Benediktsches Syndrom nach einem Trauma.¹⁾

Von

Z. Bychowski,

Oberarzt am städtischen Krankenhaus zur Verklärung Christi in Warschau.

(Eingegangen am 30. Dezember 1912.)

Das 16jährige Bauernmädchen fiel am 15. Juni 1912 (also vor 3 Monaten) aus einer Schaukel. Ungefähr 1 Stunde blieb sie bewußtlos. An demselben Tage einige Male Erbrechen. Die nächste Woche war sie apathisch und klagte über Kopfschmerzen. Der Puls soll damals mehrere Tage ausgesprochen verlangsamt gewesen sein. Die rechte Gesichtshälfte war bald nach dem Unfall geschwollen und das rechte Auge, wie man vermutete, infolgedessen geschlossen. Aber schon damals soll die Pupille rechts > links gewesen sein. Wie die Lichtreaktion sich verhielt, wurde nicht beobachtet. Als nach einer Woche das Ödem am Gesichte verging, war es der Pat. trotzdem unmöglich, das rechte Auge willkürlich zu öffnen und bei passiv geöffnetem Auge klagte sie über Doppelsehen. Ungefähr nach 1 Woche, also zwei Wochen nach dem Unfall, trat ein Zittern in der linken Hand auf, das Pat. beim Waschen, Sichanziehen u. a. störte.

Ich sah Pat. zum erstenmal am 21. Juli 1912 (3 Wochen nach dem Unfall) und nahm folgenden Status auf. Körperlich und psychisch normal entwickeltes Mädchen. Am äußeren Winkel des rechten Auges oberhalb des Oberlides eine kleine schmerzlose Narbe. Rechts fast absolute Ptose. Pupille rechts bedeutend größer als links. Unmittelbare und konsensuelle Lichtreaktion fehlt. Konvergenzreaktion kaum angedeutet.

Bulbus fast nur nach außen beweglich. Augenhintergrund ohne Befund. Cornealreflex beiderseits tadellos. Linkes Auge ganz ohne Störungen. (Eine spezialistische Untersuchung auf Doppelbilder durch H. Kol. L. Endelmann zeigte eine fast totale Lähmung aller vom Oculomotorius innervierten Augenmuskeln.)

Die linke Hand liegt am Brustkorb. Sie ist dann ganz ruhig. Wenn sie aber willkürlich oder passiv aufgehoben wird, treten in ihr unwillkürliche großschlägige Zitterbewegungen auf. Das Endresultat der beabsichtigten Bewegung („die Hand auf den Kopf legen“ u. a.) wird doch — aber mit Mühe und grob — erreicht. Ein gefülltes Glas Wasser kann sie kaum zum Munde bringen. Ebenso ist das Auf- und Zuknöpfen mit dieser Hand unmöglich. Im Schlaf soll die Hand ganz ruhig sein. Die grobe motorische Kraft im Arm und Unterarm ist nicht beeinträchtigt, ebenfalls scheinen auch die Handmuskeln in dieser Beziehung nicht gelitten zu haben. So trifft das passive Öffnen der geschlossenen Hand auf ziemlich bedeutenden Widerstand. Sonst weder seitens der Reflexe noch der Sensibilität weder rechts noch links nennenswerte Störungen. Speziell sei hervorgehoben, daß auch am linken Bein nichts Pathologisches aufzuweisen ist. Gang normal. Ich hatte Gelegenheit, die Kranke einige Tage nacheinander zu beobachten, mit demselben Resultat.

Erst am 28. August 1912, also nach 5 Wochen stellte sich mir die Kranke wieder

¹⁾ Nach einer Demonstration in der Warschauer neurologischen Gesellschaft am 16. Sept. 1912.

vor. Von der Ptose sind nur noch kaum bemerkbare Spuren zurückgeblieben. Bulbusbewegungen in allen Richtungen ganz tadellos. Kein Doppelsehen. Pupille rechts kleiner als links, ohne Lichtreaktion. Dagegen haben die unwillkürlichen Bewegungen nur um ein wenig abgenommen und stören Patientin wie früher beim An- und Ausziehen usw. Pat. klagt über Parästhesie und Schmerzen im linken Bein, die beim Gehen auftreten. Gang tadellos. Reflexe, Sensibilität, motorische Kraft nicht gestört.

