

XX.

Acute linksseitige Hemiathetose? ohne Herderkrankung.

Von

Dr. **Kirchhoff**

in Schleswig.



Wie in der Pathologie überhaupt, ist auch im Gebiete der Neuro-pathologie das Bestreben, anatomische Grundlagen für die Krankheitsvorgänge nachzuweisen, so erfolgreich gewesen, dass man mit Recht noch weitere Fortschritte in dieser Richtung erwartet. Gleichzeitig wird damit dann auch eine genauere Abgrenzung manches klinischen Krankheitsbildes gelingen. Denkt man aber daran, dass es — ganz abgesehen von den meisten Psychosen — nicht einmal immer möglich ist, ein so charakteristisches klinisches Bild wie z. B. das der Epilepsie anatomisch zu erklären, so wird man doch trotz jener Erfolge geneigter bleiben, auch andere Symptomencomplexe als rein functionelle aufzufassen.

So hat man einige Fälle aus einer Gruppe von Bewegungsstörungen, welche man als posthemiplegisch zusammenfasst, auf eine gleiche anatomische Erkrankung des Grosshirns zurückgeführt. Da die Zahl der mit Sectionen bekannt gemachten Fälle sehr klein ist*), wäre es gewiss verfrüht, auf dieselbe anatomische Ursache für alle Fälle zu schliessen. Wichtig ist es auch, dass bis jetzt nur für Hemichorea und Hemiathetose bestimmte Herde gefunden sind.

*) Goldstein giebt in seiner 1878 erschienenen Berliner Dissertation „Ueber Athetose“ an: die Zahl der bis jetzt genauer beschriebenen Fälle von Athetose beträgt gegen 40, von denen bei 5 die Section gemacht worden ist.

Es wird daher die hier wiederzugebende Beobachtung, eine Hemiathetose ohne Herderkrankung betreffend, nicht ohne Bedeutung sein.

Der Krankenwärter X. war am 22. November 1822 geboren. Irgend welche hereditäre Disposition zu Nervenkrankheiten scheint nicht vorgelegen zu haben. Der Mann war unverheirathet geblieben und hatte bis vor 8 Jahren als Arbeiter auf dem Lande manchen körperlich schweren Dienst gethan. Er soll keine besonderen Krankheiten durchgemacht haben, vor allen Dingen auch keinen Gelenkrheumatismus. Periodisch hat er stark Branntwein getrunken. Er kniepte dann meist im Anschluss an übertriebene Sonntagsfreuden einige Tage weiter; doch ist das in den letzten Jahren selten beobachtet worden. In dieser Zeit, besonders aber im Winter 1881/82 fing er an zu kränkeln. Es wiederholten sich oft Klagen über Schwindel beim Bücken, Uebelkeit, nicht genau zu localisirende Rückenschmerzen und Appetitmangel. Dabei wurde der Kranke entschieden recht schwach und zeitweilig dienstuntauglich, ohne dass irgend ein Organleiden vorhanden zu sein schien. Im December 1881 konnte objectiv nur eine Verschiebung des hebenden Herzstosses nach aussen und unten von der Mamilla bis in den 6. Intercostalraum nachgewiesen werden; bei wiederholten Untersuchungen aber immer nur normale Herztöne. Die sphygmographische Curve zeigte kleinen, regelmässigen, dicroten Puls.

Von Zeit zu Zeit wiederholte Urinuntersuchungen erwiesen ein ziemlich rasches Auftreten von vorübergehend nicht unbedeutenden Eiweissmengen (auf $\frac{1}{2}$ pCt. geschätzt) erst in der Mitte des März 1882. Einmal erschien das Eiweiss bräunlich gefärbt. Gleichzeitig mehrten sich die erwähnten allgemeinen Klagen, ohne dass auch jetzt eine andere Organerkrankung dafür gefunden wurde. Das specifische Gewicht des Urins war durchschnittlich 1020. Weil die Eiweissmengen jedoch meist klein waren, keine Cylinder und Blutkörperchen zu finden waren, so musste die Diagnose auf Herzfehler und zwar Myocarditis gestellt werden, als Ende März allgemeine Oedeme auftraten. Dabei entwickelte sich rasch ein sehr schweres Krankheitsbild. Heftige Anfälle von Dyspnoe mit Angstzufällen und abnormen Pulsfrequenzen (über 120 Schläge in der Minute) wiederholten sich in unregelmässigen Pausen, oft aber jede Viertelstunde mit 2—3 Minuten Dauer. Immer aber waren die Herztöne rein; daneben bestand eine leichte Temperatursteigerung, im Maximum am 26. März 1882 Abends bis $38,4^{\circ}$ C. im Rectum; dieses Fieber verlor sich ganz nach einigen Tagen Bettruhe. Während dessen aber nahmen die Oedeme zu und der Puls begann klein und arhythmisch zu werden, ohne typischen Verlauf, wie die sphygmographische Curve nachwies.

