

# Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen<sup>1)</sup>.

Von

**O. Foerster** (Breslau).

Mit 173 Textabbildungen.

(Eingegangen am 1. Juli 1921.)

## I.

Wenn ich nach eifrigem Studium der ungeheuren Literatur über die striären Bewegungsstörungen und auf Grund eingehender Untersuchungen einer sehr großen Zahl einschlägiger Fälle, die ich zumeist sehr lange beobachtet habe und durch die verschiedensten therapeutischen Methoden zu beeinflussen bestrebt war, an eine Analyse und pathophysiologische Erklärung der striären Bewegungsstörungen herantrete, so bin ich mir der Schwierigkeit dieses Unternehmens voll bewußt. Diese Schwierigkeit liegt in der großen Mannigfaltigkeit der motorischen Bilder, in der Inkonstanz einzelner Phänomene, in der Mischung verschiedener Grundtypen, in der nicht seltenen Beimengung extrastriärer Bewegungsstörungen, und nicht zuletzt in dem Umstande, daß für manche als striär angesprochene Bewegungsstörungen die anatomische Grundlage noch nicht oder nur ungenügend geschaffen ist.

Seitdem zuerst Anton 1906 die Chorea als eine durch Zerstörung des Corpus striatum bewirkte Enthemmung des Mittelhirns deutete, ist eine große Anzahl anderer Motilitätsstörungen mit diesen Ganglien in Verbindung gebracht worden. Die wichtigsten sind die Motilitätsstörung der Paralysis agitans mit und ohne Zittern, die ihr eng verwandte allgemeine Gliederstarre bei Hirnarteriosklerose (arteriosklerotische Muskelstarre), die Bewegungsstörung bei der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit; ferner die Athetose und der Spasmus mobilis. O. und C. Vogt rechnen auch die Little'sche Gliederstarre schlechthin zu den striären Motilitätsstörungen, ein Standpunkt, den ich trotz aller Hochachtung, die ich vor den grundlegenden Untersuchungen dieser beiden Forscher hege, nicht als berechtigt anerkennen kann.

---

<sup>1)</sup> Nach einem am 15. III. 1921 in der Neurologisch-psychiatrischen Vereinigung Breslau gehaltenen Vortrag.

Die Fälle, die gemeinhin unter der Diagnose *Littlesche Krankheit* laufen, zerfallen nach meiner Ansicht in drei bzw. vier verschiedene motorische Typen; die erste Gruppe beruht auf einer angeborenen, vielleicht auch *sub partum* erworbenen Alteration des Pyramidenbahnsystems und bietet symptomatologisch alle Zeichen des Pyramidenbahnsyndroms, mag es sich um eine rein spastische, eine spastisch-paretische oder spastisch-paraplegische Störung der Beine oder der Arme und Beine handeln; meist liegt übrigens in diesen Fällen keine Frühgeburt vor, und keineswegs immer waren die Kinder bei der Geburt asphyktisch; recht oft aber handelte es sich um Zangengeburt. Die zweite Gruppe, die aber relativ selten

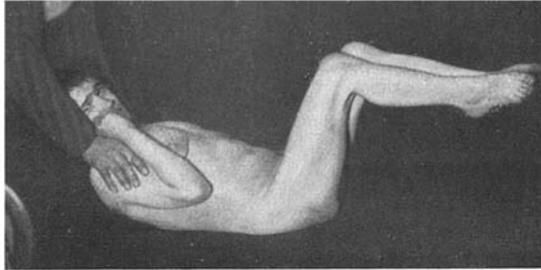


Abb. 1. Angeborene Pallidumstarre, gleichzeitig Idiotie und Epilepsie.

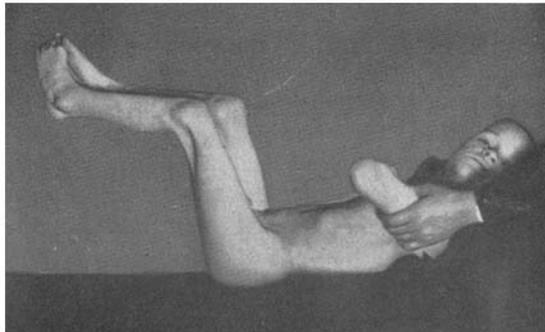


Abb. 2. Angeborene Pallidumstarre, leichte Imbezillität, epileptische Anfälle.

ist, bietet durchaus das Bild des angeborenen Pallidumsyndroms, wie es hernach eingehend geschildert werden wird. Autoptische Belege existieren für diese Form bisher nicht. In einem Teil dieser Fälle nimmt die Entwicklung des Leidens mit den Jahren zu — im Gegensatz zu der ersten Gruppe, bei der ein allmählicher Rückgang der Erscheinungen die Regel bildet (vgl. Abb. 1 u. 2).

Die dritte Gruppe umfaßt die Fälle von angeborener allgemeiner Athetose, beruhend auf einem kongenitalen Krankheitsprozeß des Nucleus caudatus und des Putamens, also des Corpus striatum im engeren Sinne. Nach meiner persönlichen, sehr umfangreichen Erfahrung handelt es sich durchweg um Frühgeburten, keineswegs immer um asphyktische Geburten.

Die vierte Gruppe umfaßt Fälle, in denen sich das Pallidumsyndrom mit striären Symptomen im engeren Sinne mischt. Diese Fälle sind nicht allzu selten; dahin gehören z. B. auch die Fälle 20 und 21 der Vogtschen Sammlung; es handelte

sich in beiden um Frühgeburten; anatomisch lag der von Vogt beschriebene Status dysmyelinisatus, der die strio-pallidäre und die pallido-fugale Faserung betraf, zugrunde; der Prozeß ist als angeboren aber chronisch progressiv anzusehen. Weit größer aber erscheint mir die Zahl der Fälle, in denen sich Pyramidenbahnsymptome mit Symptomen des Striatumsyndroms paaren. sehr viel seltener bestehen neben dem Pyramidenbahnsyndrom Symptome der pallidären Starre.

Des weiteren gehört zu den striären Motilitätsstörungen das Krankheitsbild, das zuerst von Ziehen unter dem Namen Torsionsneurose, von Oppenheim als *Dystonia lordotica* beschrieben wurde. Daß diese Krankheit gewisse Beziehungen zur Athetose zeigt, hatte schon Oppenheim hervorgehoben, indessen hat er, ebenso wie auch andere Autoren (Flatau, Sterling u. a.), sie doch von der Athetose abgrenzen wollen und unterscheidende Merkmale angegeben. Demgegenüber habe ich schon 1913 betont, daß es sich bei diesem Crampussyndrom um ein schweres chronisch progressives Übel auf organischer Grundlage handele, und daß dieselben anatomischen Abschnitte des Nervensystems wie bei der Athetose ergriffen seien. Alzheimer trat dieser Auffassung bei. Die autoptische Bestätigung dieser Auffassung ist durch Thomalla und Westphal (Fall 22 und 23 der Vogtschen Sammlung) erbracht worden, wenn auch nicht verkannt werden darf, daß die Endbilder, welche die Kranken dieser Autoren boten, wesentlich über das Bild des Torsionsspasmus, des Crampussyndroms, wie ich es nennen möchte, hinausgingen. Das Crampussyndrom scheint eben nur ein besonderes Zustandsbild einer chronisch progressiven Striatumdegeneration zu sein.

Die reichen Erfahrungen, die uns die letztjährigen Epidemien von Encephalitis epidemica durch ihre fast spezifische Lokalisation in den Stammganglien des Gehirns auf dem Gebiete striärer Bewegungsstörungen an die Hand gegeben haben, machen es recht wahrscheinlich, daß viele Formen von Tic in verschiedenster Lokalisation und Ausbreitung, rhythmische klonische Krämpfe in bestimmten Muskelgruppen einer Körperhälfte, die sich zum Teil alternierend ablösen, auf einer Erkrankung des Corpus striatum beruhen. In erster Linie gehört hierher nach meiner Überzeugung der *Torticollis spasticus*. Er ist nicht nur eine häufige Teilerscheinung der generalisierten Athetose, sondern ich habe mehrfach Fälle beobachtet, in denen eine anfangs generalisierte schwere Athetose nach Encephalitis epidemica sich zurückbildete und nur ein schwerer *Torticollis spasticus* als einziges dauerndes Residuum übrigblieb; umgekehrt sah ich einen Fall, der mit dem Bilde des *Torticollis* begann und dann rasch in eine allgemeine Athetose überging.

Auch die Myoklonie soll nach Stertz zu den striären Bewegungsstörungen gehören. Ich möchte mich dieser Auffassung auf Grund der Erfahrungen der letzten Encephalitisepidemien anschließen.

Während es sich bei den bisher aufgezählten Motilitätsstörungen wohl durchweg um Ausfallserscheinungen handelt, gibt es m. E. auch Reizerscheinungen von seiten des Corpus striatum. Dahin gehören vor allem Zitterzustände und schwere tonische Krampfzustände, seltener einer, meist beider Körperhälften, des Rumpfes und Kopfes, die wir besonders bei Ventrikelblutungen auftreten sehen. In einem Falle von Blutung aus dem Plexus chorioideus des rechten Seitenventrikels sah ich z. B. diese Krampfzustände periodisch alle 4—5 Minuten auftreten; sie leiteten sich jedesmal durch ein relativ grobschlägiges Zittern der Extremitäten und des Rumpfes und Kiefers ein, dann folgte ein schwerer tonischer Krampf, stärkster Trismus, Opisthotonus des Kopfes und Rumpfes, die obere Extremität geriet im Schultergelenk in stärkste Adduction und Innenrotation, im Ellbogen in maximalste Streckung, die Hand in extreme Pronation und Beugung, Finger und Daumen in maximale Flexion; die untere Extremität geriet in stärkste Streckung und Adduction, der Fuß in ausgesprochene Supination und Plantarflexion, die Zehen in stärkste Dorsalflexion, zum Teil aber auch Plantarflexion. Die Blase war total verhalten, später bestand Ischuria paradoxa. Die Atmung war stark beschleunigt, schnarchend, der Puls stark beschleunigt, auf der Höhe des Anfalls nicht fühlbar, das Gesicht und der ganze übrige Körper lebhaft gerötet, die Temperatur stieg über 40°. Der Paroxysmus löste sich unter Zittern der Extremitäten wieder auf und hinterließ eine leichte tonische Anspannung aller Muskeln, die bald hier, bald dort von leichten myoklonischen Zuckungen und Zitterzuständen unterbrochen wurde.

Derartige Zustände treten auch auf bei Ventrikelmeningitis. Ich sah sie wiederholt akut in Erscheinung treten, wenn ein Hirnabsceß in den Ventrikel durchbrach. Der Durchbruch wurde durch den enormen plötzlichen Temperaturanstieg auf 40—42°, Spontanystagmus, Kieerschlagen, Zittern des ganzen Körpers genau signalisiert, worauf sehr rasch die tonische Starre des ganzen Körpers in der soeben beschriebenen Form einsetzte, die sich dann meist anfallsweise wiederholte; in einem Teil der Fälle markierte sich der Durchbruch nur durch geringe Zitterzustände und leichten anfallsweise auftretenden tonischen Krampf. Solche Reizzustände kommen endlich auch als Folge zu plötzlicher ausgiebiger Entlastung beim Balkenstich zur Beobachtung, auch wieder unter plötzlichem extremen Temperaturanstieg, in Form von anfallsweise auftretenden Zitterzuständen und schwersten tonischen Krampfparoxysmen.

## II.

Mit der soeben gegebenen Aufzählung striärer Bewegungsstörungen ist natürlich keineswegs die Abgrenzung einzelner klinischer Krankheitsbilder ohne weiteres gegeben. Ein bestimmtes motorisches Syn-

drom entspricht der Zerstörung eines bestimmten funktionell einheitlichen anatomischen Systems; der dieses System destruierende pathologische Prozeß selbst kann dabei eine grundverschiedener sein. Er kann angeboren sein, wie z. B. der Vogtsche Status marmoratus, der eine angeborene Mißbildung darstellt, die sich übrigens gleichzeitig auch in den reichlichen Plaques fibromyéliniques in der Großhirnrinde findet. Dahin gehört wohl auch der Vogtsche Status dysmyelinisatus des Globus pallidus und Striatums s. str. oder des ersteren allein, der einen progressiven Prozeß darstellt. Die Schädigung kann ferner auf dem Boden hereditärer, oft familiärer Anlage später entstehen und um die Pubertät herum, manchmal schon früher, manchmal erst später in Erscheinung treten. Dahin gehört die Huntingtonsche Chorea, welcher der Vogtsche Status fibrosus des Nucleus caudatus und Putamens, verbunden mit einer typischen Großhirnerkrankung zugrunde liegt. Dahin gehört ferner die familiäre Form der Pseudosklerose, auf welche besonders Strümpell hingewiesen hat. Im übrigen ist die Ätiologie der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit noch nicht geklärt. Daß der histopathologische Prozeß in seinem Wesen bei beiden Krankheiten ein gleichartiger ist, daß bei ihm eine besondere Form gliöser Elemente die großen Alzheimerschen Gliazellen eine charakterisierende Rolle spielen, daß daneben aber selbständige Abbau- und Einschmelzungsvorgänge der nervösen Elemente und ein mesenchymaler Gefäßwucherungsprozeß einhergehen, hat erst jüngst Spielmeier ausführlich dargelegt. Ungeklärt bleiben vorläufig noch die Beziehungen des Striatumprozesses zu der Erkrankung der Leber und zu dem Fleischerschen Cornealring. Ist die Lebererkrankung das Primäre und wird ein beim Zerfall des Leberparenchyms freiwerdendes Toxin speziell an den Elementen des Striatums verankert? oder hängt die Lebererkrankung sekundär von der primären Erkrankung der basalen Hirnganglien ab? Sind nicht beide, Leber- und Hirnerkrankung koordinierte Ausdrücke einer gemeinsamen unbekanntem Schädlichkeit? Diese Fragen sind vorläufig noch ungelöst.

Eine gewisse Verwandtschaft zu dem der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit zugrunde liegenden histologischen Prozeß zeigt die tuberöse Sklerose. Freund und Bielschowsky haben einen Fall dieser Krankheit mitgeteilt, in welchem klinisch striäre Symptome bestanden und bei welchem die histologische Untersuchung der basalen Hirnganglien ausgedehnte Veränderungen, vor allem das Vorhandensein zahlreicher blastomatöser Gliaelemente aufdeckte, die eine gewisse Ähnlichkeit mit den Alzheimerschen großen Gliaelementen bei der Pseudosklerose erkennen ließen.

Ätiologisch unklar bleibt auch der Prozeß, welcher der gewöhnlichen

Chorea chronica progressiva zugrunde liegt. Hier findet sich nach den Vogtschen Untersuchungen im Nucleus caudatus und im Putamen derselbe progressive Status fibrosus wie bei der Huntingtonschen Chorea, aber ohne Großhirnerkrankung.

Ätiologisch unklar bleibt auch der von O. Maas beschriebene Fall von Linsenkernerkrankung, bei dem klinisch das Bild der Parkinsonschen Krankheit, autoptisch ein fast vollkommener Schwund der Ganglienzellen des Putamen und Globus pallidus vorlag; ihr Ausfall war durch eine starke Produktion fasriger Glia in dem Maße gedeckt, daß man von einer Sklerosierung reden konnte. Die aus anderen Hirnpartien eintretenden Markfasern waren erhalten geblieben.

Hieran anschließend sei auf diejenige Gruppe von Fällen hingewiesen, bei welchen auf dem Boden der sog. cerebralen Kinderlähmung eine Erkrankung des Corpus striatum statthat, welche für die bei diesen Fällen nicht seltene Hemiathetose die Grundlage bildet. Genau studiert sind in dieser Hinsicht bisher nur die Fälle von Bielschowsky und Vogt. Bielschowsky hat gezeigt, daß sich im Anschluß an einen in früher Kindheit einsetzenden herdförmigen Prozeß, der eine weit abliegende Lokalisation haben kann, auch die Zellen des Striatum — ebenso wie in der Großhirnrinde die 3. Rindenschicht — einer elektiven Nekrose verfallen, was zu dem Vogtschen Status fibrosus des Striatum führt (Bielschowskyscher Typus der cerebralen Hemiatrophie). Diese elektive Striatumnekrose hat Bielschowsky in drei Fällen sog. cerebraler Kinderlähmung festgestellt; klinisch gibt sie sich nur da selbständig zu erkennen, wo die striäre Störung nicht durch eine gleichzeitige spastische Hemiplegie überdeckt ist. Diese Bielschowskysche Feststellung ist deshalb so wichtig, weil sie auf die Beurteilung der meisten bisher beschriebenen Fälle von cerebraler Kinderlähmung mit Hemiathetose ein besonderes Licht wirft. In diesen Fällen sind für die Athetose alle möglichen Herde in der Haube des Mittelhirns herangezogen worden, ohne daß auf die von Bielschowsky festgestellte elektive Nekrose der Zellen des Striatum geachtet worden ist. Dieser Punkt darf für die pathophysiologische Erklärung der Athetose und verwandter Erscheinungen nicht aus den Augen verloren werden.

Außer diesen angeborenen oder auf hereditärer Basis erwachsenen oder in früher Kindheit entstandenen Erkrankungen des Corpus striatum kommen solche aber auch auf ganz anderer Basis vor. Sie können traumatisch bedingt sein. Blutungen und Kontusionen im Bereiche des Corpus striatum kommen nach Schädeltraumen nicht allzu selten vor. Nach Schädelchuß habe ich zwei Fälle mit ausgesprochenen striären Bewegungsstörungen beobachtet, von denen der eine durchaus das Bild einer Hemiparalysis agitans sine agitatione, der andere ein ausgesprochenes halbseitiges athetotisches Striatumyndrom bot.

Zirkulationsstörungen auf dem Boden der Hirnarteriosklerose führen unter Bildung zahlreicher Kribluren und Lacunen, ja selbst größerer Erweichungsherde im Globus pallidus zu dem Bilde der arteriosklerotischen Muskelstarre. Die Entwicklung ist meist eine langsame, chronisch progressive, kann aber auch unter deutlichen apoplektiformen Schüben vor sich gehen. Der analoge arteriosklerotische Prozeß im Nucleus caudatus und Putamen erzeugt das Bild der Chorea senilis, richtiger arteriosclerotica; auch können apoplektisch auf dem Boden der Arteriosklerose größere Erweichungsherde im Nucleus caudatus und Putamen auftreten und das Bild einer Hemichorea postapoplectica erzeugen, wie z. B. im Falle 34 der Vogtschen Sammlung. Auch chronisch progressive Athetose sah ich auf dem Boden der Hirnarteriosklerose. Der der echten Paralysis agitans zugrunde liegende Vogtsche Status desintegrationis des Globus pallidus ist wahrscheinlich auch vasculären Ursprungs, wenn auch nähere Einzelheiten hierüber noch nicht bekannt sind.

Auf Zirkulationsstörungen durch Schädigung des Gefäßendothels beruhen auch die Erweichungsherde in den basalen Hirnganglien, die nach Leuchtgas- und Kohlenoxydvergiftungen auftreten. Doppelseitige Erweichungsherde besonders im Globus pallidus sah H. Deutsch nach Strangulation, klinisch bestand das Bild einer apoplektisch entstandenen Paralysis agitans sine agitatione. Vielleicht führt auch die Manganvergiftung durch Schädigung des Gefäßendothels zu Erweichungsherden in den basalen Ganglien, denen klinisch striäre Motilitätsstörungen entsprechen, wie in den Fällen von Jacksch und Seelert.

Von entzündlichen Prozessen ist zunächst die progressive Paralyse zu nennen. Der paralytische Prozeß kann gelegentlich in den basalen Hirnganglien recht ausgesprochen sein, worauf Alzheimer schon 1904 hingewiesen hat. So sehen wir, daß im Rahmen des klinischen Bildes der progressiven Paralyse manchmal eine typische, chronisch progressive Chorea sich entwickelt (O. Foerster, Liepmann, O. und C. Vogt, Reich, Stertz). Gelegentlich können paralytische Anfälle durchaus als choreatische auftreten, sich mehrfach in derselben Form wiederholen, entweder nur Episoden im Krankheitsverlauf darstellen oder aber sich häufen und zuletzt als Dauersymptom das Bild äußerlich beherrschen. Wenn der paralytische Prozeß sich besonders im Globus pallidus lokalisiert, so tritt im Rahmen der Paralyse das Bild der pallidären Starre auf. Ich habe dieses Bild, mit und ohne Zittern, halbseitig oder generalisiert, langsam progressiv oder schubweise sich entwickelnd öfters bei progressiver Paralyse angetroffen. Stertz erwähnt dieses Vorkommen auch. Bei Lues cerebri congenita sah ich zweimal ein ganz ausgesprochenes athetotisches

Striatumsyndrom. Aber auch das Bild der Parkinsonschen Starre sah ich wiederholt auf luetischer Basis bei Erwachsenen; der eine meiner Fälle ist dadurch besonders ausgezeichnet, daß eine energische, spezifische Therapie das schwere Bild fast völlig zum Schwinden brachte. Eine ähnliche Beobachtung erwähnt E. Forster. In einem anderen meiner Fälle von Lues cerebri bestand ein Bild, das äußerlich dem der Pseudoklerose glich, es begann monoplegisch im rechten Arm, dann folgte das rechte Bein und zuletzt war der ganze Körper von der Störung ergriffen, die in Starre und einem grobschlägigen Wackeln bestand. In dieses Kapitel gehören wohl auch Fälle von Anton und Westphal.

Von den entzündlichen Prozessen ist es aber besonders die epidemische Encephalitis, die durch ihre, man darf sagen, spezifische Lokalisation in den basalen Hirnganglien wohl alle Bilder striärer Bewegungsstörungen, Parkinsonsche Starre mit und ohne Zittern, Chorea, Athetose, Tics, Myoklonie usw., oft bei demselben Individuum hintereinander und zum Teil nebeneinander hervorbringt<sup>1)</sup>. Auch bei der multiplen Sklerose kann das Corpus striatum miterkranken, ja der Hauptsitz des Krankheitsprozesses sein, und es können dann relativ reine Bilder striärer Motilitätsstörungen bestehen. So habe ich einen Fall beobachtet bei dem Zwangslachen und Zwangsweinen, eine ganz ausgesprochene Steigerung aller Reaktionsbewegungen, athetotische Unruhe der Glieder, kurz ganz das athetotische Striatumsyndrom, wie wir es nachher schildern werden, vorlag; der weitere Verlauf und die Autopsie bestätigten, daß es sich um eine multiple Sklerose handelte. Es erhebt sich die Frage, ob nicht das bei der multiplen Sklerose so häufige Zwangslachen und -weinen öfters auf eine Lokalisation des Prozesses im Corpus striatum zu beziehen ist.

In einem von mir beobachteten Falle von epidemischer Cerebrospinalmeningitis entwickelte sich nach Ablauf der akuten Allgemeinerscheinungen bei einem 5jährigen Knaben eine schwere allgemeine Athetose; später ging diese in eine allgemeine Starre und Akinese des ganzen Körpers über. Die Autopsie ergab eine schwere Erkrankung des Corpus striatum und Pallidum, offenbar durch eine auf dem Boden der Meningitis entwickelte Gefäßerkrankung.

Eine infektiöse Gehirnerkrankung stellt auch die Chorea minor dar; bei ihr fand Alzheimer (zitiert nach Stertz) in mehreren Fällen herdförmige Veränderungen in der Hirnrinde und den ba-

<sup>1)</sup> Ich beobachte zur Zeit einen Fall von postencephalitischer Bewegungsstörung, der rechtsseits das Bild schwerster Parkinsonscher Starre ohne Zittern, linksseits eine schwere Hemiathetose bietet. In einem andern Falle besteht das Bild des Parkinson, nur im Faciolingualgebiet eine schwere ticartige Athetose.

salen Hirnganglien, im Nucleus dentatus und in den Bindearmen.

