

(Aus der hirnhistologischen Abteilung der psychiatrisch-neurologischen Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. *Karl Schaffer*].)

## Zur Klinik und Anatomie des Hemiballismus.

Von

**Koloman v. Sántha,**  
Praktikant der Abteilung.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 13. Juni 1928.)

Über die physiologische Funktion des Corpus Luysi, sowie das Syndrom seines isolierten Ausfalles ist die Auffassung der Autoren bis heute verschieden. Früher wurde dieses Ganglion auf Grund der experimentellen Untersuchungen von *Karplus* und *Kreidl* allgemein als vasovegetatives Zentrum anerkannt. Später, als unsere Kenntnisse über die Anatomie, Physiologie und Pathologie des extrapyramidalen Systems sich vermehrten, wurde auch der *Luyssche* Körper in den Rahmen dieses komplizierten Apparats, als exquisit motorisches Zentrum, eingefügt. Seiner Normalfunktion wurde die Regelung von Bewegungssynergien ganzer Körperabschnitte beigemessen und als Folgeerscheinung des Ausfalls dieser regulativen Tätigkeit jene choreatische Bewegungsstörung angesehen, welche wir heute *Hemiballismus* nennen. Zur Zeit ist die Frage nach dem etwaigen Zusammenhang zwischen Corpus Luys-Ausfall und Hemiballismus doppelt kompliziert; die Meinungen weichen in zwei entgegengesetzten Richtungen ab: während einerseits betreffs der Funktion des *Luysschen* Körpers der extrapyramidal-motorische und der vasovegetative Standpunkt einander entgegenstehen, so erhoben sich andererseits neulich in bezug auf das anatomische Substrat und die Pathogenese des Hemiballismus die schärfsten Widersprüche. In unserer Arbeit geben wir die klinische und anatomische Bearbeitung eines solchen Falles, der wegen seiner Reinheit zum Ausfüllen der noch immer bestehenden Lücken und zur Lösung der Frage des Hemiballismus beizutragen geeignet erscheint.

Frau Witwe S. Zs., 77 Jahre alt, wurde am 16. August 1926 auf die psychiatrisch-neurologische Universitätsklinik zu Budapest aufgenommen. Anamnestisch nichts Bemerkenswertes. Ihre Eltern und Großeltern starben in hohem Alter. An Kinderkrankheiten erinnert sie sich nicht. Sie war verheiratet das erste Mal im 17. Lebensjahr, das zweite Mal im 21. Von ihren zehn Kindern starben sechs an Infektionskrankheiten. Ihr zweiter Mann starb an Typhus in seinem 65. Lebensjahr. Früher war sie nie krank, erinnert sich an fieberhafte Krankheiten, Typhus und Influenza

nicht. Klimax im Alter von 40 Jahren. Jetzige Krankheit begann Dezember 1925 mit einem vier Tage anhaltenden Unwohlsein, über welches sie keine nähere Aufklärungen geben kann. Nach Verlauf dieser vier Tage traten dann unwillkürliche drehende und wälzende Massenbewegungen zuerst auf dem rechten Beine, später auch auf dem rechten Arm auf. Später haben sich solche Bewegungen auch in den linken Extremitäten gezeigt, immerhin nur selten, meist auf psychische Reize. Seit einem Jahre nahmen ihre Geistesfähigkeiten stark ab. Keine Lähmungen und kein Bewußtseinsverlust. Sie beklagt sich über Schmerzen in der rechten Körperhälfte, auf Berührung ist sie empfindlich.

*Status praesens.* Kleinwüchsige, schwach entwickelte und mittelmäßig ernährte Patientin. Am Skelet Zeichen des Alters: abgestumpfter Kieferwinkel, atrophische Alveolen, gebeugte Wirbelsäule. Am Schädel keine Abnormität. Die Haut ist anämisch und atrophisch. Die Lidspalten sind mittelweit und gleich. Die Refraktionsorgane sind klar. Iris graulich-blau; Pupillen sind mittelweit, gleich, kreisrund, auf Licht und Akkommodation reagieren sie mit entsprechender Exkursion, aber nicht prompt. Parallele Augenachsen, keine Diplopie und Nystagmus. Beide Faciales innervieren normal. Die Zunge zittert ein wenig in der Mittellinie. Der Hals ist nach rechts gekrümmt. Der Brustkorb ist starr; die Lungen emphysematisch, Herz normal. Der Puls ist hart, gleichmäßig, rhythmisch, 72 pro Min. Die Bauchorgane, Genitalien normal. Varices cruris. Urin negativ. Wassermann, Sachs-Georgi, Meinicke negativ.

In der rechten Körperhälfte unwillkürliche, unregelmäßige Bewegungen von größeren Exkursionen, welche so in Ruhezustand, wie auch bei intendierten Bewegungen bestehen, durch psychische Reize gesteigert werden und im Schlafe aufhören. Die Bewegungen sind besonders in den Extremitäten ausgesprochen, wo sie fast fortwährend, ohne Pause anhalten. Zeitweise gehen sie auch auf die Muskeln des Rumpfes, des Halses und des Gesichtes über; manchmal wird sogar auch die Zunge in diese motorische Unruhe einbezogen. Auf der unteren Extremität werden die Zehen im Sinne abwechselnder Flexion und Extension bewegt. Im Fußgelenk alternieren ebenfalls Flexion und Extension, welche manchmal auch durch Supination kompliziert werden. Was die Bewegungen der Oberextremität anbelangt, so sei erwähnt, daß hier das Schulterblatt sowohl auf und abwärts bewegt, wie auch sie einerseits zur Wirbelsäule, anderseits zu den Rippen genähert, bzw. von ihnen entfernt wird, während die distaleren Gelenke ruhig bleiben. Patientin bestrebt sich die Unannehmlichkeit ihres Zustandes dadurch herabzusetzen, daß sie mit ihrer rechten Hand irgendeinen festen Gegenstand ergreift und ihre rechte Unterextremität mit der linken Hand fixiert um dadurch die Exkursionen zu vermindern.

