

(Aus der medizinischen Klinik Erlangen [Vorstand: Prof. L. R. Müller].)

Hemiballismus bei doppelseitiger Schädigung des Corpus Luysii.

Von

G. Bodechtel und Wilh. Hickl.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. September 1934.)

Das Lokalisationsproblem der extrapyramidalen Bewegungsstörungen stellt uns auch heute immer wieder vor neue Rätsel, obwohl schon Jahre vielseitiger Erfahrung vergangen sind, seitdem die originellen Studien von C. und O. Vogt, von O. Foerster, Spatz u. a. Licht in das Dunkel der Hirnstammerkrankungen gebracht haben. Wie sehr ist z. B. die pathologische Anatomie der Paralysis agitans trotz der Arbeiten von F. H. Lewy umstritten und wie ist der Untersucher immer wieder enttäuscht, wenn er beim postencephalitischen Zustand trotz schwerster, scheinbar wohl lokalisierbarer Funktionsstörungen (Gähn- und Schaukrämpfe, Torsionsspasmus usw.) histologisch nur die altbekannte Depigmentation und Verödung der Substantia nigra vor sich hat. Schien mit den grundlegenden Untersuchungen *Alzheimers* die Pathologie der *Huntington-Chorea* sichergestellt, so zeitigte die Erforschung der doch immerhin mit ihr verwandten Chorea *Sydenham* nicht nur verschiedene Ergebnisse, sondern der anfängliche Optimismus und die Freude über unsere Errungenschaften bezüglich ihrer Lokalisation erlitt durch Ergebnisse des letzten Jahrzehntes einen sehr ernüchternden Stoß, der zu einem in diesem Maße allerdings kaum berechtigten Skeptizismus führte (vgl. *Kihn*).

Mit besonderem Eifer hat man sich in jüngster Zeit den seltener vorkommenden halbseitigen Bewegungsstörungen zugewandt, weil man hoffte, gerade angesichts der besseren Vergleichsmöglichkeit mit der gesunden Seite klarere Verhältnisse zu treffen. Leider hat man auch hier keine einheitlichen Ergebnisse erzielen können, insbesondere nicht bei der Hemichorea und bei der Hemithetose, deren Auftreten eben nicht nur durch die Schädigung *eines* bestimmten Kern- oder Fasergebietes bedingt ist, sondern durch die Läsion eines oder mehrerer der verschiedenen das extrapyramidale System zusammensetzenden Kern- und Faserkomplexe. Am klarsten scheinen die Verhältnisse bei dem an und für sich sehr seltenen Hemiballismus zu liegen, der uns im folgenden beschäftigen soll. Bei den bisher im Schrifttum erschienenen Fällen konnte man fast durchwegs den gleichen Befund erheben, nämlich die zuerst von A. Jakob in ihrer besonderen Bedeutung für diese Bewegungsstörung erkannte Schädigung des kontralateralen *Luysischen* Körpers.

Trotz der vorliegenden, etwa ein Dutzend betragenden Fälle im Schrifttum, welche eine überraschende Übereinstimmung hinsichtlich der Lokalisation erkennen lassen, birgt der Hemiballismus doch noch verschiedene Rätsel. Es sei uns daher gestattet, einen Fall mitzuteilen, dessen makroskopischer und histologischer Befund gegenüber den anderen bisher beschriebenen Fällen gewisse Eigentümlichkeiten aufweist, die uns zur Frage nach der Lokalisation des Hemiballismus bedeutungsvoll erscheinen.

Es handelt sich um einen 50jährigen Weichenwärter, der am 2. Oktober 1933 in die Klinik aufgenommen wurde. Aus der Familienvorgeschichte war bemerkenswert, daß beide Eltern an einem Schlaganfall gestorben sind. Eine Schwester habe es mit den Nerven zu tun gehabt, nähere Angaben darüber waren nicht zu erhalten.

Als Kind war Patient nie krank. Er hatte aktiv beim Militär gedient. 1908 erlitt er durch Sturz von der Leiter einen Unfall, der keine weiteren Folgen hinterließ.

Im September 1923 trat Schwindel, Kopfschmerz, pelziges Gefühl in den Schläfen besonders links auf. Die Beschwerden besserten sich wieder, um nach einigen Monaten erneut in verstärktem Maße aufzutreten. Er begab sich deshalb im September 1924 in unsere Klinik. Damals konnte bei eingehender neurologischer Untersuchung kein krankhafter Befund am Nervensystem erhoben werden. Auch die Untersuchung von Liquor cerebrospinalis, Augenhintergrund und Labyrinthfunktion ergab normale Verhältnisse.

Die Vorgeschichte der jetzigen Erkrankung mußte von den begleitenden Angehörigen erhoben werden, da Patient nicht in der Lage war, verständliche Angaben zu machen. Er stieß nur kurze, unzusammenhängende Worte rasch und unverständlich heraus. Nach den Angaben der Angehörigen sei es ihm nach der letzten Klinikentlassung längere Zeit gut gegangen. In den letzten Jahren habe er aber manchmal eine eigentümliche körperliche Unruhe gezeigt, die sich zeitweise gesteigert habe. Vor etwa 14 Tagen sei im Anschluß an eine plötzliche Erregung nach vorhergehenden politischen Streitigkeiten eine Unruhe aufgetreten, die bis zum Tage der Klinikaufnahme angehalten, ja sich noch besonders gesteigert habe. Er habe dauernd Grimassen geschnitten und eine auffällige Unruhe im linken Arm gezeigt. Seit einigen Tagen sei auch die Sprache schwer verständlich und unartikuliert geworden. Das Sehvermögen des rechten Auges habe sich in den letzten Wochen wesentlich verschlechtert.

Befund der bei Aufnahme: Kräftiger Mann, guter Ernährungszustand. Dauernde motorische Unruhe der linken Gesichts- und Kaumuskulatur, ausgesprochenes halbseitiges Grimassieren. Auffällige schnauzenförmige Stellung des Mundes mit unaufhörlichen saugenden und schnalzenden Bewegungen. Unruhiges Hin- und Herwerfen des Kopfes. Heftigste Unruhe des linken Armes und der linken Hand mit jaktierenden und ausfahrenden unkoordinierten Bewegungen. Mit den Fingern werden dabei durch Überstreckung die absonderlichsten Bewegungen ausgeführt. Beim Versuch, den linken Arm festzuhalten, setzt kräftiger Muskelwiderstand ein. Am linken Bein wechseln unausgesetzt schnellend ausgeführte Beugungen und Streckungen im Knie- und Hüftgelenk unter Außenrotation miteinander ab. Die ganze linke Körperhälfte wird dabei unruhig hin- und hergewälzt. Die Muskulatur befindet sich in ihrer Gesamtheit in einem gesteigerten Tonus. Hierdurch sind die Patellar- und Achillessehnenreflexe anfänglich nicht auslösbar; später sind diese zu erhalten. Radiusperiostreflex ist beiderseits vorhanden. Meyers Grundphalangenreflex ist beiderseits negativ. Bauchdeckenreflexe fehlen. Babinski negativ. Beim Bestreichen der Fußsohle lebhafter Fluchtreflex. Pupillen reagieren

auf Belichtung, sie sind mittelweit und gleichrund. Sensibilitätsprüfung ist nicht möglich. Beim Stechen mit einer Nadel zuckt Patient stets zusammen. Selbständiges Stehen unmöglich, Patient muß von 2 Hilfspersonen gehalten werden. Dabei werden die Beine steif gehalten. Nach Darreichung von Scopolamin-Morphium wird eine gewisse Beruhigung erzielt, so daß die Untersuchung des Augenhintergrundes möglich wird. Eine Stauungspapille ist nicht nachweisbar, der Augenhintergrund zeigt keine sicher krankhaften Veränderungen.

