

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

Die Bedeutung der Leberbefunde bei Linsenkernerkrankungen¹⁾.

Von

Privatdozent Dr. Max Kastan,
I. Assistent der Klinik.

(Eingegangen am 20. Mai 1922.)

Die Zellen der einzelnen Abschnitte der großen basalen Ganglien unterscheiden sich nicht nur nach ihrem entwicklungsgeschichtlichen Zusammenhang mit anderen Teilen des Gehirns, nach ihrem anatomischen Bau und ihrem histochemischen Verhalten, sondern auch durch die Einwirkung, die sie auf den Zustand und die Lage der Muskeln besitzen. Ist aber damit ihre differenzierte Wirkung auf den übrigen Organismus erschöpft, können sie nur Bewegungsvorgänge regulieren oder eine über den Zustand der Gelenke- und Muskelabschnitte registrierende Tätigkeit ausüben? *Dresel* und *Lewy* haben, darin den Anschauungen von *Karplus* und *Kreidl* folgend, die Basalganglien als vegetatives Zentrum aufgefaßt, haben sie also durch diese Hypothese in eine ursächliche Beziehung bringen wollen zu den Veränderungen der Leber, die wir bei den Linsenkernerkrankungen so häufig finden; sie stehen damit im Gegensatz zu jenen Autoren, welche ein Lebergift als das ursprüngliche toxische Moment für die Schädigung des Linsenkerns ansehen oder die Erkrankung von Leber und Gehirn auf ein gemeinsames Toxin zurückführen wollen, wie z. B. *Bostroem*. Noch andere Einzelheiten hat man zur Erklärung der Besonderheiten der Erkrankungen des Streifen hügels angeführt, z. B. die Verteilung der Gefäße, jedoch ist schon mit Recht hervorgehoben worden, daß die Verteilung in dem ganzen Gebiet der Basalganglien gleichmäßig nicht allzu reichlich ist und daß trotzdem nicht alle Bezirke dieser Gegend gleichmäßig erkranken. Da grade in letzter Zeit nach der Grippeinfektion so häufig Symptome von seiten des Linsenkernes aufgetreten sind, glaube ich, muß man noch auf eine weitere Tatsache hinweisen, welche nicht ohne Bedeutung für die Entstehung der eigenartigen Bewegungsstörung ist; bei fieberhaften Er-

¹⁾ Vortrag, gehalten auf der Tagung des Vereins nordostdeutscher Psychiater und Neurologen am 22. April 1922.

krankungen reagieren oft zunächst gerade Milz und Streifenkörper auf die Schädigung, jene mit Schwellung, dieser mit einer Störung der Wärme-regulation. Die neuesten Untersuchungen haben gezeigt, daß die überlebende Milz imstande ist, Bilirubin zu erzeugen, also ein Leberprodukt, der Gruppe der Gallenfarbstoffe zugehörig, von denen wir wissen, daß sie eine besondere Affinität zu dem Linsenkern haben. Es ist bekannt, daß die Leber mannigfache Störungen des Gehirns auslösen kann bei Deliranten und ähnlichen. In neuster Zeit ist es auch gelungen (*Fuchs* und *Pollack*), durch ein Leberprodukt, das Guanidin, nervöse Erscheinungen hervorzurufen und endzündliche Gehirnveränderungen nachzuweisen. In den größeren Zusammenfassungen über die Linsenkernerkrankungen (*Boström, Sterz*) sind die Erscheinungen von seiten der Leber fast gar nicht berücksichtigt worden. Wenn *Bostroem* mir in einer persönlichen Bemerkung entgegenhielt, daß natürlich bei alten Leuten mit Paralysis agitans die Leber vergrößert sein könne, so ist damit die Wichtigkeit der Frage keineswegs abgetan. Es handelt sich ja gerade darum, daß wir mit unseren klinischen Methoden nur die gleichen Symptome bei jüngeren und älteren Individuen nachweisen können, ohne damit in die wesentlichen Unterschiede der einzelnen Linsenerkrankungen einzudringen. Es scheint aber auch über die Art und das Wesen der Erkrankung noch nicht vollständig Klarheit zu herrschen. So würde ich z. B. den von *Hölzer* mitgeteilten Fall trotz des Cornealringes als eine infektiöse Allgemeinerkrankung mit besonderer Beteiligung des Gehirns und der Leber ansehen, wie etwa die *Weilsche* Krankheit eine solche mit besonderer Beteiligung der Niere und der Leber ist. Wie wichtig die Untersuchungen bezüglich der Leber gerade bei Linsenkernerkrankungen sind, mögen einige in den letzten Jahren bei uns beobachteten Fälle erweisen.