Die Muskulatur ist von mittelmäßigem Volumen. Der Tonus der linken Körperhälfte ist herabgesetzt, der rechten erhöht. Die Druckkraft der rechten Hand beträgt 8 kg, die der linken 10 kg.

Scapular-, Biceps-, Triceps-, Radial-, Ulnar-, Patellar- und Achillesreflexe sind auf der rechten Seite nicht auszulösen. Die Bauchdeckenreflexe fehlen beiderseits. Kein Babinsky, Oppenheim, Gordon; spastische Reflexe und Klonus lassen sich nicht beobachten.

Die Sensibilität zeigt keine Abnormität; Presbyopie; Hören erschwert; Geruch und Geschmack normal.

Das Sprechen ist verzögert, da in den Zwangsbewegungen auch die Zungen- und Gaumenmuskulatur beteiligt ist.

Das Benehmen der Patientin entspricht ihrer Bildungsstufe. Ihre Intelligenz ist sehr niedrig, sie kennt nur die Dinge des Alltagslebens. Sie ist affektlos, begreift die gestellten Fragen schwer, gibt keine adäquaten Antworten, ist von Ort und Zeit mangelhaft orientiert. Keine Halluzinationen, Illusionen und Wahnideen. Familiäre, soziale, Scham- und Ekelgefühle sind erhalten.

Diagnose: Hemiballismus. Dementia senilis.

Als anatomisches Substrat des Hemiballismus hat Herr Professor *Schaffer*, der die Patientin in den klinischen Vorlesungen mehrere Male vorgestellt hatte, einen vasculären Herd im linken Luysschen Körper angenommen.

Während des ungefähr anderthalbjährigen Aufenthaltes auf der Klinik änderte sich die Bewegungsunruhe der Patientin nicht. Hinsichtlich der psychischen Sphäre kamen ruhige und erregte Zustände vor. Gegen Ende ihrer Krankheit stellte sich eine Bronchopneumonie, bald darauf eine eitrige Parotitis ein, nach welcher, im ganzen Körper verstreut, metastatische Eiterungen auftraten. Vor dem Exitus hört die Hyperkinese allmählich auf. Exitus am 25. 7. 1927.

Sektionsbefund: Myodegeneratio cordis. Schwere Atherosklerose am Bogen und besonders am absteigenden Teil der Aorta. Milzinfarkt. In der rechten Lunge bronchopneumonische Herde. Fraktur am Hals des rechten Oberschenkelbeines, welche von einem Eiterungsherd umgeben wird. Thrombose der rechten Vena femoralis. Die weichen Hirnhäute zeigen eine leichte Verdickung, besonders in der Frontalgegend; die Verdickung ist entlang der Furchen ausgeprägter. An den Hirnwindungen ist keine besondere Atrophie zu sehen. Die Zentralfurchen sind beiderseits klaffend. Nach viertägiger Formolfixierung erscheinen die Stammganglien auf einem im Niveau des Luysschen Körpers geführten Schnitte normal. *Auf dieser Schnittfläche fällt nun ein rostbraun verfärbter Streifen auf, welcher die Gegend des linken Luysschen Kernes einnimmt. Außer diesem Herd ist im ganzen Gehirn bei der makroskopischen Besichtigung keine derartige Veränderung zu finden.* Zwecks genauerer topographischer Beurteilung wurde nun die den Luysschen Körper enthaltende Scheibe des Hirnstammes für Markscheidefärbung in Kaliumbichromat aufgehoben. Aus den übrigen Teilen des Gehirnes, und zwar aus der Frontal- (konvex und basal), Zentral-, Temporal, Occipital und Ammonshornsrinde, aus dem Striopallidum, dem Mesencephalon und der Oblongata wurden zwecks Studium der senilen Veränderungen Schnitte mit feineren histologischen Methoden hergestellt.

*Mikroskopische Untersuchung:* Die Arterien der Hirnbasis und der Stammganglien zeigen schwere atherosklerotische Wandveränderungen: Intimahyperplasie mit schwerer Verfettung, die stellenweise auch die Media destruiert; partielle Obliterationen, Aufsplitterungen der Elastica, kompensierende Adventitiaverdickung, während Kalkablagerungen in der Intima und Media in höchst geringer Menge gefunden werden. Hie und da Hyalinertartung der kleinen pialen und Rindengefäße. In den Gefäßscheiden, mehr in der Hirnhaut als in der Rinde, Infiltrate: Lymphocyten, mit Abbauprodukten besetzte Wanderzellen, hie und dort Blutpigment. Die periadventitiellen Räume sind im ganzen Gehirn, insbesondere in den Stammganglien erweitert. Im Putamen, Caudatum und Thalamus kleine perivasculäre Erweichungen. Einige dieser zeigen starke Gliawucherung. Unter der Ependym des 3. Ventrikels und in dem linken Corpus geniculatum laterale kleine Blutungen. In der Rinde

zerstreut keilförmige Ganglienzellausfälle (senile Rindenverödungen). Außerdem sind die Ganglienzellen diffus in der gesamten Hirnrinde sowie in den Stammganglien schwer degeneriert; man findet überall Exemplare, welche an Toluidinpräparaten Tigrolyse, Pyknose, hie und da sogar das Bild der sog. schweren Zellerkrankung *Nißls* zeigen und an Sudanpräparaten mit Fett stark beladen erscheinen. Auch spezifische senile Veränderungen lassen sich im Gehirn beobachten. Im Ammonshorn und in der Calcarinarinde haben wir senile Plaques in größerer Anzahl, in den übrigen Regionen nur ausnahmsweise gesehen. *Alzheimersche* Fibrillenveränderung kommt nur im Ammonshorn vor. In der gesamten Rinde sind die Fibrillen feinkörnig zerfallen. In den Markscheidenpräparaten ist eine bedeutende Rarefizierung der zonalen und supraradiären Faserung zu beobachten, am ausgesprochensten in der Frontalgegend. Die Neuroglia ist überall mäßig proliferiert. Die Trabantenzellen sind in den tiefen Rindenschichten vermehrt. Auffallend ist die zonale und subependymale Gliafaserwucherung, wobei in den Gliakammern in außerordentlich großer Zahl Amyloidkörperchen zu finden sind. In den Zentralwindungen sieht man keine sonstigen Veränderungen als in den übrigen Regionen.