Die präsenile Gliose kann sich gelegentlich auch im Corpus striatum lokalisieren. So bestand in einem Falle Westphals eine Athetose, die zum Teil die Erscheinungen des Torsionsspasmus, ferner Schluck- und Sprachstörungen bot; bei der Autopsie fanden O. und C. Vogt das Bild der präsenilen Gliose vornehmlich im Striatum. Nach Stertz kann auch der der genuinen Epilepsie eigene histologische Prozeß gelegentlich durch seine Lokalisation im Corpus striatum anfallsweise choreatische und jaktationsartige Bilder bedingen, die sich teils an echte epileptische Anfälle anschließen, teils denselben vorangehen, teils selbständig auftreten können. Stertz weist darauf hin, daß schon Bechterew, Féré, Binswanger, Lewandowsky das Zusammentreffen epileptischer und choreatischer oder choreiformer Erscheinungen erwähnt haben. Auch die Beziehungen von Myoklonie und Epilepsie, die von Reynold, Hoffmann, Bruns und vor allem Unverricht bereits früher behandelt worden sind, werden neuerdings von Stertz wieder betont. Ich möchte in diesem Zusammenhange darauf hinweisen, daß ich bereits 1904 in meiner Arbeit über die choreatische Bewegungsstörung das Auftreten choreatischer Bewegungen sowohl vor Beginn des epileptischen Anfalles, als auch nach Ablauf desselben, teils aber auch als Äquivalent eines solchen ausführlich beschrieben habe. Ich möchte dieses Vorkommen sogar als gar nicht so selten bezeichnen; auch Bilder, die an den Torsionsspasmus erinnern, kommen vor.

Tumoren der Stammganglien bringen die striären motorischen Syndrome selten rein zum Ausdruck, weil schon früh ein mehr oder weniger starker Druck auch auf die innere Kapsel ausgeübt wird und durch deren Schädigung die striäre Motilitätsstörung versteckt bleibt. Schilder hat einen Fall von Tumor des Linsenkerns beobachtet, bei dem eine halbseitige Athetose der gegenüberliegenden Körperhälfte bestand. Andererseits können Tumoren, die in mehr oder weniger enger Nachbarschaft der Stammganglien sitzen, durch Druck auf diese striäre Symptome erzeugen.

Der Hydrocephalus internus kann geradeso, wie er gelegentlich das Bild der doppelseitigen Pyramidenbahnerkrankung oder den cerebellaren Symptomenkomplex oder bei Kindern den atonisch-astatischen Typus der Cerebrallähmung hervorruft, bisweilen auch ein mehr oder weniger rein striäres Syndrom erzeugen; ich sah doppelseitige Athetose, aber auch ein- oder doppelseitige Starre mit Zitterzuständen wiederholt im Verlaufe desselben auftreten und nach Ventrikelpunktion wieder schwinden. Daß umgekehrt auch als Folge zu ausgiebiger Ventrikelentleerung, z. B. im Anschluß an den Balkenstich, gelegentlich striäre

Reizerscheinungen gleichzeitig unter extrem hohem Temperaturanstieg (40—42°) auftreten können, ist oben schon erwähnt worden. Dieselben Reizerscheinungen sahen wir auch bei Ventrikelblutungen, meist in Form dauernder schwerer tonischer Krampfzustände des Rumpfes und der Extremitäten, worauf ja auch oben schon hingewiesen worden ist, ebenso bei Durchbruch eines Hirnabscesses in den Ventrikel und der sich anschließenden Ventrikelmeningitis.

### III.

Damit wären im wesentlichen die verschiedenen pathologischen Prozesse aufgeführt, die zu einer Erkrankung der basalen Hirnganglien führen. Aus der Natur dieser Prozesse geht schon ohne weiteres hervor, daß sie sehr oft außer diesen Ganglien noch mehr oder weniger zahlreiche andere Abschnitte des Nervensystems gleichzeitig befallen können; dadurch werden die Symptome von seiten des Striatum oft beträchtlich verdeckt oder kompliziert. Nicht einmal diejenigen Prozesse, für welche die genannten Ganglien sozusagen die Prädilektionslokalität darstellen, wie der Prozeß der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit, sind auf sie beschränkt. Ich erinnere nur an die hierbei fast regelmäßig festgestellte Mitbeteiligung des Nucleus dentatus und der Großhirnrinde am Krankheitsprozeß. Ich weise ferner auf die Mitbeteiligung des Nucleus dentatus bei der Chorea minor hin (Alzheimer). Daß bei der Hirnarteriosklerose, der Lues cerebri, der progressiven Paralyse, der multiplen Sklerose, der Encephalomyelitis epidemica und wohl allen oben angeführten Krankheitsprozessen außer dem Corpus striatum noch mannigfache andere Abschnitte des Nervensystems mitergriffen sein können und zumeist mitergriffen sind und daß dadurch keine rein striären Bilder, sondern komplizierte Mischbilder entstehen, bedarf eigentlich kaum der Erwähnung. Die Schwierigkeit wird nun aber noch dadurch erhöht, daß die beiden funktionell grundverschiedenen Teile des Corpus striatum, nämlich der Globus pallidus einerseits und das Putamen und der Nucleus caudatus, d. i. das Striatum s. str. andererseits, relativ selten für sich einzeln allein, sondern oft beide gleichzeitig erkranken, wodurch naturgemäß striäre Mischbilder entstehen. Zu bedenken ist, daß manche Prozesse gelegentlich nur bestimmte, funktionell einheitliche Elemente eines Ganglions erfassen, wie z. B. die kleinen rezeptiven Ganglienzellen des Striatum, die anderen großen motorischen Elemente aber weniger berühren; zu beachten ist auch, daß unter Umständen die von dem einen Ganglion, dem Striatum, ausgehenden strio-pallidären Fasern, die in den Globus pallidus einstrahlen, innerhalb des letzteren ergriffen sein können, ohne daß eine wesentliche Schädigung der eigentlichen Pallidumelemente stattfindet, so daß also bei einem im Pallidum lokalisierten Krankheitsprozeß

dasselbe Syndrom bestehen kann, wie bei einer Erkrankung des Striatum s. str. Zu bedenken ist ferner, daß sowohl im Striatum s. str. wie im Pallidum, die beide eine weitgehende somatotopische Gliederung zeigen, fokale Zerstörungen vorkommen, die in dem einen Ganglion diese, im anderen jene Foci betreffen. Zu bedenken ist endlich, daß manche Krankheitsprozesse, wie der der Encephalitis, einerseits progressiv, andererseits regressiv verlaufen; an einer Stelle geht der Prozeß auf neue Foci über, an anderer werden vorherergriffene Foci wieder frei.

Es kommt nun m. E. darauf an, daß es gelingt, aus der durch die soeben angegebenen Umstände bedingten großen Mannigfaltigkeit der Bilder, die die striären Bewegungsstörungen zeigen, bestimmte Grundtypen herauszuschälen, diese möglichst scharf zu umreißen und in ihre Grundkomponenten aufzulösen und für sie auf Grund ihrer anatomischen Grundlage eine pathophysiologische Erklärung zu gewinnen.

#### A. Das hypokinetisch-rigide Pallidumsyndrom.

Dasselbe liegt in seiner reinsten Form bei der Parkinsonschen Krankheit sui generis, bei den unkomplizierten Fällen von arteriosklerotischer Muskelstarre und bei den auf dem Boden der Encephalitis epidemica entstehenden Parkinsonbildern vor. Auch viele Fälle von Pseudosklerose, besonders die der familiären Form zugehörigen, bieten das Syndrom oft in ganz reiner typischer Form.

In der Hauptsache habe ich dasselbe bereits in den Jahren 1906, 1909 und 1916 geschildert, zu analysieren und auch eine pathophysiologische Deutung zu geben versucht; letztere bedarf allerdings auf Grund der neueren Erfahrungen auf anatomischem Gebiete in gewisser Hinsicht der Berichtigung und Ergänzung. In ähnlicher Richtung bewegen sich vor allem die Arbeiten von Kleist 1908, Zingerle 1909, K. Mendel 1911, Forster 1912, Strümpell 1914, Hunt 1917, O. u. C. Vogt 1921. Das von Böttiger beschriebene Krankheitsbild der Hemihypertonia apoplectica bildet nur eine Unterform des Syndroms.

Das Pallidumsyndrom setzt sich aus folgenden Komponenten zusammen.

1. In der Ruhe besteht ein allerdings nicht konstanter Tremor, der nicht nur die einzelnen Abschnitte der Extremitäten, sondern auch den Kopf, das Gesicht, besonders die Lippen, den Kiefer betreffen kann; die einzelnen Oszillationen zeigen eine große Regelmäßigkeit, in der Regel erfolgen 6—7 Oszillationen pro Sekunde. F. H. Lewy hat durch Aufnahme der Aktionsströme gezeigt, daß bei diesem Tremor in zeitlich genau gleichbleibenden Abständen von etwa  $\frac{7}{50}$ — $\frac{8}{50}$  Sekunden kurze tetanische Innervationen von etwa  $\frac{2}{50}$  Sekunden Dauer folgen, die abwechselnd im Beuger und Strecker des zitternden Gliedes

auftreten und daß jeweils ein Beugerstrom einer Beugerbewegung des Tremors und umgekehrt entspricht. Der Tremor des Pallidumsyndroms nimmt unter dem Einflusse von Emotionen zu, ja er tritt in manchen Fällen, in denen er für gewöhnlich gar nicht vorhanden ist, auf Grund besonders starker gemüthlicher Erregungen überhaupt erst zutage, oder er greift auf Körperteile über, die sich für gewöhnlich in Ruhe befinden. Es sei in diesem Zusammenhange darauf hingewiesen, daß sich gelegentlich im Anschluß an heftige gemüthliche Alterationen das ganze Krankheitsbild der Paralysis agitans rasch entwickelt; offenbar ist der Prozeß bereits in latentia vorhanden, tritt aber erst unter dem Einfluß des heftigen Affektes symptomatisch in Erscheinung.

Der Tremor wird des weiteren durch sensible Reize, besonders Kältereize, bisweilen erheblich gesteigert. Bei willkürlichen Bewegungen hört er im allgemeinen in dem bewegten Gliede auf, kann aber dafür in den übrigen Körperteilen zunehmen oder auch erst hervortreten. Das Aufhören des Tremors in dem bewegten Gliede erklärt sich dadurch, daß, wie F. H. Lewy gezeigt hat, die dem Tremor zugrunde liegenden kurzen tetanischen Stöße in die der willkürlichen Bewegung zugrunde liegende tetanische Kontraktion des Agonisten aufgenommen werden, daß der Kranke sozusagen an seinem Tremor emporklettert; die kurzen tetanischen Stöße des Tremors bleiben dabei im Antagonisten noch nachweisbar und bei jedem Einsetzen des Antagonistenstroms wird die Bewegung des Agonisten sofort unterbrochen; dazu, daß es aber während dieser Phase zu einer Tremorbewegung im Sinne des Antagonisten käme, reicht die Zeit nicht aus. Der Tremor des Pallidumsyndroms kann außerdem nicht selten durch passive Bewegungen für einige Zeit unterdrückt werden; wird z. B. der zitternde Fuß passiv kräftig dorsalflektiert oder die zitternde Hand in extreme Streckung gebracht, so hört der Tremor für eine Weile ganz auf. Die Ursache hierfür liegt nicht nur darin, daß die extreme Dehnung der Plantarflexoren oder der Handbeuger die dem Tremor zugrunde liegenden tetanischen Stöße dieser Muskeln ganz aufhebt, sondern ebenso darin, daß die Dorsalflexoren des Fußes oder die Strecker der Hand infolge der maximalen Annäherung ihrer Insertionspunkte in Fixationsspannung geraten, in welche die kurzen tetanischen Stöße des vorher vorhandenen Tremors dieser Muskeln genau so aufgenommen werden, wie in die willkürliche Kontraktion; die vorher unterbrochenen tetanischen Stöße des Tremors gehen in dem tetanischen Dauerstrom der Fixationsspannung direkt auf.

Lange nicht alle Fälle von Pallidumsyndrom zeigen wie gesagt den Tremor in der Ruhe. Es gibt Fälle von Paralysis agitans sine agitatione, umgekehrt aber auch Fälle, in denen der Tremor stark ausgeprägt, die übrigen Komponenten des Syndroms noch wenig angedeutet sind. Bei der arteriosklerotischen Muskelstarre fehlt der Tremor oft ganz

oder tritt nur ganz episodenhaft und schwach in Erscheinung; bei den auf dem Boden der Encephalitis erwachsenden Fällen von Pallidum-syndrom kann er oft ganz vermißt werden, ebenso bei vielen Fällen der Pseudosklerose. Andererseits zeigt er bei dieser Krankheit manchmal eine ganz auffallende Exkursionsbreite, so daß man von richtigem Wackeln der Glieder, des Kopfes, des ganzen Körpers reden kann. Dieses Wackeln sah ich auch in einem Falle von Pallidumsyndrom auf luetischer Basis.

Statt des Tremors zeigen beim Pallidumsyndrom die Muskeln manchmal ein faszikuläres Flimmern, ein richtiges Muskelwogen (Myokymie). Besonders bei arteriosklerotischer Muskelstarre, aber auch nach Encephalitis habe ich dasselbe bisweilen sehr stark ausgeprägt gefunden, ohne daß es deshalb zu einem Zittern der Glieder selbst käme.

2. Es besteht eine Erhöhung des plastischen, formgebenden Muskeltonus; die Bäuche der Muskeln und ihre Sehnen fühlen sich hart an und springen reliefartig unter der, oft des Fettpolsters entbehrenden, dünnen Haut stark hervor. Am Quadriceps, an den Kniebeugern, an der Wade, am Tibialis anticus, am Deltoideus, an den Beugern des Vorderarms, den Handflexoren, den Interossei, den Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens läßt sich dies besonders gut erkennen. Diese Erscheinung ist nicht in allen Fällen so prägnant ausgesprochen; besonders in leichteren initialen Fällen ist sie schwerer eruierbar, und die Muskeln lassen keinen abnormen Härtegrad und kein besonderes reliefartiges Vortreten ihrer Bäuche und Sehnen erkennen; aber in länger bestehenden fortgeschrittenen Fällen wird dieses Symptom nie vermißt; am markantesten ist es in ausgeprägten Fällen von arteriosklerotischer Muskelstarre.

3. Es besteht eine gegen die Norm veränderte Ruhelage der Glieder, die sich in den bekannten Haltungsanomalien kundgibt. Der Fuß zeigt oft von Anfang an eine gewisse Neigung zur Supinationsstellung, welche in fortgeschrittenen Fällen sehr stark ausgeprägt ist und sich manchmal mit einem mehr oder weniger deutlichen Equinismus kombiniert. In längere Zeit bettlägerigen Fällen ist dieser Varo-equinus so stark, daß der Fußrücken besonders in seiner medialen Hälfte stark vorgewölbt ist. Gepaart ist der Varo-equinus manchmal mit einer deutlichen Krallenstellung der Zehen; es besteht dann das Bild eines typischen Hohl-Klauenfußes, der dem Friedrichschen Fuß durchaus ähnelt. Oder es besteht ein sogenannter Pes varocavus, bei dem der Metatarsus gegen den Tarsus und die Zehen im Metatarso-Phalangealgelenk stark plantarflektiert stehen. Viel seltener steht der Fuß in ausgesprochener Dorsalflexion, wobei aber dann die Supinationsstellung gleichfalls deutlich hervortritt. Auf die speziellen Bedingungen, unter denen diese Dorsalflexionsstellung entsteht, werden wir später noch

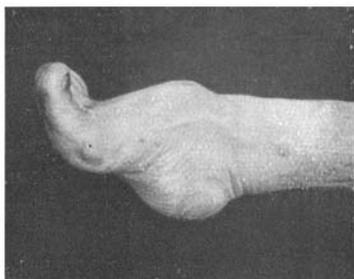


Abb. 3. Paralysis agitans, ausgesprochener Pes varo-equinus, die Zehen in Krallenstellung, die große Zehe stark dorsalflektiert.

zurückkommen. Die typische Haltungsanomalie ist jedenfalls die Supinationsstellung mit Plantarflexion der Grundphalangen der Zehen oder mit Krallenstellung der Zehen.

Am Knie finden wir fast immer von Anfang an eine leichte Flexionsstellung, die besonders auch beim Stehen hervortritt; in älteren, bettlägerigen Fällen besteht oft sogar eine recht hochgradige Beugstellung, die über den rechten Winkel hinaus-

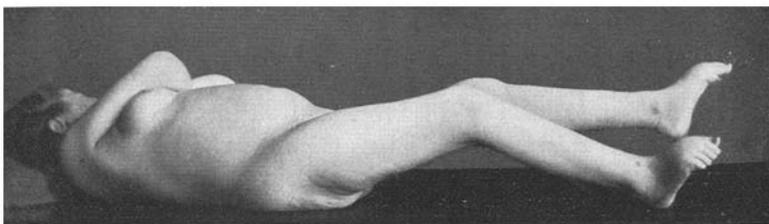


Abb. 4. Paralysis agitans, Plantarflexion der Zehen im Metatarsophalangealgelenk bei Streckung der Mittel- und Endphalange (Pes varo-cavus); Beugecontractur des Knies und der Hüfte.

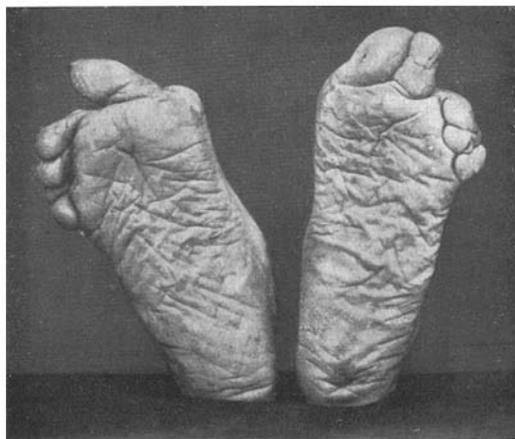


Abb. 5. Arteriosklerotische Muskelstarre, Zehen hauptsächlich im Metatarsophalangealgelenk stark plantarflektiert und nach lateral geneigt.

gehen kann; extreme Grade von Kniebeugung sind oft gerade mit Dorsalflexion des Fußes gepaart. Der Oberschenkel befindet sich in der Mehrzahl der Fälle in einer leichten Flexion gegen das Becken, etwa

in Mittellage zwischen voller Abduction und Adduction, und zeigt recht oft eine leichte Neigung zur Innenrotation, in älteren, längere Zeit bettlägerigen Fällen finden wir in der Hüfte starke Grade von Beuge-



Abb. 6.

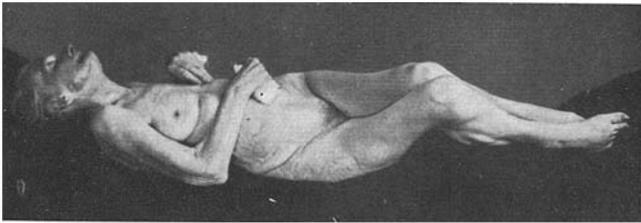


Abb. 7.



Abb. 8.

Abb. 6-8. Arteriosklerotische Muskelstarre, starke Beugecontractur in Knie und Hüfte.  
Abb. 6 zeigt auch Contractur des Fußes in Dorsalflexion.

stellung, dabei kommt es vor, daß die Beine ganz nach einer Seite übergelegt sind, das eine also ganz abduziert und außenrotiert, das andere ganz adduziert und innenrotiert liegt.

An der oberen Extremität ist die Stellung der Finger meist eine sehr charakteristische; dieselben sind im Metakarpophalangeal gebeugt,

oft bis zum rechten Winkel, während die Mittel- und Endphalangen mehr oder weniger gestreckt, oft sogar überstreckt sind. Der Daumen zeigt mehr oder weniger deutliche Oppositionsstellung, die Grund-

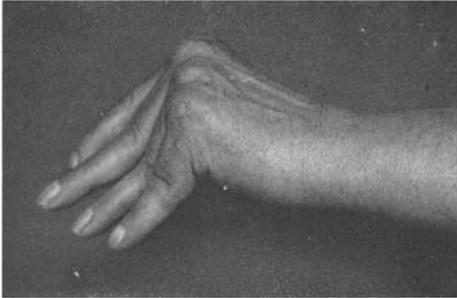


Abb. 9. Paralysis agitans, Beugstellung der Finger im Metakarpophalangealgelenk, Streckstellung der Mittel- und Endphalange.

phalange ist etwas flektiert, oft sogar auffallend stark gebeugt, die Endphalange oft überstreckt. Zu dieser bekannten Pfötchenstellung der Finger gesellt sich nicht selten noch eine Neigung derselben, sich nach der ulnaren Seite zu neigen. In lange bestehenden Fällen ändert sich aber die Fingerhaltung; sie flektieren sich in allen Gelenken und werden ganz in die Hohlhand eingeschla-

gen, bisweilen förmlich eingekrallt; der Daumen rückt dabei zunächst aus seiner Oppositionsstellung mehr in Adduction und liegt den eingeschlagenen Fingern seitlich an, wobei die letzte Phalange noch über-

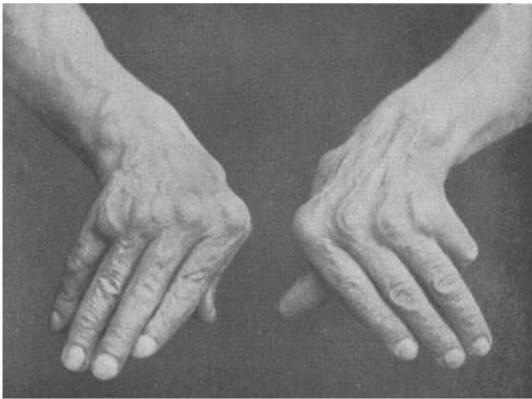


Abb. 10. Paralysis agitans, Beugstellung der Finger im Grundgelenk und starke Neigung der Finger nach der ulnaren Seite, Neigung der Hand nach der ulnaren Seite.

streckt bleiben kann; später schlägt auch er sich mit seinen beiden Phalangen in die Hohlhand ein und liegt, unter die anderen Finger gekrümmt, in der Palma. Man kann den Übergang aus der Pfötchenstellung in die Flexionsstellung oft an den einzelnen Fingern der Reihe nach verfolgen; indem sich z. B. zunächst der fünfte und

vierte Finger einschlagen, während der dritte und zweite, sowie der Daumen noch in der ursprünglichen Stellung verharren. Auch kann man beobachten, daß die einzelnen Phalangen eines Fingers sich unabhängig voneinander flektieren, meist macht die mittlere den Anfang, und kann bereits in starker Flexion stehen, während die letzte noch überstreckt ist; manchmal aber geht die Endphalange in der Beugung voran,

während die mittlere noch gestreckt, ja überstreckt ist. Im großen ganzen verrät die **Haltungsanomalie der Finger** eine **progressive Beugungstendenz**, den Anfang macht die Grundphalange, viel später folgen die anderen Phalangen nach.

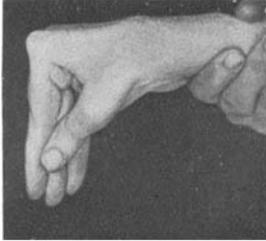


Abb. 11. Paralysis agitans, Oppositionsstellung des Daumens.

