

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

Beitrag zur Kenntnis der extrapyramidalen Bewegungsstörungen im Gefolge körperlicher Erkrankungen.

Von
Dr. Max Günther.

(Eingegangen am 9. Juli 1924.)

Fall I. Wilhelmine W., 44 Jahre alt, christliche Kaufmannsfrau, keine Geisteskrankheiten oder Nervenleiden in der Familie. In der Schule angeblich gut gelernt. Als Kind und später immer gesund. 9 Jahre in Warschau und Moskau deutsche Sprachlehrerin. Heirat Dezember 1909 in Moskau. Ehemann deutscher Kaufmann in Rußland, Mandschurei, China. 4 Fehlgeburten hintereinander, dann 3 normale Geburten, 2 angeblich kräftige, gesunde Kinder, das mittlere Kind in frühem Alter gestorben.

Ende Februar 1919 mit den übrigen Deutschen aus Tientsin in China zwangswise ausgewiesen. Der Rücktransport erfolgte angeblich unter sehr gesundheitsschädlichen Verhältnissen und unwürdiger Behandlung auf einem über 6fach überfüllten englischen Dampfer; bei Beginn der Überfahrt war Pat. im 5. Monat gravida (letzte Schwangerschaft). Während der Überfahrt, die ca. 2 Monate (zum Teil durch tropische Gegenden) dauerte, wiederholt Flimmern vor den Augen.

In Deutschland, Ende Mai 1919 an einem Tag 8 Krampfanfälle mit Bewußtlosigkeit, Zungenbiß, Verdrehen der Augen, Zucken mit beiden Armen und nachfolgender 3 Tage anhaltender Benommenheit. Danach öfter Schwindelgefühl, Übelkeit, Kopfschmerzen. Diese Anfälle kamen nicht wieder.

Seit 15. Juni 1919 Sehstörungen. Eine körperliche Untersuchung stellte ein Nierenleiden und eine spezialärztliche Augenuntersuchung ein infolge Nierenleiden entstandenes ernstes Augenleiden fest. Aus ärztlichen Zeugnissen ist ersichtlich, daß es sich um eine schwere Augenhintergrundveränderung beiderseits auf Grund von Nierenleiden handelte.

Im Winter 1922/23 hatte Pat. öfters über Schwindel und Herzbeschwerden zu klagen und blieb wegen ihres Nieren- und Augenleidens noch in ärztlicher Behandlung.

Am 24. August 1923 stellten sich nach Aussage des Mannes und der Patientin plötzlich ohne Vorboten ausfahrende, schleudernde Bewegungen im rechten Fuß ein, die völlig ohne den Willen der Pat. zu deren Überraschung erfolgten, einige Tage später ähnliche ausfahrende unwillkürliche Schleuderbewegungen im rechten Arm und Zucken der rechten Schulter bei völliger körperlicher Ruhe und *Stärkerwerden bei Willkürbewegungen*. Der Gang war ganz schlecht, so daß sie sich nicht ohne Hilfe vorwärts bewegen konnte. Allmählich ließen die ausfahrenden Bewegungen im rechten Bein nach, während die im Arm an Stärke eher noch zunahmen.

Pat. kommt zu Fuß in die Klinik. Sie klagt, daß sie keine Gewalt in ihrem rechten Arm habe, könne mit der rechten Hand nichts festhalten, es sei ihr unmöglich, rechts zu essen, zu schreiben, sich an- und auszuziehen, feine Arbeiten mit der rechten Hand auszuführen. Beim Lesen mit der Brille würden die Buchstaben in die Breite gezogen, seien verschwommen und undeutlich; sie sei gezwungen, nach kurzer Zeit mit Lesen aufzuhören, weil die Augen ermüdeten. Sie sei im Gehen durch den rechten Fuß noch immer etwas behindert, bekomme schlecht Luft beim Treppensteigen, habe ab und zu Herzbeleidigungen, Schwindelgefühl, oft Kopf- und Nackenschmerzen; rege sich leicht auf, fühle sich innerlich unruhig, sei zuweilen gedrückter Stimmung. Luetische Infektion wird strikte negiert.

Körperlicher Befund: Mittelgroße, kräftige Frau von vorwiegend pyknischem Habitus, in sehr gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Körpergewicht 87 kg bei einer Körpergröße von 165 em. Nirgends Ödeme, nirgends Klopf- oder Druckschmerhaftigkeit mit Ausnahme des rechten Fußgelenks, das bei größeren passiven Bewegungen schmerzempfindlich ist, ohne jedoch äußerlich erkennbare Veränderungen zu zeigen; einige wenige Degenerationszeichen.

An beiden Augen fällt eine Andeutung eines grünlich bräunlichen Pigmentringes an der Peripherie der Cornea auf sowie einige in der Iris verstreut liegende sandkorn- bis stecknadelpkopfgroße polygonalgestaltete bräunliche Pigmentflecke, rechts mehr als links. Die Pupillen sind nicht ganz rund, mittelweit, L.-R. +, prompt, C.-R. +. Augenbewegungen frei; Augenhintergrund (Augenklinik): beiderseits Sklerose der Gefäße, Kaliberschwankungen, die Arterien drücken auf die Venen, Papille geschwollen, unscharf begrenzt, 1 D Myopie. Die Sehkraft ist ohne Brille sehr schlecht. Pat. bemüht sich sichtlich, ein deutliches Bild von Gegenständen zu erhalten, was ihr oft nicht zu gelingen scheint; behauptet, es trate sofort Ermüdung ein, verdeckt die Augen mit der linken Hand. Erklärt z. B. auf einer mittelgroßen Wanduhr in 6 m Entfernung die Zahlen kaum erkennen zu können. Könne nicht sagen, wie spät es ist; je länger sie hinsehe, desto verschwommener werde das Bild. Mit der Brille ist sie imstande, gewöhnliche Druckschrift aus einem Buch in Abstand von 35 cm zu lesen, erklärt aber nach ca. 10 Minuten aufhören zu müssen, weil die Augen schmerzen.

Die linke Nasolabialfalte ist gegenüber rechts etwas verstrichen, die gerade herausgestreckte Zunge zittert feinschlägig. Die Haut- und Sehnenreflexe sind beiderseits gleich, alle etwas lebhaft; Babinski —, Oppenheim —, keine Klöni, Romberg —. Es besteht Hyperästhesie, Dermographie, Ovarie, Mastodynies mäßigen Grades.

Eine Schriftprobe zeigt große, so gut wie unleserliche, entstellte, verzerrte, buchstabenähnliche Zeichen, viele Striche, Punkte und Krähenfüße.

In der Ruhe (im Bett, beim Sitzen) macht sich bei Pat. ein auffallendes ruckartiges Hochziehen der rechten Schulter um wenige Zentimeter bemerkbar. Die Bewegungen erfolgen alle $\frac{1}{2}$ – 3 Sekunden, selten rascher aufeinander, bisweilen auch in größeren Pausen; manchmal bemerkt man nur ein schwaches Zucken in dem M. trapezius. Dabei folgt naturgemäß der rechte Arm mehr oder weniger mit oder vollführt selbständig ruckartige Abductions- und Elevationsbewegungen von geringem Ausmaß, wobei sich dann pendelnde und Rotationsbewegungen sowie Lageveränderungen anschließen, die sehr oft den Charakter einer Zweckbewegung tragen. Fragt man die Pat. danach, so gibt sie leicht gereizt an, der Arm mache diese Bewegung von selbst, sie könne es nicht hindern, habe den Arm keineswegs in der Gewalt. Die Finger der rechten Hand vollführen verhältnismäßig langsame Greif-, Streck-, Beugebewegungen, die wie zwecklos aussehen und in kurzen Abständen von kürzeren und längeren Ruhepausen unterbrochen werden. Am rechten Fuß machen die Zehen und ganz besonders die Großzehe ähnliche Bewegungen; oft kommt es

zur Überstreckung der Zehen, ein- bis dreimal hintereinander, dann einige Sekunden Pause. Mitunter verharrt die Großzehe sekundenlang in Überstreckstellung. Es wurden auch Pausen vollständiger Ruhe von 10 Sekunden und mehr in Arm, Schulter und Fuß beobachtet. Alle beschriebenen Bewegungen, auch die der Finger und Zehen, verlaufen zeitlich unregelmäßig. Irgendeine Gesetzmäßigkeit konnte nicht festgestellt werden.

Im Schlaf sistieren alle Zuckungen so gut wie gänzlich. Es wurde nur einmal bei öfterer Kontrolle in der Nacht eine gewisse Unruhe in der großen Zehe des rechten Fußes nach Art einer angedeuteten Dorsalflexion beobachtet, während die Patientin einwandsfrei in tiefem Schlaf lag.