*Der Herd.* Die den Herd enthaltende Scheibe wurde nach viermonatiger Chromierung im Brutschrank und Celloidineinbettung in lückenloser Serie geschnitten, welche zur Darstellung der Markscheiden nach der *Weigert-Woltersschen* Vorschrift gefärbt wurde. Die Untersuchung der Serie ergab folgendes Resultat:

Pedunculus, Capsula interna, Substantia nigra und Nucleus ruber sind beiderseits unverletzt. Pallidum, Striatum und zwar das Putamen eher als das Caudatum, weist das Bild eines mäßigen Status cribratus auf. Im Thalamus, besonders rechts, sind erweiterte Gefäßlücken und kleine Erweichungsherde zu finden. Die Capsula extrema ist durch erweiterte Gefäße durchlöchert. Das Corpus Luysi ist auf der rechten Seite völlig intakt, auf der linken Seite hingegen zieht sich von dem oralen bis zum caudalen Ende des Kernes eine streifenförmige Narbe, die wohl den größeren Teil von ihm zerstörte, doch einige Teile unversehrt ließ. Die Narbe scheint, soweit man auf Grund von Markscheidenbildern beurteilen kann, durch Verheilung eines alten Blutungsherdes entstanden zu sein.

In der Mitte der Narbe befindet sich nämlich das spaltförmige Lumen eines schwer atheromatösen Gefäßes, von dichtem Narbengewebe umgeben. Unmittelbar um den Spalt herum finden sich zahlreiche Pigmentkörnchen als Residuen einer früheren Blutung. Das ganze Herdgebiet ist im Vergleich des entsprechenden Gebietes der anderen Seite deutlich geschrumpft. Der Befund entspricht somit vollkommen dem ungefähr anderthalbjährigen Bestand des auf den Herd bezogenen Hemiballismus.

Der Herd zerstörte die größere Hälfte des Corpus Luysi; das Bild der verschonten Teile ist in den einzelnen Ebenen verschieden.

Um die Teilnahme des Luysschen Kernes und die Beziehung des Herdes zur Umgebung genauer beurteilen zu können, scheint es zweckmäßig, die Bilder einiger Niveaus einzeln zu betrachten.

1. Schnitt durch den caudalsten Teil des Corpus Luysi. An der rechten Seite ist der Kern von kleinem Umfange, seine Markkapsel scharf bezeichnet, ebenso die von ihm medialwärts, gegen die *Forelsche* Decussation ziehende Faserung. Links existiert vom Corpus Luysi nur eine ganz kleine laterale und eine mediale Spitze, sowie die verschmälerte untere Kapsularzone. Die sonstigen Teile des Kernes, seine dorsale Kapsel und der laterale Teil der Zona transitoria (*Sano*) ist zerstört. Das Feld  $H_2$  ist nur in seiner mittleren Partie lädiert. Die vom Kerne medialwärts ziehende Faserung fehlt fast ganz.

2. (1,2 mm oralwärts.) Vom linken Corpus Luysi sind nur die laterale Spitze, sowie die lateralen Teile der ventralen Kapsel verschont. Die übrigen Teile des Kernes und der Kapsel fallen in das Gebiet des Herdes, dessen obere Grenze das kaum beschädigte Feld  $H_2$  bildet. Medialwärts ziehende Fasern sind auch hier in höchst geringer Anzahl zu sehen.

3. (0,6 mm o.) Die ventrale Etage, welche ungefähr ein Viertel des ganzen Corpus Luysi ausmacht, ist unverletzt, wie auch die ventrale Kapsel normal. Der davon dorsal liegende Teil des Kernes, die Zona transitoria und das Feld  $H_2$  fallen in das Gebiet des Herdes, dessen obere Grenze die Zona incerta bildet. Die gegen die *Forelschen* Decussation ziehende Faserung ist verschmälert und blaß gefärbt.

4. (1,2 mm o.) Niveau der größten Ausdehnung des Herdes. Er nimmt den zentralen Teil des Kernes ein und läßt den ventralen Rand sowie die mediale und laterale Spitze frei. Die dorsale Grenze ist das Feld  $H_2$  (Abb. 1).

5. (1,4 mm o.) Das rechte Corpus Luysi erreicht auf diesem Frontalschnitt, im Niveau der Commissura supramamillaris, seine größte Ausdehnung. Die laterale Spitze und der ventromediale Teil des linken Luysschen Kernes ist verschont. Der Herd dehnt sich nicht nur auf das dorsale Zweidrittel des Kernes, sondern auch auf das Feld  $H_2$  und teilweise auf die Zona incerta aus, wobei aber das Feld  $H_1$  bereits nicht erreicht wird. Gegen den ventralen Teil der Kommissur zieht sich von dem Luysschen Körper der gesunden Seite eine gut erhaltene Radiation; die entsprechende Faserung der pathologischen Seite weist eine Rarefizierung auf.

6. (1,6 mm o.) Das Bild ist ähnlich wie auf dem vorigen Schnitt, nur daß der verschonte Teil sich immer mehr ventromedialwärts ausbreitet, so daß hier ungefähr Zweifünftel des Kernes unverletzt sind und sein zerstörter Teil der dorsolaterale ist. Der Herd dehnt sich auch aufs Feld  $H_2$  sowie auf die ventrale Hälfte der Zona incerta aus. Hier erhält bereits die Commissura supramamillaris von dem Luysschen Körper eine beträchtliche Fasermasse.



