

IX.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Königsberg.
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Meyer.)

Chorea paralytica mit anatomischem Herd.

Von

Privatdozent Dr. Max Kastan,

I. Assistent der Klinik.

(Mit 1 Abbildung im Text)

Seitdem Todd im Jahre 1850 zum ersten Male Lähmungserscheinungen bei Chorea minor beschrieben hat, sind zuerst von französischen und englischen Forschern weitere Fälle gleicher Art beobachtet worden. Rindfleisch erwähnt, dass bis zum Jahre 1894 etwa 50 Fälle schätzungsweise mitgeteilt worden sind. Auch in den letzten Jahrzehnten ist die Kasuistik des Leidens durch Filatow, Gumpertz, Pandi, Bychowski, Porte, Ball, Bruin, Wallfield; Golch, Heinevetter, Valdes, Grinker, Camp, Fahrenkamp, Rindfleisch, Färber, Netter und Ribadeu-Dumas bereichert worden. Die Lähmungen waren teils nur leichte Schwächeerscheinungen, andere boten das Bild schwerer Paresen bis zur vollständigen Aufhebung jeglicher Motilität, ja sogar bis zur Ueberdeckung der choreatischen Erscheinungen. Betroffen waren meistens von der Lähmung die Muskeln der Extremitäten einer oder beider Seiten des Körpers, aber auch die Muskeln des Kopfes, des Nackens, des Halses, des Rumpfes und diejenigen, die den Schluckakt ermöglichen. Nicht ganz klar und über allen Zweifel erhaben ist es, ob das Phänomen des Mutismus und der Unsauberkeit auf eine Lähmung der Sprach- bzw. Blasen- und Darmsphinktermuskulatur zurückzuführen ist, oder ob es sich dabei um die Symptome der erkrankten Psyche handelt, welche in jenen schweren Fällen, in denen sie auftraten, sehr in Mitleidenschaft gezogen war.

Wenn Fahrenkamp seinen Fall atypisch nennt, so kann dies sowohl auf die Mitbeteiligung der Psyche als auch auf die selteneren Lokalisation der Paresen bezogen werden. Die Bezeichnung der Untergruppen der Krankheit

ist nicht ganz eindeutig. Die Franzosen unterscheiden eine Chorée molle, eine Chorée paralytique und eine Paralysie de la chorée. Escherich unterscheidet „jene Form der Chorea paralytica, die von Cadet mit dem Namen der Chorée molle bezeichnet wurde, bei der das Bild einer schlaffen Lähmung des ganzen Körpers vorgetäuscht wurde, von der paralytischen Form im engeren Sinne des Wortes, wo es zu begrenzten Lähmungen oder Schwächezuständen kommt.“ Die Engländer nennen seit West's Vorgang die Krankheit Limp Chorea.

Neben den klinischen liegen eine grössere Reihe von Befunden anatomischer Art vor. Wir haben hier zu unterscheiden zwischen topographischen Befunden, welche einzig und allein die Aufgabe lösen sollten, den choreatischen Bewegungen einen festlokalisierten Ursprungsort zuzuweisen, und den histologischen Befunden, welche neben dieser Aufgabe auch noch dem Zwecke dienten, uns über die Vorgänge aufzuklären, welche hauptsächlich aus dem infektiösen Chakter des Leidens hergeleitet werden müssen. Von vornherein ist zu betonen, dass die topographischen Befunde zum grossen Teil nicht auf Untersuchungen der Chora minor-Fälle fussen, sondern bei Tumoren, die eine Hemichorea hervorriefen, oder bei sogenannten apoplektischer Chorea im Verlaufe arteriosklerotischer Erkrankung erhoben worden sind. Auf diese Weise haben sich drei Theorien Geltung verschafft: die Bindearmtheorie Bonhöffer's, die Thalamustheorie Gowers' und die von Lewandowski und Stadelmann herangezogene Kapseltheorie. Im folgenden werden wir sehen, dass an diesen Stellen hin und wieder auch histologische Bilder gewonnen worden sind, denen die Autoren eine wesentliche Bedeutung für den choreatischen Prozess beimassen. Jedoch ist von der Chorea paralytica ein anatomischer Befund nur erhoben worden von Rindfleisch und dieser ist ziemlich belanglos. Er besteht in einer Rötung des linken Plexus thorioiedus. Die Nissl'schen Granula in den Vordersäulen des Rückenmarks waren gequollen. Hingegen hob er hervor, dass die Fasern der gelähmten Muskeln sehr verschieden breit waren, sich als stark aufgequollen und geschlängelt erwiesen, sich verschieden intensiv färbten, nur mangelhafte Querstreifung zeigten und abschnittweise in einer feinkörnigen strukturlosen Masse aufgelöst waren, die Muskelkerne waren vermehrt und reihen- und zeilenmässig gelagert.

