

### III. Aus der Irrenanstalt der Stadt Berlin in Dalldorf. Ueber eine seltene Form der cerebralen Kinderlähmung.<sup>1)</sup>

Von Oberarzt Dr. Wilhelm Koenig.

Der Fall, welchen ich Ihnen heute vorstellen möchte, erscheint geeignet, unser Interesse nach verschiedenen Richtungen hin in Anspruch zu nehmen.

Die kleine, jetzt 10 Jahre alte Patientin, Margarethe G...cke ist das zweitgeborene Kind gesunder, hereditär nicht belasteter Eltern (Lues et potus negantur). Das einzige ätiologische Moment, welches sich für die Erkrankung eruiren liess, ist die schwere Geburt; Patientin wurde ohne Kunsthilfe geboren, kam aber asphyktisch zur Welt, und es dauerte längere Zeit, bis die Athmung in Gang kam. Der Mutter fiel von Anfang an das hochgradig apathische Wesen des Kindes auf. Im zehnten Lebensmonat bekam Patientin Krämpfe, welche nach der Beschreibung epileptische gewesen sein müssen. Diese traten bis zum siebenten Lebensjahre in unregelmässigen Intervallen auf und bevorzugten nach Angabe der Mutter die linke Seite. Im siebenten Lebensjahre trat ein Status epilepticus von achtstündiger Dauer auf, nach welchem eine Lähmung der rechten Seite zurückblieb. Die Parese der Extremitäten war nach acht Wochen spurlos verschwunden, während die Innervation der Gesichtsmuskulatur eine asymmetrische blieb. Das Kind „lachte seitdem immer links“, wie die Mutter sich ausdrückte. Die Anfälle nahmen jetzt an Zahl zu; ihr Charakter änderte sich insofern, als jetzt hauptsächlich die rechten Extremitäten an den Zuckungen betheiligt waren. Die Sprache hatte nie gelitten. Da Patientin in der Schule keine Fortschritte machte, wurde sie am 1. Januar d. J. der Dalldorfer Idiotenanstalt übergeben. Hier constatirte ich bei der Untersuchung nach der psychischen Seite hin eine hochgradige geistige Schwäche. Somatisch fand sich bei sehr sorgfältiger und vollständiger Untersuchung, abgesehen von einer leichten Asymmetrie des Gesichts und einer Innervationsstörung im Bereich des rechten Mundfacialis, auf welche gleich näher eingegangen werden soll, absolut nichts abnormes. Ich betone ganz besonders, dass in den rechten Extremitäten nicht die geringste Spur einer Schwäche bestand (der Dynamometerdruck betrug rechts 20, links 10); ebensowenig liessen sich Spasmen oder gesteigerte Sehnenphänomene nachweisen, auch die Zunge devürte beim Vorstrecken nicht. Bei Untersuchung der vom Facialis versorgten Muskulatur ergab sich, dass in der Ruhestellung keine deutliche Differenz in der Innervation beider Gesichtshälften sich bemerkbar macht. Der leichte Schiefstand des Mundes, welcher Ihnen auffällt, ist auf den asymmetrischen Bau des Gesichtsskeletts zurückzuführen. Sowie Patientin aber zu sprechen anfängt, sieht man deutlich, dass sie die linke Gesichtshälfte stärker innervirt. Besonders frappant wird nun diese Differenz beim Lachen und Weinen, namentlich bei ersterem, und hier am deutlichsten beim Einsetzen des Innervationsimpulses; auf der Höhe der Innervation ist die Differenz weniger in die Augen springend. Beim Öffnen des Mundes tritt eine Hebung des linken Mundwinkels nicht ein, ebensowenig eine deutliche Vertiefung der linken Nasolabialfalte. Die übrigen Mundbewegungen, wie Pfeifen, Saugen, Zusammenpressen der Lippen u. s. f., gehen gut von statten. Hingegen zeigt sich beim Zähnefleischen sowie bei seitlichem Verschieben des Mundes eine Minderinnervation der rechten Seite, und auch hier am deutlichsten bei Beginn der betreffenden Bewegung. Die elektrische Untersuchung ergibt keine deutliche Herabsetzung der Erregbarkeit im Gebiete des rechten Facialis.