Abb. 1. Markscheidenpräparat eines Frontalschnittes, welcher den Herd in seiner größten Ausdehnung trifft. Das linksseitige Corpus Larysi ist in seiner Mitte, ferner das Feld  $H_2$  und teilweise die Zona incerta durch den narbigen Herd eingenommen. Im rechten Thalamus sind mehrfache Cribbluren vorhanden.

7. (0,8 mm o.) In der oralsten Ebene des Corpus Luysi ändert sich das Bild bloß insofern, daß der verschonte Abschnitt sich medialwärts noch mehr vergrößert.

In Anbetracht des Alters des nun beschriebenen Herdes hatten wir vom Nachweis von osmioreduktiven Zerfallsprodukten in den lädierten Systemen nichts zu erwarten und daher waren wir bestrebt, die etwaigen sekundären Veränderungen dieser auf Markscheidenbildern ausfindig zu machen. Das gelang uns tatsächlich, indem auf caudaleren Schnitten der linksseitige Tractus subthalamopeduncularis (Fsp *Marburg*, *DI Sano*) im Vergleich mit dem rechtseitigen eine zweifellose Faserverarmung zeigt; das Bündel ist in seinem ganzen Umfange verkleinert und blässer tingiert. Diese Tatsache beweist, daß der Tractus subthalamopeduncularis eine absteigende Bahn ist; hingegen gibt sie keine sichere Aufklärung bezüglich der Frage, ob derselbe wirklich aus dem *Luysschen* Kerne entspringt, weil ja seine sekundäre Degeneration auch durch die hämorrhagische Zerstörung der den Corpus Luysi umfassenden pallidären Faserung während ihres Durchtrittes durch das Corpus Luysi bedingt sein kann.

Diese Bahn war bisher nur auf Grund von normalanatomischen und myelogenetischen Untersuchungen bekannt. Eine absteigende Degeneration nach einer Zerstörung des Corpus Luysi erwähnt erst in der letzten Zeit *J. P. Martin* (1927) auf Grund von *Marchi*-Untersuchung eines Falles von „Hemichorea“. Nach seiner Beschreibung bilden nun die Degenerationsschollen ein umschriebenes Areal, welches unmittelbar caudal vom Corpus Luysi beginnend sich der caudomedioventralen Ecke des Lemniscus medialis anschmiegen dürfte. Es scheint uns völlig gerechtfertigt, die von ihm beschriebene entartete Bahn mit dem Tractus subthalamopeduncularis zu identifizieren und so glauben wir durch den Befund von *Martin* und uns mindestens die absteigende Leitungsrichtung dieser topographisch bereits bekannten Bahn erwiesen zu haben.

Das Endergebnis der histologischen Untersuchung zusammenfassend sehen wir, daß im vorliegenden Fall zwei ätiologisch verschiedene Prozesse bestehen: der eine ist das Senium, dessen spezifische, wohl mehr beginnende Zeichen wir im Gehirn in den senilen Plaques und Fibrillenveränderungen auffanden; der zweite ist die schwere Gehirnarteriosklerose, die außer den erwähnten kleineren und daher lokalisatorisch nicht verwertbaren, herdförmigen und diffusen Veränderungen zur isolierten Blutungserweichung des *Luysschen* Kernes führte. Die senilen Veränderungen bilden das anatomische Substrat der senilen Demenz, während der Hemiballismus offenbar infolge der Ausschaltung der Funktion vom *Luysschen* Körper entstanden ist.

Bevor wir uns auf Grund von unserem Falle mit der Pathogenese des Hemiballismus befassen, müssen wir kurz jene Fälle des Hemiballismus

durchmustern, in denen der die Hyperkinese verursachende Herd anatomisch verifiziert wurde. Ein Teil der entsprechenden Literaturangaben erwähnt keinen Hemiballismus, sondern eine Hemichorea, welcher Umstand eine Erklärung dadurch findet, daß einerseits die Benennung Hemiballismus in dem Gemeingebrauch bis heute nicht vollkommen übergegangen ist, andererseits, daß viele Autoren zwischen den beiden keinen wesentlichen Unterschied machen, endlich, weil es vielleicht möglich ist, wie *Matzdorff* annimmt, daß die chronischen Fälle nicht in der Form des Hemiballismus, sondern in der der Hemichorea ablaufen. Die reinen und beweiskräftigen Fälle sind ziemlich wenig. *A. Jakob* erwähnt in seinem Buche „Die extrapyramidalen Erkrankungen“ außer seinem eigenen Fall nur jenen von *C. v. Economo* und *O. Fischer*. Aus der neueren Literatur können wir die Fälle von *Lloyd* und *Winkelmann* (1925), *Bostroem* und *Spatz* (1927), *Matzdorff* (1927), *J. P. Martin* (1927), *E. Wenderowic* (1928) und *Chr. Jakob* (1928) als hierher gehörige betrachten. Von den früheren Fällen erwähnt *Matzdorff* noch die Fälle von *Greiff* (1883), *H. Bremme* (1919) und *W. Pette* (1922). Unter diesen ist der Fall von *Greiff* anatomisch nicht einwandfrei, da der Herd infolge seiner großen Ausdehnung nicht nur das Corpus Luysi, sondern auch den Thalamus, die Substantia nigra und den Pedunculus zerstört hat. *Greiff* selbst faßt im Sinne der damals herrschenden *Kahler-Pickschen* Auffassung die Hyperkinese als Pyramidenbahnreizung auf.

