

## XXII.

# Beiträge zur Lehre von der „Athetose“ und den „vasomotorischen Neurosen der Extremitäten“.

(Nach einem in der Ges. f. Psychiatrie und Nervenkrankh. am 14. März 1881 gehaltenen Vortrage.)

Von

**Dr. Martin Bernhardt**

in Berlin,



### I. Fall von Hemiathetosis dextra.

M. H.! Die hier vor Ihnen stehende Patientin, Martha L . . . . ., zur Zeit 20 Jahre alt, wurde im Februar des Jahres 1878 zum ersten Mal von mir gesehen\*). — Sie war, wie der Vater erzählte, damals schon 7 Monate (seit Juli 1877) krank. Zuerst waren ihr die Füße angeschwollen und die Sprache allmählig schlechter geworden. Nach einer mehrwöchentlichen, schweren Krankheit im October (1877) hatte sich eine vollkommene rechtsseitige Lähmung und Aphasie herausgebildet. Welcher Natur die damalige Krankheit gewesen, war zur Zeit nicht mehr zu eruiren.

Der im Februar 1878 aufgenommene Status praesens ergab im Wesentlichen Folgendes: Patientin war sehr blass, beim Gehen wurde das rechte Bein nachgeschleppt, Bewegungen in den oberen rechten Extremitäten kamen nur sehr mangelhaft zu Stande: die Finger waren meist in die Hand eingeschlagen. Die rechte Hand und der rechte Arm waren in andauernder, ruheloser und heftiger Bewegung (Chorea posthemiplegica), während sich die linksseitigen Extremitäten in jeder Beziehung intact verhielten.

Die Sensibilität erschien (subjectiv) rechts „anders“ als links: eine irgend erhebliche Herabsetzung bestand nicht: derbe Berührungen wurden

---

\*) Vergl. M. Goldstein: Ueber Athetose. Inaugural-Dissertation. 1878. April.

sogar unangenehm empfunden. Mässige Verziehung des Mundes nach links hin: keine Zungendeviation, freie Beweglichkeit derselben und des Gaumensegels.

Die linke Lidspalte war enger als die rechte: das linke obere Lid fiel etwas (Ptosis) herab. Die linke Pupille war kleiner, als die rechte, beide übrigens von mittlerer Weite und normaler Reaction. Augenbewegungen frei (kein Strabismus, keine Diplopie). Neben einem normalen centralen Sehvermögen bestand eine ungemein scharf ausgeprägte rechtsseitige Hemianopsie.

Die Kranke konnte damals ihr vorgelegte (allgemein bekannte) Gegenstände nicht benennen oder auf Verlangen einen richtig auswählen. Trotz offenbar vorhandenen Gehörs vermochte sie nicht die Namen der einzelnen Gegenstände nachzusprechen. Nur mit Mühe konnte sie einem verständlich machen, welchem Zwecke die ihr gezeigten Gegenstände dienten, und nur mit Mühe schrieb sie (links, ohne Spiegelschrift) ihren Namen oder malte auf Verlangen einen Kreis. Lesen war unmöglich. Sie war im Ganzen freundlich, suchte sich auch an der Unterhaltung zu betheiligen, wobei Hauptwörter vermieden wurden: die erste Zeit (October, November) war sie ganz unfähig gewesen zu sprechen: über jeden Fortschritt in der Rückkehr ihrer geistigen Fähigkeiten freute sie sich sehr.

Die Untersuchung der Brustorgane gab damals keine sicheren Resultate. Neben dem ersten Herzton war an der Basis sterni ein systolisches Blasen zu hören und ein verstärkter zweiter Pulmonalton; eine Hypertrophie des rechten Ventrikels war nicht nachzuweisen.