Ehe ich nun auf die Würdigung dieser Innervationsstörung näher eingehe, wird es nöthig sein, die Anfälle zu schildern, welche Patientin hat, weil deren Kenntniss für die Beurtheilung des Falles von Wichtigkeit ist. Ich habe eine ganze Reihe von Anfällen beobachtet, dieselben glichen sich mehr oder weniger und verliefen in folgender Weise: Ohne eine Aura zu zeigen und ohne Initialschrei stürzt Patientin plötzlich hin und verliert sofort das Bewusstsein. Das Gesicht ist hochroth, nicht cyanotisch, die Pupillen mittelweit und reactionslos. Die Zuckungen erstrecken sich hauptsächlich auf die rechte Gesichtshälfte, welche nach rechts verzogen wird, und die rechten Extremitäten; der linke Arm ist nur wenig, das linke Bein fast gar nicht betheiligt. Nach wenigen Minuten ist der Anfall vorbei; Patientin ist fast gleich wieder vollständig bei Bewusstsein, und nun ergibt sich bei der Untersuchung folgender constanter Befund: Die Minderinnervation des rechten Facialis hat an Intensität nicht gewonnen, die Zunge devürt nicht deutlich; hingegen erscheint die Sprache etwas

<sup>1)</sup> Vortrag, gehalten im psychiatrischen Verein in Berlin.

verlangsamt, aber nicht articulatorisch gestört oder aphasisch. Der rechte Arm ist vollständig paralytisch, und zwar ist die Lähmung eine schlaffe im Gegensatz zu dem rechten Bein, welches nur leicht gelähmt ist, dabei aber einen sehr erheblichen Spasmus zeigt; das Kniephänomen ist jedoch nicht auffällig gesteigert, kein Fuss- oder Patellarcclonus. Die linken Extremitäten verhalten sich normal; ebenso die Sensibilität in allen ihren Qualitäten; es besteht keine Hemianopsie oder sonstige Sehstörung. Nach einigen Minuten ist Patientin wieder vollständig mobil, die Kraft der rechten Extremitäten eine normale, kein Spasmus, normales Kniephänomen, die Sprache fließend.

Endlich habe ich hinzuzufügen, dass die Anzahl der Anfälle bei Bromkalimedication ganz erheblich abnimmt, was auch schon früher von der Mutter beobachtet worden ist.

Wenn ich das bisher Gesagte kurz zusammenfasse, so haben wir das Auftreten von Epilepsie im zehnten Lebensmonat bei einem jetzt zehnjährigen, hereditär nicht belasteten Kinde, welches in asphyktischem Zustande zur Welt kam. Im siebenten Lebensjahre Status epilepticus mit Hinterlassung einer rechtsseitigen Lähmung ohne Störung der Sprache. Zurückgehen der Extremitätenparese nach acht Wochen. Persistiren der Facialisparese. Seitdem häufiges Auftreten der Anfälle; die Zuckungen, welche früher mehr die linken Extremitäten bevorzugten, treten jetzt am intensivsten rechterseits auf. Nach jedem Anfall passagere Hemiparese, wobei der Arm in totaler und schlaffer, das Bein in leichter und spastischer Lähmung sich befindet. Ausserdem leichte Verlangsamung der Sprache. Durch Bromkali wird die Anzahl der Fälle herabgesetzt. — Der ganze Charakter und Verlauf der Krankheit, die asphyktische Geburt, die Apathie während der ersten Monate nach derselben, die dann auftretende Epilepsie, das plötzliche Einsetzen einer Hemiplegie nach gehäuften Anfällen, das dauernde Anhalten der Facialisparese geben uns, glaube ich, die Berechtigung, die Diagnose auf cerebrale Kinderlähmung zu stellen, und zwar auf eine Form, in der die bleibenden Ausfallserscheinungen sich auf eine Schwäche des rechten Mundfacialis beschränken, welche in auffallender Weise deutlich wird bei den mimischen Ausdrucksbewegungen.

