

## XVIII.

# **Ueber doppelseitige Athetose und verwandte Krankheitszustände („striäres Syndrom“). Ein Beitrag zur Lehre von den Linsenkernerkrankungen.**

Von

**A. Westphal (Bonn).**

(Mit 17 Abbildungen im Text.)

Die Frage nach der Bedeutung und der Funktion des Linsenkerns hat in neuerer Zeit wesentliche Förderung durch eine Reihe von Arbeiten erfahren, welche deutlich die nutzbringende Verbindung von klinischen Beobachtungen und pathologisch-anatomischen Untersuchungen zeigen. Auf den durch die bekannten Veröffentlichungen von Anton, Oppenheim und C. Vogt, sowie von Wilson u. a. geschaffenen Grundlagen arbeiteten zahlreiche Forscher mit Erfolg weiter und erweiterten unsere Kenntnisse von den Erkrankungen der Stammganglien und der durch diese bedingten Bewegungsstörungen. Die Arbeiten aus der neuesten Zeit, wie die von Marburg<sup>1)</sup>, v. Stauffenberg<sup>2)</sup>, H. Dentsch<sup>3)</sup> und Thomalla<sup>4)</sup> geben auf Grund eigener Beobachtungen an der Hand der Literatur eine gute Uebersicht und kritische Betrachtung des Standpunktes unserer Kenntnisse auf diesem Gebiete, so dass ich, um Wiederholungen zu vermeiden, auf die Ausführungen dieser Autoren verweise, um auf die uns interessierenden Punkte später des Näheren einzugehen. In klinischer Hinsicht ist unsere Kenntnis von den extrapyramidalen

1) Zur Pathologie und Pathogenese der Paralysis agitans. Jahrb. für Psych. u. Neurol. 1914. 36. Bd. (Festschrift.)

2) Zur Kenntnis des extrapyramidalen motorischen Systems. Zeitsehr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1918. 39. Bd.

3) Ein Fall von symmetrischer Erweichung im Streifenbügel und im Linsenkern. Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1917. 37. Bd.

4) Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athetose double, Wilson'scher Krankheit und Pseudosklerose. Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych. 1918. 41. Bd.

Bewegungsstörungen besonders durch v. Strümpell<sup>1)</sup> gefördert worden, dessen Arbeit über den „amyostatischen Symptomenkomplex“ klarend und sichtend gewirkt hat, indem in ihr die verwandtschaftlichen Beziehungen von anscheinend so verschiedenartigen Symptomen, wie sie uns bei der sogenannten „Pseudosklerose“ (Westphal-Strümpell), der Wilson'schen Krankheit, der doppelseitigen Athetose, der Paralysis agitans usw. im Gegensatz zu den durch Affektion der Pyramidenbahn hervorgerufenen Erscheinungen, entgegentreten, dargetan werden. In jüngster Zeit ist von C. und O. Vogt<sup>2)</sup> der erste Versuch gemacht worden, die von C. Vogt in ihren früheren Arbeiten als „striäres Syndrom“ bezeichneten Motilitätsstörungen nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten einzuteilen.

Die Untersuchungen C. u. O. Vogt's haben zur Unterscheidung „von vier ganz differenten pathologisch-anatomischen Prozessen geführt, von denen jedem ein so charakteristisches klinisches Bild entspricht“, dass die Autoren auf Grund desselben „den pathologisch-anatomischen Prozess diagnostizieren und den weiteren Verlauf voraussagen können“. Für die Auffassung der subkortikalen Bewegungsstörungen ist die neueste Arbeit Kleist's<sup>3)</sup> von Bedeutung, welche die bisher vorliegenden Erfahrungen besonders auch in theoretischer Hinsicht mit einander zu verknüpfen sucht.

So gross die Fortschritte sind, die diese Veröffentlichungen auf dem uns beschäftigenden Gebiete gebracht haben, geht doch aus denselben hervor, dass es sich zunächst vielfach noch um vorläufige Einteilungs- und Erklärungsversuche der mannigfachen in Frage kommenden Symptomenkomplexe handelt, und dass wir von einem vollen Verständnis der klinischen und pathologisch-anatomischen Zusammenhänge noch weit entfernt sind, so dass in erster Linie die Herbeischaffung neuen Tatsachenmaterials nötig ist, welches geeignet ist, einerseits festzustellen, ob die bisherigen Erfahrungen durch neue Befunde eine Bestätigung finden, andererseits die noch vorhandenen Lücken unseres Wissens auszufüllen. Aus diesem Grunde erfolgt hier die Veröffentlichung von drei in mancher Hinsicht bemerkenswerten Fällen, die verschiedene Formen „striärer“ Motilitätsstörungen betreffen, von denen in zwei Fällen die

1) Zur Kenntnis der sogenannten Pseudosklerose, der Wilson'schen Krankheit und verwandter Krankheitszustände (der amyostatische Symptomenkomplex). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1915. 54. Bd.

2) Erster Versuch einer pathologisch-anatomischen Einteilung striärer Motilitätsstörungen nebst Bemerkungen über seine allgemeine wissenschaftliche Bedeutung. Journal. f. Psychol. u. Neurol. 24. Bd.

3) Arch. f. Psych. u. Nervenkrank. 59. Bd. 2. u. 3. H.

Erkrankung des C. striatum durch die Sektion nachgewiesen und die Veränderungen histologisch untersucht werden konnten, während sich der dritte Fall noch in unserer Beobachtung befindet.

Fall 1<sup>1)</sup>. Johann Reichardt, 43jähriger Arbeiter. Aufnahme am 11. 2. 1918. Es besteht keine hereditäre Belastung. Das Zittern, an welchem sein Vater in späterem Lebensalter gelitten haben soll, war auf den Potus desselben zurückzuführen. Pat. hat vorübergehend 3—4 Mal, jedes Mal etwa 8 Wochen in Fabriken mit Bleiweissfarben zu tun gehabt. Koliken oder andere Symptome von Bleivergiftung sind nicht aufgetreten. Er hat vor einigen Jahren einen Tripper und einen Schanker akquiriert. Ueber den genauen Zeitpunkt der Infektion ist nichts zu erfahren, ebenso wenig darüber, ob eine spezifische Behandlung stattgefunden hat. In den letzten Jahren hat er viel an Kopfschmerzen, Schwindel und Ohrensausen gelitten. Das Gedächtnis soll erst in der letzten Zeit abgenommen haben. Das jetzige Leiden, wegen dessen Pat. das Krankenhaus aufsucht, hat sich nach seinen Angaben schnell innerhalb weniger Tage, vor einigen Wochen eingestellt. Er bemerkte damals zuerst unwillkürliche Bewegungen im linken Arm und Bein, denen sich „Zuckungen“ in der Gesichtsmuskulatur anschlossen. Ein Zustand von Bewusstlosigkeit oder Trübung des Bewusstseins ist dieser Störung nicht vorangegangen; dieselbe soll ohne besondere psychische Begleiterscheinungen entstanden sein.

Pat. ist ein Mann von mässigem Ernährungszustand. Zeichen einer früheren Bleivergiftung (Bleisaum) sind nicht vorhanden. In der linken Inginalgegend eine von einer Inzision hervorrende Narbe. Die auffallendste Erscheinung bietet bei der Aufnahme ein fortwährendes Grimassieren.

Es handelt sich um langsame Bewegungen, durch welche der Mund und die angrenzenden Wangenpartien abwechselnd nach links und rechts oder in die Höhe gezogen werden, dabei werden Schmeckbewegungen ausgeführt, Schnalzlaute ausgestossen, der Mund oft rüsselartig vorgestreckt. Trotz dieses Grimassierens hat der Gesichtsausdruck etwas eigenartig Starres. Die Zunge nimmt an der Störung Teil, macht, aus dem Munde herausgestreckt, langsame drehende Bewegungen. Beim Zeigen der Zunge hört das Grimassieren vorübergehend auf. Im linken Arm und Bein bestehen langsame, drehende Bewegungen von ausgesprochen athetotischem Charakter, die auffallenderweise nicht die distalen Enden der Extremitäten, die Finger und Zehen, sondern die grossen Gelenke betreffen. Die Bewegungen finden statt im Schulter- und Hüftgelenk, Knie- und Ellenbogengelenk, sowie im Hand- und Fussgelenk. Beugungen und Streckungen, Ab- und Adduktionen wechseln miteinander ab. Am linken Vorderarm und Hand sind häufig Pronationsbewegungen zu beobachten. Die linke Schulter ist in der Regel in die Höhe gezogen. Wenn Pat. steht, stellt sich der linke Fuss in Spitzfussstellung, so dass in diesem

---

1) Dieser Fall ist von mir in der Sitzung der niederrheinischen Gesell vom 4. 3. 1918 vorgestellt worden. Referat Deutsche med. Wochenschr. 1918. Nr. 16.

Stadium des Leidens, die durch die athetotischen Bewegungen bedingte Körperhaltung der Abb. 1 entspricht. Hand in Hand mit den athetotischen Bewegungen gehen Muskelspasmen von wechselnder Intensität und Dauer. Bei passiven Bewegungen in den betroffenen Gelenken ist ein bald leichterer, bald stärkerer spastischer Widerstand zu fühlen, der bei plötzlichen, brüsken, passiv vorgenommenen Bewegungen nicht stärker wird, sondern eher nach einigen schnell auf einander folgenden Bewegungen an Intensität nachlässt. Lähmungserscheinungen bestehen an den Extremitäten nicht.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind lebhaft, ohne deutlich gesteigert zu sein. Kein Babinski, Oppenheim rechts mitunter angedeutet, aber nicht deutlich vorhanden. Es besteht ein leichter Grad von Inkontinenz der Blase mit Harnröhrenstinken. Bauchdeckenreflexe vorhanden. Die Pupillen reagieren gut auf Lichteinfall und Konvergenz. Augenhintergrund normal. Kein Pigmentring an der Kornea vorhanden. Gehirnnerven abgesehen von der Bewegungsstörung im Mundfazialis ohne Besonderheiten. Was die Intelligenz des Pat. betrifft, ist eine genauere Prüfung derselben nicht möglich, da er alle Angaben mit sehr schwer verständlicher, leiser, mitunter stockender Sprache, die einen etwas nasalen Beiklang hat, macht. Es lässt sich aber feststellen, dass das Gedächtnis gelitten hat, was aus den sich widersprechenden Angaben des Pat. über zeitliche Verhältnisse seiner Vorgeschichte hervorgeht. Besonders ist die Merkfähigkeit herabgesetzt. Pat. vermag öfters über die gewöhnlichen Vorkommnisse des täglichen Lebens, das Einnehmen der Mahlzeiten usw. keine richtigen Angaben zu machen. Gröbere Störungen der Intelligenz scheinen nicht zu bestehen. Sinnestäuschungen oder Wahnvorstellungen sind nicht vorhanden. Die Stimmung ist, seinem qualvollen Zustande entsprechend, eine deprimierte, er bittet häufig um Schlafmittel, da im Schlaf die unwillkürlichen Bewegungen vorübergehend aufhören. Die Untersuchung der inneren Organe, besonders auch der Leber und Milz ergibt keinen von der Norm abweichenden Befund. Keine stärkere peripherische Arteriosklerose. Die Nahrungsaufnahme ist durch mitunter auftretende, nicht konstant vorhandene Behinderung des Schluckaktes gestört. Es besteht starke Salivation. Die Wassermann'sche Reaktion ist im Blut und Liquor negativ. Während sich die langsamen, drehenden, athetotischen Bewegungen in den ersten Tagen der Beobachtung auf die linksseitigen Extremitäten beschränken, greifen sie bald auch auf die rechte Körperseite über. Zuerst werden athetotische Bewegungen im rechten Arm konstatiert, denen bald auch solche des rechten Beins folgen. Bei dem Versuch des Pat. zu gehen, fällt zuerst auf, dass auch die Muskeln des Rumpfes an der Bewegungsstörung teilnehmen. Pat. geht mit langsam kleinen Schritten, in steifer Körperhaltung. Beim Gehen tritt dann eine allmählich immer mehr zunehmende Beugung des Rumpfes nach vorne in sehr auffälliger Weise in die Erscheinung. Die Wirbelsäule wird kyphotisch nach hinten gekrümmmt, der Kopf nach vorne gebeugt gehalten. Nach wenigen Schritten bleibt Pat. in dieser Stellung mit vornübergebeugtem Rumpf, gebeugten Knie- und Hüftgelenken stehen, ist nicht im Stande weiter zu gehen (Abb. 2 u. 3). Mitunter kommt es aus dieser

