Myoklonie bei Tabes.

Von

R. Strasmann.

(Aus dem Sanatorium „Kur- und Heilanstalt Godesberg“.)

(Eingegangen am 31. Mai 1912.)

Da die Frage des Ursprungs myoklonischer Zuckungen seit der Entdeckung des Paramyoclonus multiplex ungelöst ist, so erscheint jede klinische Beobachtung der Mitteilung wert, die uns neue Beiträge zu diesem Thema bringt.

Eine Reihe von Autoren, unter ihnen Friedreich¹⁾, der die Krankheit zuerst beschrieben hat, ist der Ansicht, daß es sich um einen Erregungszustand in den Ganglien des Vorderhorns des Rückenmarks handle. Andere meinen, daß der Ursprungsort der eigenartigen nicht zu verwechselnden Muskelzuckungen in der Hirnrinde zu suchen sei. Eine Einigung darüber ist nicht zu erzielen aus dem einfachen Grunde, weil bei den wenigen anatomisch untersuchten Fällen von Paramyoclonus multiplex eine sichere anatomische Läsion nicht nachweisbar war, die die klinischen Erscheinungen genügend erklärt hätte. Auch die klinische Beobachtung hat bisher keinen sicheren Anhaltspunkt für die eine oder die andere Entstehungsart gegeben. Insbesondere hat die Vergesellschaftung der Myoklonie mit anderen Erkrankungen des Nervensystems bisher keinerlei Aufschluß über den Sitz der Erkrankung zu bringen vermocht. Ja, Oppenheim²⁾ hält den bei verschiedenen Rückenmarkserkrankungen, Myelitis, Poliomyelitis, beschriebenen Paramyoklonus eher für einen ungewöhnlich stark entwickelten und ausgebreiteten fibrillären Tremor und in einem selbst beobachteten Falle von Paramyoklonus bei progressiver Muskelatrophie spricht er von einer „Kombination“ dieses Leidens mit der organischen Systemerkrankung. Wer einmal die isolierten sogenannten fibrillären Zuckungen bei den bekannten chronischen Vorderhornerkrankungen und auf der anderen Seite die myoklonischen Zuckungen ganzer oder teilweiser Muskeln mit dem Hüpfen der zugehörigen Sehnen gesehen hat, die schließlich zu kurzen unausgiebigen Zuckungen der Extremitäten führen können, dem erscheint es nicht zweifelhaft, daß die anatomische Grund-

---

¹⁾ Friedreich, Virchows Archiv 86.

²⁾ Oppenheim, Lehrbuch der Nervkrankheiten, 1908.

lage solcher universeller Zuckungen eine ganz andere sein muß, als die chronische Degeneration der Vorderhornzellen, die in irgendeinem, meist dem Halsbereich des Rückenmarks beginnend, ganz langsam fortschreitend größere Gebiete der Vorderhornsäule ergreift und zur Atrophie der zugehörigen Muskelgebiete führt. Es handelt sich eben in letzterem Falle um fibrilläre, in Wirklichkeit faszikuläre Zuckungen einzelner kleinster Muskelpartien, den Ausdruck eines isolierten Reizzustandes einer kleinen Gruppe von Vorderhornzellen, die in der grauen Substanz dicht benachbart liegen, im anderen Falle dagegen um den Effekt der Kontraktionen ganzer Muskeln und Muskelgruppen, um klonische Zuckungen, die wir als Ausdruck einer universellen Rückenmarksreizung bisher mit Sicherheit nie beobachteten, sondern die wir eher gewohnt sind, in der Folge gewisser Reizzustände der Hirnrinde (Epilepsie, Eklampsie) auftreten zu sehen.

