

II.

Ueber familiäre Myoclonie.

Von

Prof. Unverricht

in Magdeburg.

Die Züge, welche dem Krankheitsbilde der Myoclonie angehören, sind noch nach vielen Richtungen hin zu verschärfen und zu ergänzen. Diese Ueberzeugung gewinnt man besonders, wenn man die bis jetzt vorliegende Literatur genauer studirt. Hier findet man das von Friedreich als eigenartige Krankheit beschriebene Symptomenbild in merkwürdig bunter Gesellschaft wieder, zu welcher Chorea, Hysterie, Beschäftigungsneurosen, Maladie des tics und eine Reihe anderer zum Theil noch unbekannter Affectionen ihre Vertreter geschickt haben. Eine scharfe Begriffsbestimmung thut dringend noth, und deshalb habe ich in meiner Monographie über die Myoclonie¹⁾ versucht, das bis jetzt vorliegende Beobachtungsmaterial zu sichten und unter Beibringung eigener Untersuchungen das fragliche Symptomenbild möglichst zu reinigen von den Verunstaltungen, welche es seit seiner Auffindung bereits erfahren hat.

Wie weit mir das gelungen ist, muss ich der Beurtheilung der Fachcollegen überlassen; gerade der Umstand aber, dass die Zahl der zur Myoclonie gehörigen Beobachtungen nach meiner Auffassung so erheblich zusammenschrumpft, lässt es im höchsten Grade wünschenswerth erscheinen, dass möglichst viel eingehend und sorgfältig studirtes neues Material beigebracht wird. So lange nicht wenigstens eine grössere Reihe gleichartiger Beobachtungen vorliegen, wird man zwar nicht die Sonderstellung der Affection bestreiten können, wohl aber geneigt sein müssen, die einzelnen Fälle als Raritäten zu betrachten, in welchen sich ein seltenes Spiel der Natur ausspricht, welche aber nicht berechtigen, ein neues bedeutsames Bild dem Heer der bis jetzt bekannten Krankheitstypen einzureihen. Wie wenig es

1) Unverricht, Die Myoclonie. Leipzig u. Wien. Franz Denticke 1891.

sich bei der fraglichen Affection um nur solitär auftretende Abweichungen von dem gewöhnlichen Schema handelt, geht daraus hervor, dass kurz nach Veröffentlichung meiner Arbeit mir wieder 3 Fälle von Myoclonie zuzingen, welche so weitgehende Analogien mit den eben studirten darbieten, dass die auffallende Aehnlichkeit selbst den weniger Eingeweihten in die Augen sprang.

Es wurden die Fälle ihrer Wichtigkeit entsprechend Monate lang eingehend beobachtet, von vielen Aerzten zu wiederholten Malen untersucht und auch in den klinischen Vorlesungen, sowie in einer wissenschaftlichen Sitzung der medicinischen Facultät vorgeführt. Bei einem Krankheitsbilde, welches noch so sehr des Studiums und der Forschung bedarf, dessen Sonderstellung selbst von bedeutenden Nervenärzten noch angezweifelt wird, halte ich es für dringend wünschenswerth, bei der Veröffentlichung alle Einzelheiten der Beobachtung möglichst unbefangen mitzutheilen, da wir nicht mit Sicherheit voraussehen können, auf welche Umstände die spätere Forschung ein vermehrtes Gewicht legen wird. Gerade die Literatur der Myoclonie enthält eine Reihe so unvollständig und mangelhaft beobachteter und mitgetheilte Fälle, dass man bei vielen die Zugehörigkeit derselben zu dem Symptomenbilde kaum zu erkennen vermag, und dass es deshalb nicht wunderbar erscheinen darf, wenn die Kritik sich angesichts so mangelhafter Mittheilungen ablehnend gegen die Sonderstellung der Myoclonie verhalten hat.

Wir glauben aber auch zu der Forderung berechtigt zu sein, dass diejenigen Autoren, welche von der Myoclonie als einer eigenartigen Erkrankung nichts wissen wollen, unsere Beobachtungen genau nachlesen, denn nur auf den Mangel eines solchen Studiums können wir es zurückführen, wenn in modernen Lehrbüchern entweder von dieser Erkrankungsform gar keine Notiz genommen, oder dieselbe mit nichtsagenden Redensarten und mangelhaften Gründen anderen Neurosen zugewiesen wird.

Ich übergebe im Folgenden zunächst unsere Beobachtungen der Oeffentlichkeit, um daran einige Bemerkungen über die eigenartige Erkrankung anzufügen und die Schlüsse mitzutheilen, zu welchen wir uns auf Grund der nunmehr gewonnenen Erfahrungen für berechtigt halten.

Hans Rosipuu, 32 Jahre alt.

Anamnese. Der Vater des Patienten, ein armer Tagelöhner, ist vor 17 Jahren im Alter von circa 45 Jahren an Phthisis pulmonum gestorben, ohne dass er jemals an anderen Krankheiten gelitten hätte. Die 60 Jahre alte Mutter ist noch arbeitsfähig und hat sich stets einer guten

Gesundheit erfreut. Patient ist der älteste unter seinen Geschwistern und ist bis zu seinem 15. Lebensjahre stets gesund gewesen. Sein Bruder Mart, 28 Jahre alt, verliess mit 12 Jahren das Elternhaus, ist stets vollkommen gesund gewesen und jetzt Vater zweier gesunder Kinder. Eine Schwester des Patienten ist vor 9 Jahren im 16. Lebensjahre an Phthisis pulmonum gestorben, hat aber an keiner anderen Krankheit gelitten. Auch aus der übrigen Verwandtschaft ist von ähnlichen Erkrankungen nichts bekannt.

Der Bruder Jürri, 20 Jahre alt, leidet seit seinem 13. Jahre an derselben Krankheit, und der jüngste Bruder Jaan, 17 Jahre alt, zeigt seit dem Sommer 1889 schwach ausgeprägte Symptome desselben Uebels.

Patient verblieb bis zu seinem 10. Jahre im Elternhause. Eine Schule hat er nicht besucht, sondern das Lesen von seiner Mutter erlernt; des Schreibens ist er unkundig. Im Alter von 10 Jahren trat er als Hüterjunge bei seinen Verwandten ein, woselbst er unter relativ günstigen Bedingungen bis zu seinem 15. Lebensjahre verblieb. Zu dieser Zeit stürzte er vom Pferde und verletzte sich am Kopf; er blieb etwa $\frac{1}{2}$ Stunde bewusstlos liegen, hierauf kehrte die Besinnung wieder, doch musste er unter Kopf- und Gliederschmerzen 2 Wochen das Bett hüten.

Während dieser Zeit wurde Patient an einem Tage 2 mal von Krampfanfällen heimgesucht; dieselben begannen, indem der Kopf rückwärts gebeugt und die Arme flektirt wurden; hierauf soll das Bewusstsein geschwunden sein; der näheren Einzelheiten entsinnt sich Patient nicht. Während des zweiten Anfalles hat Patient sich in die Zunge gebissen. Eine Urinentleerung während des Anfalles soll weder damals, noch später stattgefunden haben.

Einige Wochen später stellten sich an einem feuchten kühlen Tage Zuckungen zuerst in den Nackenmuskeln (vorwiegend rechts) ein, so dass der Kopf rückwärts gezogen wurde; ungefähr zu derselben Zeit zeigten sich auch Zuckungen an den Armen, den Beinen und im Rumpfe. Seit dieser Zeit haben die Zuckungen den Patienten niemals länger als einige Minuten verlassen, in ihrer Intensität jedoch wechseln sie bedeutend. Mit den Jahren sind sie so heftig geworden, dass Patient seit 8—9 Jahren arbeitsunfähig geworden ist. Auch im Schlafe hören die Zuckungen nicht völlig auf.

In der ersten Zeit hielten die Eltern des Patienten diese Zuckungen für eine Unart und bestraften ihn, jedoch ohne die gewünschte Wirkung. Die Krampfanfälle wiederholten sich monatlich etwa 1 mal, in den letzten Jahren jedoch sind sie häufiger geworden, so dass sie jetzt ungefähr 2 mal monatlich auftreten. Die Anfälle selbst gehen stets mit Bewusstlosigkeit einher, der ganze Körper wird heftig geschüttelt, und Patient beisst sich dabei in die Zunge. Das Herannahen eines Anfalles merkt Patient an den heftiger werdenden Zuckungen, so dass er nicht mehr gehen kann, sondern häufig zu Boden geschleudert wird. Diese heftigen Zuckungen stellen sich etwa 2 Tage vor dem Anfälle ein. Nach einem überstandenen Anfalle sind die Zuckungen bedeutend geringer und dauert diese günstige Nachwirkung durchschnittlich 1 Woche an. Wenn sich nach einem Anfalle die Zuckungen nicht beschwichtigen, sondern eine auffallende

Heftigkeit zeigen, so ist eine Wiederholung des Anfalles zu erwarten, worauf dann die Beruhigung eintritt.

Kälte, Schreck und Aerger, sowie auch feuchte Witterung sollen die Zuckungen verstärken; ja, durch Schreck sollen sogar Krampfanfälle ausgelöst werden.

Patient macht die Angabe, dass alle Willensanstrengungen die Zuckungen zu unterdrücken durchaus eine entgegengesetzte Wirkung haben, indem er dann gerade häufiger zu Boden stürze oder beim Essen die Speisen verschütte. Beim Hantiren mit einem Messer soll Patient sich häufig Verwundungen zuziehen, indem durch sich plötzlich einstellende Muskelstösse das Messer ausfährt.

Nach Verlauf einer mehrwöchigen Beobachtung wurde von ihm folgender

Status praesens aufgenommen (1. Januar 1891).

Der mittelgrosse Patient zeigt einen kräftigen Knochenbau, gut entwickelte Musculatur und entsprechendes Fettpolster. Die Haut und sichtbaren Schleimhäute sind von normaler Farbe. Es bestehen keine Oedeme. Am linken Daumen und Zeigefinger bestehen zahlreiche lineare, weissglänzende Narben.

Patient ist von mässiger Intelligenz.

Der mit dichten dunkelblonden Haaren besetzte Kopf zeigt normale Bildung und ist beim Beklopfen nirgends schmerzhaft. Ein gleiches normales Verhalten zeigt auch die Wirbelsäule. Geruch, Gehör und Geschmack weisen nichts Besonderes auf.

Herr Prof. Raehlmann übergab uns freundlichst folgende Mittheilung über den Augenbefund der drei Kranken:

Bei den 3 Gebrüdern Rosipuu findet sich im Augenhintergrunde keine Abweichung von normalen Verhältnissen, namentlich ist die Vertheilung, Schlängelung und Füllung der Netzhautgefässe gänzlich normal. Bei allen dreien ist aber die Färbung der Papille eine wahrnehmbar blasse, bei allen dreien ist die Adventitia der Centralgefässe an der Gefässpforte an der Papille in Form weisser Ausstrahlung längs der Gefässwurzel stärker sichtbar, als das für gewöhnlich an normalen Augen der Fall zu sein pflegt. Die erwähnte Blässe der Papille ist bei dem ältesten der Brüder, dem Hans Rosipuu, am ausgesprochensten vorhanden. Bei letzterem beträgt die Sehschärfe auf beiden Augen nur $\frac{1}{2}$ des Normalen, gleichzeitig ist Störung der Farbenempfindung, namentlich am linken Auge, deutlich ausgesprochen. Insbesondere wird links fast regelmässig grün, häufig auch roth nicht erkannt, bezw. verwechselt. Die Pupillen beiderseits mittelweit, gleich, reagiren prompt auf reflectorische und accommodative Reize.

Eine genaue Gesichtsfeldprüfung kann nicht vorgenommen werden, weil die Patienten einen bestimmten Punkt wegen der auftretenden Zuckungen nicht längere Zeit fixiren können.

Die Bewegungen der Augen sind coordinirt und nach allen Richtungen frei. Es besteht kein Nystagmus und keine Zuckungen in den Bulbusmuskeln.

Die Sensibilität im Gebiete des Trigeminus ist für alle Qualitäten vollkommen erhalten. Bei Bewegungen des Unterkiefers lässt sich häufig

ein unwillkürliches Zucken resp. Verziehen desselben nach der einen oder der anderen Seite beobachten. Die Palpation der Masseteren ergibt bisweilen eine einseitige Contraction dieses Muskels. Dasselbe Phänomen lässt sich auch an den *Musculi temporales* constatiren, vorwiegend bei geöffnetem Munde.

Wenn Patient ruhig dasitzt, bieten die Gesichtsmuskeln gar nichts Abnormes. Fordert man Patient aber auf, mimische Bewegungen auszuführen, so treten in den zugehörigen Muskeln blitzartige Zuckungen auf, welche nicht symmetrische Muskeln gleichzeitig heimsuchen, sondern sich vorwiegend auf einen einzelnen Muskel beschränken. An schlechten Tagen erfolgen diese Zuckungen auch, ohne dass Patient zu intendirten Bewegungen aufgefordert wird. Es erfolgt nicht jedes Mal nur eine einzige Zuckung, sondern bisweilen zwei bis drei Zuckungen in demselben Muskel nach einander. Besonders stark betheiligen sich an diesen Zuckungen die *Musculi orbicularis oculi*, *levator anguli oris*, *orbicularis oris* und *corrugator supercilii*.

Die Sprache des Patienten bietet an guten Tagen keine Störungen, nur bisweilen bricht Patient mitten in einem Worte plötzlich ab, oder das Wort erleidet eine Verstümmelung durch plötzliche Muskelzuckungen. An Tagen jedoch, an denen die Zuckungen stark vermehrt sind, ist das Sprechen nur mit längeren Pausen möglich, und lassen sich häufig hörbare Respirationstösse und schnalzende Laute beobachten.

Die Zunge, an welcher sich keine auffälligen Narben finden, wird prompt vorgestreckt, jedoch sind in den beiden Hälften beständig fibrilläre Zuckungen sichtbar, und wird die Zunge bisweilen unwillkürlich blitzartig weiter vorgeschoben oder zurückgezogen.

Schlucken und Schlingen gehen unbehindert von statten.

Puls 86, Respiration 20, dazwischen werden plötzliche singultusartige Respirationen beobachtet.

Die Bewegungen des Kopfes und der Schultern sind frei.