Ich darf vielleicht noch hinzufügen, dass ich bereits vor Aufnahme der Anamnese und ehe ich die Verlaufsweise der Anfälle kannte, die Vermuthung ausgesprochen hatte, dass es sich um cerebrale Kinderlähmung handeln dürfte, weil ich durch Ausschluss zu der Ueberzeugung gekommen war, dass eine Facialisparese, und zwar eine central bedingte vorlag.

Lediglich auf Grund des Status praesens zu einer richtigen Beurtheilung des Falles zu gelangen, war ja nicht ganz leicht. Es kamen, meiner Meinung nach, noch zwei andere Anomalieen der Innervation in Betracht, deren Vorhandensein ausgeschlossen werden musste, ehe man zu der Annahme einer Parese berechtigt war.

Die erste Innervationsstörung, an welche man hier zu denken hatte, war ein linksseitiger Hemispasmus facialis. Dass die classische Form dieses Spasmus, wie ihn Brissaud und Marie geschildert haben, nicht vorlag, leuchtete ja ohne weiteres ein, indessen konnte es sich eventuell um eine „Forme fruste“ handeln, auf welche ich selbst vor einiger Zeit aufmerksam gemacht habe<sup>1)</sup>, und deren häufiges Vorkommen seitdem von Babinski<sup>2)</sup> bestätigt worden ist. Aber auch diese Modification des Hemispasmus liess sich ausschliessen; denn bei einem Spasmus facialis, wo beim Sprechen und Lachen eine so bedeutende Vertiefung der Nasolabialfalte sich bildet, würde — so weit meine Erfahrung wenigstens reicht — diese Erscheinung auch beim Öffnen des Mundes zu Tage treten; davon ist hier nicht die Rede, und dies Moment halte ich differentialdiagnostisch für wichtig. Schwieriger war es, eine zweite Art der Innervationsanomalie auszuschliessen. Es ist dies eine Form, welche zweifellos auch anderen Beobachtern nicht entgangen ist, von der ich jedoch nicht weiss, ob ihr bereits besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde, und welcher ich öfters bei Idioten begegnet bin. Bei solchen Kindern fällt es auf, dass sie beim Sprechen und zuweilen auch beim Lachen den einen Facialis so auffällig stark innerviren, im Gegensatz zum anderen, dass man, wenn man einen solchen Fall zum ersten male sieht, gar nicht daran zweifelt, eine Parese der gegenüberliegenden Seite vor sich zu haben. Untersucht man aber genau, so gelingt es meist, wenn die Idiotie keine zu hochgradige ist, festzustellen, dass die Kinder den scheinbar paretischen Facialis sowohl bei einseitigen als bei doppelseitigen Gesichtsbewegungen mit gleicher Intensität innerviren können wie den anderen.<sup>3)</sup> Ob diese Ungleichheit der Innervation

lediglich auf Angewohnheit beruht, oder ob ihr eine andere Ursache zugrunde liegt, darüber möchte ich mir vorläufig kein Urtheil erlauben.

Jedenfalls besteht die Thatsache, und ich konnte in diesem Falle mich erst dann entschliessen diese Innervationsstörung auszuschliessen, als ich mich durch sehr häufige Untersuchungen und genaue Beobachtung überzeugt hatte, dass in der That eine Schwäche des rechten Mundfacialis vorhanden war.

Eine derartige Form der cerebralen Kinderlähmung nun, bei der die Lähmungserscheinungen nur noch im Facialis sich bemerkbar machen, muss als eine ganz ausserordentlich seltene bezeichnet werden. Ich habe bei Durchsicht der Litteratur einen einzigen Fall gefunden, der als Monoplegia facialis bezeichnet wird, und zwar in der Casuistik von Freud und Rie<sup>4)</sup>, und selbst diesen Fall kann ich nicht als ganz rein anerkennen, da ausdrücklich eine leichte Deviation der vorgestreckten Zunge erwähnt wird, also auch der Hypoglossus betheilt war.

Das auffallendste und merkwürdigste in dem vorliegenden Falle ist jedoch zweifellos das besonders starke Hervortreten der Parese bei den unwillkürlichen emotionellen Bewegungen.