stehenden Stellung heraus oder auch beim Versuch, weiter zu gehen, zu der Erscheinung der Retropulsion in ausgesprochener Weise; er fängt an, sich mit kleinen steifen Schritten, in beschleunigtem schiessendem Tempo nach rückwärts zu bewegen. Mitunter treten auch Andeutungen von Lateropulsion hervor. Diese Erscheinungen in Verbindung mit der steifen nach vorn gebeugten Körperhaltung, dem starren Gesichtsausdruck, der profusen Salivation verleihen dem Krankheitsbilde vorübergehend eine weitgehende Ähnlichkeit mit der Paralysis agitans. Die Haltung der Arme ist bei den Gehversuchen eine verschiedene, wechselnd nach der Intensität und Lokalisation der gerade wirksamen unwillkürlichen Bewegungen und Muskelspannungen (Abb. 2—3). In Folge derselben kommt es auch bei ruhiger Rückenlage zu ganz grotesken Körperhaltungen. Zunächst treten starke Beugebewegungen in Hüft- und Kniegelenken, häufig mit Adduktionsbewegungen verbunden auf (Abb. 4), denen eine extreme Beugung des Rumpfes und Kopfes nach vorn folgt, so dass schliesslich Pat. den Körper bogenförmig nach vorn gekrümmt, nur mit einem Teil des Rückens auf dem Bett aufliegend, mit von der Unterlage weit abgehobenen Beinen und Gesäß sozusagen über seiner Lagerstätte schwiebt (Abb. 5) und längere Zeit in dieser merkwürdigen Stellung, die er willkürlich nicht zu ändern vermag, verharrt. Es ist bemerkenswert, dass diese bizarren, an die Verdrehungen beim „Torsionsspasmus“ erinnernden Körperhaltungen nach einem gewissen Rhythmus in mehr oder weniger regelmässigen Intervallen und auch nach einem bestimmten Typus der Aufeinanderfolge der eigenartigen Bewegungen einzutreten und zu verlaufen pflegen. Während dieser Phasen ist der hypertonische Zustand der Muskeln, wie er uns bei dem Versuch von passiven Bewegungen entgegentritt, besonders deutlich ausgeprägt. Nach einigen Minuten pflegt die abnorme Körperhaltung zusammen mit den starken Spasmen wieder zu verschwinden. Andauernd ist zu beobachten, dass psychische Reize der allerverschiedensten Art verstärkend auf die athetotischen Bewegungen einwirken, oder dieselben, wenn sie zeitweilig nicht hervortreten, wieder auslösen. Oft genügt das Herantreten an das Bett, das blosse Anreden des Kranken, um sie hervorzurufen. Mitunter sieht man, dass auch die Zehen und Finger, die früher keine athetotischen Bewegungen zeigten, in geringerem Grade von dieser Störung jetzt mitbetroffen sind. Die athetotischen Bewegungen im Gesicht, die sich zuerst auf den Mundfazialis beschränkten, greifen allmählich auch auf die anderen Aeste des Fazialis über, so dass es schliesslich zu einem allgemeinen Grimassieren kommt. Diese Bewegungen zeigen stets den exquisit langsam, ziehenden Charakter der Athetose. Das Schlucken und die Sprache wird in immer höherem Grade gestört, so dass die Nahrungsaufnahme grosse Schwierigkeiten macht, besonders ist das Schlucken von Flüssigkeiten behindert, während das Kauen fester Speisen besser vonstatten geht. Die Sprache ist kaum mehr verständlich; Pat. versucht mitunter durch die in den Mund gesteckten Finger die unwillkürlichen Bewegungen desselben zu unterdrücken. Der gesamte Krankheitsverlauf lässt trotz seines ausgesprochen progressiven Charakters, mitunter Remissionen von kurzer Dauer erkennen, in denen die Athetosebewegungen mehr zurücktreten, mitunter vorübergehend verschwinden.

Abbildung 3.



Abbildung 2.



Abbildung 1.

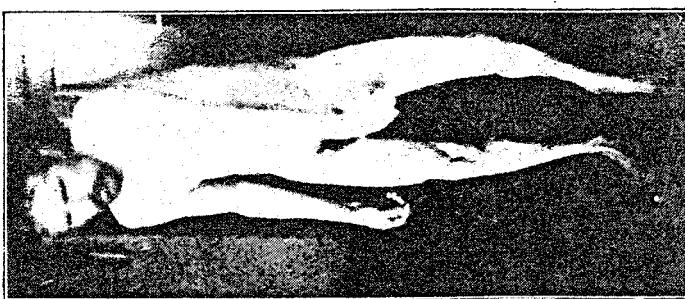


Abbildung 4.  
Abbildung 5.



Abbildungen 1—5: Athetotische, Torsionspasmus ähnliche, Haltungen und Verbeugungen des Patienten.



Pat. ist durch die sich plötzlich einstellenden spastischen Zustände der Körpermuskulatur in seinen Aktionen sehr behindert; er vermag z. B. nicht allein aus dem Bett zu kommen, sondern verharrt bei diesen Versuchen mitunter in ganz bizarren Stellungen, wie erstarrt auf der Bettkante sitzend. Eine auffallende Bewegungsarmut tritt in seinem äusseren Verhalten hierbei deutlich hervor. Was den übrigen Befund am Nervensystem betrifft, ist das Oppenheim'sche Zeichen, welches am Beginn der Beobachtung rechts zweifelhaft war, später rechts andauernd deutlich vorhanden, ebenso ist der Gordon'sche Reflex rechts in ausgesprochener Weise nachweisbar. Links sind diese Zeichen nur mitunter und weniger deutlich zu konstatieren.

Babinski fehlt beiderseits andauernd. Die Bauchdeckenreflexe sind deutlich vorhanden. Die Sehnenreflexe sind an den Beinen sehr lebhaft, aber nicht ausgesprochen pathologisch gesteigert, nur einmal war vorübergehend beiderseits Fussklonus vorhanden. Keine „paradoxe Kontraktion“. An den Armen sind die Sehnenreflexe nicht gesteigert, von normaler Stärke.

Anhaltende Kontrakturen oder Lähmungen sind nicht zur Entwicklung gekommen, wie sich in den Zeiten von vorübergehendem Verschwinden der

Spasmen nachweisen lässt. Die Bewegungsstörung lässt andauernd den Charakter der Athetose erkennen, choreiforme Bewegungen oder Tremor werden nicht beobachtet. Kurz dauernde klonische, auf den linken M. sartorius beschränkte Zuckungen sind einmal bemerkt worden. Sogenannte „identische“ Mitbewegungen sind nicht zu konstatieren. Ataxie ist nicht vorhanden. Zielbewegungen werden, sobald sie nicht durch eintretende athetotische Spannungen verhindert werden, sicher ausgeführt. Sensibilitätsstörungen waren niemals

Abbildung 6.



Horizontalschnitt durch das Gehirn in der Höhe der Corpora striata gelegt.  
Das Putamen beiderseits bei H von kleinen Herden durchlöchert.

nachzuweisen. Wiederholt ist Urinträufeln zu beobachten. Keine Störungen der Stuhlentleerung. Erst in den letzten Wochen stellen sich Durchfälle ein, die den schon sehr erschöpften Pat. noch mehr herunterbringen. Fieberbewegungen sind während des gesamten Krankheitsverlaufes nicht beobachtet worden.

Exitus am 20. März 1918 nach kaum sechswöchentlichem Krankenhausaufenthalt.

Aus dem Sektionsprotokoll ist Folgendes hervorzuheben: Schädel dünn. Dura mässig gespannt. Pia dünn und durchscheinend. Gefässe an der Basis und der Fossa Sylvii zartwandig. Hirnwindingen nicht verschmälert. Ein durch das Gehirn geführter, den Linsenkern beiderseits freilegender Horizontalschnitt lässt eine bilaterale symmetrische Erkrankung desselben erkennen. Der hintere äussere Teil des Putamen zeigt beiderseits in einem etwa zehnpfennigstückgrossen Bezirk eine wabenartige Struktur, die bedingt ist durch mehrere hirsekorn- bis linsengrosse, dicht bei einander liegende Hohlräume (Abb.6). Die äussere Grenze dieses erkrankten Bezirks wird scharf durch die äussere Kapsel gebildet. Dorsalwärts reichen diese durchlöcherten Stellen beiderseits nur wenige Millimeter in die Tiefe. Die Hohlräume enthalten eine geringe Menge eines zähen, fadenziehenden, hellen Inhalts. Die übrigen Teile des Linsenkerns, der N. caudatus und der Thalamus opticus lassen makroskopisch keine Veränderungen erkennen. Ebenso erscheint das Rückenmark unverändert. Von den inneren Organen sind Herz und Aorta, Nieren, Magen und Hoden auffallend klein, ohne sonstige Veränderungen erkennen zu lassen. Die Leber ist etwas vergrössert, Gewicht 1650 g. Die Oberfläche glatt. Der Dickdarm stark hyperämisch mit zahlreichen Geschwüren.

Mikroskopische Untersuchung. Aus dem Gehirn wurde je ein kleines Stück aus der linken Frontalwindung, der vorderen und hinteren Zentralwindung, sowie aus dem erkrankten Linsenkern einer Seite in Alkohol gelegt zur Toluidinblaufärbung nach Nissl.

Das übrige in Formol konservierte Gehirn wurde zur weiteren Bearbeitung in das neurologische Universitäts-Laboratorium nach Berlin geschickt. Den Herren Kollegen O. Vogt und Bielschowsky bin ich für die liebenswürdige Ausführung dieser Untersuchungen zu vielem Dank verpflichtet. Ich gebe zunächst den von mir in Gemeinschaft mit Herrn Dr. Sioli am Alkoholmaterial gewonnenen Befund nieder.

1. Frontalwindung. Pia stellenweise etwas verdickt durch Fibroblasten und Abräumzellen mit ziemlich viel grünem Pigment. Gehirnoberfläche stark grobwellig, keine bemerkenswerte kernfreie Deckschicht. Keine Störung der Rindenarchitektur.

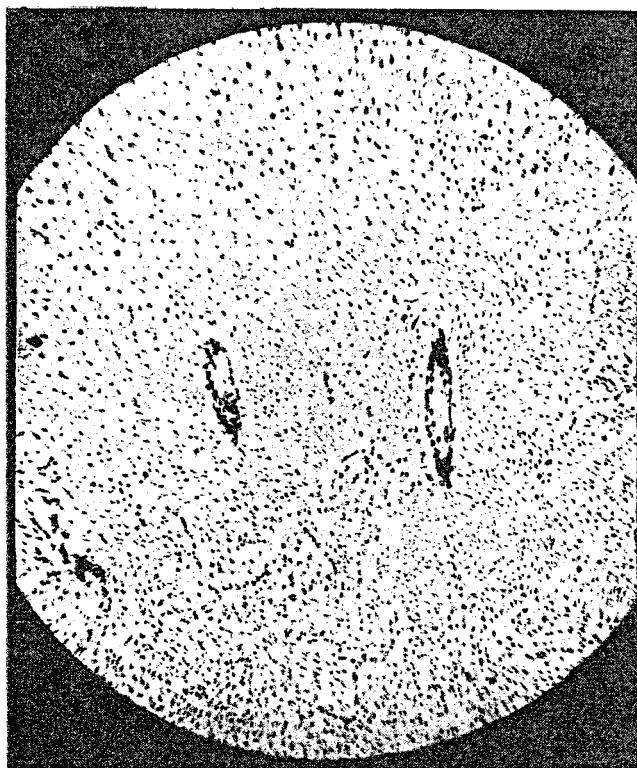
Die Gefässe der Hirnrinde und des Marks sind nicht vermehrt, einzelne Gefässe aber stark geschlängelt. Endothelkerne nicht vergrössert, aber stellenweise etwas vermehrt. In vielen Gefässwandzellen grüne Pigmentkörper. In den adventitiellen Scheiden vieler Markgefässen reichliche Zellansammlungen (Abb. 7), von denen ein grosser Teil als gelbes oder grünes Pigment enthaltende Abräumzellen erkennbar ist, ein anderer Teil nur grosse oder kleine Kerne ohne Protoplasma zeigt. Infiltrationszellen sind nicht mit Sicherheit nachweisbar. Es finden sich keine Plasmazellen.

Die Ganglienzellen befinden sich vielfach im Zustand der chronischen Veränderung in verschiedenen Graden des körnigen Zerfalls. Stellenweise starke Neuronophagie. Gliakerne stark vermehrt, es finden sich viele kleine, aber auch eine vermehrte Anzahl geschwellter Gliakerne. Stäbchenzellen sind nicht

vorhanden. Vordere und hintere Zentralwindung gleichen der 1. Frontalwindung, nur ist die Ganglienzellenveränderung geringer.

Linsenkern. Im Bereich des Linsenkerns finden sich in den adventitiellen Lymphscheiden neben Lymphozyten, Plasmazellen in wechselnder Anzahl. Während dieselben an manchen Stellen nur spärlich vertreten sind, sind sie an anderen Stellen zahlreicher vorhanden, liegen mitunter in den

Abbildung 7.



Perivaskuläre Zellanhäufungen (Mark des Stirnhirn); schwache Vergrösserung.

Lymphscheiden der kleinen Gefässe dicht beieinander (Abb.8). Daneben sind zahlreiche Pigment-führende Abräumzellen sichtbar. Unregelmässig im Gewebe zerstreut sind zahlreiche Stäbchenzellen sichtbar.

Die Ganglienzellen sind vielfach verändert im Sinne eines körnigen Zerfalls mit Vorhandensein zahlreicher Zellschatten.

Die Gliakerne sind vermehrt, es finden sich besonders zahlreiche grosse geschwollte Kerne, umgeben von Stippchen oder hauchartigen Protoplasmafortsätzen.

Das Resultat der bisherigen histologischen von Prof. Bielschowsky ausgeführten Untersuchung des in Formol aufbewahrten Materials lasse ich in abgekürzter Form folgen<sup>1)</sup>:

Bei schwacher Vergrösserung bietet das Gewebe der erkrankten Stelle des Putamen das Aussehen eines grosslöcherigen Schweizerkäses. Die Löcher enthalten häufig Ballen einer koagulierten, durchsichtigen und mit Kresylviolett metachromatisch gefärbten Substanz, in welcher sich nicht selten kristallinische Nadeln und Nadelbündel ausgeschieden haben. Die Löcher entsprechen in der Mehrzahl den stark erweiterten Lymphräumen der grösseren Arterien; zum Teil

Abbildung 8.



Plasmatzellen im perivaskulären Lymphraum eines kleinen Gefäßes des Corpus striatum (Zeiss homogen, Immersion).

lässt ihr Inhalt aber Reste eingeschmolzenen zentralen Gewebes (Gliakerne, schattenhaft abgeblasste Ganglionzellen, Rundzellen von lymphozytärem Aussehen) erkennen, Befunde, welche darauf schliessen lassen, dass neben einer erheblichen Lymphstauung auch eine sekundäre Einschmelzung des infiltrierten Gewebes in der Umgebung der Gefässe stattgefunden hat. Ferner

1) Das vollständige Ergebnis der anatomischen Untersuchung wird nach Fertigstellung derselben im Journal für Psychologie und Neurologie veröffentlicht werden.

finden sich in der Umgebung kleiner Arterien frische und Reste älterer Blutungen, welche ebenfalls an der Bildung der kleinzystischen Veränderungen des Gewebes mitgewirkt haben können.

