

XX.

Ueber primitive Athetose.

Von

Dr. Rudolf Gnauck,

Assistenten an der Heilanstalt für Nervenkranken von Dr. Otto Müller zu Blankenburg a./H.



Durch die Güte meines Collegen, des Herrn Stabsarzt Dr. Schmiedt wurde mir eine an „rechtsseitiger Athetose“ leidende Patientin zur näheren Untersuchung und Behandlung übergeben. Ich konnte diese Diagnose nur bestätigen und veröffentliche den Fall, weil er für diese in der letzten Zeit wieder mit regerem Interesse verfolgte Krankheit einige neue Gesichtspunkte darzubieten scheint.

Die Kranke, ein Mädchen von 13 Jahren hat Masern, Scharlach etc. gut überstanden und war überhaupt bis Juli 1877 ganz gesund. Eltern und Geschwister sind gesund, nur eine Schwester blieb nach schwerem Scharlach mit Diphtheritis taub; in der Familie existirt keine erbliche Anlage; Nerven- oder Geisteskrankheiten sind auch in den Seitenlinien nicht vorhanden. Patientin ist geistig gut entwickelt und lernt leicht.

Angeblich ohne besondere Veranlassung erkrankte sie im Juli 1877 mit reissenden Schmerzen auf der rechten Seite des Gesichtes. Nach ungefähr acht Tagen stellten sich allmählig und anfänglich von der Patientin selbst kaum bemerkt eigenthümliche Bewegungen an der rechten Hand und am rechten Fusse ein, welche fortwährend bestanden und nicht unterdrückt werden konnten. Bald darauf zeigte sich ein leichtes Herabhängen der rechten Gesichtshälfte, ohne dass Zuckungen daselbst vorangegangen waren. Patientin hatte dabei eine auffallende Sucht zu schlafen, fühlte sich auch matter als gewöhnlich, wusste aber sonst nichts Besonderes zu klagen. Auf Behandlung mit Kali bromatum verschwanden zuerst die Gesichtsschmerzen und allmählig wurden auch die Bewegungen schwächer und seltener, bis sie nach drei Monaten vollständig verschwunden waren. Das Herabhängen der rechten Gesichtshälfte nahm wohl ab, verlor sich aber nicht ganz. Am 30. Januar 1878

erkrankte Patientin zum zweiten Male, angeblich ohne besondere Veranlassung, mit ähnlichen reissenden Schmerzen in der rechten Gesichtshälfte, wobei dieselben rechtsseitigen Bewegungen auftraten und die rechte Gesichtshälfte wieder etwas mehr herabsank. Den 8. Februar bekam Patientin zwei Mal heftiges Nasenbluten, wonach die Schmerzen im Gesicht verschwanden, die übrigen Erscheinungen aber unverändert bestehen blieben. Ausserdem bemerkte dieselbe, dass sie an einigen Stellen der rechten Seite nicht Alles so gut fühlte als auf der linken.

Den 12. Februar trat Patientin in meine Behandlung; sie war von ihrer Wohnung eine halbe Stunde weit zu mir gegangen und fühlte sich danach ziemlich matt. Im Allgemeinen hatte sie wenig zu klagen; die Bewegungen der rechten Seite waren ihr an sich nicht besonders lästig und verursachten weder Schmerzen noch sonstige Beschwerden; nur störten dieselben sie bei jeder anhaltenden Thätigkeit, nach welcher der Zustand sich stets verschlimmerte; unterdrücken konnte sie die Bewegungen aus freier Hand nicht. Die allgemeine Mattigkeit war geringer als das erste Mal, auch fehlte die Schlafsucht am Tage. Der Schlaf war im Ganzen unruhig; Patientin wachte öfters auf, wobei die Bewegungen, welche während des Schlafens sistirten, sofort wieder begannen und bis zum Einschlafen anhielten. Geistige Anstrengung übte auf den Zustand keinen Einfluss, wogegen Gemüthsbewegungen denselben verschlimmerten. Kopfschmerzen, Schwindel und Ohrensausen fehlten; an Verstimmung, Unlust etc. litt Patientin nicht. Appetit und Verdauung waren normal, Abmagerung angeblich nicht bemerkt.

Der Status praesens ergab Folgendes:

Temperatur in der rechten Hohlhand constant etwas höher als in der linken. Körper entsprechend gross und gut genährt. Kopf ohne Abnormitäten; im Gesicht keine Zuckungen; Stirn längs und quer rechts weniger gut zu runzeln als links; rechtes unteres Augenlid etwas tiefer stehend und schief gerichtet, doch beide Augen gut zu schliessen; Seh- und Hörvermögen beiderseits normal; rechter Mundwinkel etwas herabhängend, rechte Nasolabialfalte seichter als die linke. Aufblasen der Wangen, Blasen, Pfeifen möglich, doch folgt die rechte Seite weniger gut als die linke. Faradische und galvanische Nerven- und Muskel-Erregbarkeit für den rechten Facialis normal. Berührung, Druck, Kitzel und leichte Nadelstiche werden auf der rechten Seite des Gesichts weniger gut gefühlt als auf der linken; auch ist die electrocutane Sensibilität daselbst etwas vermindert. Die Schleimhäute sind nicht betheiligt; Uvula, Zunge nicht abweichend; der rechte Gaumenbogen bleibt bei der Contraction etwas zurück. Geschmack normal; Sprache nicht gestört. — Hals und Rumpf ohne Abnormitäten; Wirbelsäule bei Druck nicht schmerzhaft; an der linken oberen und unteren Extremität nichts Abnormes; auf der rechten Seite ist Folgendes zu bemerken:

Alle Finger der rechten Hand zeigen eigenthümliche Bewegungen, die ununterbrochen fortauern. Dieselben scheinen ungeordnet zu sein, haben aber dennoch eine gewisse Regelmässigkeit und wiederholen sich immer in gleichem Rhythmus, gleicher Richtung und Ausgiebigkeit. Es bewegt sich

nämlich jeder Finger in der gleichen Art, aber unabhängig von den anderen und in seinem eigenen Tempo, das er stets beibehält. Diese Bewegungen geschehen in allen Fingergelenken, am stärksten im Metacarpophalangealgelenke. Nur zwei Bewegungen wechseln fortwährend mit einander ab, Beugung und Streckung, wobei im Ganzen die Beugstellung überwiegt: die Finger werden etwas über halb gebeugt, aber nie bis zur Faust geballt und dann wieder etwas über drei Viertel, aber nie ganz gestreckt. Es resultirt daraus eine Art von Bewegung, welche von Berger treffend mit dem Namen Greifbewegung bezeichnet worden ist. Jeder Finger bewegt sich in der Minute ungefähr 45 Mal. Ausserdem wird die Hand fortwährend und im regelmässigen Tempo, aber unabhängig von dem Tempo der Fingerbewegungen, ziemlich bis zur Hälfte gebeugt und wieder etwas, aber nie vollständig gestreckt, so dass auch hier die Beugstellung vorwiegt; zugleich tritt der Vorderarm in leichte Supinationsstellung und zurück. Diese Bewegungen geschehen seltener als jene der Finger, ungefähr 30 Mal in der Minute. Ferner treten von Zeit zu Zeit, noch seltener als die Bewegung an der Hand, ganz geringe Beugungen des Vorderarms auf. Der ganze Anblick erinnert an intendirte Bewegungen oder vielmehr an die schon oben erwähnte Greifbewegung, und zwar an immer erneutes Greifen nach einem imaginären Gegenstande, was den Eindruck der Anstrengung und des Gewaltsamen macht. Eine bestimmte Haltung des Armes ist nicht vorwiegend; bald lässt Patientin denselben herabhängen, bald hält sie ihn gebeugt am Thorax, das Letztere vielleicht etwas öfter. Ist dieses der Fall, so beugt sich der rechtwinklig stehende Unterarm noch ein wenig mehr und geht dann in die frühere Stellung zurück. Lähmungen und Contracturen sind nirgends nachzuweisen. Schulter und Oberarm sind nicht betheiligt; am Schultergelenke kann Patientin alle activen und passiven Bewegungen sehr gut ausführen, am Ellenbogengelenke nur Beugung und Streckung, und auch dies nur in beschränkter Weise. Ueber die übrigen Gelenke des rechten Armes hat sie vollständig die Gewalt verloren; den passiven Bewegungen dieser letzteren stellt sich ein ziemlicher Widerstand entgegen, der aber bald wieder überwunden werden kann. Uebrigens kann man dem Arme alle möglichen Stellungen geben, vollständige Streckung ausgenommen, ohne dass die Bewegungen verhindert würden.

An der rechten unteren Extremität zeigen sich ganz dieselben Erscheinungen wie an der oberen, nur etwas abgeschwächer: alle Zehen, der Fuss und der Unterschenkel beugen und strecken sich abwechselnd, wobei der Fuss noch supinirt wird. Das Tempo der Bewegungen und die Bewegungsmöglichkeiten sind dieselben als am Arme; Lähmungen und Contracturen sind auch hier nicht nachzuweisen. Hüfte und Oberschenkel sind nicht betheiligt.

Diese Bewegungen bestehen fortwährend und können durch den blossen Willen nicht unterdrückt werden. Desgleichen werden sie durch bestimmte Stellungen der betreffenden Glieder, wie Anpressen des Armes an den Thorax, Auflegen der Hand auf eine harte Unterlage, Festhalten der Hand oder des Fusses durch die eigene Hand oder durch Andere nicht sistirt; sie werden dadurch nur für den Augenblick verringert, um hinterher desto stärker auf-

zutreten. Nur auf eine Weise kann Patientin die Bewegungen an der Hand auf kurze Zeit, und zwar vollständig, zum Stillstand bringen: wenn sie mit kräftigem Willensimpuls nach einem Gegenstande greift und ihn fasst, hören die Bewegungen plötzlich auf. Bei solchen Versuchen fährt Patientin nie daneben, sondern trifft immer auf's Genaueste das vorgesteckte Ziel und fasst selbst den feinsten Gegenstand. Sie kann leichte und ziemlich schwere Gegenstände halten, letztere nur kurze Zeit; dieses Festhalten ist wie krampfhaft, und man muss die Spannung der Hand erst überwinden, ehe es möglich ist, den Gegenstand herauszunehmen. Geschieht dies bald, so tritt sofort der frühere Zustand wieder ein, und zwar sind die Bewegungen die gleichen. Hält Patientin einen leichten Gegenstand länger fest oder hält sie einen schweren in der Hand, so zeigt sich eine Unruhe und ein Zucken zuerst in der Hand, welche die früheren Bewegungen auszuführen strebt; später suchen auch die Finger sich wieder zu bewegen, so weit es das Fassen des Gegenstandes erlaubt. Wird der Gegenstand jetzt herausgenommen, so treten die Bewegungen heftiger und ausgiebiger auf als zuvor. Verbleibt der Gegenstand noch länger in der Hand, so werden die Bewegungen immer heftiger und der Gegenstand entfällt derselben. Aehnlich verhält es sich mit den verschiedenen Beschäftigungen. Patientin kann mit kräftigem Impulse die Feder ergreifen und leidlich einige Werte schreiben, kann die Nadel erfassen und stricken etc. — aber Alles nur sehr kurze Zeit; bald fährt sie mit der Feder, der Nadel daneben, weil die Finger die früheren Bewegungen zu beginnen versuchen. Fortgesetzte solche Arbeiten steigern die Bewegungen, machen die Patientin matt und zuletzt unruhig.