Diese Thatsache führt uns zur Erörterung zweier Fragen:

1. Wie verhält sich der Facialis überhaupt bei der cerebralen Kinderlähmung? und

2. Inwieweit betheiligen sich die mimischen Ausdrucksbewegungen bei der Facialisparese der cerebralen Kinderlähmung?

Das Vorkommen einer Facialisparese bei der cerebralen Kinderlähmung wird merkwürdiger Weise von Gowers<sup>2)</sup> schlankweg in Abrede gestellt. „Niemals“, sagt er, „ist eine deutliche Lähmung des Gesichtes vorhanden, aber zuweilen Spuren von Spasmus um den Mund herum“.

So zutreffend der zweite Theil dieser Aeusserung zweifellos ist, so wenig wird man wohl dem ersten beistimmen können. Es scheint ja allerdings, worauf ich noch einmal zurückkommen werde, als ob die bei der cerebralen Kinderlähmung vorkommende Facialisparese meist von sehr geringer Intensität ist. Sachs<sup>3)</sup> in seiner bekannten Monographie erklärt das Vorkommen der Facialisparese für „nicht zu häufig“. Auch dieser Anschauung kann ich nicht ganz beipflichten. Vielmehr stimmen meine Erfahrungen am meisten überein mit denen von Freud und Rie<sup>4)</sup>, die sich darüber in folgender Weise äussern:

„Wir finden“, sagen sie, „die Betheiligung des Facialis in der cerebralen Kinderlähmung als ein sehr häufiges Vorkommniss und haben dieselbe 23 mal unter 35 Fällen verzeichnet. Dieselbe ist freilich fast niemals an Intensität der Betheiligung der Extremitäten zu vergleichen; es handelt sich überhaupt um keine Lähmung, sondern um eine Minderinnervation, deren Feststellung genauer Beobachtung bedarf. In der Ruhe ist der Unterschied der beiden Gesichtshälften in der Regel wenig auffällig, weniger als unter ähnlichen Verhältnissen bei Erwachsenen. Auf der Höhe des Weinens lässt das Mienenspiel häufig keine Ungleichheit erkennen; sieht man aber zu, wenn das Kind zu weinen beginnt oder aufhört, oder wenn es lächelt, so merkt man das spätere Einsetzen wie das frühere Nachlassen der Innervation auf der gelähmten Seite, selbst in den leichtesten Fällen; bei besserer Ausprägung der Parese fallen die Hebung des Mundwinkels und andere mimische Veränderungen überhaupt nicht so ausgiebig aus wie auf der gesunden Seite. Endlich haben wir Fälle gefunden, in denen die Facialisparese eine sehr deutliche, auch in der Ruhe ausgeprägte war, und bei denen die Bewegungsstörung im Gesicht selbst die der Extremitäten überwog.“

Aus meiner eigenen Erfahrung kann ich folgendes mittheilen: Seit Januar 1892, seitdem ich mit der ärztlichen Behandlung in der Idiotenanstalt beauftragt bin, habe ich daselbst 46 Fälle von cerebraler Kinderlähmung zu untersuchen Gelegenheit gehabt (den heute vorgeführten Fall ausgeschlossen). Unter diesen 46 Fällen fand ich 24mal eine Parese des Facialis (in einigen Fällen war der paretische Facialis spastisch innervirt), also ungefähr in 15 %, während die Statistik von Freud und Rie etwa 66 % aufweist. Dieser grössere Procentsatz der beiden Wiener Autoren erklärt sich schon daraus, dass sie nur Fälle von Hemiplegie herangezogen haben, was ihnen übrigens von Sachs<sup>5)</sup> mit Recht, wie ich glaube, zum Vorwurf gemacht worden ist, während ich auch die Paraplegien und Diplegien mit dazu rechne, und bei diesen letzteren Formen der Facialis seltener betheilt zu sein scheint.

Aber auch was das seltenere Vorkommen von stark ausge-

<sup>1)</sup> Klinische Studie über halbseitige Cerebrallähmung der Kinder, p. 35.

<sup>2)</sup> Handbuch der Nervenkrankheiten. Autorisirte deutsche Ausgabe von Dr. Karl Grube. Bd. II, p. 408.

<sup>3)</sup> Die Hirnlähmungen der Kinder. Sammlung klinischer Vorträge Mai 1892, No. 46 und 47, p. 20.