Bei Willkürbewegungen des rechten Armes ändert sich das Bild. Soll Pat. die Hand reichen, so vergeht zuerst ganz kurze Zeit, bis der Willensimpuls in Wirkung tritt; dann macht der rechte Arm vom Moment des Anhebens eigentlich wild ausfahrende Schleuderbewegungen und in der rechten Schulter verstärken sich die Zuckungen. Es dauert einige Sekunden, bis es Pat. gelingt, die entgegengestreckte Hand zu fassen, was sich meist mit einem klatschenden Geräusch vollzieht. Einmal gefaßt, ist die rechte Hand imstande festzuhalten; der ausgeübte Händedruck ist kräftig. Dabei macht aber der ganze rechte Arm, je mehr Pat. bestrebt ist, sich an der entgegengestreckten Hand festzuhalten, desto stärker schleudernde, hin- und herfahrende auch wie drehende Bewegungen, die Schulter das oben erwähnte Hochziehen und Schütteln. Die Bewegungen des rechten Armes sind so kräftig, daß der gefaßte Arm des Untersuchenden notgedrungen mit hin- und herbewegt wird. Dann ermüdet der Arm der Pat. rasch. Beim Loslassen führt er noch einige besonders stark ausfahrende Bewegungen aus und fällt dann mit einem hörbaren, klatschenden Geräusch auf die Decke. Während des Händedrucks werden die Flexionsbewegungen der rechten Großzehe heftiger, wie denn überhaupt auffällt, daß bei allen Zweckbewegungen und bei gemütlicher Erregung die Intensität der Bewegungen in den rechten Extremitäten deutlich zunimmt und sich eine allgemeine motorische Unruhe bei der Pat. einstellt. Ähnlich wie beim Händereichen ist das Verhalten bei anderen Zweckbewegungen wie Essen, Schreiben, Zuknöpfen der Kleider, auch ganz einfachen Bewegungen, wie Hochheben des rechten Armes über den Kopf usw. Mitunter nehmen die Schleuderbewegungen groteske Ausmaße an, und man ist erstaunt, daß Pat. sich bei den gewaltig ausfahrenden Bewegungen des rechten Armes keine Verletzungen zuzieht. Beim Fingernasenversuch gerät der rechte Zeigefinger unter ausfahrenden, unsicheren, eine bogenförmige und gewellte Linie beschreibenden Bewegungen an Auge, Lippe, Backe, Kinn, streift die Nase höchstens vorübergehend oder fällt vorher kraftlos auf die Brust. Bemerkenswert ist die Armhaltung beim Umhergehen. Pat. trägt den rechten Arm rechtwinklig gebeugt, an den Leib gedrückt, wobei ihn die linke Hand, die die rechte gefaßt hat, unterstützt. Läßt Pat. die rechte Hand fahren, so fällt der rechte Arm schlaff herunter, gerät sofort in grobe, ausfahrende Pendelbewegungen. Die Bewegungen des rechten Beines sind aktiv wie passiv im allgemeinen nicht behindert. Bei aktiven Willensbewegungen fällt hier eine deutliche ataktische Unsicherheit, besonders beim Kniehakenversuch auf. Das Gesicht bleibt von unwillkürlichen Bewegungen völlig frei; Sprachstörungen wurden nicht beobachtet.

In den rechten Extremitäten, besonders im Arm ist eine geringe Muskelhypotonie nicht zu erkennen. Lähmungen bestehen nicht, dagegen eine geringe Herabsetzung der groben Kraft im rechten Arm. Die linken Extremitäten sind völlig frei von irgendwelchen krankhaften Erscheinungen.

Die Umfangmaße weisen rechts wie links keine wesentlichen Differenzen auf.

Beim Gehen zieht Pat. den rechten Fuß unter einem hörbaren Schlüpfen etwas nach, macht mit ihm zuweilen ausfahrende Bewegungen nach der Seite, stampft

auf. Eine ernstere Behinderung der Fortbewegung auf kleine Strecken konnte nicht festgestellt werden.

Pulmones: Nicht krankhaft verändert.

Cor: Rechte Grenze $3\frac{1}{2}$ cm, linke Grenze $12\frac{1}{2}$ cm von der Mitte des Sternums. Töne leise, huschendes systolisches Geräusch im 2. J.-K.-R. rechts und an der Herzbasis, 2. Aortenton akzentuiert.

Puls: Nicht ganz regelmäßig, gespannt, celer, labil, 112 p. Min. zeitweise weniger, meist nicht unter 90; Riva-Rocci: minimal zwischen 117—132, maximal zwischen 238—250 mm Hg schwankend. In mehrmaligen wöchentlichen Messungen.

Wa.R. im Blut: Negativ.

Abdomen: schlaffe Bauchdecken, Leber, Milz nicht palpabel, nicht druckempfindlich, perkutorisch o. B.; die Messung der 24stündigen Urinmenge ergab Werte zwischen 900—2000 ccm, meist 11—1200 ccm mit einem spezifischen Gewicht von 1015—1020.

Saccharum: —, Albumen: Täglich geringe Mengen, Höchstwerte $1\frac{1}{5} - 1\frac{1}{4}\%$.

Urin sediment: Mehrmals mäßig viele rote und weiße Blutkörperchen, Nierenepithelien, granulierte Zylinder, Urate.

Funktionsprüfung der Leber: Nach 100 g Lävulose nüchtern Trommer und Nylander in den darauffolgenden einstündigen Untersuchungen negativ (eine gleiche Prüfung mit Galaktose konnte aus bestimmten Gründen nicht ausgeführt werden). Die Prüfung auf Gallensäure im Urin nach Hay fiel negativ aus, desgleichen mehrere Proben auf Gallenfarbstoff; Urobilin und Urobilinogen im Harn: —.

Blutzuckergehalt nüchtern: 0,104%.

Blutbild: 42% polynukleäre Leukocyten, 49% Lymphocyten, 8% Eosinophile, 1% Übergangszellen.

Blasen- und Mastdarmfunktion dauernd ungestört.

Körpertemperatur: Bis auf zweimalige Messungen von 37,2 Grad immer afebril.

Psychisch besteht bei Pat. vom ersten Aufnahmetage an bis zu ihrer Entlassung eine erhebliche emotionelle Schwäche, Aspontaneität, ständige starke Reizbarkeit, Neigung zum Weinen, Klagen und zur Unzufriedenheit mit der Umgebung, ärztlichen Maßnahmen und Eingriffen, die sie nur widerstrebend und nach längerem Überreden an sich ausführen läßt; bei einem Nadelstich bricht sie in Weinen und Jammern aus. Mehrmals wurde Pat. mit träneneuchten Augen im Bett sitzend aufgefunden. Sie ist völlig geordnet, orientiert; ihre geistigen Fähigkeiten sind voll erhalten.

Die therapeutischen Verordnungen bestanden in einer Kur mit Fowlerscher Lösung, Fichtennadelbäder, Nierendiät, Diuretica. In der 14tägigen klinischen Behandlung nahm die Intensität der Bewegungsstörungen zwar etwas ab, im wesentlichen erwies sich aber die Krankheit in nur sehr geringem Maße beeinflußbar. Pat., die stark nach Hause drängte, wurde in einem Schlußgutachten, das zu Unterstützungszwecken abgegeben wurde, für 80% erwerbsbeschränkt eingeschätzt.

Aus dem klinischen Befund ist zu schließen, daß es sich in diesem Falle um eine extrapyramidale Erkrankung mit der Lokalisation im Gebiet der Stammganglien handelt. Die Art der Bewegungsstörung, ihre Einseitigkeit, Steigerung und ballistische Ausartung bei aktiven Bewegungen, ihre Zunahme im Affekt, das Aufhören im Schlaf lassen den Gedanken aufkommen, daß es sich hier um eine *Hemichorea* handelt.

Eine Reihe weiterer Symptome tragen dazu bei, diese Annahme zu stützen. *Hitzig, Rosenbach, Bonhoeffer* heben hervor, daß die Muskulatur der Chorea-tischen fast ausnahmslos hypotonisch ist; das Gegenteil ist

nach *Stertz* sogar mit ihr nicht vereinbar. Auch in unserem Fall zeigt die Muskulatur in den befallenen Körperpartien, besonders im rechten Arm eine nachweisbare Hypotonie. Auch mit der Anschauung *Kleists*, daß die obere Körperhälfte bei Chorea oft stärker befallen ist, deckt sich der vorliegende Befund. Nach *Oster* überwiegt bei Hemichorea die rechte Seite in der Mehrzahl der Fälle. Nicht ganz so charakteristisch ist bei dieser Kranken die von *Förster* betonte Latenzzeit zwischen Aufforderung und Ausführung einer Willkürbewegung, bis die richtige Innervation erfolgt, typischer die in unserem Falle vorhandene rechtsseitige Ataxie, die wohl als cerebral-cerebellar aufzufassen wäre. Desgleichen ist die von vielen Autoren hervorgehobene Neigung zu Mitbewegungen nicht sehr ausgesprochen, wenn man auch oft am Krankenbett den Eindruck hatte, daß auf der kranken Seite solche erfolgten, aber sofort in die sie durchkreuzenden unkoordinierten übrigen Bewegungen untergingen. Die vorausgegangenen und noch in der Klinik bestehenden Schmerzen im rechten Fußgelenk können als Gelenkaffektionen des einleitenden Prodromalstadiums gedeutet werden. *Broca* u. a. rechnen Gelenkaffektionen — allerdings meist mehrerer Gelenke — zu der genetisch zusammengehörigen Symptomtrias Endocarditis, Polyarthritis, Chorea. Auch das Blutbild mit der Vermehrung der Eosinophilen und Lymphocyten (*Schap*) paßt zum Bilde einer Chorea minor. Es ist ohne weiteres verständlich, daß die Huntingtonsche Form mit ihren langsamem, gewundenen Bewegungen, der hereditären Ursache, für unseren Krankheitsfall nicht in Frage kommen kann.

