

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Universitätsklinik und deren
Hirnhistologischen Abteilung zu Budapest [Vorstand: Prof. *Ladislau Benedek*].)

Über einen Fall von Hemiballismus. (Beitrag zur Somatotopie des Corpus Luysi.)

Von

A. Juba und E. Rakonitz.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 17. März 1937.)

Unter den vielförmigen, extrapyramidalen Bewegungsstörungen ist dem Ballismus insofern eine gewisse Sonderstellung beizumessen, als das anatomische Substrat der eigenartigen, zumeist halbseitigen Bewegungsanomalie im Laufe der einschlägigen Untersuchungen ziemlich einwandfrei klargestellt werden konnte. Als erster wies insbesondere *Jakob* (1923) auf Grund der Fälle von *Fischer* und *Economo* und seiner eigenen Beobachtungen darauf hin, daß in diesen Fällen anatomisch eine Läsion des Corpus Luysi (C. L.) angetroffen werden kann. Klinisch liegt eine Störung derjenigen Synergismen vor, die mit ganzen Körperabschnitten verbunden sind. Seitdem wurde öfters über einschlägige histologische Befunde berichtet, so daß zur Zeit etwa 18, auch anatomisch bearbeitete Fälle von einwandfreiem Hemiballismus in der Literatur angeführt werden (*Balthasar, Bertrand-Garcin, Bodechtel-Hickl, Campora, Economo, Fischer, Hampel, A. Jakob, Chr. Jakob, Martin, Matzdorff, Pelnář-Síkl*, 2 Fälle von *Sántha, Spatz, Uiberall* und *Samet-Ambrus, Wenderowić, Wulff*). Die Richtigkeit der Annahme, daß die ballistische Hyperkinese anatomisch auf die Läsion des C. L. zurückzuführen ist, wird von der überwiegenden Mehrzahl der Autoren anerkannt, so daß die Diskussion über die Lokalisation der Bewegungsstörung heutzutage größtenteils als beendet gelten kann.

Am häufigsten tritt die ballistische Hyperkinese einseitig, also in Form eines Hemiballismus auf, während das beiderseitige Erscheinen der Bewegungsstörung bedeutend seltener ist. Ein solcher Fall wurde im Jahre 1920 (in deutscher Sprache 1923) von *Benedek* beschrieben und „*Paraballismus*“ genannt; später hat man den Fall 7 von *Kashida* ebenfalls mit diesem Namen bezeichnet (*Matzdorff* 1927). Über eine *biballistische* (vollständig doppelseitige) Störung hat als erster einer von uns (*Rakonitz*) vor kurzem berichtet; dabei trat in einer Familie gehäuft und vererbt eine familiäre heredodegenerative „*Eigenerkrankung des C. L.*“ auf.

Sántha hat in Zusammenhang mit seinem zweiten Fall darauf hingewiesen, daß innerhalb vom C. L. eine gewisse somatotopische Gliederung ganz wie im Striatum bestehen muß. Bei seinem Fall trat die Bewegungs-

störung nämlich in den einzelnen Körperabschnitten nicht mit der gleichen Intensität auf: Die Kopf- und Halsmuskulatur war vollständig verschont geblieben und auch die Affektion der unteren Extremität war eine ausgesprochen leichte. Anatomisch konnte *Sántha* nachweisen, daß die Läsion des kontralateralen C. L. nur eine partielle war, die oralsten Anteile des Ganglions blieben unbeschädigt und die Läsion breitete sich hauptsächlich in den mittleren Ebenen aus. Aus diesem Befund wird nun die Schlußfolgerung gezogen, daß im frontalen Abschnitt die entsprechenden gegenseitigen Synergismen des Kopfes und des Gesichtes vertreten sind, während in den mittleren und occipitalen Abschnitten die obere Extremität und Rumpfmuskulatur bzw. die untere Extremität lokalisiert sind. Wir verfügen nun über einen weiteren hierher gehörigen treffenden Fall, dessen klinische und anatomische Befunde zugunsten dieser von *Sántha* aufgestellten somatotopischen Gliederung des C. L. sprechen.

Krankengeschichte. M. S., 65 Jahre alt. *Familienanamnese:* Mehrere Mitglieder der Familie väterlicherseits sind im Alter von 55—70 Jahren an Schlagfluß gestorben. Sonst nichts von Belang. *Eigenanamnese:* Krankhafte Erscheinungen treten seit einem halben Jahre auf. Bis zu diesem Zeitpunkt fühlte er sich vollständig gesund. Während der letzten 3 Jahrzehnte stand er in keinerlei ärztlicher Behandlung. In den Konjunkturjahren lebte er sehr flott und trank viel. Von einer luischen Erkrankung weiß er nichts. Seit ungefähr einem halben Jahre hatte er oft Kopfschmerzen und Schwindel. Er bemerkte auch, daß seine geistigen Fähigkeiten nachlassen, konnte nur langsamer denken, wurde vergeßlich, oft suchte er nach alltäglichen Worten, die ihm entfielen. In der Herzgegend hatte er ein unangenehmes, spannendes Gefühl. Sein Gang wurde langsamer. Vor 3 Tagen, als er sich zufällig bückte, empfand er plötzlich im Kopfe ein Sausen und dann einen Schlag, taumelte ein wenig, konnte sich aber noch setzen. Das Bewußtsein verlor er nicht. Seit dieser Zeit bewegte sich seine linke Körperhälfte „gegen seinen Willen“, er konnte dagegen nichts ausrichten, versuchte aber durch Anwendung seines Körpergewichtes, die sich bewegenden Körperteile niederzuhalten. Während der 3 Tage ihres Bestehens haben sich die Bewegungen nicht geändert. Vor Aufnahme an der Klinik hatte er bereits seit 6 Stunden Fieber und sein Bewußtsein war nicht vollständig klar.

Status. 21. I. 37. Mittelhoher, gut entwickelter, etwas abgemagerter Mann. Leicht verfallener Kräftezustand. Haut spröde, trocken, stark durchblutet, Gesicht sowie sichtbare Schleimhäute cyanotisch. Muskulatur mäßig, dem Alter entsprechend.

