

XXXVIII.

Ein Fall von Chorea spastica.

Von

Dr. C. F. W. Roller,

Director der Heil- und Pflege-Anstalt zu Brake.



Hugo Ernst L. wurde zu Barmen den 6. November 1873 geboren. Der Vater, Fabrikarbeiter, leidet an Lungenkatarrh, die Mutter ist schwach, gebärmutterkrank. Geistes- oder Nervenkrankheiten sind in der Familie nicht vorgekommen. Die Eltern sind nicht trunksüchtig. Die Mutter litt während der Schwangerschaft oft an Ohnmacht, Magenschmerzen. Die Entbindung ging langsam, aber natürlich vor sich. Ueber die Gesundheitsverhältnisse der Geschwister, von welchen eines vor-, zwei nachgeboren sind, ist nichts angegeben.

Die Ernährung des Kranken war anfangs natürlich, im Alter von $\frac{3}{4}$ Jahren daneben künstlich. Die Dentition erfolgte früh, ohne besondere Zufälle.

Der Knabe lernte nicht gehen.

Ein Jahr alt, lernte er einzelne Sylben wie „Pa“, „Ma“ sprechen.

Als er ein halbes Jahr alt war, bemerkte die Mutter Schießen eines Auges, Verdrehen der Augen sowie eingerühmliche krampfhaftie Bewegungen der Arme.

Weiteres ist aus früherer Zeit nicht mitgetheilt.

Der Zustand des Kranken im Hospitale des Diakonissenhauses zu Kaiserswerth, wo Verf. den Kranken beobachtete *), war folgender.

Das Kind sieht blass aus, ist ziemlich gut genährt. Es isst viel. Die Verdauung ist gut.

Der Schädel ist regelmässig geformt, prominirt etwas nach hinten.

Links besteht Strabismus convergens.

Das Kind hört gut.

Der Mund steht meist etwas offen; es ist ein gewisser Grad von Salivation vorhanden.

In die Augen fallend sind die abnormen Bewegungen des Kranken, welche theils mehr choreatischen, theils mehr spastischen Charakter zeigen.

*) Meinem dortigen verehrten Collegen, Herrn Sanitätsrath Dr. Hintze, bin ich für die Ueberlassung des Falles zu lebhaftem Danke verpflichtet.

Auffällig ist sofort die Kopfhaltung. Der Kopf ist meist in den Nacken gezogen. Contractur der Nackenmuskeln besteht nicht, der Kranke kann den Kopf auch vorwärts beugen; wohl aber überwiegen die Nackenmuskeln.

Das Gesicht ist in beinahe beständiger Bewegung. Patient zieht die Stirnhaut auf und nieder, zieht die Mundwinkel herab.

Wird der Kranke veranlasst, eine Bewegung zu machen, so erfolgt diese unzweckmässig. Es gesellen sich Bewegungen hinzu, die die Ausführung der beabsichtigten stören.

Namentlich aber tritt starre Contraction der beteiligten Muskeln ein. Soll der Kranke die Hand geben, so gerathen die Finger in steife Streckung. Ebenso wenn er etwas fassen will. Die Finger strecken sich dann, wenn er dies versucht. Nach einigen vergeblichen Versuchen gelingt es ihm den Gegenstand zwischen die Finger zu schieben und so ihn dahin zu bringen, wohin er ihn haben will, z. B. zum Munde.

Gehen kann der Kranke nicht. Wird er gehoben und versucht es, so berühren nur die Fussspitzen den Boden. Die Beine gerathen in steif gestreckte Haltung, die Muskeln sind starr contrahirt. So werden sie vorwärts geschleudert, aber nur in geringem Masse; die Excursionen sind unbedeutend.

Gelähmt sind die Beine nur für den Willensimpuls, reflectorisch bewegen sie sich. Der Kranke kann sie, deren bei Willensintention eintretende rigide Streckung geschildert wurde, beugen, wie ein Blick auf die Photographie zeigt.

Die Nackenmuskeln wirken so energisch, dass der Kopf sich starr in die Kissen drückt. In diesen bewegt sich der Kopf, wenn der Kranke auf dem Rücken liegt, meist bohrend herum.

Wird der Kranke auf den Bauch gelegt, so gerathen die Strecker der einen Seite der Wirkelsäule in Contraction. Der Rumpf wird halbmondförmig gekrümmmt.

Die Masseteren beteiligen sich an den tonischen Krämpfen nicht.

Als die Erscheinungen an der Patellarsehne geprüft werden, streckt sich das Bein steif und stark. Der Fuss gerath in Hyperextension, der Fussrücken bildet eine ebene Fortsetzung der Vorderfläche des Unterschenkels.

Die Zehen sind zunächst in Bewegung, die grosse Zehe gestreckt, während die anderen gebeugt sind.

Rechts scheint die tetanische Spannung stärker zu sein als links.