Das Alter der Pat. spricht nicht direkt gegen die Annahme einer Hemichorea vom Typ der „Minor“, denn nach *Oppenheim* ist selbst das hohe Alter nicht von ihr verschont.

Mit den bereits besprochenen Störungen sind Bewegungen der Finger der rechten Hand, der Zehen des rechten Fußes und besonders der Großzehe zu beobachten, die in ihrer Gleichheit, Unaufhörlichkeit, ihre Steigerung durch psychische Erregung eine große Ähnlichkeit mit solchen bei Hemiathetose besitzen. Eine Beziehung zu dem von *Lewandowski*, *Stertz* u. a. hervorgehobenen „Spasmus mobilis“ wurde nicht beobachtet. Nicht selten findet sich die Athetose mit Chorea vergesellschaftet (*Lewandowski*). In unserem Falle ist die Athetose, wenn man von einer solchen sprechen kann, nur in Hand und Fuß rechts zu finden.

Andere Symptome lassen an der Möglichkeit einiger nahestehender Krankheitsbilder denken. So könnte man geneigt sein, die Andeutung des beiderseitigen Pigmentringes an der Cornea als Zeichen einer *Wilsonschen Linsenkerndegeneration* zu deuten, die nach neuerer Anschauung (z. B. *Spielmeyer*) mit der von *Westphal* und *v. Strümpell* zuerst beschriebenen *Pseudosklerose* gleichbedeutend ist. Dagegen fehlen zum Bilde der *Westphal-v. Strümpellschen Linsenkerndegeneration* die

sehr wichtigen von den Autoren beschriebenen anderen körperlichen Symptome, wie Muskelhypertonie, paradoxe Muskelcontracturen, Gesichtsstarrheit, Lebercirrhose, Veränderungen der Schilddrüse, Lordose; auch ist der Augenhintergrund dabei immer ohne krankhaften Befund (*Wilson*).

Gegen die mit ihr verwandte *Paralysis agitans* spricht das Alter, das Fehlen des typischen Schütteltremors, der typischen Körperhaltung, des Muskelrigors; gegen *Encephalitis lethargica* mit der Lokalisation im Linsenkern die ganz uncharakteristische Vorgeschichte und der Krankheitsverlauf. Die Möglichkeit eines Tumors der Hirnstammganglien ist besonders deshalb abzulehnen, weil sich der plötzliche Beginn der Krankheit, das Fehlen der Drucksymptome und sonstige cerebrale Reizerscheinungen damit nicht vereinbaren läßt.

Für die Annahme einer hysterischen Störung besteht keine Wahrscheinlichkeit, da weder Anamnese noch Körperstatus dafür Anhalt bieten und die für Hysterie charakteristischen psychischen Erscheinungen bei unserer Pat. nicht vorhanden sind.

Schließlich soll an das von *Ziehen* und *Oppenheim* beschriebene, von *Clímenko* u. a. als Hysterie bezeichnete und von *Mendel* im Jahre 1919 unter der Bezeichnung *Torsionsspasmus* veröffentlichte Leiden erinnert werden. Jedoch fehlen hier jene charakteristischen eigentümlichen torquierenden Bewegungen des Rumpfes und der Gliedmaßen, die Lordose, der als Dystonie bezeichnete Wechsel von Hypotonie und spastischen Zuständen der Muskulatur.

Endlich sei noch folgendes bemerkt: Eineluetische Infektion muß nach der Anamnese, dem Fehlen von jeglichen syphilitischen oder metasyphilitischen Erscheinungen bei der Pat. sowie ihrem Ehemann, dem negativen Ausfall der Wassermannschen Reaktion im Blut abgelehnt werden. Die Begründung der Pat., daß die 4 Aborte durch den öfteren Wechsel ihres Wohnsitzes, weite Reisen innerhalb Rußlands, verbunden mit körperlichen Anstrengungen, sowie durch den Aufenthalt in asiatischen Ländern hervorgerufen waren, läßt sich natürlich nicht nachprüfen, könnte jedoch zur Erklärung herangezogen werden, zumal Pat. angibt, daß Aborte auch bei den anderen europäischen resp. deutschen Frauen jener Länder keine Seltenheit gewesen seien.

In psychischer Hinsicht ist unsere Kranke nicht sehr auffällig. Immerhin erscheint es gerechtfertigt, ihr Verhalten für den Ausdruck einer choreatischen reizbaren Verstimmung anzusehen. Es entspricht etwa den leichteren Störungen bei den Fällen mit ängstlich-schreckhafter Reizbarkeit, die *Kleist* auf 42% der Gesamtheit schätzt. Demgegenüber spielen die vorhandenen psychogen und vasomotorisch bedingten übrigen Symptome eine untergeordnete Rolle.

Am 5. Dezember 1913 ging uns auf eine Anfrage von dem Ehemann der Frau ein kurzer Krankheitsbericht zu, der im wesentlichen nichts

Neues für unseren Fall bot. Im großen und ganzen scheint die Krankheit draußen einigermaßen günstig beeinflußbar gewesen, im übrigen Kreislaufstörungen mehr und mehr in den Vordergrund getreten zu sein.

Fall 2. Elisabeth G., christliche Gespannführerfrau, 41 Jahre alt. Vater und ein Bruder der Pat. von 19 Jahren angeblich an Lungenleiden, ein zweiter an Darmblutungen, ein Dritter an Bauchfellentzündung früh gestorben. Von Kinderkrankheiten nichts Sicheres, in der Schule mittelmäßig. Erste Menses mit 16 Jahren, regelmäßig. Heirat 1905 mit 22 Jahren, 7 mal gravida, 4 normale Geburten (1., 2., 3., 5.). Nur 2 Kinder am Leben, jetzt 14 und 17 Jahre alt, 2 Kinder nach einem Tag und $\frac{1}{4}$ Jahre an Lebensschwäche und Krämpfen gestorben; drei Frühgeborenen (7.—8. Monat), die sofort starben.

Seit Jahren Kopfschmerzen, sonst nie angeblich ernstlich krank gewesen. Geschlechtskrankheiten negiert.

Vor ca. 4 Jahren sollen Zuckungen in der rechten Schulter und der linken Großzehe aufgetreten sein, die bald vorübergingen. Seit Herbst 1922 wieder Zuckungen in der linken Schulter, dem linken Arm, auch im Schlaf, die aber nicht so heftig waren, daß Pat. durch sie in der Wirtschaft sehr behindert wurde. März 1923 wurde das Zucken stärker, August 1923 trat es auch im linken Bein auf. Allmählich auch Zuckungen in den Lippen, den Kiefern und der Zunge, auf die sich Pat. oft biß, so daß sie anschwellt. Beim Sprechen hatte sie große Schwierigkeiten. Seit 2 Tagen sei das Gehen schwer gefallen, sei öfter zusammengeknickt, das Zucken um den Mund habe zugenommen.

Pat. klagt über Rückenschmerzen, gelegentliche Kopf- und Ohrenschmerzen, Speichelfluß. Es sei ihr sehr lästig, daß der Mund nicht still stände, daß sie sich immer auf die Zunge beiße, daß ihr die Beine nicht gehorchten. (Ob sie traurig sei?) Nein, sie sei immer vergnügt, was habe man auch von Traurigsein!

Körperlicher Befund: Mittelgroße Frau von kräftigem Körperbau, gut entwickelter Muskulatur und reichlichen Fettpolstern (an der Hüfte, Bauch, Gesäß; Doppelkinn). Körpergewicht zur Zeit der Aufnahme in die Klinik 78 kg bei einer Körpergröße von 1,55 m. Hämoglobin 80%. Schräg verlaufende Nase, wulstige Lippen, linker Mundwinkel hoch-, rechter herabgezogen. Rechtes Auge etwas tiefer als das linke, die ganze rechte Gesichtshälfte etwas schlaffer und breiter. Keine Ödeme. Rücken in Gegend der Nieren beiderseits etwas druckempfindlich. An beiden Unterschenkeln vom Fußrücken aufwärts bis zur halben Höhe ziemlich derbe, aber etwas schwappende, an Fettgeschwulst erinnernde Anschwellungen, die bedeckende Oberhaut sträfartig gezeichnet. Keine teigigen Schwellungen. Umfangsmaße in Höhe der Knöchel links $29\frac{1}{2}$ cm, rechts 30 cm. Gleiche Anschwellungen an der Außenseite beider Oberschenkel von halber Höhe bis zur Hüfte reichend. Die beiderseitigen Umfangsmaße an Armen und Beinen weisen keine nennenswerten Differenzen auf.