Gesamtmotilitätsbild und seine Einzelzüge. I. Auffallend sind die unaufhörlichen, unwillkürlichen, unaufhaltsamen, zusammengesetzten Massenbewegungen, die sämtlich ausschließlich *einseitig* in der *linken* Körperhälfte auftreten. Der Erregungsprozeß erscheint in der ganzen linken Körperhälfte zumeist auf einmal; verschiedene, entfernte Körperabschnitte werden gleichzeitig in wechselnder Zusammenstellung

ergriffen (Bewegungskombination); es kommt aber auch eine teilweise, gliedweise Ausbreitung vor (Bewegungssukzession). Die Bewegungsunruhe ist aus ungezügelter, sturzhafte-schleudernden, derben, ausfahrenden und torquierenden Bewegungseinheiten, aus unzweckmäßigen Muskelsynergien, zusammengesetzt. Ihr Ausmaß ist unregelmäßig. Die Muskelelregungswelle weist eine oft unterbrochene, mehr minder rhythmische Reizfolge auf. Die Bewegungen wiederholen sich ständig, obzwar eine gewisse Polymorphie in den Bewegungsballungen auftritt. Die Bewegungsstörung hat kein stabiles Entwicklungs- und Ausbildungsschema. Abruptheit. Wechselnde Zwischenpausen. Die Frequenz der Bewegungen ist eine schnelle, der Ablauf ein rapider. Die *Bewegungsunruhe* zeigt die charakteristischen Merkmale des *Ballismus*. Klonische oder myorhythmische Zuckungen des Einzelmuskels, choreatische wie auch athetotische Formen sind nicht zu beobachten.

a) *Bewegungsstruktur*. Die einseitige Erregung erscheint in den Körperabschnitten folgend (weitgehende somatotopische Untergliederung):

1. *Bulbus*. Der linke Augapfel wird zeitweise aus der Ruhestellung ruckartig, wuchtig nach innen retrahiert und sodann nach links torquierend gerissen, so daß die Pupille während der Auswärtsbewegung keinen linearen Weg, sondern einen stark nach oben gekrümmten Bogen zurücklegt. Hiernach springt das Auge in die Anfangsstellung zurück. Nun wird der Bulbus blitzartig durch eine Doppelbewegung hinauf und nach links oben gerollt und verharrt (wie bei einem Blickkrampf) eine halbe Minute in dieser Stellung. So wiederholt sich das ganze Spiel. Es sind unbremzbare, springende, torquierende, retraktive und werfende Augenbewegungen. Zu gleicher Zeit sind am anderen Bulbus, mit den obenbeschriebenen nicht konforme — folglich dissoziierte — minimale, leichte, horizontale Bewegungen zu beobachten, die rechts-links ein Ausmaß von höchstens 20—20° erreichen und an das unruhige Suchen der Amblyopen erinnern (es ist eher ein angedeutetes *Mitschwingen*). Selten kommt es vor, daß während am linken Bulbus die heftigen, unwillkürlichen Bewegungen beobachtet werden können, der rechte Bulbus fast ruhig bleibt, so daß in diesem Falle von keiner Dissoziation der Augenbewegungen, sondern von einem Freiwerden des rechten Auges aus jeder *assoziativen Mitbewegungsgebundenheit* gesprochen werden kann. Der *Augenballismus*, wie das Fehlen dessen ambobulbaren (doppeläugigen) Auftretens ist wichtig. (Monohemispherale, extrapyramidale *Bewegungsvertretung* der Augen? Bilaterale, extrapyramidale *Tonuseffekte*?)

2. In der linken *Gesichtshälfte* erscheint nur eine geringe mimische Unruhe: spöttisch-spitzende Mundwinkeldrehungen. Vereinzelte, rasche, aber schwache Kaubewegungen, wobei der Unterkiefer nach rechts verschoben wird. Die Zunge ist von Bewegungsstörungen frei (bloß unterschwellig?).

3. *Hals*. Komische Kopfdrehbewegungen nach rechts kommen vor, sind langsam und haben nichts Schleuderndes an sich.

4. Der *Rumpf* zeigt torquierende Reckbewegungen, so daß sich der Oberkörper aufstemmt. Krümmungs- und Neigungsbewegungen nach links, wie auch einseitige Wälzdrehbewegungen nach rechts.

5. Am charakteristischsten und heftigsten erscheint die Bewegungsunruhe im linken *Arme*. Hier ist die Arbeitsgemeinschaft der Muskeln sozusagen ständig aufgehoben. Typische *grobballistische* Bewegungsstürze, welche proximal viel stärker sind und abwärts in distaler Richtung nachlassen, treten in 1—3minütigen Intervallen auf.

6. Im linken *Bein* erscheint die ausgesprochen ballistische Bewegungsunruhe weniger stark als im Arm, proximal auch hier stärker als distal.

b) *Haltung*. Keine bevorzugte oder Zwangshaltung, in gar keiner Körperlage. Das Liegen geht. Das Sitzen ist mit Hilfe möglich, durch den Bewegungsturm gestört. Mit kompensatorischer, statischer Innervation trachtet er sich zu helfen, wie auch mit Kunstgriffen (Niederpressen an den Körper der nach rückwärts gebrachten linken Hand durch die rechte). Das gelingt nur kurz. Das Stehen geht

er wird nur äußerst stark geschüttelt und geworfen. Das Gehen geht auch, nur gelangt der Fuß nicht dorthin, wohin er ihn setzen will.

c) *Tonus*. In der linken Seite uneinheitlich hypotonisch. *Tonusauflockerungen*, *Tonusschwankungen*, *Tonusänderungen*.

d) *Motilitätsstruktur*.

1. *Mitbewegungen* fehlen bei *aktiven, willkürlichen* Bewegungen. *Aktive, unwillkürliche* Bewegungen, d. h. die pathologischen extrapyramidalen Bewegungen, werden rechts von keinen, weder symmetrischen noch unsymmetrischen *Mitbewegungen* begleitet. Die *passive* Bewegung eines linken Körperteiles führt ebenso zu keiner *Mitbewegungserscheinung*, weder rechts noch homolog links.

2. Symmetrische, gleichsinnige *Mitinnervierungen* der rechten Seite kommen vor. Wenn er, was auch immer, z. B. mit der linken Hand greifen oder festhalten will, so gelangt nur in der rechten Hand die Bewegung als symmetrische, kongruente *Mitbewegung*, genauer gesagt als *Parallelbewegung*, zur richtigen Ausführung: demgegenüber ist in der linken, wo sie durch die pathologischen Bewegungen unmöglich wird, nur die Tendenz zu ihr in stark maskierter Form ersichtlich (*Mitinnervationen*, *Parallelführung*).

3. *Eingeübte Bewegungssynergien* sind bedeutend gestört, so das Setzen, das Aufstehen und das Beugen (*Bewegungsdysharmonie*). Man hat den Eindruck, daß außer dem Bewegungssturm noch tonisch-statische Einflüsse einseitig in diesem fehlerhaften Verhalten mitspielen (*Hilftonus* zur Ausbalancierung).