Innerhalb 5 Wochen trat nun damals eine wesentliche Besserung aller Erscheinungen ein (gereicht wurde Jodkalium in mässiger Dosis): geklagt wurde am 21. März 1878 über zeitweilig auftretende Schwindelanfälle und heftige Kopfschmerzen in der linken Stirngegend. Die Aphasie und Agraphie hatten sich wesentlich gebessert: Fragen nach Namen und Wohnung wurden gut beantwortet. Die Auswahl verschiedener vorgelegter Gegenstände und die Angaben ihrer Verwendbarkeit wurden mit leidlich genauer Sicherheit gemacht (z. B. Portemonnai „da ist Geld drin“ — ein Buch „zum Erzählen“). — Von Tag zu Tag lernte sie Wörter zu, von denen sie immer noch viele nicht nachsprechen konnte; Melodien (ohne Text) wurden richtig gesungen. War ein Gehörseindruck durch einen Gesichtseindruck nicht unterstützt, so irrte sie sich noch oft z. B. bei den verschiedenen Aufforderungen, nach Auge, Ohr, Nase etc. zu fassen.

Die Hemianopsie bestand in gleicher Weise fort, nicht aber die die halbseitige Chorea; diese war als solche verschwunden und von den unwillkürlichen, andauernden Bewegungen, welche noch vor 6 Wochen am ganzen rechten Arm, im Schulter- und Ellenbogengelenk wie auch an den Fingern in recht intensiver Weise vorhanden gewesen waren, waren nur langsame, träge (Greif-) Bewegungen der Finger übrig geblieben. Andauernd aber langsam streckten, spreizten und beugten sich die Finger der rechten Hand: offenbar waren das nicht mehr die mit dem Namen

der Chorea, sondern nach der von Hammond bekanntlich eingeführten Nomenclatur mit dem der Athetose zu belegenden Bewegungen geworden.

Diese Patientin, m. H., stelle ich Ihnen nun heute, nachdem über 3 Jahre seit dem Eintritt aller dieser Erscheinungen verfloßen sind, vor.

Die blühend aussehende Kranke klagt noch heute über häufiger eintretende linksseitige Scheitelpfahschmerzen; öfter kommt auch ein eigenthümlicher Angstzustand vor, wobei sie roth wird.

Am Herzen sind zur Zeit keine Abnormitäten mehr nachzuweisen. — Sie kann sich jetzt leidlich gutunterhalten, schnell gesprochenen Aufforderungen, namentlich wenn sie weniger oft gebrauchte Worte enthalten, folgt sie erst nach einiger Zeit, welche das Nachdenken, was denn eigentlich gemeint gewesen sei, in Anspruch nimmt. — Sie kennt jetzt die meisten der vorgelegten Gegenstände, benennt sie richtig, fasst sich auch auf Aufforderung prompt und schnell an die verschiedenen Theile ihres Körpers. Sie liest jetzt, wenn auch nicht gerade schnell, mit Verständniß und der Möglichkeit der Reproduction. Ganz schwere Worte (vielsilbige) „Artillerie“ etc. werden auch heute noch mit einer gewissen Schwierigkeit hervorgebracht.

Beim Gehen wird das rechte Bein noch immer nachgeschleppt: die rechte Oberextremität kann, wenngleich langsamer und schwächer als links, alle Bewegungen ausführen. In Schulter- und Ellenbogengelenk sind die Glieder in Ruhe: die Finger aber rechts sind noch heute wie vor drei Jahren in derselben andauernden, ruhelosen (Athetose-) Bewegung, die nur während des Schlafes nachläßt. Die Sensibilität ist rechts (auch an der Hand und den Fingern) intact. Drückt die Kranke mit der linken Hand kräftig, so erfolgen rechts keine homonymen Mitbewegungen.

Im Gesicht ist kaum noch etwas von einer Ungleichheit wahrzunehmen, die Pupillen sind gleich, mittelweit, gut reagirend, die centrale Sehschärfe ist nicht beeinträchtigt; die rechtsseitige Hemianopsie besteht wie die halbseitige Athetose heute noch so, wie vor drei Jahren.