Neben diesen in enger Beziehung zum Gefässapparat stehenden kleinen zystischen Herden finden sich im ganzen Putamen und vereinzelt auch im N. caudatus kleine runde, scharf begrenzte Proliferationszonen von Gliakernen, in deren Bereich sich auch zahlreiche Stäbchenzellen nachweisen lassen. Bei Eisenhämatoxylinfärbungen treten diese Herde mit ihren stark injizierten und gedrängt stehenden Kapillaren besonders deutlich hervor. Die Venen sind in den makroskopisch erkrankten Partien des Putamen von Rundzellen umsäumt. Die perivaskulären Infiltrate durchsetzen häufig die Gefäßwand und bilden gelegentlich breite Wälle. Sie enthalten vorwiegend lymphozytäre Elemente, aber auch Plasmazellen und vereinzelte Mastzellen. Dazwischen finden sich adventitiale, ein grünliches Pigment enthaltende Abbauzellen und freiliegende Pigmentklumpen. An den Gefäßen des Putamen und des Globus pallidus fällt ferner das reichliche Vorkommen von Kalkinelagerungen in den Gefäßwänden, teils in Form einer staubartigen Durchsetzung der Media, teils in der Bildung einer derben Konkrementsschicht zwischen Intima und Media auf. Häufig geht eine hyaline Metamorphose der Media mit dieser Inkrustation des Gefäßrohres Hand in Hand. Im Globus pallidus finden sich runde oder eiförmige, mitunter eine zwiebelartige Schichtung erkennenlassende Gebilde, die ihrer farberischen Reaktion nach kalkhaltige Verbindungen darstellen und als schollenartige dunkle Bildungen viele Kapillaren auf weite Strecken bedecken. Der N. caudatus bietet ähnliche Befunde wie der Linsenkern, nur in quantitativ abgeschwächtem Masse. Auch in den dem Linsenkerne benachbarten Inselwindungen, in der Regio substriata und dem Claustrum, sowie in der Pia der Inselwindungen sind zahlreiche erweiterte Gefässe, besonders Venen mit zellig infiltrierten Wandungen und erweiterten Lymphräumen vorhanden. Die Linsenkernschlinge, die Haube und die Faserung des Mittelhirns zeigen keine Abweichungen von der Norm, insbesondere weder Herde, noch sekundäre Degenerationen. Die Parenchymbestandteile sind in dem erkrankten Linsenkerngebiet im Zellbild relativ wenig verändert. Immerhin sieht man nicht selten an den grossen Zelltypen des Putamen und Globus pallidus Zerfallserscheinungen und in den grossen Zellen des letzteren Anhäufungen von grobkörniger lipoider Substanz, wie sie unter normalen Verhältnissen nicht vorkommen.

Das Rückenmark lässt in beiden Pyramidenseitensträngen deutliche Vermehrung der faserigen Glia erkennen, so dass sich dieselben scharf von den nicht veränderten Kleinhirnseitenstrangbahnen abgrenzen. Bei Markscheidenfärbungen (nach Pal) ist jedoch kein Ausfall von Nervenfasern in dem Areal der Pyramidenseitenstränge zu erkennen.

Die Untersuchung der Leber ergab: Beginnende Exsudation an den kleinen Gefäßen des interazinösen Bindegewebes, fettige Degeneration der Leberzellen, keine Kapillarneubildungen in den Gallenwegen.

Diagnose: Beginnende Zirrhose.

Dieser Fall ist in symptomatologischer, lokalisatorischer und pathologisch-anatomischer Beziehung bemerkenswert. Wenden wir uns zuerst den Symptomen der Krankheit zu. Es handelt sich um eine doppelseitige, die Muskeln der Extremitäten, des Rumpfes und des Gesichts betreffende Athetose. Die Beteiligung des Gesichts ist eine sehr ausgesprochene, es besteht ein fast kontinuierliches Grimassieren. Die athetotischen Bewegungen der Extremitäten betreffen nicht wie in der Regel vorwiegend die distalen Abschnitte derselben, sondern finden in erster Linie in den mehr proximal gelegenen Gelenken statt, eine geringe Beteiligung der Finger und Zehen wird erst im späteren Krankheitsstadium beobachtet. Dass die Lokalisation der athetotischen Bewegungen an Hand und Fuss keine ganz konstante ist, wird schon von Lewandowsky<sup>1)</sup> erwähnt, der hervorhebt, dass die Bewegungen, wenn auch selten, an anderen Muskeln beobachtet werden. Er selbst sah die Athetose zweimal an den Muskeln der Schulter auftreten. Die Bewegungen haben den exquisit langsamem, drehenden, der Athetose eigen tümlichen Charakter, zeigen niemals die schnellere Verlaufsweise von choreatischen Zuckungen.

Was den rhythmischen Charakter der Bewegungen betrifft, auf den Lewandowsky besonders Gewicht legt, so ist derselbe im allgemeinen nicht zu konstatieren, vielmehr erfolgen die Bewegungen in der Regel in ganz ungeordneter, überaus wechselvoller Weise. Dagegen zeigen die mit der Athetose eng zusammenhängenden passageren Kontraktionen, der „Spasmus mobilis“ der Autoren, mitunter eine eigenartige, sich rhythmisch wiederholende Verlaufsweise bei unserem Kranke. Dass es sich bei der Erscheinung der Athétose double in meinem Fall ausschliesslich „um eine Art generalisierter, aber keineswegs identischer Mitbewegungen handelt“, als welche sie Lewandowsky auffasst, möchte ich nicht glauben. Zwar konnte auch ich feststellen, dass mitunter sogenannte athetotische Stellungen erst auftreten, wenn andere Körper teile Bewegungen machen, oder wenn sich der Kranke in Bewegung setzt, aber viel häufiger sah ich athetotische Bewegungen einzelner Muskeln, ohne dass diese Bewegung als Mitbewegung gedeutet werden konnte oder wieder andere Bewegungen auslöste. In evidenter Weise tritt der von Lewandowsky besonders betonte Einfluss psychischer Emotionen bei unserem Kranke hervor; das Anreden desselben, das Herantreten an das Bett, ja mitunter schon eine von dem Kranke bemerkte Beobachtung aus der Ferne genügt, athetotische Bewegungen hervorzurufen oder vorhandene wesentlich zu verstärken.

1) Ueber die Bewegungsstörungen der infantilen zerebralen Hemiplegie und über die Athétose double. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 29.

Von besonderem Interesse ist die Betrachtung der mit der Athetose untrünnbar verbundenen Spasmen in den betroffenen Muskelgruppen, seitdem Strümpell (l. c.) diese hypertonischen Zustände der Muskeln zum Gegenstand eingehender Untersuchung gemacht und gezeigt hat, dass sie ein wesentliches Merkmal verschiedener mit einander verwandter, auf Störungen der Myostatik beruhender motorischer Symptomenkomplexe bilden. Zu diesem „amyostatischen Syndrom“ gehört auch die Athetose, welche besonders in zwei von Strümpell's Fällen in den Vordergrund trat. Der von Strümpell als eine Haupt-eigentümlichkeit des veränderten Muskelzustandes beschriebene Umstand, dass die hypertonischen Muskeln die Glieder in den eingenommenen Stellungen fixieren und festhalten, eine Erscheinung, die er „Fixationsrigidität“ oder „Fixationskontraktur“ nannte, tritt auch in unserer Beobachtung deutlich hervor. Die Abbildungen 1—5 zeigen die bizarren Stellungen, in welche der Patient durch diese Fixationsrigidität gebracht wird. Die Tatsache, dass „diese Stellungen ganz von allein kommen“, wie sich ein Patient Strümpell's ausdrückte, ist auch für unsere Beobachtung zutreffend.

In ausgesprochener Weise trat die Bewegungsarmut bei unserem Patienten in die Erscheinung. Die in den sonderbarsten und unbequemsten Stellungen geratenen Extremitäten verharren oft längere Zeit bewegungslos in denselben. Der Gesichtsausdruck hat trotz der athetotischen Bewegungen der Gesichtsmuskulatur etwas Starres, es fehlt jede eigentliche Mimik. Patient bewegt sich überhaupt spontan so gut wie gar nicht, die an ihm zu beobachtenden Bewegungen sind unwillkürliche. Das Verhalten der Muskeln bei passiven Bewegungen entspricht im wesentlichen dem von Strümpell Angegebenen; insbesondere kann bei plötzlichen, brüsken, passiven Bewegungen keine Verstärkung der Spasmen auf reflektorischem Wege, wie dies bei spastischen auf Erkrankung der Pyramidenbahn beruhenden Lähmungen der Fall zu sein pflegt, hervorgerufen werden. Im Gegenteil, die Spasmen lassen bei mehrfach wiederholten passiven Bewegungen nach; niemals ist dabei auch nur eine Andeutung von Schütteltremor vorhanden. Dieser Umstand ist um so bemerkenswerter, weil unser Fall kein ganz „reiner“ ist, sondern eine Komplikation mit einer auch anatomisch nachgewiesenen, allerdings nur geringfügigen Erkrankung der Pyramidenbahn zeigt, auf die klinisch das rechts im späteren Krankheitsverlauf andauernd vorhandene Oppenheim'sche und Gordon'schen Zeichen hinwiesen, die links nur mitunter hervorzurufen waren. Das Babinski'sche Zeichen jedoch war niemals nachweisbar. Die Sehnenreflexe waren lebhaft, ohne deutlich gesteigert zu sein. Nur einmal liess sich in der

letzten Zeit der Erkrankung vorübergehend Fussklonus hervorrufen. Die Bauchdeckenreflexe waren deutlich vorhanden. Dass durch die Beimengung einiger auf eine Mitbeteiligung der Pyramidenbahn hinweisender Symptome, die prinzipielle Bedeutung des myostatischen Symptomenkomplexes nicht verringert wird, ist bei Berücksichtigung der anatomischen Verhältnisse ohne weiteres verständlich, wenn man bedenkt, dass es sich in diesen Fällen „wohl nur um eine Ueberschreitung, um ein Ueberdienfertreten“ des anatomischen Prozesses handelt (Oppenheim). Nicht zweifelhaft ist es aber, dass durch das Auftreten von Pyramidenbahnsymptomen bei zum amyostatischen Symptomenkomplex gehörenden Krankheitsfällen die Differentialdiagnose erschwert werden kann, wie das für die Pseudosklerose gegenüber der multiplen Sklerose in eingehender Weise von Oppenheim<sup>1)</sup> dargetan ist.

Unser Fall zeigt, dass trotz der bestehenden Komplikation mit einer leichten Pyramidenbabnerkrankung, die Art der Muskelrigidität im wesentlichen dem Strümpell'schen Typus entspricht, dass demnach der Eigenart des hypertonischen Zustandes der Muskulatur eine besonders grosse Bedeutung in diagnostischer Hinsicht zukommt.

In unserem Falle R. spielen neben der Athetose Störungen der Sprache und des Schluckens eine wichtige Rolle. Die Sprache ist leise, mitunter stockend, von monotonem Charakter und nasalem Beiklang, sie ist in der letzten Zeit der Beobachtung kaum noch verständlich. Das Schlucken ist sehr erschwert, besondere Schwierigkeiten macht die Einnahme von Flüssigkeiten, die zuletzt nicht mehr heruntergebracht werden können. Starke Salivation ist mit diesen Störungen verbunden. Diese „pseudobulbären“ Erscheinungen sind schon in den ersten Fällen von C. Vogt und Oppenheim bei doppelseitiger Athetose von diesen Autoren beobachtet und auf die Erkrankung des Corpus striatum zurückgeführt worden. Von Wilson ist später bei Beschreibung seiner Krankheitsfälle betont worden, dass die in seinen Beobachtungen zu konstatierende Dysarthie und Dysphagie auf die bilaterale lentikuläre Erkrankung zu beziehen seien.

Was die in unserem Fall vorhandenen Blasenstörungen, die in leichter Inkontinenz bestanden, betrifft, weise ich darauf hin, dass v. Czylarz und Marburg<sup>2)</sup> in ihrer Arbeit über zerebrale Blasenstörungen zur Annahme eines im Corpus striatum gelegenen Blasenzentrums kommen, durch dessen Mitbetroffensein die Blasenstörungen

1) Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und Pseudosklerose.  
Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 54. H. 4.

2) Jahrb. f. Psych. u. Neurol. Bd. 21.

unseres Kranken eine Erklärung finden könnten. Das Fehlen schwererer psychischer Störungen in unserem Falle steht in Uebereinstimmung mit den Erfahrungen bei den früher beobachteten Fällen von doppelseitiger Athetose [Freund<sup>1)</sup>].

Dass die in unserem Falle konstatierten leichteren Veränderungen, wie die Abnahme des Gedächtnisses und der Merkfähigkeit, auf die zerebrale Erkrankung zurückzuführen sind, nicht lediglich als beginnende Alterserscheinungen aufgefasst werden dürfen, wird durch das zeitliche Zusammentreffen des Einsetzens dieser Störungen mit den motorischen Krankheitssymptomen wahrscheinlich gemacht. Diese Gedächtnisstörungen sind im Gegensatz zu den Angaben Stöcker's<sup>2)</sup> bemerkenswert, dass bei der progressiven Lentikularerkrankung „auf psychischem Gebiete in allen bisher beobachteten Fällen immer nur eine eigenartige geistige Schwäche beobachtet worden ist, die sich vor allem äusserte in einer gewissen Urteils- und Affektstörung . . . jedoch nicht in Störungen der Merkfähigkeit“.

Bei der Vorstellung meines Kranken (l. c.) wies ich auf die Aehnlichkeit hin, welche das Krankheitsbild einerseits mit dem der Paralysis agitans, andererseits mit der Dystonia 'musculorum deformans' (Oppenheim) in manchen Punkten aufweist.