4. *Willkürbewegungen*. Augenschließen, Mundöffnen, Zungenstrecken, das Fletschen der Zähne usw. sind nicht beeinträchtigt. Die *Aussprache* ist leicht undeutlich, etwas explosiv, abgehackt, attackweise sich verlangsamen und zugleich leiser werdend. Das *Singen* eines Volksliedes geschieht mit Auslassungen, ruckweise und verschwommen. Mit den *linken Gliedern* sind einfache Willkürbewegungen in den Ballismenpausen durchführbar, aber sie erscheinen ungeschickt, zu schwunghaft, eher dyskoordiniert als inkoordiniert (*aufgehobene Innervierungsrelation*). Komplizierte Bewegungen sind undurchführbar, sie werden mit den unwillkürlichen, dazwischenfahrenden vergesellschaftet (*erzwungene Bewegungseinschmelzung*).

5. *Zielbewegungen*. Finger-, Nasenversuch usw. werden mit der linken Hand richtig ausgeführt. Kein Übergreifen, jedoch übersteigerte Bewegungen (*mangelhafte Impulsregelung*). Kein Intensionswackeln.

Bei den Willkürbewegungen, wie auch bei den Zielbewegungen erscheint die *antagonistische Bewegungsüberwachung* äußerst unvollständig (*unrichtige Impulsverteilung*). Es kommen *unechte* Bewegungen vor. Große Reserve von *Bewegungsprojekten*.

Das Abstoppen einer geplanten oder in Durchführung begriffenen Willkür- oder Zielbewegung, auf verabredetes Kommando, gelingt nicht. Die einmal in Laufe gebrachte Bewegung kann durch Willensgegenimpuls im Ablauf nicht angehalten werden (*Bremsunfähigkeit*. *Uneinschränkbare Bewegungssteuerung*).

6. *Geschicklichkeitsbewegungen* sind links undurchführbar (*Geschicklichkeitsabbau*).

7. *Automatische Bewegungen*. Gehen, Trommeln usw. sind mangelhaft und auch vom Gesichtspunkte der Automatie gestört. Sie fallen unabhängig von den Ballismen veränderlich und umwegig aus (*Automatiedyskoordination*).

8. *Antagonistische* (diadochokinetische) *Bewegungsfolgen* sind mit der linken Hand undurchführbar.

e) Die Bewegungsunruhe wird des weiteren folgend beeinflusst.

1. *Emotionelle Momente* erhöhen die Unruhe und vermindern die Intervalle (*Affekteinfluß*, *affektive Aktivierbarkeit*).

2. Während des *Schlafes* ruhen nach Angabe der Angehörigen die Bewegungen. Bei der vor dem Tode eingesetzten Bewußtseinstörung ließen die Bewegungen allmählich nach (*Bewußtheitsgebundenheit*).

3. Passiv hervorgerufene Änderungen der Gleichgewichtslage überstürzen die ballistischen Bewegungen. Wenn schon keine stabile, volleistungsfähige, ist auch keine relativ indifferente Gleichgewichtslage zu erreichen (*keine Adaptation der extrapyramidalen Anordnungen*).

4. Bei *Applikation* stärkerer Reize auf der rechten Seite können scheinbar links Ballismenstürze mit hauptsächlich torquierendem Charakter ausgelöst werden (*Reizeinfluß*). Von der linken Seite nicht.

II. *Rechte Körperhälfte: Intakte Bewegungsorganisation.* Aktive und passive Bewegungen können leicht durchgeführt werden. Gar keine pathologischen, extrapyramidalen Bewegungen.

Der *rechtsseitige Tonus* ist etwas erhöht, mehr rigorartig, eigentlich aber kein reiner Rigor (*Quasi-Rigor*). Die *Bewegungsführung* leidet aber nicht dadurch. Tadellose *Feinregulierung* der Bewegungen. Erfolgreiche *Anpassung*.

Zusatz: Motilitätsanamnese. Prämobider Motilitätscharakter („individuelle Bewegungsfigur“). Nach Mitteilung der Angehörigen war er leicht beweglich, geschickt, ein „Quecksilbermann“, hatte angenehme, abgerundete Bewegungen und war ein guter Tänzer. Demgegenüber ging er nicht gerne lange und bekam nach einer Zeit einen etwas markierten, steifen „imponierenden“ Gang. Seine Gesichtsmimik war sprechend lebhaft, sozusagen ein „motorisches Talent“. Auch hatte er einen ausgeprägten Takt- und Rhythmussinn.

Prämobider Schriftstypus. Eine 5 Jahre alte graphologisierte Schriftprobe wird (mit Fortlassung der nicht hierher gehörenden Nebensächlichkeiten) als bewegungsreich und formenarm bezeichnet.

III. In den *Bewegungspausen* konnte folgender weiterer Befund erhoben werden.

Geruchssinn beiderseits erhalten. Kein Cornealring. Gleiche, mittelweite, gut reagierende Pupillen. Fundus normal. Sehschärfe erhalten. Augenbewegungen können nach jeder Richtung hin unternommen werden. V., VII., VIII., IX., X., XI., XII. innervieren gut. Ohr-Lidschlag-Reflex, wie auch Supraorbitaler, Naso-Palpebraler, Glabellar-Reflex erhalten. Der Corneo-Mandibularreflex (Verschiebung des Kiefers nach der Gegenseite bei cornealer Berührung) fehlt links. Normale Speichelsekretion. Rachenreflex konnte nicht eindeutig festgestellt werden. Gelenkreflexe (der *Mayersche* Fingerdruckreflex, sowie der *Lerische* Vorderarmreflex) negativ. Links fehlt der Palmarstichreflex (Opposition des Daumens beim Stich über Palma manus). Infraspinator-, Delta-, Triceps-, Biceps-, Radialis-, Ulnaris-, Pronator-, Bauchdecken-, Cremaster-, Batellar-, Achilles- und Fußsohlenreflexe sind links herabgesetzt, rechts erhöht und haben rechts eine ausgebreitete reflexogene Zone. In der Ruhe leichte supinatorische Kantung des linken Fußes. Benedekreflex negativ. Keine pathologischen Reflexe, kein Klonus.

Brudzinski negativ. Tonische Halsreflexe zeigen nichts besonderes. Die kinetischen sowie statischen Beuge- und Streckreaktionen des Armes und des Beines geben keine Stützreaktion. Angedeutete rubrale Ataxie? (Infolge der schwierigen Gleichgewichtserhaltung unsichere Verhältnisse.) Keine Hyptokinese.