Ehe wir uns nun zu der Betrachtung der jetzt auftretenden Bewegungsstörung wenden, soll vorweg noch bemerkt werden, dass vorübergehend eine Behandlung mit Digitalisinfus versucht wurde. Dieselbe hatte wenigstens den Erfolg, dass nach Gebrauch von ungefähr 1 Gr. die Herzdämpfung sich für mehrere Tage verkleinerte, so dass der Spitzenstoss sich fast wieder an

der normalen Stelle zeigte. Man wird dies Verhalten wohl durch eine Abnahme der Herzdilatation erklären dürfen; ein weiterer günstiger Einfluss auf die Circulation, z. B. Nachlass der Oedeme wurde nicht erzielt; nachher sträubte Patient sich gegen den Weitergebrauch des Medicaments, weil es ihm den Appetit nähme.

In der Nacht vom 31. März zum 1. April hatte sich nun also unter grosser Unruhe und Beängstigung folgender Symptomencomplex entwickelt, nachdem schon in den vorhergehenden Tagen vom Patienten über allgemeine Muskelunruhe geklagt worden war. In der linken Körperhälfte, besonders aber im linken Arm und Bein traten heftige Zuckungen auf. Sowohl im Arm wie im Bein hatten dieselben den ausgesprochenen Charakter der Flexion mit Pronation, denn in dieser Richtung erfolgten die Muskelcontractionen activ und heftig, fast schleudernd, so dass z. B. der linke Arm kräftig gegen die rechte Schulter geworfen wurde. Seltener, aber doch mehrfach beobachtet, war die active Bewegung Supination und Extension. Häufig wurde der flec-tirte linke Ellenbogen nach dem Rücken zu gestossen, dabei die Hand über den Bettrand hinausgeschleudert. Die Finger waren fast fortwährend in spielender Bewegung, der Daumen abgespreizt, Klein- und Ringfinger zuweilen eingeschlagen. Die Bewegungen der Zehen des linken Fusses hatten keinen typischen Charakter, waren aber oft recht lebhaft. Sehr lebendig wurde aber das ganze Krankheitsbild zuweilen durch mannichfache Bewegungen der Hals- und Gesichtsmuskeln. Obwohl bei genauerer Betrachtung die linke Gesichtshälfte dann activ allein betheiligt war, so wurde die andere doch oft passiv mitbewegt und es kam zum Vorblasen der Lippen, der Backe, Kneifen der Augen, Runzeln der Stirn, Verziehung der linken Gesichtshälfte nach dem Ohr, zu mannichfachen nicht genauer zu bezeichnenden, rasch wechselnden Augendrehungen; zu sehr lautem Zähneknirschen und Zusammenschlagen der Zähne. Die Halsbewegungen waren meist drehende, doch auch Rückwärtsbeugungen. Eine gewisse Verlegenheit über diese Zustände, welche Patient nicht als krankhafte willenlose einräumen mochte, veranlasste ihn in den Zwischenräumen, während welcher die linke Hand fast allein sich bewegte, zuweilen zu ähnlichen absichtlichen Bewegungen der Finger der rechten Hand. Jedoch waren sie immer viel weniger energisch, langsamer und im Schlaf nicht vorhanden, während sie links auch dann, meistens ebenso stark bestanden. Die Bewegungen erfolgten sonst im Allgemeinen nie gruppenweise, sondern fast immer alle gleichzeitig, aber verschieden stark, zuweilen nur wie spielend, andeutungsweise die betreffenden Muskeln durchlaufend, mit nur minutenlangen Pausen oder sogar mehrere Male in einer Minute. Die früher erwähnten Anfälle von Dyspnoe begleiteten diese Zuckungen so regelmässig, dass sie mit zu demselben Bilde gehören.

Zweifellos war am 1. April auch eine leichte Parese im linken Ulnarisgebiet vorhanden, doch verlor dieselbe sich schon am 2.; auch in der Folge wurde keine andere Parese beobachtet. Diese vorübergehende machte sich namentlich durch ungeschicktes Zuknöpfen des Hemdes bemerklich. Dabei war sowohl an jenem Tage wie später keine Sensibilitätsstörung vor-

handen. Patient hatte richtige Vorstellungen über die Lage seiner Glieder im Raum und bewies die Intactheit seines Muskelgefühls und der activen Innervation auch durch richtig ausgeführte intendirte Bewegungen in der verhältnissmässig ruhigen Zeit zwischen den Anfällen. Ein Abweichen der Reflexe vom Normalen wurde nicht gefunden.