Fall 1. Konstantin N., bei Aufnahme 68 Jahre alt. War immer sehr ernst, Heirat erst vor 5 Jahren, ein gesundes Kind, eine Schwester geisteskrank, sonst keine hereditäre Belastung. Seit einem Jahre waren die Bewegungen der linken Seite steif; 4 Wochen vor der Aufnahme ängstlich, seitdem paranoische Vorstellungen, er müsse mit dem Bösen kämpfen, der ihm in der Kehle sitze, deshalb könne er schlecht schlucken. Körperlich linker Unterschenkel stark pigmentiert, Blutdruck 145 mm Hg. Leberrand in Nabellinie, kein Urbilinogen; sehr häufiger Lidschlag, Pupillen verzogen, sonst o. B. Sprache schnell und undeutlich, Sehnensreflexe links stärker als rechts, Bauch- und Cremasterreflexe fehlen links. Linker Arm und linkes Bein sehr rigide, grobe Kraft in ihnen herabgesetzt, keine Ataxie, leichter Tremor der Hände, aber nicht der Beine. Strecken des rechten Beines sehr umständlich, nur möglich, wenn das linke angezogen wird. Gang steif und langsam, vornübergebeugt, der Nacken nach vorn geneigt.

N. bietet das Bild der arteriosklerotischen Starrz, für Arteriosklerose sprechen auch die halbseitigen Reflexerscheinungen und die stärkere Beteiligung der linken Extremitäten an der Erkrankung. In der Haltung und im Tremor der Hände unterscheidet er sich nicht von dem Bilde, an das wir bei der Paralysis agitans gewöhnt sind. Besonders beachtenswert erscheint die schon bei Palpation nachweisbare Lebervergrößerung.

Fall 2. Pauline M., 50 Jahre alt.

Fühlt sich seit einem Jahre krank, das Leiden begann allmählich, es war ihr duselig im Kopf, sie hatte Schwindelgefühl, ohne hinzufallen, Hände und Füße seien schwach geworden, vor einem Monat habe sie die Sprache verloren. Schon vor einem Jahre war die Sprache einmal weggewesen, nachdem sie auf die rechte Brustseite bei einem Unfall gefallen sei. Körperlich: Zweiter Aortenton akzentuiert, Blutdruck 125 mm Hg. Im Blut Wa.R. negativ. 5,200,000 rote, 5400 weiße Blutkörperchen, davon 43% Lymphocyten, 48% mehrkernige, 5,5% eosinophile. Pupillen und Lidspalten links weiter als rechts. Pupillen: wenig ausgiebige Lichtreaktion, links oval, starke Bulbusunruhe, vereinzelte nystaktische Einstellungs-zuckungen, Sprache artikulatorisch gestört, monoton. Sehnenreflexe sämtlich lebhaft. In der rechten Hand Intentionstremor deutlich, links angedeutet, Tremor der Hände. Händedruck rechts schwächer als links. An beiden Beinen rechts mehr als links Intentionsataxie. Gang steif, stampfend, mit Nachschleifen beider Füße, im rechten Bein werden die Antagonisten nur schwer entspannt bei jeder Bewegung. Im Liquor keine Veränderungen. Im Urin keine Lävulose, Bilirubin +, spurweise Urobilin und Urbilinogen. Bei Röntgenuntersuchung (Pneumoperitoneum) ist die Leber um die Hälfte ihres Volumens vergrößert. Bei faradischer Reizung Dauerkontraktion des rechten Musculus soleus, beider Daumen- und Kleinfingerballen, langsame Volarflexion des vierten und fünften Fingers, wobei man deutlich das Gefühl des Knarrens der Handrücken hat. Psychisch kein Intelligenzdefekt, aber völliger Mangel an Spontanität.