Dasselbe findet sich am Fusse; Patientin kann ungefähr $\frac{1}{4}$ Stunde gut gehen, wobei die Bewegungen verschwinden, um beim Ruhen sofort von Neuem zu beginnen. Bei längerem Gehen erscheinen die Bewegungen auch während dessen und steigern sich bald so sehr, dass der Fuss nachschleift und Patientin nur mit Mühe weiter kommt. Auf dem rechten Beine stehen kann Patientin nicht, weil sie sich zu unsicher fühlt.

Wie jede active und passive Thätigkeit, so führt auch die auf die Krankheit gerichtete Aufmerksamkeit der Patientin eine Steigerung der Bewegungen herbei, welche immer einige Zeit anhält. Dazu herrscht zwischen den Bewegungen von Hand und Fuss eine ausgesprochene Abhängigkeit: sobald die Hand sich stärker bewegt, thut es auch der Fuss und umgekehrt; nur tritt bei derjenigen Extremität, welche die Mitbewegung macht, der Abfall zur gewöhnlichen Bewegungsstärke schneller ein; auch wird das zeitweilige kurze Sistiren der Bewegungen nicht nachgeahmt. Die verschiedenen Tageszeiten haben auf die Bewegungen keinen Einfluss. Die rohe Kraft ist rechts nicht vermindert. Der Umfang der Extremitäten ist auf beiden Seiten gleich. Die elektrische Muskel- und Nervenirregbarkeit zeigt für beide Stromesarten keine Veränderung; die Reflexirregbarkeit, besonders auch die Sehnenreflexe, sind normal. Was die Sensibilität der rechten Seite betrifft, so sind Ortssinn, Drucksinn und Temperatursinn nicht verändert. Das cutane Gemeingefühl ist an denjenigen Abschnitten, welche an der Störung Theil nehmen, also

rechter Unterarm, rechte Hand, rechter Unterschenkel und Fuss etwas herabgesetzt; Berührung, Druck, Kitzel, Nadelstiche werden daselbst weniger deutlich empfunden als links; desgleichen ist die elektrocutane Sensibilität etwas vermindert. Diese Hypästhesie schneidet scharf an Knie und Ellbeuge ab. Die übrigen Theile der rechten Seite verhalten sich normal.

Demnach erschien die Krankheit durch die halbseitigen, auf ganz bestimmte Muskelgruppen beschränkten Bewegungen charakterisirt, welche unwillkürlich, unaufhörlich, langsam, rhythmisch, gleichsam intendirt waren und während des Schlafes cessirten. Dabei bestand Hemihypokinese der rechten oberen und mittleren Facialiszweige und Hemihypästhesie an den betroffenen Abschnitten der rechten Seite. Zur Differentialdiagnose mussten die verschiedenen Formen von halbseitigen Bewegungsstörungen herangezogen werden. Die meisten fielen von selbst weg, da dieselben mit der vorliegenden streng begrenzten Affection nicht im mindesten übereinstimmten; vor Allem die halbseitigen Zuckungen nach den verschiedenen Formen von Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Diese sind bald unregelmässiger, bald verbreiteter, bald durch Stösse und Contracturen unterbrochen; bald entstehen sie nur bei intendirten oder bei passiven Bewegungen; bald zeichnen sie sich durch häufigen Wechsel der Erscheinungen aus. Dasselbe gilt vom halbseitigen Tremor bei Hysterie, von welcher letzteren übrigens im vorliegenden Falle keine Spur zu erkennen war. Die halbseitige Paralysis agitans, bei welcher die Bewegungen auch unwillkürlich und regelmässig sind, ist durch die bald schwächeren, bald stärkeren mehr rapiden kleinsten Oscillationen, die bisweilen sistiren, unterschieden. Bei der halbseitigen Chorea sind die Bewegungen zwar unfreiwillig und hören während des Schlafes auf, aber es sind mehr anormale Mitbewegungen, die nicht rhythmisch, sondern stossweise auftreten und häufig mit Oscillationen des ganzen Gliedes verbunden sind. Es blieb demnach nur übrig, die vorliegende Affection zu der unter dem Namen „Athetose“ beschriebenen Bewegungsanomalie zu rechnen, und zwar war es eine Hemiathetose der rechten Hand und des rechten Fusses.

Nach den bisherigen Erfahrungen musste die Prognose ungünstig gestellt werden; indess da die Affection schon einmal fast wieder verschwunden war, wurde eine Behandlung mit dem constanten Strome begonnen. Derselbe wurde einen Tag um den anderen 10 Minuten lang in absteigender Richtung auf Hals- und Lendenmark und auf Halsmark und die afficirten Muskeln applicirt; zugleich nahm die Patientin Kali bromatum 2,0 in steigender Dosis bis 5,0 täglich. Nach zweimonatlicher Behandlung nahmen die Bewegungen an Hand

und Fuss ab und setzten am Tage bisweilen für kurze Zeit aus; Schlaf noch nicht besser, die Lähmungserscheinungen im Gleichen. Mitte Mai waren die Bewegungen nur noch gering, die Ruhepausen häufiger; Patientin konnte schon länger ohne Ermüdung und Vermehrung der Bewegungen gehen und sich beschäftigen, auch wachte sie des Nachts nicht mehr auf. Ende Juni keine Bewegungen mehr; angestrenzte Thätigkeit jeder Art rief dieselben nicht hervor; Patientin fühlte Druck, Kitzel, Nadelstiche rechts wieder eben so gut wie links; die Muskeln der rechten Gesichtshälfte functionirten besser, aber noch nicht normal. Es wurde daher die allgemeine Galvanisation ausgesetzt und nur der rechte Facialis abwechselnd mit dem faradischen und dem constanten Strome, zugleich auch central durch den Kopf behandelt. Nach drei Wochen war an der rechten Gesichtshälfte nichts Abnormes mehr zu bemerken und alle Bewegungen erfolgten daselbst eben so gut wie links. Nun wurde auch das Kali bromatum abgesetzt und Patientin aus der Kur entlassen: seit dem hat dieselbe sich jede Woche einmal vorgestellt und keine neuen Erscheinungen dargeboten.