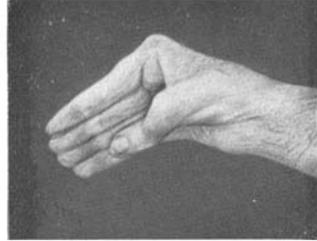


Abb. 12. Paralysis agit., Oppositionsstellung des Daumens, starke Flexion der Grundphalange, Überstreckung der Endphalange des Daumens

Die Hand zeigt anfangs keine auffällige Abweichung im Sinne der Beugung oder Streckung, früher oder später tritt aber eine deutliche Flexionsstellung in Erscheinung, die zuletzt in eine extreme Beugung ausarten kann; dabei ist eine Neigung zur Ulnaradduction unverkennbar; diese kann sogar der eigentlichen Flexion vorausgehen. Nicht unerwähnt will ich lassen, daß ich in seltenen Fällen eine starke Dorsalextension der Hand gefunden habe, die mit starker Flexion der Finger gepaart war; die Hand war hier also zur vollen Faust geballt. Auf den speziellen Grund dieser Stellung gehe ich

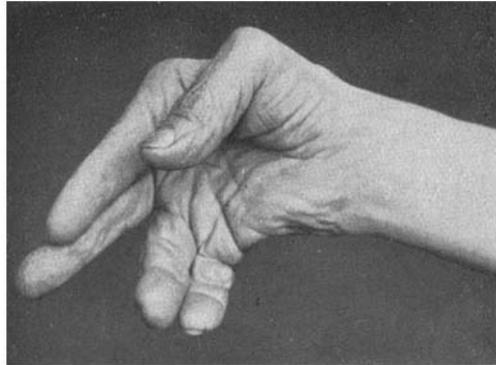


Abb. 13. Arteriosklerotische Muskelstarre. Opposition des ersten Metakarpale, starke Flexion der Grundphalange des Daumens.

später noch näher ein; aber auch in diesen Fällen kam es später doch allmählich zur ausgesprochenen Flexion der Hand. Durchaus gesetzmäßig ist auch die allmähliche Entwicklung einer Pronationsstellung; angedeutet ist sie von Anbeginn an, in späteren Stadien ist sie voll ausgebildet. Der Vorderarm zeigt durchweg Flexionsstellung; anfangs nur geringfügig, aber immer dem Grade nach bereits anormal, kann sie in alten Fällen bis zum rechten, ja spitzen Winkel schreiten; Streckstellung habe ich niemals be-

obachtet. Der Oberarm zeigt von Anfang an eine allerdings meist nur leichte Abductionsstellung mit deutlicher Innenrotation, doch kommt es, besonders in älteren Fällen auch vor, daß der Oberarm hart an den



Abb. 14. Arteriosklerotische Muskelstarre, Beugstellung der Finger, Beugecontractur der Hand, Pronationscontractur der Hand, Beugecontractur des Vorderarms.

Thorax angepreßt ist. Die Schulter zeigt immer eine Neigung nach vorn zu rücken. Die Wirbelsäule ist durchweg nach vorn gekrümmt; die



Abb. 15. Arteriosklerotische Muskelstarre, Beugecontractur der Finger links, rechts Pfötchenstellung, Beugecontractur beider Hände, Beugecontractur beider Vorderarme, leerer Gesichtsausdruck.

Haltungsanomalie ist im Verein mit der Schulterstellung eines der frühesten Zeichen, in alten Fällen ist der Rücken manchmal maximal kyphosiert. Ebenso zeigt der Kopf von Anfang an eine vornübergebeugte Haltung, im Liegen erscheint er von der Unterlage abgehoben, in alten Fällen ist das Kinn förmlich auf den Thorax gepreßt. Nicht selten ist der Kopf auch nach einer Seite geneigt und das Gesicht nach der Gegenseite gedreht; ein solches Caput obstipum tritt besonders dann auf, wenn die beiden Körperhälften in unglei-

chem Grade an dem Krankheitsprozeß beteiligt sind. Der Kiefer ist, besonders in länger bestehenden Fällen, manchmal mehr oder weniger geöffnet, doch fand ich auch ausgesprochene Grade von Trismus. Im

Gesicht fällt am meisten ein mehr oder weniger deutliches Herabhängen der Oberlippe auf, außerdem ist — und das muß schon in diesem Zusammenhange erwähnt werden — die normale und für jedes Individuum im einzelnen charakteristische Gesichtsplastik mehr oder weniger aufgehoben. Die Störung kann anfangs einseitig sein und dann besonders auffällig erscheinen. Die Augen stehen fast durchweg geradeaus gerichtet.

Diese Haltungsanomalien sind nach meiner Ansicht ein vollkommen selbstständiges Symptom. Allerdings werden die einzelnen Glied- und Körperteile durch Muskelspannung in diesen abnormen Stellungen meist abnorm stark fixiert erhalten; aber wir dürfen in den Muskelcontracturen nicht die primäre Ursache der Haltungsanomalien suchen. Denn erstens sind letztere oft auch da bereits vorhanden und sogar recht ausgeprägt, wo die abnormen Spannungszustände der Muskeln noch gar nicht oder kaum nachweisbar sind. Man kann das am klarsten in den Fällen erkennen, die eine apoplektische Entwicklung des Leidens zeigen. Hier sieht man, wie nach einer initialen, meist kurzdauernden, schlaffen Lähmung, die Glieder in die abnorme Haltung rücken, ehe überhaupt von erhöhter Muskelspannung auch nur die Rede sein kann; letztere kommt erst später dazu. Besonders über-

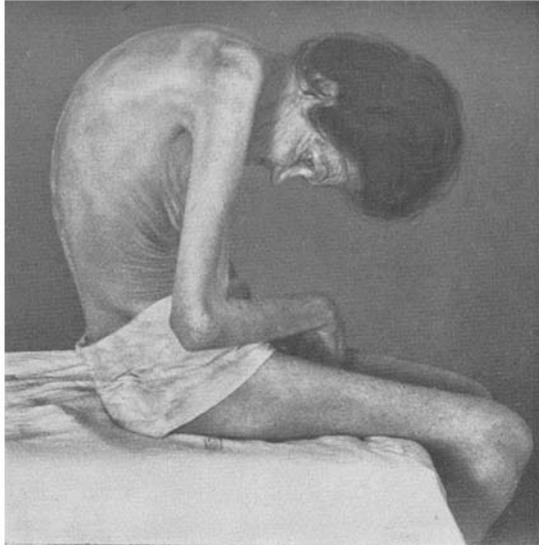


Abb. 16. Arteriosklerotische Muskelstarre, maximale Kyphose der Wirbelsäule, Kinn auf das Brustbein gedrückt.

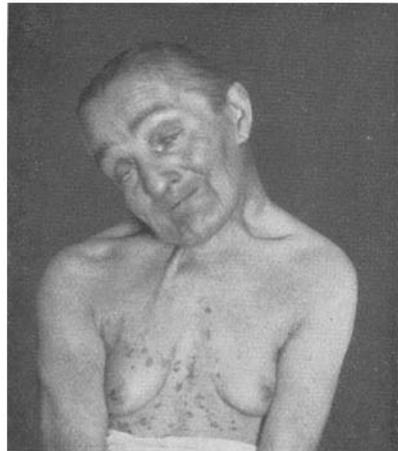


Abb. 17. Paralysis agitans, Caput obstipum.

zeugend wirken in dieser Hinsicht die Fälle, welche eine Entwicklung in mehrfachen apoplektischen Schüben zeigen; nachdem das typische Bild bereits entwickelt ist, setzt ein erneuter Insult ein, es kommt zu kurzdauernder schlaffer Halbseitenlähmung, nach wenigen Tagen treten

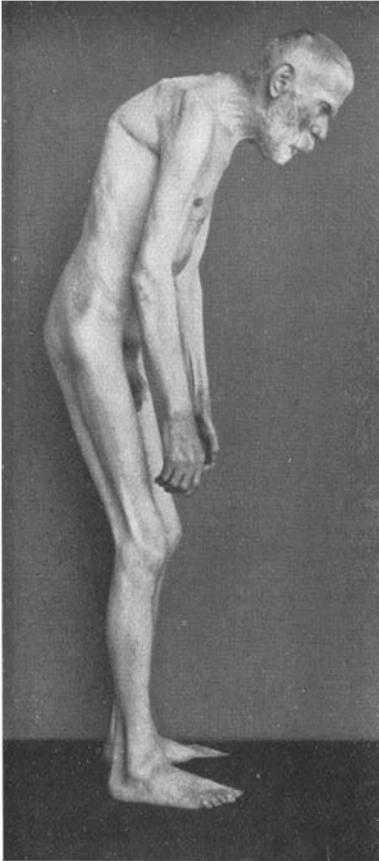


Abb. 18. Arteriosklerotische Muskelstarre, vornübergebeugte Haltung des Rumpfes, Kyphose der Wirbelsäule, Beugecontractur der Knie.

die alten Handlungsanomalien wieder auf und bald tritt zu diesen auch die Fixationsspannung wieder hinzu und dieses kann sich in manchen Fällen zahlreiche Male wiederholen. Zweitens spricht für die Selbständigkeit der Handlungsanomalien die Tatsache, daß, wenn ein Glied aus seiner Stellung künstlich herausgebracht und für eine Weile in der neuen Stellung durch Muskelspannung fixiert gehalten wird, es doch meist allmählich wieder in die alte typische Handlungsanomalie zurückkehrt. Hat man z. B. durch elektrische Reizung des Erector trunci den Rumpf in starke Streckung geführt, so sieht man wohl, daß er eine ganze Weile gestreckt bleibt, aber immer kehrt er allmählich in die ursprüngliche Beugung zurück. Hat man durch passive Bewegung die Hand oder die Finger in maximale Extension gebracht, so bleiben sie in dieser Stellung meist eine Weile durch tonische Spannung der Extensoren fixiert; aber durchweg nimmt die Hand allmählich wieder ihre alte Flexion ein, die Finger kehren in ihre Pfötchenstellung zurück. Es muß also ein selbständiger, ganz spezifischer stellunggebender

Faktor existieren, der die Glieder in die abnorme Lage führt, in der sie dann allerdings durch hinzutretende Muskelspannungen abnorm fixiert werden.

Ich habe diese Auffassung bereits in allen meinen früheren Arbeiten vertreten und begründet. Wie beim Pyramidenbahnsyndrom die abnormen Stellungen nicht durch die Muskelcontracturen primär bewirkt werden, vielmehr ein selbständiger Faktor die Glieder in die abnormen

Stellungen führt, in denen sie alsdann durch hinzutretende Muskelspannung fixiert werden, so besteht auch bei dem Pallidumsyndrom ein selbständiger, spezifischer stellunggebender Faktor.

4. Die Muskeln zeigen einen erhöhten Spannungszustand bei passiver Dehnung, der als Widerstand bei passiven Bewegungen in die Erscheinung tritt. Charakteristisch erscheint mir die Art, wie sich dieser Widerstand, den man gemeinhin als Rigor bezeichnet, dem Gefühl des Untersuchenden zu erkennen gibt. Ich habe ihn als wächsern bezeichnet, er ist von Anfang bis zu Ende der passiven Bewegung etwa annähernd gleichmäßig vorhanden. Er unterscheidet sich dadurch oft deutlich von dem spastischen Muskelwiderstand bei Pyramidenbahnerkrankungen, der im allgemeinen als elastisch-federnd zu bezeichnen ist, und der, nachdem der Muskel der ersten plötzlichen Dehnung gerade am Anfang der Bewegung einen erheblichen Widerstand, ja mehrere scharfe Gegenrucke entgegengesetzt hat, oft förmlich wie verfliegen oder doch sehr gemindert ist; beim Pallidumsyndrom ist der Widerstand meist von Anfang bis zu Ende annähernd gleichmäßig. Beim Pyramidenbahnsyndrom zeigt sich der Dehnungswiderstand an sehr vielen Muskeln deutlich in der Form des Klonus (Fußklonus, Patellarklonus, Fingerklonus, Handklonus, Adductorenklonus usw.). Solche klonische Gegenrucke treten allerdings beim Pallidumsyndrom gelegentlich auch auf, aber sie erfolgen meist langsamer und meist ist der Klonus nach einigen Schlägen erschöpft. Wenn soeben gesagt wurde, daß sich der Pallidumrigor von Anfang bis zu Ende der Bewegung etwa gleich stark fühlbar macht, so bedarf das allerdings einer gewissen Einschränkung; ganz extreme Dehnung des Muskels, sofern eine solche überhaupt möglich ist, hebt den Rigor für diesen Moment auf, und wenn solche extreme Dehnungen häufig in gewisser rhythmischer Folge wiederholt werden, so läßt derselbe überhaupt mehr und mehr nach, so daß jede folgende Bewegung gegen geringeren Widerstand zu kämpfen hat. Diese Minderung des Dehnungswiderstandes durch extreme passive Dehnung gilt übrigens auch für den Pyramidenbahnspasmus und entspricht einem offenbar allgemein gültigen Gesetze, daß starke Dehnung eines Muskels reflektorisch die Erregbarkeit seiner zentralen motorischen Elemente, also besonders der spinalen Vorderhornzelle herabsetzt. (Vgl. O. Foerster, Beziehungen zwischen Spastizität und Lähmung, Internationaler Medizin. Kongreß, London 1913.) Dieses Prinzip läßt sich beim Pallidumsyndrom mit Erfolg therapeutisch auswerten, indem man an Zanderapparaten passiv die einzelnen Muskelgruppen in rhythmischer zeitlich genau abstufbarer Folge extrem dehnen läßt.

Mayer hat die Vorgänge im Muskel während des Dehnungswiderstandes mittels Aufzeichnung der Aktionsströme gemessen und gefunden, daß diese letzteren einen deutlich tetanischen Charakter zeigen. Dasselbe

fand Schäffer, der auf meine Veranlassung einen meiner Fälle mit ausgesprochenem Pallidumsyndrom nach Encephalitis untersuchte. Der tetanische Aktionsstrom dauert von Anfang bis zu Ende der Dehnung an, und er hört erst auf, wenn der Muskel seinen größtmöglichen Dehnungsgrad erfahren hat. Unterbricht man die Dehnung in einer Intermediärstellung, so bleibt der Aktionsstrom bestehen.

In Fällen mit starkem Rigor, wie er besonders bei der arteriosklerotischen Muskelstarre auftritt, nimmt der Dehnungswiderstand allmählich den Charakter recht zähen Wachses an, ja er kann zuletzt unüberwindlich werden. Besonders zu erwähnen ist, daß, wenn die Glieder längere Zeit in einer Stellung verharren haben, sich öfters in den verkürzten Muskeln sekundäre Schrumpfungcontracturen ausbilden. In solchen Fällen ist der Muskel selbst in tiefer Narkose nicht mehr auf seine natürliche Länge auszudehnen. Man findet diese in älteren bettlägerigen Fällen, besonders an den Beugern der Hüfte und des Knies, an den Flexoren der Hand und der Finger, an den Pronatoren der Hand und andern Muskeln.

Der reine Pallidumrigor schwindet in der Narkose ganz; auch im Schlaf hört er auf oder zeigt doch eine erhebliche Minderung; auch darin unterscheidet er sich vom Pyramidenbahnsasmus, dessen Schwinden in der Narkose durchaus nicht so gesetzmäßig ist, als allgemein angenommen wird und auch ich selbst in früheren Jahren angegeben hatte. Seitdem ich sehr viele spastische Lähmungen operiert habe, bin ich in diesen Punkten zu einer ganz anderen Feststellung gelangt.

Besonders in letzter Zeit ist die Frage nach der sogenannten reflektorischen Beeinflussung des Rigors erörtert worden. Strümpell hat angegeben, daß sich der Rigor vom Pyramidenbahnsasmus dadurch unterscheidet, daß er im wesentlichen unabhängig von dem Grade der Gewalt sei, mit dem die Dehnung einsetze, während die Stärke der Gegenspannung beim Pyramidenbahnsyndrom wesentlich größer sei, wenn der Ruck brüsk erfolge. Schilder und Gerstmann haben neuerdings versucht, auf dieses Moment hin verschiedene Arten striärer Starre zu unterscheiden. Sicher ist, daß bei vielen Fällen von Py-Erkrankung der Grad des Dehnungswiderstandes bei brüsker Dehnung viel stärker hervortritt als bei sanfter, ja daß er in manchen Fällen überhaupt nur durch brüskes Anrücken hervorgerufen wird, aber ich finde, daß auch der Pallidumrigor dieses unterschiedliche Verhalten gelegentlich zeigt. In vielen Fällen ist es allerdings ganz einerlei, ob die Dehnung plötzlich und brüske oder sanft und langsam erfolgt; der Widerstand bleibt graduell ganz gleich. Aber in schweren Fällen, besonders bei arteriosklerotischer Muskelstarre, aber auch nach Encephalitis, fand ich, daß man mit plötzlicher brüsker Dehnung den Widerstand gar nicht überwinden konnte, ihn vielmehr nur steigerte,

während ein sanfter aber nachhaltiger Druck doch zum Ziele führt. Sodann gibt es auch Fälle, in denen überhaupt nur durch plötzlichen scharfen Ruck der Dehnungswiderstand erzeugt werden kann, während bei vorsichtiger sanfter Dehnung nicht der geringste Rigor auftritt. Also ein gewisser reflektorischer Einfluß ist unter Umständen schon erkennbar, die stärkere Reizung der intramuskulären sensiblen Endigungen durch den stärkeren Ruck erzeugt erst oder erhöht den Grad der Gegenspannung des Muskels bei passiver Dehnung. Aber auch in anderer Weise tritt die reflektorisch bedingte Erhöhung des Rigors zutage. Kältereize steigern denselben zweifellos, ein längeres warmes Bad setzt ihn herab, genau wie den Pyramidenbahnspasmus. In weit geringerem Grade gilt dies von sensiblen Reizen, wie sie von Wunden ausgehen, die bekanntlich bei Pyramidenbahnerkrankungen einen bedeutenden Einfluß ausüben; ich erinnere nur an den hierbei beobachteten fast unüberwindlichen Widerstand der Kniebeuger, der z. B. im Anschluß an ganz harmlose Hautverletzungen, Weichteilwunden oder gar Operationswunden auftritt. Ein derartiger starker Einfluß tritt beim Pallidumrigor auch nicht annähernd zutage. Ein sehr wichtiger Unterschied liegt in der reflektorischen Lösung des Dehnungswiderstandes. Im allgemeinen ist selbst der stärkste Pyramidenbahnspasmus durch geeignete sensible Reize zu hemmen, ich erinnere nur an die Hemmung des Fußklonus durch einen Stich in die Fußsohle, an die Hemmung des Dehnungswiderstandes der Beinstrecker durch den Marie-Foixschen Kunstgriff oder andere sensible Reize, die den Beuge-reflex auslösen, an die Hemmung des Dehnungswiderstandes der Beuger des Beines durch Kitzeln der Inguinalgegend oder sanftes Streichen der Vorderfläche des Oberschenkels. Diese Hemmung durch sensible Reize fehlt beim Pallidumrigor eigentlich ganz oder tritt nur sehr unvollkommen in Wirkung.

Es wird vielfach angegeben, daß willkürliche Bewegungen den Rigor immer überwinden könne. Strümpell nimmt z. B. diesen Standpunkt ein. Das ist aber nach meinen Erfahrungen nur bedingt richtig. Allerdings kann in der Mehrzahl der Fälle die aktive Bewegung ausgeführt werden, aber sie wird doch durch den Dehnungswiderstand fortgesetzt gebremst, wie das auch F. H. Lewy besonders schön graphisch nachgewiesen hat; ja die Bewegung wird durch den Dehnungswiderstand des Antagonisten mehrmals zum Stillstand gebracht und kann nicht bis zu Ende durchgeführt werden; in sehr schweren Fällen besonders von arteriosklerotischer Muskelstarre kann der Rigor durch aktive Bewegung überhaupt nicht überwunden und die Bewegung überhaupt nicht ausgeführt werden. In diesem Punkte vermag ich also keinen durchgreifenden Unterschied zwischen Pyramidenbahnspasmus und Pallidumrigor zu erblicken.

Eine besondere Besprechung erheischt die Verteilung des spastischen Widerstandes bei passiver Dehnung auf die einzelnen Muskeln. Derselbe läßt sich nämlich in allen Muskeln in annähernd gleichem Grade feststellen. Es ist nur erforderlich, daß die Insertionspunkte eines Muskels vollkommen genähert werden; wird nun der Muskel alsbald wieder gedehnt, so zeigt sich sofort der Dehnungswiderstand. Derselbe ist also nicht bloß an den Muskeln nachweisbar, deren Insertionspunkte für gewöhnlich bereits angenähert stehen, sondern auch an solchen, deren Insertionspunkte für gewöhnlich weit voneinander entfernt sind, sofern letztere nur ad hoc einander genähert und dann wieder voneinander entfernt werden. Besonders zu betonen ist das für die Dorsalflexoren des Fußes, die Abductoren der Hüfte, die Strecker der Finger und der Hand, die Supinatoren der Hand, die Außenrotatoren des Oberarms, weil bekanntlich in diesen Muskeln bei Pyramidenbahnerkrankungen ein spastischer Widerstand gegen Dehnung für gewöhnlich zunächst nicht nachweisbar ist. Darin, daß sich der Dehnungswiderstand in allen Muskelgruppen sofort gleichmäßig nachweisen läßt, liegt m. E. ein Hauptcharacteristicum des Pallidumrigor gegenüber dem Pyramidenbahnspasmus, worauf ich schon 1906 ganz besonders hingewiesen habe.

Es ist aber nicht richtig, zu behaupten, wie dies Stertz neuerdings tut, daß beim Pyramidenbahnsyndrom die Spasmen nur bestimmte Muskelgruppen befallen, deren Antagonisten aber frei bleiben. In dieser allgemeinen Fassung ist die Behauptung teils ungenau, teils geradezu falsch. Falsch ist sie insofern, als bei schwerer spastischer Paraplegie der Beine im Knie z. B. sowohl an den Streckern wie an den Beugern ein gleich starker Dehnungswiderstand oft unmittelbar nachgewiesen werden kann, dasselbe sehen wir oft an den Beugern und Streckern des Ellbogengelenkes am hemiplegischen Arm. Ungenau ist die Stertzsche Formulierung insofern, als bei richtiger Versuchsanordnung auch beim Pyramidenbahnsyndrom jede einzelne Muskelgruppe die Tendenz zeigt, nach vorangehender Annäherung ihrer Insertionspunkte bei der nun folgenden Dehnung einen spastischen Widerstand zu entfalten. Werden die Insertionspunkte der oben genannten Muskeln, der Dorsalflexoren des Fußes, der Abductoren der Hüfte, der Strecker der Finger und der Hand, der Supinatoren der Hand, der Außenrotatoren des Oberarms genügend lange aneinander gebracht und dann gedehnt, so zeigen auch sie deutlich vermehrten Widerstand. Nur bedarf es zur Demonstration dieses Dehnungswiderstandes meist einer viel längeren Zeit, Stunden, ja Tage dauernden Annäherung der Insertionspunkte und meist klingt, wenn die Annäherung nicht wieder für einige Zeit hergestellt wird, der Dehnungswiderstand schnell ab.

Beim Pallidumrigor genügt eine Annäherung der Insertionspunkte

für einen kurzen Augenblick, damit der Muskel bei der folgenden Dehnung vermehrten Widerstand erkennen läßt. Der Rigor ist mit dem Momente der Annäherung auch schon gegeben. Allerdings besteht häufig eine deutliche Abhängigkeit des Grades des Widerstandes von der Dauer der vorangehenden Annäherung der Insertionspunkte, indem z. B. an der Hand, die dauernd in Flexion und Pronation steht, die Flexoren und Pronatoren einen größeren Widerstand entfalten als die Extensoren und Supinatoren derselben, nachdem die Hand in Streckung oder Supination verbracht worden und nun alsbald wieder zurückgeführt wird. Aber das ändert nichts an der Tatsache, daß beim Pallidumrigor ganz prinzipiell jede Muskelgruppe, deren Insertionspunkte angenähert und alsbald wieder entfernt werden, bei dieser Dehnung einen sofortigen deutlichen Widerstand erkennen läßt.

In einer Muskelgruppe ist allerdings der Dehnungswiderstand nicht immer leicht festzustellen, das ist der Erector trunci; es ist an sich schon schwer, die meist stark nach vorn gekrümmte Wirbelsäule in vollkommene Streckung zu bringen; am besten gelingt dies noch dadurch, daß der Untersucher sein Knie in den oberen Teil der Lenden- und unteren Teil der Brustwirbelsäule einstemmt und nun, den Rumpf an den Schultern fassend, die Wirbelsäule in Streckstellung zurückbiegt und eine Weile in dieser Stellung fixiert hält; es zeigt sich, daß bei der nun folgenden Beugung der Wirbelsäule die Strecker einen deutlichen Dehnungswiderstand entfalten. Am Kopf und der Halswirbelsäule ist der gleichmäßige Widerstand aller Muskeln, der Beuger, Strecker, Dreher und Seitwärtswender immer nachweisbar. Auch am Kiefer kann man den Widerstand der Schließer und Öffner sowie der Seitwärtswender meist gut nachweisen.