Abgesehen vom Reflexklonus, der bedingt sein kann einmal durch eine organische Läsion der reflexhemmenden Bahnen oder aber durch eine funktionelle Übererregbarkeit der Reflexzentren im Rückenmark, kennen wir klinisch keine klonischen Zuckungen, die mit Sicherheit auf das Rückenmark bezogen werden können. Der Reflexklonus aber unterscheidet sich durch seine Art und seinen Rythmus in unverkennbarer Weise von den typischen paramyoklonischen Zuckungen. Es handelt sich beim Reflexklonus um rhythmisch wiederkehrende Zuckungen, die durch den regelmäßigen Ablauf der eigenen oder der Kontraktion antagonistisch wirkender Muskel oder Muskelgruppen bedingt sind, d. h. durch neue Reize immer neu verursacht werden. Die typischen myoklonischen Zuckungen sind dagegen unabhängig von solchen aktiv oder passiv antagonistisch wirkenden Reizen und treten unabhängig entweder in bestimmten beliebig herausgegriffenen Muskeln oder aber in fast der ganzen Skelettmuskulatur auf und verlaufen blitzartig in ganz beliebigen Intervallen, bald nur wenige, bald 100 in einer Minute. Bald zucken ganze Muskeln, bald nur Dritteile oder größere und kleinere Portionen derselben.

Klonische Krämpfe, die sicher ihren Sitz im Rückenmark haben, kennen wir nur beim Tetanus und der Strychninvergiftung als den Ausdruck einer allgemeinen Erhöhung der Reflexerregbarkeit und ferner, wie ich¹⁾ kürzlich zusammen mit Dr. Schürer gelegentlich einer Untersuchung der Zusammenhänge des Zentralnervensystems mit dem anaphylaktischen Chok fand, bei anaphylaktischen Kaninchen ohne Gehirn und basale Ganglien, die bei Reinjektion des artfremden Serums ebenfalls universelle klonische Krämpfe bekamen.

Wie schon gesagt, handelt es sich jedoch bei dem Tetanus und der

---

¹⁾ Schürer u. Strasmann, Zeitschrift für Immunitätsforschung und experimentelle Therapie, Bd. XII.

Strychninvergiftung um eine allgemeine Steigerung der Reflexerregbarkeit, und gerade die Reflexerregbarkeit ist bei *Paramyoclonus multiplex* zwar oft etwas gesteigert, aber durchaus nicht regelmäßig erhöht. Auch sind die myoklonischen Zuckungen sehr oft unabhängig von exogenen Reizen, ja sie werden oft durch aktive Bewegungen geradezu beschwichtigt und gehen auf keinen Fall immer Hand in Hand mit einer erhöhten Reflexerregbarkeit. Daß Myoklonie sogar vorkommt bei völlig aufgehobenen Sehnen- und Periostreflexen, soll der folgende Fall zeigen, den ich im Januar und Februar dieses Jahres in unserem Sanatorium zu beobachten Gelegenheit hatte.

Es handelt sich um einen 49 jährigen Kranken, in dessen Familie, abgesehen von Tuberkulose, keine hereditäre Belastung nachweisbar ist. Er akquirierte mit 22 Jahren Lues und wurde damals nur ganz unvollkommen mit Quecksilber und Jod behandelt. Nach 12 Jahren, während deren sich keinerlei Erscheinungen bemerkbar gemacht hatten, trat eine Zahnfleischentzündung auf, die unter Jodgebrauch zurückging. Seit jetzt etwa 11—12 Jahren leidet der Kranke an plötzlich heftig auftretenden Schmerzen der Beine. Damals gleichzeitig Blasenkatarrh. Quecksilberkur von 4—5 Wochen. Seit 9—10 Jahren zunehmende Unsicherheit im rechten Bein, die auch bald das linke angriff. Bekam während einer strengen Wasserkur bei einem Kurfuscher einen kurzen Ohnmachtsanfall, darnach wiederum bedeutende Gehverslechterung. 1900 vorübergehend *Incontinentia urinae*. 1901 ausgiebige Quecksilberschmierkur. Zustand unverändert. Heftige Neuralgien. 1903 Erkrankung des rechten Kniegelenks, von der eine starke Deformität des Beines zurückblieb. 1908 noch einmal Schmierkur in Aachen. Seit einiger Zeit, 1—2 Jahren, der Zeitpunkt ist unbestimmt, leidet er viel an Zuckungen der Muskeln „unter der Haut“, die sich bis zu Zuckungen der Füße steigern können und oft mit unangenehmen Sensationen verbunden sind. Vor 2 Jahren Iridektomie rechts wegen beginnenden Glaukoms. Nie Magenkrise. *Facultas coeundi* geringer gegen früher, aber noch vorhanden.