Soweit bei der erschwerten Untersuchung feststellbar, keine Dämpfung über den Lungen. Vereinzelte großblasige Rasselgeräusche in der Gegend der Lungenwurzeln beiderseits. Atemgeräusch sonst bläschenartig. Das Herz zeigt eine leichte Verbreiterung nach rechts. Die Töne sind rein und mittellaut, die Tätigkeit regelmäßig, 92 pro Min. Blutdruck 125/80 mm Hg. Leib weich, ohne krankhafte Widerstände. Eine Lumbalpunktion war wegen der schweren Unruhe nicht durchführbar.

3. 10. Die jaktierenden choreatischen Bewegungen der linken Seite hören im Schlaf auf. Tagsüber ist Patient trotz der Beruhigungsmittel sehr unruhig. Er sollte heute Luminal bekommen, warf aber das Arzneischälchen mit der linken Hand an die Wand.

4. 10. Zustand unverändert. Mitunter geringes Nachlassen der Bewegungen im linken Arm. Die Nacht war auf Pantopon leidlich ruhig. Nahrungsaufnahme schwierig, kann aber von der Schwester mit einiger Mühe doch gefüttert werden. Irgend eine Verständigung ist nicht möglich, die einzelnen rasch hervorgestoßenen Worte bleiben unverständlich.

5. 10. Temperatursteigerung auf 38° C. Kein sicherer Lungenbefund. Dauernde Schnauzkrämpfe und heftigste Unruhe der linken Seite.

6. 10. Fieber auf 41,6° C gestiegen. Die linksseitigen jaktierenden Bewegungen werden langsamer. Abgesehen von einigen feuchten Rasselgeräuschen über beiden Unterlappen kein sicherer Lungenbefund.

7. 10. Rasche Zunahme des Verfalles, Trachealrasseln. Exitus letalis um 16 Uhr.

Zusammenfassung des klinischen Befundes. Bei einem 50jährigen Mann, der früher bezüglich seines Nervensystems gesund war und auch aus einer nicht belasteten Familie stammte, entwickelte sich rasch einsetzend eine schwere halbseitige Bewegungsstörung von jaktierendem, choreatischem Charakter, die willkürlich nicht unterdrückt werden konnte, sondern nur im Schlaf fehlte. Es kam dabei zu eigenartigen Wälzbewegungen der linken Körperhälfte. Die ausfahrenden Bewegungen der Extremitäten waren langsamer als die mehr blitzartigen Zuckungen bei der Chorea, allerdings waren sie von stärkerem Ausmaße. Außerdem bestand eine Sehstörung auf dem rechten Auge ohne nachweisbare Veränderungen am Augenhintergrund. Die Gesichtsmuskulatur war mit halbseitigem Grimassieren beteiligt; dabei kam es auch zu krampfhaftem, schnauzenförmigem Vorstülpen der Mundpartien mit Schmatzen und Schnalzen. Die schwere Bewegungsstörung dauerte bis zum Tode an, erstreckte sich über 3 Wochen. Schließlich trat plötzlich unmittelbar ante exitum hohes Fieber auf, das als cerebrales Fieber angesprochen wurde.

Die Körpersektion (pathologisches Institut Erlangen, Prof. Kirch) zeigte außer einer chronischen Bronchitis eine Dilatation beider Ventrikel, eine Hypostase der Lungen mit beginnender hypostatischer Pneumonie und frischen Stauungserscheinungen an den inneren Organen.

*Hirnpathologischer Befund*¹: Makroskopisch: An der Basis klaffende Gefäße mit mittelgradigen arteriosklerotischen Einlagerungen an den Prädispositionsstellen. Die Gehirnwindungen etwas atrophisch besonders im Bereich des Stirnhirns, dort auch Meningen etwas verdickt. Auf Frontalschnitten im Bereich der vorderen Commissur beginnend, eine kirschkerngroße, blutig imbibierte erweichte Stelle im Bereich des vorderen Teiles des *linken* Pallidums (Abb. 1), die sich auf den weiteren Schnitten fortsetzt und das ganze *linke* Pallidum auch in seinen caudalen Abschnitten einnimmt. In gleicher Weise ist die Gegend des *linken* Corpus Luysii von einem ebenso aussehenden bräunlich-rottem Herd eingenommen (Abb. 2). Das übrige Gehirn, insbesondere die Bindearme und das übrige Striatum

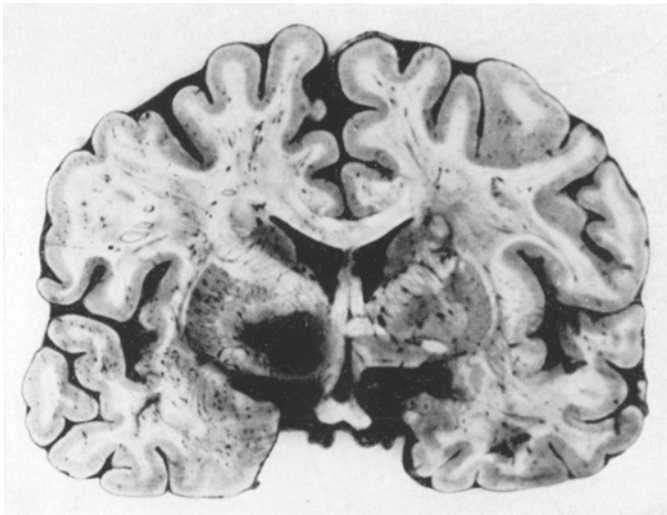


Abb. 1. Blutungsherd im linken Globus pallidus (Gehirnscheibe von hinten gesehen).

sind makroskopisch unverändert. An Frontalschnitten zahlreiche stecknadelkopfgroße Blutpunkte im Mark, besonders in der rechten Parietooccipitalgegend.

Histologischer Befund (Nissl-Färbung): Auf einem Schnitt in Höhe der beiden Seitenventrikel oral von der vorderen Commissur zeigen sich innerhalb des Striatums zahlreiche Gefäße, deren Wand von dicken Manschetten von Lymphocyten umgeben ist. Die großen Zellen des Striatums sind intakt, auch die kleinen Zellen unverändert. Auffallend ist eine gewisse allgemeine Proliferation der Glia, die sich im Auftreten von progressiven Stäbchenzellen äußert; auch die Astrocyten zeigen stärker angefärbtes Protoplasma. In der inneren Kapsel ist links eine kleine Erweichungscyste zu sehen, deren Wand von Fettkörnchenzellen gebildet wird, deren Ablösung von den Gefäßen sich unschwer verfolgen läßt. Neben dieser kleinen Cyste weist die linke innere Kapsel noch einen kleinen zellreichen Gliaherd auf. Die Inselrinde zeigt eine geringe Schwellung der Ganglienzellen mit weithin sichtbaren Fortsätzen und auffallend vielen progressiven großen Stäbchenzellen, besonders im Bereich der dritten Schicht. Gefäßinfiltrate sind dabei nur vereinzelt zu beobachten und setzen sich vorwiegend aus Lymphocyten zusammen. Das Ependym der Seitenventrikel ist unverändert.