Im Falle von *Bremme* hat eine Krebsmetastase den Bindearm der von Bewegungsstörung befallenen Seite unterbrochen, eine andere den gegenseitigen *Luysschen* Kern zerstört; außerdem wurden auch mehrere kleinere Herde beobachtet. Verfasserin publizierte den Fall als Bindearmchorea und es ist wirklich nicht zu entscheiden, ob in der Auslösung der Hyperkinese der eine oder der andere Herd eine Rolle spielte.

Der Fall von *Pette* ist bezüglich der anatomischen Lokalisation klar; eine Krebsmetastase im *Luysschen* Körper. Klinisch Hemichorea, aber kein Hemiballismus.

Bei *Lloyd* und *Winkelmann* sind außer dem *Luysschen* Körper auch andere Gebiete verletzt (Pedunculus, Thalamus, Striopallidum). Außerdem ist der klinischen Beschreibung nicht mit Sicherheit zu entnehmen, ob es sich um eine Hemichorea oder einen Hemiballismus handelt.

Die Fälle von oben erwähnten übrigen Autoren sind so aus klinischem, wie anatomischem Gesichtspunkte mehrminder reine Fälle. Alle sind akute Hyperkinesen, deren anatomisches Substrat in den Fällen von *v. Economo*, *Fischer*, *A. Jakob*, *Martin*, *Cr. Jakob* ganz frische Blutungen (*Fischer* 4, *Economo* 9, *Cr. Jakob* 12, *Martin* 20, *A. Jakob* 25 Tage), in jenem von *Matzdorff* eine 27 tägige Blutungserweichung und in jenen von *Bostroem-Spatz* und *Wenderowic* mehrwöchige Erweichungsherde gebildet haben. Im Fall von *Wenderowic* sind die Verhältnisse komplizierter. Er erwähnt nämlich im Gehirn zwei aus Thrombose entstandene Erweichungsherde:



der eine sitzt in der Gegend des Corpus Luysi, ist 3—4 Monate alt; der zweite im Cuneus, letzterer ist frisch und sein Alter entspricht dem Zeitpunkt des Auftretes der Hyperkinese.

Wenn wir unseren Fall mit den erwähnten von dem Gesichtspunkte der Krankheitsdauer aus vergleichen, so sehen wir, daß er mit seiner auffallend langen, ungefähr anderthalbjährigen Dauer in der Literatur allein dasteht, welcher Umstand die Beschäftigung mit ihm gerechtfertigt. Besondere Wichtigkeit erhält unser Fall aber durch die scharfe Umgrenzung des anatomischen Substrats des klinischen Syndroms bildenden Herdes, durch seine fast isolierte Ausdehnung auf den Luysischen Körper. Von welchem Belang diese umschriebene Lokalisation ist, wird dann begreiflich, wenn wir bedenken, mit welchem Recht man die Frage nach der Rolle der Nachbargewebe im Zustandekommen der Symptome aufwerfen könnte.

Ziehen wir von dieser Frage ausgehend die genauere Lokalisation und das Verhalten der unmittelbaren Nachbarschaft in den bis jetzt bekannten Fällen in Berücksichtigung, so müssen wir folgendes sagen: Bei *v. Economo* ist außer dem Corpus Luysi die Substantia nigra, der Hirnschenkelfuß und der ventrale Rand des Thalamus beschädigt. Bei *Fischer* breitet sich die Blutung über die Kapsel nirgends hinaus, ja sogar kann nach dem Autor auch von Druckwirkung keine Rede sein. Der Fall von *A. Jakob* ist ähnlich, die Blutung hält die Grenze des *Luysschen* Kernes streng ein, die Felder  $H_1$  und  $H_2$  sind aber dorsalwärts verdrängt. Im Falle von *Matzdorff* ist das Corpus Luysi isoliert verletzt, und die Läsion erstreckt sich nicht auf das ganze Ganglion, sondern seine mediale und laterale Spitzen sind verschont. Bei *Martin* ist der benachbarte Teil der inneren Kapsel, das Feld  $H_2$  und die Zona incerta lädiert. Im Falle von *Bostroem* und *Spatz* sind neben der totalen Zerstörung des Corpus Luysi die unmittelbar anliegenden Teile des Hirnschenkelfußes und der inneren Kapsel beschädigt. Bei *Cr. Jakob* brach die Blutung die Kapsel des Corpus Luysi auf einer kleinen Stelle abwärts nach der Substantia nigra und aufwärts nach dem Felde  $H_2$  durch, auch die Radiatio hypothalamica verletzend. Im Falle von *Wenderowicz* dehnte sich die Erweichung nur etwa auf einen zehnten Teil des *Luysschen* Körpers aus, dagegen ist das Feld  $H_2$  und der hintere Stiel der inneren Kapsel, in dem eigentlich der größte Teil des Herdes liegt, lädiert.

Aus dieser kurzen Zusammenfassung der literarischen Fälle erhellt nun: 1. daß in jedem bekannten Fall von Hemiballismus eine mehr oder weniger schwere Destruktion des Corpus Luysi ausnahmslos vorzufinden ist; 2. daß die Beteiligung der Umgebung des Corpus Luysi an Läsionen, welche einen Hemiballismus hervorgerufen haben, eine sehr wechselnde gewesen ist und in einigen Fällen sogar vollkommen fehlt hat.

Es scheint notwendig, diese zwei Umstände besonders zu betonen, weil in der Theorie des Pathomechanismus vom Hemiballismus diese

als Ausgangspunkte dienen müssen. Zufriedenstellende Erklärung gibt nur eine mit den anatomischen Tatsachen rechnende und in den Möglichkeiten strenge Kritik haltende Auffassung. In der Analyse der Pathogenese des Hemiballismus beschäftigen besonders zwei Fragen die Autoren. Die eine ist das Verhältnis des Hemiballismus und der Hemichorea zueinander; es fragt sich nämlich, ob es sich um zwei *sui generis* Hyperkinesen oder zwei prinzipiell übereinstimmende und nur eventuell in ihrem Erscheinen quantitativ verschiedene Krankheitsprozesse handelt. Die zweite Frage ist, ob wir einem Ausfallssyndrom oder einer Reizwirkung gegenüberstehen. Im Rahmen dieser zwei Fragen weichen auch die Meinungen bezüglich der Lokalisation voneinander ab.