An die Paralysis agitans erinnern in erster Linie die Muskelspannungen, die den Charakter der bei der Zitterlähmung zu beobachtenden Spasmen zeigen. Strümpell hat bei der Schilderung des amyostatischen Symptomenkomplexes auf die Aehnlichkeit hingewiesen, welche die Muskelrigidität mit dem Verhalten der Muskelspannungen mancher Fälle von Paralysis agitans aufweist, die von ihm als „Paralysis agitans sine agitatione“ bezeichnet worden sind. Auch in unserem Falle fehlt das Zittern vollständig. Der Gesichtsausdruck unseres Kranken hat den starren der Paralysis agitans eigentümlichen Charakter, der bei dieser Krankheit auf die Muskelspannungen zurückgeführt zu werden pflegt, während Zingerle<sup>3)</sup> das Fehlen der mimischen Ausdrucksbewegungen als ein den Spasmen koordiniertes Symptom, nicht als eine Folge derselben betrachtet.

Weitgehende Aehnlichkeit mit dem Verhalten bei der Paralysis agitans zeigt die Körperhaltung und der Gang unseres Kranken. Das Symptom der Retropulsion, welches, wenn auch nicht konstant nach-

1) Journal f. Psych. u. Neurol. Bd. 18. Ergänzungsheft 4.

2) Ein Fall von fortschreitender Lentikulardegeneration. Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych. Bd. 15.

3) Journal f. Psych. u. Neurol. Bd. 14.

weisbar, doch zeitweilig in ausgesprochener Weise vorhanden ist, muss besonders hervorgehoben werden, da es, soviel ich die Literatur übersehe, bisher bei Fällen von doppelseitiger Athetose nicht beobachtet ist. Es geht aber aus der Beschreibung von zum amyostatischen Symptomenkomplex gehörigen Fällen, und zwar in erster Linie solchen der Wilsonschen Krankheit hervor, dass dieses Symptom keineswegs für die Paralysis agitans pathognomonisch ist, sondern auch bei verwandten Krankheitszuständen vorkommt. So beschreibt Stöcker (l. c.) in seinem Falle von fortschreitender Lentikulardegeneration (Wilson'scher Krankheit) ganz analog unserer Beobachtung Retro- und Lateropulsion als Symptome, die er mit der Muskelsteifigkeit in Zusammenhang bringt, und ihre Entstehung dadurch erklärt, „dass in Folge der Steifigkeit und vor allem der dadurch bedingten Erschwerung und Verlangsamung aller Muskelbewegungen, die statische Ausbalanzierungsfähigkeit des Körpers Schaden gelitten hat“. Leichte Erscheinungen von Propulsion bei einem Falle Wilson'scher Krankheit konnte auch Stier<sup>1)</sup> bei einem seiner Fälle nachweisen. Von den pseudobulären in unserem Falle beobachteten Symptomen kommen Dysarthie und Dysphagie in vereinzelten Fällen bei Paralysis agitans vor, während der bei unserem Patienten bestehende Speichelruss zu den häufigen Begleiterscheinungen dieses Leidens gehört. Noch nähere Beziehungen wie zum Symptomenkomplexe der Paralysis agitans lässt unser Fall zur Dystonia musculorum deformans (Torsionsspasmus) erkennen. Seitdem Oppenheim und Ziehen in ihren ersten dieses Krankheitsbild schildernden Darstellungen auf verwandtschaftliche Verhältnisse desselben zur doppelseitigen Athetose hingewiesen haben, ist die Frage nach diesen Beziehungen in den folgenden Veröffentlichungen und Diskussionen nicht mehr von der Bildfläche verschwunden. In jüngster Zeit hat Thomalla (l. c.) bei der Schilderung eines in klinischer und anatomischer Hinsicht bemerkenswerten Falles von Torsionsspasmus eine zusammenfassende Uebersicht über den Standpunkt unserer Kenntnisse auf diesem Gebiete gegeben. Wenn ich meine Beobachtung in das Gebiet der allgemeinen Athetose einreihe, so geschieht das aus folgenden Gründen: Der Fall unterscheidet sich von dem ursprünglichen Krankheitsbilde der Dystonia musculorum deformans dadurch, dass er einen Erwachsenen, nicht das kindliche Alter betrifft, dass der Patient nicht semitischer Abstammung ist, und dass das Leiden in akuter Weise entstanden, sich in rapider Weise weiter entwickelt hat, nicht den bei der Dystonia musculorum deformans ge-

1) Wilson'sche Krankheit und Paralysis agitans. Neurol. Zentralblatt. 1917. Nr. 24.

wöhnlichen schleichen den Charakter zeigt. Von den klinischen Erscheinungen ist das lebhafte Grimassieren, die starke Störung der Sprache und des Schluckaktes, sowie der Umstand, dass die eigenartige Bewegungsstörung nicht nur im Gehen und Stehen auftritt, sondern auch im Liegen zu den groteskesten Stellungen führt, dem Oppenheim-Ziehen-schen Krankheitsbilde fremd. Hypotonische Zustände der Muskulatur, die Oppenheim beschreibt, sind in unserem Falle nicht zu konstatieren. Für die Athetose hingegen spricht in meinem Fall der exquisit langsame Charakter der Bewegungen, die Tatsache, dass die Prädilektionsstellen der Athetose, die Finger und Zehen im späteren Krankheitsverlauf von der Störung mitgegriffen werden, sowie der ausserordentliche Einfluss, den psychische Erregungen auf die Auslösung der Bewegungen haben. Der torquierende, zu übertriebenen Stellungen führende Verlauf der Bewegungen bei unserem Kranken ist für die Dystonia musculorum deformans kennzeichnend, aber auch der Athetose nicht fremd. Dass das Vorhandensein oder Fehlen von auf ein Mitergriffensein der Pyramidenbahn hinweisenden Symptomen, besonders wenn dieselben ein wechselvolles, fluktuierendes Verhalten zeigen; keinen Schluss für oder gegen die Annahme des Bestehens einer Athétose double oder des Torsionsspasmus gestattet, hat bereits Thomalla ausgeführt. Das Vorhandensein einer Reihe der Athétose double zukommender Symptome (Grimassieren, Sprach- und Schluckstörungen, typisch athetotische Bewegungen, starke Salivation) in seinem im übrigen mehr dem Bilde des Torsionsspasmus entsprechenden Falle, veranlasst Thomalla diesen als einen Grenzfall zwischen Torsionsspasmus und Athétose double zu bezeichnen, wie sie auch von Flatau, Maas, Fischer u. a. beobachtet sind. Wie schwierig die Differentialdiagnose dieser beiden Symptomenkomplexe sein kann, geht mit besonderer Deutlichkeit aus der sich an eine Krankheitsvorstellung Kramer's<sup>1)</sup> anschliessenden Diskussion hervor, in der von Bonhoeffer darauf hingewiesen wurde, dass auch das Verhalten der Bewegungsstörung bei Ruhelage und Lokomotion, der chronische Verlauf, die semitische Abstammung, keine durchgängigen, in allen Fällen vorhandene Attribute des Torsionsspasmus sind, und in welcher Oppenheim betonte, dass derartige Drehkrämpfe nicht nur bei der Dystonie bzw. dem Torsionsspasmus, sondern auch unter anderen uns noch unbekannten Bedingungen vorkommen. Wir können uns Oppenheim nur anschliessen in der Forderung, dass es eine Hauptaufgabe der weiteren Forschung sei, die Differentialdiagnose der so manigfache

---

1) Torsionsspasmus ähnliches Bild beim Erwachsenen. Ref. Zeitschr. f. die ges. Psych. u. Neurol. Bd. 16. H. 2. 1918.

Berührungs punkte darbietenden Dystonia muscilorum deformans und der bilateralen Athetose weiter auszubauen. Ob und inwieweit eine scharfe Trennung dieser Krankheitsbilder auf symptomatologischem Wege möglich ist, wird erst die Zukunft lehren. Auf keinen Fall wird die klinische Arbeit auf diesem Gebiete die Kontrolle durch die anatomische Untersuchung entbehren können.

Die Lokalisation der Erkrankung im Striatum in unserem Falle ist dieselbe wie in den Fällen von Anton, C. Vogt und Oppenheim, von C. Vogt, Freund und Barré, die sämtlich mit Ausnahme des Anton'schen Falles, in dem choreatische Bewegungen überwogen, das Bild der doppelseitigen Athetose darboten. Der neue „Grenzfall“ Thomalla's, bei dem der anatomische Befund ebenfalls eine doppelseitige symmetrische Erkrankung des Putamen ergab, ist in Verbindung mit unserer Beobachtung besonders geeignet, zum Verständnis der auf klinischem Wege festgestellten nahen Beziehungen des Torsionsspasmus zur Athetose double beizutragen und auf die Bedeutung weiterer anatomischer Befunde für die Lokalisation der in Frage stehenden Krankheitsbilder hinzuweisen. Mit Hinsicht auf die feinere Lokalisation im Gebiet des Striatum hebt Kleist (l. c.) hervor, „dass Erkrankungen des Striatum choreatische und athetotische Bewegungen überwiegend dann zeigen, wenn die nach Bau und Entwicklungsgeschichte zusammenhängenden „kleinzelligen Striatumteile“, Putamen und Schwanzkern verletzt sind. In mehreren Fällen (Anton, Berger, v. Monakow, Abundo) war nur das Putamen betroffen, bei den beiden Kranken von C. Vogt, das Putamen und der N. caudatus, während der Globus pallidus in einem Falle, wenn auch in geringerem Grade, mitbeteiligt war. . . . Nur Fischer und Rothmann beschrieben Gehirne von Kranken mit Athetose double, die eine stärkere bzw. ausschliessliche Erkrankung des Globus pallidus, des grosszelligen Striatumteils aufwiesen“. Das Intaktsein der Linsenkernschlinge in unserer Beobachtung steht im Einklang mit der Angabe Kleist's (l. c.), „dass dieselbe bei der Linsenkernchorea und Athetose zwar auch zuweilen beteiligt ist, aber im Ganzen weniger befallen zu sein scheint“.

Neben den lokalisatorischen Fragen ist die Betrachtung der histologischen Eigenart der am Linsenkern gefundenen Veränderungen in unserem Falle von Bedeutung. Was zunächst die makroskopischen sich auf einen kleinen Teil der hinteren und basalen Partien des Putamen beiderseits beschränkenden Veränderungen betrifft, die sich auch dorsalwärts nur wenige Millimeter weit erstreckten, ergibt die mikroskopische Untersuchung, dass die wabenartigen kleinen, an diesen Stellen sicht-

baren Hohlräume ihre Entstehung teils einer starken, durch Lymphstauung bedingten Erweiterung der adventitiellen Lymphräume verdanken, teils auf sekundärer Einschmelzung des Gewebes in der Umgebung von infiltrierten Gefäßen beruhen, zum Teil auch auf Blutungen in der Umgebung kleiner Gefäße zurückgeführt werden müssen. Die starke Beteiligung der Gefäße tritt uns nicht nur in den makroskopisch veränderten Partien des Putamen, sondern in diffuser Verbreitung im gesamten Gebiete des Linsenkerns entgegen. Die Gefäßveränderungen überschreiten aber dies Gebiet und greifen, wenn auch in geringerem Grade, auf den N. caudatus und benachbarte Partien der Regio substriata, der Inselwindungen und des Claustrums über.

Die Gefäßveränderungen bestehen in erster Linie in vielfach erheblichen Infiltrationen der adventitiellen Lymphscheiden mit Lymphozyten; neben diesen finden sich an vielen Stellen nur in geringerer Zahl, an manchen kleinen Gefäßen aber auch zahlreichere Plasmazellen. Daneben sind in reichlicher Menge pigmenthaltige Abbauzellen, sowie freiliegendes Pigment und spärliche Mastzellen vorhanden:

In diffuser Verbreitung finden sich in dem erkrankten Gebiet Stäbchenzellen in bald spärlicher, bald reichlicher Anzahl. Besonders zahlreich treten sie in den rundlichen Proliferationsherden des Linsenkerns und des N. caudatus auf. Neben diesen progressiven Veränderungen am Gefäßapparat, finden sich im Gebiet des Linsenkerns Veränderungen der Gefäßwandungen regressiver Natur in Gestalt von feinen, staubartigen und derberen kalkhaltigen Konkrementbildungen, die häufig mit einer hyalinen Metamorphose der Media verbunden sind. Im Globus pallidus bedecken dunkle schollenartige kalkhaltige Gebilde oft die Kapillaren auf weite Strecken.

Besonders bemerkenswert ist es, dass diese Veränderungen am Gefäßapparat sich fast ausschliesslich auf das Gebiet des Linsenkerns und wenn auch in geringerem Grade auf die ihm benachbarten Gehirnabschnitte beschränken, während sie in den zur Untersuchung gelangten Rindenpartien des Grosshirns fehlen und nur stellenweise in der Marksubstanz in einer leichten Infiltration der adventitiellen Lymphscheiden mit zum grössten Teil aus Abräumzellen bestehenden Elementen hervortreten, während Plasma und Stäbchenzellen vermisst werden.

Auch in der stellenweis etwas verdickten Pia finden sich neben Fibroblasten und pigmenthaltigen Abräumzellen nur vereinzelte kleine, lymphozytäre Infiltrationen.

Die Veränderungen des Parenchyms im erkrankten Linsenkerngebiet treten gegen diejenigen am Gefäßapparat in den Hintergrund. Immer-

hin sind an den Ganglienzellen vielfach Zerfallserscheinungen mit Anhäufungen lipoider Substanz nachweisbar, Erscheinungen, die auch an manchen Stellen an den Ganglienzellen der Hirnrinde hervortreten.

Fragen wir nach dem Wesen dieser Befunde, so ist es nicht zweifelhaft, dass die durch reichliche Lymphozyteninfiltrate in den adventitiellen Lymphscheiden, dem Vorkommen von Plasma- und Stäbchenzellen ausgezeichneten Veränderungen entzündlicher Natur sind. Ueber die Ursache dieser entzündlichen Vorgänge lässt sich ein bestimmtes Urteil nicht abgeben. Der Umstand jedoch, dass mit Ausnahme der sehr wahrscheinlich vorausgegangenen Syphilis<sup>1)</sup>, andere ätiologisch in Betracht kommende Momente nicht nachweisbar sind, rückt die Möglichkeit in den Vordergrund, dass es sich um entzündliche Veränderungen aufluetischer Grundlage handelt.