Ein Schnitt in Höhe der Tuberkerne (Abb. 3) zeigt die schon makroskopisch zu sehende hochgradige Veränderung in Form eines etwa kirschgroßen Herdes,

¹ Für die Überlassung des Gehirns sind wir Herrn Professor Kirch zu besonderem Dank verpflichtet.

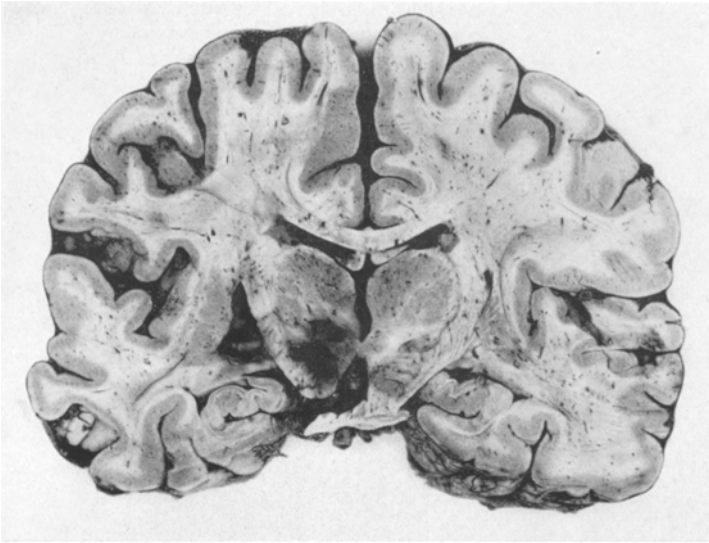


Abb. 2. Blutungsherd im linken Hypothalamus mit Zerstörung des Corpus Luysii. Blutgefüllte Cyste im linken Pallidum. (Gehirnscheibe von hinten gesehen.)

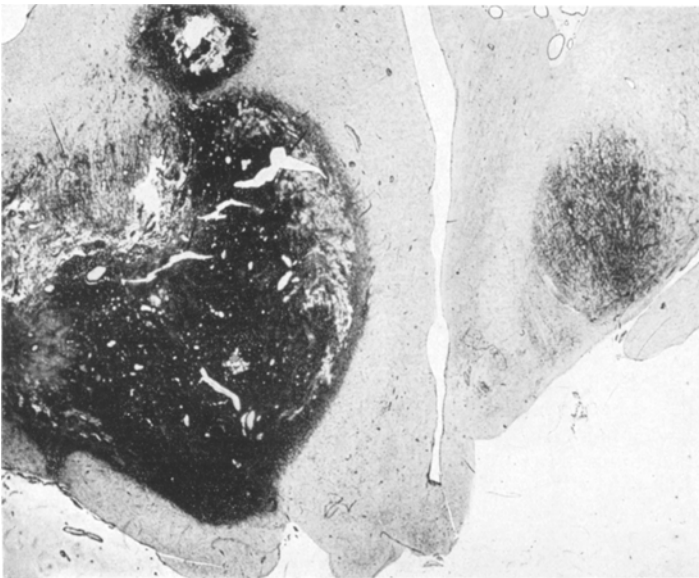


Abb. 3. Schnitt in Höhe des III. Ventrikels. Großer Herd im linken Hypothalamus, dem ein kleiner rundlicher Herd aufsitzt. Rechts gliöser Herd im Hirnschenkelfuß.

der im innersten und mittleren Glied des *linken* Pallidums liegt und diese zerstört hat. Nach oben, gegen den Thalamus zu, in diesen hineinragend, sitzt ihm noch ein

zweiter, ungefähr hirsekorngroßer cystischer kleinerer Herd auf. Im äußeren Glied des Pallidums sind histologisch noch vereinzelte große Zellen nachweisbar. Das angrenzende linke Putamen zeigt nur die schon beschriebenen perivaskulären Lymphocyteninfiltrate und die progressive Glia. Die Ansa lenticularis links und auch das *Forellsche* Feld H_2 sind völlig zerstört. Die Markfaserung zum Temporallappen weist einen Gliaherd ähnlich dem in der inneren Kapsel auf. Der schon erwähnte Herd im linken Pallidum setzt sich aus dicht gelagerten Zellen zusammen, und zwar vorwiegend aus Lymphocyten, Plasmazellen und wenigen Leukocyten. Dazwischen liegen dichte Haufen stäbchenförmiger Bakterien. An der Peripherie

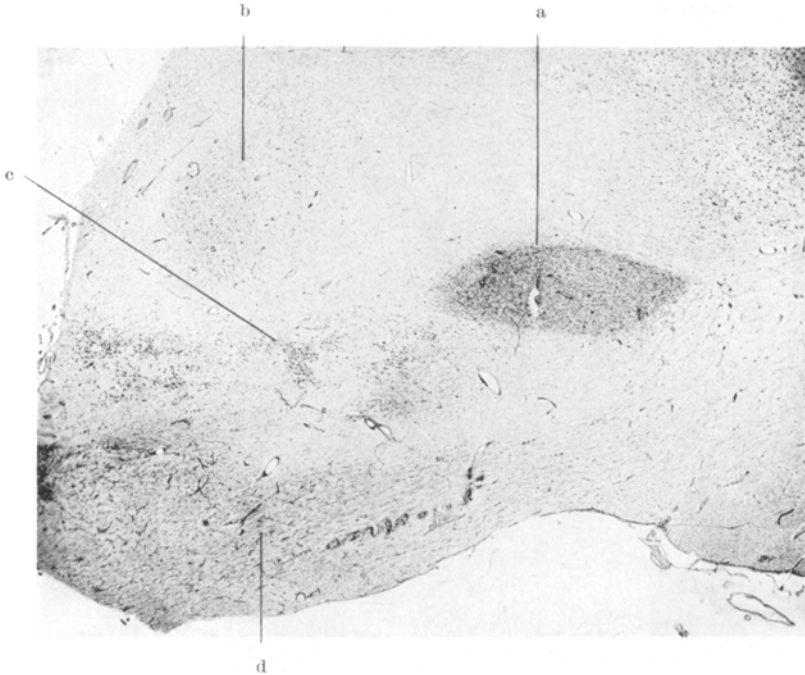


Abb. 4. Schnitt in Höhe des rechten Corpus Luysii (a), das infolge gliöser Infiltration sehr zell dicht erscheint. Bei b caudaler Anteil des Nucleus ruber; bei c Subst. nigra; bei d gliöse Infiltration im Hirnschenkel.

sind massenhaft Gitterzellen zu sehen, teilweise beladen mit bräunlichgelbem Pigment. Innerhalb dieses Herdes fallen nekrotische Inseln auf. Nach der Mitte zu besteht an einer Stelle auch eine kommaförmige Blutung. Der Herd erreicht nach unten den Tractus opticus. Gegen das äußere Pallidum zu beherrschen die Fettkörnchenzellen, also Erweichung, das Bild. Der Herd kommt sehr nahe an die Wand des III. Ventrikels heran, läßt aber den Nucleus intercalatus, die Tuberkelkerne, den Nucleus mamillo-infundibularis und die Fornixschenkel unberührt. Das *Meynertsche* Ganglion ist lediglich in seinen oberen Teilen zerstört. Auf der rechten Seite zeigt sich in dem hier beginnenden medialen Abschnitt des Hirnschenkels ein etwa linsengroßer Herd, vorwiegend aus Lymphocyten, Plasmazellen, vereinzelt Leukocyten und Makrophagen zusammengesetzt, die entsprechend der Fasernordnung streifig gelagert sind. Das rechtsseitige Pallidum, Putamen und Nucleus caudatus sind bis auf wenige perivaskuläre Infiltrate und der schon an den vorderen Abschnitten geschilderten progressiven Glia unverändert.