Die active und passive Beweglichkeit ist in allen Gelenken vollkommen erhalten; ebenso erscheint die rohe Kraft nicht vermindert. Dynamometer Hand rechts 9,5, links 8,5.

Die Musculatur ist beiderseits gleichmässig kräftig entwickelt. Die elektrische Prüfung ergibt normale Verhältnisse. Es besteht keine Ataxie, keine Störungen des Muskelsinnes.

Der Gang des Patienten bietet mitunter nichts Abnormes, namentlich in der Zeit gleich nach einem überstandenen Krampfanfalle; dazwischen aber, namentlich wenn er sich beobachtet weiss, oder in der Periode, wo ein Krampfanfall sich durch heftigere Muskelzuckungen ankündigt, ist Hans überhaupt nicht im Stande sich fortzubewegen, indem überaus starke und häufige Zuckungen in den verschiedensten Körpermuskeln auftreten, so dass Patient bisweilen sogar durch dieselben zu Boden geschleudert wird; oder Patient knickt dazwischen zusammen, oder es wird plötzlich der Fuss stampfend aufgesetzt, oder Patient geräth durch das unerwartete Zucken irgend eines Rumpfmuskels plötzlich ins Stolpern.

Die Zuckungen befallen nicht ganze Muskelcomplexe, sondern vorwiegend einzelne Muskeln, die normaliter nicht isolirt innervirt werden können, ja, bisweilen contrahiren sich nur Theile eines Muskels, so z. B.

contrahirt sich bisweilen der eine oder der andere *Musculus pectoralis major* nur theilweise, gelegentlich zuckt nur die Sternal- oder Clavicularportion des *Sternocleidomastoideus*. Die Muskeln der beiden Körperhälften werden nicht synchron heimgesucht, so scheint das linke Platysma meist frei von Zuckungen zu sein, während sich solche auf der rechten Seite sehr häufig beobachten lassen. Die *Musculi recti abdominis* zucken nicht paarweise, sondern einzeln.

Ein vorwiegendes Ergriffensein der Musculatur der einen Körperhälfte ist nicht zu constatiren, und wird auch keine bestimmte Reihenfolge der Zuckungen in den Muskeln eingehalten. Bisweilen zeigen sich gleich hinter einander mehrere Muskelstöße in ein und demselben Muskel. Diese Stöße sind nicht von gleicher Intensität, so dass nicht aus allen Muskelzuckungen Bewegungen resultiren. Obgleich sich nach und nach so ziemlich alle Muskeln des Körpers, mit Ausnahme der Augenmuskeln, an den blitzartigen Zuckungen theilnehmen, so sind doch die Muskeln des Stammes und Nackens am meisten betroffen.

Was die Häufigkeit der Zuckungen anlangt, so kann Patient höchstens wenige Augenblicke ganz ruhig dasitzen, bald wird durch eine heftige Bewegung der Rumpf gestreckt, bald der Kopf durch einen plötzlichen Ruck entweder nach hinten oder zur Seite gezogen. Bald sieht man diesen, bald jenen Extremitätenmuskel sich blitzartig contrahiren.

Durch intendirte Bewegungen werden die Zuckungen nicht verstärkt, können aber auch nicht unterdrückt werden; wird jedoch Patient von der Aufforderung, irgend eine Bewegung auszuführen, überrascht, so tritt ein bedeutend lebhafteres Muskelspiel zu Tage. Schreck, Aerger, Aufregung üben einen steigenden Einfluss auf die Zuckungen aus, ebenso scheinen Hautreize (als Bespritzen mit kaltem Wasser, Stechen, Kitzeln) zu wirken.

Im Schlaf hören die Zuckungen nicht völlig auf, nehmen aber an Häufigkeit und Intensität bedeutend ab.

An den oberen Extremitäten fehlen sowohl Periost- als auch Sehnenreflexe, Bauch- und Cremasterreflex sind beiderseits vorhanden, sind aber rechts etwas lebhafter.

Der Patellarreflex ist beiderseits lebhaft, aber nicht auffällig gesteigert. Achillessehnenreflex und Fussclonus fehlen beiderseits. Streich-, Stich- und Kitzelreflex der Fusssohle sind beiderseits recht lebhaft und werden bei deren Prüfung die Zuckungen verstärkt.

Die Sensibilität ist in allen Qualitäten erhalten. Die Leitung ist nicht verlangsamt, die Localisation der Empfindung intact.

Es fehlen vasomotorische Erscheinungen.

Respirations-, Circulations- und Digestionsapparat normal.

Urogenitalapparat: Der in normaler Menge entleerte hellgelbe Harn ist klar, reagirt sauer, enthält kein Eiweiss, keinen Zucker, dagegen Indican in geringen Mengen.

Verlauf.

16. Januar bis 4. Februar. Der Zustand des Patienten ist unverändert.

Nachtrag vom 4. Februar 1891.

An den „guten Tagen“ ist Patient im Stande zu gehen, ja sogar streckenweise zu laufen, allerdings riskirt er dabei, selbst an den besten

Tagen, dass er hinstürzt. Ebenso besorgt er für gewöhnlich ziemlich unbehindert die Nahrungszufuhr mit Löffel und Gabel, wobei es allerdings sehr häufig sich ereignet, dass er Speisen verschüttet. Eine Nahrungszufuhr durch andere Personen ist bis jetzt nicht nöthig gewesen, denn wenn Patient starke Zuckungen hat, so wartet er mit der Nahrungszufuhr, bis sich dieselben etwas beruhigt haben. Er kleidet sich selbst an und aus, wäscht und kämmt sich, gebraucht aber bei dieser letzteren Verrichtung an schlechten Tagen die Vorsicht, sich auf die Diele zu setzen.

Heute Morgen hat Patient kein auffälliges Verhalten gezeigt, seine Zuckungen waren nicht stärker als sonst.

Gegen Mittag nahmen die Zuckungen etwas zu, so dass Patient sich nicht wie gewöhnlich auf das Bett setzte, um sich zu kämmen, sondern auf die Diele, aus Furcht hinstürzen. Während des Kämmens wurden die Zuckungen von solcher Heftigkeit, dass er hinstürzte. Als wir dazu kamen, lag Patient da, die gesammte Körpermusculatur von den heftigsten, arhythmischen, uncoordinirten Muskelstößen heimgesucht. Die Sprache war nur stossweise und undeutlich möglich, weil auch die Zungen-, Schlund-, Lippenmusculatur und das Zwerchfell von häufigen Stößen befallen wurde. Das Bewusstsein war während der ganzen Dauer erhalten. Der Patient wurde aufs Bett gelegt, worauf die Zuckungen etwas an Intensität nachliessen.

Kurze Zeit darauf wurden wir wieder ins Zimmer gerufen und fanden den Patienten im schwersten epileptischen Anfalle daliegend, das Gesicht hochgradig cyanotisch, den Mund mit blutigem Schaum bedeckt, die Augen geschlossen mit weiten reactionslosen Pupillen, den Kopf nach rückwärts gebeugt, die Athmung stillstehend und der gesammte Körper von kräftigen theils tonischen, theils clonischen Muskelkrämpfen heimgesucht. Nach kurzer Zeit liessen die Krämpfe nach, die Bulbi zeigten conjugirte Abweichung nach links, die Cyanose schwand, die Athmung kehrte wieder und es folgte ein soporöser Zustand, aus dem Patient nicht erweckt werden konnte.

Nach 10—15 Minuten kehrte das Bewusstsein wieder. Patient war aber noch hochgradig verwirrt und verstand die an ihn gerichteten Fragen nicht. Die Musculatur war jetzt vollkommen frei von Zuckungen. Entleerung von Urin und Koth trat nach dem Anfalle nicht ein. Er fühlte sich sehr matt und klagte über Kopfschmerzen.

Ueber die aufgenommenen Pulscurven soll am anderen Orte berichtet werden.

6. Februar. Gestern und heute waren die Zuckungen erheblich schwächer, wie es nach seinen Angaben immer nach den epileptischen Anfällen sein soll. Er konnte ohne Zuckungen herumgehen.

7. Februar. Heute sind die Zuckungen etwas stärker. In der Nacht war Patient frei von Zuckungen, der Schlaf war ruhig.

8.—22. Februar. Patient zuckt wie früher, so dass freie Intervalle kaum zu verzeichnen sind.

23. Februar, $\frac{1}{2}$ 1 Uhr Mittags. Es wird 0,001 Hyoscinum bromatum subcutan gegeben. Ungefähr eine halbe Stunde später macht sich starkes Eingenommensein des Kopfes bemerkbar, und werden die Zuckungen

sehr bedeutend verstärkt, so dass Patient nicht im Stande ist, das Bett zu verlassen.

Die Sprache ist unverständlich, es besteht starke Trockenheit im Halse und allgemeine Schwäche.

Um 6 Uhr Abends sind die Zuckungen noch überaus lebhaft, so dass Patient sich kaum verständigen kann. Um $\frac{1}{2}$ 7 Uhr erfolgt ein typischer epileptischer Anfall, in dessen zweiter Hälfte die Pupillen ad maximum erweitert, reactionslos, das Gesicht und die Bulbi nach rechts gewendet gefunden werden. An den Extremitäten bestehen lebhaft clonische Muskelzuckungen ohne auffallendes Vorwiegen einer Körperhälfte. Auch die Muskeln des Stammes und Gesichtes betheiligen sich an dem Clonus. Es fliesst weisser schaumiger Schleim aus dem Munde. Das Gesicht ist hochgradig cyanotisch, die Respiration stockt, Puls 120.

Der Anfall erlischt mit tiefen Respirationen. Die Pupillen werden wieder enger und reagiren wieder auf Lichteinfall. Der Körper ist vollkommen frei von Zuckungen, Patient verfällt in tiefen Schlaf. Während des Anfalles fand keine Urinentleerung statt.

Um 7 Uhr Abends ist Patient erwacht, klagt über Kopfschmerzen, ist aber durchaus frei von Zuckungen.

In der Nacht vom 23. zum 24. Februar wird Patient von zwei weiteren epileptischen Anfällen heimgesucht, welche dem soeben beschriebenen ähnlich verlaufen. Zwischen beiden Anfällen bestand eine Pause von 2 Stunden.

24. Februar. Patient fühlt sich sehr matt, die Zuckungen sind geringer. Im Harn kein Indican.

25. Februar. Auch heute sind die Zuckungen relativ gering, wie stets nach vorausgegangenen Anfällen.

27. Februar 12 Uhr Mittags. Die Zuckungen sind noch immer geringer als gewöhnlich; subcutan wird 1 Ccm. 0,5 Proc. Carbollösung gegeben.

Um 6 Uhr Abends giebt Patient an, dass der Kopf sehr schwer sei, jedoch sind die Zuckungen nicht vermehrt, und auch im Uebrigen keine Aenderung im Verhalten zu verzeichnen. Am Morgen kein Indican im Urin.

1. März. Um $\frac{1}{2}$ 12 Uhr Mittags 0,001 Duboisin subcutan. Puls 72. Nach einer halben Stunde findet man den Patienten apathisch im Bett liegend, die Sprache lallend und unverständlich, das Gesicht geröthet, die Pupillen über mittelweit, die Conjunctiven leicht geröthet; die Zuckungen sind nicht verändert. Um $\frac{1}{4}$ 1 Uhr ist der Puls 92, die Respiration 24. Um $\frac{1}{2}$ 1 Uhr sitzt Patient auf seinem Bett, macht einen stumpfsinnigen Eindruck, greift in der Luft oder am Bett herum, als wenn er etwas fassen wollte. Es besteht ziemlich starker Tremor des Unterkiefers. Die myoclonischen Zuckungen sind sehr gering.

Die Pupillen sind etwas enger, reagiren immer noch sehr träge. Puls 88. Patellarreflex lebhaft, nicht clonisch. Die Stimmung mit einer Neigung zur Heiterkeit.

Um 4 Uhr Nachmittags hat Patient sich wieder vollkommen erholt, weiss jedoch nichts davon, dass er am Vormittag eine Injection erhalten. Die Zuckungen sind nicht verstärkt. Der Gang bietet nichts Abnormes und ist durch die relativ geringen Zuckungen fast gar nicht behindert.

Bis jetzt ist keine Gedächtnisschwäche zu verzeichnen gewesen.

Am Abend findet sich im Urin kein Indican.

2. März. Patient klagt über Eingenommensein des Kopfes; die Zuckungen sind gegen gestern vermehrt. Im Harn kein Indican.

12. März. Im Harn kein Indican.

14. März. Die Zuckungen, welche nach dem 2. März wieder etwas heftiger geworden waren, sind heute sehr gering.

15. März. Die Zuckungen sind wieder etwas heftiger. Im Urin Indican.

16. März. Im Urin Indican.

17.—21. März. Die Zuckungen sind recht gering gewesen.

22. März. Patient klagt über Kopfschmerzen, die Zuckungen sind heftiger geworden.

24.—25. März. Die Zuckungen sind noch recht heftig.

26. März. $\frac{1}{2}$ 10 Uhr Morgens hat Patient einen epileptischen Anfall ohne Urinentleerung, hat sich aber dabei in die Zunge gebissen.

12 Uhr Mittags sind die Zuckungen sehr unbedeutend.

17. März. Die Zuckungen sind gering.

28. März. $\frac{1}{2}$ 1 Uhr 0,001 Atropin. sulfur. Er schläft darauf eine ganz kurze Zeit. Danach Kopfschmerzen und heftige Zuckungen.

Um 7 Uhr haben die Zuckungen sich etwas beruhigt, sind aber noch heftiger als vor der Injection.

31. März. Die Zuckungen dauern in der früheren Weise fort.

1. April 7 Uhr Abends, 0,0003 Hyoscin. bromat. subcutan. Schon nach etwa einer halben Stunde zeigt Patient vermehrte Zuckungen, er setzt sich auf die Diele und giebt an, dass er der heftigen Zuckungen wegen sich nicht erheben könne.

$\frac{1}{2}$ 9 Uhr. Die Zuckungen sind immer noch leicht vermehrt.

2. April 8 Uhr Morgens, Patient giebt an, er fühle sich noch recht unbehaglich und seien die Zuckungen noch immer vermehrt. Der Kopf sei eingenommen.

3. April $\frac{3}{4}$ 10 Uhr Morgens, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan.

$\frac{3}{4}$ 11 Uhr. Pat. schläft, es erfolgt etwa jede halbe Minute eine Zuckung.