Fall 3. Eduard W. Bei der Aufnahme 66 Jahre alt. Hat früher hin und wieder getrunken, seit 2 Jahren Reißen der Glieder, gleichzeitig eine Art Schlaganfall ohne Bewußtlosigkeit, seitdem lähmungsartige Schwäche der Beine. Schlechte Sprache und Unbeholfenheit in der Bewegung beim Umdrehen sind den Verwandten aufgefallen. Im Jahre 1920 in der Medizinischen Klinik, wurde im Verlauf weniger Monate nach dortiger Krankengeschichte plötzlich sehr fettleibig, besonders an Bauch, Brust, Hals und Hüften, seit 2—3 Jahren starke Abmagerung. Seitdem häufiges Verschlucken und braune Verfärbung der Hände vom Pat. wahrgenommen. Sonst dieselben Angaben über sein Leiden wie von der Familie. In der Medizinischen Klinik konstatiert bräunliche Verfärbung der Handrücken und der Furche der Handfläche, ferner des Gesichts und des Halses. Blutdruck 170 mm Hg. An den inneren Organen keine Besonderheiten, besonders Leber nicht fühlbar, nicht vergrößerte Dämpfung, auch Milz nicht palpabel, keine Milzdämpfung. Armreflexe nicht auslösbar, ebenso Cremaster- und Bauchdecken-reflexe fehlend, grobe Kraft im rechten Arm herabgesetzt. Starre und Rigidität sämtlicher Extremitäten, rechts mehr als links. Arme in gebeugter Haltung, Finger flektiert, Daumen eingeschlagen, Knie flektiert, Rumpf nach vorne gebeugt, Gesichtsausdruck starr, fast fehlender Lidschlag. Bei passiven Bewegungen grobschlägiges Zittern, besonders bei Extension und Adduktion der rechten Hand, klonusartig in der Muskulatur des rechten Unterarms. Nach Aufnahme in unsere Klinik wurde folgendes festgestellt: Zäpfchen sehr groß, Handrücken und Gesicht braun verfärbt, Puls arrhythmisch. Blutdruck 165 mm Hg, Leber vergrößert, unterer Rand 3—4 Finger breit unter dem Rippenbogen fühlbar. (Untersuchung durch medizinische Klinik.) Im Urin keine Lävulose, kein Urobilin, kein Urbilinogen, keine Gallenfarbstoffe. Seltener Lidschlag, Pupillen verzogen, links fast lichtstarr, rechts unausgiebig, seltene Augenbewegungen. Beim Blick nach rechts Nystagmus, rechter Mundfacialis paretisch, Sprache undeutlich, dysarthrisch. Achillesreflex links fast —, rechts +. Babinski rechts fraglich. Adiadochokinesia, Finger steif, gestreckt, Neigung, die Hand nach der Außenseite zu flektieren. An den Beinen Beugecontractur beider Kniegelenke und der Ellenbogen, bei passiver

Streckung der Beine Widerstand, aktive Streckung der Beine möglich, keine Ataxie. Gang schwerfällig, Propulsion. Vorwärtslaufen geht verhältnismäßig gut. Umdrehen im Stehen fast unmöglich. Starre Körperhaltung, Aufrichten des Oberkörpers schwierig, starrer Gesichtsausdruck. Liquor ohne Besonderheiten. Elektrisch bei sehr geringem Strömen sehr deutliche Anodenzuckung. Bei einem elektrischen Reiz zwei deutlich unterschiedene Zuckungen. Psychisch etwas weinerlich, ausgesprochene Katalepsie, behält z. B. eine Armstellung bei, als ob er ein Glas erhebe.