Bei den Sektionen der nichtparalytischen Chorea minor fand Anton kleine Hämorrhagien und Erweichungen und Zunahme des Gliagewebes, Elischer Kernvermehrung der Glia, Degeneration in den Ganglienzellen, degenerative und entzündliche Prozesse in den peripheren Nerven, Naunwersch Entzündungsherde in Brücke und verlängertem Mark, im Grosshirnmarklager und der inneren Kapsel, Blutungen dort und in den Hirnstielen und in den Entzündungsherden, Degeneration der Nervenfasern am ausge-

sprochensten in den Vorderseitensträngen des Halsmarks. Reinhold beschreibt geschichtete Thromben, die den Sinus longitudinalis verstopften, und oberflächliche flächenhafte Blutungen der Pia mater, des Scheitelhirns und an den Vierhügeln, ferner Thrombosierung des Sinus transversus und petros ussuperior sowie beider Sinus cavernosi. Cramer und Tübben fanden die Gefäße prall gefüllt, perivaskuläre Blutungen und randständige Gliäkerne. v. Orzechowski stellte eine grosse Zahl embolischer Herde, in der Zentralwindungengegend allein 30 aus Kokkenpropfen, Eiter und umschriebenen Nekrosen bestehend, ferner Degeneration in der Gegend der Nuclei dentati, Kernansammlungen an den Ganglienzellen der Thalamuskerne und ein im Verhältnis zum übrigen Nervensystem Zurückgebliebensein der Thalamuskerne selbst fest. Hudovernig legte besonderen Wert auf das Auftreten kugliger Gebilde, Choreakörperchen genannt, in den Pyramidenbahnen und an den Stammganglien. Er erwähnt weiter Ependymitis, Leptomeningitis, körnigen Zerfall, besonders der grossen Pyramidenzellen, das Auftreten wabenartiger Räume in den Pyramidenzellen des Ammonshornes, Verdickung der Gefäßwände, Neubildung von Gefäßen, Rundzelleninfiltration, ödematöse Infiltration, besonders im Gebiet der motorischen Bahnen, der Brücke und des verlängerten Marks. Preobraschenski fand Hyperämie, blutige Exsudate in Hirnrinde und Pia mater, diffuse Chromatolyse der Pyramidenzellen, Kernschwellung in den Purkinje'schen Zellen und in den Muskeln Kernvermehrung, Blutungen und Leukozytenansammlung. Auch Reichardt fand Blutungen in und unter der Hirnrinde, besonders im zentralen Höhlengrau, im Sehhügel und Aquäductus und hält die Degeneration der Nervenfasern am hinteren Abschnitt der inneren Kapsel im Sehhügel und im lateralen Mark des Pulvinar für lokalisatorisch bedeutungsvoll, obwohl auch der gesamte Rückenmarksquerschnitt Degenerationen aufwies. Multiple Thrombose, hauptsächlich in den motorischen Beinzentren, Ablagerung zahlreicher Fetttröpfchen in und an den Gefäßen und Vorkommen scholliger Massen in der Adventitia einer Vene des Globus pallidus beobachtete Okada.

Ich lasse nunmehr zunächst die Krankengeschichte und den Sektionsbefund meines eigenen Falles folgen.

Franz B., Laufbursche, 16 $\frac{1}{2}$ Jahre alt. Pat. erkrankte 3 Wochen vor der Aufnahme in die Klinik plötzlich mit massenhaften Zuckungen in den Gliedern, Rumpf und Kopf. Einige Tage vorher hatte er schon an Schwindel gelitten. Rheumatismus war nicht aufgetreten. Gleichzeitig mit den Zuckungen trat eine bedrohliche Schlaflosigkeit ein, er wurde psychisch unklar, zerschlug Geschirr, teils infolge der Zuckungen, teils mit Absicht. Er fühlte sich in der ersten Woche wie betrunken, nachts redete er dummes Zeug. Am 25. 4. 1914 behauptete er, nicht essen zu können, er hielt die Hände in eigentlich gebeugter Stellung im Handgelenk, während die

Finger gestreckt blieben. Am 28. 4. wird er in das städtische Krankenhaus aufgenommen.