Neben der Neigung zu starren Contractionen ist um so auffallender die Beweglichkeit des Kranken. Die Bewegungen, drehende des Körpers, biegende, streckende, schleudernde des Kopfes und der Gliedmassen kommen bei ihm nicht nur, wenn er etwas vornehmen will, sondern auch bei sonstiger Ruhe. Schlaff liegen die Glieder nie. Auch in der Badewanne zappelt er beständig. Aber alle Bewegungen gehen mit einer gewissen Spannung vor sich. Im Schlaf hören sie auf.

Manchmal machen die Zehen Beugebewegungen, die wie Greifversuche aussehen, so dass die Bewegung des Fusses vorübergehend der der Hand ähnelt.

Die Sensibilität des Kranken erscheint beträchtlich gesteigert. Bei der

Prüfung derselben an den Unterschenkeln mit leichten Nadelstichen geräth das Kind in heftiges, dauerndes, zorniges Weinen und Heulen und will sich kaum beruhigen lassen.

Auch die psychische Empfindlichkeit des Kranken ist eine sehr gesteigerte und es mag sein, dass hierauf die erhöhte Hautsensibilität, wenigstens zum Theil, zurückzuführen ist. Er ist während der Untersuchung von lebhafter Angst beherrscht. Häufig sagt er: „bin bange, bin bange“. Bei jeder Annäherung geräth er in heftige, angstvolle Aufregung. Mit Mühe lässt er sich durch Zuspruch und dargebotenes Backwerk einigermassen begütigen*). Beobachtung und Untersuchung sind durch sein Verhalten wesentlich erschwert.

In intellectueller Beziehung ist der Zustand derjenige eines erheblichen Schwachsinns. Der Kranke versteht übrigens, was man zu ihm sagt. Manchmal lacht er laut, ohne erkennbaren Grund.

Die Sprache ist mangelhaft. Er kann einzelne Worte sprechen; diese sind zum Theil undeutlich, zum Theil etwas deutlicher.

Der Kranke ist reinlich, er meldet sich durch Laute. Blase und Mastdarm fungiren normal. Bei Befriedigung seiner Bedürfnisse bedarf er der Unterstützung, indem er nicht sitzen oder stehen kann, ohne in die zuckenden Bewegungen zu gerathen.

Weiterer Beobachtung wurde der Kranke durch die Rückverbringung in seine Heimath entzogen.

Er befand sich damals, was angesichts der geschilderten Erscheinungen gewiss sehr auffallend ist, in erheblich gebessertem Ernährungszustande. —

Es liegt bei ihm offenbar ein zusammengesetzter Krankheitsfall vor. Die frappantesten Erscheinungen sind die choreatischen Bewegungen und die tetaniformen Contractionen. Deren Zusammenvorkommen in der geschilderten Weise giebt dem Krankheitsbilde etwas Eigenartiges; es ist versucht, diesem in dem Namen „Chorea spastica“ Ausdruck zu verleihen. Hinzukommen die psychische und sensible Hyperästhesie, der Schwachsinn und die mangelhafte Sprache. Der Strabismus ist wohl selbst als Erscheinung aufzufassen.

Sollten sonst in besonders schweren Formen von Chorea ähnliche spastische Erscheinungen beobachtet werden, was ich in der Literatur nicht angegeben finde, so würden sie wohl eingehende Beachtung verdienen.

Der choreatische Charakter derjenigen abnormen Bewegungen, welche bei willkürlicher Intention sich einstellten, konnte zweifelhaft erscheinen, denn es trat bei denselben so sehr die spastische Beschaffenheit der Muskelbewegungen zu Tage, dass man sagen konnte: nicht Ataxie in dem sonst üblichen Sinne dieses Wortes ist es, es sind nicht die zu den beabsichtigten hinzutretenden unwillkürlichen Mitbewegungen, die die Bewegungen hemmen oder

*) Die elektrische Untersuchung unterblieb wesentlich aus äusseren Gründen. Uebrigens würde sie bei der Natur der geschilderten Erscheinungen erhebliche Resultate wohl nicht ergeben haben. Auch hätte das geschilderte angstvolle und ungeberdige Verhalten des Kindes wohl ohne Zweifel die bezüglichen Vornahmen grossentheils vergeblich gemacht.

unmöglich machen, sondern eben die spastischen Erscheinungen. Indessen trug die gesteigerte Beweglichkeit, die, abgesehen von den intendirten Bewegungen, überhaupt und in ausgebreiteten Massen bestand, eben doch ausgesprochen choreatischen Charakter und auch die zu den beabsichtigten sich hinzugesellenden Mitbewegungen entsprachen zum Theil demselben. Zum Theil werden beabsichtigte Bewegungen des Kranken durch unzweckmässige Contractionen betheiligter Muskeln, durch Hinzutreten von dem Zwecke nicht dienender vereitelt oder in ihrer Ausführung verlangsamt. Alle Bewegungen zeigen, wie oben bemerkt, einen gewissen Grad von Spannung.

Die Muskelunruhe wird immer wieder unterbrochen durch die hervorgehobenen tonischen Krämpfe.

Ein Symptom, welches in besonderem Grade als pathognomisch für Erkrankungen spastischen Charakters gilt, ist in unserem Falle in hervortretender Weise ausgesprochen: Steigerung der Muskel- und Sehnenphänomene*).