Der vorliegende Fall ist mehrfach interessant, zuerst durch das Recidiv: bei Verschwinden aller sonstigen Erscheinungen bleibt eine unbedeutende Facialishypokinese zurück, und zwar der oberen und mittleren Zweige. Nach dreimonatlicher Pause treten die Erscheinungen von Neuem in gleicher Weise und mit Hinzutritt einer Hypästhesie der afficirten Theile auf. Bei der Frage nach peripherer oder centraler Affection muss man sich ohne Zweifel für die letztern entscheiden. Abgesehen davon, dass Motilitätsstörungen abgeschlossener Muskelgruppen an Hand und Fuss für centralen Sitz als pathognostisch gelten, sprechen hier das gleichmässige Befallensein von Hand und Fuss auf einer Seite und ihre Abhängigkeit von einander, verbunden mit Facialis-Hypokinese und Hypästhesie derselben Seite sicher für eine centrale und zwar cerebrale Affection. Von dem gewöhnlichen Sitze der mit Hemihypästhesie verbundenen Krankheiten: Linsenkern, innere Kapsel, benachbarter Theil am Fusse des Stabkranzes muss allerdings hier abgesehen werden, da die oberen Facialiszweige Theil nehmen und die Hemihypästhesie nur partiell ist, nicht alle Empfindungsqualitäten trifft und Schleimhäute und Sinnesorgane freilässt. Das Wahrscheinlichste ist in diesem Falle eine Affection des Pons, und zwar in dem äusseren Theile der linken Hälfte, central von der Kreuzung — wenn man eine solche noch annimmt. Dafür spricht die Betheiligung der oberen Facialiszweige, ferner das normale elektrische Verhalten und endlich das eigenthüm-

liche Auftreten der Lähmungserscheinungen, besonders am Facialis. Es ist ohne Zweifel auffallend, dass neben Reizungserscheinungen einzelner motorischer Nervenfasern für die Extremitäten, welche im Verlaufe der Krankheit nie einen anderen Charakter annehmen, plötzlich an dem vorher gar nicht beteiligten Facialis eine Lähmung auftritt. Da in diesem Falle weniger an eine tiefer gehende Läsion, als an Störungen leichterer Art in Folge von Anämie oder Hyperämie, vielleicht mit Transsudation in das Gewebe gedacht werden kann, so setzt dies eine enge Anlagerung der betreffenden Faserzüge an einander voraus. Ferner spricht das Auftreten der partiellen Hypästhesie, welche streng an die von der motorischen Störung betroffenen Abschnitte gebunden ist, für ein ganz besonderes Lagerungsverhältniss zwischen motorischen und sensibeln Fasern. Diese Bedingungen dürften sich im Pons am ersten erfüllt finden, wo bekanntlich bei der gedrängten und complicirten Anordnung in Folge von Mitaffection häufig Lähmungen, und zwar besonders des Facialis, zu früheren Störungen hinzutreten. Immerhin ist die Erscheinung in diesem Falle eigenthümlich; vielleicht spielen vasomotorische Einflüsse dabei eine Rolle.

Das Wichtigste am vorliegenden Falle ist:

1. die Entstehung der Krankheit bei einem vorher ganz gesunden Individuum,
2. der Ausgang in vollständige Genesung.

Meines Wissens ist bis jetzt kein Fall bekannt geworden, welcher beide Bedingungen zugleich erfüllt hätte. Bei den bis jetzt veröffentlichten Fällen war die Athetose entweder nur Symptom einer anderen centralen Affection, oder sie wurde nicht geheilt. Von Hammond einmal abgesehen, ist man sowohl über die Athetose als Krankheitsform, als auch besonders über deren Symptomencomplex nicht im mindesten einig. Die meisten der späteren Beobachter nehmen ihr die Selbstständigkeit und halten sie für eine Abart der posthemiplegischen Chorea, so vor Allem Charcot, Bernhardt und zuletzt Goldstein; Gowers verweist in seinem Schema posthemiplegischer Bewegungsstörungen die Athetose in eine kleine Unterabtheilung; Andere neigen mehr zur Aufstellung einer selbstständigen Krankheitsform — Jeder auf Grund seiner Beobachtungen, welche aber im Ganzen verschiedene Bilder darboten. Dies letztere hat seinen Grund wahrscheinlich darin, dass fast ausschliesslich Fälle vorlagen, bei welchen nach Vorangang irgend einer Läsion des Centralnervensystems die Athetose als Symptom jener Läsion aufgetreten war; je nach dem Sitze, der Art und Ausbreitung der primären

Störung waren auch die Erscheinungen der Athetose sehr mannichfaltig, und es konnte kaum gelingen, diese verschiedenen Krankheitsbilder unter einem Gesichtspunkte zu vereinigen.