Die erste Frage steht in Beziehung mit generellen Lokalisationsproblemen, wenn wir mit *Matzdorff* und *Jakob* annehmen, daß ein klinisches Syndrom der Ausdruck der veränderten Gesamtfunktion des noch arbeitenden Gehirns ist, welche veränderte Gesamtfunktion nicht im entferntesten identisch sei mit der um eine ausgefallene Komponente verarmten, aber sonst unveränderten Funktion desselben. Wenn wir den Hemiballismus aus diesem Gesichtspunkte betrachten, so fällt die Annahme seiner Sonderstellung von selbst weg und wird die Fragestellung dahin modifiziert, welche Umstände im einen Falle von Corpus Luysifunktionsausfall Hemiballismus, im anderen Hemichorea bedingen. *Matzdorff* nimmt bei dieser Frage die Größe des Herdes, die Art des Prozesses und das histologische Verhalten der übrigen Hirnteile in Kombination. Der Größe des Herdes mißt auch er keine Bedeutung bei; ihre Belanglosigkeit für die Verschiedenheit der Symptome erhellt bereits daraus, daß so bei totaler Zerstörung der subthalamischen Region, wie bei Vernichtung des zehnten Teiles des *Luysschen* Körpers (*Wenderowicz*), Hemiballismus auftreten kann. Bezüglich der eventuellen Rolle anderer Hirnteile lenkt *Matzdorff* die Aufmerksamkeit darauf hin, daß so im Falle von *A. Jakob*, wie in jenem von *Fischer* gleichwie in seinem eigenen Falle Status cribratus des Striatums vorlag. Diesbezüglich sei bemerkt, daß dieselbe Veränderung auch im Falle von *Cr. Jakob* und wohl im leichteren Grade auch im vorliegenden beobachtet wurde; ob sie für die Art der Hyperkinese eine determinierende Rolle spiele, wage ich nicht zu entscheiden. Was nun die Art des Prozesses anbelangt, so nimmt *Matzdorff* an, daß ein chronisch entstehender Ausfall zu Hemichorea und nicht zu Hemiballismus führt. Eine theoretische Grundlage dafür liege in der Supposition, daß zu einem sich gradatim entwickelnden Ausfall eines Hirnteiles die Gesamtfunktion sich leichter anpassen könne als zu einer momentanen Ausschaltung desselben. Er führt den Fall von *Pette* als Beispiel an, in dem ein eminent chronischer Prozeß — Tumor — zur Ausschaltung des *Luysschen* Körpers führte und wo tatsächlich Hemichorea das klinische Bild war. Vorliegender Fall, wo der Ausfall selbst nicht das Resultat eines chronischen Prozesses

ist, jedoch trotz dem langen Krankheitsverlauf die Art und Intensität der Hyperkinese unverändert blieb, ist zur Unterstützung dieser Annahme nicht geeignet. Es scheint mir eher angezeigt mit Rücksicht auf die relativ vielfachen Lokalisationsmöglichkeiten der Chorea und auf die außerordentlich komplizierten pathophysiologischen Verhältnisse des Striatums den Hemiballismus mit seiner speziellen anatomischen Lokalisation von den übrigen Hyperkinesen zu sondern. Dasselbe betont auch *Spatz*, nach welchem heute der Hemiballismus allein eine umschriebene und gut lokalisierte extrapyramidale Bewegungsstörung ist.

In der Frage, ob der Hemiballismus ein Ausfallssyndrom oder eine Reizerscheinung sei, nehmen wir mit der Mehrzahl der Autoren für die erstere Möglichkeit Stellung. Die zweierlei Auffassungen stehen übrigens schon lange einander gegenüber. Außer der angeführten Meinung von *Greiff* sei erwähnt, daß *v. Monakow* die *Bonhoeffer'sche* Hemichorea als Reizsymptom des Bindearmes aufgefaßt hat. Nach *Oppenheim* beruht die Hemichorea auf einer reflektorischen Irritation des automatischen Apparats. Neuestens nahmen dann *Cr. Jakob* und *Wenderowic* gleichfalls für die Irritationstheorie Stellung. Nach *Cr. Jakob* kann man nicht behaupten, daß die isolierte Läsion des *Luysschen* Körpers zu Hemiballismus führt, da in allen Fällen — er betrachtet *v. Economos*, *Fischers*, *A. Jakobs* und seinen eigenen Fall als Hemiballismus — eine akute Blutung vorlag, die außer der Läsion vom Corpus Luysi auch zu einer zirkulatorischen Alteration der Nachbarschaft geführt hat. Als weiteres Argument erwähnt er, daß die die Nachbarschaft nicht alterierenden, langsamen Prozesse keinen Hemiballismus auslösen, wie auch die Heftigkeit der Symptome mit der Absorption des Extravasats abnimmt. Reichlich und ausführlich behandelt *Wenderowic* die Frage des Pathomechanismus im Sinne der irritativen Auffassung. Er macht zwischen Hemiballismus und Hemichorea keinen prinzipiellen Unterschied. Nach seiner Meinung sollten all jene Herde zur Hemichorea führen, die die dreiteilige cerebello-zentrale Bahn (Cerebellum- N. ruber-Thalamus-Regio centralis corticis) an irgend einem Punkte irritieren. Warum aber gerade in der subthalamischen Region gelegene Herde der Bewegungsstörung den hemiballistischen Charakter verleihen, entscheidet dieser Verfasser nicht. Dazu wäre vielleicht noch die Verletzung eines sekundären Apparats, d. i. des *Luysschen* Kernes, nötig. Er erklärt die literarischen Fälle von Hemiballismus durch die Reizung der cerebello-zentralen Bahn, welche in der rubrothalamischen Faserung, die den mittleren Abschnitt der fraglichen Bahn enthält, beschädigt wurde. In seinem eigenen Falle erklärt er die Entwicklung der Krankheit folgendermaßen: ein am Rand des *Luysschen* Kernes sitzender Herd ergab eine Prädisposition zum Hemiballismus; infolge der occipitalen Thrombose kamen dann die übrigen Teile des Gehirns in den Zustand einer kolateralen Hyperämie, wobei auf dem Gebiete des Herdes sich eine

Transsudation entwickelt, die durch die auf die thalamo-corticalen Fasern, also auf den dritten Abschnitt der cerebello-zentralen Bahn, ausgeübte Reizwirkung die Hyperkinese auslöste.