Die Zunahme der Oedeme machte diesen ganzen Zustand für den Kranken zu einem sehr schmerzhaften, da durch das fortwährende Reiben der Hautflächen an einander und am Zeug bei den energischen Stössen an den Beinen und am linken Ellenbogen sich starke ausgebreitete Erytheme bildeten. Morphiuminjectionen linderten diese Schmerzen natürlich etwas, aber die dyspnoischen Anfälle und die Muskelzuckungen kehrten bald wieder und blieben auch in der Narcose bemerklich. Oft ging jedem Anfall ein deliranter kleiner Puls voraus, einige Male trat auch heftige, durch's Hemd sichtbare Palpitation cordis bei relativ ruhiger Athmung auf.

Ein mehrmaliger Laryngismus stridulus zeigte sich ohne gleichzeitige Herzangina. Im weiteren Verlauf konnte man einige Male Athempausen bei sich gleich bleibendem, aber schnellem Pulse (132 Pulse) constataren.

Sehr bemerkenswerth ist noch der Umstand, dass der linke Unterschenkel zur Zeit des Eintretens allgemeiner Oedeme davon befreit blieb. Gleichzeitig war die Temperatur des sonst wie der übrige Körper geschwollenen linken Arms etwas erhöht, ohne dass eine Spur des späteren Erythems da war.

Gegen Ende trat colossaler allgemeiner Hydrops auf, starke Cyanose und sehr starker Icterus, in den letzten Tagen auch beginnende Druckgangrän an den Hacken. Dabei nahmen die Bewegungsstörungen an Intensität ab und wurde das Krankheitsbild etwas verwischt durch einen comatösen Zustand, welcher mit kürzeren Pausen wechselte, in denen sich zeigte, dass auch Delirien das erschöpfte Gehirn erregten. So hatte Patient an einem Tage z. B. die Vision, dass Ratten über sein Bett liefen.

Bei mangelhafter Nahrungszufuhr erfolgte der Tod in allgemeiner Erschöpfung am 22. April 1882.

Die 16 Stunden nach dem Tode vorgenommene Obduction ergab im Wesentlichen folgenden Befund.

Sehr stark gelbe Hautfärbung am ganzen Leibe. An allen abhängigen Theilen ausgedehnte Todtenflecke. Ausserdem im Gesicht, auf Brust und Bauch zahlreiche blaugrüne Verfärbungen, stellenweise, besonders im Gesicht fast olivengrün. Allgemeiner Hydrops. Sehr deutlich vorhandene Starre der Muskulatur, die aber leicht zu lösen war, und dann sofort in völlige Schلاffheit überging.

I. Nach dem Durchschneiden der Kopfhaut zeigte die Innenfläche derselben sich blutreich, mit zahlreichen capillären Extravasaten besät. Das

Schädeldach war dick, gleichmässig gebaut, blutreich. Auf der Oberfläche der Dura mater fanden sich zahlreiche kleine Blutaustritte. Der Subduralraum enthielt grosse Mengen Flüssigkeit. Im Sinus longitudinalis war dunkles Blut, nur hinten locker geronnen.

Auf der Innenfläche beider Duralcalotten waren feine, unregelmässig vertheilte Pseudomembranen ausgebreitet, die sich aber mit dem Messerrücken leicht abstreifen liessen.

Hirngewicht 1300 Gr.

Die weichen Häute waren verdickt und liessen sich glatt ablösen. Die Architektonik der Gehirnoberfläche war gut, Centralwindungen und Inseln beiderseits breit. Keine Atrophie der Windungen. Das ganze Gehirn war sehr schlaff, stark von Oedem durchtränkt; doch war nur das rechte Hinterhorn weiter als normal, im Uebrigen die Seitenventrikel nicht erweitert. Die Hirnsubstanz war im Ganzen weich, nicht sehr blutreich. Sehr deutlich konnte man Schichten der Grosshirnrinde mit blossen Auge von einander abgrenzen; vielleicht wurde dies begünstigt durch die intensiv gelbe Färbung der weissen Schichten, die, wie die weisse Substanz überhaupt und alle hellen Gewebe des Körpers sehr stark icterisch erschienen. Eine sorgfältige Durchforschung nach etwaigen, auch nur miliaren Apoplexien oder Embolien war sowohl im Cortex wie den Basalganglien und Hirnschenkeln sammt Ausstrahlungen erfolglos. Besonders erwies sich auch die hintere Hälfte des rechten Thalamus opticus und der Stabkranz in seiner näheren Umgebung unverändert. Hier war, wie auch an andern Stellen, die Umgebung einzelner Gefässlumina stärker gelbröthlich angehaucht, aber nicht durch Extravasate. Das rechte Pulvinar war etwas spitz.