Das Interesse, welches dieser Fall darbietet, ist in verschiedenen Beziehungen nicht unbedeutend; wissen wir gleich nicht, welcher Natur eigentlich der Krankheitsprocess im Hirn ursprünglich war, so viel steht fest, dass wir es hier mit den Folgen eines Hirnleidens zu thun haben, welches die linke Hirnhälfte betroffen hat. Es bestand anfänglich eine rechtsseitige Hemiplegie, complicirt mit Aphasie und rechtsseitiger Hemianopsie, also ein Krankheitsbild, das zu beobachten, wie die Literatur zeigt, nicht wenigen Autoren vergönnt war. Ebenso aber sind wir heute durch die Mittheilungen Weir Mitchell's\*), Charcot's\*\*) und durch auch von mir\*\*\*) schon vor Jahren

---

\*) Weir Mitchell: The Americ. Journ. of med. sciences 1874 N. 136. pag. 352.

\*\*) Charcot: Progrès méd. 1874. No. 4 u. 6.

\*\*\*) Bernhardt: Berl. klin. Wochenschr. 1875. No. 35.

und erst neuerdings\*) wieder publicirte Beobachtungen mit der Thatsache vertraut, dass aus posthemiplegischen Zuständen heraus sich hemichoreatische und andere durch unwillkürliche Bewegungen charakterisirte, entwickeln können.

Schon in meiner ersten Publication über Athetose\*\*), betonte ich, dass man es bei dem von Hammond bekanntlich zuerst beschriebenen Krankheitsbilde der Athetose mit einer modificirten (meist halbseitigen) Chorea zu thun habe, eine Ansicht, der sich auch Charcot\*\*\*) zuneigt, wie er mit Bezug auf meine Publication ausgesprochen.

Dieser Fall, m. H., scheint mir eine Bestätigung dieser Ansicht, wie sie klarer kaum zu liefern sein dürfte, eine Bestätigung aber auch für die Erfahrung, dass diese modificirten choreaartigen Bewegungen Jahre lang bestehen bleiben können und ebenso wie die einmal eingetretene Hemianopsie unseren Heilmitteln und selbst der heilenden Zeit nur schwer weichen.

Ich betone übrigens zum Schlusse, dass es mir bei der Mittheilung dieses casuistischen Beitrages zu der interessanten Frage über das Wesen der Athetose durchaus fernliegt, den Gegenstand an diesem Ort genügend zu erschöpfen; ich habe daher auch von einer weiteren Aufzählung der Literatur (aus der die Arbeiten Gowers's, Oulmont's, Lauenstein's, Leube's, Berger's vor allen zu nennen wären) absichtlich abgesehen.

## II. Zwei Fälle von „localer Asphyxie der Extremitäten“.

Die hier vor Ihnen stehende gesund und kräftig aussehende Frau R., zur Zeit 25 Jahre alt, leidet seit jetzt etwa 2 Jahren an folgenden Erscheinungen: Sie friert an Händen und Füßen in freier (sogar warmer Sommer-) Luft sehr leicht: bis zur Handwurzel hin nehmen nach kurzem Aufenthalt im Freien besonders die Finger und Hände eine cyanotische resp. dunkel livide rothe Färbung an; besonders blau und kalt wird der Mittelfinger der rechten Hand. Die Nägel sind nicht verbildet, die Haut weich, zart und nicht sklerotisch. Hier und da bemerken Sie leicht blaue, im subcutanen Gewebe liegende Streifen (z. B. im Handteller) und hier und da kleine 1—3 Mm. grosse oberflächliche Hautabschürfungen mit oft blutigem Untergrund, hin und wie-

\*) Bernhardt: Verhandl. der Ges. f. Psychiatrie etc. 10. Nov. 1879. Berliner klin. Wochenschr. 1880. No. 25.

\*\*) Bernhardt: Ueber den von Hammond Athetose genannten Symptomencomplex. Virchow's Archiv Bd. 67. I. und Derselbe: Deutsche Medic. Wochenschr. 1876. No. 48.

