

(Mitteilung aus der Psychiatrisch-Neurologischen Klinik der Kgl. ung. Pázmány Péter-Universität zu Budapest [Vorstand: Prof. *L. Benedek*] und aus der neurol. Abteilung des 10. Kgl. ung. Honvéd-Hospitals zu Budapest [Leitender Arzt: Dr. *F. v. Pethe*, Regimentsarzt].)

Ein Fall von Monoballismus luischer Genese.

Von

Dr. **L. v. Angyal**
Privatdozent

und

Dr. **F. v. Pethe**
Regimentsarzt.

(Eingegangen am 6. Januar 1941.)

Die ballistische Bewegungsunruhe ist eigentlich eine Abart der choreatischen Bewegungen, doch ist sie von dieser sowohl klinisch, wie auch lokalisatorisch scharf abzutrennen. Klinisch erscheint sie in Form von hemmungslosen, inkoordinierten Massenbewegungen, und zwar am häufigsten als Hemiballismus an einer ganzen Körperhälfte. Es ist bezeichnend der rasche, an Chorea erinnernde Ablauf der Bewegungen, ihre Ausdehnung auf den Schulter- und Beckengürtel, im allgemeinen auf die proximalen Gelenke der Extremitäten, die große Amplitude der Exkursionen, ihre Unregelmäßigkeit, weiterhin ihr schleudernder, rotierender, herumschlagender Charakter. Das hemiballistische Syndrom war früher als Hemichorea bekannt. *A. Jakob* war der erste, der die klinische und anatomische Sonderstellung des Syndroms erkannt hat. Er führte 1923 — teils auf Grund seines eigenen, teils auf dem eines von *v. Economo* und *O. Fischer* früher beobachteten Falles — das Leiden auf eine Läsion des gegenseitigen Corpus subthalamicum Luysi zurück, indem er erkannte, daß die Funktion des Corpus Luysi in einer Koordination von Bewegungssynergien ganzer Körperteile besteht. Diese Auffassung steht mit der früheren *Karplus-Kreidl*schen Theorie im Gegensatz, die das Corpus subthalamicum als ein vaso-vegetatives Zentrum ansah. Obwohl einige Autoren, wie *Kleist* und *Shinosaki*, dem Corpus Luysi in der Regelung der vaso-vegetativen Funktionen auch heute noch eine Rolle zusprechen, und andererseits nach *Lhermitte* die Läsion des Corpus Luysi auch mit gewissen psychischen Störungen einhergehe, ist heute auf Grund zahlreicher kasuistischer Mitteilungen das Corp. Luysi-Syndrom als endgültig geklärt anzusehen. Wohl breitete sich die Läsion — meistens Blutung, Erweichung, seltener Krebsmetastase, Tuberkel, Herdencephalitis — in der Mehrzahl der mitgeteilten Fälle auch auf benachbarte Gehirngebiete, so in erster Linie auf den Thalamus, die Subst. nigra, den Pedunculus cerebri, den Bindearm, das Striopallidum bzw. die benachbarten Teile der inneren Kapsel, das *Forelsche* Feld usw. aus, doch war die Läsion des Corpus Luysi in jedem Falle ohne Ausnahme aufzufinden, während die übrigen aufgezählten

Gebiete nur abwechselnd und in verschiedenen Kombinationen in Mitleidenschaft gezogen waren. Dabei sind auch sowohl klinisch, wie auch anatomisch reine Fälle bekannt, solche sind z. B. die Fälle von *v. Economo* und *O. Fischer*, *A. Jakob*, *Martin*, *Chr. Jakob*, *Matzdorff*, *Bostroem*, *Spatz*, *Wenderowicz*, *v. Sántha*, *Juba* und *Rakonitz* usw. *Spatz* gelangte bereits 1927 zur Feststellung, daß das Corpus Luysi das einzige Glied des extrapyramidalen Apparates ist, welches über unzweifelhaft umschriebene, elektive Funktion verfügt. *v. Sántha* betont in seiner 1928 erschienenen I. Mitteilung sowohl auf Grund einer Analyse der früheren Fälle, wie auch auf dem seines eigenen Falles mit Nachdruck, daß ohne die partielle oder völlige Destruktion des Corpus Luysi Hemiballismus nicht zustande kommen kann; Verf. nimmt es in Angesicht der Fälle von *A. Jakob* und *Kashida* wie auch seines eigenen 1½ Jahre lang bestandenen chronischen Falles als bewiesen an, daß zum Entstehen des Syndroms die Ausschaltung oder Reizzustand anderer Gehirngebiete nicht notwendig ist, und daß die charakteristische ballistische Bewegungsstörung als *Ausfallsymptom* des Corpus subthalamicum auftritt. Seines Erachtens kann die häufig beobachtete begleitende Hypotonie und Hyporeflexie mit dem Herd eventuell in ursächlichen Zusammenhang gebracht werden, dagegen widersprechen der hypothetischen vasoregulatorischen Rolle des Corpus Luysi sowohl die Ergebnisse der Tierexperimente, wie auch die Angaben der menschlichen Pathologie.