Während in leichteren Fällen der Dehnungswiderstand nur dadurch gut festgestellt werden kann, daß die Insertionspunkte des Muskels vor der Dehnung möglichst vollkommen angenähert wurden, ist in ausgeprägten und schweren Fällen eine vollkommene Annäherung wenigstens bei vielen Muskeln gar nicht notwendig. Hält man z. B. das Knie in Mittelstellung zwischen völliger Beugung und Streckung und bewegt den Unterschenkel hin und her, so zeigen sowohl Beuger wie Strecker einen annähernd gleichmäßigen Widerstand. Dieser ist auch z. B. seitens der Strecker oft noch in den der Endstellung nahekommenden Winkelgraden der passiven Beugung fühlbar und vice versa. Auch darin liegt ein gewisser Unterschied gegenüber dem Dehnungswiderstand bei Pyramidenbahnerkrankungen, bei denen die Strecker in den Endstellungen der passiven Beugung meist gar keinen Widerstand mehr entfalten.

In schweren Fällen bildet der ganze Körper des Pallidumkranken tatsächlich einen steifen Klotz; man kann durch Druck gegen den Kopf

den ganzen Körper nach allen Richtungen wie ein starres Ganzes bewegen, man kann den Kranken aus der Rückenlage meist nur mit größter Mühe oder gar nicht in sitzende Stellung verbringen, beim Um-

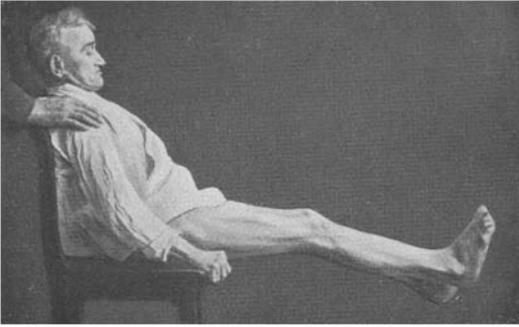


Abb. 19. Arteriosklerotische Muskelstarre, starre Contractur der Knie und Hüftstrecker, so daß der Kranke nicht in sitzende Stellung gebracht werden kann, der ganze Körper steht in starrer Streckstellung fest.

drehen von einer Seite auf die andere muß man ihn wie ein starres Bündel rollen; ebenso schwer, ja unmöglich ist es, den Kranken aus stehender Stellung in die sitzende zu bringen, die Muskeln widersetzen sich jeder Lageveränderung wie eiserne Bänder.

5. Die Muskeln zeigen die Eigenschaft, bei passiver Annäherung ihrer In-

sertionspunkte sich dieser Annäherung durch aktive Anspannung anzupassen (Adaptationsspannung) und in dieser Anspannung tonisch zu verharren (Fixationsspannung). Diese Erscheinung ist schon vor langem von Westphal als paradoxes Muskelphänomen am Tibialis anticus bei der Pseudosklerose beschrieben worden. Oppenheim hat auf das Vorkommen dieses sogenannten paradoxen Tibialisphänomens bei der Paralysis agitans hingewiesen. Ich habe 1906 gezeigt, daß es sich hier um ein allen Muskeln zukommendes typisches Phänomen bei der Paralysis agitans und der arteriosklerotischen Muskelstarre handelt. Bringt man am flektiert gehaltenen Bein den Fuß passiv in Dorsalflexion, so sieht und fühlt man, wie die Dorsalflexoren besonders der Tibialis anticus sich dieser Bewegung anpassen, ihre Sehnen springen unter der Haut vor, manchmal erfolgt diese aktive Anpassung unter mehreren deutlichen Rucken; gibt man nunmehr den Fuß frei, so bleiben die Dorsalflexoren tonisch angespannt, oft erheblich lange Zeit, und der Fuß verharrt unwillkürlich in Dorsalflexion oder er sinkt nur langsam und allmählich der Schwere folgend in seine alte Lage zurück, wobei sich öfters noch einzelne Gegenrucke der Dorsalflexoren zu erkennen geben. Bringt man an dem in Bauchlage befindlichen Kranken den Unterschenkel passiv in Beugung gegen den Oberschenkel, so beobachtet man, daß die Knieflexoren sich aktiv anspannen und nach Freigabe des Unterschenkels tonisch angespannt bleiben, so daß letzterer unwillkürlich der Schwere entgegen in Beugstellung längere Zeit verharrt

oder nur langsam absinkt. Erhebt man an dem in Rückenlage befindlichen Kranken das Bein passiv von der Unterlage und hält es eine Weile in dieser Stellung, so bleibt es auch nach Aufgabe der Unterstützung in derselben stehen und sinkt nur langsam herunter; es bedarf hierbei meist einer kurzfristigen passiven Unterstützung des Beines, bis derjenige Grad tonischer Anspannung der Hüftbeuger, welcher erforderlich ist, um der immerhin beträchtlichen Schwere des ganzen Beines das Gleichgewicht zu leisten, erzielt ist. Richtet man den Oberkörper des in Rückenlage befindlichen Kranken passiv empor, so verharrt er infolge tonischer Anspannung der Flexoren des Hüftgelenks und der Wirbelsäule in der erteilten Stellung oft lange Zeit, und sinkt nur langsam wieder in die Rückenlage zurück. Bringt man die Hand passiv in Dorsalflexion, so passen sich die Extensores carpi dieser Bewegung durch aktive Anspannung an und die Hand verharrt unwillkürlich nach Aufgabe der Stütze in Streckstellung, oder sinkt nur langsam zurück. Dasselbe kann man an den Fingerstreckern feststellen. Erhebt man passiv den ganzen Arm im Schultergelenk und hält ihn eine kurze Weile erhoben, so bleibt er infolge der tonischen Anspannung des Deltoideus in der erhobenen Stellung stehen. Kurz, die Neigung der Muskeln, sich der Annäherung ihrer Insertionspunkte durch aktive Anspannung anzupassen und hernach in dieser Anspannung tonisch zu verharran, läßt sich an allen Muskeln des Pallidumkranken nachweisen. Ich habe die Erscheinung als Fixationsspannung oder Fixationsreflex bezeichnet, Strümpell hat neuerdings den Ausdruck Fixationsrigidität gewählt. Schäffer hat bei einem meiner Pallidumkranken nach Encephalitis auf meine Veranlassung die Aktionsströme des Muskels während der Adaptations- und Fixationsspannung untersucht; gewählt wurde der Deltoideus; es zeigte sich, daß vom ersten Momente der passiver Erhebung des Oberarmes an lebhaft tetanische Aktionsströme einsetzen, die bis zum Ende der Bewegung andauerten, nach Abschluß der Bewegung fortbestanden, wenn auch mit geringerer Amplitude, um bei der nun folgenden passiven Senkung des Oberarms also bei Dehnung des Deltoideus wieder verstärkt einzusetzen (vgl. S. 22). Während in allen ausgeprägten Fällen die Fixationsspannung, d. i. also die Adaptationsspannung und tonische Fortdauer der Spannung, klar und leicht nachweisbar ist, bedarf es in weniger ausgeprägten Fällen einer besonderen Hilfe, sie hervorzurufen. Der Kunstgriff ist der, daß die passive Bewegung mit einem gewissen Ruck ausgeführt wird und daß das bewegte Glied auch tatsächlich bis in die Endstellung scharf hereingedrückt wird, wobei es zweckmäßig ist, den Gelenkkopf des Gliedes in seine Pfanne noch besonders hereinzupressen. Jedenfalls müssen die Insertionspunkte eine maximale Annäherung erfahren. Wichtig ist auch, daß man das Glied eine kurze Weile in der erteilten

Stellung, zunächst noch passiv fixiert, hält. Daraus, daß es durch diese Maßnahmen oft gelingt, die Fixationsspannung da noch deutlich hervorzurufen, wo sie bei der gewöhnlichen Prüfung nicht auftritt, geht klar hervor, daß bei dem Zustandekommen periphere sensible Reize (muskuläre und arthrogene) eine Rolle spielen, daß also die Fixationsspannung reflektorisch bedingt ist. Mayer hat in letzter Zeit auf Fälle hingewiesen, in denen er die Fixationsspannung vermißte, während der Dehnungswiderstand der Muskeln deutlich nachweisbar war und er hat der Auffassung Raum gegeben, daß auch in den Fällen, wo die Fixationsspannung scheinbar bestünde, sie auf den Dehnungswiderstand zurückgeführt werden könne, indem das der Schwere folgende Glied den Muskel dehne und erst dadurch der spastische Widerstand in diesem wachgerufen werde, welcher das Glied nun entweder in der Stellung der Schwere entgegenhalte oder ein nur langsames Absinken gestatte. Demgegenüber muß ich aber darauf hinweisen, daß ich bei Anwendung des oben beschriebenen Kunstgriffes fast durchweg die Fixationsspannung nachweisen konnte. Sehr wichtig ist es, eine volle Annäherung der Insertionspunkte herzustellen. In Rückenlage läßt sich z. B. der Adaptationsreflex der Knieflexoren in leichten Fällen gar nicht nachweisen, weil durch die dabei gleichzeitig erforderliche starke Flexion des Oberschenkels die langen Kniebeuger (Semitendinosus, Semimembranosus und Biceps) eine so starke Entfernung ihrer Insertionspunkte erfahren, daß selbst maximale Flexion des Unterschenkels nur eine mittlere Einstellung der Muskeln ermöglicht. Vielmehr muß hierzu die Bauchlage gewählt werden. Daß aber der Dehnungsreflex des Muskels die Erscheinung nicht erklärt, geht daraus klar hervor, daß die aktive Anspannung schon während der passiven Annäherung vom ersten Momente an beginnt und auch dann fortbesteht, wenn die Schwere gar nicht im Sinne der Dehnung des angespannten Muskels wirkt; so sind die Dorsalflexoren des Fußes speziell der Tibialis anticus auch angespannt, wenn der Fuß bei Bauchlage des Kranken in Dorsalflexion gebracht wird; oder die Knieflexoren sind angespannt, wenn der Unterschenkel bei Bauchlage des Kranken über den rechten Winkel hinaus gegen den Oberschenkel flektiert wird, also in eine Stellung gebracht wird, in welcher die Schwere auf den Unterschenkel flektierend wirkt.

Während also in weniger ausgeprägten Fällen die Adaptationsanspannung und tonische Fixationsspannung der Muskeln bei passiver Annäherung ihrer Insertionspunkte nur durch besondere Kunstgriffe nachgewiesen werden kann, finden wir das Phänomen in allen ausgeprägten Fällen außerordentlich prägnant vor. In diesem ist zur Entwicklung der Adaptationsspannung und tonischen Andauer derselben oft gar nicht die volle Annäherung der Insertionspunkte erforderlich;

hier kommt es zum unwillkürlichen Verharren der Glieder auch in Intermediärstellungen besonders dann, wenn man das Glied etwas länger in dieser Stellung hält, ehe man es sich selbst überläßt. So wird z. B. der

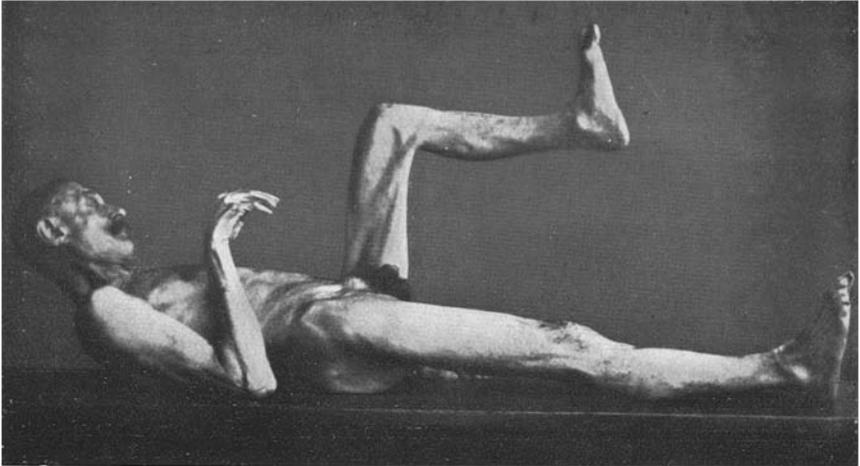


Abb. 20. Arteriosklerotische Muskelstarre, ausgesprochenes kataleptisches Verhalten der Glieder, der rechte Arm und das linke Bein verharren beliebig lange in den ihnen künstlich erteilten Stellungen, der Kopf bleibt von der Unterlage abgehoben.

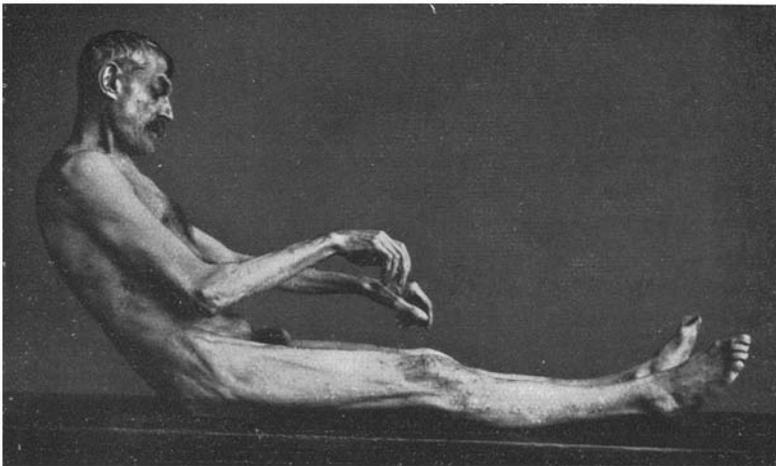


Abb. 21. Arteriosklerotische Muskelstarre, kataleptisches Verhalten des Rumpfes und der Arme, die beliebig in der ihnen künstlich erteilten Stellung verharren.

Unterschenkel auch in einer Mittelstellung zwischen extremer Beugung und Streckung durch tonische Quadricepsspannung der Schwere entgegen erhalten, oder wenn man gleichzeitig den Oberschenkel in der

Hüfte beugt, so bleibt das ganze Bein in Knie und Hüfte gebeugt frei in der Luft stehen. In ausgeprägten Fällen bleibt fast jedes Glied in jeder ihm passiv erteilten Winkelstellung unwillkürlich der Schwere entgegen stehen. Wir haben dann das typische Bild der Katalepsie vor uns. Dieses kataleptische Verhalten der Glieder ist aber nur eine Teilerscheinung der für das Pallidumsyndrom so charakteristischen Tendenz der Muskeln, sich der passiven Annäherung ihrer Insertionspunkte vom ersten Momente der Bewegung an durch aktive Anspannung anzupassen (Adaptationsspannung), und in dieser Anspannung tonisch zu verharren (Fixationsspannung), wodurch das Glied unwillkürlich in der ihm passiv erteilten Stellung verharrt oder nur langsam zurücksinkt.

Die Adaptations- und Fixationsspannung haben eine unmittelbare Beziehung zu den oben geschilderten Haltungsanomalien des Pallidumkranken. Ich habe oben ausgeführt, daß diesen letzteren ein selbständiger stellunggebender Faktor zugrunde liegt, durch welchen die Glieder primär in die typischen abnormen Stellungen geführt werden. In diesen Stellungen werden sie nun durch die sich entwickelnde Adaptations- und Fixationsspannung festgehalten; letztere wächst mit der Dauer der Annäherung immer mehr an und so kommt es zu den bekannten Contracturen des Pallidumkranken. Wir verstehen jetzt aber auch, warum unter Umständen die Glieder in einer atypischen Stellung fixiert werden können. Wenn z. B. der Fuß durch passive Lagerung längere Zeit in Dorsalflexionsstellung gestellt wird, so entwickelt sich allmählich in den Dorsalflexoren eine solche Fixationsspannung, daß es zu einer dauernden Contractur in Dorsalflexion kommt. Oder wenn der Oberarm durch besondere Umstände dem Thorax eine längere Zeit eng angelagert gewesen ist, so daß der stellunggebende Faktor keinen Einfluß auf ihn gewinnen konnte, entwickelt sich in den Adductoren alsbald eine solche Fixationsspannung, daß die Adductioncontractur stabil bleibt.

Zu den durch Fixationsspannung bedingten Contracturen treten nun bei lange bestehenden schweren Fällen gelegentlich noch sekundäre Schrumpfungcontracturen hinzu. Durch die ununterbrochene Annäherung ihrer Insertionspunkte bildet sich in den Muskeln und Sehnen und Gelenkkapseln allmählich ein organischer Schrumpfungsprozeß aus, so daß die Muskeln selbst in Narkose nicht mehr auf ihre ursprüngliche normale Länge ausgedehnt werden können. Davon war ja oben schon die Rede.

Das unmittelbare Eintreten der Adaptations- und Fixationsspannung unterscheidet das Pallidumsyndrom deutlich von den Pyramidenbahnerkrankungen. Allerdings besteht bei letzteren auch eine deutliche Tendenz zur Adaptation und Fixation. Sehr markant tritt dies z. B. bei spastischer Paraplegie hervor, wenn man das gebeugte

Bein passiv streckt; man sieht und fühlt dabei, wie gegen Ende der Streckung der Quadriceps oft plötzlich sich aktiv stark anspannt und tonisch kontrahiert bleibt. Oder wenn man das Bein passiv beugt, gewahrt man manchmal, wie gerade gegen Ende der Beugung die Knieflexoren sich lebhaft anspannen und tonisch angespannt bleiben. Das sind Beispiele, in welchen der Adaptations- und Fixationsreflex unmittelbar demonstriert werden kann. Aber darüber hinaus gilt für die Pyramidenbahnerkrankung ganz allgemein das Gesetz, daß jede Muskelgruppe, deren Insertionspunkte eine Weile angenähert stehen, allmählich in Spannung gerät, daß diese Spannung tonisch andauert, mit der Dauer der Annäherung wächst, erst dadurch kommt es zur spastischen Contractur. Der Unterschied liegt nur in der für die Entwicklung der Fixationsspannung erforderlichen Zeitdauer, die bei den Pyramidenbahnerkrankungen wesentlich größer ist als beim Pallidumkranken. Daher ist auch ein kataleptisches Verhalten der Glieder, daß jedes Glied in der ihm passiv gegebenen Stellung sofort unwillkürlich stehenbleibt, beim Pyramidenbahnsyndrom nicht feststellbar oder nur in seltenen Fällen angedeutet.

Interessant ist der Vergleich beider Syndrome in bezug auf die reflektorische Lösung der Adaptations- und Fixationsspannung sowie der spastischen Contractur überhaupt. Während für das Pyramidenbahnsyndrom die reflektorische Hemmung charakteristisch ist, fehlt diese beim Pallidumsyndrom so gut wie ganz. Während z. B. bei ersterem eine bestehende Streckcontractur des Knies, die durch die stärkste Gewalt passiv nicht zu überwinden ist, durch den bekannten Marie-Foixschen Kunstgriff, d. i. Abwärtsdrücken der Zehen, oder durch andere sensible Reize, wie z. B. den an der Fußsohle applizierten faradischen Strom, leicht gelöst und überwunden wird, fehlt beim Pallidumsyndrom diese reflektorische Hemmung einer bestehenden Quadricepscontractur ganz oder fast ganz. Der Beugereflex des Beines ist daher in schweren Fällen gar nicht oder so gut wie gar nicht auslösbar. Während beim Pyramidenbahnsyndrom eine bestehende Beugecontractur des Beines unter Umständen durch leichtes Kitzeln der Inguinalgegend oder sanftes Streichen der Vorderfläche des Oberschenkels oder auch durch elektrische Reizung der Fußsohle gelöst werden kann, fehlt beim Pallidumsyndrom eine analoge Wirkung dieser Reize vollkommen.

Willkürlich kann der Pallidumkranke die Fixationsspannung bezw. die Contractur in den meisten Fällen überwinden. Es gilt hier aber das, was bereits oben bei Besprechung des Rigors über diesen Punkt ausgeführt wurde. In schweren Fällen kann der Kranke die Contractur willkürlich nicht überwinden und daher zunächst die Bewegung im Gegensinne nicht ausführen. Wenn man solchen Kranken ein Glied künstlich in eine bestimmte Stellung bringt, also z. B. den Fuß in Dorsalflexion, den

Unterschenkel in Beugung, die Hand in Dorsalflexion, so können sie die in den betreffenden Muskeln entwickelte Fixationsspannung oft willkürlich gar nicht ausschalten und das Glied verharret trotz des gegenteiligen Willens des Kranken unwillkürlich eine Zeitlang in der erteilten Stellung. Erst ganz allmählich löst sich diese Spannung. Dann aber werden die Glieder allmählich wieder durch den oben geschilderten stellunggebenden Faktor in die typische Haltung zurückgeführt und in dieser wieder fixiert. Nur wenn besondere äußere Faktoren, also künstliche Lagerung, sie an dieser Rückkehr hindern, bleibt die Fixationsspannung in den entsprechenden Muskeln bestehen und führt hier zur Dauercontractur.

6. Bei faradischer Reizung kommt es zu einer tonischen Nachdauer der Kontraktion. Es ist dabei einerlei, ob die Muskelkontraktion durch Reizung des Nerven oder direkte Muskelreizung oder neuromuskuläre Applikation der Elektroden erzielt wird. In ausgesprochenen Fällen behält der Muskel den vollen Kontraktionszustand lange bei, in leichteren Fällen folgt der Kontraktion eine nur langsame Erschlaffung, die bisweilen durch einzelne Gegenkontraktionen unterbrochen sein kann. Während bei galvanischer Reizung die Zuckung deutlich schnell erfolgt und auch bei schwachen Strömen ebenso schnell wieder absinkt, beobachten wir bei Anwendung stärkerer galvanischer Ströme oft einen ausgesprochenen Kathodenschlußtetanus, der schon bei Strömen von 8—10 MA beobachtet wird.

Die mechanische Muskelregbarkeit zeigt oft eine deutliche Steigerung mit idiomuskulärer Wulstbildung.

7. Verhalten der Reflexe: Die Sehnenreflexe sind im allgemeinen vorhanden. Man hat vielfach die Frage erörtert, ob sie beim Parkinson erhöht sind oder nicht und hat vielfach aus dem Fehlen der Erhöhung einen Unterschied gegen das Pyramidenbahnsyndrom konstruieren wollen. Das ist verfehlt. Die Sehnenreflexe sind oft beträchtlich gesteigert, sehr oft dagegen nicht, manchmal sogar abgeschwächt. Was aber m. E. von kardinaler Bedeutung ist: sie können ganz fehlen und doch bietet der Muskel, dessen Sehnenreflex fehlt, ausgesprochenen Rigor, ausgesprochene Adaptations- und Fixationsspannung. Bekannt ist, daß bei manchen Fällen Parkinsonscher Krankheit der Achillesreflex fehlt, bei arteriosklerotischer Muskelstarre fand ich dieses Fehlen oft, mehrmals fand ich hierbei auch den Patellarreflex fehlend und doch boten Wadenmuskulatur und Quadriceps ausgesprochenen Rigor. Damit soll nun natürlich nicht gesagt sein, daß das Fehlen der Sehnenreflexe etwa zu den Symptomen des Pallidumsyndroms gehöre. Davon ist keine Rede. Die Areflexie beruht, wo sie vorhanden ist, immer auf einer gleichzeitigen Schädigung des spinalen Reflexbogens durch den arteriosklerotischen Prozeß, oder durch einen myelitischen Prozeß bei

der Encephalitis epidemica. Daß aber trotz Fehlens des Sehnenreflexes Rigor und Fixationsspannung fortbestehen können, beweist, daß das Zustandekommen der letzteren nicht auf einem spinalen Reflex beruht, daß hierfür vielmehr ein anderes Zentralorgan in Betracht kommt. Manchmal kann man beobachten, daß die durch Beklopfen der Achilles- oder Patellarsehne ausgelöste Reflexbewegung tonische Nachdauer erkennen läßt. Prüft man z. B. den Patellarreflex im Sitzen am übergeschlagenen Bein, so bleibt der Unterschenkel manchmal eine kurze Weile in Streckstellung stehen und sinkt nur langsam wieder ab.