\*\*\*) Charcot: Leçons sur les maladies du système nerveux. Paris 1877. pag. 455.

der auch kleine, von derartigen geheilten Substanzverlusten herrührende Narben.

Häufig empfindet die Kranke ein Gefühl von Kriebeln, Steifheit, ja sogar von Schmerz in der Hand (besonders) links, welches sich den Arm nach der Schulter zu hinaufziehen kann. Im Uebrigen bestehen keinerlei Motilitäts- oder objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen. In kalter Luft und in kaltem Wasser erstarren auch die tiefer gelegenen Muskeln leicht, die Finger und die Hände werden eiskalt und tief dunkelblau; nach kurzem Aufenthalt in einem warmen Zimmer macht die Cyanose einer dunklen Röthe Platz, die Hand schwillt an und wird (auch objectiv wahrnehmbar) wärmer.

An den Füßen und den Zehen ist von diesen Erscheinungen nichts deutlich zu sehen: die Untersuchung des Herzens ergiebt normale Verhältnisse.

Die Kranke ist seit 6 Jahren verheirathet: im ersten Wochenbette, vor 5 Jahren, hatte sie eine schwere Bauchfellentzündung durchzumachen, durch welche sie 6 Monate lang an das Bett gefesselt wurde. Hereditäre Prädisposition irgend welcher Art besteht nicht. — Der Radialpuls ist beiderseits deutlich fühlbar.

Der zweite Patient ist, wie Sie sehen, ein gesunder, kräftiger Mensch (Schlosser), 27 Jahre alt. Vor jetzt etwa 4 Wochen stiess er sich die rechte Schulter und fiel nicht lange darauf auf die gespreizte rechte Hand hin. Etwa 2 Wochen nach diesen kleinen, vom Kranken kaum beobachteten Unfällen bildeten sich folgende, noch heute sehr deutlich zu constatirende Erscheinungen heraus. Die rechte Hand ist blass, blau cyanotisch, eiskalt anzufühlen ( $26^{\circ}$  C. rechts,  $27,9^{\circ}$  C. links), die Nägel sind blau, die Hand macht den Eindruck einer Leichenhand. Die objectiv fühlbare Kälte reicht fast bis zum Ellenbogen. Die Sensibilität ist mässig abgestumpft, doch werden Nadelstiche deutlich als schmerzhaft empfunden. Der rechts nach einem solchen tieferen Stich herausquellende Blutstropfen ist deutlich im Gegensatz zu einem links an der entsprechenden Stelle durch dieselbe Procedur gewonnenen (hellrothen) dunkelblauroth.

Druck auf die Muskulatur im I. Spat. interosseum, desgleichen auf die Muskelmasse an der Flexorenseite des rechten Vorderarms ist sehr empfindlich, besonders an der Ansatzstelle der Bicepssehne und auch noch weiter nach oben an der Innenpartie des unteren Bicepsdrittels.

Oedem besteht nicht. Bewegungen können zwar mit der rechten Hand und den Fingern ausgeführt werden, aber mit geringerer Kraft als links (besonders beim Händedruck deutlich): die Erregbarkeit der kleinen Muskeln an der Hand und den Fingern für den elektrischen Reiz ist zwar erhalten, doch gehorchen die Mm. interossei z. B. dem Inductionsstrom in exquisit träger, langsamer Weise, die Muskeln bleiben wie starr secundenlang in der durch den Reiz hervorgebrachten neuen Configuration, ein deutlicher Unterschied von der schnell eintretenden und sofort mit dem Aufhören des Stromes nachlassenden blitzartigen Zuckung der entsprechenden linksseitigen Muskeln.

Der faradische Pinsel erregt nur in mässiger Weise Schmerz, nach der elektrischen Pinselfung erscheinen auf der Haut hier und da ziegelrothe Flecke (wie übrigens bei der ersten Patientin auch). — Ganz besonders interessant erscheint in diesem Falle der Umstand, dass, obgleich die Art. radialis als gespannter harter Strang durchzufühlen ist, weder an ihr noch an der Art. ulnaris, ja auch noch weiter nach oben nicht an der Art. brachialis ein Puls wahrnehmbar ist. Die Untersuchung des Herzens ergiebt absolut normale Verhältnisse.