$\frac{1}{2}$ 12 Uhr. Patient ist erwacht. Die Zuckungen erscheinen gegen früher verstärkt.

7 Uhr. Patient hat bis jetzt vermehrte Zuckungen gezeigt; er ist beim Hereintreten des Arztes gerade mit dem Essen beschäftigt. Sofort bekommt er heftige Muskelstöße im rechten Arme und in der Rumpfmusculatur. Diesen wenigen clonischen Stößen folgt sehr bald allgemeiner Tonus, der mit Speise gefüllte Mund wird offen gehalten, die Respiration stockt, der Mund wird vom Arzt von Speisebestandtheilen gereinigt. Starke Cyanose des Gesichtes. Reactionslosigkeit der ad maximum erweiterten Pupillen. Hierauf wird der Mund geschlossen, es tritt Schaum vor denselben und es erfolgen einige schnarchende Respirationen. Der Rumpf wird durch einige clonische Stöße bald nach dieser, bald nach jener Seite geworfen, und dann erlischt der Anfall. Keine Urinentleerung. Während des Anfalles und gleich nach demselben ist die Herzaction zuweilen leicht aussetzend, und hört man über dem ganzen Herzen ein deutliches systolisches Geräusch, welches über dem Sternum vielleicht am lautesten erscheint. Puls 104. Patient schläft darauf ein.

4. April. Patient bittet, ihm keine Hyoscini-injection zu machen, weil er sich noch immer geschwächt fühlt.

5. April $\frac{1}{4}$ 10 Uhr Morgens, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Nach kurzer Zeit tritt Eingenommensein des Kopfes ein, Patient schläft nicht, fühlt sich sonst ganz wohl.

6 Uhr Abends, die Zuckungen sind während des ganzen Tages äusserst gering gewesen, was stets nach einem epileptischen Anfalle eintritt.

11. April 12 Uhr Mittags, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft sehr bald ein und erwacht erst nach circa 3 Stunden. Nach dem Erwachen fühlt er sich ebenso munter wie vor der Injection, nur sollen sich Augenschmerzen eingestellt haben. Die Zuckungen sollen sich nicht durch die Injection geändert haben.

12. April. Patient bittet, die Injection von Hyoscin noch zu verschieben.

13. April $\frac{3}{4}$ 10 Uhr Morgens, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient fühlt bald geringe Kopfschmerzen, wird müde, schläft aber nicht ein. Die Zuckungen haben sich nicht geändert.

15. April 11 Uhr Morgens, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft nach der Injection $1\frac{1}{2}$ Stunden. Die Zuckungen recht lebhaft.

17. April $\frac{3}{4}$ 2 Uhr Mittags, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient ist sehr unwillig darüber, dass ihm eine Injection gemacht wird.

Es stellt sich sehr bald Kopfschmerz ein. Patient schläft etwa 2 Stunden. Nach dem Erwachen besteht der Kopfschmerz noch fort. Nach Angabe des Patienten sollen die Zuckungen stärker geworden sein.

18.—23. April. Patient fühlt sich wohl, die Zuckungen sind geringer geworden.

24. April $\frac{3}{4}$ 12 Uhr Morgens, 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft darauf 1 Stunde. Erwacht, klagt Patient über Kopfschmerzen und Schwindel. Die Zuckungen sind nach der Injection stärker geworden.

25. April. Die Zuckungen sind noch immer stark.

26. April. Patient weigert sich stricte, sich eine Injection machen zu lassen.

5. Mai. $\frac{1}{2}$ 8 Uhr Morgens erfolgt ein typischer epileptischer Anfall.

Jürri Rosipuu, 20 Jahre alt.

Anamnese. Patient ist bis zu seinem 13. Lebensjahre stets gesund gewesen. Im Frühling 1883 bemerkte er zum ersten Mal, dass sich Zuckungen („kleine Krämpfe“) im rechten Orbicularis oculi, der rechten Gesichtshälfte und der Zunge einstellten. Sehr bald setzten dieselben Erscheinungen auch links ein, jedoch in geringerem Grade, auch trat bisweilen Singultus auf. Nach einigen Monaten zeigten sich Zuckungen im rechten Arme, bald darauf, aber mit geringerer Intensität, auch im linken Arme. Hierauf wurde das rechte Bein von diesen Zuckungen ergriffen und in kurzer Zeit auch das linke Bein, jedoch seien die linksseitigen Zuckungen stets von geringerer Stärke gewesen. Ungefähr zu derselben Zeit tauchten auch Zuckungen im Rumpf auf. Die Zuckungen suchten nicht beide Körperhälften gleichzeitig heim, sondern es zuckte sehr häufig nur die eine Extremität, während die andere sich ruhig verhielt. Immer überwiegen die Zuckungen der rechten Körperhälfte.

Im Mai 1883 wurde Patient im Walde, wo er das Vieh hütete, von einem Krampfanfalle („grosser Krampf“) heimgesucht, der mit Zuckungen in den Lidmuskeln (vorwiegend rechts) begann, hierauf wurde das Gesicht zur rechten Schulter hingedreht, es traten Zuckungen zuerst in den oberen und hierauf in den unteren Extremitäten ein, wobei die rechte Seite stärker theilhaftig war; Patient wurde nach rechts hin zu Boden gezogen und verlor das Bewusstsein. Nach einiger Zeit sei er aus tiefem Schlaf erwacht, hätte eine Schwere im Kopfe und leichte Schmerzen in der Zunge verspürt.

Ein zweiter ganz ähnlicher Anfall suchte den Patienten 2 Wochen später heim, und es sollen diese Anfälle von jetzt ab ganz regelmässig in Zeitintervallen von 1—1½ Wochen wiedergekehrt sein.

Die Zuckungen zeigen nicht stets gleiche Intensität, so dass Patient „gute“ und „schlechte“ Tage unterscheidet, und haben den Patienten niemals ganz verlassen, sondern sollen im Gegentheil ganz allmählich stärker geworden sein, so dass er schon seit Jahren arbeitsunfähig ist. Namentlich nach schweren Arbeiten sollen die Zuckungen besonders heftig werden, so dass Gegenstände, die er in der Hand hält, fortgeschleudert werden. Er hat sich beispielsweise beim Hantiren mit einem Messer häufig in die Hand geschnitten. Besonders sind die Zuckungen in den letzten 24 Stunden vor einem Anfalle heftig, so dass Patient an der Heftigkeit der Zuckungen einen bevorstehenden Anfall erkennt. Wenn er ruhig darsitzt, so treten nur von Zeit zu Zeit einzelne schwache Muskelstösse auf; Bewegungen, Aufregungen, Schreck und Kälte sollen die Zuckungen häufiger und ausgiebiger machen. Nach Schwitzbädern sollen die Zuckungen sehr gering sein, und fühlt sich Patient dann besonders wohl. Auch die Witterung soll die Intensität der Zuckungen beeinflussen; so fühlt sich Patient im Sommer viel wohler, als im Winter, bei gutem Wetter hat er angeblich weniger Zuckungen, als an regnerischen, stürmischen Tagen.

Im Schlaf soll Patient nur von einzelnen, wenigen schwachen Muskelstössen heimgesucht werden; wendet er sich jedoch im Schlaf auf die andere Seite, so werden die Muskelstösse so heftig, dass Patient durch dieselben geweckt wird.

Nach dem ersten Anfalle sollen die Zuckungen stärker geworden sein, so dass Patient häufig durch dieselben zu Boden gezogen wird, ohne das Bewusstsein zu verlieren; diese starken Zuckungen seien so plötzliche, dass Patient sich häufig beim Fallen verletzt habe.

Meist wird Patient von den Anfällen in den Morgenstunden der Nacht heimgesucht. Er erwacht meistens vor dem Anfalle durch die Heftigkeit der Zuckungen, verliert darauf das Bewusstsein, und diese Bewusstlosigkeit geht dann in tiefen Schlaf über.

Zu Beginn des Anfalles hat Patient bisweilen das Bedürfniss Harn zu lassen; kann er es aber nicht mehr befriedigen, weil er das Bewusstsein zu schnell verliert, so erfolgt dann die Urinentleerung während des Anfalles meistens spontan. Bettnässen ohne Anfälle ist niemals beobachtet worden.

Die ersten Anfälle, „grosse Krämpfe“, haben ihren Ausgangspunkt in der rechten Gesichtsmusculatur gehabt, die darauffolgenden sollen meist mit einer Beugung und Pronation der rechten Hand begonnen und

dann den Körper ergriffen haben. In den letzten Jahren sollen die Anfälle auch häufig in der rechten grossen Zehe mit einem schwirrenden Gefühl aufgetreten und von dort her äusserst schnell auf den ganzen Körper übergegangen sein. Patient stürze zu Boden und verliere das Bewusstsein. Von der linken Körperhälfte hat niemals ein Krampfanfall seinen Anfang genommen. Die Bewusstlosigkeit gehe immer in einen tiefen Schlaf über und erwache Patient nach den Anfällen, während welcher er sich häufig in die Zunge beisse, mit stark benommenem Sensorium. Die Dauer des Anfalles soll nach Angabe der Umgebung wenige Minuten betragen. Besonders unwohl soll sich Patient fühlen, wenn er nach einem Anfall am Schlafen gehindert werde.

Die Zuckungen hören nach einem Anfall nicht völlig auf, sind jedoch von geringerer Intensität.

Patient hat zwei Winter hindurch mit ganz gutem Erfolge die Schule besucht, er ist des Lesens und Schreibens mächtig, jedoch begegnet es ihm bei der letzteren Beschäftigung häufig, dass die schreibende Hand plötzlich durch eine Zuckung fortgeschleudert und so das Schriftstück verdorben wird.

Im 13. Lebensjahre hat Patient sein Elternhaus verlassen und ist bis zu seinem 18. Jahre Hüterjunge in der Fremde gewesen, wo er unter relativ günstigen Verhältnissen gelebt hat.

In den letzten Jahren hat er sich in Reval aufgehalten und sich bisweilen durch kleinere Dienstleistungen, wie Holzspalten, Sägen u. dergl. nützlich zu machen gesucht, jedoch trat stets sehr bald eine Verschlimmerung seines Leidens bezüglich der Zuckungen ein, so dass er die Arbeit aufgeben musste.

Patient ist ärztlich mit verschiedenen Mixturen behandelt worden, jedoch ohne Erfolg!

Status praesens vom 10. November 1890.

Patient ist etwas über mittelgross, von gut entwickelter Musculatur und entsprechendem Panniculus adiposus. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind leicht anämisch, es bestehen nirgends Oedeme.

Patient macht einen ziemlich intelligenten Eindruck.

Der mit dichten Haaren besetzte Kopf zeigt keinerlei Difformitäten und ist beim Beklopfen nirgends schmerzempfindlich, die Wirbelsäule zeigt nichts Pathologisches; Geruch, Gesicht, Gehör, Geschmack sind intact.

Die Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindung sind am ganzen Körper unverändert. Die Empfindungen werden richtig localisirt, es besteht keine Verlangsamung der Leitung.

Periost- und Sehnenreflexe sind an den oberen Extremitäten beiderseits ziemlich lebhaft, Patellarreflexe leicht clonisch, beiderseits bestehen Andeutungen eines Fussclonus, der Achillessehnenreflex fehlt.

Streich-, Kitzel- und Stichreflex der Fusssohlen ist deutlich ausgesprochen, besonders letzterer. Der Cremaster- und Bauchreflex sind beiderseits lebhaft. Die Reflexe sind an der linken Seite etwas lebhafter als rechts.

Der Gang des Patienten bietet heute, als an einem „guten“ Tage, nichts Abnormes, auch das Laufen ist möglich.

Wenn Patient ruhig dasitzt, beobachtet man von Zeit zu Zeit auf-

tauchende Zuckungen des Orbicularis oculi beiderseits, und zwar zucken diese Muskeln auf beiden Seiten nicht synchron, es wird vorwiegend ein Zucken im rechten Orbicularis beobachtet. Aehnliche Zuckungen beobachtet man in den Sternocleidomastoidei, und auch hier zuckt der Muskel der rechten Seite häufiger und ausgiebiger, als der linksseitige. Bisweilen betheiligt sich an den Zuckungen nur die Sternalportion des rechten Sternocleidomastoideus. Die Muskeln des Bulbus sind frei von Zuckungen. Dieselben Zuckungen lassen sich ferner beobachten in einzelnen Muskeln der rechten Gesichtshälfte; auch in der linken Gesichtshälfte werden Zuckungen beobachtet. Sie tragen auch hier keinen fibrillären Charakter, sondern es zuckt meist ein ganzer Muskel oder doch meistens grössere Theile eines solchen.

In dem geöffneten Munde ist die Zunge nur selten ruhig, sondern zeigt beständig Aenderungen ihrer Gestalt, sie wird vor- und zurückbewegt und auch seitlich dislocirt. Die Aufforderung, die Zunge zu zeigen, löst bisweilen schnalzende Geräusche aus, und es kann die Zunge nicht sogleich vorgestreckt werden, sondern es werden erst stärkere Zuckungen in ihr beobachtet, ehe dies erfolgt. Die vorgestreckte Zunge kann nicht ruhig gehalten werden, sondern wird durch beständige Zuckungen bewegt, wobei sich auch häufig ihr Dickendurchmesser ändert. Schlinsen ist ganz unbehindert.

Entsprechende Zuckungen werden auch in den Muskeln des Stammes und der Extremitäten beobachtet. Es kommt zu blitzschnell ablaufenden seitlichen Krümmungen der Wirbelsäule; von den Bauchmuskeln betheiligt sich am häufigsten der rechte Rectus abdominis, obgleich auch die übrigen Muskeln von plötzlichen Contractionen heimgesucht werden. An den oberen Extremitäten zucken am häufigsten der Biceps, Brachialis internus und Flexor carpi ulnaris, während die übrigen Muskeln nur relativ selten in das Spiel hineingezogen werden.