Unbedingt die wichtigste neuere Arbeit über Athetose ist diejenige von Oulmont.*) Auf Grund sowohl der meisten schon bekannten Fälle, als auch zahlreicher anderer Beobachtungen stellt der Verfasser zuerst zwei vollständig verschiedene Formen auf: die Hemiathetose und die doppelte Athetose. Ferner unterscheidet er von der ersteren zwei Formen: eine symptomatische und eine primitive; während die symptomatische Form immer Folge einer Gehirnaffectio ist, tritt die primitive ohne Vorangang einer solchen auf. Die doppelte Athetose ist primitiv oder meistens Folge von Hirnatrophie. Hier liegt der erste bedeutende Versuch vor, die Athetose mit Hilfe eines grossen Materials klinisch streng zu begrenzen. Der Verfasser bespricht zuerst die bisherigen Ansichten, formulirt sodann die seinige und spricht sich nach einer eingehenden differentialdiagnostischen Untersuchung für die Selbstständigkeit der Krankheit aus. Wie richtig dieser Schluss an sich auch ist, so scheint mir doch der Weg auf welchem der Verfasser dahin gelangt, nicht der beste zu sein. Er stellt nämlich die symptomatische Form der Athetose in den Vordergrund und sucht von ihr aus das klinische Bild zu gewinnen. Zu dieser Annahme glaubt er sich deshalb berechtigt, weil fast alle seine Fälle symptomatisch, also Folge von Hirnläsionen sind. Da aber diese Krankheitsbilder bedeutend von einander abweichen, so wird die Aufstellung einer typischen Form sehr erschwert, wenigstens gewinnt dieselbe eine grosse Breite. Verfasser sucht nun, zumal in den Schlussätzen, dies möglichst zu vermeiden; allein zuletzt scheitert dieser Versuch dennoch, besonders an gewissen schwer einzurengirenden Uebergangsformen, und das Endresultat lautet: Die Hemiathetose sei eine allerdings selbstständige, allein nur andersartige posthemiplegische Bewegungsstörung; in vielen Fällen vermische sie sich mit ähnlichen Affectioen, besonders mit der Hemichorea, oder sie gehe unbemerkt in dieselben über. Die Fälle von primitiver Hemiathetose werden allerdings erwähnt, aber in den Hintergrund gestellt; und auch die doppelte Athetose wird noch mehr als unbekannte Grösse behandelt und für das klinische Gesamtbild nicht hervorragend verwerthet.

Zunächst hat diese Betrachtungsweise manches für sich: erstens die zahlreiche Casuistik, dann den Anhalt an Hirnläsionen mit ana-

*) Étude clinique sur l'Athetose par le Dr. Paul Oulmont. 1878.

tomisch meist sicher bekanntem Sitze, ferner den Vorgang bedeutender Männer wie Charcot, endlich die Uebereinstimmung mit der Anschauungsweise des Entdeckers der Krankheit; allein gewichtige Gründe sprechen dagegen. Gäbe es nur Fälle von symptomatischer Athetose, so wäre die Sache entschieden. Allein es existiren schon eine Reihe von Beobachtungen, bei welchen die Krankheit primär, also ohne Vorangang irgend einer Hirnaffection aufgetreten ist; bilden diese auch die grosse Minderzahl, so müssen sie trotzdem für die Aufstellung der Krankheitsform und ihres Symptomencomplexes der nächste Ausgangspunkt sein. Wären die der symptomatischen Athetose vorangegangenen Hirnläsionen alle von gleicher Beschaffenheit, so könnten von ihr aus eher sichere Schlüsse gezogen werden; allein das ist nicht der Fall: Bei Fällen von Hemiplegie, Epilepsie, progressiver Paralyse, bei Hirnatrophie, Tumoren etc. kann die Athetose auftreten; auch bei Tabes (Rosenbach) wurde sie beobachtet. Wie schon erwähnt, giebt dies eine Mannichfaltigkeit der Erscheinungen, aus welcher ein typisches Bild schwer heraus zu finden ist; und zuletzt geht die angestrebte Selbstständigkeit der Krankheit doch wieder verloren, wenn man, wie Oulmont, zu dem Ergebnisse kommt, die Athetose sei eine, wenn auch selbstständige posthemiplegische Bewegungsstörung. Die symptomatischen Fälle zeigen eben weiter nichts, als dass ähnliche, vielleicht auch manchmal dieselben Symptomengruppen, welche mit dem Namen Athetose bezeichnet worden sind, nach verschiedenen Affectionen des Centralnervensystems auftreten können. Oulmont geht nun noch weiter und versucht auch die Fälle von primitiver Athetose für seine Anschauungsweise zu verwerthen, indem er sie mit der prähämorrhagischen Chorea vergleicht; bei der primitiven Hemiathetose sei nur der Unterschied, dass die Hemiplegie nicht nachfolge, sondern ausbleibe. Allein dieser Unterschied scheint mir eben durchgreifend zu sein.

Mit Ausnahme von zweien, bei denen der Athetose Epilepsie voranging, sind alle Hammond'schen Fälle Folge von Hemiplegien, also symptomatisch. Man könnte es deshalb für unerlaubt halten, die Krankheit anders, als es der Entdecker that, zu formuliren. Allein damals waren noch keine Fälle primitiver Art bekannt, und auch Hammond konnte bei der Verschiedenheit seiner Symptomencomplexes die neue Krankheit nur mehr im Allgemeinen skizziren, worauf schon Bourneville in seinem Aufsätze über Athetose*) hinweist, womit er

*) Anhang der klinischen Vorlesungen über Krankheiten des Nervensystems von Charcot.

zugleich die Hauptquelle der späteren Meinungsverschiedenheiten aufdeckt. Wenn somit Hammond nur die erste, allerdings bahnbrechende Anregung gab, so können neue Beobachtungen das Krankheitsbild recht wohl vervollständigen und bestimmter gegen ähnliche Affectionen abgrenzen. Es wird sich dabei nur darum handeln, dass die Hauptmerkmale, durch welche der Entdecker die Krankheit charakterisirt hat, alle bei den herangezogenen weiteren Fällen vorhanden sind.

Damit soll den Fällen von symptomatischer Athetose der grosse Werth nicht abgesprochen werden, schon deshalb nicht, weil sie die überwiegende Mehrzahl bilden; sie werden im Gegentheil besonders für die Frage nach dem Sitze der Krankheit von grosser Wichtigkeit sein; ja man ist vielleicht vor der Hand noch bisweilen gezwungen, von der symptomatischen auf die primitive Athetose zu schliessen; nur darf von jener nicht ausgegangen werden, wenn die Krankheitsform erkannt und ihr Symptomencomplex festgestellt werden soll. Dieser Punkt steht in directer Beziehung zu einer anderen Frage, nämlich zu der Frage nach der Prognose der Krankheit. Dieselbe ist bis jetzt ausschliesslich für schlecht gehalten worden, was sich auch bestätigt hat; vielleicht eben deshalb, weil nur Fälle untergelegt waren, bei welchen die vorhandenen Hirnläsionen an sich schon eine schlechte Prognose gaben.