Beide Pupillen sind nicht ganz rund, mittelweit. Licht- und Konvergenzreaktion ohne Störung; die Augenbewegungen intakt. Auch die übrigen Hirnnerven weisen an sich bei Willkürinnervationen keine Funktionsstörungen auf. Die Sehkraft ist erhalten und reicht zum gewöhnlichen Lesen und Schreiben aus. Augenhintergrund (Befund der Augenklinik): beiderseits Myopie, links D = 10, rechts D = 8; sonst kein pathologischer Befund.

Auch bei dieser Patientin auffällige Bewegungen in der Ruhe. Richten wir unter Augenmerk zunächst auf das Gesicht, so sehen wir die Mundmuskulatur in fast ständiger Bewegung befindlich. Pat. stülpt abwechselnd die Ober- und Unterlippe oder beide zugleich vor, oder zieht den linken Teil der Oberlippe mit zuckenden Bewegungen, die bisweilen ziemlich rasch (zwei bis drei in der Sekunde) auf-

einander folgen, nach oben, den rechten Teil der Unterlippe ein wenig nach unten. Zwischenein kurze Intervalle ohne Zuckungen von kürzerer (Sekunden) oder längerer ($\frac{1}{2}$ — 1 Minute) Dauer, wobei sich auf der Ober- und Unterlippe feinschlägiges Zittern und Zucken, besonders im linken Mundwinkel bemerkbar macht. Zwischen den Zahnreihen des für gewöhnlich halbgeöffneten Mundes hindurch sieht man die Zunge sich ständig hin- und herbewegen, hauptsächlich kurze vorwärtsstoßende Bewegungen ausführen. Plötzlich wird die ganze Unterlippe in den Mund hineingezogen, wobei die obere Zahnreihe auf die Unterlippe beißt und bisweilen kleine oberflächliche Verletzungen hinterläßt. Oder Pat. knirscht mit fest aufeinandergebissenen Zähnen, bläht die Backen auf, bewegt die Nasenflügel, macht schnalzende, schmatzende, schlürfende, Kau- und Schmeckbewegungen. Dann erfolgt wieder eine kurze Ruhepause mit halbgeöffnetem Mund, und das Spiel beginnt in der eben beschriebenen Weise oder mit wechselnder Reihenfolge und kleinen Variationen von neuem. Das Herausstrecken der Zunge gelingt ohne besondere Schwierigkeiten. Sie kommt gerade, zittert feinschlägig, macht dann aber ruckartige Stoßbewegungen, bleibt in ständiger Unruhe. Aktive Willensbewegungen können mit ihr gut ausgeführt werden, haben aber einen ausfahrenden Charakter. Zwischenein die oben beschriebenen Zitterbewegungen der Oberlippe, die ihren Fortgang nehmen. An der linken Seite der Zunge ein bis zwei alte Bißnarben und einige frische, wie abgeschürfte Stellen; an der Schleimhaut der linken Wange neben dem vorletzten unteren Molaren ein etwa linsengroßer Schleimhautdefekt.

Auffällig ist der starke Speichelfluß.

Auch die übrige Gesichtsmuskulatur zeigt ein lebhaftes Mienenspiel, Zwinkern mit den Augen, Verziehen des ganzen Gesichtes, das durch manisch gefärbten Rededrang mit Neigung zu öfterem Lachen und zu Heiterkeit die lebhafte Mimik unterstützt, bis Pat. sich wieder auf die Lippe oder Zunge beißt und erschreckt das Gesicht abwendet, die Hand vorhält oder in Klagen ausbricht, daß die ganzen Zuckungen, die sie offensichtlich belästigen, ohne ihren Willen vor sich gehen und daß sie gar nicht aufhören wollen usw.

Wenn Pat., die sonst ruhig in ihrem Bett vor sich hinräumt, angesprochen wird, reißt sie wie erschreckt jedesmal die Augen weit auf, fixiert den Sprechenden einen Augenblick, wie um sich zu orientieren, lacht, ihn erkennend, kurz auf, obgleich bei dem Ansprechen ihrer Schreckhaftigkeit Rechnung getragen wird.

Pat. spricht ungleichmäßig rasch, sich oft überstürzend und mit leicht nasalem Beiklang.

Das Essen bereitet ihr durch das öftere Sich-auf-die-Zunge-beißen und die Zuckungen im Mundgebiet erhebliche Schwierigkeit. Pat. ist infolgedessen beim Essen sehr unsauber, verliert Speise aus dem Mund, fährt sich öfters mit der rechten Hand an die Lippen, um nachzuhelfen. Beim Schlucken zunächst keine Störungen.

Es wird weiterhin bemerkt, daß die linke Schulter ruckartig in unregelmäßigen Abständen von einigen Sekunden, auch in längeren Pausen hochgezogen wird. Der linke Arm folgt naturgemäß jeder Zuckung, ohne daß mit ihm selbständige Zuckungen oder Bewegungen ausgeführt werden.

Die Finger der linken Hand beteiligen sich mit tastenden, spielenden, Streck- und Beugebewegungen, die vorwiegend synchron mit den Schulterzuckungen verlaufen. Doch sind diese unwillkürlichen Fingerbewegungen wenig ausgeprägt und fallen erst bei genauer Betrachtung auf, da sie ihrer Art nach den Anschein des Zweckmäßigen erwecken können.

Weiter abwärts findet sich ein schwaches und inkonstantes Zucken und Vibrieren in der linken Wadenmuskulatur. Wieder stärker sind die linken Zehen betroffen und von diesen vor allem die Großzehe. Wir sehen hier Dorsalflexion bis zur Überstreckstellung, in der die Zehe mitunter einige Sekunden verharrt. Diese

letzterwähnten Bewegungen sind unregelmäßig, selbständige, und werden ziemlich rasch ausgeführt, werden dann aber langsamer, wenn die Großzehe von der noch als normal zu bezeichnenden Dorsalflexion in Überstreckstellung gelangt. Die ganze rechte Körperseite ist frei von jeglichen Motilitätsstörungen und bleibt es auch.

Im festen nächtlichen Schlaf tritt so gut wie völliges Aufhören aller Zuckungen ein, mit Ausnahme in der Mundmuskulatur, die ganz selten nur leicht vibriert.

Bei Willkürbewegungen der linken Extremitäten und Gesichtsmuskulatur sistieren die beschriebenen Zuckungen und Bewegungen fast gänzlich, aber nur so lange, wie die Willkürbewegungen, die an sich ohne Schwierigkeiten ausgeführt werden, anhalten. Ablenkung bewirkt ein geringes Nachlassen, Gemütsbewegungen mitunter eine gewisse Steigerung der Zuckungen. Bisweilen treten Verlegenheitsbewegungen auf.

Mehrmals wurde auch bei Erzeugung einer Willkürinnervation in entfernten Körpergebieten Mitinnervation beobachtet. Greifbewegungen werden rechts wie links ohne Behinderung ausgeführt; auch Bewegungen der linken Hand nach einem bestimmten Ziel vollziehen sich glatt.

Die Sensibilität ist überall intakt. Es scheint eine gewisse ataktische Unsicherheit im linken Arm und Bein zu bestehen. Der Gang ist sehr unsicher, leicht ataktisch, taumelnd, schwankend; Pat. schießt ein Stück vor, bleibt einen Augenblick stehen, rollt die Augen hin und her, wie um sich zu orientieren und sich zu sammeln, hält sich an den Betten fest, macht Retropulsionsbewegungen, droht umzusinken, muß gestützt werden. Beim Stehen mit geschlossenen Augen fällt Pat. um.

Keine Adiadochokinesis in den oberen und unteren Extremitäten. Die grobe Kraft im linken Arm und Bein ungestört, desgleichen rechts. Impulsbewegungen fehlen, desgleichen eine sichere Tonusänderung der Muskulatur. Lähmungen, Atrophien weder in Armen noch Beinen.

Pulmones: o. B.

Cor: Keine nachweisbare Verbreiterung, 1. Ton an der Spitze verwaschen, 2. Aortenton akzentuiert.

Puls: Regelmäßig, 84 Schläge in der Minute.

R. R. bei der Einlieferung maximal 195 mm Hg. Nach dreimaligem Aderlaß in Abständen von je 3 Tagen vorübergehendes Sinken des Blutdrucks auf minimal 92, maximal 147, später 85/124, wo er eine Zeitlang mit geringen Schwankungen stehen blieb, um dann wieder auf 98/142 und am Entlassungstage auf 114/147 anzusteigen.