Im Verhalten der Sehnenreflexe fällt ein wichtiger Unterschied zwischen Pyramidenbahn- und Pallidumsyndrom auf. Beklopfen der Patellarsehne ruft beim ersteren bekanntlich oft nicht nur eine lebhaftere Quadricepskontraktion, sondern auch eine solche der Wadenmuskeln, und der Strecker der Hüfte (*Glutaeus maximus*, *Semitendinosus*, *Semimembranosus*, *Biceps*) hervor, löst also die gesamte Strecksynergie aus; sehr oft nehmen daran auch die Adductoren, besonders gern auch die der anderen Seite teil. Umgekehrt erfolgt beim Beklopfen der Achillessehne nicht nur eine Kontraktion der Wadenmuskeln, sondern auch die anderen Komponenten der Reflexstrecksynergie treten auf. Beklopfen der Fußsohle bewirkt eine Plantarflexion der Zehen und zu gleicher Zeit setzt die gesamte Strecksynergie ein. Diese typische Reflexsynergie fehlt beim Pallidumsyndrom.

Die Periostreflexe der oberen Extremität sind beim Pallidumsyndrom vorhanden, oft sogar gesteigert. Sie zeigen übrigens im Gegensatz zu den Sehnenreflexen der unteren Extremität oft dieselben Synergien, die wir beim Pyramidenbahnsyndrom und manchmal auch schon normaliter feststellen, z. B. beim Beklopfen des Periost des Radius: Flexion der Finger, Pronation der Hand, Flexion des Vorderarms und gelegentlich auch Abduction des Oberarms. Im Gesicht fand ich in sehr vielen Fällen von Pallidumsyndrom eine auffallende Steigerung des Nasen-Jochbein-Periostreflexes. Beklopfen des Nasen- oder Jochbeins ruft eine lebhaftere Zuckung nicht nur der gleichseitigen, sondern auch der gekreuzten Gesichtsmuskulatur hervor; oft erfolgt dabei eine deutliche Streckung des Kopfes. Der Reflex läßt sich manchmal auch vom Stirnbein und vom Periost des Unterkiefers auslösen. Bei ausgesprochener arteriosklerotischer Muskelstarre fand ich diesen Reflex eigentlich immer, oft auch bei den postencephalitischen Parkinsonbildern.

Die Gelenkreflexe an der oberen Extremität (*Léry*, *Meyer*), speziell der Fingergrundreflex sind beim Pallidumsyndrom erhalten, oft sogar auffallend gut auslösbar, selten fand ich sie fehlend.

Der Fußsohlenreflex ist erhalten und zeigt die normale Plantarflexion der Zehen, die oft ganz vornehmlich im Metatarsophalangealgelenk bei Streckung der anderen Phalangen vor sich geht. Der Reflex

zeigt deutliche tonische Nachdauer. Die für das Pyramidenbahnsyndrom charakteristische Dorsalflexion der großen Zehe gehört nicht zum Pallidumsyndrom. Wenn das Babinskische Zeichen doch gelegentlich positiv ist, so beruht das m. E. auf einer gleichzeitigen Mitschädigung der Pyramidenbahn; das Pallidumsyndrom kann dabei in allen seinen sonstigen charakteristischen Zügen vollkommen ausgebildet sein.

An der oberen Extremität findet sich häufig ein dem Fußsohlenreflex durchaus analoger Palmarreflex, der schon 1901 von Böttiger beschrieben wurde, den ich sehr oft beim Pallidumsyndrom festgestellt habe. Ein energischer Strich über die Volarfläche der Hand in distaler Richtung führt zu einer meist tonisch andauernden Flexion der Finger im Grundgelenke bei Streckung, ja Überstreckung der Mittel- und Grundphalangen. Gleichzeitig führen die Finger eine starke Adduction aus und neigen sich ulnarwärts; auch die Hand schließt sich dieser Bewegung oft mit einer ausgesprochenen Ulnarflexion an.

Das Verhalten des bei Reizung der Fußsohle oder anderer tiefer Teile des Beines auftretenden Beugereflexes des ganzen Beines (Abwehrbeugereflex) bietet ein wesentliches differentialdiagnostisches Kriterium zwischen Pallidum- und Pyramidenbahnsyndrom. Beim letzteren löst bekanntlich Streichen der Fußsohle oder elektrische Reizung derselben, Druck in die Weichteile des Beines, energisches Streichen der Innenfläche des Unterschenkels (Oppenheim) oder des unteren Abschnittes der Wadenmuskeln und der Achillessehne (Gordon), Abwärtsdrücken der Zehen (Marie-Foix), Streichen der Bauchhaut (Babinski), Druck auf den Hoden, Reizung der Anogenitalregion, abnorme Füllung der Blase eine typische Reflexsynergie, den bekannten Beugereflex des Beines aus; dieser Reflex ist oft, trotz bestehender starker Streckcontractur des Beines sehr lebhaft, so daß das Bein förmlich emporschnellt; nicht selten partizipieren an der Reflexsynergie auch das andere Bein und die Bauchmuskulatur, bei Tetraplegie auch die Arme und der Kopf. Demgegenüber ist beim Pallidumsyndrom der Beugereflex des Beines überhaupt nur schwer oder gar nicht auslösbar; es bedarf in schweren Fällen zahlreicher einander folgender Reize, um überhaupt eine Beugebewegung zu erzielen und diese ist in ihrem Umfange nur sehr gering. Auch fehlt ganz die sogenannte Ausbreitung der reflexogenen Zone, die beim Pyramidenbahnsyndrom so deutlich in Erscheinung tritt. Das gekreuzte Bein, die Bauchmuskeln, die Arme und der Kopf nehmen niemals an der Bewegung teil. Die bei Pyramidenbahnerkrankung gelegentlich vorhandene Strecksynergie, die bei leisem Kitzeln der Inguinalgegend, sanftem Streichen der Vorderfläche des Oberschenkels, elektrischer Reizung der Fußsohle des flektierten Beines reflektorisch erzeugt werden kann, fehlt beim Pallidumsyndrom ganz; ebenso fehlt beim Beklopfen der Fußsohle des gebeugten Beines die Flexion der

Zehen, Plantarflexion des Fußes, Streckung des Unter- und Oberschenkels, die beim Pyramidenbahnsyndrom oft sehr gut auslösbar ist.

Auch den gekreuzten Streckreflex, den gekreuzten Beugereflex des Beines, die rhythmisch alternierenden Beuge-Streckreflexe eines oder beider Beine, die spontanen unwillkürlichen Beuge- und Streckbewegungen der Beine, die allerdings keine konstanten Phänomene des Pyramidenbahnsyndroms sind, sah ich nie. Auch die Erscheinungen der sogenannten Rückschlagszuckung fehlen ganz. Beim Pyramidenbahnsyndrom folgt z. B. einer durch Fußsohlenreiz reflektorisch erzeugten Beugebewegung des Beines manchmal eine Streckbewegung, der durch Beklopfen der Patellarsehne ausgelösten Streckbewegung des ganzen Beines folgt manchmal eine Beugebewegung; der durch elektrische Reizung des Quadriceps erzielten Streckung folgt nach Aufhören des elektrischen Reizes bisweilen eine Beugebewegung des ganzen Beines, der durch Reizung des Peroneus erzeugten Dorsalflexion des Fußes folgt nach Aufhören des elektrischen Stromes manchmal eine Streckbewegung des ganzen Beines. Von alledem ist beim Pallidumsyndrom keine Rede.

Ich hatte oben ausgeführt, daß beim Pallidumsyndrom durch wiederholte energische Reize eine leichte Beugebewegung des Beines erzielt werden kann. Ist diese einmal erfolgt, so zeigt sie wieder die tonische Nachdauer. Setzt man jetzt die Reizung fort, so tritt eine neue leichte Beugebewegung ein, die wieder tonisch perseveriert; so gelingt es ganz allmählich durch immer fortgesetzte Reize, das Bein in eine immer stärkere Beugestellung zu bringen, in der es nun oft lange Zeit verharret. Beachtenswert erscheint mir, daß hierbei unter den Dorsalflexoren des Fußes der Tibialis anticus überwiegt und dadurch der Fuß in immer stärkere Supination rückt. Ähnlich läßt sich beim Pallidumsyndrom an der oberen Extremität durch sensible Reize nur sehr schwer ein Abwehrreflex auslösen, im Gegensatz zum Pyramidenbahnsyndrom, bei dem eine typische Abwehrbewegung in Form von Abduction des Oberarms, Flexion des Vorderarms, Pronation und Flexion der Hand und Flexion der Finger sich nicht allzu selten auslösen läßt. Hat man aber durch fortgesetzte Reize beim Pallidumkranken eine geringe Reflexbewegung schließlich ausgelöst, so zeigt diese wieder die tonische Perseveration; besonders fand ich dabei die Finger in ihrer Pfötchenstellung stark fixiert und oft auch die Hand stark ulnarflektiert.

8. Mit der Schilderung des Abwehrreflexes des Beines und des Armes sind wir bereits bei den sogenannten Reaktionsbewegungen angelangt, deren Verhalten für das Pallidumsyndrom ganz besonders charakteristisch ist. Ihre Erschwerung, ja ihr gänzlich Fehlen ist ungemein typisch. Man kann in ganz schweren Fällen die Kranken heftig stechen, wiederholt stechen, das Glied wird nicht eine Spur

bewegt oder weggezogen, der Kranke rührt sich nicht, keine Wimper zuckt, nicht die leiseste Schmerzäußerung erfolgt, nicht einmal die Pupillenerweiterung tritt ein; und doch ist die Schmerzempfindung in vollem Umfange vorhanden. Ich habe einen Parkinsonkranken beobachtet, den eine Wespe in die Backe stach, ohne daß sich an ihm auch nur ein Glied rührte, nur ein leises Zittern lief durch den Körper. Ebenso charakteristisch ist es zu sehen, wie solche Kranken durch Fliegen belästigt werden, ohne auch nur eine Spur von Reaktion zu zeigen. Denselben völligen Mangel von Reaktion gewahrt man, wenn man die Kranken unversehens mit einem Haar im äußeren Gehörgang kitzelt, ein Reiz, der bekanntlich in der Norm die lebhaftesten Reaktivbewegungen auslöst. Trifft den Kranken ein plötzlicher heftiger Gehörreiz, so erfolgt nicht das mindeste Zusammenfahren, nicht die leiseste Äußerung des Schreckes spiegelt sich in den Mienen wider. Aber es erfolgt auch keine Einstellbewegung des Kopfes und der Ohren, die der Normale auf einen Gehörreiz hin vornimmt.

Dieselbe eisige Ruhe wie Gehörreizen gegenüber, bewahrt der Kranke, wenn ihn ein plötzlicher Lichtreiz trifft; kaum erfolgt ein leichter Lidschlag der Augen, Kopf und Körper werden nicht zurückgezogen. Auch die Blinzelbewegungen des Normalen, die beim plötzlichen Heranbringen des Fingers an die Augen eintreten, fehlen beim Pallidumkranken sehr oft ganz. Andererseits erfolgen auch keine Einstellbewegungen des Kopfes und der Augen auf Lichtreize hin.

Zu den Reaktionsbewegungen sind auch die vom Vestibularis und den sensiblen Gelenk-, Sehnen und Muskelnerven vermittelten Bewegungen zu rechnen, welche bei einer plötzlichen Verlagerung des Körperschwerpunktes normaliter sofort einsetzen. Erfährt z. B. der Schwerpunkt des Körpers im Stehen eine plötzliche Verschiebung nach vorne, wie sie etwa durch einen Stoß von hinten, oder beim plötzlichen Halten der in rascher Fahrt begriffenen elektrischen Bahn zustande kommt, so wird sofort reaktiv durch eine ganz bestimmte Verschiebung der Körperteile der Schwerpunkt im gegengerichteten Sinne disponiert oder eine neue Unterstützungsbasis wird geschaffen; Kopf und Oberkörper werden hinten übergeworfen, die Knie gebeugt, die Arme nach hinten geworfen, der Körper erhebt sich auf die Fußspitzen, ein Bein wird rasch vorgesetzt, eventuell wenn auch das noch nicht ausreicht, das andere sofort wieder vor das erste gesetzt; beim Sprunge aus der in rascher Fahrt begriffenen elektrischen Bahn sind wir bekanntlich nur imstande, uns vor dem Vornüberfallen durch eine Anzahl in der Fahrtrichtung vorgenommener Laufschritte zu schützen. Plötzliche Verschiebung des Schwerpunktes nach links erzeugt Neigung des Rumpfes nach rechts, rechter Arm und rechtes Bein werden stark nach rechts abduziert, eventuell wird das rechte Bein weit nach links übergesetzt, um den Fall aufzu-

fangen. Diese Reaktivbewegungen fehlen beim Pallidumkranken ganz oder sind sehr reduziert. Erhält der Kranke z. B. einen Stoß von hinten, so fehlen die Bewegungen des Kopfes und Rumpfes nach hinten, das Einbeugen der Knie, das Erheben auf die Zehenspitzen, das Rückwärtswerfen der Arme; die einzige Bewegung, die erfolgt, ist das Vorsetzen eines Beines, aber diese Bewegung erfolgt nicht schnell genug und ist nicht ausgiebig genug, um bei einer raschen nach vorwärts gerichteten Schwerpunktsbeschleunigung die genügende neue Unterstützungsbasis zu schaffen, es muß alsbald ein weiterer Schritt des anderen Beines erfolgen, der an demselben Fehler wie der erste krankt. So kommt es, daß der durch einen Stoß von hinten in Bewegung versetzte Körper rasch eine Reihe von Schritten hintereinander ausführen muß und aus der ihm erteilten Propulsion überhaupt nicht von selbst zur Ruhelage auf gesicherter Unterstützungsbasis zurückkehrt. Aus genau demselben Grunde kann der vorwärts gehende Kranke nicht auf plötzliches Kommando haltmachen. Genau die gleichen Betrachtungen gelten *ceteris paribus* auch für Schwerpunktsverlagerungen nach hinten oder nach der Seite; die *Retropulsion* und *Lateropulsion* sind nur die Folge mangelnder oder fehlender Reaktivbewegungen, die eine plötzliche Schwerpunktsverschiebung nach hinten oder nach der Seite in der Norm sofort ausgleichen, bzw. dem in Bewegung befindlichen Schwerpunkt alsbald die erforderliche neue Unterstützungsbasis liefern. In ganz schweren Fällen, in denen der ganze Körper sozusagen einen steifen Klotz bildet, genügt der leiseste Anstoß und der ganze Körper fällt als starres Ganzes um; auch fehlen interessanterweise jegliche Reaktivbewegungen, die der Gesunde doch beim Hinfallen instinktiv sofort ausführt, indem er die Arme vorstreckt, um sich aufzufangen u. a. In sehr schweren Fällen ist oft überhaupt jegliches Stehen von vornherein ausgeschlossen, es gelingt gar nicht, den Schwerpunkt des Körpers über die Unterstützungsbasis zu verbringen oder ihn auch nur einen Augenblick über derselben auszubalancieren. Wenn das Pallidumsyndrom sehr stark nur auf einer Körperhälfte ausgeprägt ist, wie z. B. bei der hemiplegischen Form der arteriosklerotischen Muskelstarre, so besteht beim Stehen eine starke Neigung nach der befallenen Körperseite und meist gleichzeitig nach hinten zu umzufallen. Solche Kranke lehnen sich dann in typischer Weise gegen eine sie von hinten stützende Person an, hält man sie von vorn, so wandert der Schwerpunkt gleichfalls meist nach hinten und nach der Seite der betroffenen Körperhälfte zu.

Auch beim Aufstehen und Hinsetzen fehlt beim Pallidumkranken die normaliter erfolgende reaktive Einstellung der einzelnen Körperabschnitte. So wird beim Hinsetzen in der Norm der Unterschenkel gegen den Fuß nach vorn geneigt, der Rumpf gegen den Oberschenkel nach vorn über gebeugt und dadurch ein zu plötzliches Hintenüberfallen

des Schwerpunktes, das durch eine alleinige Beugung des Knies zustandekommen müßte, ausgeglichen. Beim Pallidumkranken fehlt die reaktive Einstellung des Unterschenkels und Rumpfes und er fällt daher beim Hinsetzen oft auf den Stuhlsitz herunter. Daß beim Hinsetzen aber auch noch anders bedingte Momente störend wirken und eine

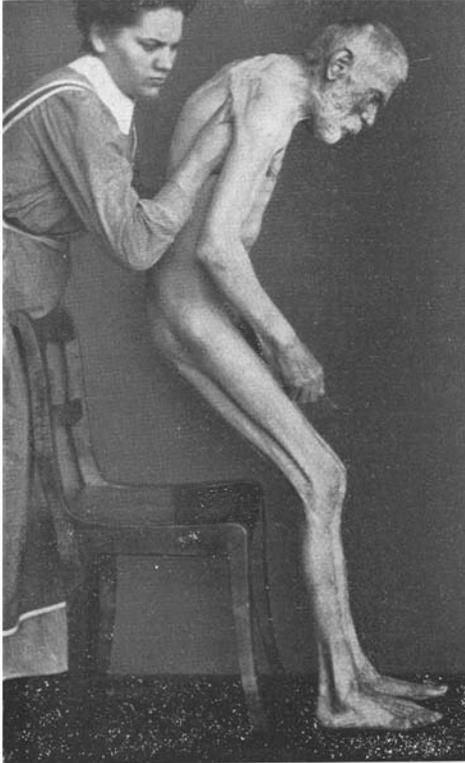


Abb. 22. Arteriosklerotische Muskelstarre, beim Hinsetzen fehlt die normale Neigung des Unterschenkels, gegen den Fuß nach vorn, der Schwerpunkt fällt hinten über, so daß der Kranke gehalten werden muß.

andere Art des Hinsetzens, als soeben beschrieben, bewirken, wird weiter unten noch dargelegt werden. Beim Aufstehen fehlt vor allem oft das normaliter dem Aufstehen vorangehende Zurückziehen der Füße, welches eine Rückwärtsführung der Unterstützungsbasis bezweckt; es fehlt das Vornüberneigen des Rumpfes, das den Schwerpunkt nach vorn bringt, vielmehr erfolgt lediglich eine Streckung im Kniegelenk, so daß der Schwerpunkt zu weit hinten bleibt und der Kranke wieder auf den Sitz zurückfällt. Oder wenn er nach einigen fruchtlosen Versuchen dem Schwerpunkt doch eine genügende Beschleunigung nach vorne erteilt hat, so fehlt die gegen Ende des Aufstehens erforderliche Streckung des Rumpfes, der Schwerpunkt bleibt in der erteilten Vorwärtsbewegung

und der in Propulsion begriffene Kranke kann sich vor dem Vornüberfallen nur dadurch retten, daß er sofort vorwärts losgeht, ja losrennt.

Unter den oben angeführten Beispielen mangelnder Reaktivbewegungen auf schmerzhafte, taktile, akustische und optische Reize hin war schon davon die Rede, daß der Mangel an mimischen Ausdrucksbewegungen einen wesentlichen Bestandteil dieser Reaktionslosigkeit bildet. Dieser letztere ist nun beim Pallidumsyndrom überhaupt eine ganz allgemeine Erscheinung. Die Leere des Gesichtes (s. Abb. 15), die eisige Ruhe im Ausdruck, die maskenartige Starre, der Mangel

des normalen Augenspiels, die für gewöhnlich vorhanden sind, ändern sich auch nicht oder wenig, ob lebhafte Freude, tiefe Trauer, heftiger Schmerz, Erstaunen, Schreck die Seele durchbebt. Kranke, die früher ein lebhaftes Mienenspiel besaßen, sind darum nicht wieder zu erkennen. Aber es fehlen nicht bloß die mimischen Ausdrucksbewegungen, sondern auch die Ausdrucksbewegungen des übrigen Körpers; die Kranken verlieren ihre je nach ihrem Temperament verschieden

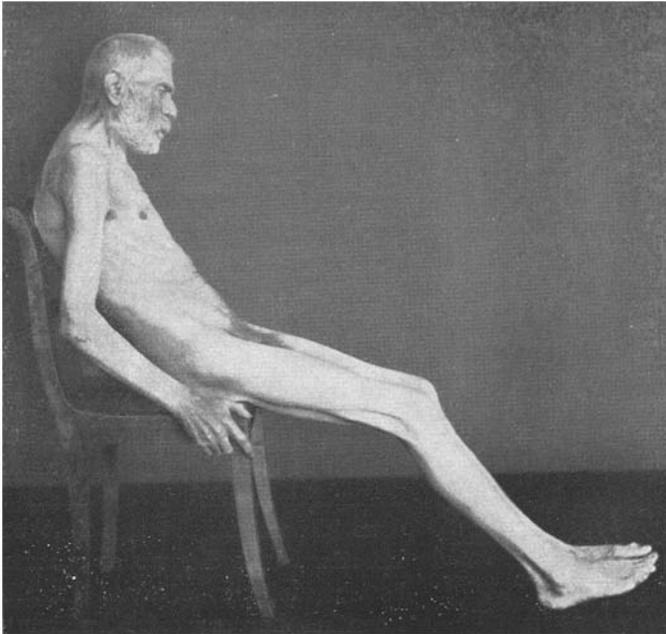


Abb. 23. Arteriosklerotische Muskelstarre, der Kranke fällt beim Hinsetzen, wenn die in Abb. 22 vorhandene fremde Stütze fortfällt, einfach nach hinten auf den Stuhl herunter.

geartete Gestikulation, ihre Allüren; die für viele Menschen individuell so charakteristischen Modalitäten des Ganges, des Essens, des Grußes usw. verschwinden und machen einer öden Monotonie Platz.

Es ist nun zu betonen, daß dieser Mangel an Reaktions- und Ausdrucksbewegungen ein selbständiges Symptom ist. Er kann nicht etwa durch die Fixationsspannung und den Rigor der Muskulatur allein erklärt werden; denn er besteht auch da, wo letztere noch gar nicht nennenswert vorhanden sind oder — was in einzelnen seltenen Fällen vorkommt — gänzlich fehlen.

Nicht immer fehlen die mimischen Ausdrucksbewegungen ganz; sie treten dann aber fast immer nur langsam in Erscheinung. Da, wo sich in solchen Fällen das Gesicht allmählich zum Lachen oder Weinen ver-

zieht, sehen wir nun wieder, daß dieser Ausdruck tonisch fixiert bleibt; der Lachausdruck überdauert den Lachaffekt, das Weinen besteht fort, wenn die Trauer längst geschwunden ist. Abb. 24 gibt das Bild eines Kranken wieder, dessen Gesicht sehr langsam und allmählich den Ausdruck des Erstaunens angenommen hatte und bei dem dieser Ausdruck nun tagelang im Gesicht eingegraben blieb.

Es kommt nicht allzu selten vor, daß nur eine Gesichtshälfte von der Krankheit ergriffen ist; es ist nun interessant zu beobachten, wie beim Lachen oder Weinen hier zunächst nur die gesunde Seite den Affekt prompt zum Ausdruck bringt, während die kranke Seite unbeweglich bleibt wie bei einer peripheren Facialislähmung; nimmt aber

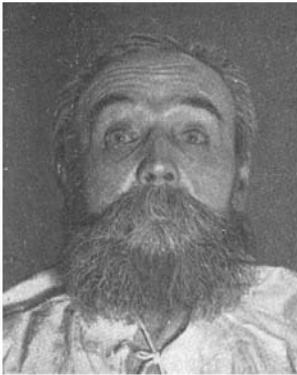


Abb. 24. Arteriosklerotische Muskelstarre, tonische Perseveration des mimischen Gesichtsausdruckes des Erstaunens.

die kranke Seite schließlich doch noch an der Ausdrucksbewegung teil, so bewahrt sie dieselbe auch längere Zeit unwillkürlich, während die gesunde Gesichtshälfte längst den gewöhnlichen Gesichtsausdruck wieder angenommen hat; dadurch kann nunmehr der Anschein erweckt werden, als bestünde eine Facialisschwäche auf der gesunden Seite.