Die ballistische Bewegungsstörung war ursprünglich nur in Form des *Hemiballismus* bekannt. *Benedek* bezeichnete in seiner 1921 ungarisch, 1923 deutsch erschienenen Arbeit die bei einem seiner extrapyramidalen Fälle an den unteren Extremitäten beobachteten Spontانبewegungen ballistischen Charakters als *Paraballismus*. *Matzdorff* nannte ebenfalls Paraballismus die Bewegungsstörung des von *A. Jakob* und *Kashida* 1925 mitgeteilten Falles. *Rakonitz* publizierte einen von ihm für hereditäregenerativ gehaltenen Fall unter der Bezeichnung von *Biballismus*, bei dem eine sich auf den ganzen Körper erstreckende Bewegungsstörung ballistischen Charakters vorhanden war; leider konnte er seinen Fall nicht durch anatomisch-histologische Befunde unterstützen.

Obwohl die Frage der somatotopischen Gliederung des Corpus subthalamicum von *Matzdorff* an Hand des Paraballismusfalles von *Jakob-Kashida* bereits 1927 aufgeworfen wurde, gelang zuerst doch nur 5 Jahre später *v. Sántha* (1932) an Hand eines geeigneten Falles diese theoretisch aufgeworfene somatotopische Gliederung durch anatomische Belege zu bekräftigen. Während in seinem 1. Falle die Bewegungsstörung auf die ganze rechte Körperhälfte, so außer den Gliedern auf den Rumpf, den Hals, das Gesicht und die Zunge verbreitet war, ja, sogar die Sprache beeinträchtigte, blieben bei seinem 2. Falle der Hals, der Kopf, das Gesicht und die Sprachmuskeln frei und die Bewegungen beschränkten

sich ausschließlich auf die rechtsseitigen Extremitäten, doch waren sie auch hier an den unteren Extremitäten in leichterem Ausmaße vorhanden und zeigten während des Krankheitsverlaufes eine gewisse Tendenz zur Besserung. Beim 1. Falle destruierte die Läsion sozusagen das ganze Corpus Luysi, dagegen war im 2. Falle der Herd nur ein partieller, indem er im mittleren Teil des Corpus subthalamicum hauptsächlich dorsal, im caudalen Teil eher dorso-medial saß: der orale Pol war in einer Ausbreitung von 5 mm, der caudale Pol in der von etwa 2 mm Länge intakt. *v. Sántha* erklärte durch diesen anatomischen Befund, daß bei seinem 2. Falle der Kopf und der Hals von der Bewegungsstörung völlig verschont blieben, weiterhin, daß die ballistischen Bewegungen an den unteren Extremitäten eine Tendenz zur Besserung erkennen ließen und sieht auf Grund seines Falles als sehr wahrscheinlich an, daß die *Mingazzini-Vogt-Jakobsche* Auffassung betreffs der Somatotopie des Strio-pallidum auch auf das Corpus Luysi zutrifft, weiterhin daß im oralen Sektor all dieser Kerngebiete das Regulationszentrum der Sprachmuskulatur, hinter ihm das der Mimik, im mittleren Sektor das der oberen Extremitäten, dann des Rumpfes und endlich im caudalen Sektor das der unteren Extremitäten gelagert sind. Es sei erwähnt, daß in Hinsicht der strio-pallidären Vertretung der Augenbewegungen, der Blasen- und Mastdarmfunktion bislang keine Angaben vorliegen.

Der jüngst von *Juba* und *Rakonitz* mitgeteilte Fall ist bisher der einzige in der Literatur, in dem ballistische Bewegungen der Bulbi zu beobachten waren. Verff. erwähnen an Hand einer genauen Analyse des klinischen Bildes, daß bei ihrem Falle durch auf die gesunde rechte Körperhälfte angewendete stärkere Reize an der erkrankten linken grobe, hauptsächlich torquierende ballistische Bewegungen auslösbar waren. Die Symptomverteilung war ungleichmäßig und Verff. kommen auf Grund eines Vergleiches des klinischen Bildes mit dem anatomischen Befunde zu dem Schluß, daß ihr Fall ebenfalls im Sinne der von *v. Sántha* angeworfenen somatotopischen Gliederung des Corpus Luysi spricht.