Wie vor Kurzem noch von Remak hervorgehoben wurde, handelt es sich bei der Frage nach der Existenz der Athetose darum, ob eine solche unabhängige Form der Bewegungsstörung klinisch scharf unterschieden werden kann; diese Frage ist zu bejahen. Wenn aus der symptomatischen Casuistik Oulmont diesen Schluss ziehen zu können glaubt, so beweisen denselben um so mehr solche Fälle, bei welchen die Krankheit primär, also ohne Vorangang irgend welcher Hirnläsion aufgetreten ist. Meines Wissens sind bis jetzt fünf derartige reine Fälle beobachtet: einer von Eulenburg*), der vorliegende und drei von Oulmont erwähnte Fälle, von welchen letzteren einer von Gairdner und zwei von ihm selbst beobachtet wurden. Der von Remak in letzter Zeit**) veröffentlichte auch primitive Fall zeigt nur eine ähnliche Abnormität der Bewegungen und ist nicht einzurechnen; desgleichen Beobachtung No. 36 von Oulmont.***)

*) Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

**) Sitzung der Berliner medicinisch-psychologischen Gesellschaft am 5. November 1877.

***) Alle numerirten Beobachtungen sind der Arbeit Oulmont's entnommen.

Die Symptome der vorangegangenen Hirnläsion ausgenommen, zeigen diese fünf Fälle den ganzen von Hammond als charakteristisch für Athetose bezeichneten Symptomencomplex, nämlich die unwillkürlichen, unaufhörlichen, nicht aufzuhaltenden Bewegungen an Hand und Fuss derselben Seite. Bei der Vergleichung der einzelnen Fälle mit einander soll der vorliegende Fall zu Grunde gelegt und immer zuerst aufgeführt, die abweichenden Erscheinungen der anderen Fälle aber daran gereiht werden. Was zuerst das Alter der Patienten betrifft, so ist dasselbe sehr verschieden: 13 Jahre, 7 (Beobachtung 28), 32 (Beob. 27), 38 (Eulenburg), 55 (Beob. 29). — Weiblichen Geschlechts sind der vorliegende und Oulmont's Fälle, männlichen derjenige von Eulenburg. — Wichtige vorher gegangene Krankheiten, zumal Gehirn- oder Nervenkrankheiten werden nirgends erwähnt. — Hereditäre Disposition nicht vorhanden; ein Onkel hatte das gleiche Leiden (Eulenburg). — Die Affection besteht ein halbes Jahr; seit einiger Zeit (Beobachtung 29), 1 Jahr (Beob. 28), 7 Jahre (Eulenburg), über 20 Jahre (Beob. 27). — Aetiologische Momente fehlen; Erkältung (Eulenburg), starker Schreck (Beob. 27 und 28). — Der Beginn der Krankheit ist mehr ein plötzlicher, der Eintritt der Bewegungen geschieht mehr allmählig und unbemerkt. — Sogleich vollständige Ausbreitung der Affection; allmähliche Ausbreitung (Oulmont). — Das Allgemeinbefinden ist wenig gestört, nur durch reissende Schmerzen der betreffenden Gesichtshälfte; Cachexie (Beob. 29); Kopfschmerz der betreffenden Seite (Beob. 28); Magenbeschwerden, später psychische Beschwerden und Schwerhörigkeit (Eulenburg). — Die Affection ist rechtsseitig; desgleichen (Beob. 27); linksseitig (Beob. 28); doppelseitig (Beob. 29 und Eulenburg). — Eine bestimmte Haltung von Arm und Bein ist weder in der Ruhe noch bei der Bewegung vorherrschend; in der Ruhe Extension des Armes und Abhalten vom Thorax (Beob. 27). — Im Ganzen herrscht die Beugstellung vor; mehr die Streckung (Beob. 27). — Die Bewegungen sind auf Finger, Hand und Unterarm, Zehen, Fuss und Unterschenkel mit nach aufwärts abnehmender Stärke und Geschwindigkeit beschränkt; Unterschenkel nicht betheiligt (übrige Fälle); Vorderarm nicht betheiligt (Beob. 28, 29, Eulenburg). — Am Gesicht Hypokinese; daselbst Zuckungen (Eulenburg); keine Betheiligung (Oulmont). — Die Bewegungen sind unaufhörlich, unfreiwillig, langsam, rhythmisch, mässig ausgiebig, wie intentionirt; dies in allen Fällen. — An den Fingern bestehen Flexion und Extension in allen Gelenken; noch Spreizung (Beob. 27). — An der Hand Flexion und Extension, am Vorderarm Flexion, Extension und Supination; noch Pronation (Eulen-

burg). — Die Bewegungen an der unteren Extremität sind die gleichen, nur schwächer; am Fusse nur bei Thätigkeit (Beob. 27); in der Ruhe nur an der grossen Zehe (Beob. 28). — Die Bewegungen an Hand und Fuss sind direct von einander abhängig; dies fehlt (Eulenburg). — Im Schlafe hören die Bewegungen auf; nicht vollkommen (Eulenburg). — Bei activer oder passiver Thätigkeit treten bisweilen intermittirende Muskelspannungen auf; am Arme schon beim Aufsein (Beob. 28); dieselben fehlen (Beob. 29., Eulenburg). — Verstärkt werden die Bewegungen durch Anstrengung jeder Art, Gemüthsbewegungen, Lenken der Aufmerksamkeit auf die Krankheit; durch das blosses Stehen (Beob. 28). — Dem Willen gehorchen die Bewegungen nicht, sie sistiren für kurze Zeit beim Erfassen eines Gegenstandes und werden durch gewisse Lagen und Stellungen von Hand und Fuss etwas verringert; durch sehr energische Willensintentionen werden sie etwas gebändigt (Eulenburg); bei stärkstem Willensimpuls unvollkommene freiwillige Bewegungen (Beob. 27). — Arbeiten, Gehen für kurze Zeit möglich; das Letztere nicht möglich (Beob. 29). — Das elektrische Verhalten von Nerven und Muskeln normal. — Sinnesorgane intact; Schwerhörigkeit (Eulenburg). — Partielle Hypästhesie; Sensibilität normal (die übrigen Fälle). — Hypertrophie oder Atrophie der befallenen Theile fehlen.