Die regressiven Veränderungen an den Gefässen, bestehend in Ablagerung kalkhaltiger Substanzen in den Gefässwandungen und hyaliner Entartung derselben, sind arteriosklerotischer Natur. Ob irgend welche Beziehungen derselben zu den entzündlichen Veränderungen bestehen, müssen wir dahingestellt sein lassen, aber auch hier die Möglichkeit offen lassen, dass nach bekannten Erfahrungen<sup>2)</sup> die Syphilis als prädisponierendes Moment wirksam gewesen und zu relativ frühzeitigen arteriosklerotischen Veränderungen am Gefässapparat geführt hat. Besonders hervorgehoben sei, dass weder die Lokalisation, noch die Ausdehnung der Arteriosklerose sich für die Annahme einer syphilitischen Genese derselben verwerten lässt, zumal in unserem Falle die Prädilektionsstelle der syphilitischen Veränderungen am Gefässapparat, der Anfangsteil der aufsteigenden Aorta, frei von Veränderungen gefunden wurde.

Was die Untersuchung des Rückenmarks betrifft, lässt sich die Frage, ob die Affektion der Pyramidenbahn mit der Erkrankung des Corpus striatum im Zusammenhang steht, vielleicht auf Entzündungsvorgänge oder Stauungserscheinungen in der Umgebung des erkrankten Linsenkerns zurückzuführen ist, oder ob ihr eine mehr selbst-

---

1) Der negative Ausfall der Wa. R. in unserem Falle bei einmaliger Untersuchung kann nach unseren Erfahrungen, die sich mit der wohl jetzt allgemein vertretenen Ansicht decken, dass nur der deutlich positive Ausfall der Reaktion beweisend ist, nicht gegen die Annahme der Syphilis bei unserem Patienten, der die Infektion zugab, verworfen werden.

2) Vergl. Nonne, Syphilis und Nervensystem S. 72 „Arteriosklerose bei Syphilitikern“.

ständige Bedeutung zukommt, auf Grund unseres bisher vorliegenden anatomischen Befundes nicht entscheiden.

Von besonderem Interesse ist die Beantwortung der Frage, zu welcher der von C. und O. Vogt (l. c.) neudings aufgestellten, auf pathologisch-anatomischem Wege zu differenzierenden Gruppen von Linsenkernerkrankungen unser Fall gehört? Die drei ersten von diesen Forschern aufgestellten, in engster Beziehung zur Heredodegeneration stehenden Gruppen, der Etat marbré (Status marmoratus), der Etat fibreux (Status fibrosus), und die totale Nekrose des Striatum kommen auf Grund des von uns erhobenen histologischen Befundes nicht in Betracht. Es handelt sich in unserem Fall um die vierte Gruppe, welche die akut auftretenden, vaskulären Herde umfasst. Das für diese Fälle charakteristische plötzliche Auftreten der klinischen Symptome ist für unseren Fall zutreffend, während von einer bald beginnenden und mehr oder weitgehenden Besserung, die C. und O. Vogt bei ihren Beobachtungen konstatierten, bei der ungewöhnlich schweren, stürmischen Verlaufform in unserer Beobachtung nicht gesprochen werden kann. Blutungen und Erweichungen im C. striatum, welche anatomisch diese Gruppe kennzeichnen, sind in unserem Fall vorhanden. Es muss jedoch hervorgehoben werden, dass ein Missverhältnis besteht zwischen diesen winzigen, im wesentlichen nur auf einen kleinen zirkumskripten Teil des Putamens beschränkten Herdchen und der Schwere der Krankheitsscheinungen, so dass als Grundlage derselben wohl die Allgemeinerkrankung des C. striatum, beruhend auf entzündlichen und arteriosklerotischen Gefässveränderungen, wesentlich mit in Betracht zu ziehen ist.

Auf Grund unserer Beobachtung spielen demnach nicht nur Herdbildungen, sondern auch diffusere Erkrankungen des Striatum bei den akut auftretenden Fällen striärer Motilitätsstörungen eine Rolle.

Die Erkrankung der Leber in unserem Fall verdient Beachtung, da Leberveränderungen bei unserer Beobachtung verwandten Krankheitsgruppen, der Wilson'schen Krankheit und der Pseudosklerose, bei ersterer konstant, bei letzterer häufig gefunden werden, und da bemerkenswerter Weise, Thomalla (l. c.) eine Erkrankung der Leber auch in seinem Falle von Torsionsspasmus nachgewiesen hat. Der Befund einer beginnenden Zirrhose in unserem Falle entspricht aber weder makroskopisch, noch mikroskopisch den eigenartigen Veränderungen, wie sie bei den genannten Krankheiten gefunden worden sind. Es handelt sich zunächst nicht um eine verkleinerte, sondern um eine in mässigem Grade vergrösserte Leber mit glatter Oberfläche, ohne die groben Höcker und

Knötchen, wie sie bei der Wilson'schen Krankheit und der Pseudosklerose gefunden werden, und der mikroskopische Befund lässt die von der gewöhnlichen Zirrhose abweichenden, auf fötale Schädigungen des Lebergewebes hinweisenden Veränderungen, wie sie bei der Pseudosklerose von Prym und mir, Völsch, Fleischer, Schütte, Rumpel u. a. neuerdings auch in dem Falle Thomalla's beschrieben worden sind<sup>1)</sup>, vermissen. So wenig wahrscheinlich es also ist, dass nähere Beziehungen der leichten zirrhotischen Leberaffektion in unserem Falle zu der zerebralen Erkrankung bestehen, möchte ich doch erwähnen, dass Völsch hervorhebt, dass sein Befund bei der Pseudosklerose sehr wohl einem Entwicklungsstadium der Leberzirrhose entsprechen, und dass die relative Massenhaftigkeit der neugebildeten Knoten in dem jugendlichen Alter des Kranken ihre Erklärung finden könne.

Es wird die Aufgabe der Pathologen sein, den bei Erkrankungen des Corpus striatum vorkommenden Leberveränderungen weiter ihre Aufmerksamkeit zuzuwenden und vor allem die noch ungeklärten Beziehungen von Lebererkrankungen zu Erkrankungen des Zentralnervensystems dem Verständnis näher zu bringen.

Auf die in unserem Fall gefundene auffallende Kleinheit sämtlicher innerer Organe (mit Ausnahme der Leber), die durch Vergleich mit den durchschnittlichen mir von Herrn Geheimrat Ribbert freundlichst zur Verfügung gestellten Normalwerten gesunder ermittelt werden konnte, sei kurz hingewiesen, da die Vorstellung einer kongenitalen Veranlagung zu Erkrankungen des Linsenkerns, wie sie wohl zuerst von Anton (l. c.) ausgesprochen und später vielfach in der Literatur wieder aufgetaucht ist, vielleicht in derartigen Befunden eine Stütze findet. Auch Thomalla erwähnt in seiner Beobachtung den infantilen, besonders in der mangelhaften Ausbildung der Sexualorgane hervortretenden Habitus seines Kranken.

Fall 2. P. Grohé, 65jähriger Schlosser, ist wegen schweren Alkoholismus und verschiedener alkoholischer Psychosen (Delirium tremens, akuter Alkoholhalluzinose, typischem Eifersuchtwahn) zu wiederholten Malen in der hiesigen Anstalt in Behandlung gewesen. Abgesehen von den psychischen Störungen und leichten neuritischen Erscheinungen (Druckschmerhaftigkeit der Waden usw.) waren bei den ersten Aufnahmen keine auffallenden Erscheinungen bei dem Pat. zu konstatieren. Bei der letzten Aufnahme (1914)

1) In einem zur Pseudosklerose gehörigen von Fr. Schultze vor kurzem veröffentlichten Fall (Neurol. Zentralbl. 1918, Nr. 20), den er 1878 auf der Friedreich'schen Klinik zu beobachten und zu untersuchen Gelegenheit hatte, konnte schon ein analoger Leberbefund erhoben werden.

wurde träge Lichtreaktion der Pupillen festgestellt, die im Laufe der weiteren Beobachtung bei erhaltener Konvergenzreaktion völlig erlosch. 1917 bestand beiderseits Miosis und reflektorische Pupillenstarre. Pat. gab eine frühere syphilitische Infektion zu. Wassermann im Blute stark positiv, im Liquor negativ. Nonne-Apelt, schwache Trübung, Lymphozyten leicht vermehrt. (15 im cmm.) Auf psychischem Gebiete ist die grosse Stumpfheit und Affektlosigkeit des Pat. hervorzuheben. Die Merkfähigkeit ist stark herabgesetzt. Keine paralytische Sprachstörung. Die Sehnenreflexe sind von normaler Stärke. Kein Oppenheim, kein Babinski. Starke peripherische Arteriosklerose. Gang und Haltung des Pat. zeigten bis auf eine leichte Unsicherheit beim Gehen keine Störungen. 1918 fällt zuerst auf, dass Pat., im Begriff durch den Krankensaal zu schreiten, plötzlich in stark rückläufige Bewegung gerät. Die Retropulsion ist so ausgesprochen, dass Pat. wenn er nicht gehalten wird, nach hinten herüber auf den Rücken fallen würde. Die Untersuchung ergibt jetzt starren, maskenartigen Gesichtsausdruck. Die Körperhaltung ist auffallend steif, ohne jedoch das typische Verhalten der Paralysis agitans zu zeigen. Alle Bewegungen lassen eine gewisse Verlangsamung und Erschwerung erkennen. Bei passiven Bewegungen fühlt man in den Gelenken der oberen und unteren Extremitäten einen leichten gleichmässigen spastischen Widerstand, der sich bei plötzlichen, brüsken Bewegungen nicht verstärkt. Zittern besteht nicht. Pat. klagt über starken Speichelfluss, der sich in letzter Zeit bemerkbar gemacht hat. Exitus plötzlich am 27. 6. 1918 unter den Erscheinungen der Herzschwäche.

Die Sektion ergab: Schädeldach schwer, Diploe erhalten. Dura mässig gespannt, Innenfläche glatt und glänzend, Hirngewicht 1270 g. Pia über der Konvexität verdickt und getrübt, ohne Substanzverlust des Gehirns abziehbar. Stirnwunden etwas verschmälert. Pia der Basis dünn und durchscheinend. Gefässe der Basis und der Fossa Sylvii mässig arteriosklerotisch verändert. Auf einem durch das Gehirn gelegten, das Corpus striatum beiderseits freiliegenden Horizontalschnitt tritt im dorsalen Teil des rechten Putamens ein grosser, zystischer, spärliche Gewebssetzen enthaltender Substanzverlust von annähernd dreieckiger Gestalt hervor, der auch auf die benachbarte Partie der Capsula interna übergreift (Abb. 9 H). Auf der linken Seite findet sich an einer entsprechenden, aber etwas tiefer gelegenen Stelle des Putamens in der Umgebung kleiner Gefässe eine etwa linsengroße, sich durch den rötlichen Farbenton deutlich von der Umgebung abhebende Stelle (beginnende Erweichung?). Aus dem übrigen Sektionsprotokoll ist hervorzuheben:

Herz stark vergrössert, besonders linker Ventrikel. Sehr starke Arteriosklerose des Anfangsteils der Aorta mit Geschwürsbildung, geringe Arteriosklerose der Aortenklappen. Starke Arteriosklerose der absteigenden Aorta. Geringe Granularatrophie beider Nieren. Leber und Milz ohne Besonderheiten. Das in Formol aufbewahrte Gehirn und Rückenmark wurde dem neurobiologischen Laboratorium in Berlin zur weiteren Untersuchung übersandt.

Es wird nach Abschluss derselben über den Befund berichtet werden. An dieser Stelle gebe ich zunächst das Resultat der von Professor Bielschowsky freundlichst ausgeführten Untersuchung des Herdes im rechten Putamen, sowie der Gehirnrinde wieder.

Bei der mikroskopischen Untersuchung sieht man, dass der Substanzverlust im rechten Putamen kein vollständiger ist. Im Gebiet der Lücke

Abbildung 9.



Grosser, annähernd dreieckiger Erweichungsherd H im Gebiet des rechten Linsenkerns.

ist der bindegewebige Gefässapparat wenigstens zum Teil erhalten geblieben, und es haften an ihm auch noch Reste gliöser Substanz mit vermehrten Glia-kernen. An den Randpartien der Lücke hat das Gewebe stellenweis einen grobmaschig spongiösen Charakter. Die Balken des schwammigen Gerüstes werden von den Gefäss- und Kapillarwänden gebildet. In den Maschen finden sich zahlreiche gliogene Fettkörnchenzellen. Gegen die Nachbarschaft ist dieser

Herd an einzelnen Stellen ziemlich scharf durch eine gliöse Grenzschicht mit dicht gelagerten Gliafasern abgesetzt. Jenseits dieser Grenzschicht ist das Gewebe nur relativ wenig verändert. Die Ganglienzellen sind verminderd, an den Markfaserbündeln sind frische und ältere Degenerationszeichen nachweisbar; es finden sich auch hier Fettkörnchenzellen zum Teil in reihenförmiger Anordnung. An anderen Stellen ist die Demarkation zwischen Herd und Nachbargewebe weniger deutlich. Der Uebergang vom Einschmelzungsherde zu dem an den Randgebieten noch vorhandenen normalen Gewebe des Putamens vollzieht sich hier allmählich. An solchen Uebergangsstellen hat das Gewebe einen areolierten Charakter. Man sieht zahlreiche rundliche kleine Lücken, in deren Lichtung geschrumpfte Ganglienzellen mit starken Degenerationsscheinungen im Sinne einer pigmentösen Atrophie neben Fettkörnchenzellen liegen.