Wa.R. im Blut und Liquor negativ; Nonne negativ; Zellen: zwei.

Abdomen: Leber und Milz nicht palpabel, nicht druckschmerhaft, perkutorisch keine Veränderungen. Die Messung der 24stündigen Urinmenge ergab Werte von 900 bis 1500 ccm Urin, meist etwas herabgesetzte Durchschnittswerte von 900 bis 1100 ccm, zuletzt von 500 bis 600 ccm (Pat. nahm wenig Flüssigkeit zu sich). Als spezifisches Gewicht wurden Werte von 1013 bis 1021 gefunden. Saccharum im Urin: Negativ. Albumen: Mehrmals $\frac{1}{4}\%$, meist nur Spuren. Urinsediment: Vereinzelt Erythrocyten, Epithelien der Niere, der Harnwege in mäßiger Anzahl, Leukozyten, Oxalate, Ziegelmehl. Funktionsprüfung der Leber: Nach 100 g Lävulose nüchtern Trommer und Nylander in den nächsten einstündigen Untersuchungen negativ (die Prüfung mit Galaktose mußte aus dem gleichen, wie bei Fall 1 erwähnten Grunde unterbleiben).

Auch die Untersuchung auf Gallensäureausscheidung im Urin nach Hay fiel negativ aus, ebenso mehrere Proben auf Gallenfarbstoff im Urin. Urobilin und Urobilinogen im Harn: Negativ.

Blutzuckergehalt nüchtern: 0,121 %.

Blutbild: 36 % polynukleäre Leukocyten, 59 % Lymphocyten, 2 % Eosinophile, 1 % Mastzellen, 2 % Übergangszellen.

Blasen- und Mastdarmfunktion stets intakt. Körpertemperatur nicht erhöht.

Psychisch trat gleich bei der Aufnahme der erwähnte manische Einschlag zutage. Pat. zeigte stets Rededrang, vergnügte Stimmung, lachte viel, nahm ihre Erkrankung von der heiteren Seite, war oft fast unangemessen euphorisch, ohne adäquates Krankheitsgefühl. Zwischen einer depressiven Verstimmung. Ständig schreckhaft, keine größeren Gedächtnislücken. Keine größeren Intelligenzdefekte.

Es wurde ein Versuch gemacht, ihren Zustand therapeutisch mit Fowlerscher Lösung zu beeinflussen, jedoch bald davon Abstand genommen, da sich danach bei Pat. heftiges Erbrechen, Übelkeit, Mattigkeit, Durchfälle einstellten. Scopolamin in Tropfen in Kombination mit Brom in der üblichen Dosierung wurde besser vertragen, daneben Verordnungen von Bettruhe, Fichtennadelbädern, Perichol, Diureticia, Nierendiät.

Während des weiteren Aufenthaltes in der Klinik war das Verhalten der Pat. folgendermaßen:

28. VIII. Nachlassen der Zuckungen in Armen, Beinen und Gesicht. Körpergewicht 75 kg.

10. IX. Wieder stärkeres Knirschen mit den Zähnen, heftigere Zuckungen in den befallenen Gebieten. Stark taumlicher Gang; Pat. macht benommenen Eindruck.

20. IX. Sehr verstimmt, trübe Gedanken, Eifersuchtsideen, fast verzweifelt über ihre Hilflosigkeit, spricht vom Sterben, ist schwer zu beruhigen. Körpergewicht 72 kg.

21. IX. Stärkere motorische Unruhe, gibt auf Fragen keine oder nur sehr unvollkommene Auskunft, ist abweisend, jammert laut, versteckt das Gesicht weinend in den Kissen, könne sich von ihrem Mann gar nicht sehen lassen, verweigert zeitweise Nahrung und Medizin. Bewegungsstörungen wie vorher. Nach Pantopon ruhiger.

23. IX. Sehr unruhig, verwirrt, ablehnend, unzugänglich, Zwangslachen und Zwangswineien. Eifersuchtsideen, hypochondrische Vorstellungen. Ständig Gesichtshalluzinationen. Sprache kaum verständlich, da Pat. die Worte überstürzt oder leise vor sich hinspricht. Körpergewicht 69,5 kg. Beim Gehen starke Unsicherheit. Pat. schießt, allein gelassen, ein Stück nach vorn, bleibt breitbeinig stehen, macht mit weit aufgerissenen Augen balancierende grobe Wackelbewegungen mit dem Oberkörper, tritt auch einen Schritt zurück, dann wieder vor, weicht nach der Seite aus, droht umzufallen, schießt wieder ein Stück vor, lacht über die eigenen grotesken Körperbewegungen und die große Unsicherheit.

25. IX. Heute besonders starke motorische Unruhe. Wirft mit Hemd, Wäsche und Betten um sich; ist schwer im Bett zu halten. Schaut sich bisweilen wild um; fährt sich in die Haare, hält einen Augenblick mit ihren Bewegungen inne, blickt starr mit weit aufgerissenen Augen gerade aus, hört die Stimme ihrer Mutter, ihres Mannes, ihres Bruders, sieht ihren Bruder in der Deckenlampe sitzen, ruft ihn an, herunter zu kommen, lacht und weint durcheinander, ist örtlich und zeitlich unorientiert, verkennt dauernd Personen. Seit gestern Schluckbeschwerden. Im übrigen fällt auf, daß die vorher beschriebenen Bewegungsstörungen mehr einer allgemeinen körperlichen Unruhe Platz gemacht zu haben scheinen, nur die Beuge- und Streckbewegungen der Zehen des linken Fußes scheinen stärker ausgeprägt zu sein. Es kommt häufiger als sonst zu Überstreckung der Großzehe, die Bewegung an sich wird rascher, scheinbar mit mehr Kraftaufwand ausgeführt.

28. IX. Seit heute ruhiger. Pat. macht einen etwas schlaftrigen apathischen, leicht hinfälligen Eindruck. Sie ist noch unklar, halluziniert, schweift ständig ab,

ist schwer zu fixieren, faßt manche Fragen nicht auf, verkennt Personen, neigt zu kleinen Scherzen; die Merkfähigkeit ist gestört.

29. IX. Psychisch etwas klarer, bisweilen kindlich-läppisch. Im Vordergrund steht jetzt eine deutlich depressive Verstimmung. Die Kranke macht gehemachten Eindruck, spricht vom Sterben, möchte vorher nur noch nach Hause. Die aktiven Bewegungen werden langsam und kraftlos ausgeführt. Die Sprache ist leise, verwaschen, undeutlich, lallend, hat einen deutlichen nasalen Beiklang und eine gewisse Ähnlichkeit mit der eines Trunkenen. Auffällig ist eine deutlichere ataktische Unsicherheit des linken Armes. Zweck- und Zielbewegungen werden ohne Störungen ausgeführt. Greifbewegungen gelingen rechts wie links gut; Mitinnervationen bestehen auch jetzt wie vorher. Die grobe Kraft ist etwas herabgesetzt. Die übrigen unwillkürlichen Bewegungen im Mundgebiet, der linken Schulter, in Hand und Fuß haben unzweifelhaft in ihrer Heftigkeit nachgelassen, sind aber noch vorhanden. Keine Störungen der Sehfähigkeit, keine Lähmungen, keine Änderungen des Muskeltonus, kein Babinski, keine Adiadochokinesie, keine Sensibilitätsstörungen.

Bei der kritischen Betrachtung dieses 2. Falles ergeben sich nicht unbeträchtliche Schwierigkeiten. So finden sich nach *H. Vogt, Kleist u. a.* je nach Beteiligung von Zunge und Mund grimassierende und Zerrbewegungen des Gesichts verbunden mit Schnalzen und Gurgellauten, Erschwerung des Sprechens häufig bei Chorea minor. Ähnliche grimassierende Mitbewegungen mit gurgelnden und schnalzenden Lauten beschreibt *C. Vogt* bei der „Athetosis duplex“. Auch ein im Mundgebiet und der linken Schulter lokalisierter Tic général kann gelegentlich unter ähnlichem Bilde verlaufen; besonders lassen aber die Hypersalivation, Schluckbeschwerden, die mit dysarthrischer, näselernder, bald explosiver, bald flüsternder Sprache ohne zu skandieren vergesellschafteten Bewegungsstörungen an die von *C. Westphal, Wilson, Homen, v. Strümpell, Kastan, Mendel* und *Bregmann* beschriebenen, zum Bilde einer Wilsonschen Erkrankung gehörigen Störungen denken. Dagegen entsprechen der Chorea die unregelmäßigen, unwillkürlichen Zuckbewegungen der linken Schulter, ihr Aufhören im Schlaf und die Lymphocytose im Blut. Das Nachlassen der Zuckungen bei Willkürbewegungen, der taumelige, etwas steife Gang, die Pro- und Retropulsionen der letzten Zeit, die Hypersalivation würde man eher der Pseudosklerose resp. in Anbetracht des Alters der Kranken der Paralysis agitans zurechnen können. Indessen fehlen zum Bilde der Linsenkerndegeneration bzw. Torsionsdystonie, Paralysis agitans die auf S. 94 bereits erwähnten Symptome, die in der Regel nicht vermißt werden. Für eine Encephalitis ist die Anamnese und das ganze motorische Verhalten der Pat. uncharakteristisch, für einen Tumor cerebri, evtl. einen metasyphilitischen Prozeß der plötzliche stürmische Beginn und die Remissionen sowie der negative Blut- und Liquorbefund. Athetotische und Mitbewegungen, Zwangslachen und -weinen ohne starke Steigerung der Sehnenreflexe, ohne Lähmungsscheinungen, ohne Störungen der Sensibilität finden sich auch in dem von *C. Vogt* und *Oppenheim* beschriebenen, auf Linsen-

kernstörungen beruhenden, von ihnen als „Syndrome du corps strié“ bezeichneten Krankheitsbild. Ob es zweckmäßig erscheint, die bei unserer Kranken vorhandenen athetoiden Bewegungen der linken Großzehe als besondere Krankheitsform aufzufassen, oder ob sie besser als choreatisch zu bezeichnen sind, ist eine Frage von geringerer Bedeutung.