Aus dieser Zusammenstellung ist ersichtlich, dass die vorliegenden Fälle in wesentlichen Stücken sich nicht unterscheiden. Eine streng abgegrenzte krampfartige Bewegungsstörung ist es, welche die Krankheit zumeist charakterisirt, und zwar an Hand und Fuss (Beob. 27), ausserdem im Gesicht (Eulenburg). Dazu können sensible Störungen treten, wie Schmerzen der betreffenden Stirnhälfte (Beob. 28) und auf der ganzen Seite des Gesichts (vorliegender Fall); die Sinnesorgane bleiben meistens frei. Alle fünf Patienten waren nicht erblich belastet und vor der Krankheit vollständig gesund. Kein Alter scheint bevorzugt zu sein; das weibliche Geschlecht ist häufiger betroffen. Das Allgemeinbefinden ist wenig oder mehr unabhängig von der vorliegenden Krankheit gestört. — Es ist auch denkbar, dass einmal nur einer der genannten Theile befallen werde, obgleich bis jetzt ein primitiver Fall dieser Art nicht bekannt ist. Dass es vorkommen kann, machen Beobachtungen bei symptomatischer Athetose wahrscheinlich, wo die Bewegungen auf die Zehen (Beob. 34), auf die Hand (Beob. 19, 32) beschränkt sind. Ein Fall von ähnlicher Bewegungsstörung (Beob. 36) zeigt nur die Hände afficirt.

Eine Ausnahme scheint der vorliegende Fall durch den Hinzutritt leichter Lähmungserscheinungen zu machen, und man könnte behaupten,

ten, dass es nur eines Schrittes weiter bedürfe, um die Hemiplegie zu vervollständigen. Allein erstens ist dies nicht geschehen; dann sind die Lähmungserscheinungen sehr gering; ferner sind sie später aufgetreten als die krampfhaften Erscheinungen, welche das Hauptconstituens der Krankheit bilden; auch haben diese letzteren weder bei dem Eintritt noch während des Bestehens der Lähmung sich irgend wie verändert. Wie schon oben erwähnt, ist es wahrscheinlich, dass im vorliegenden Falle der Sitz der Krankheit in der Brücke für diese Abweichung verantwortlich zu machen ist, und dass diese letztere somit der Athetose selbst eigentlich gar nicht angehört. Für diese Auffassungsweise spricht noch ein anderer Grund: wäre der Facialis primär von der Athetose betroffen, so müssten, wenigstens nach unseren jetzigen Erfahrungen, der Lähmung die gleichen Bewegungen verangegangen sein, wie sie an den Extremitäten bestehen; allein Zuckungen im Gesicht haben sich nie gezeigt, sondern sogleich und ganz unvermittelt die Hypokinese. Ferner scheint die Athetose des Gesichtes vorzugsweise bei solchen Fällen aufzutreten, bei welchen der anatomische Sitz der Krankheit höher oben, meist in der Hirnrinde vermuthet werden muss; das zeigen der Eulenburg'sche Fall und von den symptomatischen Fällen Beob. 17, 30 und 31, wo Gehirnatrophie vorlag; ferner die Beobachtungen von Clay Shaw an Idioten.*)

Durchmustern wir die zahlreiche Casuistik der symptomatischen Athetose, so begegnen uns alle für die primitive Form geforderten Symptome, nur zerstreut und bei den einzelnen Fällen bald mit dieser, bald mit jener Lücke, ferner gewöhnlich mit irgend einer von der vorangegangenen Gehirnerkrankung abhängigen Begleiterscheinung verbunden. Mitunter tritt auch ganz derselbe Symptomencomplex auf, wie ihn die primitive Athetose zeigt, was am besten Beob. 6, 18, 30 illustriren; natürlich ändert dies den symptomatischen Charakter nicht. Vielleicht würde es sich empfehlen, nur diejenigen Fälle der symptomatischen Form mit dem Namen Athetose zu belegen, welche der primitiven Form in der Hauptsache gleichen. Die übrigen Fälle, bei denen sich auch choreatische Bewegungen finden (Beob. 7, 10), oder wo die Bewegungen mehr unregelmässig, nur bei Willensacten (Beob. 11) auftreten, oder wo dieselben blos in sich verändernden Muskelspannungen bestehen (Beob. 10b. und 22): diese müsste man besser als athetoide Zustände oder deren Bewegungen als athetoforme bezeichnen. — Ferner sind, wie schon erwähnt, Fälle

*) Oulmont, Seite 91, Anmerkung.

von primärer Bewegungsstörung beobachtet, welche bei oberflächlicher Betrachtung leicht mit der Athetose verwechselt werden können; ein solcher ist der Remak'sche Fall und Beobachtung 36. Allein von der primitiven Athetose sind sie streng unterschieden; entweder sind die Bewegungen zu schnell oder zu wenig ausgiebig und mehr dem Zittern vergleichbar etc.: wohin diese Fälle zu rechnen, ist vor der Hand nicht zu sagen.