An den erhalten gebliebenen Gefäßen der grossen Geweblücke und an den Gefäßen der Nachbarschaft sind gröbere Wandveränderungen nicht nachweisbar. Insbesondere fehlen Proliferationsvorgänge an der Intima, welche im Sinne einer Endarteritis gedeutet werden könnten. Nur in der Adventitia sind an einzelnen Stellen lebhafte Proliferationsvorgänge an den Gewebszellen und Anhäufungen von lymphozytären Elementen sichtbar. Hier handelt es sich aber unzweifelhaft um sekundäre Erscheinungen.

Gehirnrinde (die am Formolmaterial gewonnenen Befunde wurden von Herrn Dr. Sioli durch Nisslpräparate von in Alkohol aufbewahrten Rindenstücken ergänzt). Pia im allgemeinen nicht verdickt, stellenweise geringe bindegewebige Verdickung mit Pigment führenden Abräumzellen und freiem Pigment. Keine Infiltrationszellen. Rindenoberfläche glatt, kein wesentlicher kernfreier Rindenraum. Rindenarchitektonik ohne Störung. Die Ganglienzellen häufig im Zustand chronischer Erkrankung, nicht selten aber auch im Zustand des akuten Zerfalls. In tieferen Schichten leichte Vermehrung der meist pyknotischen Gliakerne. Keine Neuronophagie. Gefäße ohne Infiltrationszellen und ohne Schwellung der Gefäßwandkerne, keine Gefäßvermehrung, keine Stäbchenzellen. Einige Gefäße zeigen Schlängelung und lassen leicht verdickte Wandungen erkennen. In den Gefäßen des Marks finden sich in vielen Gefässcheiden Abräumzellen mit grünem Pigment.

Die klinischen Erscheinungen, welche sich bei diesem Kranken im Laufe der Beobachtung entwickelten, die eigenartige Muskelrigidität ohne Symptome einer Pyramidenbahnerkrankung, die mimische Starre, die Erscheinungen der Retropulsion, die Salivation entsprechen dem Bilde der Paralysis agitans sine agitatione, so dass ich ihn in symptomatologischer Hinsicht als ein dieser Krankheit verwandtes Zustandsbild betrachte. Wir haben schon bei Besprechung des vorigen Falles auf die Beziehungen der Paralysis agitans zum amyostatischen Symptomkomplex Strümpells hingewiesen und möchten an dieser Stelle mit Hinsicht auf den vorliegenden Fall hervorheben, dass dieser Autor

demselben „auch im höheren Alter auftretende Fälle subsummiert, die zur Arteriosklerose der Gehirnarterien oder zur senilen Demenz in Beziehung gebracht wurden.“ Besonders wird von Strümpell darauf aufmerksam gemacht, dass die von O. Förster<sup>1)</sup> treffend geschilderte „arteriosklerotische Muskelstarre“, unzweifelhaft in dies Gebiet gehöre, ohne dass er der Arteriosklerose der Gehirnarterien eine so grosse und primäre Bedeutung zuzuschreiben geneigt ist, wie es Förster tut, sondern meint, dass noch andere unbekannte ätiologische Momente hierbei in Betracht kämen. Strümpell schildert als Typus dieser Krankheitsgruppe einen Fall, bei dem sich bei einem Manne in höherem Alter ein sehr an Paralysis agitans sine agitatione erinnernder Krankheitszustand entwickelte, und bei dem sich bei der Sektion eine Endo-aortitis fand, die mit grösster Wahrscheinlichkeit (trotz negativen Wassermanns) als eine syphilitische Erkrankung aufgefasst werden musste. Dieser Befund ist auch mit Hinsicht auf unsere Beobachtung, in der sich eine schwere und ausgebreitete Endoaortitis bei einem sicher syphilitischen älteren Manne fand, bemerkenswert. Auffallender Weise liess aber in dem Strümpellschen Fall die makroskopische Untersuchung des in Formol gehärteten Gehirns auf Frontalschnitten keine Veränderungen an den Linsenkernen erkennen.

Es wirft sich die Frage auf, ob die in unserem Fall gefundenen Veränderungen, der Nachweis eines grossen gegen die Nachbarschaft ziemlich scharf abgegrenzten Erweichungsherdes im Putamen des rechten Linsenkerns einen Rückschluss auf die Aetiologie des Leidens gestatten? Diese Frage muss verneint werden. Die mikroskopische Untersuchung des erkrankten Linsenkerns liess am Gefässapparat keine Veränderungen erkennen, insbesondere fehlten alle entzündlichen Erscheinungen an demselben, und auch Veränderungen arteriosklerotischer Natur waren nicht vorhanden, so dass der Nachweis des Zusammenhangs des anatomischen Befundes mit der klinisch festgestellten Syphilis und den schweren arteriosklerotischen Veränderungen der Aorta auf histologischem Wege nicht zu erbringen war, und lediglich das Bestehen eines nekrobiotischen Prozesses nicht vaskulären Charakters konstatiert werden konnte. Der weiteren noch ausstehenden Untersuchung des Zentralnervensystems bleibt es vorbehalten, festzustellen, ob sich anderen Ortes auf eine syphilitische Grundlage hinweisende Veränderungen nachweisen lassen, für deren Vorhandensein das Bestehen der reflektorischen Pupillenstarre spricht. Die Untersuchung des Gehirns hat ergeben, dass eine Para-

---

1) Allgem. Zeitschr. für Psychiatr. Bd. 66. S. 902.

lyse oder eine syphilitische Erkrankung desselben im engeren Sinne nicht vorliegt. Die am Gehirn gefundenen Veränderungen sind solche, wie sie bei den verschiedensten chronischen Psychosen und im Senium nicht selten beobachtet werden. Von Interesse wird es sein, festzustellen, ob die Untersuchung des Rückenmarks tabische Veränderungen erkennen lässt, da ja Kombinationen von Paralysis agitans mit Tabes resp. mit zur Tabes gehörigen Symptomen, besonders auch Pupillenstörungen, in einer Reihe von Fällen [Seiffer<sup>1</sup>]) beobachtet worden sind. Von der weiteren anatomischen Untersuchung wird auch Aufschluss über die auffallende Tatsache zu erwarten sein, dass trotz des Uebergreifens des krankhaften Prozesses auf die innere Kapsel klinische, auf eine Mitaffektion der Pyramidenbahn hinweisende Symptome fehlten.

Was die Einreihung unseres Falles in eine der von C. u. O. Vogt (l. c.) aufgestellten Gruppen betrifft, ist derselbe wohl, ebenso wie die vorhergehende Beobachtung, den akut auftretenden Striatumherden (Erweichungen) zuzuzählen, bei denen alle Beziehungen zur Heredodegeneration fehlen. Auch der Symptomenkomplex in unserer Beobachtung entspricht der Einteilung dieser Autoren, welche der Paralysis agitans zugehörige Zustandsbilder dieser Form striärer Erkrankungen subsummieren.

Von besonderer Bedeutung für die Lokalisation des Symptomenkomplexes der Paralysis agitans sine agitatione ist die Beobachtung von Helene Deutsch (l. c.). Dieselbe konnte bei einer vorher gesunden Person im Anschluss an einen an ihr ausgeführten Erwürgungsversuch die Entstehung eines hypertonischen Zustandes der Extremitätenmuskeln, besonders an den unteren Extremitäten, welche zuletzt eine unüberwindliche Kontraktur zeigten, feststellen. Auch eine auffallende mimische Starre, bedingt durch den gesteigerten Tonus der Gesichtsmuskulatur, war bei dieser Kranken, bei der alle Zeichen einer Pyramidenbahnerkrankung fehlten, zu konstatieren. Der anatomische Befund, etwa 3 Monate nach dem Würgakt erhoben, ergab eine symmetrische, isolierte Erweichung im N. caudatus und lentiformis, bei mikroskopisch normalem Befunde der übrigen Teile des Zentralnervensystems, speziell des Thalamus und der Hirnrinde. Dieser Fall weist mit der Exaktheit eines Experiments auf die nahen Beziehungen der lenticulären Erkrankung zu dem uns beschäftigenden Symptomenkomplex hin und ist für die Beurteilung der etwas komplizierteren Verhältnisse in unserer Beobachtung besonders wertvoll. Die auffallende Muskelstarre in den

---

1) Neurol. Zentralbl. 1900. S. 1119.

unteren Extremitäten in dem Falle von Deutsch erinnert an das Verhalten der Muskeln bei der Little'schen Krankheit. Den Untersuchungen von C. u. O. Vogt verdanken wir die Kenntnis der nahen Beziehungen dieser Affektion zu einer angeborenen Missbildung des Corpus striatum, dem Etat marbré (Status marmoratus) C. Vogt's. Was die Entstehung der Little'schen Starre betrifft, nehmen diese Autoren auf Grund ihrer Befunde an, „dass Kinder nicht als Folge der Asphyxie einen Etat marbré bekommen, sondern dass Kinder mit dieser Missbildung deswegen häufiger asphyktisch zur Welt kommen, weil sehr oft die im oralen Teil des Striatums gelegene Bulbärregion desselben erkrankt, und dadurch die Einstellung der Kinder auf die Lungenatmung erschwert ist.“ Die Beobachtung von H. Deutsch zeigt, dass asphyktische Zustände bei Erwachsenen auch das ursächliche Moment für die Entstehung von Erweichungsherden im Corpus striatum darstellen können, mit den Folgeerscheinungen einer ausgesprochen „reinen“ Muskelstarre. H. Deutsch weist in ihrer Arbeit auf ähnliche Beobachtungen von Löwy und Cassirer hin, in deren klinischem Bilde ebenfalls Hypertonie das konstanteste Symptom bildete (ohne Tremor, Chorea oder Athetose), so dass sich diese Fälle wie Paralysis agitans sine agitatione zu dem gewöhnlichen Bilde der Schüttellähmung verhielten.

Mit Hinsicht auf meine Beobachtung möchte ich besonders hervorheben, dass wenn auch die grosse Aehnlichkeit des bei Erkrankung des Linsenkerns gefundenen Symptomenkomplexes mit dem der Paralysis agitans sine agitatione, den Gedanken nahegelegt, diese Erfahrungen auf das Problem der Genese der Paralysis agitans im allgemeinen zu übertragen, mir doch die bisherigen Befunde bei der echten Paralysis agitans nicht eindeutig und vor allem nicht übereinstimmend genug zu sein scheinen, um ohne weiteres den Schluss zu rechtfertigen, dass die Schüttellähmung ausschliesslich auf die Erkrankung des Striatums zurückzuführen ist. Besonders zeigen die Ausführungen Marburg's (l. c.) aus neuester Zeit, nach denen die Paralysis agitans eine auf Störung der Nebennierenfunktion beruhende Hormontoxikose mit Affektion gewisser Systeme des Zentralnervensystems (Systeme des Bindearms und kortikozerebellare Bahnen) ist, die Rigidität der Muskeln aber myogenen Ursprungs sein soll, dass hier doch offenbar recht komplizierte Verhältnisse vorliegen, deren einheitliche Erklärung zur Zeit noch Schwierigkeiten bereitet. Die Annahme des myogenen Ursprungs der Muskelrigidität scheint mir mit den von uns wiedergegebenen Tatsachen nur schwer in Einklang zu bringen zu sein.

Zusammenfassend lässt sich über die beiden mitgeteilten Fälle sagen, dass sie klinisch verschiedene Formen des amyostatischen Symptomenkomplexes darstellen, denen anatomisch in dem ersten Falle eine doppelseitige symmetrische Erkrankung des Linsenkerns zu Grunde lag, während in dem zweiten Fall die weitere histologische Untersuchung zeigen muss, ob es sich nur um die nachgewiesene schwere einseitige Erkrankung oder auch, wie es nach dem makroskopischen Befund wahrscheinlich ist, um eine doppelseitige Affektion des Linsenkerns gehandelt hat. Was die ätiologischen Verhältnisse betrifft, sind die Beziehungen zur Syphilis von besonderem Interesse. Während in dem zweiten Fall nicht nur Syphilis sicher vorlag, sondern die reflektorische Pupillenstarre auf eine syphilitogene Erkrankung des Zentralnervensystems hinwies, war nach der Anamnese in dem ersten Fall eine vorausgegangene Syphilis sehr wahrscheinlich. Die histologische Untersuchung zeigt in beiden Fällen, wie schwer bzw. unmöglich es nach dem heutigen Standpunkte unserer Kenntnisse sein kann, aus dem anatomischen Bilde mit irgend welcher Sicherheit Rückschlüsse auf die Natur der zu Grunde liegenden Erkrankung zu ziehen. In der Literatur finden sich nur spärliche Angaben über etwaige Beziehungen der lentikulären Degeneration zur Syphilis. Wilson (l. c.) konnte bei seinen Fällen keine Beziehungen zur Syphilis entdecken. Den bekannten Fall Anton's von „Dementia choreoasthenica mit juveniler knotiger Hyperplasie der Leber“ fasste er als kongenitale zerebrale Lues auf. Dagegen ist die Frage, ob die Lues in der Aetiologie der dem uns beschäftigenden Krankheitsbilde nahestehenden Pseudosklerose eine Rolle spielt, vielfach erörtert worden, seitdem Strümpell in seiner bekannten Arbeit über die Pseudosklerose auf die Möglichkeit eines ursächlichen Zusammenhangs hingewiesen hat. Ich<sup>1)</sup> hob hervor, „dass es ein dringendes Erfordernis sei bei künftigen Beobachtungen von Pseudosklerose, Liquor und Blut nach der Wassermann'schen Methode zu prüfen, da nur auf diesem Wege sichere Anhaltspunkte über die ätiologische Bedeutung der Syphilis, insbesondere der wohl vornehmlich in Frage kommenden hereditären Form derselben, zu gewinnen seien. Oppenheim<sup>2)</sup> nimmt für einen seiner Fälle, in denen hereditäre Syphilis vorlag, an, „dass der keimschädigende Einfluss der Syphilis wohl den Grund zu der Krankheit gelegt hat, ohne dass diese selbst als ein Produkt der Spirochaeta pallida angesehen werden könne“.