Er klagt bei der Aufnahme über zeitweise heftige reißende Schmerzen in den Beinen, den Armen und der Brust. Taubheitsgefühl in beiden Beinen. Panzergefühl um die Brust. Kribbeln im Gesicht und auf der Stirne links stärker als rechts. Gefühl von „eingeschraubt sein“ des Kopfes. Im linken Finger oft intensiver Schmerz wie glühendes Eisen. Taubheitsgefühl der ulnaren linken Handhälfte. Stuhl und Urin jetzt regelmäßig ohne Beschwerden. Unmöglichkeit, ohne Stock zu gehen, Schleudern der Beine, Unsicherheit bis zum Hinstürzen. Empfindlichkeit gegen Geräusche, insbesondere feinere leichte hohe Geräusche. Seit 1—1½ Jahren leidet er an eigenartigen Zitteranfällen, die zunächst nur im linken Bein bestanden, später auch auf das rechte übergingen und sich oft auch auf die Arme und die Brustmuskulatur ausbreiteten. Nach seinen Angaben werden die Anfälle ausgelöst am ehesten durch eine ganz leichte Berührung des linken Unterschenkels, wie Streichen der Bettdecke über die Haut oder eine geringe Lageveränderung. Dann beginnen Zuckungen unter der Haut des Unterschenkels, die auf den Oberschenkel übergreifen, das rechte Bein ebenfalls ergreifen und schließlich die Muskulatur des ganzen Körpers mit einbeziehen können. Wenn die Zuckungen stärker sind, so ist dieser Zustand von äußerst schmerzhaften Sensationen begleitet, die er nicht eigentlich als Schmerzen schildert, sondern als eigenartige, nicht näher zu beschreibende Gefühle unangenehmster Art bezeichnet. Damit verbindet sich, wenn das Zittern stark wird, ein eigenartiges Flimmern vor den Augen, das so stark werden kann, daß alles schwarz vor ihm wird, zugleich empfindet er einen intensiven

Schwindel und fühlt sich der Ohnmacht nahe. Manchmal bekommt er während solcher Attacke auch Übelkeit und Brechneigung. Nach 15—20 Minuten geht der Zustand vorüber, und die unwillkürlichen Zuckungen lassen bei völliger Ruhelag vollkommen nach. Als eigenartig ist ihm aufgefallen, daß ganz starke und fest zugreifende Berührungen des linken Fußes und Beines nicht so unangenehm wirken, wie leises Bestreichen, auf das die Zuckungen regelmäßig sofort einsetzen. Ferner hat er oft beobachtet, daß die Zuckungen einsetzen auf scharrende oder kratzende Geräusche hin, auch wenn er sich ganz ruhig verhält. Wenn er z. B. ganz unbewegt im Bett liegt, und seine Frau streift mit einem seidenen Rock über die Erde, oder es ertönt ein anderes scharfes schabendes Geräusch, so setzen die Zuckungen ebenfalls prompt ein, immer im linken Bein beginnend und links am stärksten und längsten anhaltend. Ferner werden die Zuckungen leicht ausgelöst durch Bewegungen, so daß der Gang, der an sich nur mit zwei Stöcken möglich ist, dadurch noch mehr behindert wird. Auch hat er den Eindruck gewonnen, daß die Krämpfe ausgelöst oder stärker werden durch lebhaftes Gemütsbewegungen irgendwelcher Art. Wagenfahren ist ihm wegen der Krämpfe fast unmöglich. Um besser gehen zu können, d. h. von den unwillkürlichen, mit unangenehmen Sensationen verknüpften Zuckungen weniger belästigt zu sein, hat er in der letzten Zeit öfters eine Flasche Bier getrunken und davon dann regelmäßig eine wesentliche beruhigende Wirkung konstatieren können. Aber gleichzeitig auch bemerken müssen, daß die Unsicherheit der Beine nach Alkoholgenuß immer zunahm. Auch glaubt er mit Sicherheit eine Abhängigkeit der Intensität des Zustandes von der Witterung beobachtet zu haben, und zwar so, daß bei feuchter Witterung die Reizbarkeit eine größere ist. Manchmal halten die Zuckungen tagelang an, besonders im linken Bein, mit nur kurzen Unterbrechungen während absoluter Ruhe. Oft kann er nachts nicht schlafen wegen anhaltender Zuckungen der Beine, die oft von dem unangenehmen, eigenartig peinigenden Gefühl begleitet sind.