Am Stamme und an den oberen Extremitäten erfolgen die Muskelstösse nicht so häufig wie an den obengenannten Muskeln des Gesichtes und Halses; aber auch hier zucken die entsprechenden Muskeln der beiden Körperhälften nicht synchron, und befallen die Muskelstösse die gewöhnlich zusammenwirkenden Muskelgruppen nicht gemeinsam, sondern es zucken die Muskeln meist isolirt. Es erfolgt auch meist nicht nur eine einzige blitzartige Muskelzuckung, sondern es lassen sich in demselben Muskel zuweilen zwei bis drei sehr plötzliche Stösse hintereinander beobachten. Die Zuckungen tauchen am Oberkörper häufiger auf, und es werden hier die Muskeln der rechten Körperhälfte bevorzugt. Die Muskeln der unteren Extremitäten betheiligen sich nur relativ selten an den Zuckungen.

Auch das Zwerchfell wird von Muskelstössen heimgesucht, so dass daraus bisweilen laute geräuschvolle Inspirationen resultiren.

Entblössung des Körpers, Hautreize, wie auch psychische Erregungen verstärken die Zuckungen bedeutend.

Durch Willensimpulse können die Zuckungen nicht ganz unterdrückt werden. Durch Anstrengungen scheint eine Verstärkung der Zuckungen hervorgerufen zu werden. Man hat den Eindruck, dass zu Beginn einer Arbeit die Zuckungen etwas geringer werden, nachher aber in doppelter

Stärke wieder ausbrechen. Wenn Patient ohne Beschäftigung dasitzt, werden nur einzelne wenige Muskelstösse beobachtet, ebenso treten relativ selten Zuckungen auf, wenn Patient sich erhebt. Hat er aber schon eine geraume Zeit gestanden, so werden die Zuckungen häufiger und stärker. Auch im Liegen sind die Zuckungen heftiger als bei sitzender Stellung des Patienten. Lässt man die Augen schliessen, so tritt in jeder Körperstellung ein lebhaftes Zucken im Orbicularis und in der Gesichtsmusculatur ein.

Im Schlaf hören die Zuckungen nicht völlig auf, sondern es werden bisweilen einzelne Muskelstösse beobachtet.

Die active und passive Beweglichkeit ist, abgesehen von den oben beschriebenen Zuckungen, in allen Gelenken vollkommen erhalten, ebenso die rohe Kraft: Dynamometer, Hand rechts 11,5, links 12,5; der Muskelsinn ist intact, es besteht keine Ataxie.

Die Sprache des Patienten bietet in den von Zuckungen freien Intervallen nichts Abnormes. Er muss bisweilen mitten in einem Worte anhalten, weil sich Zuckungen in der Zunge und den Gesichtsmuskeln, wie auch im Zwerchfell einstellen und ihn am Sprechen hindern. Nach wenigen Sekunden jedoch, während welcher man häufig laute Inspirationen und Schnalzen mit der Zunge hört, nimmt er das Sprechen wieder auf.

Das Schreiben geht ziemlich unbehindert von Statten, und nur selten ereignet es sich, dass Patient plötzlich mit der Hand ausfährt. Auf die Mittheilung der Schriftproben haben wir verzichtet.

Die galvanische und faradische Prüfung der Muskeln und Nerven ergiebt nichts Abnormes.

Respirations-, Circulations- und Digestionsapparat ohne Besonderheiten. Puls 78.

Urogenitalapparat: Der hellgelbe, klare Harn wird in normaler Menge entleert; er reagirt sauer, sein spec. Gewicht beträgt 1029, er enthält weder Eiweiss, noch Zucker, aber ziemlich reichlich Indican.

Verlauf.

11.—16. November. Status idem.

17. November. Um 7 Uhr Morgens, nachdem Patient eine gute Nacht verbracht, beobachtete er während des Auskleidens starke Muskelzuckungen. Beim Ordnen der Bettdecke wurde er plötzlich von heftigen Muskelstössen heimgesucht, welche vorzüglich den Stamm und die oberen Extremitäten betrafen, doch auch die unteren Extremitäten nicht ganz verschonten. Er wurde zu Boden geschleudert, erhob sich aber sofort, ohne das Bewusstsein verloren zu haben, und setzte sich aufs Bett, wobei sich die Zuckungen allmählich beruhigten. Die Zuckungen sind heute bedeutend stärker als früher, und behauptet Patient, dass wahrscheinlich morgen früh ihn ein Anfall heimsuchen würde. Der Gang des Patienten ist sehr unsicher und bewegt er sich sehr ungern. Mit Vorliebe sitzt er, angeblich, weil die Zuckungen in dieser Stellung am wenigsten intensiv seien. Auch durch das Liegen würden sie verstärkt.

Zum Laufen ist er nicht zu bewegen, weil er angeblich sehr bald stürzen würde. Auch beim Gehen wird er häufig durch die Muskel-

zuckungen stark ins Schwanken gebracht, so dass er sich mit gespreizten Beinen aufstellt, um sich dadurch besser im Gleichgewicht halten zu können.

Beim Sprechen macht Patient viel häufiger Pausen, und sind die oben beschriebenen Störungen heute viel intensiver ausgesprochen.

Das Schreiben gelingt ihm heute trotz aller Anstrengungen sehr schlecht.

Auf Hautreize reagirt er heute viel intensiver, und zwar mit bedeutend ausgiebigeren Zuckungen, und scheinen heute an den Ober- und Unterarmen keine Muskeln von den Zuckungen verschont zu werden. Die Hände selbst betheiligen sich nur sehr wenig an den Zuckungen.

Am Abend: Die Zuckungen haben sich im Vergleich zum Vormittag etwas beruhigt, sind jedoch immerhin stärker als an früheren Tagen. Patient kann ziemlich ruhig auf dem Rücken liegen und ist bisweilen einige Minuten frei von Zuckungen. Er kann nicht mit Sicherheit einen Anfall für die allernächste Zeit prognosticiren.

Heute werden im Harn im Vergleich zu früher reichlichere Mengen Indican gefunden.

18. November. Patient hat einen Anfall gehabt, die Zuckungen sind etwas geringer geworden.

19. November. Patient klagt noch immer über stärkeres Zucken, im Uebrigen Status idem.

20.—25. November. Im Verhalten des Patienten ist keine Aenderung eingetreten, die Zuckungen sind nicht wesentlich stärker als früher.

26. November. Um $\frac{1}{2}$ 12 Uhr Vormittags giebt Patient an, dass er sich heute relativ wohl fühle und die Zuckungen geringer seien.

Um $\frac{1}{2}$ 1 Uhr erhebt sich Patient von seinem Bett und stürzt gleich zu Boden, und zwar so, dass er auf die linke Seite zu liegen kommt; dabei soll der rechte Arm stark gezuckt haben, ob sich auch der linke an den Zuckungen betheiligte, ist von seinen Stubengenossen nicht gesehen worden.

(Eigene Beobachtung): Patient liegt auf dem Rücken, etwas nach links gewandt. Es bestehen Krämpfe in der Mund-, Zungen- und Schlundmuskulatur; aus dem Munde fliesst schaumiger Schleim. Die Extremitäten- und Stammmuskulatur verhält sich ruhig. Patient ist bewusstlos. Die Bulbi nach rechts gewandt, die Pupillen über mittelweit, reactionslos, gleich. Tiefe Respirationen. Die Harnblase entleert sich in einem kräftigen Strahle. Die Herzaction sehr beschleunigt, über dem ganzen Herzen hört man ein ziemlich lautes systolisches Geräusch. Der Puls ist gross, leicht unterdrückbar, schnellend. Es besteht deutliches Hüpfen der Carotiden.

Die sphygmographische Untersuchung unmittelbar nach dem Anfall ergibt ein fast vollständiges Fehlen der Rückstosselevation. Das Thal der Curven stellt eine gerade Linie dar. Nach Verlauf von einiger Zeit wird die Rückstosselevation deutlicher, ist aber sehr weit vom Gipfel abgerückt.

Die Bewusstlosigkeit schwindet allmählich, Patient weiss nicht, was mit ihm vorgefallen ist. Beim Aufzeichnen der Curven kommen isolirte Zuckungen in den einzelnen Fingern zu Stande; Patient ist sonst ziemlich frei von Zuckungen.

30 Minuten nach dem Anfälle giebt Patient an, dass er keine Aura gehabt, er hätte sich vom Bett erhoben, da sollen sich Zuckungen im linken (?) Bein eingestellt haben, das Bewusstsein sei verloren gegangen und er sei gestürzt. Patient empfinde soeben ein unangenehmes Kältegefühl.

Das Herzgeräusch ist jetzt verschwunden, Pulscurve überdiktrot.

Am Abend: Patient fühlt sich jetzt wohler als früher; die Zuckungen seien geringer. Objectiv lässt sich ein wesentlicher Unterschied gegen früher nicht constatiren. Der etwa 2 Stunden nach dem Anfälle entleerte Urin ist von hellgelber Farbe und klar, Indican aber nur in Spuren vorhanden.

27. November. Der heute Morgen entleerte Harn ist um eine Nuance gegen gestern dunkler gefärbt, enthält Indican in ziemlich reichlicher Menge, so dass die gleichzeitig und unter möglichst gleichen Bedingungen ausgeführten Indicanproben des gestrigen und heutigen Harns sehr bedeutend zu Gunsten des heute entleerten ausfallen.

28. November bis 16. December. Die Zuckungen sind mässig gewesen.

17. December. Die Zuckungen sind etwas stärker, Patient glaubt aber noch nicht, dass ihm ein Anfall bevorstehe.

18. December. Am Abend schliesst Patient aus den stärkeren Zuckungen, namentlich im Gesicht, auf einen nahe bevorstehenden Anfall.

19. December. Früh Morgens ein grosser Anfall mit Bewusstlosigkeit. Die Zuckungen begannen im linken Arme, hierauf im rechten Arme, dann trat Bewusstlosigkeit ein. Patient hat sich in die Unterlippe gebissen. Nach dem Anfälle sind die Zuckungen geringer. Im Harn ziemlich viel Indican.

20.—27. December. Status idem.

28. December. Patient giebt an, dass die Zuckungen stärker seien und vielleicht ein Anfall zu erwarten sei.

29. December. Befinden wie gestern.

30. December. Um 2 Uhr Nachts wird Patient von einem Anfälle heimgesucht, ohne dass er vorher erwacht. Patient schläft ruhig weiter, ohne auch gleich nachher zu erwachen. Von den anderen Patienten, welche in demselben Saale sich aufhalten, erfährt er, dass er einen Anfall überstanden habe. Er fühlt sich am Morgen etwas matt; den Tag über sind die Zuckungen auch noch stärker als gewöhnlich. Während des Anfalles Bettnässen.

30. December. Die Zuckungen sind heute wieder schwächer.

1.—21. Januar. Status quo ante.

22. Januar. Patient giebt an, dass die Zuckungen etwas stärker seien, ein Anfall scheine aber noch nicht bevorzustehen.

Am Morgen des 23. Januar erfolgt im Schlaf ein Anfall, durch welchen Patient aus dem Bett geschleudert wird. Es erfolgt keine Urinentleerung. Nachher fühlt sich Patient wiederum ganz wohl, die Zuckungen ganz wie früher.

21. Februar. Patient giebt an, dass die Zuckungen in den letzten Wochen heftiger geworden seien.

22. Februar. Um 4 Uhr Morgens erfolgte ein epileptischer Anfall, durch welchen Patient aus dem Bett geschleudert wird. Während des Anfalles keine Urinentleerung.

23. Februar. Die Zuckungen sind bedeutend geringer und fühlt Patient sich wohl.

Um $1\frac{1}{2}$ Uhr Mittags wird 0,001 Hyoscin. bromat. subcutan gegeben. Ungefähr eine halbe Stunde später starkes Eingenommensein des Kopfes. Nach einer weiteren halben Stunde werden die Zuckungen so überaus heftig, dass Patient nicht mehr das Bett zu verlassen wagt. Hierauf schläft er circa $\frac{1}{2}$ —1 Stunde, während welcher Zeit er frei von Zuckungen gewesen sein soll.

Nach dem Erwachen sind die Zuckungen noch immer überaus heftig.

6 Uhr Abends. Es zeigt Patient Zuckungen, welche in gleicher Stärke vor der Injection niemals vorgekommen sind. Patient kann auch jetzt noch nicht gehen.

25. Februar Nachmittags. Bis gegen Mittag haben die heftigen Zuckungen angedauert, jetzt fühlt sich Patient bedeutend wohler, und sind die Zuckungen schwächer und weniger häufig als vor der Injection.

27. Februar. Patient klagt über Halsschmerzen; der weiche Gaumen ist leicht geröthet. Im Harn kein Indican.

Um 12 Uhr subcutane Injection von 1 Ccm. 0,5 proc. Carbollösung.

6 Uhr Abends. Keine Aenderung im Zustande des Patienten zu verzeichnen.

1. März. Am Morgen im Urin kein Indican.

Um $1\frac{1}{2}$ 12 Uhr Mittags 0,001 Duboisin subcutan. Puls 72.

Um 12 Uhr. Pupillen weit, aber gleich, schwach reagirend, das Gesicht geröthet, die Conjunctiva injicirt. Tremor des Unterkiefers; zeitweilig schreit Patient laut auf, versteht die an ihn gerichteten Fragen nicht. Myoclonische Zuckungen etwas verstärkt. Puls 124.

$1\frac{1}{2}$ 1 Uhr. Die Zuckungen sind etwas geringer, aber immer noch stärker als vor der Injection. Lautes Aufschreien, dazwischen Lachen. Patellarreflexe lebhaft clonisch, beiderseits, besonders rechts, besteht Fussclonus.

4 Uhr. Patient ist wieder vollkommen bei Besinnung, die Zuckungen sind jedoch noch etwas heftiger geworden, als um $1\frac{1}{2}$ 1 Uhr, so dass das Sprechen recht bedeutend erschwert ist. Patient sitzt, wagt sich aber nicht zu erheben.

$1\frac{1}{2}$ 5 Uhr. Epileptischer Anfall, der mit einem Tonus begonnen haben soll, um in clonischen Zuckungen abzuklingen. Wir werden hinzugerufen.

(Eigene Beobachtung): Schnarchende, tiefe Respirationen, Patient ist frei von Zuckungen, die Pupillen über mittelweit, gleich, reactionslos. Die Zunge zwischen den Zähnen eingeklemmt, röthlicher Schaum vor dem Munde. Puls kräftig, 120 in der Minute. Während des Anfalles keine Urinentleerung. Der nach dem Anfälle entleerte Urin frei von Indican.