Diesmal blieb Pat. 2 Wochen unter meiner Beobachtung. Während dieser Zeit — der linke Arm wurde galvanisiert, innerlich As — trat eine bedeutende Besserung der Bewegungsstörungen ein. Sie nahmen an ihrer Intension und Amplitudengröße ab und Pat. konnte manches ausführen, was ihr früher nicht gelang. Diese Besserung scheint rasche Fortschritte zu machen; gegenwärtig ist nur noch ein Intentionstremor zurückgeblieben, wie wir ihn in dem Anfangsstadium mancher multiplen Sklerose zu sehen bekommen. Die rechte Pupille ist noch immer kleiner als die linke und reagiert nicht auf Licht. Bei intensiver Beleuchtung — vielleicht Spuren von Reaktion. Als ich Pat. vor einigen Tagen wieder untersuchte, fand sich eine deutliche Hypästhesie am rechten Fuß und Unterschenkel in Form eines Strumpfes. Diese Sensibilitätsstörung war bei den früheren Untersuchungen entschieden nicht zu konstatieren.

Daß hier das sog. Benediktsche Syndrom — Oculomotoriuslähmung und halbseitige kontralaterale Bewegungsstörung — vorlag, bedarf ja keiner besonderen Begründung. Zwar wird gewöhnlich beim Zitieren dieses Symptomenkomplexes von einer kontralateralen Hemiplegie resp. Hemiparese mit Tremor gesprochen, was darauf zurückzuführen ist, daß in den ersten von Benedikt beobachteten Fällen infolge der anatomischen Läsionen die betroffenen Extremitäten auch gelähmt waren. Allein scheinen in manchen Fällen, die sogar zur Autopsie mit positivem Befund kamen die Lähmungserscheinungen sehr wenig oder auch gar nicht ausgesprochen gewesen zu sein, was schon Halban und Infeld¹⁾ aufgefallen war. „Das Wesentliche, heißt es in ihrer Arbeit, sind die krampfartigen Bewegungserscheinungen und die gekreuzte Oculomotoriuslähmung.“ Von diesem Gesichtspunkte aus ist auch die Tatsache, auf welche die eben genannten Autoren bei Besprechung des anatomischen Substrats des Syndroms aufmerksam machen, wichtig und zwar daß in vielen Fällen, die darauf untersucht worden sind, das Babinskische Phänomen fehlte, was, wie ich bei anderer Gelegenheit bewiesen zu haben glaube²⁾, für ein Intaktbleiben der wichtigsten motorischen Bahnen, der Pyramiden, spricht. Das Ausbleiben von Lähmungen ist ja übrigens begreiflich, wenn man die in manchen Fällen bei diesem Syndrom vorgefundenen anatomischen Läsionen berücksichtigt. Ganz ungewöhnlich aber in unserem Fall war sein Verlauf und seine Ätiologie.

Bei Durchsicht der Kasuistik fällt vor allem das Konstantbleiben des

¹⁾ Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube. Obersteiners Arbeiten 9.

²⁾ Über organische Hemiplegien ohne Babinski. *Compte rendu des Travaux du I^{er} Congrès international de Psychiatrie, de Neurologie etc.* Amsterdam 1908.

ganzen Syndroms auf. Mit Ausnahme eines Falles von Charcot, über den noch später die Rede sein wird, ist in keinem einzigen Fall ein Zurückgehen des Syndroms beobachtet worden. Eher nahmen die klinischen Erscheinungen immer zu, was ja übrigens auch in Anbetracht der häufigen anatomischen Befunde (Tuberkel) begreiflich ist. Dagegen herrscht in dem hier mitgeteilten Fall eine ausgesprochene Tendenz zur Verbesserung. Schon binnen verhältnismäßig kurzer Zeit treten die Lähmungen der äußeren Augenmuskeln zurück und etwas später nehmen auch die Bewegungsstörungen der Extremität ab. Interessant ist ferner, daß hier, wie übrigens auch in manchen anderen Fällen, das Syndrom nicht mit allen seinen Komponenten gleichzeitig an den Tag tritt. Am frühesten zeigte sich die Oculomotoriuslähmung. Und erst nach zwei Wochen kommen die kontralateralen Bewegungsstörungen zur Erscheinung. Dieses Aufeinanderfolgen der Symptome kann nur so gedeutet werden, daß die beim Unfall entstandene Läsion im Laufe der Zeit zunahm, um später wieder allmählich abzunehmen. Wir kommen darauf noch später zu sprechen.