Dortige Krankengeschichte: Fast sämtliche Muskeln sind in ununterbrochener halbkoordinierter Bewegung, die Hände nehmen eine eigentümlich gedrehte Haltung im Handgelenk ein, die Finger werden gestreckt, der Kopf entweder in den Nacken geworfen oder zur Seite gedreht, die Augen sind in ständiger Bewegung, die Beine werden gebeugt, der Kranke selbst wirft sich von einer Seite auf die andere und redet ununterbrochen schwer verständlich. „Die Aeussерungen sind von der Art der Phantasien, es besteht starke Ideenflucht.“ Die Erscheinungen nahmen zu, wenn man ins Zimmer trat. Schlaf besteht nicht. Er isst nur, wenn sich niemand im Zimmer aufhält, sonst ist ihm schwer oder fast nichts beizubringen, da er den Mund schliesst oder ausspeit, wenn man sich ihm mit einem Medikament nähert. Unter Brombehandlung bessert sich der Zustand, der Kranke wird ruhiger und schläft mehr, und auch die Nahrungsaufnahme steigert sich. Am 12. 5. tritt wieder eine Verschlimmerung ein. Am 15. 5. wird er in die Klinik aufgenommen.

Körperlicher Aufnahmefund: Muskulatur und Knochenbau mässig, sehr dürtiges Fettpolster, Herpes des Mundes, ausgesprochener Langschädel, Zähne sehr defekt, Lunge und Herz nicht zu untersuchen wegen der grossen Unruhe, Puls klein, 100 in der Minute. Pupillen gleich und mittelweit, Licht- und Konvergenzreaktion erhalten. Die Kniereflexe sind vorhanden, ebenso die Schleimhautreflexe. Die Lidspalten sind gleichweit. Im Fazialisgebiet viele zuckende Bewegungen, die Zunge schnalzt fortwährend. Der ganze Körper wird besonders bei erhöhter Aufmerksamkeit von inkoordinierten Bewegungen erfasst. Der Kopf fällt zur Seite, die Beine werden gespreizt, der Rücken konkav gebogen, der Daumen ist eingeschlagen, ebenso die anderen Finger, sie werden dann wieder gestreckt. Bei passiven Bewegungen werden die Beine angespannt.

Auf Anruf reagiert er kaum, er beantwortet keine Frage, nennt auch seinen Namen nicht, sondern stösst nur unartikulierte Laute aus.

17. 5. Der Kranke wiederholt alle gehörten Worte, ist sehr unruhig und fällt über das Bettgeländer. Beim Sitzen berührt der Kopf ruckweise die vordere Stuhlkante, er schnalzt mit der Zunge, behält keine Minute die liegende Stellung ein, zieht die Beine an und streckt sie dann wieder.

18. 5. B. gibt seinen Namen richtig an, äussert, er sei krank, seit wann, wisse er nicht. Das Datum kann er nicht angeben, ebensowenig die Wohnung seiner Eltern; hingegen nennt er seinen ehemaligen Dienstherrn, dessen Geschäft und die Strasse, in der sich dies befand. Bei angespannter Aufmerksamkeit wird er unruhiger.

20. 5. Die Bewegungen sind weniger stark, hauptsächlich sind jetzt die Gesichtsmuskeln betroffen; die Sprache ist daher fast unverständlich. Die Unruhe wird gesteigert, wenn man sich mit ihm beschäftigt, so dass z. B. bei Lumbalpunktion die Nadel abbricht. Beginnender Dekubitus.

26. 5. Linksseitige schlaffe, sensible und motorische Lähmung. Babinski links +, Gesicht frei von Lähmung.

27. 5. Kein Babinski, Sensibilität intakt, lässt linkes Bein und linken Arm schlaff herunterfallen und nimmt infolge der rechtsseitigen Unruhe und links-

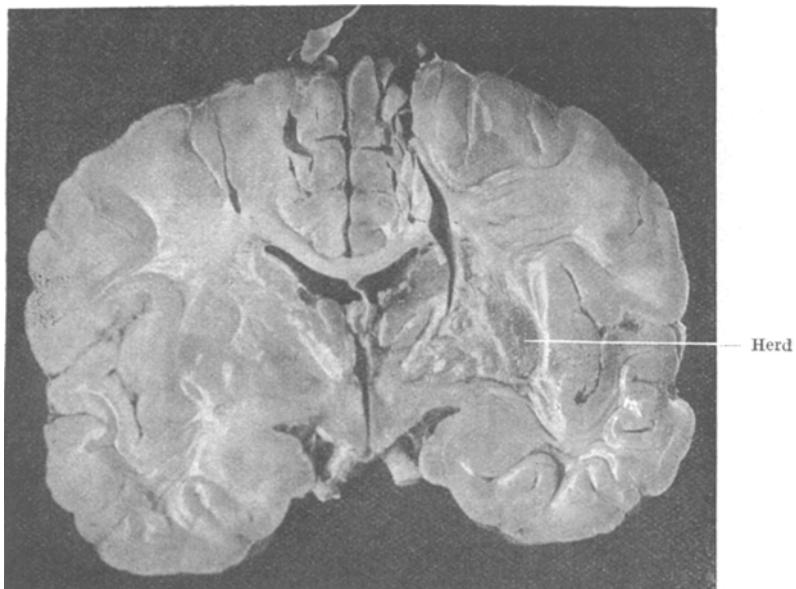
seitigen Lähmung eigenartige Stellungen ein. Hält z. B. die linke Hand hinter dem Rücken.