Intakte Sensibilität. Das Schreiben geht. Bei der Aufnahme zeigt der Kranke eine ganz leichte Benommenheit.

Erweiterte Herzdämpfung. Dumpfe Herztöne. Rigide Adern. RR: 220. Bronchopneumonie.

Infolge der Pneumonie, nach einsetzender plötzlicher Zirkulationsschwäche, verschied der Kranke 6 Stunden nach der Aufnahme. Die ergänzenden internen, sowie serologischen Untersuchungen, wie auch ein genauer psychischer Status konnte wegen Zeitmangels nicht ermittelt werden.

Anatomischer Befund. An den großen, basalen Hirngefäßen Zeichen einer hochgradigen Arteriosklerose. Hirnwindungen mäßig atrophisch, keine meningeale Trübung. Bei der Zerteilung des Gehirnes in Scheiben wurde im rechten C. L. eine

ganz frische Blutung angetroffen; zahlreiche kleinere, alte Erweichungshöhlen von 1—2 mm Durchmesser kommen beiderseits im N. lentiformis vor.

Zwecks histologischer Bearbeitung wurde die Gegend der beiderseitigen Stammganglien rings um den III. Ventrikel in frontale Scheiben zerlegt, in einer fortlaufenden Paraffinserie aufgearbeitet und abwechselnd nach der Markscheidenfärbung



Abb. 1. Der occipitale Ausläufer der Blutung (*B*); *l* Corpus Luysi, *r* Nucl. ruber, *H* rubrothalamische Faserung, *a* artifizieller Defekt, *R* rechte, *L* linke Seite. Loyez-Präparat. Lupevergrößerung.

von Loyez und nach Nissl gefärbt. — In den occipitalwärts vom caudalen Pol des C. L. gelegenen Ebenen erwiesen sich die roten Kerne und die rubrothalamische Ausstrahlung beiderseits als intakt. Die laterale Seite der linken Substantia nigra ist ohne Zeichen einer herdförmigen Einschmelzung leicht gelichtet; diese Veränderung wird auch in den frontaleren Abschnitten vorgefunden. Die Serie in

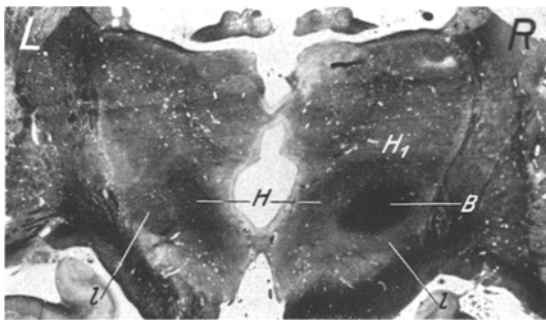


Abb. 2. Eine vor dem N. ruber gelegene Ebene; Bezeichnungen und Technik wie bei Abb. 1; weitere Erklärung im Text.

frontaler Richtung verfolgend, erscheinen die occipitalen Gebiete des C. L. und bald tritt rechterseits auch der caudale Ausläufer der Blutung auf (Abb. 1). Die Läsion nimmt einen umschriebenen dorsalen Teil des Ganglions ein, so daß der ventrale Abschnitt des rechten C. L. größtenteils erhalten geblieben ist. Das Gebiet der rubrothalamischen Faserung ist auch in diesem Schnitt intakt, der Nucleus ruber und seine Ausstrahlungen scheinen daher an der Läsion nicht beteiligt zu sein. Status lacunaris des Striopallidum und eine winzige isolierte Erweichung im rechten Striatum. Weiter frontal nimmt die Ausdehnung der Blutung schon erheblich zu (Abb. 2), sie ist noch immer im dorsalen Abschnitt lokalisiert; die ventralen Anteile sind also unmittelbar nicht befallen, sie werden höchstens etwas in ventraler

Richtung verdrängt. Die rubrothalamische Faserung an sich ist wieder frei; ob es aber nicht zu einer geringfügigen Verlagerung bzw. Kompression kam, können wir mit Sicherheit nicht ausschließen. Allerdings ist die zwischen den beiden Seiten bestehende Differenz, wenigstens zum Teil, auf die etwas schräge Schnittrichtung zurückzuführen, da die linke Hälfte des Präparates im Vergleich zur rechten etwas oralere Abschnitte enthält. Die Blutung breitet sich auf die dorsale Markkapsel des C. L. aus, hierdurch werden vielleicht die ganz occipital gelegenen Abschnitte des Feldes H_2 geschädigt. Status lacunaris der Stammganglien, kleine minutiöse Erweichungen im rechten Striatum und im N. anterior thalami.

In Ebenen der „bouquet antérieur“ (*Foix-Nicolesco*) treffen wir die gleichen Verhältnisse an (Abb. 3). Vom C. L. ist der ventrale Abschnitt frei, es findet sich aber eine erhebliche Verdrängung in ventraler Richtung vor, so daß der laterale

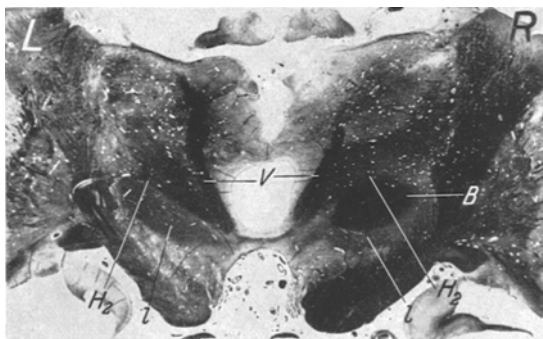


Abb. 3. Ebene der „bouquet antérieur“; *V* *Vicq d'Azyr*'sches Bündel. Bezeichnungen und Technik wie bei Abb. 1; nähere Erklärung im Text.

Abschnitt der Substantia nigra seine ursprüngliche Form verloren hat. In dorsaler Richtung breitet sich die Blutung bis zum H_2 aus, dessen Fasern an der Grenze des Herdes verlaufen; die Zona incerta ist am Markscheidenpräparat bereits größtenteils frei. Seitens des *Vicq d'Azyr*'schen Bündels, der oralen Haubenfaserung und des H_1 liegen normale Verhältnisse vor, eine Kompression dieser Systeme hat wahrscheinlich in erheblicherem Maße nicht stattgefunden. Kleine Erweichungsherdchen im Thalamus und im Striatum; der rechte N. anterior thalami ist vollständig zerstört; im linken Pedunculus eine mehr diffuse Dichtung.