<sup>4)</sup> a. a. O. p. 35. — <sup>5)</sup> a. a. O. p. 5.

<sup>1)</sup> Neurol. Centralblatt 1892 No. 11, 12, 13.

<sup>2)</sup> Extrait des Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris. Séances du 28 Octobre et du Novembre 1892.

<sup>3)</sup> Andeutungen dieses Zustandes finden sich auch bei normalen Menschen. Diese ausgeprägten Formen habe ich indessen bis jetzt nur bei Idioten gesehen.

sprochenen Facialisparesen betrifft, kann ich Freud und Rie nur beipflichten; in einzelnen Fällen fand ich auch Andeutungen von Schwäche im Augen- und Stirnfacialis.

Und nun zur zweiten Frage: Wie verhalten sich die mimischen Ausdrucksbewegungen bei solchen Facialisparesen?

Bei der Hemiplegie der Erwachsenen gilt es ja als Regel, dass die Facialisparesen sich meist nicht auf die mimischen Bewegungen mit erstreckt. Anders scheint es sich bei der cerebralen Kinderlähmung zu verhalten.

Man ist dieser Frage bis jetzt noch wenig näher getreten, trotzdem sich ihr, wie ich glauben möchte, eine gewisse Bedeutung nicht absprechen lässt. Dass das Centrum für die mimischen Ausdrucksbewegungen noch nicht mit wünschenswerther Sicherheit festgestellt ist, ist bekannt, ebenso, dass ein Theil der Autoren dasselbe im Thalamus vermuthet, wofür ja auch manche Thatsachen zu sprechen scheinen. So hat noch in allerletzter Zeit Leichtenstern<sup>1)</sup> über vier einschlägige Fälle kurz berichtet, in welchen Erkrankung des Sehhügels gefunden wurde; andererseits fand z. B. Senator den Sehhügel in einem Falle<sup>2)</sup> erkrankt, wo intra vitam die mimischen Bewegungen sich normal verhalten hatten.

Jedenfalls muss es wünschenswerth erscheinen, eine möglichst grosse Anzahl genauer anatomischer Untersuchungen von Fällen anzustellen, in welchen mimische Paresen beobachtet wurde. Und dazu scheint mir besonders die cerebrale Kinderlähmung ein reichhaltiges Material in Aussicht zu stellen.

Von den Autoren, welche in den letzten Jahren das Thema der cerebralen Kinderlähmung ausführlich behandelt haben, erwähnt Sachs in seiner Monographie den betreffenden Punkt gar nicht. Dass Freud und Rie ihm ihre Aufmerksamkeit nicht entzogen haben, geht aus dem vorhin angeführten Citat schon hervor. Indessen haben die beiden Autoren bei der Besprechung der einzelnen Symptome die Bedeutung dieses häufigen Auftretens der mimischen Paresen nicht besonders hervorgehoben. Aus ihren Krankengeschichten entnehme ich, dass sie unter 23 Fällen von Facialisparesen die mimischen Bewegungen 17 mal betheiligt fanden.

Unter meinen 24 Fällen constatirte ich ebenfalls 17mal eine solche Paresen.

Also auch in diesem Punkte entsprechen meine Erfahrungen ungefähr denen von Freud und Rie. Dass es unter den obwaltenden Umständen mehr wie kühn wäre, auf Grund der eigenthümlichen Beschaffenheit der Facialisparesen in unserem Falle eine Erkrankung des Sehhügels anzunehmen, werden Sie mir wohl zugeben. Im Gegentheil möchte ich mit grosser Wahrscheinlichkeit glauben, dass wir den Sitz der Erkrankung zunächst in der Hirnrinde zu suchen haben, und zwar aus verschiedenen Gründen. In erster Linie spricht die Aetiologie dafür. Es besteht wohl kaum ein Zweifel, dass wir in dem Umstand, dass Patientin asphyktisch zur Welt kam, die Ursache der Erkrankung zu suchen haben. Erfahrungsgemäss führen derartig verlaufende Geburten häufig zu Erkrankung des kindlichen Gehirns. Wir wissen des weiteren, dass diese Erkrankung gewöhnlich in einer meningealen bzw. submeningealen Blutung besteht, welche zu secundärer Sklerose event. Cystenbildung führen kann.