Pons, Kleinhirn, Medulla oblongata und spinalis waren normal.

II. Der Herzbeutel enthielt etwas dunkelgelbe Flüssigkeit, stellenweise war das Pericard sammtartig beschlagen. Mehrere grosse intensiv gelbe Sehnenflecke. Herz enorm weit, sehr schlaff. Beide Hälften mit dunklem flüssigen, lackfarbenen Blut gefüllt. Die Tricuspidalklappe für 4—5 Finger durchgängig, die Bicuspidalklappe für 2—3. Alle halbmondförmigen Klappen zart. Die Weite der Aorta eben über denselben betrug 8, der Pulmonalis 7 Ctm. Die Muskulatur war nirgends sehr stark entwickelt, im Septum und linken Ventrikel sogar relativ dünn; im Ganzen schlaff, hellbraun gefärbt durch beginnende Fettdegeneration, wie die mikroskopische Untersuchung ergab.

Lungen stark ödematös. R. H. U. faustgrosse Infiltration, daselbst auch feste Verwachsung der Pleurablätter. R. U. fand sich ein eingedickter Eiterherd, der mit einer alten Fractur einer Rippe zusammenhing; er war peripleuritisches und ohne Communication mit der Pleurahöhle. In der linken Pleurahöhle befand sich eine grössere Menge Flüssigkeit. Die Innenwände der Gefässe, alle Schleimhäute und ihre Absonderungen waren stark gelb gefärbt.

III. Im Unterhautzellgewebe der Bauchdecken fanden sich zahlreiche Extravasate. Das Fett war safrangelb. Hydrops Ascites.

Leber klein und schlaff bei kautschukartiger Consistenz scharfrandig.

Der Durchschnitt bot ein buntes, dunkelbraun und hellgelb marmorirtes Bild. Schnittfläche glatt, nicht glänzend, die Messerklinge nicht fettig lassend. In der Leberkapsel fanden sich mehrere kalkige Einlagerungen.

Die mikroskopische Untersuchung des Lebergewebes zeigte viele braune Pigmenthaufen und gelbliche Zellen. Die Gallenblase enthielt dicke, fast schwarze Galle.

Milz nicht vergrößert, Kapsel und Gewebe sehr fest und blutreich.

Nieren gross, geschwellt und blutreich.

Magen und Darm anscheinend normal.

Recapitulirend müsste hervorgehoben werden, wie folgt:

Ein Trinker, der nie an Gelenkrheumatismus erkrankt war, bietet im 60. Lebensjahr die Symptome einer enormen Herzdilatation, Herzmuskelschwäche und relativen Insufficienz einzelner Klappen mit den resultirenden Compensationsstörungen; wie viel jedoch vom Ascites und den Oedemen auf die complicirende Lebercirrhose zu schieben ist, lässt sich schwer entscheiden. Sehr heftige Anfälle von Dyspnoe verlaufen zeitweilig parallel mit einer eigenthümlichen Bewegungsstörung, welche erst 22 Tage vor dem Tode ziemlich plötzlich eintrat. Sie bestand aus monotonen energischen Bewegungen der linken Körperhälfte, welche völlig den Charakter unwillkürlicher hatten. Erst im weitem Verlauf wurden ähnliche Bewegungen in der rechten Hand beobachtet, doch waren dieselben weit schwächer und erschienen durchaus nur denen der anderen Seite nachgeahmt, wie bemerkt in Folge eines Bestrebens jene Stöße zu verbergen. Sowohl die Form der Bewegung als die vorzugsweise Betheiligung der Extremitätenenden, das Fortdauern während des Schlafes und und die Einflusslosigkeit willkürlicher Bewegungen auf den Ablauf des Anfalls stimmen überein mit dem Bilde, welches von den Autoren*) als Hemiathetose präcisirt ist.

Abweichend ist die intensive Betheiligung der Augen-, Kau- und Gesichtsmuskulatur (zwar im Gebiet des ganzen Nerv. facialis wie in einem Falle bei Berger) und die nicht völlige Isolation auf Hand und Fuss, während z. B. Bernhardt „die vollkommene Ruhe aller anderen Glieder der Extremitäten“ betonte. (a. a. O. p. 5.)