Weiter oral (Abb. 4) nimmt die Blutung schon etwas ab, so daß in den ventralen, verdrängten Abschnitten des rechten C. L. größere Gebiete frei geblieben sind. Das Feld H_2 ist im Randgebiet des Herdes leicht erkennbar, seine Fasern sind aber, wenigstens teilweise, noch immer zerstört. Links wird die innere Kapsel von einem unscharf begrenzten, markarmen Gebiet durchbrochen, die pedunculäre Faserung ist ebenfalls auffallend gelichtet. — Wenn man die Serie in frontaler Richtung weiter verfolgt, so nimmt die Blutung rasch ab, so daß die oralen Abschnitte des C. L. wieder leichter verändert sind. Im oralsten Anteil des Ganglions, in der Ebene der Corpora mamillaria treffen wir nur eine kleine punktförmige Blutung an (Abb. 5), H_2 ist vollständig verschont. Der rechtsseitige N. anterior thalami ist in seiner ganzen Ausdehnung von einer Erweichung ergriffen; weitere Malacien treffen wir in den beiderseitigen Stammganglien, besonders im linken Striatum und Pallidum an.

Nissl-Präparate der Serie zeigen rechts das typische Bild der frischen Blutung. Die in der Nachbarschaft des Herdes gelegenen Abschnitte des C. L. bzw. des Feldes H_2 sind reichlich mit Erythrocyten infiltriert; in dieser Zone ist auch eine extreme akute Gliareaktion vorhanden. In den mehr entfernter gelegenen Gebieten des C. L. und der umgebenden Markfaserungen können einwandfreie Zeichen einer

ödematösen Durchtränkung oder einer anderen Zirkulationsstörung nicht nachgewiesen werden. Die Gefäße der Stammganglien sind überall von einer schweren Arteriosklerose ergriffen, es besteht eine oft fettig oder hyalin entartete Intima-



Abb. 4. Der frontale Abschnitt der „bouquet antérieur“; Bezeichnungen und Technik wie bei Abb. 1; nähere Erklärung im Text.

proliferation und Homogenisierung der äußeren Schichten; fast immer liegt ein erheblicher Grad der Obliteration vor. Inmitten des Blutungsherdes haben wir ebenfalls eine in der erwähnten Weise veränderte kleine Arterie nachweisen können, aus der vielleicht die Blutsuffusion erfolgte.

Nissl-Bilder des Striopalidums zeigen das typische Bild des Status lacunaris; wie erwähnt, kommen auch alte miliare Erweichungen nicht selten vor. Im rechten Pallidum gelangen zuweilen auffallend geschwollene Ganglienzellen zur Sicht, die von den gewöhnlichen chronischen Zellenerkrankungen oder Zerfallserscheinungen abweichend, mit der gleichmäßigen Abrundung des Zellkörpers und der zentralen Tigrolyse am meisten an eine primäre Reizung erinnern; im ander-

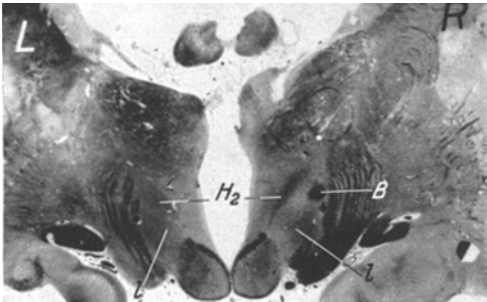


Abb. 5. Ebene der Corpora mamillaria; der orale Ausläufer des Herdes; Bezeichnungen und Technik wie bei Abb. 1.

seitigen Pallidum kommt diese Zellveränderung bedeutend seltener, doch zweifellos ebenfalls vor. Der linke C. L. bietet ein durchaus normales Bild, es sind keine Zellveränderungen tiefgreifenderer Art vorhanden. Die roten Kerne und die rechte Substantia nigra ebenfalls o. B., im Bereiche des Fasciculus subthalamicopeduncularis keine nennenswerten Veränderungen. In der linken Substantia nigra findet sich an Stelle der bereits erwähnten Lichtung die Verdünnung des Ganglions mit Atrophie der Zellen und einer angedeuteten Gliawucherung vor.

In der Großhirnrinde treffen wir vor allem eine hochgradige Verfettung der Ganglienzellen an; in den Gliaelementen und perivascular gelagert kommen ebenfalls Neutralfettprodukte vor. Am Zellbild treten Gefäßwandverdickungen und vascular bedingte areale Lichtungen hervor; senile Drusen und *Alzheimersche* Fibrillenveränderung wurden nicht beobachtet.

Besprechung.

Das klinische Bild unseres Falles ist scharf und ganz eindeutig. Unter Symptomen eines leichten apoplektiformen Insultes trat beim Patienten plötzlich eine 3 Tage bis zum Exitus anhaltende, *einseitige* Hyperkinese auf. Die Art und Verteilung der Bewegungsunruhe kann nur als ein

typischer Hemiballismus gedeutet werden. 1. *Links. Verteilung:* Grobballistische Bewegungen, welche am stärksten am Auge, in der Hand und im Rücken erscheinen und in ihrer In- und Extensität vom Kopf nach dem Fuße zu abfallen, so daß die linke Körperhälfte sich an der Hyperkinese nicht gleichmäßig beteiligt, worauf wir nochmals mit Nachdruck verweisen wollen (Augenballismus, leichte Beteiligung der Gesichts- und Kaumuskulatur, keine Zungenbewegungen, Arm und Rumpf grobballistisch, Verflachung der Exkursionen im Fuß). Auf Grund dieser Verteilung der extrapyramidalen Störungen kann also mit vollem Recht behauptet werden, daß das Zentralgebiet des Hemiballismus im vorliegenden Falle im Bereiche der oberen Extremität und des Rumpfes liegt. *Strukturelemente:* Bewußtheitsgebundenheit der Unruhe. Affekteinfluß. Reizeinfluß. Keine Adaptation der extrapyramidalen Anordnungen. — *Bei Willkürbewegungen:* Mitinnervationen. Parallelbewegungen. Parallelführung. Aufgehobene Innervierungsrelation der Synergisten. Mangelhafte Impulsregelung der Muskeln. Unrichtige Impulsverteilung zwischen Agonisten und Antagonisten. Reserve von Bewegungsprojekten. Bremsunfähigkeit und uneinschränkbare Bewegungssteuerung der begonnenen Willkürbewegung. — Automatiendyskoordination. Bewegungsdysharmonie der eingeübten Bewegungssynergien. Tonusauflockerungen, Tonusschwankungen, Hilftonus zur Ausbalancierung. Hyporeflexie. 2. *Rechts.* Intakte Bewegungsorganisation. Quasi-Rigor. Gesteigerte Reflexe.