Bei der Prüfung derselben an der Patellarsehne tritt starre Streckung des Beins ein, rechts in etwas höherem Grade als links.

Freilich treten die spastischen Contractionen auch sonst bei Berührung und Willensintention ein. Sie befallen nicht nur die Extremitäten, sondern auch Muskeln des Bulbus, des Nackens, des Rückens, überhaupt des Rumpfes. Die tonischen Krämpfe folgen bei unserem Kranken jedem auf die Muskeln einwirkenden äusseren und inneren Reize. Sie sind am stärksten entwickelt an der unteren Extremität und waren hier von Beginn der Erkrankung an in solchem Grade vorhanden, dass der Kranke nicht gehen lernte.

Welcher anatomische Process dem Zustande zu Grunde liege, ist schwer genau zu bestimmen. Der Schwachsinn mag durch eine diffuse Erkrankung der Rinde bedingt sein.

Inwieweit die unvollkommene Entwicklung der Sprache vom Schwachsinn abhänge oder auf einen localisierten Process zu beziehen sei, bleibe dahingestellt, ebenso ob für den Strabismus ein solcher angenommen werden müsse.

Im Uebrigen weisen die Bewegungsstörungen wohl auf ein Ergriffensein der motorischen Bahnen von der Rinde bis in die Seitenstränge (Sklerose?). Der Ataxie und der Hyperästhesie mag ein solches der Hinterstränge zu Grunde liegen. —

Einen analogen Fall vermochte ich in der mir zugänglichen Literatur nicht aufzufinden. So weit ich sehe, sind spastische Erscheinungen bei Chorea nicht mitgetheilt, und bei der spastischen Spinalparalyse kommt Ataxie nicht vor**).

*) Vergl. den Abschnitt über spastische Spinalparalyse in Erb, Krankheiten des Rückenmarks. Leipzig, F. C. W. Vogel, 1878. — Strümpell, Krankheiten des Nervensystems, Leipzig, Vogel, 1885, bezieht die spastischen Zustände zum grössten Theil auf die Steigerung der Sehnenreflexe (S. 244).

**) Vergl. Erb l. o.

Einige weitere wesentliche, das Krankheitsbild complicirende Erscheinungen sind oben erwähnt. Besonders hervorzuheben ist ferner die Dauer von früher Kindheit an. Es handelt sich augenscheinlich um eine angeborene Affection.

Solche Fälle und Zustände heranzuziehen, die entfernte Aehnlichkeiten darbieten, dürfte wenig Werth haben.

Auf folgende sei hingewiesen. Zunächst auf die Beobachtungen von initialem Muskelpasmus bei Willkürbewegungen*).

Erwähnt sei ferner die Beobachtung von R. Otto: Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre**).

„Es war nirgends eine wirkliche Contractur oder Lähmung zu constatiren, dagegen zeigte es sich, dass bei activen und passiven Bewegungen der Glieder und des Rumpfes Rigidität der betreffenden Muskeln eintrat und das betreffende Glied oder der ganze Körper steif wie ein Stock wurde“. In der Ruhe und im Schlaf waren die Muskeln schlaff. Psychisch bestand ein ähnlich ängstliches Verhalten, wie in dem vorstehend mitgetheilten Falle.

In den Fällen von Rupprecht***) treten die Spasmen besonders hervor, wenn von Seiten der Kranken irgend eine Bewegung in dem befallenen Muskelgebiete recht energisch gewollt oder vom Beobachter passiv vorgenommen wurde. Nicht gehen konnten von seinen Kranken zwei. In sechs von seinen elf Fällen bestand vorübergehend oder anhaltend Strabismus. In keinem derselben waren atactische Erscheinungen, die gesteigerte allgemeine Beweglichkeit des Körpers, die Hyperästhesie vorhanden. Lähmung constatirte auch Rupprecht in seinen Fällen nicht.

Besonderes Interesse im Hinblick auf den oben mitgetheilten bietet einer der Fälle von James Ross†). Es bestanden doppelseitige Contracturen dabei, aber auch Chorea- oder Athetose-Bewegungen. Es waren Convulsionen vorausgegangen und es war Paraplegie vorhanden.

In einem anderen seiner Fälle waren die Muskeln rigide, geriethen in Spasmen bei jedem Versuche der Lageveränderung, besonders die Adductoren. Es waren uncoordinirte Greifbewegungen möglich.

Als complicirende cerebrale Erscheinungen bei seinen Fällen nennt Ross Idiotie, Strabismus, Sprachstörung.

*) Spasme musculaire au début des mouvements volontaires par Ballet et Marie (Archiv. de neurol. No. 13, 1883) Ref. in Neurolog. Centralblatt No. 9, 1883.

**) Dieses Archiv XVI. 1. Heft.

***) Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen. Volkmann's Sammlung klin. Vorträge. No. 198.

†) On the spasmodic paralyses of infancy. Brain. Oct. 1882. Ref. in Neurolog. Centralbl. No 5, 1883.