Wichtiger erscheint das Fehlen jeder Sensibilitätsstörung und vorausgehender oder folgender Lähmung, obwohl die transitorische

*) Cf. Berger, Berl. klin. Wochenschrift 1877 No. 3 und 4.

Derselbe, Real-Encyklopädie der gesammten Heilk. von Eulenburg.
Bernhardt, Virchow's Archiv, Bd. 67. Heft 1.

leichte Parese nur der linken Hand die Differentialdiagnose wieder erschwert. Wegen der monotonen Form der Bewegungen muss man dieselben doch wohl als hemiathetotische bezeichnen. Eine strenge Scheidung ist aber nicht möglich, da z. B. Goldstein (a. a. O. p. 28) von einer Hemichorea berichtet, welche in Hemiathetose überging. Bei der Kürze des Bestehens war in unserem Fall die sonst bemerkte Hypertrophie der Muskulatur natürlich nicht zu erwarten. Eben dieses acute Einsetzen der Bewegungsstörung — welches ebenfalls sehr abweichend ist, denn Rosenbach (Virchow's Archiv Bd. 68, p. 92) betont unter Anderem gerade „die lange Dauer der Affection“, — hatte während des Lebens Veranlassung gegeben bei dem bestehenden Herzfehler an eine ursächliche Hirnembolie zu denken, die dann im Sinne Charcot's als eine prähemiplegische Hemichorea mit basalem Herd gedacht war, freilich wegen des Fehlens der oben erwähnten Begleiterscheinungen von kleiner Ausdehnung. So vermuthet auch Berger (a. a. O. Real-Encyklopädie) „in den seltenen Fällen von halbseitiger Athetose ohne Hemiplegie (welche er Hemiathetosis idiopathica nennt) wahrscheinlich eine . . . cerebrale Herd-erkrankung“. Nun zeigte die Section aber, dass kein Herd vorlag. Es muss also die Frage aufgeworfen werden, ob uns die übrigen Symptome des Krankheitsbildes oder die Autopsie Aufschluss geben können, namentlich über das acute Auftreten der Erscheinung. Man könnte denken, dass die im Gefolge des Gesamtleidens und schliesslich besonders des Icterus aufgetretene Blutdissolution eine Erklärung gestatteten: zeitlich wäre das gewiss möglich, jedoch bliebe ebenso wie vorher schwer verständlich, warum nur die eine und zwar die linke Körperhälfte an der Bewegungsstörung litt. Eine gewisse Stütze würde jene Auffassung nur in dem Umstande finden können, dass die auch in unserem Falle vorkommenden regionären Temperatur- und vasomotorischen Störungen wie bei der Chorea dimidiata auf Anämie (cf. Eulenburg in seiner Real-Encyklopädie Bd. 3, p. 273) hier auf die Blutdissolution zu schieben sind. Verwandte Erscheinungen in der motorischen Sphäre finden wir auch bei der acuten gelben Leberatrophie, wo vielleicht auch der Uebertritt der Gallensäuren in's Blut die cerebralen Reizerscheinungen auslöst.

Ehe ich jedoch einräume, dass auch diese functionelle Störung wie viele andere noch nicht erklärt werden kann, will ich noch eine Frage stellen. Kann nicht ein reflectorischer Zusammenhang bestehen zwischen der Erkrankung des Herzens und dem vorzugsweisen Auftreten der Störungen in der linken Körperhälfte, welche bekanntlich bei dieser und ähnlichen Bewegungsstörungen die Prädilectionsstelle

ist; ich meine einen Zusammenhang insofern, als das Herz vielleicht vorzugsweise vom linken Nervus vagus innerviert wird? Ich kann allerdings für diese anatomische Hypothese nur Folgendes anführen: beim Verlassen der Schädelhöhle ist der Querschnitt beider N. vagi gleich gross, beim Eintritt in die Bauchhöhle ist die Masse der Fasern des rechten Vagus grösser (cfr. Schwalbe, in Hoffmann's Neurologie p. 881). In diesem Zusammenhange würden auch die Anfälle von Dyspnoe reflectorische sein.

Im Uebrigen scheinen mir Krankheitsbild und Autopsie nichts Weiteres zur Erklärung zu bieten, besonders nicht für den acuten Verlauf der Hemiathetose, welcher wohl besonders berücksichtigt zu werden verdient; die zarten und auf beiden Seiten der Dura befindlichen Pseudomembranen wage ich nicht als Ursache der einseitigen heftigen Bewegungsstörung aufzufassen.