Im Gehirn fanden wir vor allem eine schwere Arteriosklerose, die mikroskopisch fast überall nachweisbar war. Im Gebiet des rechten C. L. wurde eine ganz frische Blutung festgestellt, deren Ausbreitung und nähere Lokalisation wir an einer frontalen Serie untersucht haben. In den occipitalen Ebenen des C. L. ist die Zerstörung rechts klein und nimmt erst in den Hauptebenen des Ganglions zu, wobei die ventralen Abschnitte verschont geblieben sind, aber stark verdrängt wurden. In den frontalen Ebenen nimmt die Ausbreitung der Läsion zweifellos stark ab und im frontalsten Abschnitt liegt nur mehr eine punktförmige Blutung vor. — Was die wichtigsten Markfaserungen der Umgebung betrifft, ist das Feld H_2 in seinem occipitalen Teil zweifellos vollständig zerstört; auch oralwärts liegt es knapp an der Grenze der Blutung und als erhalten können nur die frontalen Abschnitte in Betracht kommen. Die Felder H_1 und H (rubrothalamische Faserung) selbst sind vollständig erhalten; Zeichen einer ödematösen Durchtränkung haben wir nicht nachweisen können. Ob eine Dislokation bzw. Kompression dieser Bahnen stattgefunden hat, läßt sich schwer entscheiden. Soviel steht allerdings fest, daß die beiderseitigen Stammganglien von der Schnittrichtung nicht in der gleichen Ebene getroffen wurden, so daß dieser Umstand bei der Deutung der zwischen den beiden Seiten bestehenden Asymmetrien ebenfalls in Betracht zu ziehen ist. Auffälliger sind allerdings nur die lateralen Anteile der Substantia nigra und der ventralere Abschnitt des

C. L. verdrängt. Innere Kapsel links geschädigt; Linsenkernschlinge, roten Kerne beiderseitig vollständig normal. Die Stammganglien sind in Form eines schweren Status lacunaris alteriert, zuweilen kommen auch miliare Erweichungen von 1—2 mm Durchmesser vor.

Wir haben also das *typische anatomische Substrat des Hemiballismus*, die *Zerstörung des gegenseitigen C. L.*, vor uns, die der kurzen Krankheitsdauer entsprechend, in Form einer ganz frischen Blutung angetroffen wurde. Außer der Blutung konnte ferner, besonders in den Stammganglien, eine vasculär bedingte, chronische Schädigung nachgewiesen werden, welche in Fällen von Hemiballismus, die ja zumeist auf Grund eines arteriosklerotischen Prozesses entstanden sind, fast regelmäßig vorkommt. Ob aber diesem Moment beim Entstehen der Hyperkinese eine provokative oder begünstigende Bedeutung beigemessen werden kann, erscheint uns als sehr fraglich, da ja Hemiballismus auch infolge einer solitären Läsion (z. B. Tuberkel, Fall von Wulff) des Gehirns beschrieben wurde. Die diffusen lacunären Läsionen verursachen die in der Besprechung unter Rubrik Strukturelemente zusammengefaßten, bei Willkürbewegungen sich zeigenden Eigenheiten und haben mit der ballistischen, rein hysiären Störung nichts zu tun.

Nach den einschlägigen Literaturangaben breitet sich der Herd im C. L. öfter auch auf die umgebenden Faserungen aus. Am häufigsten wird die Läsion des H_2 erwähnt, seltener kommt auch die Mitbeschädigung des H_1 , der inneren Kapsel und — was sehr wichtig ist — der rubrothalamischen Faserung (Chr. Jakob, Uiberall und Samet-Ambrus, Bonhöffer) vor. Es wurde aber des öfteren auch über Fälle berichtet, in denen das Feld H verschont geblieben war; bei der Beurteilung der Ansicht, ob beim Zustandekommen des Hemiballismus die Schädigung der rubrothalamischen oder rubro-thalamo-corticalen Faserung eine eminente, oder wenigstens partielle Rolle spielt (Kleist, Chr. Jakob, Wenderowič, neuerdings Herz), fallen diese Fälle (z. B. Balthasar, Matzdorff, Sántha, Bertrand-Garcin) besonders schwer ins Gewicht. Auch in unserem Fall liegt eine ziemlich umschriebene Läsion, die die rubrothalamische Faserung nicht erreicht hat, vor und die Möglichkeit einer indirekten Kompression konnte ebenfalls nicht bewiesen werden. Alldies spricht dafür, daß beim Zustandekommen des Hemiballismus die Mitbeschädigung des Feldes H nicht erforderlich ist. Die Affektion dieser Faserung bietet übrigens ein vom Hemiballismus völlig abweichendes Syndrom dar, wie dies besonders von Sántha hervorgehoben wird; es handelt sich um das „Syndrome cérébello-thalamique“, „Syndrome rubrothalamique-sousthalamique“ oder „Syndrome de la region superoexterne de noyau rouge“ (Chiary-Foix-Nicolesco, Foix-Hillemand, Marinesco-Nicolesco), wobei allererst unwillkürliche Bewegungen von oscillierender Art, die bei Willkürbewegungen wesentlich stärker werden, in Betracht kommen.

Daß der Hemiballismus ein *Ausfallsymptom des C. L.* ist, geht besonders überzeugend aus denjenigen Fällen hervor, in denen histologisch

keine Erweichung oder Blutung, sondern die hochgradige Affektion der Ganglienzellen anzutreffen war. Dies trifft vor allem für den wichtigen Fall von *Hampel* zu, in welchem ein luischer Prozeß die Zellen des Ganglions in hochgradiger Weise ergriffen hat; im Fall von *Bertrand-Garcin* lag ebenfalls ein rein degenerativer Prozeß im C. L. vor.