8 Uhr Abends. Die Zuckungen sind noch immer recht heftig. Patient hat nach dem Anfälle eine kurze Zeit geschlafen.

2. März. In der Nacht um $\frac{1}{4}$ 1 Uhr soll wieder ein typischer epileptischer Anfall ohne Urinentleerung erfolgt sein.

11 Uhr Vormittags. Die Zuckungen sind noch immer gegen die Zeit vor der Injection verstärkt. Patient fühlt sich sehr unbehaglich. Im Urin reichlich Indican.

9.—11. März. Die Zuckungen sind sehr gering.

12. März. Im Harn kein Indican.

14. März. Die Zuckungen sind so heftig gewesen, dass Patient zu Boden stürzte.

15. März. Um 6 Uhr Morgens erfolgte ein typischer epileptischer Anfall ohne Urinentleerung.

Um 9 Uhr Morgens sind die Zuckungen noch immer überaus heftig.

Um $\frac{1}{2}$ 11 Uhr richtet sich Patient im Bett auf, versucht zu sprechen, doch gelingt ihm dieses nicht. Der Mund wird weit geöffnet und stark auf die linke Seite verzogen. Es zeigen sich starke clonische Zuckungen im linken Orbicularis, schwächere im rechten, starke Concavkrümmung der Wirbelsäule und des Nackens nach links, Tonus der linksseitigen Extremitäten, schwächerer der rechtsseitigen. Hierauf klingt der Tonus mit clonischen Zuckungen ab, wobei die linke Seite durch stärkere Zuckungen ausgezeichnet ist. Die ad maximum erweiterten Pupillen sind reactionslos und Schaum fliesst aus dem Munde. Es besteht starke Cyanose des Gesichtes, starke Injection der Conjunctiven und schnarchende Respiration. Es erfolgt Urinentleerung, hierauf tiefer Schlaf. Puls 120. Im Urin kein Indican.

16.—18. März. Die Zuckungen sind geringer als vor dem Anfall.

20. März. Seit gestern sind die Zuckungen, die bis dahin nach dem letzten Anfall recht gering waren, wieder etwas lebhafter geworden.

21. März. Die Zuckungen sind noch lebhaft.

22. März. Um $\frac{1}{4}$ 4 Uhr Morgens erfolgt im Schlaf, ohne dass Patient erwacht, ein typischer epileptischer Anfall ohne Bettnässen. Patient weiss am Morgen selbst nichts von dem Anfall.

1 Uhr. Die Zuckungen haben sich nur sehr wenig im Vergleich zu denen der letzten Tage beruhigt.

28. März. Um $\frac{1}{4}$ 1 Uhr erhält Patient 0,001 Atropin. sulfur. subcutan. Er schläft darauf circa $\frac{1}{2}$ Stunde, erwacht mit Kopfschmerzen, Schwäche in den Extremitäten und heftigen Zuckungen.

7 Uhr. Die Zuckungen haben sich etwas beruhigt, sind aber immer noch heftiger als vor der Injection.

1. April. Die Zuckungen sind nicht wesentlich stärker.

7 Uhr Abends 0,0003 Hyoscin. bromat. subcutan.

8 Uhr. Patient klagt über leichte Schwäche, Eingenommensein des Kopfes und Schläfrigkeit. Die Zuckungen sind nicht vermehrt.

2. April 9 Uhr Morgens. Die Zuckungen sind auch heute nicht vermehrt. Patient klagt über Eingenommensein des Kopfes.

3. April. $\frac{3}{4}$ 10 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Nach der Injection wird Patient sehr bald müde und schläft ein. Nach dem Erwachen sind die Zuckungen etwas heftiger, Gefühl von Müdigkeit und Eingenommensein des Kopfes.

Um 7 Uhr sind die Zuckungen recht gering.

4. April. Patient ersucht, eine Hyoscininjection auf den nächsten Tag zu verschieben, weil die Zuckungen heute wieder stärker geworden seien und er sich noch immer sehr matt fühle.

5. April. $\frac{1}{4}$ 10 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Sehr bald Müdigkeitsgefühl, Kopfschmerzen. Patient schläft $3\frac{1}{2}$ Stunden, nach dem Erwachen noch geringer Kopfschmerz, Schwäche in den Beinen.

6 Uhr Abends. Die Zuckungen sind seiner Meinung nach nicht geringer als gestern.

11. April. 12 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient klagt alsbald über Kopfschmerzen, wird müde, schläft circa 5 Stunden. Nach dem Erwachen fühlt er sich noch immer schwach, auch bestehen noch Kopfschmerzen. Die Zuckungen sollen stärker geworden sein nach der Injection.

$\frac{1}{4}$ 7 Uhr Abends. Schwäche und Kopfschmerzen dauern fort. Die Zuckungen sind recht lebhaft.

Um $\frac{1}{2}$ 9 Uhr Abends schreit Patient auf dem Closet laut auf. Nachdem die Thür erbrochen, findet man den Patienten auf der Diele liegen, frei von Krämpfen.

Die Zuckungen nach dem Anfall noch immer sehr heftig.

12. April. Die Zuckungen noch immer vermehrt. Weigert sich, sich Hyoscin. bromat. injiciren zu lassen.

13. April. $\frac{3}{4}$ 10 Uhr Morgens 0,0005 Hyosc. bromat. subcutan. Patient klagt gleich darauf über Kopfschmerzen, schläft circa 2 Stunden. Die Zuckungen wie früher.

15. April. 11 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient fühlt sich nach der Injection müde. Schläft 2 Stunden. Nach dem Erwachen Schwäche in den Gliedern. Die Zuckungen sind nicht abgeschwächt.

17. April. $\frac{3}{4}$ 2 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Fühlt sich darauf müde und schläft $4\frac{1}{2}$ Stunde. Erwacht, fühlt Patient eine Trockenheit im Halse. Die Zuckungen sind vermehrt, auch klagt er über Kopfschmerzen.

18.—23. April. Die Zuckungen haben sich beruhigt.

24. April. $\frac{3}{4}$ 12 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Nach der Injection klagt Patient über Kopfschmerzen und Müdigkeit, schläft $3\frac{1}{2}$ Stunde. Nach dem Erwachen dauert der Kopfschmerz noch fort. Die Zuckungen sind so stark geworden, dass Patient nicht gehen kann.

Um 5 Uhr Nachmittags erfolgt ein typischer Anfall.

Am Abend sind die Zuckungen wieder abgeschwächt.

25. April. Die Zuckungen sind gering.

26. April. $\frac{1}{2}$ 1 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft 3 Stunden. Die Zuckungen sind nach dem Erwachen stärker geworden.

Am Abend sind die Zuckungen wieder geringer.

30. April. Die Zuckungen sind vermehrt.

1. Mai. Früh am Morgen sind die Zuckungen sehr stark.

Um $\frac{1}{2}$ 10 Uhr Morgens erfolgt ein schwerer epileptischer Anfall.

Nachtrag: Vom 4. Januar bis zum 14. Februar hat Patient täglich 1,5 Chloral gebraucht. Die Zuckungen waren in der ersten Zeit geringer, später aber liess sich kaum ein Einfluss der Medication bemerken; er erhielt deshalb vom 14. bis zum 24. Februar 2,0 pro die Chloral, aber auch diese Steigerung rief kaum irgend eine bemerkbare Besänftigung der Muskelzuckungen hervor. Der Appetit wurde schlechter, es stellten sich Diarrhöen ein, und es wurde deshalb von einer weiteren Chloralverabreichung abgesehen.

Jaan Rosipuu, 17 Jahre alt.

Anamnese. Patient hat als Knabe von 6 Jahren die Masern ohne Nachkrankheiten durchgemacht und im 14. Lebensjahre die Pocken. 12 Jahre alt verliess er das Elternhaus und begab sich nach Reval zu einem Schuhmacher in die Lehre, wo er unter ganz günstigen Bedingungen lebte.

Im Sommer 1889 verliess Patient in früher Morgenstunde, etwa um 4 Uhr, sein Bett und legte sich in leichter Kleidung draussen auf den Rasen hin, woselbst er auch einschlief. Nach einiger Zeit wollten ihn seine Mitarbeiter wecken, aber vergeblich. Beim Versuch den Patienten aufzurichten, bemerkten sie, dass er bewusstlos sei, und trugen ihn ins Zimmer, woselbst er nach etwa einer halben Stunde aus tiefem Schlaf ohne Zungenbiss erwachte, sich ganz wohl fühlte, sich aber darüber keine Rechenschaft geben konnte, wie er ins Zimmer gelangt sei. Etwa einen Monat lang fühlte sich Patient ganz wohl, da stellten sich plötzlich eines Tages, ohne dass etwas Besonderes vorausgegangen wäre, während der Arbeit stossweise leichte Zuckungen im rechten Arme ein, welche den Patienten bei seiner Arbeit nicht wesentlich hinderten. Einige Tage später zeigten sich dieselben Muskelstösse auch im linken Arme und in den Augen und Gesichtsmuskeln und bald darauf auch in den unteren Extremitäten.

1½ Monat nach dem Anfälle von Bewusstlosigkeit wurde Patient gleich nach dem Aufstehen aus dem Bett von einem zweiten Anfälle heimgesucht, indem er plötzlich die Besinnung verlor und aufs Bett zurücksank. Der Körper wurde von Zuckungen geschüttelt, es trat Schaum vor den Mund und die Blase entleerte sich. Ohne nach den Zuckungen zu erwachen soll Patient eingeschlafen und erst nach einiger Zeit mit stark eingenommenem Kopfe und wunder Zunge erwacht sein. Seit jener Zeit ist Patient von diesen Anfällen verschont geblieben.

Was die Zuckungen anlangt, so ist Patient in der ersten Zeit Tage lang von denselben verschont geblieben, mit der Zeit jedoch sind dieselben sowohl intensiver, als auch häufiger geworden.

Besonders stark sind die Zuckungen nach angestrengter Arbeit, bei Kälte, Schreck, Aerger u. dergl.

Patient hat den Eindruck, dass er bei gespannter Aufmerksamkeit die Intensität der Zuckungen einschränken könne, ganz unterdrücken kann er die Zuckungen nicht.

Bis vor 3 Monaten ist Patient im Schlafe frei von Zuckungen gewesen, seit dieser Zeit aber tauchen auch im Schlafe Zuckungen auf, aber in schwächerem Maasse. Patient merkt die nächtlichen Zuckungen namentlich, wenn er sich im Schlafe wendet.

Patient hat ein Jahr lang mit ganz gutem Erfolge die Schule besucht und ist des Schreibens und Lesens mächtig. Seinem Handwerk kann er trotz seines Leidens ziemlich unbehindert nachgehen. Was das Schreiben anlangt, so treten erst nach einiger Zeit, wenn die Hand schon müde ist, Zuckungen ein, infolge deren das Schriftstück leicht verdorben wird.

Status praesens vom 16. Januar 1891.

Patient ist mittelgross, von gut entwickelter Musculatur und mässigem Panniculus adiposus. Die Haut und sichtbaren Schleimhäute bieten nichts Abnormes.

Respirationsapparat: Die Auscultation der unteren rechten Lungenpartien ergiebt spärliche feuchte, nicht klingende, mittelblasige Rassengeräusche, ohne dass Patient hustet, im Uebrigen zeigen die Lungen normale Verhältnisse.

Circulations- und Digestionsapparat normal.

Urogenitalapparat: Urin reagirt sauer, specifisches Gewicht 1033, kein Eiweiss, kein Zucker, kein Indican.

Bei flüchtiger Beobachtung des Patienten fällt nichts Besonderes auf, erst bei genauerem Zuschauen beobachtet man bisweilen kurze blitzartige Zuckungen in den verschiedensten Muskelgebieten. Die Contractionen befallen nur einzelne Muskeln. Die durch diese Muskelcontractionen ausgelösten Bewegungen sind sehr ausgiebig, so dass sie Patient bei der Ausübung verschiedener Arbeiten gar nicht hindern.

Die Zuckungen lassen sich auch in den Muskeln des Gesichts beobachten. Fordert man den Patienten auf die Augen zu schliessen, so fällt ein continuirliches Zucken in den Musculi orbiculares auf, welches bei geöffneten Augen nicht bemerkt wurde. Die vorgestreckte Zunge zeigt fibrilläre Zuckungen, welche sich auf beide Seiten gleichmässig erstrecken. Auch der Musculus orbicularis oris zeigt bisweilen Zuckungen.

Die active und passive Motilität ist in allen Gelenken erhalten, ebenso die rohe Kraft. Die Muskulatur auf beiden Körperhälften ist gleichmässig entwickelt, nirgends atrophisch.

Patellar-, Bauch- und Cremasterreflexe sind beiderseits lehrhaft. Es besteht kein Fussclonus, kein Achillessehnenreflex; ebenso fehlen die Periost- und Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten.

Die Sensibilität ist in allen Qualitäten intact; es besteht kein Intentionszittern, keine Ataxie, keine Störungen des Muskelsinnes.

Von Seiten der Gehirnnerven nichts Pathologisches zu verzeichnen.

Bestreichen, Sticheln und Bespritzen der Haut mit kaltem Wasser hat keinen verstärkenden Einfluss auf die Zuckungen. Auffallende vasomotorische Störungen sind nicht nachweisbar. Die Willkür beeinflusst die Zuckungen nicht in nachweisbarer Weise.

Im Schlafe zuckt Patient äusserst selten; wird er jedoch geweckt, so sind im Moment des Erwachens die Zuckungen sehr verstärkt und beschränken sich vorwiegend auf das Facialisgebiet, während sich Zuckungen in den Extremitäten und im Rumpfe relativ selten zeigen. Am rechten Pectoralis major fällt auf, dass sich zuweilen nur einzelne Muskelbündel contrahiren.

Die elektrische Prüfung der Muskeln und Nerven zeigt normale Verhältnisse.

Verlauf.

15. Januar bis 22. Februar. Die Zuckungen zeigen wenig Veränderung an Intensität und Dauer, epileptische Anfälle sind die ganze Zeit über nicht aufgetreten.

23. Januar $\frac{1}{2}$ 1 Uhr Mittags. Es wird 0,001 Hyoscin. bromat. subcutan gegeben. Etwa eine halbe Stunde später zeigt sich starkes Eingenommensein des Kopfes. Nach einer weiteren halben Stunde werden die Zuckungen so überaus heftig, dass er das Bett nicht zu verlassen wagt.