Nach Vorausschicken des oben Gesagten möchten wir kurz über einen Fall berichten, der uns, abgesehen von der verhältnismäßigen Seltenheit der Ballismusfälle, teils infolge seiner spezifischen Ätiologie, teils infolge der Eigenart der klinischen Erscheinungsform als mitteilenswert erscheint.

L. P., 42jähriger Feldwebel, aufgenommen in die Nervenabteilung des Budapester 10. Militär-Krankenhauses am 1. 9. 40. *Anamnese*: Keine familiäre Belastung. 1928 luische Infektion, unmittelbar danach 3 kombinierte spezifische Kuren, dann 1936 und 1937 je eine erneute Kur durchgemacht. Mäßiger Trinker und Raucher. Am 24. 8. 40 bemerkte er morgens — ohne irgendwelches einleitendes Symptom — beim Aufstehen, daß er die rechte Hand zu nichts gebrauchen könne. Beim Waschen, Kämmen, Anziehen zeigten sich in der rechten Hand, dem rechten Arm und rechten Schultergürtel grobe, rasche, herumschlagende,

weit ausfahrende, unregelmäßige, nicht zu unterdrückende Bewegungen. Ein typisches Element der Bewegungen war, daß der rechte Arm sich plötzlich nach innen und hinten drehte. Diese Bewegungen konnte er nur so einigermaßen zügeln, daß er sich auf den rechten Arm legte oder die rechte Hand mit der linken fest anhielt, doch zeigten sich auch so in den Schulter- und Armmuskeln grobe Zuckungen und Muskelkontraktionen bzw. -anspannungen. Die Spontanbewegungen sistierten während des Schlafes, verstärkten sich emotionell. Gleichzeitig änderte sich auch die Sprache; sie wurde auffallend rasch, übereilt, hudelnd, man konnte sie auch schwer verstehen. Pat. hatte das Gefühl, als ob er die Macht über das Tempo und die Betonung der Sprache völlig verlöre. Im Gesicht, in der Zunge, im Hals, in der Muskulatur des Rumpfes, wie auch in der linken Körperhälfte zeigten sich Zuckungen überhaupt nicht. Pat. sah auch von seiten des rechten Beines keine Ungeschicktheit, ebensowenig das Auftreten von Spontanbewegungen. *Status praesens*: Asthenischer Körperbau, mäßig abgemagert. Internistisch: Etwas elongierte Aorta, das Ekg zeigt Anzeichen einer leichten myokardialen Läsion. — Rechte Pupille etwas weiter als die linke, beide etwas entrundet, reagieren auf Licht etwas träge, auf Akkommodation gut. Beim Zähnezeigen, Sprechen ist die rechte Nasolabialfalte seichter, der rechte Mundwinkel bleibt etwas zurück. Die Zungenspitze deviiert etwas nach rechts, doch sind die Zungenbewegungen völlig frei. Der weiche Gaumen symmetrisch, hebt sich gut bei der Phonation. Gehirnnerven im übrigen intakt. Reflexe der oberen und der unteren Extremitäten gleich gut auslösbar. *Mayer-* und *Léri-*Reflex beiderseits gut auslösbar. Bauchdecken- und Cremasterreflexe beiderseits gut und gleichmäßig auslösbar. Sohlenreflex rechts etwas träger als links. Keine pathologischen Reflexe, keine Cloni. Die rechtsseitigen Extremitäten sind deutlich hypotonisch, obwohl an der rechten oberen Extremität die Untersuchung des Tonus durch die häufigen Spontanbewegungen in hohem Maße erschwert wird. Keine Gefühlsstörungen, auch die Tiefensensibilität ist ungestört. — In der rechten Hand, im rechten Arm und in der rechten Schultergürtelmuskulatur grobe, herumschlagende, drehende, weit ausfahrende Spontanbewegungen, die emotionell sich verstärken. Es ist auffallend und konstant festzustellen, daß die an der linken Körperhälfte angewendeten exteroceptiven Reize die rotatorisch-adductorischen Bewegungen des rechten Arms verstärken bzw. auslösen. Es ist insbesondere bei Auslösung der linksseitigen Bauchdecken- und Sohlenreflexe festzustellen, daß der rechte Arm sofort in Adduktionsrichtung sich bewegt und nach innen-hinten rotiert wird. — Ab und zu sind auch in den Streckerschnen der rechten Zähne Spontananspannungen zu sehen. Sprache ist übereilt, hudelnd, schwer verständlich, von ungleichmäßigem Tempo. — Im Blute Wa.R. + + + +, Kahn + + + +. Im Liquor Wa.R. + + + +, Zellzahl 187/3, Eiweiß 173 mg-%, Pandy + + + +, Nonne-Apelt + + +, Schellack + +, Takata-Ara + + +, Benzoereaktion: 0232, 7777, 5000, 0000. Fundus o. B. — *Krankheitsverlauf*: Seit dem 17. 9. wird beim Pat. eine Fieberkur und kombinierte spezifische Kur ausgeführt. Bisher 6 Fieberzacken, jedesmal mit 39—40° C Temperaturen. Der Zustand besserte sich wesentlich, obwohl er die rechte Hand zum Essen, Schreiben, Rasieren noch nicht gebrauchen kann. Während der Fieberanfälle nahmen die Spontanbewegungen stark zu. Zur Zeit treten Spontanbewegungen hauptsächlich in den Fingern und in der Hand auf, die sich bei Ermüdung verstärken. Die Hypotonie der rechtsseitigen Extremitäten besteht noch immer. Die Sprache ist noch etwas übereilt, farblos.