1) Beitrag zur Lehre von der Pseudosklerose (Westphal-Strümpell). Arch. f. Psych. Bd. 51. H. 1.

2) Zur Pseudosklerose. Neurol. Centralbl. 1914. Nr. 22.

Mit Hinsicht auf unsere Beobachtung erscheint es mir besonders bemerkenswert, dass Oppenheim bei zwei Geschwisterpaaren mit Dystonia musculorum deformans ebenfalls Syphilis in der Aszendenz nachzuweisen vermochte. In jüngster Zeit ist dann von Thomalla (l. c.) bei Besprechung seines Falles von Torsionsspasmus und der eigenartigen bei ihm nachgewiesenen Leberveränderungen mit Hinweis auf die Fälle von Völsch, Homén, Anton, auf die Möglichkeit hingewiesen worden, dass ungünstige Entwicklungsverhältnisse in einem kranken z. B. kongenital luetischen Organismus die Entfaltung der Leberfunktion hindern und die Intoxikation hervorrufen können<sup>1)</sup>, und v. Dziembowski<sup>2)</sup> ist auf Grund seiner Beobachtungen zu der Annahme gelangt, „dass hereditäre Lues in ätiologischer Hinsicht als kausaler Faktor eine bedeutsame Rolle spielt“. Auf jeden Fall fordern diese Beobachtungen dazu auf, der Bedeutung der Syphilis für die Entstehung der in Frage kommenden Krankheitszustände weiterhin besondere Aufmerksamkeit zu schenken. Die Gesamtheit der bisher vorliegenden Erfahrungen zeigt, dass die allerverschiedensten Schädlichkeiten<sup>2)</sup> eine Erkrankung des Linsenkerns hervorzurufen im Stande sind. H. Deutsch (l. c.) hat die verschiedenen ätiologischen Faktoren in das Bereich ihrer Beobachtung gezogen und hebt hervor, „dass die merkwürdige Tatsache, dass es Krankheitsprozesse gibt, die sich auf das Corpus striatum in so elektiver Weise beschränken, einmal als Sitz eines kongenitalen Prozesses, dann als besondere Reaktion auf gewisse toxische Prozesse, dann wieder als Prädispositionssstelle für Erweichungen ohne vaskuläre Prozesse, die Vermutung nahe legt, dass im Organ selbst die disponierende Ursache gelegen ist“. Zur Erklärung einer solchen angenommenen Prädisposition wird 1. die Gefäßverteilung (Kolisko), 2. eine das Organgebiet betreffende besondere Disposition von ihr herangezogen. Auch Thomalla (l. c.) weist auf die Möglichkeit hin, dass die Linsenkerne eine besonders hohe Empfänglichkeit oder Angreifbarkeit für Toxine haben und fasst seine ätiologischen Betrachtungen folgendermassen zusammen, „es kommen Entwicklungsfehler im Gehirn in Betracht, ferner Erkrankungen der Leber, vielleicht in Folge infektiöser Allgemeinerkrankung, oder auch Entwicklungsfehler der Leber, jedenfalls anschliessend Autointoxikation. Auch familiäre Disposition liegt oft vor“.

1) Zur Kenntnis der Pseudosklerose und der Wilson'schen Krankheit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 57. H. 6.

2) Oppenheim (Aerztl. Sachverständigenzeitung 1918, Nr. 22) hat vor Kurzem an der Hand eines von ihm begutachteten Falles darauf hingewiesen, dass auch Kopfverletzungen einen der Wilson'schen Krankheit verwandten Symptomenkomplex hervorrufen können.

Diese Betrachtungen zeigen, dass die Erforschung der ätiologischen Verhältnisse der lentikulären Erkrankungsformen zwar eine Reihe von Tatsachen ergeben hat, an denen künftige Untersuchungen anknüpfen können, dass wir aber von einem Verständnis der Bedeutung und des Zusammenhangs der verschiedenen in Betracht kommenden Faktoren noch weit entfernt sind, und dass der Forschung auf diesem Gebiete noch mannigfache Probleme zu lösen übrig bleiben.

Fall 3. Martha Busch, Arbeiterin, 24 Jahre alt, aufgenommen am 24. Januar 1918. Aus der Vorgeschichte ist herauszuheben, dass ihre Mutter vom 12. bis 15. Lebensjahr an „Yeitstanz“ gelitten haben und im 29. Lebensjahr am „Herzschlag“ gestorben sein soll. Ein Bruder litt an epileptischen Anfällen und ist geisteskrank in der Anstalt Friedrichsberg gestorben. Bei der Sektion fand sich nach den uns überlassenen Akten multiple Tumorbildung im Grosshirn. Patientin selbst soll mässig gelernt haben, im übrigen in der Kindheit und in den Entwicklungsjahren auffallende Erscheinungen nicht dargeboten haben. Entbindung (1916?) von einem unehelichen Kinde. Seit 1917 verändert, still und traurig. Es sei ihr so gewesen, „als ob ihre Röhren (Blutgefäße) zugefroren seien, die Augen seien wie verglast gewesen, sie habe wie eine Totenmaske ausgesehen, habe keine Blähungen mehr gehabt, nicht mehr aufgestossen. Seit einigen Wochen seien Schwindel, Kopf- und Herzschmerzen aufgetreten, sie fühle keinen Herzschlag mehr. Sie höre Stimmen im eigenen Leib, wie bei einem Bauchredner, aber furchtbar traurige. Sie selbst sei Idealistin, schwöre auf die Realität der Tatsachen.“ Diese Angaben werden von der Patientin bei ihrer Aufnahme, wenn auch mühsam und in abgerissener Weise vorgebracht. Sie macht zunächst einen geordneten Eindruck, nimmt Interesse an ihrer Umgebung. Sehr schnell versinkt sie aber in den folgenden Tagen in einen stuporösen Zustand. Sie liegt von jetzt an fast stets unter der Bettdecke versteckt, fast andauernd besteht sehr ausgesprochener Schnauzkampf (Abb. 10), der in der Folgezeit nur vorübergehend verschwindet. Anfang Juni werden typisch athetotische Bewegungen zunächst in den Fingern der linken Hand beobachtet, die bald auch die Finger der rechten Hand ergreifen. In Abb. 11 sind athetotische Stellungen der Finger wiedergegeben, die Verdoppelung der Finger der r. Hand ist durch die Bewegungen derselben bei der Momentaufnahme bedingt. Am 25. Juni werden zuerst langsame drehende Bewegungen von athetotischem Charakter an den Füßen konstatiert. Beim Gehen treten extreme Plantarflexionen des 1. Fusses ein, dabei starke Beugung im Kniegelenk. In dieser vertrakten Stellung bleibt Patientin eine Zeit lang stehen, bis sie das Gleichgewicht verliert und sich mit dem r. Arm auf den Boden stützt, um nicht nach links herüberzufallen. Nach kurzer Zeit verschwinden die mit der Athetose verbundenen Spasmen, und Pat. geht mit kleinen, trippelnden Schritten in ihr Bett zurück. Die athetotischen Bewegungen beherrschen von jetzt an das Krankheitsbild, sind aber zu verschiedenen Zeiten in sehr verschiedener Intensität und Ausdehnung nachweisbar. Fast konstant, wenn auch mitunter nur

in geringerem Grade, sind sie an den Fingern vorhanden. Zu manchen Zeiten tritt eine ausserordentliche Verstärkung und weiteres Um sich greifen der Bewegungen auf die Extremitäten und den Rumpf hervor, mitunter bei Gelegenheit irgend einer psychischen Erregung wie beim Akt der Untersuchung, mitunter aber ohne eine nachweisbare Ursache. Die athetotischen Bewegungen an den unteren Extremitäten und am Rumpf pflegen bei dem Versuch aufzustehen oder zu gehen am deutlichsten hervorzutreten, mitunter treten sie aber auch beim ruhigen Liegen im Bett in die Erscheinung. Man kann dann beobachten, dass die Beine in Stellungen gebracht werden, in denen sie über der Unterlage erhoben, bald nebeneinander, bald ineinander verschlungen, frei in die Luft ragen. Beim Stehen und Gehen führen

Abbildung 11.

Abbildung 10.



Starker, fast kontinuirlicher Schnauzkampf.



Athetotische Stellungen der Finger.

die Bewegungen öfters zu den bizarrsten Stellungen; so bleibt Patientin mitunter mit gekreuzten (Abb. 12) oder auch schlangenartig sich umwindenden Beinen stehen, oder steht auf einem Bein mit herausgezogenem anderen Beine nach Storchenart. Beim Sitzen treten mitunter eigenartige Bewegungen des Beckens, ähnlich den Bewegungen beim Bauchtanz hervor. Beim Versuch aus sitzender Stellung aufzustehen, kommen Rumpf und Extremitäten in die vertrakttesten Stellungen, wie sie Abb. 13 und 14 wiedergibt, so dass Pat. schliesslich durch extreme Vornüberbeugung der Wirbelsäule mit den Händen auf den Boden zu ruben kommt (Abb. 15) und dann auf allen Vieren weiterkriecht (Abb. 16). Da die diese eigenartigen Stellungen bedingenden spastischen Zustände der verschiedensten Muskelgruppen sich in der Regel nicht sofort wieder lösen, sondern längere oder kürzere Zeit andauern, wird nicht selten ein Verbarren der Kranken in den sonderbarsten und unzweckmässigsten Positionen beob-

Abbildung 12.



Abbildung 13.

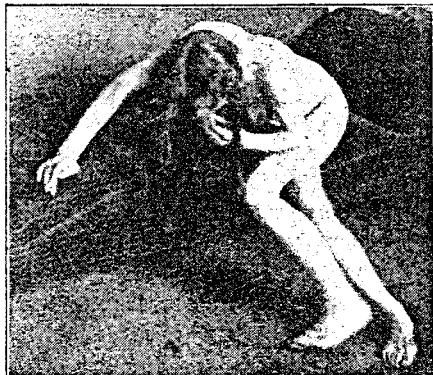


Abbildung 14.



Abbildung 16.



Abbildung 15.



Abbildungen 12—16: Athetotische, Torsionsspasmus ähnliche, Haltungen und Verdrehungen der Patientin.

achtet. Auch bei passiven Bewegungen behalten die in eine bestimmte Stellung gebrachten Arme (Abb. 17) oder Beine eine Zeit lang dieselbe bei. Mitunter ist festzustellen, dass die Kranke Gegenstände, die sie angefasst hat, nicht wieder loszulassen imstande ist, z. B. Seiten eines Buches, in dem sie blättert, so fest hält, dass eine Lösung nur unter Zerreissung der Seite möglich wäre, eine Erscheinung, die wohl dadurch zu erklären ist, dass sich athetotische spastische Zustände in die willkürlichen Bewegungen einmischen und dieselbe zeitweilig verhindern. Auch die Gesichtsmuskulatur ist, obwohl an ihr eigentliche athetotische Bewegungen nicht zu sehen sind, an diesen vorübergehenden spastischen Zuständen beteiligt;

Abbildung 17.



„Fixationskontraktur“ (Katalepsie?) des linken passiv erhobenen Armes.

man kann mitunter beobachten, dass Patientin den geöffneten Mund nicht so schnell schliessen kann und den geschlossenen Mund nicht so schnell öffnen, wie es unter normalen Verhältnissen der Fall ist, so dass man den Eindruck erhält, dass der auffallende, kontinuierliche Schnauzkampf wohl auch durch derartige Spasmen der Mundmuskulatur mitbedingt ist. Symptome von Myotonie fehlen im übrigen vollständig. Auch die Zunge zeigt bei längerem Herausstrecken langsame, athetotische, drehende Bewegungen. Mit den spastischen Zuständen in engem Zusammenhang stehen die Erscheinungen der Pro- und Retropulsion, die häufig bei der Patientin zu beobachten sind. Sie bekommt beim Versuch zu gehen einen „Ruck“ nach vorn

oder hinten, so dass sie sich einige Schritte in beschleunigtem Tempo nach einer dieser Richtungen bewegt, mitunter in schiefer nach einer Seite herübergezogener Haltung des Körpers, wenn die Spasmen der einen Seite die der anderen an Intensität übertreffen. Auffallend ist die Erscheinung, dass Patientin sich manchmal leichter und schneller nach hinten als nach vorn beim Gehen bewegt. Treten die Spasmen, besonders Dorsal- oder Plantarflexionen der Füsse beim Gehen plötzlich in starker Weise auf, so stürzt Patientin nach einigen Versuchen, die Balance zu halten, auch mitunter brusk hin. Der Fluss der athetotischen Bewegungen ist ein verschiedener. In der Regel schreiten sie von den am stärksten betroffenen Extremitätenenden proximalwärts fort, in anderen Fällen sieht man sie am Rumpf beginnen und sich dann nach der Peripherie ausbreiten. Häufig ist auch ein ganz regelloses Auftreten der athetotischen Bewegungen zugleich an den verschiedensten Körperstellen zu beobachten. Bei passiven Bewegungen ist in den Gelenken, besonders denen der unteren Extremitäten ein deutlicher gleichmässiger spastischer Widerstand zu fühlen, der sich bei plötzlichen Anspannungen nicht verstärkt. Ein negativistisches Anspannen der Muskeln ist nicht nachweisbar. Die Sehnenreflexe sind nicht gesteigert, Babinski, Oppenheim oder Gordon nicht vorhanden. Was das motorische Verhalten der Patientin, abgesehen von der Athetose, betrifft, wechselt in auffallender Weise Zeiten eines anscheinend stuporösen Verhaltens, in denen Patientin sich kaum bewegt, unter der Decke versteckt, bis auf einzelne athetotische Bewegungen fast regungslos daliegt, mit Zeiten grösster motorischer Unruhe, wilden Umherwälzens, unsteten Herumlaufens und Herausdrängens aus der Abteilung ab. In diesen letzteren Zeiten pflegt auch die Intensität und Ausdehnung der athetotischen Bewegungen am stärksten zu sein. Die Länge der ruhigen und der erregten Phasen ist eine wechselnde, schwankt zwischen einigen Tagen und wochenlanger Dauer. Die Sprache der Patientin ist eigenartig kindlich, läppisch, so sagt sie mitunter „sa“ statt ja. Auch unsinnige selbstgebildete Worte, wie „enlatielriamalatria“ werden vorgebracht. Eigenartig sind girrende Laute, ähnlich dem Girren von Tauben, die Patientin oft von sich gibt. Häufig ist zwangsläufiges Auftreten von Weinen und Lachen zu beobachten. Es besteht zeitweilig starke Salivation. Störungen des Schluckens sind nur vorübergehend zur Beobachtung gekommen, in der Regel ist die Nahrungsaufnahme reichlich und unbehindert. Patientin ist zeitweilig unrein mit Stuhl und Urin, der mitunter plötzlich in profuser Weise in das Zimmer entleert wird.