Hierauf schläft Patient einige Stunden, während welcher Zeit er frei von Zuckungen gewesen sein soll.

6 Uhr. Nach dem Erwachen sind die Zuckungen noch so heftig, dass er nicht ohne Unterstützung zu gehen wagt.

25. Januar Nachmittags. Die Zuckungen, welche bis heute Mittag in verstärktem Maasse angedauert haben, sind wiederum geringer geworden, so dass Patient keinen Unterschied zwischen jetzt und den Tagen vor der Injection machen kann.

26. Februar. Im Harn kein Indican.

27. Februar 12 Uhr Mittags. Patient erhält 1 Ccm. 0,5 proc. Carbol-lösung subcutan.

6 Uhr. Status quo ante.

1. März. Im Urin am Morgen kein Indican.

$\frac{1}{2}$ 12 Uhr Mittags 0,001 Duboisin subcutan. Puls 80.

Um 12 Uhr sind die Pupillen beiderseits erweitert, das Gesicht und die Conjunctiven geröthet. Die myoclonischen Zuckungen, welche vor der Injection gefehlt hatten, sind sehr lebhaft. Patient sitzt auf seinem Bett, von stillen, meist heiteren Delirien heimgesucht. Er greift in die Luft, sucht an der Bettdecke herum, lacht sehr häufig laut auf; Puls 108; Patellarreflexe lebhaft. Bei der Dorsalflexion des Fusses beiderseits einige clonische Nachstöße.

4 Uhr. Patient hat sich schon fast ganz erholt, jedoch sind die Zuckungen noch immer heftiger, so dass das Sprechen häufig stockt. Der Gang ist sehr unsicher.

2. März. Die Zuckungen sind noch immer vermehrt, wenn auch schwächer als am Nachmittag des 1. März. Im Harn reichlich Indican.

12. März. Im Harn geringe Mengen Indican.

14. März. Die Zuckungen sind gering.

15. März 6 Uhr Morgens. Als Patient seinem von einem epileptischen Anfalle heimgesuchten Bruder beispringen will, werden die Zuckungen heftig, und er selbst wird von einem heftigen epileptischen Anfalle heimgesucht, wobei keine Urinentleerung erfolgt. Im Urin reichlich Indican.

16.—28. März. Die Zuckungen sind ganz gering.

28. März. $\frac{1}{4}$ 1 Uhr Mittags erhält Patient 0,001 Atropin. sulfur. subcutan. Bald nachdem Eingenommensein des Kopfes, Schwäche in den Gliedern, keine Aenderung in den Zuckungen. Patient schläft einige Stunden; nach dem Erwachen sind die Zuckungen etwas heftiger geworden.

7 Uhr. Die Zuckungen sind schon wieder schwächer.

1. April. Status quo ante.

7 Uhr Abends 0,0003 Hyoscin. bromat. subcutan.

$\frac{1}{2}$ 8 Uhr. Patient fühlt leichtes Eingenommensein des Kopfes und Schläfrigkeit. Keine Aenderung der Zuckungen.

Um 8 Uhr schläft Patient ohne zu zucken. Aus dem Schlaf geweckt, zuckt er überaus heftig, jedoch beruhigen sich die Zuckungen sehr bald.

2. April 9 Uhr Morgens. Patient klagt über Schwäche in den Extremitäten und Eingenommensein des Kopfes. Die Zuckungen ebenso, wie vor der Injection.

3. März. $\frac{3}{4}$ 10 Uhr 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Nach der Injection wird Patient sehr bald schläfrig und schläft darauf. Bei den Be-

wegungen im Schlaf werden die Zuckungen recht heftig, so dass Patient davon erwacht. Nach dem Erwachen fühlt Patient sich noch matt. Eingenommensein des Kopfes. Am Abend sind die Zuckungen ganz gering.

4. April. Patient weigert sich, sich Hyoscin injiciren zu lassen, weil die Zuckungen stärker geworden seien und weil er sich elend fühle. Auch klagt er noch immer über Eingenommensein des Kopfes.

5. April. $\frac{1}{4}$ 10 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient wird sehr bald müde, schläft circa 3 Stunden. Nach dem Erwachen geringer Kopfschmerz.

6 Uhr Abends. Patient giebt an stärkere Zuckungen im Gesicht gehabt zu haben, am Körper sollen sie sehr gering gewesen sein; Schwäche in den unteren Extremitäten. Objectiv lassen sich fast gar keine Zuckungen nachweisen.

11. April. 12 Uhr 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Nach kurzer Zeit Eingenommensein des Kopfes, Schläfrigkeit, schläft circa 5 Stunden. Nach dem Erwachen besteht Kopfschmerz und Mattigkeit.

$\frac{1}{4}$ 7 Uhr. Patient fühlt sich matt, klagt über geringen Kopfschmerz. Die Zuckungen sind nicht geringer als vor der Injection.

12. April. Patient weist die Hyoscininjection zurück, weil er sich dadurch schlechter fühle.

13. April. $\frac{3}{4}$ 10 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Sehr bald darauf Eingenommensein des Kopfes, schläft einige Stunden. Die Zuckungen sind nicht schwächer geworden.

15. April. 11 Uhr Morgens 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Es stellt sich bald ein geringer Kopfschmerz ein. Patient schläft 3 Stunden. Die Zuckungen haben sich durch die Injection nicht geändert.

17. April. $\frac{3}{4}$ 2 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft darauf 4 Stunden. Nach dem Erwachen Schwindelgefühl. Die Zuckungen unverändert.

18.—23. April. Die Zuckungen waren gering.

24. April. $\frac{3}{4}$ 12 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Es stellen sich sehr bald darauf Kopfschmerzen ein. Patient schläft circa 4 Stunden. Fühlt sich recht schwach. Die Zuckungen etwas verstärkt.

25. April. Die Zuckungen sind schwächer als gestern.

26. April. $\frac{1}{2}$ 1 Uhr Mittags 0,0005 Hyoscin. bromat. subcutan. Patient schläft circa 3 Stunden. Die Zuckungen haben sich vermehrt.

Die auffällige Aehnlichkeit, welche die eben beschriebenen Fälle mit den früher von mir mitgetheilten darbieten, ist eine so weitgehende, dass man sich unmöglich des Eindrucks erwehren kann, dass hier ein typisches und vielleicht nicht einmal allzu seltenes Krankheitsbild vorliegt. Gerade wenn man Gewicht darauf legt, Krankheitstypen nicht nach einzelnen Symptomen, sondern nach der Gesamtheit ihrer Erscheinungen, nach ihrem ganzen Gepräge aufzustellen, muss man erstaunt sein, wie sehr, fast bis in alle Einzelheiten, diese Beobachtungen mit den früheren übereinstimmen, so dass selbst das familiäre

Auftreten und die Verbindung mit epileptischen Anfällen sich wiederfindet.

Auch in diesen Fällen handelte es sich um blitzähnliche Muskelzuckungen, welche einzelne Muskeln des Stammes, des Gesichtes und der Gliedmaassen isolirt befielen. Die Blitzähnlichkeit der Zuckungen halte ich für ein Zeichen von grosser Wichtigkeit, welches die Erkrankung leicht von einer Reihe anderer motorischer Neurosen unterscheiden lässt. Jenes maschinenmässige Spiel der Athetose, sowie die langsam grimassirenden Bewegungen der Chorea, sind auf den ersten Blick leicht davon zu unterscheiden.

Nur bei der Chorea electrica, beim Tic convulsif und allenfalls bei der Hysterie finden wir etwas Aehnliches.

Wir wollen auf die Differentialdiagnose gegenüber diesen Krankheiten später noch einmal zu sprechen kommen. Thatsächlich hat man den Eindruck, als wenn von unsichtbarer Hand eine elektrische Entladung durch den Muskel geschickt würde, so unerwartet und plötzlich springt bald hier, bald da ein Muskelbauch hervor. Bei der Patientin Ella St., welche ich früher beschrieb, schilderte ich den Eindruck, welchen man zu Zeiten hochgradiger Erregung gewann, mit den Worten, es sei „als wenn das ganze Gesicht von unendlich viel Elektroden durchsetzt wäre, durch welche ein launischer Kobold in regelloser Willkür elektrische Ströme schickt“. Ganz ähnlich war es bei unseren Patienten, nur stellten sich gewissermaassen niedrigere Entwicklungsstufen dieses Zustandes dar.

Jaan zeigte nur selten und vereinzelt die charakteristischen Muskelstösse, Jürri wurde schon viel häufiger davon heimgesucht und Hans, bei welchem sich das Leiden am längsten eingenistet hatte, bot die Erscheinungen wenigstens an den „schlechten Tagen“ fast in derselben Ausprägung wie unsere früheren Patienten, nur dass das Gesicht im Allgemeinen etwas weniger von den Zuckungen befallen war. Dass das Gesicht bei der Myoclonie völlig frei bleibt, wie in dem Friedreich'schen Falle, dürfte nach dem vorliegenden Beobachtungsmaterial sich längst nicht mehr als Gesetz halten lassen.

Was die Localisation der Zuckungen anlangt, so können wir von unseren Fällen nur dasselbe sagen, wie von der Familie St. In keinem Falle blieb das Gesicht von Zuckungen frei, in keinem Falle wurden Zuckungen der Bulbi beobachtet. Stamm und Extremitäten waren bei den einzelnen Brüdern ungleich heftig befallen, bei Jürri war nach seiner eigenen Angabe die rechte Körperhälfte stärker von Zuckungen heimgesucht, was sich auch bei der klinischen Beobachtung bestätigte. Die Zungen- und Schlundmuskulatur war

gleichfalls befallen, und auch die Muskeln des Brustkorbes und das Zwerchfell theiligten sich an den Krämpfen, so dass plötzliche In- und Expirationen zu Stande kamen und laute Geräusche erzeugten, durch welche der Fluss der Rede häufig unterbrochen wurde. Ein Krampf der Stimmbänder konnte nicht nachgewiesen werden, und auch von Seiten des Herzens zeigte sich keine Erscheinung, welche auf eine Theiligung desselben an den Krämpfen hätte schliessen lassen.

Die Zuckungen waren ausserdem im Einklang mit den Friedrich'schen Schilderungen arhythmisch und nicht synchron auf beiden Seiten. Nach dieser Richtung ist die Friedrich'sche Schilderung häufig missverstanden worden. Indem Friedrich betont, dass symmetrische Muskeln beider Körperhälften von den Krämpfen befallen sind, macht er ausdrücklich darauf aufmerksam, dass diese symmetrischen Muskeln nicht etwa gleichzeitig von den Zuckungen heimgesucht würden. Bei bestehender Symmetrie der ergriffenen Muskeln fehlt also durchaus die Synchronie der Zuckungen. Auch dieser keineswegs belanglose Punkt ist von vielen Autoren vollkommen übersehen worden. So ist die Schilderung, welche Freud im Wiener medicinischen Club ¹⁾ von dem Paramyoclonus gab, durchaus unzutreffend, wenn er sagt: „Zum Wesen des Paramyoclonus gehören symmetrische und synchronische Zuckungen der peripheren Muskeln, welche keinen gestenartigen Charakter zeigen, in den unteren Extremitäten stärker sind und mit einer Steigerung der Reflexe einhergehen.“

Bei den Brüdern R. zuckte der eine Biceps ganz unabhängig von dem der anderen Seite, und ebenso war es bei den anderen befallenen Muskeln.

Von grosser Wichtigkeit ist aber der Umstand, dass nicht synergisch zusammenwirkende Muskeln gemeinsam und gleichzeitig von den Zuckungen befallen wurden, sondern immer nur einzelne Muskeln, oder selbst Muskelbündel.

Unsere physiologische willkürliche Innervation zeichnet sich dadurch aus, dass erregende Impulse nicht den einzelnen Muskeln zufließen, sondern dass gewissermaassen ein grosser Innervationsstrom sich nach dem zu bewegenden Körpertheil ergiesst und sich dort in viele Zweige auf die Gesamtheit der das Glied bewegenden Muskeln vertheilt, so dass die gewollte Bewegung in harmonischer Form

1) Wiener medic. Wochenschr. 1892. Nr. 42.

und mit entsprechender Dämpfung zu Stande kommt. Wir sind nicht im Stande unseren *Supinator longus* isolirt zur Contraction zu bringen, sondern wir machen eine Beugebewegung des Armes, wobei nicht nur der *Biceps* und *Brachialis internus* mit innervirt werden, sondern wahrscheinlich noch eine grössere Reihe, oder die Gesamtheit der das Ellbogengelenk bewegendenden Muskeln. Jedenfalls werden bei einer solchen Bewegung auch die Antagonisten mit innervirt, um eine entsprechende Dämpfung der Bewegung zu erzielen. In unserer Willenssphäre existirt nur der Begriff Beugung, Streckung, Rotation u. s. w., und von der Willenssphäre aus kann deshalb für gewöhnlich auch nur eine coordinirte Innervation bestimmter Muskelgruppen zu Stande kommen. Das stimmt auch mit den physiologischen Versuchen an der Hirnrinde, wie sie von Hitzig, Ferrier, Horsley, mir und Anderen angestellt worden sind. Auch durch Reizung der Hirnrinde erzielt man für gewöhnlich coordinirte Bewegungen, Streckung, Beugung, Rotation, Greifbewegungen und dergl. mehr.

Diese Thatsache ist nach meiner Ueberzeugung von grosser Bedeutung für die Localisation der verschiedenen Krampfformen. Die Krämpfe sind nur eine krankhafte Steigerung physiologischer Bewegungsvorgänge. Wenn von der Hirnrinde aus nur coordinirte Bewegungen zu Stande kommen, so werden auch die Rindenkrämpfe einen coordinirten Charakter tragen. So sehen wir beim epileptischen Anfall den Muskelclonus immer in functionell zusammengehörigen Muskeln wüthen, und ich würde nach dem jetzigen Stand unserer Kenntnisse Bedenken tragen, einen isolirten Clonus des *Supinator longus* auf Rindenreizung zurückzuführen. Der epileptische Clonus im Ellbogengelenk ist immer ein Streck- und Beugeclonus.