Auch hier findet sich, ebenso wie links in der inneren Kapsel ein sehr zellreicher glüoser Herd. Die Eisenfärbung ergibt nur um vereinzelte Gefäße des Pallidums und des Caudatums ein positives Resultat. In der Rinde ließ sich kein Eisen nachweisen.

Das weitere Verfolgen der Herde an einer Stufenserie nach caudal, zeigt die fast völlige Zerstörung des *linken* Corpus Luysii; nur noch ein kleiner lateraler Rest ist erhalten geblieben. Das linke Pallidum ist gleichfalls auch in seinen caudalen Teilen vollständig durch die oben erwähnte absceßartige Einschmelzung zerstört. Im linken unteren Thalamusbezirk zeigt sich als Fortsetzung des schon beschriebenen Herdes ein Ausläufer desselben, der auch die äußeren vorderen

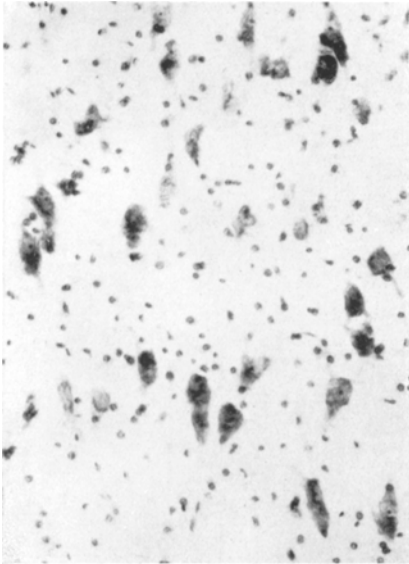


Abb. 5a.

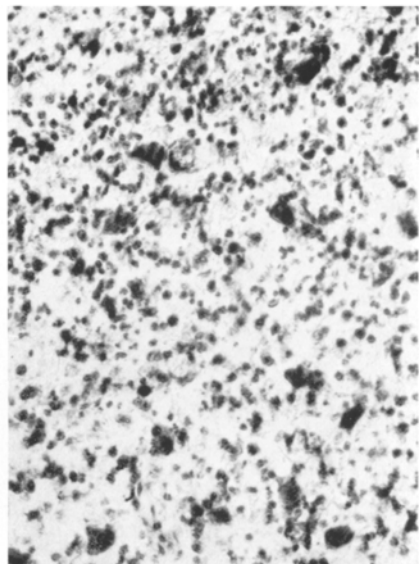


Abb. 5b.

Abb. 5a. Normales Corpus Luysii von einem Hingerichteten zum Vergleich zu 5b, das die starke Gliavermehrung und den Zellausfall innerhalb des rechten Corpus Luysii unseres Falles wiedergibt (*Nissl*-Bild).

Anteile des linken Nucleus ruber zerstört hat. Putamen, Nucleus caudatus und Nucleus anterior thalami sind links, abgesehen von geringen perivaskulären Infiltraten und progressiver Glia, unverändert. Im Fuß des Stabkranzes zeigt sich ein glüoser Herd, durchsetzt von zahlreichen Lymphocyteninfiltraten und Bakterienhaufen, dazwischen mehr oder minder herdförmig zahlreiche Fettkörnchenzellen, ebenso neben dem Areal des Oculomotoriuskernes.

Auf der *rechten* Seite fällt schon bei makroskopischer Betrachtung in Höhe der oralen Teile der Substantia nigra eine enorme Zelldichte des Corpus Luysii auf (Abb. 4). Bei stärkere Vergrößerung handelt es sich dabei um eine Zunahme der Glia von vorwiegend protoplasmatischem Charakter, dazwischen Lymphocyten und Plasmazellen (Abb. 5b). Die Nervenzellen sind im Vergleich zum normalen Präparat erheblich an Zahl herabgesetzt; die noch vorhandenen sind entweder gebläht und stark mit Pigment geladen oder der Kern ist pyknotisch und dreieckig, das Protoplasma mehr oder minder homogen (Abb. 6). Es handelt sich dabei meistens um eine ähnliche Zellveränderung, wie man sie häufig bei der

Hauptolive als „homogenisierende“ Zellerkrankung anspricht. Daneben finden sich perivaskuläre Zellinfiltrate. Im Nucleus ruber dieser Seite ebenfalls vereinzelte perivaskuläre Zellinfiltrate mit progressiver Glia. Im rechten Stabkranz liegt die gleiche herdförmige Veränderung wie links. Die Substantia nigra ist intakt. Auf weiteren caudalen Schnitten durch das Mittelhirn trifft man innerhalb der Brachia conjunctiva zwei kleine symmetrische, etwa stecknadelkopfgroße Herde mit perivaskulären Lymphocyten und massenhaft progressiven Gliazellen mit großen Kernen und breit angefärbtem Protoplasma. Herdförmige Glia-proliferationen finden sich außerdem innerhalb der rechtsseitigen Pyramidenbahnfaszikel und innerhalb der Brachia ad pontem. In einem weiter caudal gelegenen Brückenabschnitt läßt sich auch innerhalb der rechten Pyramide eine frische Gliavermehrung nachweisen, so daß diese auch auf dem Schnitt dunkler erscheint. Im Fett- und Markscheidenbild ist allerdings noch nichts von Zerfall und Abbau der Markscheiden nachzuweisen. Das Kleinhirn ist fast völlig normal, nur in vereinzelten Markstrahlen zeigen sich die nun schon öfter beschriebenen Gliaherde. Am Nucleus dentatus finden sich keine charakteristischen Veränderungen. In der Großhirnrinde zeigen die größeren Zellen das Bild der sog. akuten Zellveränderung (Zellschwellung). Auffällig ist auch hier das gehäufte Vorkommen von progressiv veränderten Stäbchenzellen, besonders innerhalb der oberen drei Schichten („Stäbchenzellenencephalitis“) ohne positiven Eisenbefund.