Der Befund am Nervensystem ist im übrigen ein negativer. Nur sind die Bauchdeckenreflexe bei den sehr schlaffen Bauchdecken (Diastase der M. recti) nicht auszulösen. Keine Pigmentierungen, keine Veränderungen an der Leber nachweisbar. Im Urin kein Eiweiss oder Zucker, kein Urobilinogen. Es besteht keine alimentäre Lävulosurie (Prof. Gerhardt). Wa. im Blut negativ. Spinalpunktion bei der Unruhe der Patientin bisher nicht ausführbar gewesen.

Das psychische Verhalten ist in erster Linie durch seinen lebhaften Wechsel ausgezeichnet. Während in der Regel stuporähnliche Zustände oder

Phasen starker Erregung eine Prüfung ihres geistigen Besitzstandes sehr erschweren oder unmöglich machen, erscheint Patientin zu anderen Zeiten freier, so dass wenigstens bis zu einem gewissen Grade eine Prüfung des psychischen Zustandes möglich ist. Wiederholte Untersuchungen ergeben, dass sie örtlich und zeitlich nicht orientiert ist. Oft erfolgen ganz unsinnige, an Vorbeireden erinnernde Antworten, so nennt sie den Arzt „Onkel Wilhelm“, die Patienten in der Klinik bezeichnet sie als „Hindenburg“, sie sei schon drei Jahre in der Klinik und ähnliches. Bei der Prüfung der Schulkenntnisse wird das Alphabet richtig, aber in manirierter Weise aufgesagt. Sie zählt ohne Fehler bis 11. Die Monatsnamen fängt sie mit Juni an. Das Vaterunser wird richtig angefangen, dann schlürfende, girrende Laute ausgestossen. Das erste Gebot? „Ich der Herr Dein Gott, bin ein eifriger Gott, Nini, Titi“ — Fluss in Deutschland? „Rhein“ — Zu welchem Staate gehörig? „Preussen“ — Wer führte 1870 Krieg? „Napoleon.“ Auffallend gut ist das Rechnen erhalten, Aufgaben aus dem Einmaleins werden fast ausnahmslos schnell und richtig gelöst.

Die Schrift geht nach einigen korrekt geschriebenen Worten in ein sinnloses Gekritzeln über. Nach Sinnestäuschungen gefragt, gibt sie zu, mitunter Stimmen zu hören und Gestalten zu sehen, „das sei dann so komisch“. Sowohl bei diesen Prüfungen, wie bei der Beobachtung des Gesamtverhaltens der Patientin, fällt besonders auf, dass ein eigentlich negativistisches Verhalten, abgesehen von den an Vorbeireden erinnernden unsinnigen Antworten, nicht zu konstatieren ist. Patientin sucht alle an sie gerichteten Aufforderungen, soweit es ihr Zustand gestattet, zu befolgen, ist freundlich und willig. Selbst in ihren stuporähnlichen Zuständen ist sie zugänglich, steht auf Befehl auf, legt sich auf Aufforderung wieder hin, sinnloses Widerstreben ist bei diesen Versuchen nicht festzustellen. Auch die affektive Sphäre ist keine so weit daniederliegende, wie es auf den ersten Anblick den Anschein hat. Man kann oft feststellen, dass Patientin Vorgänge ihrer Umgebung mit Anteilnahme verfolgt, besonders lebhaften Affekt zeigt sie, sobald man das Gespräch auf ihr Kind oder ihre Hamburger Heimat bringt. Es wechseln Zeiten einer heiteren Erregung, in denen sie sich sehr erotisch zeigt, sich zu anderen Patientinnen ins Bett legt und dieselben küsst, die Aerzte zu umarmen versucht u. dergl., mit Zeiten ab, in denen sie andauernd weint, jammert und sich zu verstecken sucht. Die athetotischen Bewegungen empfindet sie als sehr lästig, klagt über dieselben und bezeichnet das „Zappeln“ als ihre Krankheit.

In diesem Fall steht im Vordergrund der krankhaften Erscheinungen auf körperlichem Gebiete die Athetose, die in typischer Weise vornehmlich die distalen Abschnitte der Extremitäten betrifft. Aber wie in unserer ersten Beobachtung ist auch die Rumpfmuskulatur nicht frei von dieser Bewegungsstörung geblieben. Die drehenden langsamen Bewegungen des Rumpfes, die in Verbindung mit den entsprechenden Bewegungen an den Extremitäten zu den sonderbarsten Körperstellungen führen, haben weitgehende Ähnlichkeit mit den bei der Dy-

stonia muscularum deformans zu beobachtenden Erscheinungen. Sie unterscheiden sich aber von den typischen Fällen dieses Leidens dadurch, dass sie auch in der Ruhe, beim Liegen auftreten. Auch sind die Torsionsspasmen keineswegs konstant vorhanden, sie treten zu manchen Zeiten mit grosser Deutlichkeit in die Erscheinung, um dann wieder für kürzere oder längere Zeit zu verschwinden. Dieses Verhalten ist auch von Oppenheim bei Dystonia muscularum progressiva mitunter beobachtet, und von Maas<sup>1)</sup> in einer Beobachtung sogar eine jahrelange Besserung der krankhaften Erscheinungen festgestellt worden. Das von Thomalla bei seinem Falle von Torsionsspasmodus beobachtete, an myotonische Zustände erinnernde Verhalten der Muskulatur, welches darin besteht, dass durch die plötzlich einsetzenden Muskelpasmen die Ausführung aktiver Bewegungen vorübergehend erschwert oder unmöglich gemacht wird, ist auch in unserem Falle mitunter zu konstatieren, wenn Patientin vergeblich versucht, den geöffneten Mund zu schliessen oder einen ergriffenen Gegenstand aus der Hand zu legen.

Zu den Erscheinungen der Athetose und des Torsionsspasmodus gesellen sich in unseren Beobachtungen bei der Paralysis agitans zu beobachtende Symptome, von denen ich besonders die ausgesprochenen Pulsionserscheinungen mit Störungen des statischen Gleichgewichts, die maskenartige Starre des Gesichts, die starke Salivation, hervorhebe.

Zusammenfassend lässt sich über die motorischen Erscheinungen unseres Falles sagen, dass sie dem amyostatischen Symptomenkomplex Strümpell's in allen wesentlichen Punkten entsprechen. Die Eigenart der Muskelpasmen mit dem Fehlen aller auf eine Mitbeteiligung der Pyramidenbahn hinweisender Symptome, die „Fixationsrigidität“ der Muskeln, durch welche dieselben in den vertraktesten Stellungen zeitweilig festgehalten werden, die Bewegungsarmut in Verbindung mit den Erscheinungen von doppelseitiger Athetose und Symptomen der Paralysis agitans, kennzeichnen den Fall als zur „Myastasie“ gehörig. Seine nahen Beziehungen zur Dystonia muscularum deformans sind mit Hinsicht auf unsere erste hier mitgeteilte Beobachtung besonders hervorzuheben.

Von Interesse sind die schweren, dem gewöhnlichen Krankheitsbilde der doppelseitigen Athetose nicht zukommenden psychischen Störungen unseres Falles. Die Entwicklung der Psychose bei einer jugendlichen Person nach einem depressiven mit unsinnigen hypochondrischen

---

1) Zur Kenntnis der Verlaufs des Dystonia muscularum deformans. Neurol. Zentralbl. 1918. Nr. 6.

Wahnideen einhergehenden Vorstadium, sowie die am meisten in die Augen fallenden Symptome, der Wechsel von stuporösen und Erregungsstadien, die manierte Sprechweise mit Wortneubildungen, die gesucht unsinnigen Antworten, entsprechen anscheinend völlig den Krankheitserscheinungen der Katatonie. Jeder Beobachter, der die Kranke nur kurze Zeit zu sehen Gelegenheit hätte, würde wohl diese Diagnose stellen. Bei längerer Beobachtung der Kranken jedoch fällt auf, dass ein eigentlicher Negativismus, trotz der Schwere der psychischen Krankheitserscheinungen, fehlt. Patientin ist nicht widerstrebend, kommt allen Aufforderungen gern und willig nach. Die Muskelspannungen stehen bei ihr im Zusammenhang mit den athetotischen Bewegungen, sind in ihrer Stärke von der Intensität dieser Bewegungen abhängig, sie haben nicht den Charakter des sinnlosen Widerstrebens wie bei der Katatonie. Es ist nicht auszuschliessen, dass die anscheinend stuporösen Zustände durch die zweifellos bestehende allgemeine „Bewegungsarmut“ mitbedingt sind, und dass die „kataleptischen“ Erscheinungen bei passiven Bewegungen auf die „Fixationsrigidität“ zurückzuführen sind, wie ja auch bei den Strümpell'schen Kranken ein analoges Verhalten ohne jeden Anhaltspunkt für eine katatonische Erkrankung konstatiert werden konnte. Dass auch der fast andauernd vorhandene Schnauzkrampf vielleicht auf die dem amyostatischen Symptomenkomplex eigentümlichen Muskelspannungen zurückzuführen ist, habe ich bereits hervorgehoben.

Ueber den Endausgang des Leidens in psychischer Hinsicht ist zurzeit etwas Sichereres noch nicht zu sagen. Eine ausgesprochene, für die schweren Verlaufsweisen der Dementia praecox charakteristische gemütliche Verblödung, lässt sich bis jetzt nicht feststellen. Diese Erwägungen veranlassen mich, die Frage, ob es sich bei unserer Patientin um eine Komplikation von Katatonie mit allgemeiner Athetose oder um einen der Katatonie ähnlichen Symptomenkomplex bei doppelseitiger Athetose handelt, zunächst unentschieden zu lassen und ihre Beantwortung von dem Resultat der weiteren Beobachtung abhängig zu machen. Sollte sich die Annahme, dass es sich um ein katatonisches Zustandsbild im amyostatischen Symptomenkomplex handelt, als die wahrscheinlichere herausstellen, dann muss man sich vergegenwärtigen, dass die für die Myastasie nach den bisherigen Erfahrungen in vielen Fällen als wesentlich zu betrachtende Linsenkernerkrankung nicht auch als Ursache der in unserer Beobachtung so hervortretenden psychischen Störungen angesehen werden kann, sondern dass diese auf einer diffuseren Gehirnerkrankung beruhen müssen. Hat ja auch Strümpell (l. c.)

besonders mit Hinsicht auf die bei der Wilson'schen Krankheit vorliegenden Verhältnisse hervorgehoben, dass die bei diesem Leiden „doch in vielen Fällen sehr angesprochenen psychischen Störungen auf eine wesentlich allgemeinere Beteiligung des Gehirns an dem Krankheitsprozesse hinweisen“. Eine Untersuchung der Gehirnrinde erscheint bei Fällen des amyostatischen Symptomenkomplexes, in denen psychische Störungen eine hervorragende Rolle spielen, ein unabweisbares Erfordernis zur Feststellung der diesen Zuständen vielleicht zugrundeliegenden anatomischen Veränderungen. Diese Untersuchungen sind von besonderem Interesse, da neuere Forschungen auf Beziehungen des Stirnhirns zur Motilität hingewiesen haben. So erwähnt Mills Fälle, bei denen „Stirnhirnläsionen die gleichen Symptome bewirkten, wie sie bei den Lentikularerkrankungen gefunden wurden, dieselben Innervations- und Spannungsveränderungen“ und Kleist's Untersuchungen haben es wahrscheinlich gemacht, „dass die eigenartigen tonischen und akinetischen Erscheinungen, die man bei manchen linksseitig Apraktischen findet, auf den Ausfall einer im wesentlichen vom linken Stirnhirn ausgehenden tonus-hemmenden und bewegungsanregenden Funktion zurückzuführen sei“. (H. Stauffenberg l. c.)

Es bleibt abzuwarten, ob bei unserm Fall die weitere klinische Beobachtung<sup>1)</sup>, und eventuelle anatomische Untersuchung uns Anhaltpunkte zur Feststellung der Grundlage des in psychischer und somatischer Beziehung eigenartigen Krankheitsbildes liefern wird.

Die Anamnese ergab uns keine für die Beantwortung dieser Fragen in Betracht kommende Momente, da die Angabe, dass die Mutter der Patientin in ihrer Kindheit an „Veitstanz“ gelitten haben soll, ebenso wenig wie die Tatsache, dass ihr Bruder an multiplen Hirntumoren gestorben ist, bei der Bewertung der in Frage kommenden ätiologischen Faktoren mit irgendwelcher Sicherheit verwertet werden kann.

---

1) Anm. während der Korrektur (Ende März 1919): Der Zustand der Patientin hat sich allmählich wesentlich gebessert. Die Bewegungsstörungen sind bis auf eine leichte Athetose der Finger geschwunden. Psychisch ist Patientin erheblich freier, beschäftigt sich, stuporöse oder Erregungszustände sind nicht mehr aufgetreten. Das Gesamtverhalten hat einen ausgesprochen infantilen Habitus.