Bei Betrachtung der Bewegungsstörung der linken Oberextremität muß vor allem noch einmal hervorgehoben werden, daß hier Lähmungen im eigentlichen Sinne des Wortes fehlten. Die grobe Muskelkraft war, als ich Pat. zum erstenmal — 3 Wochen nach dem Unfall — sah nicht geschädigt. Auch die Umgebung der Pat. behauptete entschieden, daß die linke Hand, auch bevor das Zittern auftrat, nicht geschwächt war. Auch waren seitens der Reflexe keine erheblichen Unterschiede zwischen rechts und links. Wenn die feine Motilität gestört war, so lag die Ursache in den pathologischen Zitterbewegungen, die die Ausführung der beabsichtigten Bewegung störten. Ich habe schon früher darauf hingedeutet, daß die Hemiparese unrichtiger Weise zum Bild des B.-Syndroms gezählt wird. Wohin man auch die feinere Lokalisation der hemiparakinetischen Störungen, die als Hemichorea, Hemiathetose u. a. bekannt sind und zu denen ja auch die beim B.-Syndrom vorkommende gehört, versetzen mag, eines scheint doch jetzt festgestellt zu sein¹⁾, daß die innere Kapsel, also die großen motorischen Bahnen, mit denselben nicht in Zusammenhang steht. Wir kennen ja übrigens auch andere klinische Bilder mit Bewegungs- resp. Koordinationsstörungen ohne motorische Schwäche im eigentlichen Sinn des Wortes.

Einige Bemerkungen über den Charakter der Bewegungsstörung selbst. Sie wird von den Autoren verschieden beschrieben in den älteren Publikationen²⁾ dem Intentionstremor bei der multiplen Sklerose oder

¹⁾ Vgl. u. a. Schilder, Über Chorea und Athetose. II. Ztschr. f. d. ges. Neurologie u. Psych. 9.

²⁾ Gilles de la Tourette u. I. Charcot, Le Syndrome de Benedict. Semaine Médicale 1900.

dem Tremor bei der Parkinsonschen Krankheit ähnlich. In den neueren Publikationen¹⁾ wird dagegen von Hemichorea und Hemiathe-tose gesprochen. Gilles de La Tourette und Charcot-Sohn meinen, daß in der Mehrzahl der Fälle die Bewegungsstörung sei „intermédiaire entre celui de l'hémichorée et de l'hémiathetose“. Marcuse schlägt vor, um keine Eigentümlichkeit der Bewegungsstörung zugunsten einer einzigen zu vernachlässigen, sie als cerebellare Unruhe zu bezeichnen, ein meines Erachtens unglücklich gewählter Ausdruck, da er schon eine — und dazu noch unrichtige — anatomische Lokalisation voraussetzt. Zweifelsohne spielt hier auch der Umstand eine Rolle, daß es überhaupt nicht immer leicht ist, Bewegungsstörungen präzise und objektiv zu beschreiben²⁾. In dem hier mitgeteilten Falle stellte sich die Bewegungsstörung nur dann ein, als ein willkürlicher Impuls erfolgte. Die Störung bestand aus seitlichen monotonen Bewegungen mit immer zunehmender Amplitude. Das Endziel der intendierten Bewegung wurde doch schließlich wenn auch grob und ungeschickt erreicht. Also wie bei der sehr fortgeschrittenen multiplen Sklerose. Ganz regellose Schleuderbewegungen wie bei der Sydenhamschen Chorea oder Hysterie sind nicht vorgekommen. Später als der Zustand sich besserte wurde die Bewegungsstörung immer mehr dem sog. Intentionstremor der multiplen Sklerose ähnlich.