Zusammenfassung des pathologischen Befundes (vgl. Schema Abb. 7): Makroskopisch zeigt sich ein größerer Blutungsherd im linken Pallidum dieses fast völlig zerstörend; auch die lateralen Anteile des linken Nucleus ruber sind mit in den Herd einbezogen. An diesen anschließend findet sich

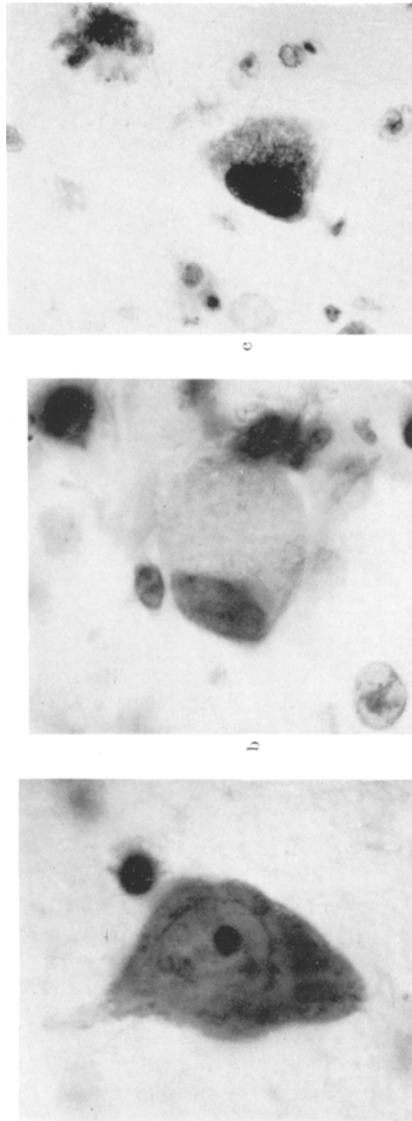


Abb. 6a. Normale Nervenzelle aus dem Corpus Luysii eines Hingerichteten. 6b und c stellen schwerveränderte Zellen unseres Falles dar. 6b Zelle mehr gebilgt mit ovalem pyknotischen Kern. 6c Starke Zellschrumpfung und noch stärkere Kernpyknose (Nissl-Bild bei gleicher Vergrößerung).

ein ähnlicher Herd an Stelle des linken Corpus Luysii. Histologisch erweisen sich diese Blutungsherde als hämorrhagische absceßähnliche Veränderungen mit massenhaft Lymphocyten und Plasmazellen, Makrophagen und Fettkörnchenzellen. Auf der rechten Seite findet sich eine starke Schädigung des Corpus Luysii, nämlich schwerer Zelluntergang

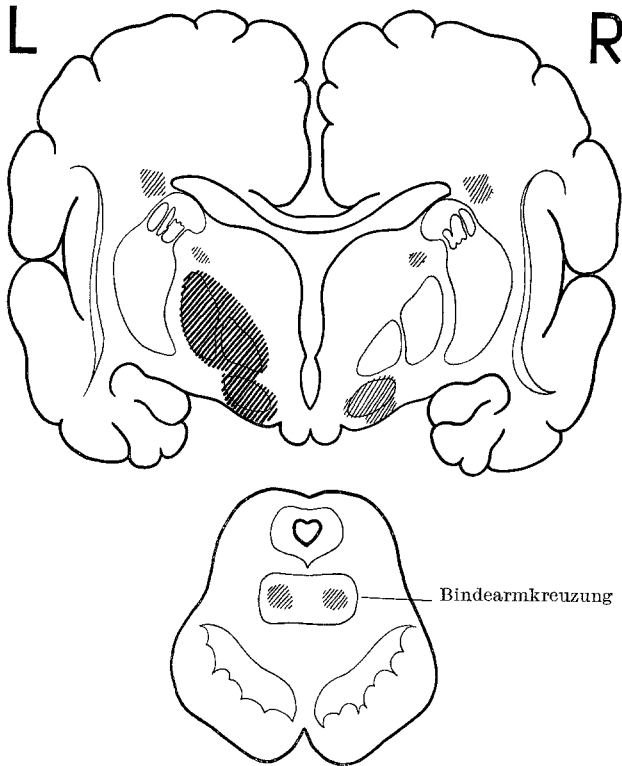


Abb. 7. Schematische Skizze zeigt die Herdverteilung, die schon makroskopisch zu sehenden Herde sind stark schraffiert.

und Zellausfall, begleitet von einer sehr kräftigen Gliareaktion unter mischt mit entzündlichen Elementen. Zum Teil greift die entzündliche Reaktion sowohl links wie rechts auf die umgebenden Faserareale (Fasciculus lenticularis und Pes pedunculi) über. Vor allem sind diese links stark in Mitleidenschaft gezogen. Neben diesen größeren Herden lassen sich beiderseits im Stabkranz und in der inneren Kapsel und auch in den beiden Bindearmen kleinere gliöse Herde nachweisen. Von geringere Bedeutung sind perivaskuläre Infiltrate in allen Hirnstammabschnitten und eine gewisse Proliferation der Glia. In der Rinde findet sich eine auffallende Vermehrung und Proliferation von Stäbchenzellen (sog. „Stäbchenzellencephalitis“) bei negativer Eisenreaktion.

Obwohl bei der übrigen Körpersektion ein Primärherd nicht gefunden wurde, deutet das histologische Bild auf eine metastatische, zur Abscedierung neigende Herdencephalitis im Sinne von *Spatz* hin. Sehr fraglich ist, ob die chronische Bronchitis den Ausgangspunkt derselben darstellt; aber immerhin könnte man daran denken, zumal man ja auch bei Bronchiektasen nicht allzu selten eitrige Herdencephalitiden, d. h. Abscesse beobachtet. Der einwandfreie makroskopische Befund mit den als gewöhnliche Blutungen erscheinenden Herden verführte uns, die bakteriologische Seite des Falles zu vernachlässigen, deuteten doch auch die arteriosklerotischen Gefäßveränderungen auf die bei den meisten bisher beschriebenen Fällen von Hemiballismus vorliegende arteriosklerotische Genese hin. Das pathogenetische Problem dieser herdförmigen Entzündung soll uns aber hier nicht weiter aufhalten, ist uns doch vor allem daran gelegen, das Lokalisatorische zu behandeln.

Unsere klinische Diagnose lautete: Hemichorea bzw. Hemiballismus. Wenn wir uns nach dem Ergebnis der Hirnuntersuchung zu der letzten Bezeichnung entschlossen haben, so folgen wir damit dem Beispiel anderer Autoren, die eben eine hemichoreatische Bewegungsstörung bei Schädigung des Corpus Luysii als Hemiballismus bezeichneten. Uns selbst schien die Trennung zwischen diesen beiden Bewegungsstörungen zu Lebzeiten des Patienten kaum durchführbar, wenn auch die außerordentlich ausfahrenden Bewegungen, die nicht blitzartig erfolgten, sondern mehr schleudernd und von einer allgemeinen wälzenden Unruhe begleitet waren, entsprechend der von anderen Autoren gegebenen Definition den Gedanken an einen Hemiballismus nahelegten. Wir geben allerdings zu, daß wir noch keine Gelegenheit hatten, andere derartige Fälle zu beobachten, aber wenn ein so ausgezeichnete Kenner wie *Bonhoeffer* bei einem seiner letzten Fälle mit typischer Schädigung des Corpus Luysii nur von hemiballistischer Chorea spricht, also den Ausdruck Hemiballismus meidet, so scheint es uns doch etwas zu weit gegangen, wenn andere Autoren wie *Wenderowić* durch bloße „Intuition“ den Hemiballismus als solchen von der Hemichorea unterscheiden wollen. Uns war dies jedenfalls nicht möglich, sondern nur rückschauend entschlossen wir uns auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes zu der in der Überschrift genannten Diagnose.