Da wir uns der Ansicht angeschlossen haben, daß der Hemiballismus ein Ausfallsymptom des C. L. ist, verdienen jene Fälle, in denen trotz der Zerstörung des C. L. in vivo keine Hyperkinese bestand, oder umgekehrt, in denen trotz des klinisch bestehenden Hemiballismus anatomisch das C. L. intakt gefunden wurde, eine besondere Beachtung. Zur letzteren Gruppe ist vor allem der Fall von *Nikitin* zu rechnen, bei dem angeblich der C. L. unverändert war; es wurde aber bereits von *Sántha* hervorgehoben, daß der Leser aus dem überaus kurzen Bericht über die anatomischen Verhältnisse keine klare Vorstellung gewinnen kann. Ganz ähnlich verhält sich der Fall von *Hallervorden*, welcher unseres Wissens nur in Form eines kurzen Vortragsberichtes beschrieben wurde. Die Krankheitsdauer beträgt 4 Wochen, anatomisch erweist sich die Rinde als atrophisch, es kommen viele senile Drusen vor; es besteht ferner eine mäßige Arteriosklerose und Pigmentatrophie der Rinde. Die Stammganglien, insbesondere der C. L. werden als intakt bezeichnet. Der Fall von *Rothfeld-Demianowska* ist uns leider nur in Referatform zugänglich; bei einem 70jährigen Kranken wurde zu Lebzeiten ein rechtsseitiger Hemiballismus und eine linksseitige Hemiplegie beobachtet. Anatomisch ist der C. L. angeblich beiderseits intakt und malacische Herde kommen vor allem im linken Neostriatum und in der rechten Pyramide vor. Die Hyperkinese wird als die Affektion des linksseitigen Striatums aufgefaßt, der sich noch eine Reizung der linken Pyramidenbahn anschließt.

Mangels detaillierter Beschreibungen und Abbildungen ist es sehr schwer, sich über die angeführten Fälle ein Urteil zu bilden. Wir möchten aber bemerken, daß nach unserem heutigen Wissen eine außerhalb des Gebietes des C. L. gelegene Affektion der Stammganglien einen Hemiballismus nur dann in Gang zu setzen imstande ist, wenn die pallido-subthalamischen Verbindungen, vor allem die Ansa lenticularis getroffen werden. Dies wird ja durch den bekannten Fall 7 von *Kashida*, der als ein „Paraballismus“ (*Benedek*) der unteren Extremitäten betrachtet werden kann, eindrucksvoll dokumentiert. Die oben angeführten Fälle müßten also von diesem Gesichtspunkte aus besonders eingehend geprüft werden. In der Bearbeitung der makroskopisch als intakt erscheinenden Fälle ist ferner die Art der gewählten histologischen Methodik und Färbung von größter Bedeutung, wie dies nachdrücklich von *Bodechtel-Hickl* hervorgehoben wird. Die genannten Autoren haben in ihrem Fall das der Hyperkinese entsprechenden C. L. zunächst intakt gefunden und die Schädigungen konnten erst an *Nissl*-Präparaten nachgewiesen werden, wobei im C. L. eine entzündliche Affektion in Form einer herdförmig-metastatischen Encephalitis (*Spatz*) festgestellt wurde. *Bodechtel-*

Hickl weisen darauf hin, daß diese Läsion mit der üblichen Markscheidenfärbung kaum zu ermitteln wäre, so daß sie ohne den *Nissl*-Präparaten einen scheinbar „negativen“ Fall vor sich gehabt hätten. Es ist also die Methodik bei den Fällen von *Nikitin*, *Hallervorden* und *Rothfeld-Demianowska* nicht nebensächlich; leider wird darüber in den kurzen Berichten und Referaten nichts angegeben, so daß wir uns über die Bedeutung dieser Fälle keine endgültige Meinung bilden konnten.

Ziehen wir nun die andere Seltenheit, das Fehlen des Hemiballismus bei anatomisch nachgewiesener Läsion des C. L. in Erwägung, so kommen hauptsächlich die folgenden zwei Kombinationen in Betracht: Zur ungestörten Ausbildung der Hyperkinese ist die relative Intaktheit der entsprechenden Pyramidenbahn unbedingt erforderlich (Fälle von *Balthasar* und *Böwing*). Freilich spricht dies nicht ohne weiteres dafür, daß die Hyperkinese auf dem Wege der Pyramidenbahn zustande kommt, wie dies im Zusammenhang mit der Chorea neuerdings von *Wilson* angegeben und beim Hemiballismus u. a. von *Rothfeld* und *Demianowska* angenommen wird. Es handelt sich vielmehr darum, daß infolge einer schweren Hemiplegie die Hyperkinese überdeckt, sozusagen blockiert wird (*Sántha*); im Sinne von *Förster* und *Minkowski* fällt nämlich der beim Menschen überaus beträchtliche Einfluß der corticospinalen Bahn weg, so daß mangels der wichtigsten Tonusquelle im spinalen Tonusmechanismus tiefgreifende Störungen eintreten (siehe auch die von uns in der Krankheitsgeschichte beschriebenen *Motilitäts-elemente*). Die tierexperimentellen Untersuchungen (Katze) von *Minkowski* sprechen — wie dies auch von *Spatz* hervorgehoben wird — entschieden dafür, daß die Intaktheit der motorischen Rinde beim Zustandekommen der athetotischen Bewegungsstörung nicht unbedingt erforderlich ist; ein Befund, der auch im Zusammenhang mit dem Ballismus beachtet werden muß.

Bodechtel und *Hickl* beschreiben einen weiteren Faktor, welcher beim Zustandekommen des Ballismus unbedingt erforderlich ist: Das ist die relative Intaktheit des zugehörigen Pallidum. In ihrem Fall von linksseitigem Hemiballismus (Art des Prozesses herdförmig-metastatische Encephalitis) fand sich in den beiderseitigen C. L. eine herdförmige Affektion vor. Den Umstand, daß rechtsseitig keine Ballismen aufgetreten sind, erklären die Autoren damit, daß links außer dem C. L. auch das Pallidum in toto zerstört wurde. *Zur Ausbildung des Ballismus ist also die Funktionstüchtigkeit des entsprechenden Pallidum unentbehrlich.* *Bodechtel* und *Hickl* führen an, daß „... die durch die Zerstörung des C. L. sich geltend machende Enthemmung der pallidären hyperkinetischen Eigenreflexe als kontrolateraler Hemiballismus in Erscheinung getreten wäre, aber nicht ausgelöst werden konnte, weil gleichzeitig das gleichseitige Pallidum durch denselben Prozeß vollständig zerstört worden war.“ In diesem Erklärungsversuch von *Bodechtel* und *Hickl* tritt also der *Antonsche* Enthemmungsgedanke, nach dem beim Zustandekommen der Hyperkinesen der Ausfall der Kontrolle bzw. die Koordination der

pallidären Eigentätigkeit (als primitives Motilitätszentrum übt das Pallidum übrigens wahrscheinlich auch homolaterale Funktionen aus) eine wesentliche Rolle spielt, wieder einleuchtend hervor.