In einer besonderen Weise pflegt sich allerdings doch der Affekt beim Pallidumkranken sehr oft zu äußern und zu entladen; das bereits in der Ruhe vorhandene Zittern steigert sich fast bei jeder Emotion, und da, wo es spontan nicht besteht, tritt es während derselben gelegentlich hervor; diese Äußerung bleibt

aber die gleiche, einerlei, welche Art von Affekt zugrunde liegt, ob Freude, Trauer, Aufregung usw. Außerdem pflegt bei vielen dieser Kranken eine außerordentliche Beschleunigung der Respiration einzutreten, die manchmal einen geradezu keuchenden Charakter annehmen kann. Bei den postencephalitischen Parkinsonbildern habe ich diese Tachypnoë sehr oft gefunden.

9. Wir kommen nun zur Besprechung der eigentlichen Willkürbewegungen. Ganz allgemein kann man sagen, daß eine große Bewegungsarmut, Mangel an Spontanbewegungen, an Initiativbewegungen, verlangsamter Bewegungsbeginn, verlangsamte unvollkommene Durchführung, verlangsamte Bewegungssukzession, ja vollkommene Bewegungslosigkeit das Bild beherrschen.

Im einzelnen ist dazu folgendes zu bemerken: Zunächst fällt, wie gesagt, die Bewegungsarmut auf. Die Kranken führen so gut wie keine

spontanen Initiativbewegungen aus. Dieser Mangel deckt sich ja zum Teil mit dem bereits vorher beschriebenen Fehlen der Reaktivbewegungen; es unterbleiben eben auch alle diejenigen Reaktionsbewegungen, die als ausgesprochen willkürlich anzusehen sind. Trifft der Kranke auf der Straße einen Bekannten, so unterbleibt der Gruß, sitzt der Kranke im Zimmer und tritt ein Bekannter herein, über dessen Kommen er sich freut, so bleibt er sitzen, er streckt dem Herantretenden die Hand nicht entgegen; wird vor den Kranken das Essen hingestellt, so vergeht trotz großen Hungergefühls oft eine enorme Zeit, ehe der erste Ansatz gemacht wird, den Löffel zu ergreifen. Dabei hat der Kranke die ausgesprochene Absicht zu diesen Handlungen, er ist sogar erstaunt, wie es kommt, daß er trotz ausgesprochenen Willensgefühls die Bewegung doch nicht ausführt und er gibt als Erklärung an, daß er schon wolle, aber nicht könne. Wird dann auf sehr energischem Antrieb hin die Bewegung doch ausgeführt, so erklärt der Kranke, daß ihm das eine ganz enorme Willensanstrengung koste. Des Morgens bleibt der Kranke im Bett liegen; hat er sich infolge energischer Aufforderung seiner Umgebung schließlich dazu durchgerungen sich aufzurichten und auf den Bettrand zu setzen, so bleibt er hier zunächst regungslos sitzen. Es bedarf erneuten starken Druckes, damit er den Strumpf erfaßt und zur Fußspitze führt; hier stockt er wieder; erneute Aufforderung bewirkt, daß er einige Griffe tut, um den Strumpf über den Fuß zu ziehen. Dann tritt wieder eine Pause ein. Und so geht es fort. Es fehlen die Initiativbewegungen; die Bewegungssukzessionen, die eine fortlaufende Handlung zusammensetzen, sind durch lange Pausen unterbrochen. Jeder Teilakt erheischt eine neue besondere Willensanstrengung seitens des Kranken und oft reicht diese nicht einmal aus. Greift in solchen Fällen nicht ein energischer fremder Wille ein, so stockt der Kranke manchmal stundenlang mitten in der Ausführung einer Handlung, und der Wille des Kranken muß fortwährend erneut durch den fremden Willen stipuliert werden, damit er sich zur weiteren Handlung durchringt.

Es ist höchst interessant, daß dieser Mangel an Initiativbewegungen und die Erschwerung der Bewegungssukzessionen sich, wie ich mehrmals feststellte, in der Hypnose unter entsprechenden Suggestionen manchmal erheblich bessern, weil in ihr offenbar ganz allgemein das Objekt auf die, ich möchte sagen rindenreflektorische Ausführung der geforderten Handlungen unter Ausschaltung des eigenen Willens eingestellt ist. Reinhold hat kürzlich gezeigt, daß sich in der Hypnose auch die charakteristische Schriftstörung des Pallidumkranken, die Mikrographie, wesentlich bessern läßt. In diesem Zusammenhange muß auch erwähnt werden, daß Kranke, die für gewöhnlich einen totalen Ausfall an Initiativbewegungen zeigen, manchmal scheinbar ganz unver-

mittelt eine plötzliche Aktivität bekunden; sie stehen plötzlich auf, ziehen sich an, gehen aus dem Zimmer und dabei kommt es vor, daß sie nun mitten in der Ausführung ihres Unternehmens plötzlich wieder stocken und etwa auf dem Korridor stehenbleiben, bis sie durch einen anderen wieder fortgeführt werden. Ich habe gefunden, daß diese plötzliche unvermittelte Aktivität namentlich nachts, aber bisweilen auch tagsüber vorkommt. Forscht man die Kranken aus, wie es komme, daß sie sich ganz im Gegensatz zu ihrem sonstigen Verhalten plötzlich so tätig zeigten, so erklären sie, daß sie selbst nicht wüßten, wie das komme, es ginge eben manchmal von selbst. Ja, ich habe mehrfach Kranke, die nachts auf solchen Wanderungen beobachtet wurden, am nächsten Morgen deshalb zur Rede gestellt und dabei festgestellt, daß sie selbst nichts davon wußten. Die Handlungen sind offenbar in einer Art sonnambulen Zustandes vollbracht worden.

Bei der Willenshandlung des Pallidumkranken stoßen wir — das möchte ich kurz zusammenfassend sagen — auf das eigenartige, daß trotz vorhandenen Willens, trotz lebhaften subjektiven Willensgefühls, sich dieser oft gar nicht oder nur schwer zur Tat durchringt.

Wir müssen nun noch näher ins Auge fassen, wie sich der Ablauf der willkürlichen Bewegung, wenn eine solche zustandekommt, im einzelnen vollzieht. Denn an sich sind ja die meisten Pallidumkranken zur Ausführung der Willensbewegungen fähig.

Da fällt zunächst der verlangsamte Bewegungsbeginn auf. Hieran ist einmal, was ja soeben ausführlich erörtert wurde, schuld, daß der Willensimpuls den Agonisten verspätet erreicht. Wir werden später noch ausführlich dartun, daß zur Erklärung des Pallidum-syndroms die Unterbrechung einer über das Pallidum führenden cortico-muskulären Bahn herangezogen werden muß, einer Bahn, welche bei der Ausführung willkürlicher Bewegungen ebenso durchlaufen wird wie die direkte cortico-spinale Pyramidenbahn. Ist diese Bahn unterbrochen, so ringt sich der Willensimpuls schwer und langsam zum Muskel durch. Zweitens aber versetzt sich der Agonist auf den ihm zugehenden motorischen Impuls seinerseits verspätet in Kontraktion; dies hängt damit zusammen, daß bei der dauernden Übererregung des Sperrapparates des Muskels der Verkürzungsapparat erst dann in Aktion tritt, wenn ihm soviel Erregung zugeflossen ist, als dem Grade der Übersperrung entspricht. Sperrapparat und Verkürzungsapparat stehen nämlich in einer gegenseitigen Abhängigkeit voneinander. Für gewöhnlich fließt (v. Üxküll) die Erregung so lange dem Sperrapparat zu, bis derjenige Sperrungsgrad erreicht ist, welcher der Schwere des zu bewegenden Gliedes das Gleichgewicht hält, alsdann setzt die Tätigkeit des Verkürzungsapparates ein. Ist aber der Sperrapparat von vornherein übererregt, d. h. besteht ein Grad von Sperrung, der

einer schwereren Belastung entspricht, so fließt die Erregung so lange in den Verkürzungsapparat, bis dieselbe Spannung wie im Sperrapparat erreicht ist; erst dann beginnt die eigentliche lokomotorische Tätigkeit des Verkürzungsapparates.

Es gibt Arzneimittel, deren Angriffspunkt offenbar ganz peripher im Sperrapparat des Muskels selbst zu suchen ist, das Scopolamin und Adrenalin einerseits, das Pilocarpin andererseits; erstere setzen die Erregbarkeit des Sperrapparates herab, letzteres erhöht sie. Das Scopolamin erzeugt nun zweifellos beim Pallidumkranken eine beträchtliche Herabsetzung des erhöhten plastischen Muskeltonus, in dem wir offenbar den unmittelbaren Ausdruck der Übererregung des Sperrapparates vor Augen haben; mit dem Schwinden der Übersperrung sehen wir nun ein deutliches Prompterwerden des Bewegungsbeginnes. Aber zur vollen Norm kehrt derselbe damit noch lange nicht, und das beweist, daß die Übersperrung des Muskels nur einer der Gründe für die Verlangsamung des Bewegungsbeginnes ist. Ähnlich wirkt auch das Adrenalin, das aber bei der für die beabsichtigte Wirkung erforderlichen Höhe der Dosierung recht unangenehme Nebenwirkungen entfaltet. Daß durch Pilocarpin der Bewegungsbeginn noch wesentlich mehr verlangsamt würde als vorher, habe ich nicht feststellen können.

Drittens aber beruht die Verlangsamung des Bewegungsbeginnes auf dem mechanischen Widerstand, welchen die Fixationsspannung des Antagonisten entfaltet, deren Ausschaltung die notwendige Vorstufe für den Bewegungsbeginn bildet.

In fortgeschrittenen Fällen beobachten wir gar nicht selten, daß eine bestimmte willkürliche Bewegung, z. B. die Beugung des gestreckten Beines, trotz energischer Anstrengung des Kranken überhaupt nicht gelingt. Man denkt zunächst an eine völlige Lähmung der Beuger; wenn man aber passiv die Streckstellung überwindet und das Bein in Beugstellung bringt und dem Kranken nun aufträgt, es willkürlich gebeugt zu halten, so ist man erstaunt wie kräftig die Beuger jetzt innerviert werden und wie selbst gegen starken Widerstand die Beugung aufrechterhalten wird. Gleich hierauf ist umgekehrt die willkürliche Streckung des Beines manchmal unmöglich und trotzdem wird das Bein, wenn es passiv wieder in Streckung gebracht ist, willkürlich mit der größten Kraft in Streckung erhalten. So sehen wir auch, daß das ganze Bein, das willkürlich zunächst nicht eine Spur von der Unterlage erhoben werden kann, doch willkürlich ohne Mühe erhoben gehalten wird, nachdem es passiv in diese Stellung gebracht ist. Am Arm treffen wir in diesen Fällen auf den gleichen auffallenden Kontrast zwischen der Unfähigkeit, eine bestimmte willkürliche Bewegung auszuführen und der vorzüglichen Kraftentfaltung bei willkürlicher Innehaltung des Gliedes in der ihm passiv erteilten Stellung; die Hand

kann z. B. manchmal keine Spur willkürlich gestreckt werden, wird aber, passiv in Streckung gebracht, sehr kräftig darin erhalten. Die Beispiele ließen sich beliebig vermehren. An dieser Behinderung der willkürlichen Beweglichkeit ist zum Teil das starke mechanische Hindernis, das durch die bestehende Fixationsspannung des Antagonisten gebildet wird, schuld; es fehlt beim Pallidumsyndrom die für die aktive Beugebewegung des Beines notwendige Vorstufe, die Ausschaltung der durch die längere Streckstellung erzeugten starken Fixationsspannung der Strecker usw. Daß diese Unfähigkeit der Ausschaltung der Fixationsspannung eine Rolle spielt, geht daraus hervor, daß, wenn man die Streckcontractur passiv überwunden hat und das Bein einmal oder einigemal passiv gebeugt hat, nunmehr auch der Kranke aktiv imstande ist, es zu flektieren. Der aktive Beugungsversuch muß sich aber sofort an die passiven Beugungen anschließen. Den Streckern darf keine Zeit gelassen werden, in ihrer Verkürzung zu verharren, da sonst die Fixationsspannung schnell wieder zur alten Höhe anwächst. Das mechanische Hindernis, welches durch die starke Fixationsspannung des Antagonisten gebildet wird, erklärt aber für sich allein die Erscheinung nicht völlig. Denn während der Untersucher die Gegenspannung des Antagonisten doch überwindet, kann er die Kontraktion des Agonisten wenn das Bein von dem Kranken willkürlich in Flexion gehalten wird, nicht mehr überwinden. Die Krafterleistung des Agonisten erweist sich hierbei jedenfalls als so erheblich, daß nicht zu verstehen wäre, warum sie vorher den antagonistischen Widerstand nicht hätte brechen können. Es muß also angenommen werden, daß zu Anfang bei bestehender Streckcontractur der Agonist nicht oder ganz ungenügend innerviert wurde, während er hernach, nach passiver Ausschaltung der Contractur des Antagonisten und passiver Erteilung der Beugestellung vollkräftig innerviert wird. Das führt nun m. E. unbedingt zu der Auffassung, daß die bestehende Contractur des Antagonisten (des Streckers) reflektorisch die willkürliche Innervation des Agonisten (des Beugers) hemmt, und daß die willkürliche Innervation des Agonisten möglich ist und erfolgt, sobald die Contractur des Antagonisten und damit die reflektorische Hemmung beseitigt ist. (Vgl. O. Foerster: Arteriosklerotische Muskelstarre, Zeitschr. f. Psych. 1909). Ein ganz ähnliches Verhältnis zwischen Agonisten und Antagonisten finden wir auch beim Pyramidenbahnsyndrom. Auch hier sehen wir oft bei bestehender Streckcontractur zunächst eine Unfähigkeit, das Bein willkürlich zu beugen; ist dasselbe aber passiv in Beugung gebracht worden, so ist man manchmal erstaunt, welche gute Kraft die Beuger entfalten können, wenn der Kranke das Bein willkürlich flektiert halten soll. Auch hier hemmt also der Contracturzustand der Strecker reflektorisch die Innervation der Flexoren; wird

der erstere durch Resektion der hinteren Rückenmarkswurzeln beseitigt, so ist die Fähigkeit, das Bein willkürlich zu beugen, auf einmal recht gut hergestellt. Nur pflegt beim Pyramidenbahnsyndrom der Kontrast zwischen Unfähigkeit zur Beugung bei bestehendem Streckerspasmus und Kraftleistung der Beuger nach Ausschaltung der Streckcontractur meist kein so hochgradiger zu sein, wie er es in manchen Fällen von Pallidumsyndrom ist, von denen hier die Rede ist; vielmehr zeigen in der Mehrzahl der Fälle beim Pyramidenbahnsyndrom die Beuger auch nach der Überwindung des Streckerspasmus eine deutliche Parese, wenn es gilt, das passiv gebeugte Bein willkürlich gebeugt zu halten, oder nach Ausschaltung der Streckcontractur durch Wurzelresektion, wenn es gilt, das Bein willkürlich zu beugen.

Im weiteren Ablauf der Bewegung zeigt sich nun ebenfalls eine beträchtliche Verlangsamung der Ausführung, manchmal bleibt die Bewegung ganz stehen und kommt erst durch einen erneuten Willensimpuls wieder in Gang. Schnelle Bewegungen können eigentlich gar nicht ausgeführt werden. Auch zeigen viele Bewegungen eine verhältnismäßig geringe Exkursion; dies tritt besonders deutlich bei der Handschrift zutage. Die Mikrographie gehört zu den charakteristischen Äußerungen des Pallidumsyndroms. Auch beim Gange fällt sehr oft die recht geringe Exkursion des vorgesetzten Schwungbeins auf; die *Brachybasie*, *la marche à petit pas* sind bekannte Züge des Pallidumsyndroms. An der verlangsamten und eingeschränkten Bewegungsexkursion ist ebenso wie an dem verlangsamten Bewegungsbeginn wieder zum Teil der mechanische Widerstand des rigiden Antagonisten, welcher die Bewegung von Anfang bis zu Ende bremst, schuld. Das geht daraus deutlich hervor, daß, wenn der Widerstand des Antagonisten durch Tenotomie ausgeschaltet ist, Beginn, Ablauf und Exkursionsbreite der Bewegung oft erheblich prompter, schneller und umfänglicher als vorher werden.

Das geht ferner daraus hervor, daß, wenn nach längerer Ruhe eine Bewegung ausgeführt werden soll, der Widerstand des Antagonisten bei dem ersten Versuch am größten ist, weil durch die lange Dauer der Annäherung der Insertionspunkte des Antagonisten der Grad seiner Fixationsspannung sehr beträchtlich geworden ist; wird jetzt das Glied zunächst passiv bewegt, die Fixationsspannung also gelöst und läßt man nun die aktive Bewegung sogleich anschließen, so gelingt diese oft erstaunlich gut. Ich habe dieses Prinzip der passiven Bewegung mit sofort anschließender aktiver Bewegung in der Übungstherapie der Pallidumstarre mit gutem Erfolge angewendet.

Die Behinderung aktiver Bewegungen durch die Fixationsspannung und den Rigor des Antagonisten spielt auch bei den Lokomotionsbe-

wegungen eine beträchtliche Rolle. Beim Aufsetzen aus liegender Stellung liegt der Hauptwiderstand in den Streckern des Hüftgelenkes (Glutaeus maximus, Biceps, Semitendinosus und Semimembranosus), den der Kranke nur schwer oder gar nicht überwinden kann; meist wird durch die Gegenspannung der letzteren drei Muskeln das Knie in Beugestellung gezogen. Beim Hinsetzen aus stehender Stellung liegt das Haupthindernis, wenigstens in schweren Fällen, in der Quadricepsspannung, die nur langsam oder gar nicht nachgibt; die Kranken bleiben daher unter Umständen im Knie ganz steif und beugen nur den Oberkörper vorwärts, so daß sie wie ein Taschenmesser im Hüftgelenk langsam zusammenklappen. Wenn die Kranken aus sitzender Stellung aufstehen sollen, so widersetzen sich die jetzt in Fixationsspannung befindlichen Beuger der Streckung des Knies und Hüftgelenkes und die Kranken kommen nur unvollkommen oder gar nicht vom Sitze empor. Soll sich der Kranke aus sitzender Stellung hinlegen, so ist ebenfalls die Spannung der Hüft- und Kniebeuger ein schweres Hindernis, der Oberkörper sinkt zurück, ihm folgen, in Beugung bleibend, die Beine und diese müssen unter Umständen erst durch fremde Hilfe geradegerichtet und auf die Unterlage hingelegt werden.

Beim Gange fällt besonders auf, daß infolge der Starre der Muskeln das normale Bewegungsspiel des Beckens und der Wirbelsäule fehlt; sie verharren wie immobil in ihrer mehr oder weniger vornübergebeugten Haltung; auch die seitlichen und rotatorischen Exkursionen des Beckens und der Wirbelsäule fehlen ganz.

Am Stützbein fällt durchweg die unvollkommene Streckung im Kniegelenk auf, in schweren Fällen tritt dazu noch eine Erschwerung der in der zweiten Hälfte der Stützphase mit dem Vorwandern des Schwerpunktes sich vollziehenden Vornüberneigung des Unterschenkels gegen den Fuß zutage; die Folge ist, daß lange Schritte überhaupt nicht ausgeführt werden können und wir haben in dieser Störung eine weitere Ursache der Brachybasi zu erblicken. In sehr schweren Fällen wandert der Schwerpunkt überhaupt nicht über die Fußsohle des Stützbeins heraus nach vorn und das Schwungbein wird dementsprechend nur an das Stützbein herangezogen, aber nicht vor dasselbe geführt; besonders bei der hemiplegischen Form der arteriosklerotischen Muskelstarre bekommt der Gang hierdurch ein recht charakteristisches Gepräge, das ich als „Gang mit halbem Schritt“ bezeichnet habe; das gesunde Bein wird als Schwungbein immer nur bis an das kranke Stützbein herangezogen, aber niemals vor dasselbe geführt, das kranke Schwungbein dagegen wird immer etwas vor das gesunde Stützbein vorgesetzt. Daß beim Pallidumsyndrom beim Gange die Exkursion des Schwungbeins oft nur eine geringfügige ist, und daß hierauf die Brachybasi zum anderen Teile zurückzuführen ist, ist oben schon

erwähnt worden; auf weitere Störungen am Schwungbein wird später bei Besprechung der Mitbewegungen noch zurückzukommen sein.

Aber keineswegs beruht nun die Verlangsamung und Erschwerung des Bewegungsablaufes, die geringe Bewegungsexkursion nur auf der Fixationsspannung und dem Rigor des Antagonisten. Denn wenn auch nach der Tenotomie desselben diese Störungen wesentlich gemindert werden, so erreicht doch dadurch die Bewegung weder die normale Promptheit ihres Beginnes noch die normale Schnelligkeit und Exkursionsbreite ihres Ablaufes. Das zeigt, daß an der genannten motorischen Störung auch eine direkte Abschwächung des motorischen Impulses des Agonisten mit schuld ist. Das tritt übrigens von vornherein in den Fällen klar zutage, in denen Fixationsspannung und Rigor relativ gering sind und trotzdem Bewegungsverlangsamung und Bewegungseinschränkung bestehen. Die selbständige Bedeutung der mangelhaften Innervation des Agonisten läßt sich auch dann besonders deutlich erkennen, wenn eine kraftvolle Bewegung gegen Widerstand ausgeführt werden soll; es dauert hierbei oft beträchtliche Zeit, bis die Muskelkontraktion des Agonisten die erforderliche Höhe erreicht hat, um aber dann, in vielen Fällen jedenfalls, vollkräftig zu werden. In vorgeschrittenen Fällen aber bleibt oft die Kraftentfaltung doch beträchtlich hinter der Norm zurück und besteht hier eine zweifelloose Parese. In solchen Fällen kann das Bein nicht nur nicht willkürlich gebeugt werden, sondern auch, wenn es passiv in Beugung gebracht worden ist, willkürlich nicht oder nur schwach gebeugt gehalten werden, oder es können die Finger nicht nur nicht willkürlich extendiert werden, sondern auch nicht gestreckt gehalten werden.

In leichteren Fällen tritt das paretische Moment des Pallidumsyndroms oft nur in folgender Weise zutage: läßt man einen Kranken die gleiche Bewegung des öfteren hintereinander ausführen, so gewahrt man, wie die Kontraktion des Agonisten von Mal zu Mal schwächer, die Bewegungsexkursion immer kleiner wird und zuletzt so gut wie ganz aufhören kann; nach einer kurzen Erholungspause geht die Bewegung dann zunächst wieder gut vonstatten. Auf das relativ schnelle Erlahmen der Innervation des Agonisten ist auch derjenige Anteil, der für das Pallidumsyndrom typischen Schriftstörung, der Mikrographie, zurückzuführen, der darin besteht, daß nach anfänglich relativ ausgiebiger Linienführung die einzelnen Buchstaben gegen Ende der Zeile immer kleiner werden, ja bis zur Unkenntlichkeit zusammenschrumpfen.

Die Pallidumparese ist, wie ich schon in früheren Arbeiten mehrfach scharf hervorhob, dadurch besonders charakterisiert, daß alle Muskeln eines Gliedes gleichmäßig von ihr betroffen sind, also

die Plantarflexoren des Fußes in gleichem Grade wie die Dorsalflexoren, die Strecker des Knies in gleichem Grade wie die Beuger, die Adductoren der Hüfte ebenso wie die Abductoren, die Beuger der Finger ebenso wie die Strecker, die Pronatoren der Hand ebenso wie die Supinatoren, die Innenrotatoren des Oberarms ebenso wie die Außenrotatoren. Von einem Prädilektionstypus der Parese, wie er beim Pyramidenbahnsyndrom besteht, ist jedenfalls keine Rede. Ich halte es für einen der charakteristischsten Züge des Pallidumsyndroms, daß in den Fällen, in denen eine Parese besteht, doch, solange überhaupt noch nennenswerte willkürliche Bewegungen ausgeführt werden können, auch die Außenrotation des Oberarms, die Supination der Hand, die Streckung der Finger, die Streckung und die Opposition des Daumens, die Abduction des Oberschenkels möglich und nicht schlechter sind, als die im entgegengesetzten Sinne gerichteten Bewegungen, während beim Pyramidenbahnsyndrom gerade diese Bewegungen ganz besonders früh geschädigt sind und bei evtl. Restitution besonders lange erschwert, ja unmöglich bleiben. An der Parese beteiligt sich oft auch das Faciolingualgebiet. Bezeichnend erscheint mir, daß auch der Augen- und Stirnast des Facialis an der Parese teilnehmen, im Gegensatz zu der vorwiegenden Beteiligung des Lippenfacialis beim Pyramidenbahnsyndrom. Bei halbseitiger Ausprägung des Pallidumsyndroms gleicht das Verhalten des Gesichts viel mehr der peripheren als der zentralen Facialisparese. Auch daß sich die paretische Seite beim Lachen oder Weinen zunächst nicht oder wesentlich weniger beteiligt als die gesunde, wie bereits oben ausgeführt wurde, nähert die Störung der peripheren und unterscheidet sie von der Facialislähmung des Pyramidenbahnsyndroms, bei der bekanntlich die kranke Seite an den genannten Ausdrucksbewegungen teilnimmt. Daß aber beim Pallidumsyndrom manchmal die kranke Seite beim Lachen oder Weinen doch allmählich mit in Aktion tritt unterscheidet die Störung von der peripheren Facialislähmung, hierin zeigt sie eine gewisse Übereinstimmung mit der Py-Bahnlähmung, aber die abnorme tonische Nachdauer des mimischen Ausdrucks differenziert sie wieder von dieser.