Abgesehen von den schleudernden ausfahrenden Bewegungen mit der allgemeinen wälzenden Unruhe, in welcher *Matzdorf* den Unterschied zwischen Hemiballismus und Hemichorea sieht, hat unser Fall auch noch mit anderen Fällen gewisse Übereinstimmungen. So mit dem von *O. Fischer* mitgeteilten, bei welchem an den Fingern ebenfalls Überstreckungen und bizarre Stellungen beobachtet wurden. Auch das schnauzenartige Vorstülpen der Lippen mit Schmatz- und Schnalzlauten konnte in ähnlicher Weise von *Bonhoeffer* bei einem Falle mit Carcinommetastasen im Corpus Luysii beobachtet werden.

Mit Hinblick auf den Fall *Wenderowić* ist es notwendig, auf die bei unseren Fall in Erscheinung getretenen Sehstörungen einzugehen, die unseres Erachtens aber gar nichts mit der extrapyramidalen Bewegungsstörung zu tun hatten, für welche auch mit Wahrscheinlichkeit eine cerebrale Genese nicht in Frage kommt denn die anatomische Untersuchung konnte hierfür keinen Anhaltspunkt finden. Die rein einseitige Sehstörung läßt uns vielmehr an eine Schädigung des peripheren Sehapparates im Sinne einer Embolie der Arteria centralis retinae oder an eine Querschnittsläsion des Opticus denken, die bei solchen metastatischen Prozessen ja auch nichts Ungewöhnliches darstellen würde. Die Untersuchung des Augenhintergrundes war ebenso wie alle anderen Untersuchungen außerordentlich durch die dauernde Unruhe des Patienten erschwert, so daß eine letzte Klärung der Sehstörung unmöglich zu erreichen war. Jedenfalls ist die Ähnlichkeit unseres Falles mit demjenigen von *Wenderowić* nur eine scheinbare. Zudem erscheint uns auch die von *Wenderowić* gegebene Erklärung über den bedingten Zusammenhang des Hemiballismus mit den Sehstörungen, die bei seinem Fall durch einen Herd in der Area striata hervorgerufen waren, keineswegs stichhaltig. Bei einer solcher cerebralen Arteriosklerose mit multiplen Erweichungsherden wie im Falle *Wenderowić* dürfte es sich vielmehr um ein zufälliges Zusammentreffen von Herden in Occipitallappen mit solchen im Hirnstamm gehandelt haben.

Während die klinischen Daten unseres Falles aus dem Rahmen des bisher über den Hemiballismus Bekannten nicht herausfallen, boten uns die anatomischen Befunde von vornherein große Schwierigkeiten in ihrer Deutung. Die erste und größte Überraschung bildete die Lokalisation des makroskopisch auffallenden „Blutungsherdes“ im *linken* Hypothalamus, also eine der Hemiballismusstörung homolateralen Herdlokalisation. Hatte es sich doch bei allen bisher mitgeteilten Befunden um Schädigung im kontralateralen Hypothalamus bzw. Corpus Luysii gehandelt. *Wir standen anfangs vor einem Rätsel.* Die Annahme des Wegfalles der Kreuzung der extrapyramidalen Nervenbahnen, wie er ja gelegentlich auch von der Pyramidenbahn her bekannt wurde, schien uns von vorneherein zu gezwungen. Die histologische Untersuchung des verlängerten Markes zeigte zudem, daß die Kreuzung der Nervenbahnen, also der Pyramidenbahnen und der Schleifenbahnen, vorhanden war, und es wäre doch wohl zu gesucht, wollte man trotzdem auf ein isoliertes Fehlen der Kreuzung der extrapyramidalen Bahnen schließen. Mit dem Nachweis der schweren Parenchymschädigung auch im *rechten* Corpus Luysii, also dem der Bewegungsstörung kontralateralen, schien dieses Rätsel gelöst. Aber warum war es nicht auch auf der *rechten* Körperseite zu hemiballistischen Symptomen gekommen? War doch auch das *linke* Corpus Luysii schon makroskopisch fast vollständig zerstört gefunden worden. Warum war es bei unserem Fall nicht wie in demjenigen von *A. Jakob* und *Kashida* mitgeteilten, zu einem doppelseitigen Schlagen, Schleudern und Wälzen, also zu einem „Paraballismus“ (*A. Jakob*) gekommen? Wir können uns hier nur vermutungsweise äußern:

Unser Fall zeigt eindeutig, daß der Untergang und die schwere Schädigung besonders der Nervenzellen im *rechten* Corpus Luysii den

linken Hemiballismus erzeugte, was besonders unterstrichen werden muß. Es kann sich also — und hier stimmen wir mit den meisten Autoren überein — beim Zustandekommen des Hemiballismus nicht um ein Reiz-, sondern nur um ein Ausfallssymptom des Corpus Luysii handeln. Warum es trotz der fast vollständigen Zerstörung des linken Corpus Luysii nicht zu einem rechtsseitigen Hemiballismus kam, dafür kann vielleicht am ehesten noch die gleichzeitig vorliegende vollständige Zerstörung des gleichseitigen Pallidums verantwortlich gemacht werden. Jedenfalls ergab auch die mikroskopische Untersuchung, daß vom linken Pallidum nur noch ganz vereinzelte Zellen nachzuweisen waren. Inwieweit allerdings die teilweise Zerstörung der lateralen Anteile des linken Nucleus ruber hier mit hereinspielt, ist schwer zu sagen. Aber jedenfalls ist nicht der ganze orale Anteil dieses Kernareals geschädigt, sondern nur ein relativ kleiner Abschnitt, während das linke Pallidum praktisch vollkommen ausgeschaltet war. Aus diesem Grunde ist es näherliegend, den Wegfall der hemiballistischen Erscheinungen auf der kontralateralen Seite mit diesem Befund in Zusammenhang zu bringen. Allerdings sind die Meinungen über den pathophysiologischen Mechanismus des Hemiballismus noch geteilt und wir wissen nicht sicher, wie die Zerstörung des Corpus Luysii sich auswirkt, ob enthemmend (im Sinne *Antons*) auf die hyperkinetischen Eigenreflexe des Pallidums oder irritierend auf die einzelnen extrapyramidalen Schaltstellen verbindenden Faserbahnen. Fällt es also schon schwer, den pathologischen Funktionsablauf bei der Zerstörung des Corpus Luysii zu verstehen, wieviel schwerer ist es, die gleichzeitige Zerstörung des homolateralen Pallidums richtig einzuschätzen. Wir hätten uns also vorzustellen, daß die durch die Zerstörung des Corpus Luysii sich geltend machende Enthemmung der pallidären hyperkinetischen Eigenreflexe als kontralateraler Hemiballismus in Erscheinung getreten wäre, aber nicht ausgelöst werden konnte, weil gleichzeitig das gleichseitige Pallidum durch denselben Prozeß vollständig zerstört worden war. Gegen diese unsere Auffassung sind die im Schrifttum niedergelegten Befunde über Veränderungen im gleichseitigen Pallidum bei Zerstörung des Corpus Luysii mit kontralateralem Hemiballismus nicht als stichhaltig ins Feld zu führen. Denn dabei handelt es sich, wie aus den entsprechenden Beschreibungen ohne weiteres ersichtlich ist, meistens um sehr kleine Herde, nicht um die fast völlige Zerstörung wie in unserem Fall.