Es finden sich in der Literatur Angaben, das Zustandekommen ähnlicher Bewegungsstörungen durch genauere Lokalisation der Schädigung zu erklären. So haben *Monakow* und *Gowers* beobachtet, daß sie bei Striatumläsionen durch eine Mitbeteiligung der Capsula interna hervorgerufen werden. *Bregmann* hatte 1919 Gelegenheit, eine Störung der Linsenkernfunktion bei einem Linkshänder zu beobachten und nahm an, daß in diesem Fall die vorhandene Sprachstörung durch Läsion der von *Mingazzini* genauer präzisierten verboartikulären Bahnen im Linsenkern auf der rechten Seite bedingt sein könnte. Daraus wäre für unseren Fall zu schließen, daß wahrscheinlich der Linsenkern der linken Seite zum mindesten mitvergriffen ist.

Wenden wir uns nun der Frage zu, wie die psychischen Störungen bei dieser Kranken zu deuten sind, so ist folgendes zu bemerken: Von vornehmerein tritt uns bei Frau G. neben erheblicher Schreckhaftigkeit eine deutliche manische Einstellung entgegen. Schon *L. Meyer* macht 1870 auf das Vorkommen manischer Zustände bei Chorea aufmerksam. *Mairet* (1889) vertritt den Standpunkt einer „Manie choréique“. Wenn auch in neuerer Zeit dieser Standpunkt nicht ganz geteilt wird, so findet *Kleist* doch in 2,6% der Fälle eine leicht gehobene Stimmung. Wieweit eine konstitutionelle zirkuläre Anlage bei unserer Kranken vorhanden ist, kann in Anbetracht der mangelhaften Anamnese und des verhältnismäßig kurzen Aufenthalts in der Klinik nicht mit Sicherheit entschieden werden, ist aber wahrscheinlich. Im Laufe der Beobachtung änderte sich das psychische Bild. Nach kurzer Verstimmung rascher Übergang zu einem akuten halluzinatorischen Verwirrtheitszustand (um es noch einmal zusammenzufassen) mit starker motorischer Unruhe, Zwangslachen, Zwangswineen, Verkehrtheiten, Verkennungen, Desorientiertheit, verworrenem Rededrang, Störung der Merkfähigkeit, Eifersuchtsideen, Zustände der Verzweiflung. Allmähliche Beruhigung, Apathie, auffällige Verlangsamung, läppisches Wesen, müde, verwaschene Sprache.

Fast alle diese Symptome sind identisch mit den von *Kleist* beschriebenen schweren psychischen Störungen bei Chorea und entsprechen gleichfalls den exogenen Reaktionstypen *Bonhoeffers*. *Kleist* weist besonders darauf hin, daß die deliranten Symptome, die wir auch bei unserer 2. Kranken vorfinden, in naher Beziehung zu den Störungen bei den Motilitätssychose stehen. Während *Wieberneit* erst kürzlich die Frage nach dem Zusammenhang einer bei Pseudosklerose auftretenden ähn-

lichen psychischen Störung mit dem organischen Leiden offen läßt, hebt *Oppenheim* hervor, daß bei den Fällen von Pseudosklerose, die mit psychischen Störungen einhergehen, Apathie, bzw. Delirien als frühzeitige Symptome auftreten. *Wilson* hält bei einer progressiven lenticulären Degeneration — um sie einmal von der Pseudosklerose getrennt zu nennen — eine große Verengerung des psychischen Horizonts, Fügsamkeit, fast Kindlichkeit bei unveränderter Merkfähigkeit und Wahrnehmung, im vorgeschrittenen Stadium eine leichte Gereiztheit, aber Vergnugtheit und Zufriedenheit für charakteristisch, lauter Symptome, die höchstens als den bei unserer Kranken vorhandenen verwandt bezeichnet werden können, sich aber nicht mit ihnen decken. *Fleischer* beschreibt 2 Fälle, wo eine Pseudosklerose mit läppischem Benehmen, Wechsel zwischen depressiven und hypomanischen Zuständen einherging; *Stransky* fand in einem Falle läppisch-manische Erregungszustände, Euphorie, Mangel an Spontaneität und Initiative — psychische Zustände, die *Kleist*, wie erwähnt, eher der Chorea zurechnen würde.

Nach einiger Zeit trafen auf unsere Anfrage zwei Berichte von dem Ehemann ein, die dem bereits erwähnten Krankheitsbild wenig Neues zufügten. Die Zuckungen im Gesicht, Schulter und Fuß, deren Schwächerwerden in der letzten Zeit des Klinikaufenthaltes zu beobachten war, hätten allmählich zu Hause so gut wie ganz aufgehört, nur eine gewisse Schwäche in den befallenen Gliedmaßen sei vorhanden.

3. Fall. Auguste W., Schlosserfrau, 48 Jahre. Keine Heredität. Immer gutmütig, fleißig, tüchtig. Auf der Schule gut gelernt. Angeblich stets gesund. 1914 Heirat. 5 gesunde Kinder, keine Aborte. Dezember 1903 angeblich Schlaganfall mit Lähmung der rechten Körperseite, die etwa 8 Tage anhielt und allmählich verschwand. Seitdem fast ständig Zittern im rechten Arm und Bein. Sprache verworren, schlief selbst nach Schlafmitteln kaum.

Nach der Beschreibung traten am 25. I. 1924 triebhafte motorische Unruhe, akustische und optische Halluzinationen ein, so daß sich Einlieferung in die Klinik notwendig erwies.

Körperlicher Befund: 1,51 m große Frau in mäßigem Ernährungszustand, Körpermengewicht 51 kg. Schleimhäute leidlich durchblutet, nirgends Ödeme.

Beim Sitzen oder Liegen ständiges Umherrücken auf dem Stuhl, fortwährend Lageänderung der Füße, Heben und Senken der Hacken, Übereinanderlegen der Beine, kleine Hin- und Herbewegungen mit den Knien, woran besonders das rechte Bein beteiligt ist. Pat. steht gelegentlich auf, spaziert im Untersuchungszimmer umher, blickt zum Fenster hinaus, besichtigt sich die Gegenstände im Zimmer, läuft zum Spiegel, wo sie ihren Zopf auseinandernestelt und wieder aufsteckt, damit aber nicht fertig wird; bleibt wie in Gedanken versunken stehen, reagiert auf keine Anrede, setzt sich auf einen Stuhl, steht wieder auf, bleibt in ständiger Bewegung.

Im Bett bewegt sie fast andauernd die Hände wie tastend und greifend, fährt sich ins Gesicht, dreht die Haare auf, zupft an ihrer Bettdecke herum, reibt sich im nächsten Augenblick die Augen, verzicht dabei den Mund nach links, schnalzt gelegentlich mit der Zunge.

Bei genauer Beobachtung sieht man außerdem, daß die Finger der rechten Hand unaufhörlich unregelmäßige zuckende, wie greifende Bewegungen ausführen mit

einer Häufigkeit von durchschnittlich 1—2 Flexionen pro Sekunde. Der rechte Arm macht dabei leichte Streck- und angegedeutete Außenrotationsbewegungen, die meist mit den Flexionsbewegungen der Finger synchron verlaufen.

Auch die Zehen des rechten Fußes vollführen ähnlich wie die Finger der rechten Hand geringe ruckartige Flexionsbewegungen mit etwa der gleichen Schnelligkeit. Im allgemeinen sind die Bewegungen im rechten Arm stärker und ausgesprochener als im rechten Bein.

An den linken Extremitäten und im Gesicht lässt sich bis auf die Beteiligung an der allgemeinen körperlichen Unruhe kein besonderer Befund erheben. Sprachstörungen sind nicht beobachtet.