Wie Sie sehen, m. H., haben wir es hier bei diesen beiden Patienten mit einem Leiden zu thun, welches offenbar zunächst auf eine Störung der Blut circulation in den peripheren Theilen des Körpers, weiterhin aber mit grosse Wahrscheinlichkeit auf eine besondere Erkrankung des vasomotorischen Centrums zurückzuführen ist. In Frankreich wurde dieses Leiden, wie es scheint öfter beobachtet und unter verschiedenen Namen, asphyxie locale des extrémités, syncope locale und (als eine Modification des hier zu beobachtenden Zustandes), wohl auch als Erythromelalgie beschrieben. (Letzterer Zustand vorwiegend an den Füssen.)

Meist erscheinen die zu beobachtenden Veränderungen an den Extremitäten symmetrisch zu beiden Seiten, wie auch in unserem ersten Falle. Die zweite durch die Einseitigkeit des Symptomencomplexes ausgezeichnete Beobachtung scheint eher eine Ausnahme von der Regel zu bilden. Nase und Ohren, welche ebenfalls manchmal den Sitz dieser Erscheinungen abgeben können, sind in unseren beiden Fällen intact, ebenso fehlen Störungen des Sehvermögens und objectiv nachweisbare Veränderungen an den Papillen und den Netzhautgefässen. Andererseits treten auch bei den hier zu beobachtenden Kranken zeitweise Intermissionen des sehr unangenehmen Zustandes ein, wobei die cyanothische Färbung nachlässt, die Hände wärmer werden und die Kranken sich behaglicher fühlen.

Nach Raynaud sind in den hier besprochenen Krankheitszuständen die im Halsmark gelegenen vasomotorischen Centren in einem Zustande erhöhter Erregbarkeit, welcher reflectorisch durch die sensiblen Nerven der Peripherie (die Hautnerven der den verschiedensten Temperaturen abwechselnd ausgesetzten Hände) dauernd oder intermittirend unterhalten wird.

Beide Male versuchte ich durch die Application des constanten Stroms an die Halswirbelsäule, resp. des einen Poles dort, des andern auf die Nerven des Oberextremität (bei dem zweiten Kranken der Anode auf die bei Druck schmerzenden Stellen des Arms) das Leiden zu lindern, was mir auch bei der Patientin zeitweise, bei dem Manne (Behandlung wurde bis Ende April fortgesetzt) hoffentlich andauernd gelang. Die Einseitigkeit der Affection bei letzterem und die vollkommene Leere auch der grösseren arteriellen Gefässe bei ihm (bis zur Pulslosigkeit) zeichnen diesen Fall ganz besonders aus.

Bei dem Mangel an Oedemen, bei dem Fehlen jeglicher Spur von Gangrän liess ich den Anfangs festgehaltenen Gedanken einer durch das Trauma (siehe Anamnese) vielleicht hervorgerufenen Zerreissung und Aufrollung der Gefässintima an der Art. brachialis später fallen.

Jedenfalls war der hier zuzupponirende Krampfimarteriellen Gefäßgebiet ein ganz besonders intensiver, wie auch schon die merkwürdig träge Reaction auf den faradischen Reiz der (blutleeren) Muskulatur an der ergriffenen Hand darthat.

Grosse Dosen von Chinin, wie ich sie nach Vulpian's Rath der ersten Patientin mehrfach verordnete, hatten keinen nennenswerthen Erfolg.

---

(Vergl. Raynaud: Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. Archives générales. 1874. Janvier. Février.

Vulpian: Clinique médicale de la charité. Paris 1879. p. 879.

Lannois: Paralysie vasomotrice des extrémités ou erythromelalgie. Paris. 1880.)

---