So wurde in dem kürzlich mitgeteilten Fall von *H. Uiberall* und *V. Samet-Ambros*, bei welchem linksseitiger Hemiballismus infolge einer frischen Blutung im Corpus Luysii aufgetreten war, eine große ältere apoplektische Cyste im kranialsten Abschnitt des Putamens und des Globus pallidums gefunden und in dem von *A. Jakob* mitgeteilten Fall 19 zeigte sich gleichfalls neben der völligen Zerstörung des rechten Corpus Luysii ein „Status cribratus“ im beiderseitigen Striatum und Pallidum. Auch in dem von *Matzdorff* mitgeteilten Fall zeigten sich im Striopallidum neben einem mäßigen Etat criblé kleine Erweichungen. Ähnliches konnte *Chr. Jakob* beobachten, der im homolateralen Striopallidum einige ältere Lakunen

neben der typischen Zerstörung des rechten Corpus Luysii fand. Jedenfalls sind aber diese eben angeführten Veränderungen nicht als Gegenargument gegen die von uns dargelegte Auffassung von der Bedeutung des Pallidumsausfalls zu werten, da es sich, wie schon gesagt, bei diesen Fällen nur um relativ geringfügige Schädigungen des Pallidums handelt und nicht um die völlige Zerstörung dieses Kernareals wie in unserem Fall.

Die elektiv schwere Schädigung des rechten Corpus Luysii, die sich histologisch im *Nissl*-Bild durch den Nachweis der schweren Nervenzellveränderung einwandfrei dokumentierte, ist unseres Erachtens allein verantwortlich zu machen für die Entstehung des kontralateralen linksseitigen Hemiballismus. Jedenfalls schreiben wir der Schädigung der umgebenden Faszikel insbesondere der Hirnschenkel, keine wesentliche Bedeutung für das Zustandekommen des Hemiballismus zu, denn wir hatten den Eindruck, daß trotz der auffallenden gliösen Herde innerhalb der Faserbezirke die Markscheiden noch relativ unverändert waren. Ein Markscheidenbild der Gegend des rechten Corpus Luysii zeigte lediglich eine schlechtere Anfärbung der innerhalb des Corpus subthalamicum liegenden Fasern, während die anderen umgebenden Faserareale auch die Hirnschenkel, in welche sich ja die gliöse Infiltration vom Corpus Luysii her hineinerstreckt, eine relativ gute Markscheidenzeichnung aufwiesen.

Die zweite Schwierigkeit in der Deutung unseres Falles bildet die Frage nach der merkwürdigen symmetrischen Verteilung des Prozesses. Wenn wir von den größeren, absceßähnlichen Einschmelzungen absehen und unser Augenmerk besonders auf das histologische Bild im rechten Corpus Luysii richten, so wäre an die Möglichkeit zu denken, ob beim Zustandekommen dieser schweren gliösen Veränderungen nicht irgendwelche sekundäre Beeinträchtigungen von der anderen Seite her eine Rolle spielen könnten. Bekanntlich steht besonders das kontralaterale Pallidum mit dem Corpus Luysii in Verbindung. *Balthasar* hält sogar das Vorhandensein von Commissurbahnen, die die beiden Corpora Luysii miteinander verbinden, für wahrscheinlich. Bei der allgemeinen Reizung der gliösen Elemente, die nicht nur in der Rinde in Form der sog. „Stäbchenzellenencephalitis“, sondern auch im Hirnstamm als allgemeine Gliaproliferation in Erscheinung getreten ist, könnte man sich vorstellen, daß sich diese gliösen Reizerscheinungen in einem Gebiet, das sekundären Degenerationen durch die Zerstörung der anderen Seite ausgesetzt ist, besonders stark wegen dieses locus minoris resistentiae auswirken. An die Möglichkeit eines derartigen Geschehens ist jedenfalls zu denken und deswegen haben wir sie kurz erörtert. Da dies aber keine befriedigende Erklärung darstellt, muß man die Symmetrie des Prozesses als etwas Gegebenes hinnehmen; sehen wir sie doch öfters nicht nur bei rein entzündlichen, sondern auch bei vasculären Prozessen auftreten.

Wenn wir bei den bisher mitgeteilten Fällen über die histologischen

Befunde nachlesen, dann finden wir bei den meisten nur Angaben über die Befunde im Markscheidenbild. Häufig ist insbesondere bei den länger zurückliegenden Mitteilungen nur der makroskopische Befund den Betrachtungen zugrunde gelegt. Dabei erfahren wir bei den Markscheidenbildern nur etwas über die Veränderungen der Eigenfasern des Corpus Luysii oder der umgebenden, durch den Herd mitgeschädigten Faserbezirke. *Balthasar* hat die Befunde der bis zum Jahre 1930 gesammelten Fälle (*v. Economo, Fischer, Jakob, Bostroem* und *Spatz, Martin, Wenderowić, Chr. Jakob, Santa, Pelnar* und *Sikl*) zusammengetragen, und wir können uns deshalb ersparen, diese im einzelnen zu wiederholen. Bemerkenswert erscheint uns lediglich eine Angabe von *A. Jakob* und *Kashida* in dem bekannten Fall von Paraballismus, bei dem eine umschriebene Erweichung der Ansa lenticularis vorlag, wobei es zu einer sekundären Degeneration der beiderseitigen Corpora Luysii gekommen war.

Bei der Eigenart unseres Falles erscheint es uns aber doch wichtig, zu betonen, daß man in Zukunft bei derartigen Fällen nicht nur dem Markscheidenbild und dem makroskopischen Befund, sondern auch den histologischen Veränderungen, insbesondere den Zellveränderungen im kontralateralen Corpus Luysii mehr Beachtung schenken sollte, denn gerade bei länger dauernden Prozessen wäre es wichtig, doch besonders das Verhalten der Nervenzellen, insonderheit das Vorkommen von retrograden Degenerationen zu beachten, was natürlich nur mit Hilfe einwandfreier *Nissl*-Bilder möglich ist. Wie unschwer typische Zellveränderungen auch in diesem Gebiet mit Hilfe der *Nissl*-Färbung zu erkennen sind, demonstriert wohl eindeutig die Abb. 6, deren Beurteilung auch dem nicht besonders Geschulten keine Schwierigkeiten bereitet. Wenn wir diesen Umstand besonders hervorheben, so sagen wir damit manchem der Leser nichts Neues. Aber es scheint doch notwendig, wieder einmal darauf hinzuweisen, denn selbst die Mitteilungen über Hemiballismus aus den letzten Jahren sind vom Standpunkt des Histopathologen aus betrachtet fast alle nur sehr dürftig untersucht. Wie wichtig es ist, sich nicht nur mit dem makroskopischen Befund oder dem Markscheidenbild zu begnügen, zeigt der Befund unseres Falles in eindrucksvoller Weise, denn nur die gründliche Durchuntersuchung auch der makroskopisch nicht veränderten Gebiete mit Hilfe der *Nissl*-Färbung gestattete die restlose Aufklärung des eigenartigen Befundes. Hätten wir uns nur mit dem makroskopischen Befund oder dem Markscheidenbild begnügt, dann hätte der linksseitige Hemiballismus den durchaus neuen, bisher noch nicht bekannten Befund einer homolateralen Schädigung des Hypothalamus geboten. Daß die Gliareaktion und Gliavermehrung die Funktion der von ihr befallenen Areale nicht wesentlich beeinträchtigte, konnte gezeigt werden, denn nur der Nervenzellausfall und die schwere Erkrankung der noch erhaltenen ließ den