Im Schlaf, der bei der Pat. nur sehr schwer und unter Anwendung von Hypnotica für Stunden zu erreichen ist, hören die Zuckungen und Bewegungen auf, beginnen aber sofort nach dem Erwachen wieder.

Bei Zielbewegungen tritt in den rechten Extremitäten, besonders im rechten Arm Intentionstremor und bisweilen Mitbewegungen auf. Im rechten Arm und Bein ist deutliche Ataxie vorhanden. Schriftproben sind kaum leserlich, die Schrift ataktisch, zitterig, mit Perseverationen von Worten.

Kraftäußerungen des rechten Armes und Beines fallen gegenüber links etwas besser aus, eine Änderung des Muskeltonus der Extremitäten ist nicht festzustellen. Ihre gegenseitigen Umfangsmaße weisen keine nennenswerten Differenzen auf.

Die Haut-, Schleimhaut- und Sehnenreflexe fallen beiderseits gleich aus und sind von normaler Stärke, mit Ausnahme der rechtsseitigen Patellar- und Achillessehnenreflexe, die lebhaft ausfallen; Babinski —, Oppenheim —. Es besteht universelle Hyperästhesie, Ovarie und Mastodynie mäßigen Grades.

An den Hirnnerven ist nichts Pathologisches. Beide Pupillen sind mittelweit, nicht ganz rund, L.-R. +, C.-R. +, ein Cornealring fehlt. Augenhintergrund (Augenklinik): Beide Papillen nicht verändert, nirgends Herdbildungen.

Pulmone: o. B.

Cor: Töne rein, Dämpfung nicht nachweisbar verbreitert. Puls gespannt, 120 per Min., später weniger. R. R. maximal zwischen 175 und 200 mm Hg schwankend.

Abdomen: o. B.

In 24 Stunden wurden Urinmengen von 500—1700 ccm gemessen, die zeitweise auf 200—300 ccm herabsanken; ihr spezifisches Gewicht betrug 1016—1023, Saccharum —, Albumen: täglich geringe Mengen, zuletzt nur Spuren. Sediment: In wöchentlichen Untersuchungen vermehrte Erythrocyten und Leukozyten, Nierenepithelien, bisweilen hyaline Zylinder und Oxalate. Wa.R. im Blut: negativ; im Liquor: negativ. Nonne: negativ; Zellen: 2. Keine Temperaturerhöhungen.

Im psychischen Verhalten der Pat. ist folgendes bemerkenswert. Weder spontan noch auf Befragen äußerte sie in der ersten Zeit irgendwelche Klagen, sagte höchstens, sie sei krank. Außerordentlich ängstliches, stark ablehnendes, widerstrebenes Wesen, das jede Annäherung an sie fast unmöglich machte, Verkennungen, eigenartige Um- und Überwertungen neben verworrenem Rededrang, Unorientiertheit bis zu deliranter Verwirrtheit. Die Stimmungslage war depressiv, besonders ausgesprochen in den ersten Wochen des Klinikaufenthalts, in denen eine starke Neigung zu ganz unbestimmten Klagen, zum Weinen und Jammern sowie Stereotypen, Drängen nach Entlassung bestanden. Erst allmählich wurde Pat. ruhiger, geordneter, zugänglicher.

Nach den vorausgegangenen kritischen Erörterungen ist dieser Krankheitsfall hinsichtlich des körperlichen Befundes wohl unschwer als *Hemicorea* zu deuten. Das psychische Verhalten entspricht zum größten Teil auch hier einem bei Chorea nicht selten auftretenden deliranten

Zustände, der in mancher Hinsicht dem der 2. Kranken ähnlich ist. Bei dieser 3. Pat. scheinen sich jedoch endogene konstitutionelle Momente vorwiegend schizophrener Natur hineinzumischen, da ein so ausgesprochen ängstliches, ablehnendes, stereotypes Wesen nicht recht einer choreatischen Psychose entspricht.

Die Beschreibung und Deutung dieser drei Krankheitsfälle läßt die Annahme berechtigt erscheinen, daß es sich bei jeder Kranken um vorwiegend *hemichoreatische*, z. T. auch *hemiathetische* Störungen handelt, die mit den bei *Hemichorea posthemiplegica* gefundenen großen Ähnlichkeit haben. Auch für Fall 2 bietet diese Auffassung die meiste Wahrscheinlichkeit. *Lewandowski* schreibt, der Name der „*Chorea posthemiplegica*“ sei insofern nicht genau, als die Zeichen einer hemiplegischen Lähmung völlig fehlten könnten.

Die Unterordnung unserer Fälle unter eine bestimmte Krankheit aus der großen Gruppe der extrapyramidalen Störungen stößt deshalb noch auf erhebliche Schwierigkeiten, weil in der einschlägigen Literatur noch eine merkliche Unklarheit in der Benennung der einzelnen Krankheitsbilder der seinerzeit von *v. Strümpell* unter dem Sammelnamen „Amyostatischer Symptomenkomplex“ bezeichneten, noch vielseitig umstrittenen Gehirnläsionen herrscht. *C. Jacob* (1922) vertritt die Ansicht, daß es noch zu verfrüht erscheint, einzelne Krankheitsbilder scharf abgrenzen zu wollen.

Über die Lokalisation solcher durch Herderkrankungen hervorgerufenen Chorea sind viele Ansichten laut geworden. Ich erwähne die Theorie von *Kahler* und *Pick*, die sich als unhaltbar herausstellte, die Ansichten von *Gowers*, die Chorea mit dem Thalamus opticus in Verbindung zu bringen, die Bindearmtheorie von *Bonhoeffer*, die von *Förster*, *v. Halban*, *infeld*, *Berger*, *Muratow* u. a. mehrfach gestützt wurde, die Fälle von *Greiff*, *Aufschlager* u. a., nach denen Erkrankungen im Thalamus sogar etwas Gewöhnliches seien. Auch *Charcot* erklärte sie durch eine in den Sehhügel langsam erfolgte Blutung, *Anton*, *Hartmann*, *Kastan* u. a. nehmen eine Läsion des Linsenkerns an. *V. Halban* und *infeld* suchten die Grundgedanken *Bonhoeffers* und *Antons* zu vereinigen.

In engstem Zusammenhange stehen damit die für Athetose in Frage kommenden Hirnläsionen. Ganz allgemein sagt *Oppenheim*, daß nach neueren Erfahrungen die der Hemichorea und Hemiathetose zugrunde liegenden Krankheitsherde ihren Sitz im Bereich der zentralen Ganglien (mittlere und hintere Bezirke des Thalamus opticus, Linsenkern), der Regio subthalamica, des Nucleus ruber, des Corpus Luysii, des Bindearms und Kleinhirns haben.

Wir werden also bei unseren 3 Fällen in diesen Regionen Herde vermuten können, ohne ihre Lokalisation genauer zu bestimmen. Es würde

nach dem Stande der Dinge verfrüht sein, lediglich aus den ohnehin nicht ganz klaren und eindeutigen Krankheitsbildern (siehe Fall 2) den Versuch einer genauen Lokalisation zu unternehmen. *Pollak* schließt seine ausführliche Abhandlung über die pathologischen Untersuchungen dieser Gebiete mit den Worten: „Alle diese Tatsachen (sc. Beziehungen von Stirnhirn zu Striatum und Kleinhirn) sprechen nur immer wieder für den ungemein komplizierten Charakter der Verhältnisse, die sich klinisch in den zahlreichen Variationsformen der verschiedenen hierher gehörigen Krankheitstypen spiegeln und die anatomisch in den verwickelten Beziehungen der einzelnen Nervensystemabschnitte begründet sind.“

F. H. Lewy ist der Ansicht, „daß die Lehre vom extrapyramidalen System und seinen Erkrankungen nur wenig gesicherte Tatsachen, aber noch Fülle ungelöster Probleme birgt“ (1923).

Besonders interessant und wichtig ist die Frage nach der Ursache, die zu den vermuteten Herdbildungen und damit zu den vorliegenden Krankheitsscheinungen geführt hat. Hierbei werden wir sofort auf die den 3 Fällen gemeinsamen Erscheinungen aufmerksam, die für das Zustandekommen der Krankheit anscheinend eine große, wenn nicht die entscheidende Rolle spielen.

Wir finden nämlich bei allen 3 Frauen ein *chronisches Nierenleiden* und einen außerordentlich *hohen Blutdruck* neben einigen anderen körperlichen Symptomen, die damit in engem Zusammenhang stehen.

Der Harnbefund in Verbindung mit dem hohen Blutdruck deutet bei allen 3 Frauen auf ein fortgeschrittenes Nierenleiden. Die Frage nach ihrer Ätiologie ist wegen der spärlichen und ungenauen Anamnesen keineswegs ersichtlich, ob sie als sekundäre Schrumpfniere, d. i. das Endstadium einer vor Jahren überstandenen akuten parenchymatösen oder einer evtl. Schwangerschaftsnephritis, wie man in Fall 1 vermuten könnte, oder als chronisch-interstitielle Nephritis aufzufassen ist. Am wahrscheinlichsten ist eine auf arteriosklerotischer Basis entstandene Schrumpfniere. Sicher ist, daß bei unseren 3 Kranken die Nierenschädigung jetzt einen hohen Grad erreicht hat, besonders hinsichtlich ihrer Folgeerscheinungen.