Die Mannigfaltigkeit der Bewegungsstörung bei demselben Syndrom in verschiedenen Fällen ist wahrscheinlich von der Ausdehnung des anatomischen Prozesses in Bindearm, roten Kern usw. abhängig. Vielleicht spielt hier auch, wie Schilder meint, die Individualität eine Rolle.

Wie ist nun der ungewöhnliche so schnell zur bedeutenden Besserung führende Verlauf zu erklären? Höchstwahrscheinlich durch die Ätiologie. Bald nach dem Unfall waren Erscheinungen einer Commotio cerebri (Bewußtlosigkeit, Erbrechen), auf die das Bild des gesteigerten intrakraniellen Druckes folgte (apathischer Zustand, Kopfschmerzen, verlangsamter Puls). Von dieser Zeit datiert auch die Oculomotoriuslähmung (Ptose, Anisocorie). Erst nach zwei Wochen tauchen neue Symptome auf, die — allgemein gesprochen — auf einen Reiz im Bindearmsystem hinweisen. Zwei Möglichkeiten wären hier zu berücksichtigen. Am plausibelsten wäre eine Hämorrhagie im Gehirn selbst in der Gegend des roten Kerns resp. Bindearms zu vermuten. Das zweiwöchige Intervall zwischen der Oculomotoriuslähmung und dem kontralateralen Hemitremor wäre so zu denken, daß in der nächsten Umgebung des primitiven hämorrhagischen Herdes im Laufe der Zeit ein Erweichungsprozeß sich entwickelte, der neue klinische Symptome

¹⁾ Marcuse, Benediktsches Syndrom. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psych. 12.

²⁾ Vgl. die beachtenswerten Untersuchungen Schilders l. c.

zur Folge hatte. Die Tatsachen scheinen aber gegen diese Vermutung zu sprechen. Einige Wochen nach Auftreten des Hemitremors und während derselbe noch fort dauerte, begann die Oculomotoriuslähmung abzunehmen um schließlich fast gänzlich zu verschwinden. So waren schon am 28. Aug. nur noch kaum bemerkbare Spuren von der Ptose vorhanden, die Bulbusbewegungen waren in allen Richtungen hergestellt während der Hemitremor ganz unverändert war. Schließlich zeigte auch der Hemitremor eine Tendenz zur Heilung.

Dies alles paßt nicht für einen hämorrhagischen Herd mit konsekutiver Erweichung besonders noch in dieser Gegend, wo auf einer kleinen Fläche so viel wichtige Bahnen und Zentren kompakt zusammenliegen. Ein Konstantbleiben resp. Fortschreiten der Symptome wäre zu erwarten.

Eine andere Eventualität, daß hier nämlich ein extracerebraler subduraler Bluterguß an der Schädelbasis recht in der nächsten Nähe des Bindearms vorlag, ist viel wahrscheinlicher. Wenn man sich die topographischen Verhältnisse der uns interessierenden Gegend vergegenwärtigt¹⁾, so kommt man zur Überzeugung, daß ein infolge eines Unfalls hier entstandene Hämatom das Benediktsche Syndrom hervorrufen kann. Und die Erfahrung lehrt ja, daß eben bei den subduralen Hämatomen das klinische Bild fluktuieren und sich ganz allmählich entwickeln kann. Ebenfalls ist ja eine Resorption des Blutergusses und eine Abnahme der klinischen Erscheinungen begreiflich. In der Literatur findet sich ein noch von Charcot-Vater beobachteter Fall²⁾ der in seinem Verlauf dem unsrigen sehr ähnlich ist und bei dem Gilles de la Tourette und Charcot-Sohn, die ihn später ausführlich publizierten, dieselbe Pathogenese wie wir vermuten. Es handelt sich um einen 37jährigen Mann, der einen Monat vor dem Auftreten des Benediktschen Syndroms einen Unfall am Hinterhaupt ohne Bewußtseinsverlust erlitt. Erst nach einem Monat beim Treppenheruntersteigen linksseitige Ptose und Doppelsehen und nach einigen Stunden Zittern — wie bei Paralysis agitans — im rechten Arm. Nach einigen Wochen Abnahme des Zitterns. Grobe Muskelkraft absolut nicht gestört (rechts auf Seite des Tremors sogar größer als links). Auch von der linken Oculomotoriuslähmung heißt es nach einigen Wochen „daß sie bedeutend weniger ausgesprochen ist als beim Eintritt ins Krankenhaus“. Aus denselben Gründen, wie wir sie oben auseinandergesetzt haben, meinen die Autoren trotz der ursprünglichen Auffassung Charcots hier eine „hémorrhagie meningée ou mieux une hémorrhagie s'étant effectuée dans une Pachyméningite consécutive à la chute“ zu vermuten.