Schluß zu, daß die schwere linksseitige Bewegungsstörung durch die Schädigung des funktionstragenden Parenchyms, also der Nervenzellen, zustande kam. Gerade von seiten der Pyramidenbahnen hätte man angesichts der dort liegenden gliösen Herde klinische Erscheinungen erwarten müssen, aber solche fehlten während der Beobachtungszeit. Dieser Umstand läßt es uns berechtigt erscheinen, auch den Herden in den anderen Faserbezirken, insbesondere in den Bindearmen, keine besondere Rolle bei der Entstehung des Hemiballismus einzuräumen. Auch den übrigen Veränderungen, insbesondere den diffusen Gliaproliferationen in Form von progressiven Stäbchenzellen und proliferativen Astrocyten, die fast in allen von uns untersuchten Abschnitten des Zentralnervensystems zu beobachten waren, kommt in unserem Falle keine wesentliche lokalisatorische Bedeutung zu. Sie stellen lediglich einen Reizzustand der Glia dar, wie er bei derartigen Prozessen relativ häufig gesehen wird; wir erinnern nur an die unseres Erachtens von *F. H. Lewy* in lokalisatorischer Hinsicht überwertete sog. „Stäbchenzellenencephalitis“ in der Rinde bei *Sydenhamscher* Chorea. Der eine von uns (*Bodechtel*) konnte diese „Stäbchenzellenencephalitis“ auch bei sicher nicht entzündlichen rein vasculären Schädigungen des Gehirns, die klinisch das Bild einer Chorea boten, beobachten; dort war das vermehrte Vorkommen von Stäbchenzellen auf eine allgemeine Ischämie des betreffenden Abschnittes zurückzuführen.

Bonhoeffer hat die Beobachtung von *Wenderowić*, der bei einem subthalamischen Herd mit teilweiser Zerstörung des Corpus Luysii einen kontralateralen Hemiballismus beobachtete, als nicht eindeutig hingestellt, weil durch das Vorkommen mehrerer anderer Herde bei einer stärkeren Schädigung der inneren Kapsel auch andere Momente für die Entstehung des Hemiballismus in Frage kämen. Denselben Einwand kann man natürlich auch gegen unseren Fall und dessen Auslegung erheben, aber wir glauben doch, daß gerade die absolute Übereinstimmung des pathologisch-anatomischen Befundes mit der Zerstörung des kontralateralen Corpus Luysii bei allen bisher mitgeteilten Fällen uns die Berechtigung gibt, trotz der Herde in den anderen Gehirnbezirken, die schwere Schädigung des Corpus Luysii allein für den Hemiballismus verantwortlich zu machen. Insonderheit berechtigt gerade die von uns gemachte Feststellung der schweren Nervenzellschädigung im Corpus Luysii zu dieser Anschauung.

Noch ein Wort zu den vegetativen Störungen! Wir konnten bei unserem Fall als einzige vegetative Störung das unmittelbar ante exitum auftretende cerebrale Fieber feststellen. Die bei der Sektion gefundene geringfügige Hypostase an den Lungen kann unseres Erachtens für die ganz plötzliche Temperatursteigerung bis zu 41° nicht verantwortlich gemacht werden. Allerdings können wir uns hinsichtlich der Lokalisation dieser Funktionsstörung nur vermutungsweise äußern. Vielleicht löste die Ventrikelnähe der Herde, wie sie die Abb. 3 demonstriert,

diese Wärmeregulationsstörung aus. Andere vegetative Syndrome, wie Störungen im Gefäßtonus mit Temperaturunterschieden und solche der Schweißsekretion oder Pupillenphänomene, wie sie von *Segal* u. a. beobachtet wurden, fehlten jedenfalls bei unserem Patienten, und wir müssen *Spatz* zustimmen, wenn er bei Besprechung der Funktion des Corpus Luysii besonders hervorhebt, daß einwandfreie vegetative Funktionen dieses Kernareals für den Menschen noch nicht erwiesen wurden. Gerade bei unserem Falle mit schwerer *doppelseitiger* Schädigung hätte man aber derartige vegetative Funktionsausfälle erwarten müssen, während man sich bei der Schädigung nur eines Corpus Luysii sehr wohl vorstellen kann, daß das noch intakte der anderen Seite kompensatorisch eintritt, was ja bei den übrigen vegetativen Zentren angenommen wird.

Zusammenfassung.

Wenn wir das Ergebnis noch einmal zusammenfassen, so kommen wir zu folgenden wesentlichen Punkten: Klinisch bestand eine linksseitige hemiballistische choreatische Bewegungsstörung; bei der Sektion fand sich dagegen ein homolateraler linksseitiger größerer Herd im Pallidum und im Corpus Luysii. Die histologische Untersuchung deckte aber die schwere Veränderung auch des rechten Corpus Luysii auf, das hochgradig glös infiltriert war und dessen Ganglienzellen schwer verändert waren.

Eigentlich wäre angesichts der Schädigung beider Corpora Luysii ein „Paraballismus“, also eine doppelseitige Bewegungsstörung, zu erwarten gewesen. Wir nehmen aber an, daß ein rechtsseitiger Hemiballismus deshalb unterblieb, weil neben dem linken Corpus Luysii auch das linke Pallidum zerstört war. Als besonders wichtiges Moment muß die schwere Schädigung der Nervenzellen des rechten Corpus Luysii hervorgehoben werden, die wir allein für die bei unserem Falle beobachtete linksseitige hemiballistische Bewegungsstörung verantwortlich machen müssen. Nur durch die histologische Untersuchung des Falles war die letzte Klärung möglich, denn der makroskopische Befund allein hätte irreführt.

Literaturverzeichnis.

- Anton*: Zit. nach *H. Spatz*, Physiologie und Pathologie der Stammganglien. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10. Berlin: Julius Springer 1927. — *Arch. f. Psychiatr.* 80, 279 (1927). — *Balthasar, K.*: *Z. Neur.* 128, 702 (1930). — *Bodechtel, G.*: *Z. Neur.* 140, 693 (1932). — *Bonhoeffer, K.*: *Mschr. Psychiatr.* 77, 127 (1930). — *Fischer, O.*: *Z. Neur.* 7, 463 (1911). — *Jakob, A.*: Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin: Julius Springer 1923. — *Kohn, B.*: *Der Nervenarzt.* 6, Nr. 10, 505 (1933). — *Matzdorff*: *Z. Neur.* 109, 538 (1927). — *Segal*: *Mschr. Psychiatr.* 52, 156. — *Spatz, H.*: Encephalitis im Handbuch der Geisteskrankheiten. Berlin: Julius Springer, Bd. 11. — Physiologie und Pathologie der Stammganglien. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10. Berlin: Julius Springer 1927. — *Arch. f. Psychiatr.* 80, 279 (1927). — *Uiberall u. V. Samet-Ambrus*: *Z. Neur.* 131, 502 (1931). — *Wenderowicz, E.*: *Z. Neur.* 114, 78 (1928).