Dieser Fall ist in mehrfacher Hinsicht beachtenswert. Erstens wegen der früher aufgetretenen und mit Beginn des Leidens zurückgegangenen Fettleibigkeit. Zweitens wegen der elektrischen dystonischen Reaktion, die zuerst *Söderbergh* beschrieben hat. Drittens aber wegen der Änderung in dem klinischen Bilde, die sich innerhalb eines Jahres herausgebildet hat. 1920 keine nachweisbare Leber- und Milztörung, ausgesprochene Zitterbewegungen und Schütteln von fast klonusartigem Charakter. 1921 sehr deutliche Lebervergrößerung, völliges Aufhören der Schüttelbewegungen, Zurückgehen der Flexionsstellung der Finger, dafür erhöhte Neigung zu Flexionen in den proximaleren Gelenken (Ellenbogen und Knie). Bemerkenswert ist, daß er auch angibt, Lues gehabt zu haben. Hier drängt sich der Vergleich mit dem von *A. Westphal* beschriebenen Fall (anamnestische Lues, klinische Pupillenstarre) auf.

Fall 4. Reinhold G. Von Jugend auf oft kränklich, lernte spät laufen, mußte Beruf wechseln, wurde eingezogen, nach kurzem Dienst 1915 ins Lazarett gebracht und von dort entlassen. Bereits damals wurde Herabhängen des rechten Schulterblattes, aufgetriebener Leib und kindlich beschränkte Gemütsverfassung von seinen Ärzten erwähnt, sehr bald wurde dann die Haltung gebückt, der Gang schleppend, das Aussehen greisenhaft, der Gesichtsausdruck und die Sprache weinerlich. Die Geschlechtsorgane wurden damals zuerst als mangelhaft entwickelt bezeichnet. Im Jahre 1917 wird weiterhin außer diesen Symptomen Fehlen des Bartwuchses, geringe Schamhaarentwicklung, jugendliches Aussehen, Neigung zum Fallen erwähnt. Im nächsten Jahre trat dazu Zittern der Hände, paretisch-ataktischer Gang und bulbäre Sprache. Im Laufe der nächsten Jahre nahmen die Erscheinungen noch zu.

Folgender Befund wurde in der Klinik erhoben. Alter bei Aufnahme 35 Jahre. Thorax faßförmig, Fettpolster in der Gegend des Mons veneris vermehrt. Achsel- und Schamhaare fehlen, ebenso Barthaare, Puls schwach gefüllt, Leber nicht palpabel, aber im Röntgenbild deutlich vergrößert. (Pneumoperitoneum). Milzdämpfung nicht feststellbar. Im Urin keine Lävulose, Testikel von Bohnengröße, sonstige Geschlechtsteile von der Größe wie bei 13jährigen. Pupillen o. B. Am Schädel röntgenologisch keine Besonderheiten der Hypophysen, Sprache falsettartig, undeutlich, zu Beginn der Beobachtung Fußklonus. Reflexe ohne wesentliche Störung. Spontan sehr deutliches Gesichtsröten, ausgesprochene Ataxie der Arme und Beine, an den Armen weniger als an den Beinen. Bei intendierten Bewegungen Schleudern der Extremitäten, dabei eigenartige Flexionsstellungen der Gelenke mit Überstreckungen, so daß sie stets die Spitze eines stumpfen Winkels bilden. In der Ruhe langsame athetotische Fingerbewegungen, Kopf wird im Liegen seitwärts gehalten, aufgerichtet fällt er auf die Brust, Tonus der Arme und Beine herabgesetzt zunächst bei passiven, später auch bei aktiven Bewegungen, Entspannung der kontrahierten Muskeln langsamer als Zusammenziehung selbst. Beim Sprechen Oberlippe dachgiebelförmig vorgeschoben, Kinnmuskeln oft gerunzelt und gefältelt, daher oft greisenhaft-kindliches Aussehen. [Tetanische Zuckungen im Abduktor der Oberschenkel und im Musculus vastus bei schwacher faradischer Reizung.] Beim Gehen Oberschenkel abnorm hochgehoben, Hüft-