Auch die Beweglichkeit der Zunge zeigt öfters eine deutliche Parese, besonders die Auf- und Abwärtsbewegung der Zungenspitze, aber auch Seitwärtsbewegungen sind sehr erschwert. Schnalzbewegungen sind unmöglich, Leckbewegungen sind sehr unvollkommen. Daß alle Zungenbewegungen ebenso wie die übrigen Körperbewegungen einen ausgesprochen verlangsamten Beginn und trägen Ablauf zeigen, braucht nicht besonders hervorgehoben zu werden. Dasselbe gilt von den Kaubewegungen und Schluckbewegungen, die Kaukraft ist oft sehr vermindert, der Kauakt verlangsamt, das Schlucken oft so mangelhaft, daß Speiseteile lange im Munde und den Backentaschen

liegenbleiben. Beim Phonieren fällt öfters ein unvollkommener Verschuß der Glottis auf wie bei einer Parese der Crico-arytaenoidei interni. Bei starker Beteiligung der Bulbärnervengebiete an der motorischen Störung besteht beim Pallidumkranken durchaus das Bild der Pseudobulbärparalyse, wir müssen eine pallidäre Form der Pseudobulbärparalyse anerkennen. Die Sprache ist leise, monoton, verwaschen, verlangsamt, namentlich Zisch- und Explosivlaute können gar nicht oder nur sehr unvollkommen hervorgebracht werden.

Auch die Augenbewegungen zeigen manchmal, wenn auch seltener, eine beträchtliche Einschränkung, eine förmliche Blicklähmung, sei es nach einer Seite beim hemiplegischen Typus des Pallidumsyndroms, sei es nach beiden Seiten, aber gelegentlich auch nach oben und unten. Über eigenartige Dissoziationen der konjugierten Blickbewegung der Augen und des Kopfes wird weiter unten noch berichtet werden.

Die Abschwächung der willkürlichen Innervierbarkeit der Muskeln, die Pallidumparese, kann nur durch eine Schädigung einer für das Zustandekommen unserer Willkürbewegungen erforderlichen, über das Pallidum führenden cortico-muskulären Bahn erklärt werden. In diesem Zusammenhang möchte ich darauf hinweisen, daß das Pallidumsyndrom gar nicht so selten apoplektisch entsteht oder sich in mehrfachen apoplektischen Schüben allmählich entwickelt. In solchen Fällen besteht zunächst eine vollkommene schlaffe Hemiplegie, die aber meist nur kurz, höchstens einige Tage anhält; statt der typischen, auf Pyramidenbahnunterbrechung beruhenden spastischen Hemiplegie entwickelt sich nun hier ein halbseitiges Pallidumsyndrom. Es kommt auch vor, daß das Pallidumsyndrom bereits voll entwickelt ist; jetzt setzt ein apoplektischer Insult ein, es kommt zur vollkommenen Hemiplegie einer Körperhälfte, die bald wieder schwindet und rasch wieder den früheren pallidären Symptomen Platz macht, die aber nunmehr auf dieser Körperseite in verstärkter Auflage hervortreten. Ich betone das Vorkommen der initialen totalen Hemiplegie besonders, weil Stertz fälschlicherweise die unbedeutende Einbuße motorischer Kraft zu Beginn als ein unterscheidendes Merkmal gegenüber der anfänglichen Lähmung beim Pyramidenbahnsyndrom hingestellt hat.

Beim Ablauf der willkürlichen Bewegungen des Pallidumkranken macht sich nun zumeist noch eine Störung sehr bemerkbar. Das ist die unwillkürliche tonische Nachdauer der Innervation des Agonisten auch nach Beendigung der Bewegung und nach Aufhören der Bewegungsintention. Das Glied verharrt unwillkürlich in der ihm durch die willkürliche Bewegung erteilten Stellung; erst allmählich löst sich die unwillkürliche Anspannung des Muskels wieder und das Glied kehrt langsam in seine alte Lage zurück. So sehen wir, daß der

willkürlich gebeugte Fuß unwillkürlich in Dorsalflexion stehenbleibt, daß das willkürlich flektierte Bein in Beugstellung verharrt, die willkürlich geschlossene Faust bleibt geballt, die gestreckte Hand bleibt extendiert, die willkürlich vorgestreckte Zunge bleibt vorgestreckt, die Augen, die der Kranke willkürlich nach einer Seite gewendet hat, bleiben manchmal eine Zeitlang seitlich abgelenkt. In der Norm kehrt bei unseren willkürlichen Bewegungen jedes Glied nach Ausführung derselben von selbst wieder in seine Ruhelage zurück, wenn nicht expreß verlangt wird oder es nicht direkt zum Ablauf der Zweckhandlung gehört, daß das Glied die eingenommene Stellung bewahrt. Die Muskeln erschlaffen in der Norm sofort wieder. Beim Pallidumsyndrom verharren sie in tonischer Anspannung und es bedarf zur Rückkehr des Gliedes in die Ausgangsstellung eines ad hoc gesetzten speziellen Willensimpulses, einer willkürlichen Bewegung im Gegensinne, die nun ihrerseits nur langsam einsetzt und langsam abläuft. Ja, es kann vorkommen, daß die tonische Nachdauer der Innervation des Agonisten gelegentlich so stark ist, daß dieselbe willkürlich überhaupt nicht gelöst werden und füglich das Glied in seine Ausgangsstellung überhaupt nicht zurückgeführt werden kann. So kann bisweilen das willkürlich gebeugte Bein, infolge starker tonischer Nachdauer der Innervation der Beugemuskeln, willkürlich zunächst überhaupt nicht wieder gestreckt werden, die willkürlich geschlossene Faust kann nicht wieder geöffnet werden. Die Störung beruht darauf, daß wenn ein Glied willkürlich in eine Stellung gebracht ist, der Agonist, dessen Insertionspunkte jetzt genähert sind, alsbald einer so starken Fixationsspannung verfällt, daß sie der willkürlichen Bewegung im Gegensinn ein unüberwindliches Hindernis entgegengesetzt, wie dies ja oben ausführlich erörtert wurde.

Die tonische Nachdauer der Innervation des Agonisten, der sofortige Eintritt der Fixationsspannung am Ende der willkürlichen Bewegung macht sich besonders bei Bewegungssukzessionen sehr störend geltend; hier verharrt jedes Glied oder jeder Gliedteil nach Ausführung des ihm zufallenden Teilaktes der Handlung in seiner jeweiligen Stellung, es bedarf zur Lösung erst eines besonderen ad hoc gesetzten Willensimpulses; das sieht man sehr deutlich bei der Ausführung einer zusammengesetzten Handlung z. B. beim Knöpfen, wobei doch in der Norm Hand und Finger in rascher Folge verschiedene Stellungen durchlaufen müssen; beim Pallidumkranken bleiben die Finger fast in jeder neuen Position eine Weile stehen, es vergeht immer eine geraume Zeit, bis der neue Teilakt sich anschließt, so daß die Durchführung der ganzen Handlung oft enorme Zeit beansprucht. Erhöht wird diese Störung noch dadurch, daß zur tonischen Nachdauer der Innervation, zur Fixationsspannung noch die oben ausführlich erörterte Erschwerung

der willkürlichen Innervation der Muskeln hinzutritt. Besonders klar treten diese beiden Komponenten der Bewegungsstörung dann zutage, wenn man rasch hintereinander entgegengesetzte Bewegungen eines Gliedes ausführen läßt, also z. B. rasch hintereinander Pronation und Supination der Hand, Öffnung und Schließung der Faust u. a. Hierbei tritt die als *Adiadokokinese* bezeichnete Störung schon sehr frühzeitig zutage; eine rasche Bewegungsfolge ist hier unmöglich; man sieht auch, wie nach einiger Zeit die einzelnen Bewegungsexkursionen immer kleiner werden, bis sie zuletzt so gut wie ganz aufhören. Wird die Hand proniert, so tritt alsbald in den Pronatoren Fixationsspannung ein und die Innervation der Supinatoren bei der nun folgenden Supination ist ihrerseits erschwert, am Ende der Supination tritt in den Supinatoren die Fixationsspannung ein, welche der nun folgenden Pronation wieder ein Hindernis setzt, das infolge der erschwerten Innervation der Pronatoren nur schwer und langsam überwunden werden kann. Es ist m. E. unmöglich zu sagen, wieviel bei der *Adiadokokinese* auf die Fixationsspannung, wieviel auf die erschwerte Innervation entfällt; nur das muß hervorgehoben werden, daß die *Adiadokokinese* auch da zu beobachten ist, wo in den Muskeln eine nur sehr geringe Neigung zur Fixationsspannung nachgewiesen werden kann; diese Fälle lehren die selbständige Bedeutung der Störung der Innervation des Agonisten. Ganz besonders sah ich dies in Fällen, in denen das *Pallidum*syndrom mit *Tabes* kombiniert war, auf deren prinzipielle Bedeutung wir alsbald noch ausführlich einzugehen haben. In diesen Fällen fehlt der *Rigor*, fehlt die Fixationsspannung und doch besteht eine deutliche Verlangsamung des Bewegungsbeginns, verlangsamter Ablauf der Bewegung, große Ermüdbarkeit, *Adiadokokinese*. Aber diese Fälle lehren andererseits auch die Bedeutung der Fixationsspannung und des *Rigors*, welche mit dem Fortschreiten des tabischen Prozesses immer geringer werden, womit eine sichtliche Abnahme der Bewegungsverlangsamung und eine Minderung der *Dysdiadokokinese* einhergeht.

Wir kommen jetzt zu einem wichtigen Punkte, nämlich dem Verhalten der *Mitbewegungen*. Normalerweise erfolgt bei bestimmten *Willkürbewegungen* eine konstante zweckmäßige *Mitbewegung*, so beim willkürlichen Schließen der Finger eine *Mitstreckung* der Hand, beim Öffnen der Finger eine *Flexion* der Hand. Führen wir einen Gegenstand, etwa ein Glas zum Munde, so geschieht dies in der Hauptsache durch *Beugung* des Vorderarms gegen den Oberarm, aber dieser letztere führt fast immer eine *Mitbewegung* in Form einer *Abduction* aus. Diese physiologischen zweckmäßigen *Mitbewegungen* (normale *Bewegungssynergien*) bestehen nun beim *Pallidum*syndrom in der Mehrzahl der Fälle auch, aber sie sind doch oft sehr abgeschwächt; ja die *Handstreckung* kann beim *Faustschluß* ganz fehlen, ebenso die *Ab-*

duction des Oberarms beim Führen des Glases zum Munde. Was mir besonders aufgefallen ist, ist aber die mangelhafte Verstärkung der erforderlichen Mitbewegung, wenn die Hauptbewegung gegen Widerstand ausgeführt werden soll. Je größer der Widerstand ist, den beim Faustschluß die Finger zu überwinden haben, um so ausgiebiger und kräftiger ist normaliter die synergische Handstreckung; diese normaliter erfolgende Verstärkung der Mitbewegung fehlt beim Pallidumkranken. Wenn der Gesunde den Lidschluß gegen Widerstand ausführen soll, so rotiert sich bekanntlich der Augapfel nach oben, der Sinn dieser Mitbewegung ist das Ziel, den Lichteintritt ins Auge zu verhindern,

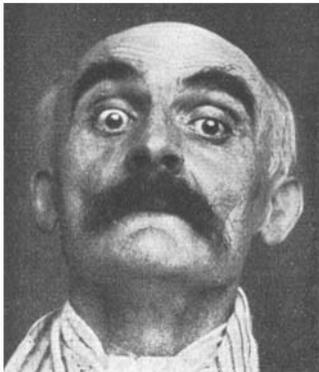


Abb. 25. Arteriosklerotische Muskelstarre, willkürliche Blickbewegung aufwärts, die Stirn wird stark gerunzelt, die Brauen werden hochgezogen, der Kopf wird hintenübergelegt, aber die Bulbi selbst bewegen sich gar nicht nach oben; manchmal bestand in demselben Falle die umgekehrte Dissoziation.

trotz mangelnden Lidschlusses doch zu erreichen. Beim Pallidumkranken wird diese Aufwärtsbewegung des Bulbus manchmal ganz mangelhaft oder gar nicht ausgeführt. Läßt man einen Gesunden den Kiefer gegen Widerstand öffnen, so erfolgt dabei stets eine Streckbewegung des Kopfes. Beim Pallidumkranken fehlt diese letztere manchmal ganz.

Manche normaliter konstanten Mitbewegungen fehlen ganz. Am bekanntesten ist das Fehlen der Pendelbewegungen der Arme beim Gange. Auch die Bewegung des Schwungbeins zeigt einen Ausfall oder eine Abschwächung der Kniebeugung und Dorsalflexion des Fußes, während die eigentliche Hauptbewegung, das Vorsetzen des Beines im Hüftgelenk, noch leidlich ausgeführt wird; in schweren Fällen streift daher der Fuß über den Boden. Wenn wir den Blick nach der Seite wenden, so ist die Bewegung der Augen normaliter von einer Bewegung des Kopfes nach der Seite begleitet; letztere Mitbewegung ist bekanntlich in der Norm sehr schwer ganz zu unterdrücken; bei manchen Pallidumkranken fehlt sie gelegentlich ganz; es kommt aber auch vor, daß die Blickbewegung allein mit dem Kopfe ausgeführt wird und die Seitenwendung der Augen so gut wie ganz fehlt.

Beim Blick nach oben wird bekanntlich der Kopf nach hinten gelegt, die Augenbrauen werden hochgezogen, die Stirne wird gerunzelt; beim Pallidumkranken fehlt manchmal die Kopf- und Stirnbewegung, ein anderes Mal fällt gerade letztere ausgiebig aus, während die Augenbewegung fast ganz unterbleibt. Dabei beobachtet man dann, daß die in Falten gelegte Stirn ihre Runzeln lange Zeit beibehält.

Beim Pyramidenbahnsyndrom finden wir bekanntlich ganz bestimmte typische Mitbewegungen, die typischen Bewegungssynergien, die so festgefügt sind, daß der Kranke isolierte Bewegungen einzelner Extremitätenabschnitte meist überhaupt nicht ausführen kann. So erfolgt bekanntlich bei der willkürlichen Dorsalflexion des Fußes eine Mitbewegung von Knie und Hüfte, bei der willkürlichen Flexion des Unterschenkels in Bauchlage eine Dorsalflexion und ausgesprochene Supination des Fußes, und eine Flexion zumeist auch Abduction der Hüfte. Bei der willkürlichen Plantarflexion des Fußes erfolgt eine Mitstreckung des Knies und Oberschenkels, beim Strecken des Beines eine Adduction. Diese für das Pyramidenbahnsyndrom so außerordent-

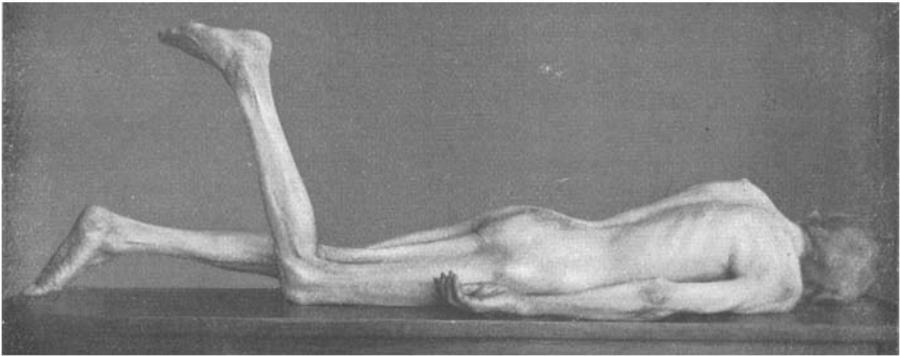


Abb. 26. Arteriosklerotische Muskelstarre, willkürliche isolierte Beugung des Unterschenkels in Bauchlage, es fehlt die für das Pyramidenbahnsyndrom charakteristische Mitbeugung der Hüfte und Dorsalflexion des Fußes.

lich charakteristischen Bewegungssynergien fehlen beim Pallidumsyndrom, der Pallidumkranke ist daher in der Lage, einzelne Extremitätenabschnitte isoliert zu bewegen, besonders den Unterschenkel in Bauchlage zu beugen, ohne Mitbewegung des Fußes und der Hüfte. Gleiches tritt an der oberen Extremität hervor. Während der Pyramidenbahnkranke bekanntlich bei der Flexion des Vorderarms stets die Hand proniert und den Oberarm stark abduziert, beim Erheben des Oberarms stets den Vorderarm flektiert und die Hand proniert, während er einen Finger isoliert überhaupt nicht beugen oder strecken kann, sondern stets alle Finger zusammen einschlägt oder alle Finger extendiert, statt der Opposition des Daumens stets alle Finger einschließlich des Daumens flektiert, während er vor allem diese gesamten Mitbewegungen überhaupt nicht unterdrücken kann, fehlen sie beim Pallidumkranken ganz oder können, wenn sie eintreten, doch gut unterdrückt werden. Besonders auffallend ist beim Pallidumkranken, der im übrigen schwer geschädigt sein kann, ja eine beträchtliche Parese

der Fingerflexoren und Extensoren haben kann, doch die erhaltene Fähigkeit die Beugung oder Streckung eines einzelnen Fingers auszuführen, ebenso den Daumen isoliert zu opponieren. Selbst isolierte Zehenbewegungen können auffallend lange erhalten bleiben. Auch die beim Pyramidenbahnsyndrom bei spastischer Paraplegie so häufig beobachteten Mitbewegungen des andern Beins, die bei Tetraplegie vorkommenden Mitbewegungen der Arme, des Rumpfes und Kopfes, die bei irgendeiner willkürlichen Bewegung stets zu einer Massenbewegung des ganzen Körpers führen, fehlen beim Pallidumkranken völlig. Beim hemiplegischen Pyramidenbahnsyndrom beobachten wir auch, daß bei Ausführung einer kraftvollen Bewegung auf der gesunden Seite eine homologe unwillkürliche Mitbewegung auf der kranken Seite erfolgt. Diese homologe Mitbewegung wird beim halbseitigen Pallidum-syndrom meist vollkommen vermißt. Es sei hier daran erinnert, daß wir bereits bei Besprechung der Reflexbewegungen, speziell des Beuge- und Streckreflexes des Beines, auf das Fehlen der Irradiation, auf das Fehlen der Reflexsynergien, der Massenreflexe ausführlich hingewiesen haben.

Nachdem wir nunmehr das Pallidum-syndrom in seinen einzelnen Bestandteilen kennengelernt haben, müssen wir noch ein Wort darüber sagen, wie sich in somatotopischer Hinsicht die einzelnen Teile des Körpers an der Störung beteiligen. In der Mehrzahl der Fälle sind alle Gliedmaßen, Rumpf, Kopf und Gesicht ergriffen, relativ am freiesten bleiben die Augen, doch ist auch diese Ausnahme keine gesetzmäßige, wie oben mehrfach dargelegt wurde. In manchen Fällen finden wir nun eine ausgesprochen halbseitige Entwicklung (hemiplegisches Pallidum-syndrom), sei es daß dieselbe langsam chronisch progredient ist, sei es daß sie apoplektisch entsteht oder in apoplektiformen Schüben vor sich geht; meist pflegen allerdings in diesen halbseitigen Fällen im Bereich von Kopf und Wirbelsäule beide Körperhälften eine gleichmäßige Beteiligung zu zeigen. Dann gibt es Fälle, in denen das Pallidum-syndrom zwar beide Körperhälften betrifft, aber auf der einen Seite Arm und Bein eine wesentlich intensivere Störung zeigen. In manchen Fällen sind beide Beine besonders stark ergriffen bei relativer Integrität der Arme (paraplegisches Pallidum-syndrom). Andererseits kommt es vor, daß die Störung in der Hauptsache nur einen Arm betrifft (monoplegisches Pallidum-syndrom). Gelegentlich zeigt sich eine besonders starke Ausbildung der Störung im Gebiete der Bulbärnormen und erzeugt das Bild der pallidären Pseudobulbär-paralyse. Meist pflegen aber diese in extensiver Hinsicht begrenzten Bilder nur kürzer oder länger dauernde Zustandsbilder in der Evolution des Syndroms zu sein, wobei auch andere Körperteile schon eine leichte Störung erkennen lassen oder von dieser Störung später doch in stärkerem Grade ergriffen werden.

Resümieren wir die einzelnen Komponenten des Pallidumsyndroms noch einmal. Die wichtigsten sind:

1. Tremor in der Ruhe, der nicht selten fehlen kann;
2. Erhöhung des plastischen, formgebenden Muskeltonus;
3. Erhöhung des passiven Dehnungswiderstandes der Muskeln (Rigor);
4. Spannungsentwicklung der Muskeln bei passiver Annäherung ihrer Insertionspunkte (Adaptationsspannung, Fixationsspannung, kataleptisches Verhalten der Glieder);
5. tonische Nachdauer der Kontraktion bei elektrischer Reizung;
6. Fehlen der Irradiation bei Reflexbewegungen, Fehlen der für das Pyramidenbahnsyndrom charakteristischen Reflexsynergien, Fehlen des Reflexrückschlages (rebound reaction) — tonische Nachdauer der Reflexbewegung;
7. Fehlen der Reaktivbewegungen, Fehlen der Ausdrucksbewegungen, evtl. tonische Nachdauer derselben;
8. Einschränkung der willkürlichen Spontan- und Initiativbewegungen (Bewegungsarmut) verlangsamter Bewegungsbeginn, verlangsamter Bewegungsablauf, geringe Bewegungsexkursion, Ermüdbarkeit und Abschwächung der groben Muskelkraft bei Willkürbewegungen, bei apoplektischer Entstehung vorübergehende totale Lähmung — tonische Nachdauer ausgeführter Willkürbewegungen.

Fehlen normaler Mitbewegungen bei zusammengesetzten willkürlichen Bewegungsakten, mangelnde Verstärkung normaler Mitbewegungen, Fehlen der für das Pyramidenbahnsyndrom charakteristischen Bewegungssynergien, daher Erhaltenbleiben isolierter Willkürbewegungen einzelner Glieder und Gliedteile.