Wie bereits einleitend gesagt wurde, ist eine Besonderheit unseres Falles die spezifische Ätiologie. In der großen Mehrzahl der Literaturfälle ist der ätiologische Faktor eine arteriosklerotische Blutung oder Erweichung; in den Fällen von *Bremme*, *Pette* und *Bonhoeffer* wurde

das Corpus subthalamicum von Carcinommetastasen destruiert, in den Fällen von *Wulff* und *Bonhoeffer* fanden sich bei der Sektion Solitär-tuberkel, im Falle von *Bodechtel-Hickel* war eine herdförmige metastatische Encephalitis, im Falle von *Bertrand-Garcin* ein degenerativer Zellprozeß festzustellen. Im allgemeinen sind die luischen Veränderungen des Corpus Luysi — mit Ausnahme der von *Jahnel* und *Fünfgeld* beschriebenen paralytischen Veränderungen — in der Literatur nicht bekannt. *Fünfgeld* beschrieb 1928 einen Fall von Paralyse mit anfallsweise auftretenden myoklonischen und ticartigen Zuckungen in der rechten Körperhälfte: die Bewegungsstörungen brachte der Autor mit den anzutreffenden kleinen Striatum- und Ruberherden in Zusammenhang. *Cahane* sah 1935 bei einem Paralytiker Hemiballismus auftreten: autoptisch wurden ein Erweichungsherd in der rechtsseitigen inneren Kapsel und hämorrhagische Punkte in der linksseitigen „*Ludwigschen Zone*“ (Luys-Körper?) festgestellt. (Die Mitteilung erschien in rumänischer Sprache, uns ist sie nur aus dem kurzen deutschen Referat von *Urechia* bekannt.) Der einzige in der Literatur aufzufindende Fall von Hemiballismus zweifellos luischer Genese ist der von *A. Hampel*: bei einem 45jährigen Manne tritt linksseitiger Hemiballismus auf. Vorangegangene luische Infektion. Histologisch Enderteriitisluetica im rechten Striatum und im rechten Corpus Luysi, im letzteren waren ischämische Ganglienzellveränderungen zu sehen.

In unserem Falle wird die luische Genese durch die vorangegangene luische Infektion, weiterhin durch die Blut- und Liquorbefunde unzweifelhaft sichergestellt.

Eine andere klinische Besonderheit des Falles ist die monoballistische Erscheinungsform. Wir sahen nämlich, daß abgesehen von einer vorübergehenden Störung der Sprache, die übrigens dem Typ nach der jüngst von *Juba* und *Rakonitz* mitgeteilten Sprachregulationsstörung entspricht, die Bewegungsstörung sich bloß auf die rechte obere Extremität ausbreitete; Gesicht, Kopf, Hals, Rumpf, untere Extremität waren frei von der Bewegungsunruhe. Obwohl der Fall durch anatomische Befunde keine Unterstützung erfahren kann, können wir auf Grund des klinischen Typs der Bewegungsstörung in Hinsicht der Lokalisation keine Zweifel haben. Auf Grund der zur Zeit in der rechten Hand zu beobachtenden Minimalbewegungen würden wir heute wohl eher an einen Striatumherd denken, doch sichert den ballistischen Charakter der Bewegungsstörung das besprochene motorische Bild vollkommen. In differentialdiagnostischer Hinsicht hatten wir noch an das *Foix-Hillemandsche* zweite Thalamussyndrom zu denken, an das „*syndrome rubrothalamique-sousthalmique*“, welches das Syndrom der Art. thalamoperforata darstellt, doch war bei der Abgrenzung auch hier entscheidend der Charakter der Spontanbewegungen, wie auch das Fehlen der Kleinhirnsymptome, der Sensibilitätsstörung und der Tha-