Die Frage nach dem peripheren oder centralen Sitze der Krankheit ist schon zu Gunsten des centralen, und zwar meist cerebralen Sitzes entschieden. Wohl ist auch eine spinale Localisation recht gut denkbar, allein gewöhnlich ist die Affection cerebraler Art; dafür sprechen das Befallenwerden von bestimmten Muskelgruppen an Hand und Fuss (oft auch im Gesicht) in gleicher Weise und zu gleicher Zeit, die Abhängigkeit der Bewegungen von einander, der Hinzutritt von Gefühlsstörungen, das Auftreten von Muskelspannungen, das häufige Auftreten gleicher und ähnlicher Zustände nach ausgesprochenen Hirnaffectationen, endlich die Obductionsbefunde. Entschieden muss dafür eingetreten werden, dass die primitive Athetose constant anatomisch localisirt werden könne. Allerdings erwähnt Eulenburg zwei Sectionen mit negativem Befunde; allein da bei der vorliegenden Krankheit an tiefergehende Störungen weniger zu denken ist, so werden greifbare Veränderungen häufig fehlen; ferner befindet sich ein Fall von progressiver Paralyse darunter, bei welcher der Sectionsbefund bekanntlich meist negativ ist. Der wichtigste Obductionsbefund ist ohne Zweifel derjenige von Beobachtung 27, da er sich als der bisher einzige bei einem Falle von primitiver Athetose ausweist; es fand sich ein Erweichungsherd im linken Corpus striatum und Linsenkern (die Störung war rechtsseitig). Sectionsbefunde bei symptomatischer Athetose ergaben verschiedene Resultate: Herd im linken Sehhügel (Gowers), Läsionen der Corpora striata (Weir Mitchell), Erweichungsherde in der linken ersten Schläfenwindung (Ewald). — Demnach können die verschiedensten Theile des Gehirns der Sitz der Athetose sein: die Rinde, was Eulenburg in seinem Falle vermuthet, die Centralganglien, was Oulmont für seine Fälle annimmt, die Brücke im vorliegenden Falle etc. Immer aber werden sich Anhaltspunkte für einen bestimmten centralen Sitz vorfinden. Welcher Natur die Störung sei, lässt sich vor der Hand kaum vermuthen, viel weniger bestimmen.

Was die Prognose betrifft, so hat auch die primitive Athetose wenig Resultate zu verzeichnen; nur Oulmont erwähnt leichte Besserung (Beob. 28). Der vorliegende Fall ist der erste, bei welchem

vollständige Heilung eingetreten ist. Allerdings bestand die Affection erst kürzere Zeit; jedenfalls ist es ein Fingerzeig, dass die Therapie nicht für ganz ohnmächtig anzusehen ist. Auch bei symptomatischen Fällen ist öfters Besserung verzeichnet, aber niemals Heilung; so erwähnen Hammond, Gowers, Currie Ritchie, Proust Verringerung der Bewegungen. Die Dauer der Krankheit scheint immer eine längere zu sein, im vorliegenden Falle trat vollständige Heilung erst nach einem Jahre ein; und auch blosser Besserung scheint sehr langsam zu erfolgen, bei einem symptomatischen Falle von Hammond (Beob. 26) nach 6 Monaten.

Therapeutisch angewendet wurde bei den gebesserten Fällen der constante Strom (Oulmont), Kali bromatum, Chloralhydrat (Oulmont), Kali jodatum (Gowers), Haarseile, Chinin, Säuren (Hammond). Am nützlichsten hat sich der constante Strom erwiesen, besonders auch im vorliegenden Falle; derselbe wird am besten in absteigender Richtung auf Halsmark und die betroffenen Muskeln 5 bis 10 Minuten lang jeden anderen Tag applicirt. Danach ist das Kali bromatum in steigender Dosis bis 5,0 am wirksamsten. Vor der Hand wird sich daher die Anwendung des constanten Stromes in Verbindung mit Kali bromatum, dem man etwas Chloral beifügen könnte (im Verhältniss von 1:3) als Therapie am meisten empfehlen.

Diese Beobachtungen berechtigen zu folgenden Schlussätzen:

1. Die Athetose ist eine selbstständige, durch charakteristische Symptome gekennzeichnete Affection; sie tritt bei vorher vollkommen gesunden Individuen auf, ist also eine primitive Krankheitsform.
2. Sie kann halbseitig und doppelseitig auftreten; die halbseitige Form oder die Hemiathetose ist streng auf eine Seite beschränkt.
3. Die Athetose befällt constant Hand und Fuss, oft auch das Gesicht, und besteht in eigenartigen krampfhaften Bewegungen, welche unfreiwillig, unaufhörlich, langsam, rhythmisch und mässig ausgiebig sind.
4. Diese Bewegungen sind ganz bestimmter Art und ändern sich in der Ruhe nicht; durch Thätigkeiten jeder Art werden sie gesteigert, wobei sie bisweilen in intermittirende Muskelspannungen übergehen.
5. Der Wille hat auf die Bewegungen keinen oder nur sehr geringen Einfluss; dieselben sistiren während des Schlafes von selbst.

6. Schulter, Oberarm, Hüfte, Oberschenkel sind an der Affection nicht theiligt.
7. Die Sensibilität ist meist normal, bisweilen treten Hyperalgien auf.
8. Die Athetose ist centralen, meist cerebralen Ursprungs und ist durch Reizungserscheinungen in den motorischen Centren oder Leitungsbahnen charakterisirt.
9. Ausserdem tritt der gleiche oder ein ähnlicher Symptomencomplex nach Gehirnkrankheiten verschiedener Art auf, wodurch dem Bilde der Athetose noch andere Erscheinungen beigemischt werden. Diese Affectionen sind bei Uebereinstimmung mit der primitiven Form als symptomatische Athetose, bei lückenhaftem Symptomencomplex als athetoide Zustände zu bezeichnen.

Blankenburg a./H., den 11. September 1878.