Versuchen wir aber, über den Mechanismus dieser Enthemmung eine nähere Vorstellung zu gewinnen, so fällt dies auf den ersten Blick nicht leicht. Die infolge der Läsion des Striatums entstandene Choreaart kann z. B. leicht als eine Ataxie, als eine Enthemmung der pallidären Eigenfunktion aufgefaßt werden (*Jakob*), da die Leitungsrichtung der gegenseitigen Verbindungen eine striopallidäre und somit das Striatum dem Pallidum faseranatomisch („internuncial“) übergeordnet ist. Der C. L. ist mit dem Pallidum ebenfalls reichlich verbunden (Ansa lenticularis, deren Fibræ perforantes), die nach Zerstörung des Pallidum degenerieren, im Falle einer älteren C. L.-Schädigung (*Sántha*) weisen sie hingegen keinen erheblicheren Markscheidenverlust auf. Aus diesen Befunden geht also mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit hervor, daß die genannten Bahnen ihre trophischen Zentren im Pallidum haben und hier entspringen, d. h. ihre Leitungsrichtung eine pallido-subthalamische ist. Damit aber ist die Annahme einer direkten Hemmung, einer unmittelbar das Pallidum regulierenden Funktion des C. L., die ja eine ausgesprochene übergeordnete Tätigkeit wäre, nicht leicht vereinbar.

Vielleicht müssen wir uns die Beeinflussung der pallidären Tätigkeit so vorstellen, daß parallel mit der Aktivität des Pallidum — soweit dies mit den Synergismen ganzer Körperabschnitte zusammenhängt — auch C. L. von hier entsprechende Impulse erhält und auf die niederen effektorischen Organe des Pallidum als *Überwachungsstelle* einen gewissen koordinierenden Einfluß ausübt. Es würde sich nicht um eine Hemmung im reinen Sinne, sondern um eine *koordinierende Paralleltätigkeit* (*Bewegungsharmonisierung*) handeln. In dieser Hinsicht ist allerdings bemerkenswert, daß zum Mittelhirn, welches nach *Spatz* als der wichtigste effektorische Kern des gesamten Tonusapparates zu betrachten ist, sowohl aus dem Pallidum, wie auch aus dem C. L. mehrere faseranatomisch bereits bekannte Bahnen (Stratum intermedium, Tr. pallidopeduncularis, Tr. subthalamico-peduncularis) absteigen. Freilich sind die obigen Ausführungen bloß als theoretische Erklärungsversuche zu betrachten, denen nicht einmal die Bedeutung einer Arbeitshypothese beigemessen werden kann; es müßte ein recht abwechslungsreiches Material gesammelt werden, bevor man die aufgeworfene Frage beantworten kann.

Daß im C. L. eine gewisse somatotopische Gliederung bestehen muß, hat im Zusammenhang mit dem Fall 7 von *Kashida* bereits *Matzdorff* erwähnt. Im Fall 2 von *Sántha* war klinisch ein *partieller* Hemiballismus vorhanden, indem Kopf-, Hals- und Gesichtsmuskulatur sich an der Hyperkinese nicht beteiligt hatte und auch der Ballismus der unteren Extremität sich im Laufe der Krankheit auffallend besserte. Anatomisch wurde die stärkste Läsion in den mittleren Ebenen angetroffen, während

die beiden polaren, die frontalen und die occipitalen Anteile des C. L. bedeutend besser erhalten geblieben waren. Auf Grund dieser Befunde behauptet *Sántha*, daß die untere Extremität im occipitalen, Rumpf und die obere Extremität im mittleren und die Kopf-Halsmuskulatur im frontalen Anteil des C. L. vertreten wird.

Wie erwähnt, traten in unserem Fall die heftigsten Ballismen, abgesehen von den Augenmuskeln, vor allem in den oberen Extremitäten und in der Rumpfmuskulatur der gegenseitigen Körperhälfte auf. Anatomisch ist der mittlere Teil am schwersten affiziert, die occipitalen Anteile sind leichter betroffen als das mittlere Drittel; dementsprechend treten — ganz wie im Fall von *Sántha* — die unwillkürlichen Bewegungen in der unteren Extremität unverkennbar zurück. Das frontale Drittel ist wiederum ausgesprochen leichter affiziert, parallel damit sind auch die hyperkinetischen Anomalien des Kopfes und des Halses — den Augenballismus ausgenommen — nicht mehr so heftig. Im Fall von *Sántha*, bei dem der frontale Teil des C. L. unversehrt geblieben ist, traten in der Kopfmuskulatur überhaupt keine Störungen auf. *Auf Grund dieser Befunde halten wir es auch für berechtigt, eine somatotopische Gliederung des C. L. (Kernsomatotopie) anzunehmen.*

Zusammenfassung.

Es wurde über die klinischen und anatomischen Befunde bei einem dreitägigen Hemiballismus berichtet. Die Ballismen waren hauptsächlich in der oberen Extremität und in der Rumpfmuskulatur lokalisiert, während die Schädigung der unteren Extremität und der Kopf- und Gesichtsmuskulatur im allgemeinen eine geringere war. Anatomisch wurde im gegenseitigen C. L. eine frische Blutung angetroffen, welche die mittleren Ebenen zerstörte, während die frontalen und occipitalen Abschnitte nur leichter betroffen waren. Auf Grund dieser Befunde wird eine Somatotopie des C. L. anerkannt. — Über die Pathophysiologie des Hemiballismus wurden im Zusammenhang mit den bekannten faseranatomischen Fragestellungen einige Bemerkungen gemacht.

Literatur.

Umfassende Literaturübersicht in den Arbeiten von *Balthasar*: Z. Neur. 128 (1930); *Matzdorff*: Z. Neur. 109 (1927) u. *Sántha*: Arch. f. Psychiatr. 84 (1928); Z. Neur. 141 (1932). — *Benedek*: Über Enc. lethargica (ung.) Erdélyi Orvois Ujság. 1920. — *Benedek-Csörsz*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 78 (1923). — *Bertrand-Garcin*: Revue neur. 1933 II. — *Bodechtel-Hickl*: Arch. f. Psychiatr. 102 (1934). — *Bonhöffer*: Mschr. Psychiatr. 77 (1927). — *Hallervorden*: Zbl. Neur. 73 (1934). — *Hampel*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 141 (1936). — *Rothfeld-Demianowska*: Zbl. Neur. 83 (1937). — *Wulff*: Acta psychiatr. (Københ.) 7 (1932).