Der objektive Befund ist folgender: Gut genährt, mit etwas fahler Gesichtsfarbe, stark herabgesetztem Turgor der Haut. Schleimhäute genügend gefärbt. Lungen- und Herzbefund normal. Etwas lauter II. Aortenton. Blutdruck nach Riva Rocci 140. Bauchorgane ohne Besonderheit. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Beiderseits Genu recurvatum. Rechtes Fußgewölbe durch tabische Athropathie verändert. Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen. Rechter Tricepsreflex ebenfalls. Periostreflexe der Vorderarme nicht auslösbar. Bauchreflexe beiderseits auslösbar. Plantarreflex beiderseits lebhaft. Motilität gut. Starke Ataxie beider Beine $l > r$. Geringere Ataxie der Arme. Romberg positiv. Beim Sitzen und Gehen dauernde statische Unruhe des Kopfes, die, wenn der Kopf gestützt wird, sofort aufhört. Lagegefühl in beiden Beinen aufgehoben, an den Gelenken der Finger deutlich herabgesetzt. Stark herabgesetzte Schmerzempfindung in beiden Beinen nach oben zu langsam abnehmend. Außerordentlich verlängerte Reaktionszeit für diese Empfindungsqualität. Hyperästhesie der Fußsohlen gegen Berührung links bedeutend stärker als rechts. Kältehyperästhesie im 6.—9. Dorsalsegment. Taubheitsgefühl im ganzen Trigeminalggebiet $l > r$. An der Stirn beiderseits stärker als an den Wangen und am Kinn. Deutlich herabgesetzte Druckempfindlichkeit beider Bulbi oculorum, ebenso beider Hoden. Lichtstarre beider Pupillen. Rechts Iridektomie. Links Miosis Pap. nervi opt. ohne Abblassung. Labyrinth nicht untersucht. Die direkte elektrische Erregbarkeit der Muskulatur und die Erregbarkeit vom Nerven aus ist unverändert, auf keinen Fall gesteigert.

Der Patient leidet nun an klonischen Kontraktionen der Muskeln, die gewöhnlich frühmorgens im Bett bei den ersten Bewegungen beginnen und dann tagelang unverändert anhalten. Man sieht kurze blitzartige Kontraktionen von

Teilen der Muskeln der Beine, von großen Bündeln und Zusammenziehungen von ganzen Muskeln, so daß die Sehnen, welche das Fußgelenk umgeben, hervorspringen, und sogar kurze Zuckungen der Füße zu sehen sind. Die Kontraktionen im Gebiet der Oberschenkelmuskulatur sind nicht stark genug, um Bewegungseffekte zu erzielen, ebenso habe ich nie Zuckungen der Hände sehen können. Wenn der Patient ganz still liegt, so setzen die Zuckungen gewöhnlich, aber allerdings nicht immer, nach etwa 10—20 Minuten ganz aus. Wenn man dann die Haut des l. Fußes reizt durch ganz leichte Berührung (die der Kranke allerdings als sehr unangenehm empfindet) so kann man folgendes beobachten: Zunächst entstehen Bewegungen der Tibialis- und Peroneusmuskulatur, insbesondere des Tibialis anticus und der Triceps urae sind an den Kontraktionen beteiligt, die das Fußgelenk umgebenden Sehnen hüpfen wechselweise unter der Haut, und der Fuß macht kleine kurze Bewegungen ohne großen Ausschlag. Alsdann, meist schon $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Minute später, beginnen auch Bewegungen der Oberschenkelmuskulatur, die sich in dicken Portionen, halben und drittel Muskeln zusammenzieht, ohne einen Bewegungseffekt hervorzurufen. Kurz darauf, oft gleichzeitig, beginnt auch schon die gleiche Unruhe im rechten Bein sich bemerkbar zu machen, die hier jedoch immer wesentlich geringer zu sein pflegt als auf der linken Seite. Wenn der Patient sich jetzt absolut ruhig verhält, können die Bewegungen sistieren nach verschieden langer Zeit, um bei den geringsten Berührungen und Anstrengungen sofort wieder aufzutreten. Diese myoklonischen Zuckungen greifen nun manchmal auf den Rumpf, die Schulter und Armmuskulatur über. Nur einige Male habe ich selbst solche Zuckungen im Bereich des Schultergürtels und der Oberarme gesehen, nie der Unterarme. Ganz eigenartig ist, daß der Patient dabei über Sensationen peinlichster Natur klagt, er fühlt die Zuckungen als unangenehme Empfindung, wenn sie stärker sind, und kann deswegen häufig keinen Gehversuch unternehmen. Die motorische Kraft der Muskeln ist während des lebhaften Muskelklonus nicht herabgesetzt. Ferner bekommt der Kranke bei stärkerer Ausbreitung heftiges Schwindelgefühl, das ihn zwingt, sich zu legen oder irgendwo festzuhalten. Während dem entsteht ein Flimmern vor den Augen, das sich bis zur Sehunmöglichkeit steigern kann und schließlich mit Übelkeit und Würgbewegungen verbunden ist. Diese letzteren Erscheinungen sind jedoch selten, der Patient hat dann das Gefühl, „als ob es von den Beinen hochstiege“, er klagt dann, „er sei wie benommen im Kopf“. Das gewöhnliche Bild, das der Kranke zeigt, besteht nur in klonischen Zuckungen beider Beine, links stärker als rechts, die nicht regelmäßig, aber bei einiger Lebhaftigkeit mit unangenehmen Sensationen verbunden sind.