Unser Fall ist geeignet diese Erwägungen von *Cr. Jakob* und *Wenderowic* zu erschüttern. Hier bestand nämlich bei circumscripter Ausbreitung und narbigem Charakter des Herdes ein Hemiballismus die ganze Zeit hindurch unverändert. Bei einer anderthalbjährigen Narbe kann naturgemäß von einer zirkulatorischen Störung, ödematösen Infiltration, oder anderen Alteration der Nachbargewebe keine Rede sein, welche nur bei ganz frischen Blutungen in Betracht kommen. Die Annahme, daß der Hemiballismus in unserem Falle durch Reizung der subthalamischen Fasersysteme bedingt wäre, wird durch den anatomischen Befund widerlegt, nach dem es sich hier um einen älteren, im Zeitpunkt des Todes bereits zu seinem Endstadium gelangten Prozeß handelt, welcher die rubrothalamische Faserung unversehrt ließ. Aus diesem Grund müssen wir gegenüber den Vertretern der irritativen Theorie in entschiedenster Weise Stellung nehmen, wofür wir auch einen höchst interessanten und lehrreichen Fall von *A. Jakob* und *Kashida* anführen können. Im Falle dieser Autoren wurde die beiderseitige caudale Linsenkernschlinge durch je einen umschriebenen Erweichungsherd zerstört, mit der sekundären Degeneration des Corpus Luysi. Resultat: eigenartige Bewegungsstörung der *beiderseitigen* unteren Extremitäten: Paraballismus. Der Fall beweist klar, daß zum Entstehen der Bewegungsstörung auch die funktionelle Zerstörung des Corpus Luysi genügend ist; hier kann von einer Alteration der cerebello-zentralen Bahn oder der sonstigen Nachbarschaft des *Luysschen* Kernes keine Rede sein.

Wir müssen uns noch mit den viel erörterten übrigen Komponenten des Corpus Luyssyndroms kurz befassen. Unter diesen kommen gewöhnlich seitens des Motoriums außer der Hyperkinese Hypotonie, Hyporeflexie, eventuell vorübergehende Hemiparese, seitens der Sensibilität spontane Schmerzen und Hyperalgesie, endlich seitens des vegetativen Systems Hemihyperthermie, Hemihydrose, Hautrötung und gewisse Augensymptome vor. Die Hypotonie wird von *v. Economo*, *A. Jakob*, *Matzdorff*, *Martin* und *Wenderowic* erwähnt, in den übrigen Literaturfällen war sie nicht zu beobachten, wie auch in unseren, in welchem letzterem hingegen an der kranken Seite eine Hypo- ja sogar Areflexie bestand. Hyporeflexie lag in den Fällen von *v. Economo* und *Martin* vor; letzterer Autor reiht dieses Symptom zu den Komponenten des Corpus Luyssyndroms ein. Die Hemiparese, die sich in den Fällen von *v. Economo*, *A. Jakob* und *Matzdorff* gezeigt hat, ist immer eine vorübergehende Erscheinung. *A. Jakob* faßt sie als „Diaschisis“ auf. Spontane Schmerzen und Hyperalgesie — die wir oft erwähnt finden und die auch bei unserer Patientin ohne jedwelche objektive Störung der Sensibilität bestand —

sind auf die Läsion des Thalamus, welcher in diesen Fällen entweder im Bereich der Blutung einbezogen oder von kleineren vasculären Herden befallen wurde, und nicht auf jene des *Luysschen* Körpers zu beziehen. *Lloyd* und *Winkelmann*, in deren Fällen der Sehhügel in größerem Maße lädiert war, haben auch Zwangslachen und -weinen beobachtet.

Die Störung vegetativer Funktionen ist die am schärfsten umstrittene Frage des Corpus Luyssyndroms. Die Tierexperimente liefern keinen zwingenden Beweis dafür, daß das menschliche Corpus Luysi wirklich ein vegetatives Zentrum sei. Gegenüber derartigen Untersuchungen kann nämlich eingewendet werden, daß eine genaue und zuverlässige Lokalisation eines Zentrums auf einem Gebiete, wo — wie in der hypothalamischen und infundibulären Region — die topographischen Verhältnisse so kompliziert sind, kaum durchzuführen ist. Übrigens müssen wir betonen — was auch *H. Spatz* hervorhebt —, daß in den Katzenexperimenten von *Karplus* und *Kreidl* die sympathischen Reizsymptome (Mydriasis, Lidspalterweiterung, Protrusio bulbi, Schweiß- und Tränensekretion, Speicheln und Gefäßkontraktionen) nur von der medialsten Spitze des Luysschen Körpers, also aus der unmittelbaren Nähe des Höhlengraues, auszulösen waren. Nach anderen Autoren fällt dieser Fokus noch medialer. Nach der zusammenfassenden Darstellung von *H. Spatz* liegt in der Literatur keine einwandfreie experimentelle Untersuchung betreffs der Funktion des lateralen Teiles vom *Luysschen* Kerne vor. Von den Literaturangaben der menschlichen Pathologie, nach welchen die Läsion des Corpus Luysi mit vegetativen Störungen einhergehen würde, sind die Fälle von *Gerstmann*, *Schrottenbach*, *Bresowsky* und *Segall* erwähnenswert. Die Fälle von *Schrottenbach* und *Gerstmann* entbehren jedoch jeder Beweiskraft, da sie anatomisch nicht bearbeitet wurden. Dagegen sind die Fälle von *Bresowsky* und *Segall* anatomisch kontrolliert worden. Bei ersterem ist aber die Ausdehnung des Abscesses, bei letzterem die Blutung so groß, daß ihr exakt-lokalisatorischer Wert illusorisch erscheint.