lamushand. — Noch eine Eigenart des Falles sei hier kurz erwähnt, d. i. die Zunahme der Bewegungsstörung auf die an der gesunden Körperhälfte angewendeten exteroceptiven Reize. Dies trat bei unserem Patienten besonders bei Auslösung der Bauchreflexe der gesunden Seite auffallend und ziemlich konstant, fast reflexartig zutage und kam in der Adduktion und Innenrotation des rechten Armes zum Ausdruck. Einer ähnlichen Beobachtung begegnen wir bisher nur im Falle von *Juba-Rakonitz*. Hier bestand ein linksseitiger Hemiballismus und Verff. berichten, daß die an der rechten Körperhälfte angewendeten stärkeren Reize links hauptsächlich ballistische Bewegungen von torquierendem Charakter auslösten, während die an der linken Körperhälfte angebrachten Reize wirkungslos blieben. Mit der pathophysiologischen Erklärung dieser Erscheinung möchten wir uns an dieser Stelle nicht befassen.

Endlich möchten wir noch darauf aufmerksam machen, daß unser Fall in der Literatur den 1. und einzigen *Monoballismus*-Fall darstellt und als solcher, trotz des Fehlens der histologischen Befunde, neben den Fällen von *Jakob-Kashida*, v. *Sántha* (Fall 2) und von *Juba-Rakonitz* ebenfalls für eine somatotopische Gliederung, und zwar für eine distinkte somatotopische Gliederung des *Luysschen* Körpers spricht. Wenn wir als Grundlage die Ausbreitung des im 2. Falle von v. *Sántha* gefundenen Herdes und die aus diesem gezogenen lokalisatorischen Schlußfolgerungen betrachten, so können wir annehmen, daß bei unserem Patienten die herdförmige luische Läsion in der Hauptsache den mittleren Abschnitt des linksseitigen Corpus subthalamicum einnimmt, vermutlich sich etwas in den oralen Sektor fortsetzt (daher die Sprachstörung), den caudalen Sektor jedoch völlig frei läßt.

Schrifttum.

- Balthasar*: Z. Neur. **128** (1930). — *Benedek*: Erdélyi Orv. Lapok (ung.) **1921**. — 35. Kongr. Dtsch. Ges. inn. Med. Wien 1923. — *Bertrand-Garcin*: Revue neur. **1933 II**. — *Bodechtel-Hickel*: Arch. f. Psychiatr. **102** (1934). — *Bonhoeffer*: Mschr. Psychiatr. **67** (1928). — *Cahane*: Ref. Zbl. Neur. **75**, 40 (1935). — *Economo*, v.: Wien. klin. Wschr. **1910 I**, 23. — *Fischer*: Z. Neur. **7** (1911). — *Fünfgeld*: Arch. f. Psychiatr. **83** (1928). — *Hampel*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **141** (1936). — *Jacob*, A.: Die extrapyramidalen Erkrankungen, 1923. — *Jacob*, Chr.: Arch. argent. Neur. **2** (1928). — *Juba-Rakonitz*: Arch. f. Psychiatr. **106** (1937). — *Karpus-Kreidl*: Pflügers Arch. **129** (1909); **135** (1910). — *Kashida*: Z. Neur. **94** (1925). — *Lhermitte*: Encéphale **1928**. — Revue neur. **1930 I**. — *Martin*: Brain **1927**, 637. — *Matzdorff*: Z. Neur. **109** (1927). — *Mingazzini*: Z. Neur. **8** (1911/12). — *Pette*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **77** (1923). — *Rakonitz*: Z. Neur. **144** (1933). — *Sántha*: Arch. f. Psychiatr. **84** (1928). — *Shinosaki*: Z. exper. Med. **66** (1929). — *Spatz*: Physiologie und Pathologie der Stammganglien, 1927. — *Wenderowicz*: Z. Neur. **114** (1928). — *Wulff*: Acta psychiatr. (Köbenh.) **7** (1932).