Therapeutisch waren nur langdauernde, einfache, warme Bäder ohne jeden Zusatz und absolute Ruhe von einigem Wert. Letzteres konnte ich natürlich nicht empfehlen, um den Kranken nicht das geringe Gehvermögen ganz verlieren zu lassen. Von Interesse ist, daß, abgesehen von Alkohol, kein inneres Mittel, wie Brom, Antipyrin, Pyramidon, Pantopon, Adalin, Codein, Morphinum, für die Zuckungen von irgendwelchem Wert war. Nur Hyoscin, das wir dreimal in ganz minimaler Dosis per rectum gaben, hatte einen wesentlich beruhigenden Einfluß, der sogar den nächsten Tag noch nachwirkte.

Soweit mir bekannt, ist eine derartige Komplikation bei Tabes noch nie beobachtet worden. Es handelt sich — abgesehen zunächst von den unangenehmen Sensationen — um typische myoklonische Zuckungen, die sich hauptsächlich in der Muskulatur der unteren Extremitäten, nur wenig in der des Schultergürtels abspielen, nicht synchron und nicht in rhythmischer Weise erfolgen, sondern unregelmäßig in unregelmäßigen Intervallen über die Muskulatur verteilt sind. Die Zuckungen verschwin-

den völlig nur bei absoluter Ruhe und im Schlafe. Außerordentlich auffällig sind die unangenehmen peinlichen Gefühle, die der Kranke empfindet, aber nicht näher beschreiben und lokalisieren kann, ferner der bei starken Anfällen auftretende Schwindel, das Flimmern vor den Augen, Ohnmachtsgefühl mit Benommenheit und Brechneigung.