Vielleicht werden Sie mir einwenden, dass in unserem Falle die Lähmung ja erst im siebenten Lebensjahre sich eingestellt hatte und daher mit einer bei der Geburt aufgetretenen Blutung nicht zusammenhängen könne. Ich glaube, dass sich ein derartiger Einwand zurückweisen lässt. Freilich ist der gewöhnliche Verlauf der Krankheit der, dass zuerst die Lähmung, allerdings auch meist unter Convulsionen, und dann später die eigentliche Epilepsie auftritt. Indessen finden sich in der Litteratur eine ganze Anzahl gut beobachteter Fälle, in welchen die Reihenfolge wie hier eine umgekehrte war, so dass also die erste Krankheitserscheinung die Epilepsie, die zweite die Lähmung war.

Wie hat man sich nun das secundäre Zustandekommen der Lähmung zu denken?

Jendrassik und Marie<sup>3)</sup> nehmen bekanntlich an, dass die in Folge einer vasculären Störung hervorgerufene Sklerose von der Stelle der primären Läsion secundär sich weiter ausbreitet. Auf diese Lehre gestützt, sprechen nun Freud und Rie<sup>4)</sup> die Ansicht aus, dass der initiale Process zuerst eine stumme Hirnregion befallt und sich von dort aus räumlich weiter fortsetzt. „Wenn er die motorische Zone erreicht und in ihr intensiv geworden ist, kommt es später zur Lähmung, und zwar entweder allmählich oder mit einem Schläge.“

Natürlich lässt sich in unserem Falle nicht ausschliessen, dass zu gleicher Zeit mit dem Auftreten des Status epilepticus es zu

einer frischen Blutung, aber doch auch zu einer submeningealen, also einer Hirnrindenläsion, gekommen ist in der Gegend der motorischen Zone.

Für eine Erkrankung der Hirnrinde spricht ferner auch die isolirte Paresen des Mundfacialis; denn obwohl sich theoretisch ein eine derartige Paresen veranlassender subcorticaler Herd construiren lässt, so ist die Annahme eines solchen doch immerhin viel weniger wahrscheinlich, als die einer Rindenaffection. Die Art der beobachteten Anfälle hingegen weist nicht nothwendiger Weise auf die Hirnrinde hin; solche Anfälle treten auch bei subcorticalen Herden auf.

Wo der initiale Process eingesetzt hat, lässt sich allerdings nicht sagen, eben so wenig, wie weit er sich ausdehnt; dass die motorische Zone ergriffen ist, versteht sich von selbst; es ist ferner nicht wahrscheinlich, dass lediglich das Facialiscentrum erkrankt ist; schon wegen der nach jedem Anfall auftretenden, allerdings passageren Lähmung lässt sich vermuthen, dass auch im übrigen Gebiet der motorischen Zone zum mindesten feinere Veränderungen bereits vorhanden sind.

Eine Erklärung dafür, dass die Lähmung des Armes eine schlaffe, die des Beines eine spastische ist, fehlt mir. Ich möchte noch zum Schluss hinzufügen, dass es mir wünschenswerth erscheint, in Zukunft bei der anatomischen Untersuchung einschlägiger Fälle auch die genauere mikroskopische Untersuchung der Thalami nicht zu verabsäumen, ich denke dabei vor allem an die Möglichkeit des Vorkommens solcher Veränderungen, wie sie Lissauer<sup>1)</sup> bei den Gehirnen Paralytischer gefunden haben will.

Dass endlich ein derartiger Fall, in welchem der Lähmung eine siebenjährige Epilepsie voranging, kein geeignetes Object für den Hirnchirurgen bildet, versteht sich wohl von selbst.

<sup>1)</sup> Ueber die Schreibweise Linkshändiger; Senkschrift und Spiegelschrift. Deutsche med. Wochenschr. 1892 No. 42.

<sup>2)</sup> Charité-Annalen XIII. Jahrgang.

<sup>3)</sup> Contribution à l'étude de l'hémiparésie cérébrale par sclérose lobaire. Arch. de psych. V, 1885. — <sup>4)</sup> a. a. O. p. 173.