Unter den Hemiballismusfällen finden wir die vasomotorischen und sekretorischen Störungen nur bei *Greiff* und *Martin* erwähnt. In allen übrigen Fällen fehlten sie gänzlich. In beiden nun erwähnten Fällen waren aber auch mehrere Herde vorhanden, so daß die Beziehung der Symptome zur Läsion des Corpus Luysi keineswegs sichergestellt ist. *Matzdorff* ist geneigt, die vasomotorischen Symptome des *Greiff'schen* Falles, welche mit den Hypästhesien und Parästhesien verschwanden, mit dem Thalamusherde, als gemeinsamem Substrat dieser Symptome, in Zusammenhang zu bringen.

### Zusammenfassung.

1. Ohne partielle oder völlige Destruktion des Corpus Luysi existiert kein Hemiballismus.

2. Es ist bisher nicht bewiesen, daß zum Auftreten von Hemiballismus außer Läsion des Corpus Luysi noch die Ausschaltung oder Reizung anderer Systeme notwendig wäre.

3. Die Hyperkinese müssen wir als Ausfallssyndrom und nicht als Reizwirkung auffassen; in einigen Fällen ist jede Möglichkeit einer Reizwirkung ausgeschlossen (*Kashidas* und eigener Fall).

4. Unter den neben der Hyperkinese häufig erwähnten Komponenten des Syndroms des Corpus Luysi sind die Hypotonie und die Hyporeflexie jene, die vielleicht mit der Läsion des Zentrums selbst in Verbindung zu bringen wären, aber auch diese sind nicht immer und notwendigerweise vorhanden.

5. Die vasovegetative Funktion des *Luysschen* Körpers ist bis jetzt nicht bewiesen; die Beobachtungen der menschlichen Pathologie widersprechen größtenteils einer derartigen Annahme.

### Literaturverzeichnis.

- <sup>1</sup> *Bremme*: Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Mschr. Psychiatr. **45**, 107 (1919). — <sup>2</sup> *Bresowsky*: Beitrag zur Kenntnis der Läsionen der subthalamischen Region. Mschr. Psychiatr. **50** (1921). — <sup>3</sup> *Economo*: Beitrag zur Kasuistik und Erklärung der postapoplektischen Chorea. Wien. klin. Wschr. **23** (1910). — <sup>4</sup> *Fischer*: Zur Frage der anatomischen Grundlage der Athetose double und der posthemiplegischen Bewegungsstörung überhaupt. Z. Neur. **7** (1911). — <sup>5</sup> *Gerstmann*: Zur Frage sympathischer Gehirnbahnen. Jb. Psychiatr. **34**, 287 (1914). — <sup>6</sup> *Greiff*: Lokalisation der Hemichorea. Arch. f. Psychiatr. **14**, 598 (1883). — <sup>7</sup> *Jakob, A.*: Die extrapyramidalen Erkrankungen. 1923. — <sup>8</sup> *Jakob, A.*: Zur Pathologie der extrapyramidalen Erkrankungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **84**, 141 (1925). — <sup>9</sup> *Kashida*: Über Gehirnarteriosklerose des früheren Alters usw. Z. Neur. **94** (1925). — <sup>10</sup> *Jakob, Cr.*: Syndrome de hemibalismo coreiforme cruzado por hemorragia en el nucleo hipotalamico. Arch. Argent. Neur. **2**, Nr 1 (1928). — <sup>11</sup> *Lewy, F. H.*: Reizversuche zur zentralen Pupillennervation. Jahresvers. der Ges. Dtsch. Nervenärzte in Wien vom 15. bis 17. 9. 1927. Ref.: Zbl. Neur. **47**, 820 (1927). — <sup>12</sup> *Lloyd and Winkelmann*: A case of posthemiplegic choreiform movements on the unparalysed side; studie of the basalganglia. Amer. J. med. Sci. **169**, Nr 2, 247—253. 1925. Ref. in Zbl. — <sup>13</sup> *Martin, J. P.*: Hemichorea resulting from a local lesion of the brain. Brain **1927**, 637. — <sup>14</sup> *Matzdorff*: Beiträge zur Pathologie des extrapyramidal-motorischen Systems. I. Mitteilung. Das Syndrom des Corpus Luys. Z. Neur. **1927**, 109. — <sup>15</sup> *Pette*: Zur Lokalisation hemichoreatischer Bewegungsstörungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **1923**, 77. — <sup>16</sup> *Schrottenbach*: Beiträge zur Kenntnis der Übertragung vasovegetativer Funktionen im Zwischenhirn. Z. Neur. **23**, **33**, (1914), (1916). — <sup>17</sup> *Segall*: Ein Beitrag zur Pathologie des Corpus Luys. Mschr. Psychiatr. **52** (1922). — <sup>18</sup> *Spatz, H.*: Arch. f. Psychiatr. **80**, 279 (1927). — <sup>19</sup> *Spatz, H.*: Physiologie und Pathologie der Stammganglien. 1927. — <sup>20</sup> *Spiegel*: Die zentrale Lokalisation autonomer Funktionen. Z. Neur. **22**, 256—258 (1920). — <sup>21</sup> *Wenderowicz*: Über das anatomische Substrat des Hemiballismus bzw. der Hemichorea. Z. Neur. **114** (1928).