Da sich die myoklonischen Zuckungen entwickelt haben im Verlaufe einer vorgeschrittenen Tabes dorsalis und dieselben ferner von den hyperästhetischen sensiblen und sensorischen Zonen des Kranken am meisten abhängig zu sein scheinen, so liegt es nahe, einen Zusammenhang dieser beiden Leiden in diesem Falle anzunehmen. Um so interessanter ist diese Erscheinung myoklonischer Zuckungen, als die Sehnenreflexe vollständig aufgehoben sind und eine nähere Diskutierung der Ursprungsstätte der Zuckungen gegeben ist. Um eine erhöhte Reizbarkeit der im Rückenmark gelegenen Reflexzentren wird es sich wohl kaum handeln, da der zuleitende Schenkel des normalen Reflexbogens für die Beinmuskulatur ungangbar ist. Dafür, daß Erregungen ins Rückenmark fließen, die von höher gelegenen Zentren, der Hirnrinde ausgehen, spricht folgendes: Es besteht bei dem Kranken eine Hyperästhesie für feine Berührung an den Füßen und eine starke Überempfindlichkeit gegen Geräusche, wie sie bei Tabes dorsalis auch sonst beobachtet werden. Und gerade diese Orte stärkerer Reizbarkeit sind es, die die Zuckungen am leichtesten und in erhöhtem Maße auslösen können. Es handelt sich um Reize, die perzipiert werden und stark gefühlsbetont sind, d. h. deren anatomisches Substrat in der Hirnrinde anzunehmen ist. Für eine Beteiligung der Hirnrinde spricht ferner der Schwindel, das Flimmern, die Brechneigung und Benommenheit, die den Kranken bei stärkerer Unruhe der Muskulatur befallen. Die ganze Reihe dieser Erscheinungen deutet darauf hin, daß es sich um Erregungszustände der Großhirnrinde handelt, die gewöhnlich nur die motorischen Teile betreffen, bei stärkerer Ausdehnung dagegen die ganze Hirnrinde umfassen und ähnlich der Migräne Flimmern bis zum vorübergehenden Sehverlust, Schwindel und Brechneigung hervorrufen. Da der Kranke durchaus nicht nervös ist, nie Migräne gehabt hat und diese Zustände immer nur bei starken myoklonischen Zuckungen auftreten, so ist an einem Zusammenhang dieser Dinge nicht zu zweifeln. Es bestehen also in diesem Falle myoklonische Zuckungen typischer Art, die zwar gefühlt, aber — in geringerem Maße auftretend — nicht unangenehm empfunden werden. Bei zunehmender Ausdehnung des Klonus treten Reizzustände der sensiblen Sphäre auf, unangenehme Sensationen nicht näher zu beschreibender Art. Greift die Erregung noch weiter um sich, so entstehen Erscheinungen allgemeiner Rindenreizung, wie sie uns auch von der Migräne her wohl bekannt sind. Man wird in diesem Falle von Myoklonie wohl mit größter Wahrscheinlichkeit annehmen können, daß es

sich um einen Rindenreizzustand und nicht um eine Übererregbarkeit der Reflexzentren des Rückenmarkes handelt, eine Annahme, die uns ein solches Hand in Hand gehen der Zuckungen und anderen Sensationen schwer erläutern würde.

Von den bisher beschriebenen Formen von Myoklonie in Verbindung mit anderen organischen Erkrankungen bietet nur der eigenartige Typus, den Unverricht¹⁾ beschrieben hat, mit unserem Falle einige Analogie. Es handelt sich um die Verbindung der Myoklonie mit der Epilepsie, die als familiäres Leiden wiederholt beschrieben wurde. Bei dieser Form erwähnt Lundborg²⁾ insbesondere ebenfalls einen Zusammenhang von sensiblen und sensorischen Reizen sowie von Gemütsbewegungen mit den klonischen Zuckungen und spricht von einer psycho-klonischen und senso-klonischen Reaktion. Es handelt sich in diesen Fällen um Myoklonie bei Epilepsie, die in der anfallfreien Zeit verschiedentlich beobachtet wurden, wohl ebenfalls um Reizzustände der Hirnrinde und nicht des Rückenmarks.

Ob auch bei dem gewöhnlichen Paramyoclonus multiplex, der sich nur in Reizzuständen dokumentiert und nicht von sensiblen und sensorischen Erscheinungen begleitet ist, die Hirnrinde der alleinige Ausgangspunkt der Erregung ist, läßt sich natürlich aus der klinischen Ähnlichkeit dieser Zuckungen mit jenen bei organischen Hirnkrankheiten (Epilepsie usw.) nicht schließen.

Erwiesen erscheint mir jedenfalls mit Sicherheit aus dem klinischen Befunde, daß in unserem Falle die Hirnrinde als Ausgangspunkt der myoklonischen Zuckungen anzusehen ist. Aus diesem Grunde, und weil eine derartige Komplikation bei Tabes dorsalis noch nie beschrieben wurde, erschien mir der vorliegende Fall einer näheren Mitteilung wert.

---

¹⁾ Unverricht, Die Myoklonie, 1891.

²⁾ Lundborg, Die progr. Myoklonus-Epilepsie, 1903.