gelenk übermäßig flektiert, darauf folgende Streckung der Knie übertrieben, ruckartig, darauf erfolgt Schleudern des ganzen Körpers nach beiden Seiten. Im Blut und Liquor nichts Besonderes, Lymphocyten vermehrt (36%), 9% Eosinophile, psychisch schwere Auffassungsfähigkeit. Geringes Eingehen auf die Vorgänge seiner Umgebung. Fast niemals spontane Äußerungen.

Auch dieser Fall hat seine Besonderheiten. Zunächst der Dysgenitalismus und die eunuchoiden Erscheinungen, wie sie auch *Söderbergh* beschrieben hat. Dann das starke Hervortreten der eosinophilen Zellen, die eigentümliche Kopfhaltung, die sonst häufig bei doppelseitiger Athetose beschrieben wird, weshalb die athetotischen Fingerbewegungen eine besondere Bedeutung gewinnen. Es ist möglich, daß die Hypophyse unmittelbar oder mittelbar durch die Erkrankung in Mitleidenschaft gezogen ist. Störungen im Sinne eines Diabetes insipidus ließen sich auch im Konzentrationsversuch nicht nachweisen.

Fall 5: Albert L. Bei Aufnahme 16 Jahre alt. Hat als 3 jähriges Kind eine Ohrenkrankheit durchgemacht, sonst keine Kinderkrankheiten gehabt, kein Einässen. Nach der Ohrkrankheit begannen Störungen des Gehens. Er lernte nur schlecht sprechen. In der ersten Zeit waren seine Leistungen in der Schule gut, nach Eintritt in die III. Klasse versagte er, besonders schlecht wurde das Schreiben. Seit dem 13. Lebensjahr geht er überhaupt nicht mehr zur Schule. Nach Angabe des Vaters haben sich die Erscheinungen etwas gebessert. Nach den eigenen Angaben des Kranken ist er jetzt schlechter als früher, besonders das Sprechen hat sich verschlimmert. Klagt über keinerlei Schmerzen. Das Gehen sei nicht schlechter geworden. An Einzelheiten seiner Erkrankung kann er sich nicht erinnern.

Körperlicher Untersuchungsbefund: angewachsene Ohrläppchen. Brustorgane ohne Besonderheiten; im Röntgenbild (Pneumoperitoneum) Vergrößerung der Leber, keine Ausscheidung von Lävulose. Lichtreaktion der Pupillen nicht sehr ergiebig, Konvergenzreaktion gut. Schleimhautreflexe vorhanden, Knie- und Achillesreflexe verstärkt, bei Achillesreflexen einige Nachzuckungen, Cremaster-reflex schwach; Hautröteln +. Mechanische Muskelerregbarkeit +. Zunge wird gerade, aber nicht sehr weit herausgestreckt. Der Kopf sinkt entweder nach vorne oder nach einer Seite, gewöhnlich nach links. Kein Klonus. Kein Babinski. Kein Oppenheim. Der linke Mundfacialis etwas schwächer als der rechte, isoliert kann der rechte oder der linke Facialis weit schlechter bewegt werden als beide zusammen. Sprache verwaschen, nasal, fast paralytisch; beim Sprechen viele Mitbewegungen, Stirnrunzeln, Verziehen der Oberlippe. Hände cyanotisch, oft langsame Bewegungen der Finger, manchmal ruckartiges Beugen in den Grundgelenken. Auf Aufforderung, intendiert eine Hand zu bewegen, wird auch die andere Hand in gleicher Weise bewegt. Arme etwas hypotonisch, feinere Bewegungen sehr ungeschickt, z. B. Aufknöpfen der Jacke u. dergl. Zu Beginn der Beobachtung grobes Ausfahren des Zeigefingers kurz vor Erreichung des Ziels, keine ausgesprochene Adiadochokinesia. In den Beinen erhöhter Tonus, linkes Bein beim Liegen nach innen rotiert. Keine ausgesprochene Ataxie, aber Unsicherheit beim Versuch, einen Kreis in der Luft mit den Beinen zu beschreiben. Beim Gehen wird der Kopf nach vorn geneigt; Gang ataktisch, dabei schlürfend, schleppend, die Füße nach innen rotiert und die Knie gebogen und aneinander gepreßt. Sensibilität o. B.