2. 6. Starke Rasselgeräusche, Durchfall, lässt Urin und Stuhlgang unter sich.

Am 4. 6. tritt der Exitus ein, nachdem die Durchfälle bis zuletzt sich sehr gehäuft hatten.

Das untersuchte Blut war völlig steril geblieben. Die Lumbalpunktion hatte ein negatives Ergebnis.

Sektionsbefund: Endocarditis verucosa, enorme Halslymphdrüsenschwellung, Milz- und Niereninfarkt, Lungentuberkulose, die Halslymphdrüsen erreichen



Mandelgrösse. Die Gehirnhäute sind etwas getrübt, beim Durchschnitt durch das Gehirn fällt sofort ein graugrüner, sich nach hinten vergrößernder Erweichungsherd auf, der die ganze innere Kapsel, den Linsenkern, die graue Substanz des Hypothalamus einnimmt und von der äusseren Kapsel begrenzt wird, nach aussen, während die untere Grenze ziemlich scharf über der Substantia perforata anterior abschliesst (Fig.).

Histologisch finden sich zahlreiche im Marklager verstreute, auch subkortikale Blutungen von zum Teil beträchtlichem Umfange, Verdickungen der Wände der Gefäße, welche selbst mit geschichteten Thromben in der Mehrzahl angefüllt sind. Besonders finden sich thrombosierte Gefäße im Erweichungsherde, dort sieht man auch bei Anwendung der Thioninfärbung eine grosse Menge Abräumzellen, welche einen grünlichen Ton angenommen haben. Die Ganglienzellen sind frei von jeder Veränderung. Eine auffallende Pigmentierung in den Zellen der Substantia ferruginea, welche aber als normal anzusprechen ist. Nach der Marchischen Methode

gefärbt, zeigt sich ausgesprochene Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn, welche zur rechten Körperseite leitet; außerdem geringe Tüpfelung im hinteren Längsbündel. Im Brustmark zeigt sich eine elliptische Gruppe runder Zellen von blauem bis blauviolettem Tone in konzentrischen Schichten, von der Form der Gliazellen. Die Lage der Zellgruppe, innerhalb deren die grösseren Zellen nach aussen liegen, verschiebt sich je nach der Höhe des Schnittes von der hinteren Kommissur bis in die Nähe des Austritts der hinteren Wurzel.

In mancher Hinsicht bietet dieser Fall Erscheinungen, die keineswegs gewöhnlich sind. Klinisch und anatomisch zeigt sich vor allen Dingen die Tatsache der allerschwersten septikämischen Erkrankung. Hierbei mag dahingestellt sein, ob die enorme Vergrösserung der Halsdrüsen nicht auch mit durch die Tuberkulose veranlasst war, jedenfalls finden wir als Zeichen der schweren Sepsis Milz- und Niereninfarkt. Auffallend ist, dass bei der ausgesprochenen Veränderung der Herzkappen anamnestisch nichts von einer früheren Erkrankung an einem Herzleiden oder an Rheumatismus zu finden war. Trotz dieser schweren Erscheinungen, die auch klinisch in den finalen Durchfällen ihren Ausdruck fanden, war sowohl der Befund im Liquor völlig negativ als auch das Ergebnis der Blutuntersuchung. Die choreatischen Bewegungsstörungen waren aussergewöhnlich heftig, während die Lähmungserscheinungen, soweit sie motorischer Natur waren, nicht wesentlich von den anderen Orts beschriebenen Fällen paralytischer Chorea abwichen. Sehr bemerkenswert ist die durch den Sitz des Herdes erklärbare kurze Dauer der sensiblen Lähmungserscheinungen und das nur wenige Tage feststellbare Vorhandensein des Babinski'schen Phänomens. Die choreatischen Bewegungen waren nicht nur quantitativ äusserst heftig, sondern auch qualitativ sehr eigenartig; besonders nach dem die Lähmungserscheinungen aufgetreten waren. Sie erinnern an die Bewegungsstörungen, welche Bückler bei einem Kranken mit Erweichungsherd beschrieben hat.