Aus der nicht sonderlich vermehrten Harnmenge wäre zu schließen, daß bereits eine Insuffizienz des Herzmuskels vorhanden ist. Der perkutorische und auskultatorische Herzbeobachtung in Fall 1 bestätigt diese Annahme. Auch die schweren Augenhintergrundsveränderungen mit der dadurch bedingten erheblichen Sehstörung, die außerordentliche Höhe des Blutdrucks geben dem ganzen Bilde der renalen, kardialen und vasculären Insuffizienz besonders in den beiden ersten Fällen einen sehr ernsten Charakter.

In Fall 2 und 3 sind die retinalen Veränderungen nicht so ausgesprochen wie in Fall 1, dagegen ist der Blutdruck, absolut genommen, stark erhöht.

Welche Bedeutung hat nun das körperliche Leiden für die extrapyramidalen Bewegungsstörungen in unseren Fällen?

Die Großhirnganglien werden bekanntlich von je 2 Ästen der Arteria fossae sylvii versorgt. *Duret* unterscheidet die Arteriae striatae internae und externae.

Nach *Lewandowski*, *Anton* u. a. bilden der Linsenkern und der Streifenhügel das bevorzugte Gebiet der Hirnblutungen. Ob die zentralen Arterien echte Endarterien im Sinne *Cohnheims* sind, ist nach *Lewandowski* noch nicht absolut sicher. *Anton*, der diese Ansicht vertritt, rechnet hierzu auch die von *Charcot* bezeichnete sogenannte „Schlagflußarterie“. Nach seiner Meinung sei die Mehrzahl der Untersucher (z. B. *Ziemsen*, *Eulenburg*, *Andry*, *Krämer*) zu dem Ergebnis gekommen, daß bei Chorea des Menschen die Ganglien an der Gehirnbasis, also der Sehhügel, Streifenhügel und der Linsenkern am häufigsten von Blutaustritten und Erweichungen betroffen würden, am stärksten das Putamen (Flechigsche Körperchen). *Pollack* ist in neuester Zeit auch der Ansicht, daß gerade das Striatum resp. Pallidum beim Menschen besonders ungünstige vasculäre Verhältnisse aufweist. Er nennt es geradezu einen Locus minoris resistentiae in dieser Beziehung. Obgleich jener Fall von *Hauser*, wo dieser bei einem Knaben infolge eines Sturzes aus dem 2. Stockwerk klinisch eine Commotio cerebri, post mortem aber abgegrenzte Blutungen in beiden Linsenkernen fand, einzig dasteht und durchaus kein Beweis für die Anschauung der oben erwähnten Autoren ist, so gibt er doch einen Hinweis für die leichte Verletzlichkeit dieser Hirngebiete. Daß bei der Wilsonschen Krankheit ausgedehnte Gefäßschädigungen in den Stammganglien gefunden werden, ist auch bekannt. *Fickler* fand bei einem Fall mit extrapyramidalen Bewegungsstörungen neben Cebellaratrophie, Arthropathie des Stirnhirns auch vor allem eine weitgehende Degeneration der Ganglienzellen des Linsenkerns auf Grund von hochgradiger Arteriosklerose der striolenticulären Arterien.

F. H. Lewy fand bei einem Fall, der im Leben mit arteriosklerotischer Demenz und choreatischen Bewegungsstörungen einherging, auf Grund des Sektionsbefundes Schädigungen besonders der kleinen neostriatären Elemente. An Hand seiner pathologisch-anatomischen Untersuchungen weist er darauf hin „daß das choreatische Symptom nur die Folge der Lokalisation eines irgendwie gearteten Prozesses an bestimmter Stelle darstellt“.

Es liegt somit der Gedanke nahe, daß in unseren Fällen eine krankhafte, vermutlich arteriosklerotische Veränderung der die Hirnstammganglien versorgenden Gefäße vorhanden ist.

Ob es sich dabei um mehr oder weniger ausgedehnte Schädigungen nach Art von Erweichungen, Verödungsherden, oder sonstige degenerative Veränderungen handelt, kann nicht entschieden werden. Der in

der Klinik beobachtete ziemlich stürmische Krankheitsverlauf und die allmäßliche Remission läßt vermuten, daß es sich infolgedessen um eine ziemlich plötzliche und reversible Schädigung gehandelt haben muß. Am wahrscheinlichsten ist daher die Annahme, daß infolge Gefäßschädigungen Blutungen in die fraglichen Gebiete entstanden sind, zu denen es auch hier leicht bei so hochgradigen Hypertonien kommen kann, wie die Erfahrung lehrt.

Einige Krankheitssymptome aus der Anamnese, die bisher noch nicht gedeutet sind, werden jetzt verständlicher. So können die 1919 im Mai auftretenden 8 Krampfanfälle mit nachfolgender tagelanger Benommenheit und Unwohlsein bei Fall 1 und das bereits vor 4 Jahren erfolgte kurzdauernde Auftreten von den jetzigen ähnlichen Zuckungen bei Fall 2 ihre Erklärung durch zeitlich und örtlich verschiedene schubweise auftretende Blutungen ins Cerebrum mit reversibler Herdbildung finden. Daß bereits vor 4 Jahren — eigenartigerweise stimmen darin die beiden ersten Fälle überein — Störungen auftraten, ist entweder so zu erklären, daß damals schon Blutdruckerhöhung auf Grund von vasculären oder renalen Schädigungen, die einen ziemlich hohen Grad erreicht hatten, bestand oder ein vorübergehender Verschluß durch einen kleinen, wahrscheinlich kardial bedingten Embolus einerseits die Herdreaktionen in Form von choreatischen Zuckungen (Fall 2) auslöste, andererseits die epileptiformen Krampfanfälle (Fall 1) hervorrief.

Nach allem haben wir es also mit größter Wahrscheinlichkeit mit einer hemichoreatisch-hemiathetotischen, also extrapyramidalen Bewegungsstörung zu tun, die in ursächlichem Zusammenhang mit starken vasculären und renalen Schädigungen nebst ihren Folgezuständen zu bringen ist.

Literaturverzeichnis.

- Anton:* Über Beteiligung der großen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen und insbesondere bei Chorea. Jahrb. f. Psychiatrie u. Neurol. 1896. — *Boenheim:* Beitrag zur Kenntnis der Pseudosklerose. Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie 60. 1920. — *Bonhoeffer:* Die exogenen Reaktionstypen. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 58. 1917. — *Bregmann:* Das Linsenkernsyndrom bei einem Linkshänder. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 63. — *Economy und Schilder:* Eine der Pseudosklerose nahestehende Erkrankung im Praesenium. Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie 55. 1920. — *Gerstmann und Schilder:* Zur Kenntnis der Bewegungsstörungen der Pseudosklerose. Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie 58. 1920. — *Jacob, Ch.:* Beitrag zur Kasuistik der Erkrankungen mit amyostatischem Symptomenkomplex. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 65. 1922. — *Kastan:* Beitrag zur Kenntnis der mit Erhöhung der Rigidität der Muskeln einhergehenden erworbenen Krankheit des Nervensystems. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 60. — *Kleist:* Über die psychischen Störungen bei der Chorea minor. Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie u. psych.-gerichtl. Med. 64. 1907. — *Lewandowski:* Handbuch der Neurologie. Bd. I und III. — *Lewy, F. H.:* Histopathologie der choreatischen Erkrankungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 85. 1923. — *Lichtwitz:* Die Praxis der

Nierenkrankheiten. 1921. — *Mann*: Über Wesen der striären und extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie **71**. 1921. — *Meyer, L.*: Chorea und Manie. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **2**. 1870. — *Mendel*: Torsionsdystonie. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **46**. 1919. — *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten Bd. II. 1903. — *Pollak*: Beitrag zur Pathologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **77**. 1922. — *v. Stauffenberg*: Zur Kenntnis des extrapyramidalen motorischen Systems. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **39**. 1918. — *v. Strümpell*: Zur Kenntnis der sogenannten Pseudosklerose, der Wilsonschen Krankheit und verwandten Krankheitszuständen. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **54**. 1916. — *Sertz*: Der extrapyramidale Symptomenkomplex. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **68/69**. 1921. — *Westphal, A.*: Über doppelseitige Athetose und verwandte Krankheitszustände. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **60**. 1919. — Derselbe: Beitrag zur Lehre von der Pseudosklerose. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **51**, H. I. — *Westphal, C.*: Über eine dem Bilde der cerebrospinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des zentralen Nervensystems ohne anatomischen Befund. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **14**. — *Wieberneit*: Fall von Linsenkernerkrankung mit psychischen Störungen. Dissertation 1922.