Dieser Fall erinnert in vieler Beziehung an die von *Lewandowsky* beschriebene Athetose double. Allerdings sind die Spasmen nicht ganz ausgesprochen, in den Beinen ist ein erhöhter Tonus wohl meist nachweisbar, in den Armen hat man eher den Eindruck des Hypotonischen. Auffällig ist besonders die fast paralytisch anmutende Sprachstörung, die Mitbewegungen, sowohl gleichartige, als auch verschiedenartige Bewegungen der Segmente, und die Neigung, den Kopf nach vorn oder nach der Seite sinken zu lassen, ferner die Fähigkeit, den Facialis besser beider-

seits kombiniert als isoliert in Aktion treten zu lassen. Im Zusammenhang mit unserem heutigen Thema mache ich aber besonders auf die Erscheinung aufmerksam, daß auch hier wieder als einziger krankhafter Befund an der Leber eine röntgenologisch nachweisbare Vergrößerung dieses Organs festzustellen ist.

Fassen wir unsere Fälle zusammen, so erscheint mir beachtenswert, daß in den ersten drei Fällen, wo eine ganz besonders ausgesprochene Vergrößerung der Leber vorhanden war, fast nur die Zeichen der mimischen Starre, der Steifigkeit, des feinschlägigen Tremors und der Aspontanität vorhanden waren. Besonders lehrreich ist der Fall 3, bei dem zur Zeit der normalen Größenverhältnisse der Leber sehr starke Schüttelbewegungen auftraten, während später nur Steifigkeit und Katalepsie zu finden war, als die Leber eine erhebliche Vergrößerung erfahren hatte. Dieser Fall entspricht dem von *Strümpell* beschriebenen *Oswin Goldammer*, bei dem die Symptome allerdings in umgekehrter Reihenfolge in die Erscheinung traten, zunächst nämlich Vergrößerung der Leber und der Milz mit mimischer Starre und Adiadochokinesis. Später Tremor der Hände und Verschlechterung des Zustandes des Nervensystems, während die Leber nicht mehr fühlbar, ihre Dämpfung klein geworden ist. Alle in der Literatur beschriebenen Fälle, in denen eine sogenannte juvenile hypertrophische Lebercirrhose erwähnt ist, gingen mit sehr starken Schüttel- und Wackelbewegungen einher, überall dort war die Lebervergrößerungen höchstens röntgenologisch nachweisbar, wie in meinem Fall 4, in dem von *A. Westphal* veröffentlichten Fall 3. Eine scheinbare Ausnahme macht der Fall *Schüttes*, bei dem von Spasmen und Contracturen die Rede ist und bei dem doch eine Cirrhose sich fand, vermutlich ist das aber auf die damals noch nicht so ausgeprägte Nomenklatur zurückzuführen. Es scheint der vorsichtige Schluß erlaubt, die starken Schleuder- und Schüttelbewegungen mit einer Veränderung der Leber im Sinne der hypertrophischen Cirrhose, zuerst höchstens röntgenologisch feststellbarer Zunahme und schließlich definitiver Abnahme des Lebervolumens in Zusammenhang zu bringen, die Fälle mit ausgesprochener Vergrößerung der Leber aber als Symptom derjenigen Patienten anzusehen, die hauptsächlich das Bild der Steifigkeit und eines geringen Zitterns bieten.