Als aussergewöhnlich muss man auch die psychischen Störungen bezeichnen, die unser Kranke bot: Unorientiertheit, Ideenflüchtigkeit und Amnesie erscheinen ja bei solch schwerem Krankheitszustande nicht weiter verwunderlich und bei Chorea mehrfach beobachtet; eigenartig aber war das negativistische Verhalten, die Tatsache z. B. dass er nicht ass, wenn jemand im Zimmer war, dass er keine Medizin zu sich nehmen wollte, während der Mutismus, den andere Autoren, z. B. Fahrenkamp, beschrieben haben, doch bei weitem nicht so augenfällig ist. Auch kann es sich hier nicht um eine Beteiligung der Schluckmuskulatur handeln, die das Verhalten erklären könnte, denn allein gelassen, ass der Kranke sehr gut. Eine symptomatische Psychose im engeren Sinne kann auch nicht angenommen werden, wenigstens liegt hier kein geschlossenes Krankheitsbild vor. Das eigenartig negativistische Verhalten hörte auf trotz Weiterbestehens der Krankheit und war

ganz unabhängig von den zum Teil sehr hohen Temperaturen (41,8 am 18. 5. 1914). Andeutungen von Negativismus, ablehnendes Verhalten, sich Verstecken hat auch Kleist bei Chorea psychosen erwähnt. Maniakalische Zustände — B. zerwarf anfangs Geschirr — finden sich häufig bei Chorea-tischen. Bei diesem ausgesprochenen Negativismus aber, bei gleichzeitiger Echolalie eines Chorea-kranken muss man unwillkürlich an Wernicke's Motilitätspsychosen und ihr nahe Verhältnis zur jetzigen Dementia praecox denken.

Das Vorhandensein des Erweichungsherdes ist bei der Chorea paralytica meines Wissens noch nicht beschrieben. Es hat für diese nicht dieselbe lokalisatorische Bedeutung wie etwa bei der Chorea apoplektica, denn es ist in unserem Falle nicht zu entscheiden, in welchem Stadium der Krankheit sich der Erweichungsherd ausgebildet hat. Anzunehmen freilich ist, und die Annahme gewinnt durch den Sitz des Herdes festeren Boden, dass er mit der schlaffen Lähmung in Zusammenhang steht, denn sonst hätte er sich ja auch auf der anderen Seite finden müssen. Hervorzuheben ist aber, dass in dem von Rindfleisch untersuchten Fall sich doch nichts von einem derartig grossen Herde gefunden hat. Kleinere Erweichungsherde, wie sie bei Chorea minor beschrieben sind, hatten andererseits keine Lähmungen im Gefolge.

Eine gleiche Unsicherheit in der Beurteilung der Befunde nötigt uns das verschiedene Verhalten der Muskelfasern und Kerne auf. Bei Rindfleisch eine ausgiebige Veränderung von wechselndem Charakter in der Struktur und Färbbarkeit, also Lebensfähigkeit der Kerne und Fasern, in meinem Falle nur ein etwas gequollneres Aussehen der Muskelfasern der erkrankten Seite.

Der eigenartigen Zellgruppe im Brustmark kann man nur den Wert einer zur Erkrankung neigenden Anlage zusprechen. Hingegen erscheint der Befund der einseitigen Seitenstrangsdegeneration insofern wertvoll, als hier wohl Vergleiche möglich sind mit den Degenerationserscheinungen in den Fällen anderer Autoren, besonders Reichardt's. Bei diesen, wo beiderseits nur choreatische Störungen vorhanden waren, war der ganze Querschnitt des Marks degeneriert, bei mir, wo etwa 5 Wochen nach Beginn der Erkrankung die Lähmung auftrat, nur die eine Seite. Hieraus ist der Schluss berechtigt, dass in meinem Falle die Degenerationserscheinungen eine Folge der choreatischen Bewegungen waren und nicht etwa der Lähmung, dass also die Degeneration auf eine übermässige Inanspruchnahme, eine Art Abnutzung, zurückzuführen ist. Die Thrombosierung und die Blutungen sind meinem Fall mit den früher beschriebenen gemeinsam und wohl der Ausdruck schwerster Toxinwirkung. Zellveränderungen aber fanden sich bei meinem Kranken nicht.