¹⁾ Vgl. z. B. Tafel I und II im 1. Band von Säger und Wilbrandts Neurologie des Auges.

²⁾ Semaine médicale 1. c.

Sehr interessant ist auch der von Nolen¹⁾ veröffentlichte Fall, wo bei einer 40jährigen Frau während der 12., 14. und 15. Schwangerschaft allgemeine Hirndruckerscheinungen und das Benediktsche Syndrom auftraten, um nach der erfolgten Entbindung jedesmal zu verschwinden. Bezugnehmend auf die jetzt allgemein anerkannte Vergrößerung der Hypophyse während der Schwangerschaft glaubt Nolen auch die Erscheinungen bei seiner Kranken in Zusammenhang mit der Schwangerschaftsvergrößerung der Hypophyse in Zusammenhang zu bringen. (Druck der vergrößerten Hypophyse auf den Stamm des Oculomotorius und Bindearm.) Wie dem auch sei verdient dieser Fall vom Standpunkt der Klinik des Benediktschen Syndroms besonders beachtet zu werden und erinnert er an den berühmten Fall von Reiß, wo bei einer Frau während einiger Schwangerschaften bitemporale Hemianopsie auftrat.

Letztthin hat Bonnhoeffer²⁾ einen Fall veröffentlicht, der in manchen Zügen, besonders aber was den supponierten anatomischen Prozeß anbetrifft, dem hier mitgeteilten analog ist. Einige Wochen nach einem Kopftrauma, das übrigens erst katamnestisch eruiert worden ist, entwickelt sich bei einem nicht luetischen Arzt eine partielle Oculomotoriusparese mit Andeutungen rechtsseitiger Pyramidensymptome, die auf eine Affektion der linken Pedunculusgegend hinweisen. Später traten auch sog. Allgemeinerscheinungen hinzu, was sogar den Verdacht auf einen Hirntumor erweckte. Allmählich bilden sich aber die Symptome zurück (am schnellsten die Oculomotoriusparese) und nach einigen Monaten kann Patient seine Tätigkeit wiederaufnehmen. Bonnhoeffer hält es nun für wahrscheinlich, daß hier sich eine „interne pachymeningitische Blutung an der Basis abgespielt hat“, die später „einem Ausgleich zugänglich gewesen ist“.

Was nun die Miose anbetrifft, die sich in der rechten Pupille anstatt der früheren Mydriase nach einigen Wochen einstellte, so muß sie als eine Reizerscheinung aufgefaßt werden. Wahrscheinlich war hier eine nach der Resorption des Haematoms zurückgebliebene Narbe im Spiel.

Das Bein war wie in vielen anderen Fällen an dem Syndrom nicht beteiligt. Wie ja überhaupt die untere Extremität in dieser Gruppe von Bewegungsstörungen (Hemichorea, Hemiathetose) viel weniger als die obere beteiligt ist. Daß die Sensibilitätsstörung funktioneller Natur war, das, glaube ich, braucht nicht näher auseinandergesetzt werden.

¹⁾ Ein Fall von meist in der Schwangerschaft aufgetretenem usw. Pseudotumor cerebri. Berl. klin. Wochenschr. 1909.

²⁾ Bonnhoeffer, Zur Differentialdiagnose zwischen cerebralen Gefäßerkrankungen und Hirntumor. Monatsschr. f. Psychiatrie und Neurologie 32.