Da ich gerade auf diese Unterscheidung in meiner ersten Arbeit ein grosses Gewicht gelegt habe, so war ich bei der Beobachtung der neuen Fälle doppelt bemüht, dieses Verhalten möglichst über allen Zweifel sicher zu stellen, um so mehr, als Möbius bei der Besprechung meiner Arbeit die Ansicht aussprach, dass sich dieses von mir betonte Merkmal in der Praxis nicht bewähren würde. Es sei bei „blitzartigen“ Zuckungen recht schwer zu sagen, welche Muskeln sich an der Contraction betheiligen, und man sehe bei zweifellos hysterischen oft Zuckungen, die scheinbar nur einen Muskel betreffen.

Es ist zuzugeben, dass unter Umständen für einen ungeübten Beobachter die fragliche Entscheidung recht schwer fällt. Bei Fällen aber, welche Monate lang in Beobachtung sind, und bei welchen ge-

rade dieser Punkt besonders scharf ins Auge gefasst wurde, kann von einer Täuschung füglich nicht mehr die Rede sein. Ich habe im Gegentheil bei unseren Fällen die Erfahrung gemacht, dass auch die Studenten in ihren Krankengeschichten die richtigen Beobachtungen brachten, ohne dass sie vorher besonders darauf dressirt waren. Bei Hans zuckte gelegentlich der eine Masseter oder der eine Temporalis, im Pectoralis major wurden Zusammenziehungen einzelner Theile festgestellt, im Sternocleidomastoideus zuckte die Sternal- und Claviculaportion isolirt. Das Platysma der linken Seite blieb meist frei von Zuckungen, während das der rechten einzelne Stösse zeigte. In den geraden Bauchmuskeln wurden häufig Zuckungen gesehen, welche den rechten oder den linken isolirt befielen.

Bei Jürri ist das eigenthümliche Verhalten des Sternocleidomastoideus ebenfalls notirt. Unter den Bauchmuskeln wurden besonders häufig vereinzelte Stösse im rechten Rectus abdominis wahrgenommen. An den oberen Extremitäten zuckten Biceps, Brachialis internus und Flexor carpi radialis häufig ganz isolirt. Bei Jaan ist das Zucken einzelner Theile des Pectoralis ausdrücklich in der Krankengeschichte erwähnt. Bei allen drei Brüdern wurde aber festgestellt, dass auch sonst die Zuckungen nur einzelne Muskeln, nicht aber ganze Muskelgruppen befielen. Das plötzliche Vorspringen einzelner Muskelbündel unter der Haut, wie man das bei der willkürlichen Innervation nie sieht, konnte an allen Körpertheilen in der prägnantesten Weise festgestellt werden.

Die Zuckungen waren häufig auch fasciculär, indem nicht ein Muskel in toto, sondern nur in einzelnen Bündeln in Bewegung gesetzt wurde. Jaan an einzelnen Muskelgebieten kamen selbst fibrilläre Zuckungen vor. So zeigte bei allen Patienten die vorgestreckte Zunge ein Flimmern, welches an die fibrillären Zuckungen bei der Entartung erinnerte, und auch im Orbicularis kamen, bei der Aufforderung die Augen zu schliessen, eigenthümliche, kleinwellige Zuckungen zu Stande, welche man wohl als fibrilläre bezeichnen muss.

Was den Rhythmus anbelangt, so ist die absolute Regellosigkeit für die Myoclonie charakteristisch. Während die Athetose sich durch regelmässiges Muskelspiel auszeichnet, während die verschiedenen Tremorformen durch die Gleichartigkeit der Zuckungen ihr charakteristisches Gepräge erhalten, sehen wir hier eine gesetzlose Willkür. Lange und kurze Pausen trennen die ganz unregelmässigen Zuckungen, welche bald mit grosser Kraft und energischem Ausschlag erfolgen, bald nur unscheinbare Erschütterungen darstellen, welche keinen Bewegungseffect in den befallenen Gliedern

hervorrufen. Häufig sieht man auch eine ganze Serie von Zuckungen, auf welche dann wieder eine mehr oder weniger lange Ruhe folgt. Ein gesetzmässiges Anschwellen clonischer Zuckungen zu einer tonischen Zusammenziehung, wie man es bei den epileptischen Krämpfen beobachten kann, war hier nicht zu verfolgen, wohl aber trafen wir die Patienten gelegentlich in Krämpfen von so grosser Heftigkeit und allgemeiner Ausbreitung, dass das Bild dem der Epilepsie nicht unähnlich war. Bei näherem Zusehen merkt man jedoch bald, dass nicht wie bei der Epilepsie coordinirte Muskelgruppen gleichzeitig einen Innervationsanstoss erhalten, sondern dass die Muskeln einzeln und unabhängig von ihren functionellen Genossen in Krampf gerathen.

Unter den äusseren Einflüssen machte sich besonders die Wirkung der psychischen Erregungen auf die Zuckungen geltend. Wenn die Patienten ruhig auf ihrem Bett sassen, fast völlig frei von Zuckungen, und der Arzt nur ins Zimmer trat, so genügte die dabei entstehende Aufregung häufig, die lebhaftesten Muskelkrämpfe auszulösen. Wenn dieser Einfluss der Myoclonie auch nicht ausschliesslich eigen ist, sondern eben so gut anderen motorischen Neurosen zukommt, so ist er doch hier besonders charakteristisch. So sind gewisse Tremorformen, z. B. das Zittern der Paralysis agitans bei weitem nicht im gleichen Grade von psychischen Erregungen abhängig, wie wir dies bei der Myoclonie finden, und bei den hysterischen Krampfformen ist die Einwirkung so unberechenbar, dass man selbst das umgekehrte Verhalten beobachten kann. So erzählt Kowalewski (Charkow¹⁾) ausdrücklich, dass bei seiner Kranken psychische Erregungen herabsetzend auf die Krämpfe wirkten. Als er die Patientin seinen Collegen vorführen wollte, waren die Zuckungen so gering, dass sich das typische Bild nicht demonstriren liess. Auch die Anwesenheit des Pfarrers beschwichtigte die Zuckungen auf 15 Minuten, und bei der Aufnahme der Anamnese wurden keine Krämpfe bemerkt. Schon diese Mittheilungen dürften genügen, um die beschriebene Erkrankungsform mit Sicherheit in das Gebiet der Hysterie zu verweisen, und so wenig die steigernde Wirkung psychischer Erregungen auf die Muskelzuckungen für Myoclonie beweisend ist, würde ich nach meinen Erfahrungen bei dem entgegengesetzten Verhalten Myoclonie unter allen Umständen ausschliessen.

Anders ist es dagegen mit dem Einfluss des Willens. Bei den Gliedern der Familie St. war derselbe so deutlich, dass es mir ge-

1) Paramyoclonus multiplex. Archiv für Psychiatrie, Neurologie und gerichtl. Psycho-Pathologie. Russisch. Bd. IX. 1887.

lang, ihn selbst graphisch nachzuweisen. Hier waren die Zuckungen um so ruhiger, je mehr Willensinnervation den Muskeln zufluss. In der ausgestreckten Hand konnte ein Gegenstand ziemlich lange ruhig gehalten werden; lag dieselbe auf dem Tische, so zeigten sich schon häufiger Zuckungen. Im Stehen waren die Stösse in den Beinen viel geringer als im Liegen, und einzelne Kranke konnten selbst im vorgeschrittensten Stadium des Leidens noch leichte Handarbeiten machen, wenn sie sich in völliger psychischer Ruhe befanden. Das ist aber durchaus erforderlich, weil sonst die Erscheinungen sofort verwischt werden. Die Anwesenheit von Zuschauern ruft eine psychische Erregung hervor, welche sehr leicht den besänftigenden Einfluss des Willens übertönt, so dass man eher den Eindruck gewinnt, als wenn bei Willensanstrengungen die Zuckungen sich steigern. Immer wird dann aber das eigenthümliche Verhalten charakteristisch sein, dass selbst in vorgeschrittenen Stadien der Erkrankung noch ziemlich complicirte Muskelleistungen möglich sind. Bei den Brüdern R. war die Wirkung des Willenseinflusses nicht leicht zu demonstrieren, wohl aber waren sie im Stande trotz fortgeschrittener Erkrankung noch Vieles zu leisten, was bei anderen motorischen Neurosen in diesem Stadium unmöglich wäre. Jaan und Jürri vermochten noch zu schreiben, der älteste hatte dies nie gelernt, aber auch dieser ging herum, konnte an guten Tagen sogar traben, ass selbst und kleidete sich an.

Der Schlaf brachte in allen Fällen Ruhe, aber die Zuckungen hörten nicht völlig auf. Ich glaube, dass auch dieses Verhalten der Hysterie gegenüber nicht gleichgültig ist. Mit den Vorstellungen, welche ich mir von der Hysterie mache, würde ein Fortdauern hysterischer Zuckungen im Schlafe schwer verträglich sein. Mit der Narkose des Willens pflegen hier auch alle die launenhaften Erscheinungen zum Schweigen zu kommen, welche der Willkürsphäre entspringen. Bei den Geschwistern R. traten in schlimmen Zeiten die Zuckungen auch im Schlafe auf, in besseren Zeiten kamen nur vereinzelte Stösse zu Stande. Jürri bekam Zuckungen, wenn er sich im Bett umdrehte. Sensible Reize vermehrten die Zuckungen.

Von grossem Interesse war für mich der Umstand, dass auch bei dieser Beobachtung wieder ein familiäres Auftreten der Krankheit zu constatiren war. Von fünf Geschwistern waren drei erkrankt, dabei die Eltern und näheren Verwandten, wie bei den früheren Fällen gesund, so dass also nicht von Heredität die Rede sein kann. Es scheint mir auch bei so frühzeitigem Auftreten der Affection die Vererbung der Krankheit nahezu ausgeschlossen.

Des Ferneren war genau wie bei der Familie St. die Krankheit mit epileptischen Anfällen complicirt, und wie bei den Geschwistern St. zeigten unsere drei Kranken eine deutliche Vermehrung der Zuckungen jedesmal wenn ein Anfall eintreten sollte, während nach einem solchen die Zuckungen sich beruhigten. Sie waren häufig im Stande, das Herannahen eines Anfalls vorherzusagen. Dass die Anfälle den epileptischen in ihrer äusseren Erscheinungsweise in jeder Beziehung glichen, konnte durch eigene Anschauung zu wiederholten Malen festgestellt werden. Sie gaben mir auch Gelegenheit die Herzthätigkeit im Anfälle genauer zu beobachten und Pulscurven aufzunehmen, über welche ich an anderer Stelle berichten will.

Die Annahme von Weiss¹⁾, dass die myoclonischen Zuckungen in meinen Fällen nur als motorische Reizerscheinungen zu betrachten seien, wie sie nach Reynolds bei 75 Proc. aller Epileptiker zwischen den Anfällen vorkämen, kann als belanglos hier wohl übergangen werden. Man braucht nicht viel Epileptiker gesehen zu haben, um die Unmöglichkeit einer solchen Erklärungsweise einzusehen, und ich weiss nicht, ob die Zahl 75, welche anscheinend der Nothnagelschen Abhandlung über Epilepsie entnommen ist, nicht auf einem Druckfehler beruht. Bei meinen Epileptikern habe ich wenigstens Zuckungen zwischen den Anfällen nicht annähernd in einem solchen Procentsatz der Fälle gesehen.

Was die Differentialdiagnose der Krankheit gegenüber verwandten Zuständen anbelangt, so habe ich in meiner ersten Mittheilung mich bemüht die Ansicht zu widerlegen, dass die Myoclonie nur eine bestimmte Erscheinungsform der Hysterie darstelle. Ich habe die Genugthuung, dass ein Hauptvertreter dieser Ansicht die Beweiskraft meiner Gründe anerkannt hat, ein Zugeständniss, welches mir um so werthvoller erscheint, als es von einem Neurologen ausgeht, der mehr wie viele andere in das Studium der Hysterie eingedrungen ist. Ich habe selbst betont, wie viele Fälle von zweifelloser Hysterie irrthümlich als Myoclonie beschrieben wurden, und es ist Möbius nicht zu verdenken, wenn er Angesichts dieser Mittheilungen sich ablehnend gegen die Sonderstellung der Myoclonie verhält. Er ist aber liebenswürdig genug anzuerkennen, „dass das Buch Unverricht's einen wesentlichen Fortschritt bedeutet. Die wiederholt ausgesprochene Erkenntniss, dass ganz verschiedene Erkrankungen als Myoclonie beschrieben worden sind, ist durch Unverricht in der gründlichsten Weise befestigt worden, und die ganze Angelegenheit ist

1) Ueber Myoclonie. Wiener Klinik. 5. Heft. Wien 1893.

so weit geklärt, dass die bisherigen Missverständnisse zum grossen Theile als beseitigt erscheinen“. Dabei legt „er das Hauptgewicht nicht auf die Form der Zuckungen, sondern auf die Entstehungsweise, Verlauf und klinische Erscheinungen, bezw. Fehlen gewisser Störungen“. Ich hoffe, dass die vorliegende Mittheilung noch mehr dazu beitragen wird, die Unhaltbarkeit der Auffassung darzuthun, dass die Myoclonie hysterischen Ursprungs sei. Gerade bei diesen neueren Beobachtungen scheint mir eine solche Auffassung völlig in der Luft zu schweben. Ich wüsste keinen einzigen Zug in dem ganzen Krankheitsbilde, welchen man als hysterisch bezeichnen könnte, und auf dem Standpunkte, eine Affection bloss deshalb als hysterisch zu betrachten, weil sie sich anderweitig nicht unterbringen lässt, kann ein ernster Forscher unmöglich verharren. Auch bei der Familie St. fehlten alle hysterischen Stigmata, es fehlte vollkommen die hysterische Charakterfärbung, unaufhaltsam und ohne die launischen Seitensprünge der Hysterie nahm die Krankheit ihren Verderben bringenden Fortgang, kein Nachlass der Erscheinungen, kein Stillstand, keine Veränderung des Krankheitsbildes liess zu irgend einer Zeit einen Schimmer von Hoffnung aufkommen, dass es sich um hysterische Erkrankungen handeln könnte. Den gleichen Verlauf sehen wir bei den Geschwistern R., das weibliche Geschlecht war hier gar nicht vertreten, die Brüder zeigten keine Spur von hysterischem Verhalten, und auch bei ihnen zeigte die Krankheit einen langsamen und sicheren Fortschritt. Auch das familiäre Auftreten bei fehlender erblicher Belastung scheint mir wenig im Sinne der Hysterie zu sprechen. Dass bei drei männlichen, erblich nicht belasteten Mitgliedern einer Familie dieselbe hysterische Krankheitsform durch Jahre hindurch mit progressivem Charakter ohne eine sonstige hysterische Färbung des Krankheitsbildes bestehen bleiben könnte, ist mir aus der Literatur der Hysterie völlig unbekannt. Wollte man auch diese Affection in den Krankheitsbegriff der Hysterie einfügen, so wäre man zu einer Erweiterung desselben gezwungen, bei welcher seine Umrisse ins Nebelhafte verschwimmen müssten. Es bleibt also nach meinem Dafürhalten nichts anderes übrig, als freimüthig anzuerkennen, dass Hysterie und Myoclonie völlig getrennte Erkrankungen sind.

Möbius ist aber nicht so weit gegangen, die Sonderstellung der Myoclonie nach allen Richtungen hin anzuerkennen, er hat vielmehr die Vermuthung aufgestellt, dass es sich bei meinen früher veröffentlichten Fällen um „chronische progressive Chorea“ handle, dass überhaupt „zwischen der sogenannten Myoclonie und der chronischen Chorea ein grundsätzlicher Unterschied nicht besteht. Immer

handelt es sich um eine chronische, wie es scheint, unheilbare Krankheit, deren Haupterscheinung krankhafte Bewegungen sind; bei der weder Lähmungen noch Störungen der Empfindlichkeit bestehen, die aber zuweilen mit epileptischen Anfällen verbunden ist, und die wohl immer auf dem Boden angeborener Entartung erwächst. Die chronische Chorea verknüpft sich sehr häufig mit seelischen Störungen. Ob es auch bei der „Myoclonie“ so ist, muss die weitere Beobachtung zeigen“.

Möbius betrachtet aber auch den weitverbreiteten Tic und die *Maladie des Tics*, sowie die primäre Athetose als Nebenform der chronischen Chorea und erweitert damit diesen Krankheitsbegriff so sehr, dass man wohl mehr von einer Krankheitsgruppe, als von einer einheitlichen Krankheit sprechen muss. Die Form der krankhaften Bewegungen erscheint ihm als Nebensache, und deshalb will er die Bezeichnung Myoclonie nur als Symptombezeichnung festgehalten wissen.

Es ist zweifellos, dass man es bei den angeführten Affectionen mit einer zusammengehörigen Krankheitsgruppe zu thun hat, aber ebenso sicher scheint es mir, dass trotz dieser Verwandtschaft die einzelnen Formen ihre klinische Sonderberechtigung haben, und dass einer tiefer in das Gebiet der Aetiologie oder der pathologischen Anatomie eindringenden Forschung es möglich sein wird, die Sonderstellung der einzelnen, anscheinend so nahe verwandten Krankheiten weiter zu begründen. So lange wir eine Krankheit ätiologisch nicht classificiren können und so lange wir über ihre Localisation nicht ganz im Klaren sind, bleibt nach bewährten wissenschaftlichen Grundsätzen nichts anderes übrig, als ihre klinische Erscheinungsform möglichst eingehend zu studiren und aus der Besonderheit und Eigenartigkeit ihrer Symptome ihre Sonderstellung zu begründen.

Da glaube ich nun, dass Möbius zu weit geht, wenn er „die Form der krampfhaften Bewegung als Nebensache“ betrachtet. Ich sehe vielmehr in dem Umstande, dass bei der Myoclonie synergisch nicht zusammenwirkende, vom Willen isolirt nicht erreichbare Muskeln in Zuckungen gerathen, einen wichtigen und principiellen Unterschied gegenüber der Chorea, der uns mit grosser Wahrscheinlichkeit auch auf eine verschiedene Localisation der myoclonischen und choreatischen Zuckungen hinweist. Wenn es sich bestätigen sollte, dass die Myoclonie immer vom Rückenmark, die Chorea immer vom Grosshirn ausgeht, dann glaube ich, dürfte die Sonderstellung dieser beiden Affectionen, trotz sonstiger Berührungspunkte, nicht weiter zu leugnen sein.

Für diese Localisation der beiden Erkrankungsformen scheinen die klinischen und experimentellen Erfahrungen sich immer mehr zu häufen. Ich begrüsse es mit besonderer Freude, dass Herr Dr. Turschaninow, mein früherer Assistent, welcher Gelegenheit hatte, die hier beschriebenen Fälle Monate lang auf meiner Klinik zu beobachten, bei seinen Untersuchungen über die Wirkung einzelner Krampfgifte¹⁾ die interessante Thatsache feststellte, dass es durch Vergiftung mit Carbolsäure gelingt am Thiere myoclonische Muskelkrämpfe zu erzeugen. Wenn er Hunden kleine Dosen Carbolsäure in die Venen injicirte, so traten am ganzen Körper Muskelzuckungen von ausserordentlich charakteristischem Gepräge auf. Er sagt: „Im Wesentlichen handelte es sich um plötzliche Contractionen, die in einzelnen Muskeln, ja wie mir dies namentlich am Glutaeus der Thiere aufgefallen ist, manchmal auch nur in einzelnen Muskelabschnitten plötzlich auftreten und ebenso plötzlich wieder verschwinden. Dadurch sieht man ein unregelmässiges Muskelspiel an der ganzen Oberfläche des Thiers sich entfalten: bald hier, bald da springt unversehens ein Muskelbauch in die Höhe oder strammt sich eine Sehne, was namentlich am M. peroneus auffällt. Die Extremitäten fahren plötzlich ein wenig von ihrer Unterlage auf und sinken gleich wieder zurück, nie aber kommt es hierbei zu grösseren ausgiebigen coordinirten Bewegungen..... Der Charakter dieser durch Carbolsäure hervorgerufenen isolirten Muskelzuckungen erinnert lebhaft an die Zuckungen, welche Unverricht bei der Myoclonie oder dem Paramyoclonus multiplex beschreibt, indem er sagt, dass sie „blitzähnlich“ „einzelne Muskeln oder selbst Theile derselben“ befallen, „aber nicht Stösse in synergisch zusammenwirkenden Muskelgruppen“ hervorrufen, dass sie „häufig zu gar keinem locomotorischen Effect führen“ und „ganz unregelmässig und ohne jeden Rhythmus“ „im Allgemeinen die Muskelgruppen beider Hälften gleich stark“ heimsuchen.

Die vorstehende Beschreibung lässt die Aehnlichkeit dieser myoclonischen Zuckungen mit der hier in Rede stehenden toxischen Krampfform schon deutlich erkennen. Ich kann aber aus meiner persönlichen Anschauung bestätigen, dass thatsächlich die durch Carbolvergiftung bewirkten isolirten Muskelzuckungen die grösste Aehnlichkeit mit den Erscheinungen der Myoclonie am Menschen besitzen. Als Assistent der medicinischen Klinik habe ich nämlich Gelegenheit

1) Experimentelle Studien über den Ursprungsort einiger klinisch wichtiger toxischer Krampfformen. Archiv f. experim. Path. und Pharm. Bd. XXXIV.

gehabt, die Krankheitsfälle, nach denen Unverricht sein Bild der Myoclonie gezeichnet hat, persönlich zu beobachten. Gleich bei meinem ersten Versuche mit Carbolsäure sprang mir die Gleichartigkeit der Erscheinungen hier und da ins Auge“.

Diese Zuckungen sah Turtschaninow nach Abtragung des Grosshirns, nach Hirnschenkeldurchschneidung, ja selbst nach hoher Rückenmarksdurchschneidung fortbestehen, nach Durchschneidung des N. cruralis und ischiadicus eines Hinterbeins aber in diesem fortfallen, während sie am übrigen Körper voll ausgeprägt waren. Es bringen somit diese wichtigen Versuchsergebnisse eine experimentelle Bestätigung der Annahme, dass die myoclonischen Zuckungen im Rückenmarke ihre Ursprungsstätte haben.

Dem gegenüber haben für die choreatischen Bewegungen Gallerani und Lussana¹⁾ die ausschliessliche Entstehung von der Hirnrinde aus auf Grund ihrer experimentellen Forschung vertreten. Wenn sie die Hirnrinde mit Kreatinin reizten, so traten neben typischen epileptischen Anfällen choreatische Bewegungen auf, welche bei subcutaner Einverleibung des Giftes ausblieben. Andere Gifte, welche nicht auf die Hirnrinde, wohl aber auf infracorticale Ganglien einen Reiz ausübten, riefen niemals choreatische Bewegungen hervor.

Wir sehen somit, dass auch das Experiment einen grundsätzlichen Unterschied zwischen den choreatischen und den myoclonischen Zuckungen feststellt und die klinische Analyse stützt und bestätigt.

Aber selbst wenn man mit Möbius weniger Gewicht auf die Form der Zuckungen, als auf die Entstehungsweise, den Verlauf und die begleitenden Erscheinungen legt, also gewissermaassen das Krankheitsbild nicht nach einem hervorstechenden und bedeutsamen Zuge, sondern nach seinem Gesamteindrucke ins Auge fasst, halte ich doch eine Zusammenstellung meiner Fälle mit denen von hereditärer Chorea nicht für gerechtfertigt, oder man muss dort wieder so viel Züge von dem Krankheitsbilde preisgeben, dass von dem gesamten Symptomencomplex nur wenig übrig bleibt. Zunächst wäre das ausserordentlich wichtige Moment der Erblichkeit vollständig zu streichen, da in unseren Fällen wohl ein familiäres Auftreten, aber keine Erblichkeit vorlag. Ich habe bereits oben betont, dass mir die erbliche Uebertragung in meinen Myocloniefällen wegen des frühzeitigen Auftretens der Erkrankung mehr wie zweifel-

1) Eccitabilità della corteccia cerebrale in contribuzione allo studio della patogenesi della epilessia e della corea. Archivio per le scienze mediche. Bd. XV. 14.

haft erscheint. In den klassischen Fällen der progressiven Chorea wird ausserdem das Auftreten der Krankheit im späteren Lebensalter ausdrücklich hervorgehoben. Nach der grundlegenden Schilderung von Huntington, dem zu Ehren diese Form der Chorea auch als „Huntington'sche Chorea“ bezeichnet wird¹⁾, soll es in Long Island „nach seines, seines Vaters und Grossvaters (ebenfalls Aerzte) Erfahrungen ganze Choreafamilien geben, in welchen die Krankheit von Generation zu Generation vererbt wird, aber niemals eine Generation überspringt und etwa nur in der ersten und dritten, mit Ausschaltung der zweiten, vorkommt. Das Leiden soll nie in der Jugend beginnen, sondern meist zwischen dem 30.—40. Jahre, selten später auftreten und Männer und Frauen gleichmässig befallen. In der Regel steigert sich die Chorea zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörung, oft mit Selbstmordtrieb und schliesslich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet“. Liest man diese Schilderung, so findet man, dass unsere Fälle, mit Ausnahme der Unheilbarkeit, kaum irgend welche Berührungspunkte mit dieser Krankheit haben. Hier fehlte die Erbllichkeit, das Leiden begann in früher Jugend und war nicht von Geistesstörungen begleitet. Fügt man noch hinzu, dass auch die Art der Zuckungen in unseren Fällen eine ganz andere war, wie in denen Huntington's, dass sie ein myoclonisches, aber nicht choreatisches Gepräge darboten, so wird man kaum zu einem anderen Schlusse kommen als dem, dass Huntington'sche Chorea und Myoclonie mit einander nichts zu thun haben.

Es ist ja richtig, dass die Schilderung Huntington's nicht für alle Fälle von „chronischer progressiver Chorea“ zutrifft, es zeigt sich eben auch hier, wie vielfach in der Krankheitslehre, dass die einzelnen Affectionen nicht durch scharfe Grenzen von einander getrennt sind, sondern durch vermittelnde Formen fliessend in einander übergehen. Es sind auch Fälle von progressiver Chorea beobachtet worden, wo die Heredität nicht nachweisbar war, andere, wo die Krankheit in der Jugend begann und wieder andere, bei denen keine geistigen Störungen bestanden. Wenn aber nicht nur alle diese charakteristischen Züge bei einer Affection fehlen, sondern schliesslich auch noch der Charakter der Zuckungen grundsätzlich von dem der choreatischen abweicht, dann weiss ich nicht, wie es noch möglich ist, diese Erkrankungen für identisch zu halten, glaube vielmehr, dass eine ziemlich tiefe Kluft die Myoclonie von der progressiven Chorea trennt, welche durch Uebergangsformen nur dürftig überbrückt wird.

¹⁾ Philadelphia med. and surgical reports; vgl. Virchow-Hirsch's Jahresbericht 1872.

So schildert auch Ewald¹⁾, der zwei Kranke mit progressiver Chorea beschrieb und welcher Gelegenheit hatte den Remak'schen Fall von Myoclonie zu sehen, den Unterschied der beiden Affectionen mit aller Schärfe in dem von uns vertretenen Sinne. Er betont besonders, dass in seinen Fällen „coordinirte Muskelgruppen“ von den Zuckungen befallen wurden, und wenn er auch sonst eingesteht, dass die äussere Aehnlichkeit der beiden Krankheitsbilder eine ziemlich weitgehende sei, „so ist doch offenbar der Charakter der Zuckungen ein so different, dass von einer Identität der Beobachtungen nicht wohl die Rede sein kann“.

Ueber die Therapie der Erkrankung unterlasse ich es mich ausführlich zu verbreiten. Die Stoffe aus der Atropingruppe, von denen namentlich das Hyoscin von verschiedenen Seiten bei motorischen Neurosen warme Fürsprache erfahren hat, liessen in unseren Fällen nicht nur vollkommen im Stich, sondern riefen so unangenehme Nebenerscheinungen hervor, dass von ihrer längeren Verabreichung Abstand genommen werden musste. Am meisten hat sich mir in den früheren Fällen das Chloral bewährt, dessen Vorzüge bei der Epilepsiebehandlung ich so sehr schätzen zu lernen Gelegenheit hatte, während es in den vorliegenden Beobachtungen ziemlich versagte. Die Einspritzungen mit einer schwachen Carbollösung fügte ich zwischen die übrigen Versuche ein, um zu sehen, ob die Krankheit irgendwie der Suggestion zugänglich wäre. Doch hat sich für suggestive Wirkungen nicht das geringste Zeichen wahrnehmen lassen.

1) Zeitschrift für klin. Medicin. Bd. VII. Supplement.