Auf diese Grundkomponenten läßt sich m. E. das ganze Pallidumsyndrom in allen seinen Einzelercheinungen zurückführen. Es ist m. E. nicht erforderlich, wie dies manche Autoren tun, anzunehmen, daß die Störung der automatischen aktiven Bewegungen und zusammengesetzten Bewegungsakte besonders hervorsteche. Man ist zu dieser Annahme wohl dadurch gelangt, daß solche Akte, wie das Aufstehen und Hinsetzen, das Gehen, das Schreiben, das Knöpfen u. a. in ihrem Ablauf tatsächlich schwer gestört sind, während alle Einzelbewegungen, aus denen sich diese komplizierten Akte zusammensetzen, willkürlich noch mit guter Kraft ausgeführt werden können. Man hat also das Charakteristische der Störung gerade in der Unfähigkeit der sukzessiven Komposition der einzelnen normaliter mehr oder weniger automatisch aneinandergereihten Bausteine erblicken wollen. Reinhold hat z. B. kürzlich darauf hingewiesen, daß das Schreiben bei einem Theologen, bei dem dieser Akt also wohl eine weitgehende Automatisierung erfahren hatte, die typische Störung der Mikrographie bot,

während er bei einem ungebildeten Bauernmädchen mit hochgradiger Starre die Schrift zwar verlangsamt, aber nicht mikrographisch fand, Demgegenüber möchte ich doch auf die erheblichen Störungen hinweisen, die wir gerade bei der willkürlichen Ausführung auch einfacher Bewegungen finden, auf die Schwierigkeit, mit der der Pallidumkranke seinen Willen unter Umständen motorisch durchsetzt. Die Störung im Ablauf automatisierter aktiver Bewegungen ist beim Pallidumkranken jedenfalls nicht größer als die Störung im Ablauf willkürlicher, nicht automatisierter Bewegungen. Beide Störungen lassen sich m. E. ungezwungen auf die von uns angegebenen Grundkomponenten des Pallidumsyndroms zurückführen.

Treten wir nun nach dieser analytischen Zergliederung an die pathophysiologische Deutung des Pallidumsyndroms heran! Daß dem beschriebenen Syndrom eine Erkrankung des Globus pallidus zugrunde liegt, ist durch die grundlegenden Untersuchungen R. H u n t s und O. u. C. V o g t s höchst wahrscheinlich gemacht. Ich finde auch bei Durchsicht der übrigen einschlägigen Fälle der Literatur, in denen die klinische Darstellung eingehend genug ist, um das Pallidumsyndrom erkennen zu lassen und die anatomische Untersuchung den Globus pallidus sorgsam mit berücksichtigt hat, daß Veränderungen dieses letzteren aufgedeckt worden sind. Die histologische Natur dieser Veränderungen, die Natur des Krankheitsprozesses kann allerdings dabei eine verschiedene sein, und ich kann V o g t nicht folgen, wenn er speziell im Status desintegrationis des Pallidums die Grundlage des Syndroms erblickt. Diese Formulierung könnte sehr leicht den Anschein erwecken, als ob anders geartete Prozesse dieses Organs eine andere motorische Störung im Gefolge haben würden. Das widerspräche einem, ich möchte sagen, neuropathologischen Grundgesetz, nach dem das Symptom oder Syndrom von dem Orte des Krankheitsprozesses, Verlauf und Prognose von der Art des Prozesses abhängen. Zum pathophysiologischen Verständnis des Pallidumsyndroms ist es erforderlich, sich klarzumachen, zu welchen andern Stellen des Nervensystems der Globus pallidus in Beziehung steht und durch welche Leitungsbahnen diese Beziehungen hergestellt werden. Diese Beziehungen sind auch wieder durch die Untersuchungen O. und C. V o g t s zum Teil klargestellt, zum Teil wahrscheinlich gemacht. Danach ziehen sowohl vom Cortex praefrontalis cerebri als von der Area gigantopyramidalis Bahnen durch die innere Kapsel zum Thalamus opticus, von diesem entspringt, speziell aus dem oro-medio-ventralen Teil, den Kernen des Tuber cinereum und dem Nucleus campi Foreli eine durch den Forelschen Fasciculus thalamicus et lenticularis zum Pallidum ziehende Bahn. Direkte Bahnen vom Cortex cerebri zum Pallidum sollen nach V o g t, entgegen der Dejerineschen Annahme nicht bestehen. Das Pallidum erhält aber außerdem vom

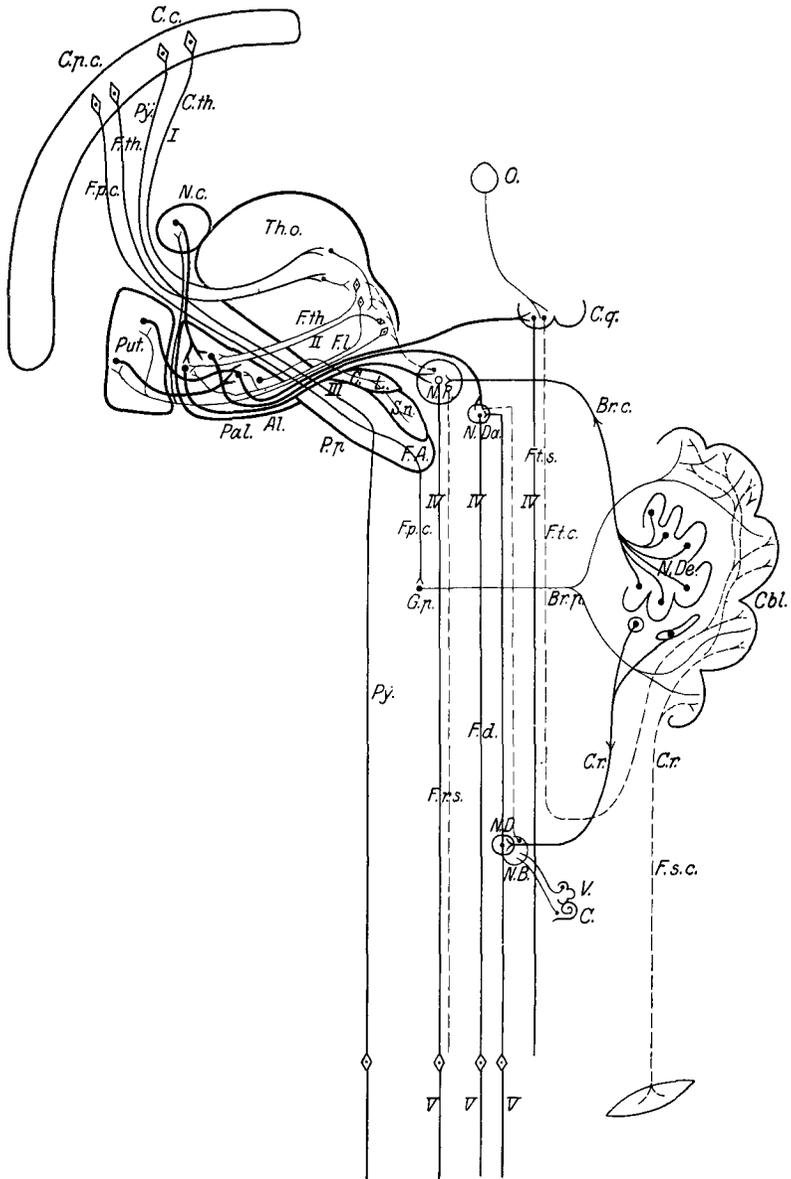


Abb. 27. Schematische Darstellung (modifiziert nach C. u. O. Vogt) der Beziehungen des Corpus striatum s. str. und des Pallidums zueinander sowie zum Cortex cerebri und subcorticalen Zentren: *C. c.* Cortex centralis; *C. p. c.* Cortex praecentralis; *C. th.* Centro-thalamische Bahn; *Py.* Pyramidenbahn; *F. th.* Fronto-thalamische Bahn; *F. p. c.* Fronto-ponto-cerebellare Bahn; *N. c.* Nucleus caudatus; *Put.* Putamen; *Pal. Al.* Pallidum; *Th. o.* Thalamus opticus; *F. th.* Fasciculus thalamicus Foreli; *F. l.* Fasciculus lenticularis Foreli; *A. l.* Ansa lenticularis; *C. L.* Corpus Luys; *S. n.* Substantia nigra; *P. p.* Pes pedunculi; *F. A.* Fasciculus Arnoldi (fronto-ponto cerebellare Bahn); *N. R.* Nucleus ruber; *N. Da.* Nucleus Darkschewitschi; *C. q.* Corpora quadrigemina; *O.* Oculus; *F. r. s.* Fasciculus rubrospinalis; *F. d.* Fasciculus Darkschewitschi; *F. t. s.* Fasciculus tectospinalis; *F. s. c.* Fasciculi spino-cerebellares; *C. r.* Corpus restiforme; *Cbl.* Cerebellum; *N. De.* Nucleus dentatus; *Br. c.* Brachium cerebelli; *N. D.* Nucleus Deitersi; *N. B.* Nucleus Bechterewi; *V.* Vestibularis; *C.* Cochlearis; *G. p.* Griseum pontis; *Br. p.* Brachium cerebelli ad pontem.

Corpus striatum, d. i. vom Nucleus caudatus und vom Putamen her wichtige Faserzüge, die sog. striopallidäre Bahn. Vom Pallidum selbst entspringen nun zahlreiche efferente Bahnen, die in der Hauptsache durch die Ansa lenticularis und den Fasciculus lenticularis Foreli zu subpallidären Zentren ziehen, und zwar sind folgende Verbindungen sichergestellt oder doch wahrscheinlich gemacht: 1. zum Luys'schen Körper, 2. zur Substantia nigra, 3. zum Nucleus ruber, 4. zum Nucleus Darkschewitschi und interstitialis, zum Teil durch die Commissura posterior zum gekreuzten Nucleus Darkschewitschi et interstitialis, 5. durch die Commissura posterior zu den Corpora quadrigemina. Die efferenten Bahnen dieser Ganglien sind zum Teil noch unbekannt, so wissen wir nichts über solche des Luys-Körpers und der Substantia nigra; höchstens könnte daran gedacht werden, daß die letztere als oral vorgeschobene Abteilung des Griseum pontis anzusehen ist, von dem bekanntlich die Brückenkleinhirnbahn ihren Ursprung nimmt. Vom Nucleus ruber führt die bekannte rubrospinale Bahn zur grauen Substanz des Rückenmarks. Vom Nucleus Darkschewitschi entspringt eine im Fasciculus praedorsalis und Fasciculus longitudinalis posterior eben dahin absteigende Bahn; vom vorderen Vierhügel die tectospinale Bahn zum Rückenmark und der Fasciculus tectoolivaris (zentrale Haubenbahn) zum Cerebellum, vom hinteren Vierhügel eine von Edinger bei der Taube festgestellte Bahn ebenfalls zum Kleinhirn. Zu betonen ist noch, daß der Nucleus Darkschewitschi vom Bechterew'schen Kern, also einen vestibulären und cochleären Endkern, und vom Deiters'schen Kern her Fasern erhält.

Diese anatomischen Daten führen nun erstens zu der Auffassung, daß das Pallidum eine Durchgangsstation einer corticomuskulären Leitungsbahn darstellt, die sich aus folgenden fünf Neuronen zusammensetzt: I. Corticothalamisches Neuron, II. thalamopallidäre Bahn, III. pallidofugale Bahn, a) Pallidum—Nucleus ruber, b) Pallidum—Nucleus Darkschewitschi et interstitialis, c) Pallidum—Corp. quadrigem. IV. a) Rubrospinale Bahn, b) Fasciculus Darkschewitschi, c) tectospinale Bahn, V. spinomuskuläre Bahn. Dabei ist zu bemerken, daß zwischen die hintereinander geschalteten Glieder stellenweise kurze Zwischenneurone eingeschaltet zu denken sind, so speziell im Thalamus opticus zwischen I und II und vielleicht auch im Rückenmark zwischen IV und V.

Zweitens ist das Pallidum auf Grund seiner durch den Fasciculus thalamicus Foreli passierenden Verbindung mit dem Thalamus opticus, dieser wichtigen Sammelstelle aller sensiblen und sensorischen Erregungen, als ein efferentes Organ des Thalamus anzusehen, das durch die ihm vom Sehhügel zufließenden Erregungen zu koordinatorscher Eigentätigkeit angeregt wird und diese Erregungen auf den beschrie-

benen Bahnen III—V mit adäquaten Reaktions- und Ausdrucksbewegungen beantwortet.

Drittens aber ist zu bedenken, daß die Kerne, zu denen die pallidofugalen Bahnen III in Beziehung treten, nicht einfach als ein isoliertes Glied der Kette, welche die geschilderte corticomuskuläre Bahn bildet, angesehen werden können, sondern daß sie ihrerseits in ein oder mehrere andere in sich geschlossene Systeme eingeschaltet sind. So sind der rote Kern und die rubrospinale Bahn eine der wichtigsten efferenten Bahnen des Cerebellums; und da der Nucleus Darkschewitschi vom Deitersschen Kerne, der mit der deiterospinalen Bahn die zweite wichtige efferente Bahn des Cerebellums darstellt, einen Zuzug erhält, so erweist sich auch der Nucleus Darkschewitschi als ein efferentes Glied des cerebellaren Systems. Das Pallidum und die pallidofugale Bahn sind also dem in sich geschlossenen cerebellaren Reflexbogen (propriozeptive sensible Elemente — spinocerebellare Bahn — Rinde des Cerebellum — Dentatum — Bindearme — roter Kern — rubrospinale Bahn bzw. cerebellare Kerne — Deitersscher Kern — deiterospinale Bahn oder Deitersscher Kern — Darkschewitscher Kern — Fasciculus Darkschewitschi) superponiert, sie greifen in die durch diesen Reflexbogen vermittelten cerebellaren Funktionen ein.

Wenn pallidofugale Fasern durch die Commissura posterior zu den Vierhügeln gelangen, so ist ferner zu beachten, daß in den vorderen Vierhügel Opticusfasern münden und von dort optische Erregungen durch die tectoolivare Bahn ins Cerebellum weiter geleitet werden; daß ferner im hinteren Vierhügel Acusticus Bahnen enden und durch die von Edinger festgestellte Hintervierhügel-Kleinhirnbahn dem Cerebellum übermittelt werden. Das Pallidum greift also auch hier in den optisch-akustisch-cerebellaren Reflexbogen ein, mit dem Unterschied, daß hier der Angriffspunkt bereits an einem zentripetalen Gliede des Reflexbogens liegt.

Es ist endlich noch zu bedenken, daß roter Kern und Darkschewitscher Kern nicht nur Glieder des cerebellaren Reflexbogens, sondern, ebenso wie auch das Corp. quadrigem. anter., Glieder direkter — nicht erst das Cerebellum passierender Reflexbögen sind; so gehen in die Kapsel des roten Kerns Fasern aus dem Lemniscus principalis über, im Corpus quadrigem. anter. enden Opticusfasern, der Darkschewitsche Kern erhält Fasern vom Nucleus Bechterewi, der als ein sensorischer Endkern der Radix cochlearis et vestibularis n. octavi anzusehen ist. Das Pallidum und die pallidofugale Bahn greifen also auch in diese — ich möchte sagen — kurzen Reflexbögen ein.

Auf dieser Grundlage kann nun der Versuch einer Erklärung des Pallidumsyndroms aufgebaut werden. Greifen wir auf die S. 55 aufgezählten Komponenten desselben zurück, so zerfallen

diese in zwei Gruppen; die erste Gruppe umfaßt die Erscheinungen, welche auf einen Ausfall an Innervation zurückgeführt werden müssen, und zwar ist das einmal der Ausfall an willkürlichen Initiativbewegungen, der verlangsamte Bewegungsbeginn, die verlangsamte Ausführung, die verminderte Bewegungsexkursion, die Ermüdbarkeit, die Parese, ja bei apoplektischer Entstehung die kurzfristige völlige Lähmung bei Willkürbewegungen. Diese Erscheinungen werden verständlich auf Grund der Tatsache, daß das Pallidum ein wichtiges Glied einer corticomuskulären Leitungsbahn ist, die außer der Pyramidenbahn Willensimpulse zu den Muskeln zu befördern hat. Ich habe von jeher den Standpunkt vertreten, daß für das regelrechte Zustandekommen unserer Willkürbewegungen nicht nur die Integrität der direkten corticospinalen Pyramidenbahn Voraussetzung ist, sondern daß daneben eine große Anzahl neben- und übereinander geschalteter Reflexbögen, spinale, cerebellare, cerebrale in Betracht kommen, durch deren Kooperation die Bewegung erst als vollkommen koordinierte in Erscheinung tritt. Wichtig ist; daß bei einer willkürlichen Bewegung die corticalen Impulse mehrere Wege einschlagen, den der Pyramidenbahn, den der cortico-thalamo-pallidären Bahnen, und auch noch den der cortico-ponto-cerebellaren Bahnen. Die Ausschaltung einer dieser Bahnen setzt ein Manko in der willkürlichen Innervierbarkeit der Muskeln. Ist der Ausfall ein plötzlicher, so kommt es sogar zunächst zur vollkommenen willkürlichen Lähmung der jeweils betroffenen Körperteile, zumeist in Form einer Hemiplegie, weil das motorische Rückenmarksgrau, in dem ja alle corticomuskulären Bahnen ihren letzten Angriffspunkt im Nervensystem haben, für gewöhnlich auf die Summe der auf allen drei Bahnen ihm zuströmenden Erregungen angewiesen ist; fällt ein Summand aus, so ist es zunächst auf diesen plötzlich verminderten Zustrom noch nicht eingestellt, und es vermag infolge dieser Diaschisis trotz der auf den beiden anderen Wegen noch zuströmenden Erregungen zunächst keinen wirksamen motorischen Impuls zustande zu bringen; aber es paßt sich der veränderten Lage bald an, die Lähmung weicht, aber ein Manko in der willkürlichen Innervierbarkeit bleibt bestehen.

Dem Pallidum fällt nun bei der Ausführung willkürlicher Bewegungen noch eine besondere Aufgabe zu, es hat für das Zustandekommen der normalen Mitbewegungen, die so viele unserer Willkürbewegungen begleiten, ja die kraftvolle Ausführung derselben erst ermöglichen (z. B. Handstreckung beim Schließen der Faust) zu sorgen, ihre evtl. erforderliche Verstärkung zu vermitteln. Es ist also an der Koordination der normalen Bewegungssynergien beteiligt; wenn es diese Aufgabe auch nicht allein versieht, so hat es doch einen beträchtlichen Anteil an ihr. Zu dieser koordinatorischen Leistung, zu dieser normaliter ganz

unwillkürlichen Mitinnervation der agonistischen Synergisten wird es wahrscheinlich durch die ihm über den Thalamus zuströmenden sensiblen Erregungen vom ersten Beginn der Bewegung bis zum Schluß derselben angeregt. Und diese spezielle koordinatorische Tätigkeit, die Innervation der agonistischen Synergisten leistet es auch bei Bewegungsakten, die an sich nicht als direkt willkürlich bezeichnet werden können, wie z. B. beim Gehen, indem es für die Mitbeugung von Fuß und Knie beim Vorsetzen des Schwungbeins, für die normalen Pendelbewegungen der Arme u. a. sorgt. Wir schließen auf diese spezielle Aufgabe des Pallidums, auf den wesentlichen Anteil, den es an der Mitinnervation agonistischer Synergisten, am Zustandekommen normaler Mitbewegungen hat, zunächst aus dem Mangel dieser Mitbewegungen bei Pallidumerkrankungen. Das Pallidumsyndrom steht dadurch in Gegensatz zum Pyramidenbahnsyndrom, bei dem normale Mitbewegungen vielfach erhalten bleiben, z. B. Handstreckung bei Faustschluß, auch dann sogar fortbestehen, wenn die isolierte willkürliche Innervierbarkeit der Handstrecker an sich aufgehoben ist; ja wir wissen, daß es für das Pyramidenbahnsyndrom geradezu charakteristisch ist, daß isolierte Bewegung eines Gliedes oder Gliedteiles überhaupt nicht mehr möglich ist, sondern daß stets dazu bestimmte typische Mitbewegungen treten. Wahrscheinlich beruhen diese zwangsmäßigen Bewegungssynergien zum Teil darauf, daß bei Zerstörung der Pyramidenbahn dem corticalen Impulse vornehmlich der Weg über das Pallidums freisteht und dieses einer seiner vornehmsten Aufgaben, Mitinnervationen zu veranlassen, sich gar nicht entziehen kann, es kann Einzelinnervationen offenbar gar nicht entsenden oder übermitteln, es ist ein Organ der zusammengesetzten Impulse, der Massenimpulse, während die Pyramidenbahn speziell die Bahn der isolierten Einzelbewegungen darstellt. Daher umgekehrt bei Zerstörung des Pallidum und Integrität der Pyramidenbahn die auffallend gute Fähigkeit zu Einzelbewegungen trotz sonst schwerer motorischer Störung. Daß aber beim Pyramidenbahnsyndrom die zwangsmäßigen Bewegungssynergien nicht allein durch das Pallidum veranlaßt werden, sondern daß hieran auch die enthemmte spinale Reflextätigkeit mit schuld ist, entnehme ich mit Bestimmtheit daraus, daß bei gleichzeitiger Zerstörung von Pyramidenbahn und Pallidum die zwangsmäßigen Bewegungssynergien fortbestehen, was ich entgegen Stertz hervorheben möchte, ja wir finden sie speziell an den Beinen in durchaus typischer Form auch bei anatomischer supranuclearer Totaltrennung des Markes, als Reflexsynergien, als Massenreflexe.

Ferner ist das Pallidum ein Organ, das an dem Zustandekommen von Bewegungssukzessionen bei willkürlichen Bewegungen ganz vornehmlich beteiligt ist. Ist eine Handlung einmal willkürlich eingeleitet, so schließt sich, besonders wenn es sich um gut eingeübte Akte

handelt, an jeden vorangehenden Teilakt der nächstfolgende Teilakt automatisch an. Diese Sukzession besorgt das Pallidum auch wieder offenbar unter dem Einfluß der ihm während des Bewegungsablaufes fortwährend zuströmenden sensiblen Erregungen; dieser Vorgang vollzieht sich unwillkürlich. Bei Pallidumausfall ist diese unwillkürliche Vermittlung der Bewegungssukzession schwer gestört. Die Handlung stockt eigentlich nach jedem Teilakt und jeder Teilakt bedarf zu seinem Zustandekommen eines besonderen ad hoc gesetzten Willensimpulses; die ganze Handlung läuft daher nicht mehr automatisch ab, sondern setzt sich aus mehreren, durch längere Pausen unterbrochenen willkürlichen Einzelakten zusammen. Ja in besonders schweren Fällen, in denen der Wille des Kranken sich nur schwer und langsam durchringt, bedarf jeder Teilakt einer besonderen Stipulation durch einen fremden Willen.

Zu der ersten Gruppe der Pallidumsymptome, welche auf einem Ausfall an Innervation beruhen, gehört nun ferner der oben genau geschilderte Mangel an Reaktivbewegungen. Wenn unser Organismus auf einen starken sensiblen oder sensorischen Reiz reagiert, so haben wir uns vorzustellen, daß dieser im wesentlichen unwillkürliche Vorgang dadurch zustande kommt, daß der gesetzte sensible Reiz in den Thalamus opticus, jenes große Sammelbecken, in dem aus allen sensiblen Endstätten, aus allen Sinnesorganen die Reize zusammenströmen, gelangt und von ihm über das Pallidum zur Peripherie reflektiert wird. Das Pallidum erfüllt dabei die Aufgabe, die motorische Äußerung zu koordinieren, d. h. es faßt die zahlreichen motorischen Impulse zusammen, die zu der adäquaten Reaktivbewegung, die meist eine zusammengesetzte Bewegung ist, führen. Die Tätigkeit des Pallidums ist dabei eine durchaus adäquate, d. h. je nach Herkunft und Qualität des Reizes enthält die Reaktivbewegung neben allgemeinen reaktiven Komponenten (z. B. Zusammenfahren des ganzen Körpers) die jeweils erforderliche Spezialkomponente (Augenschluß bei starkem Lichtreiz, Wegziehen des Gliedes bei Schmerzreizen usw). Aber nicht bloß die sog. reaktiven Abwehrbewegungen werden durch das Pallidum vermittelt, sondern auch die reaktiven Adversions- oder Einstellbewegungen, z. B. das Zuwenden des Kopfes und der Augen zur Lichtquelle, des Kopfes und der Ohren zur Schallquelle. Bei Zerstörung des Pallidums fehlen alle diese Reaktivbewegungen. In engem Zusammenhang mit den Reaktivbewegungen stehen die affektiven Ausdrucksbewegungen. Es mag hier dahingestellt bleiben, ob der unsern Affekten parallel laufende materielle Gehirnprozeß sich in der Hirnrinde abspielt oder, wofür vieles spricht, im Thalamus opticus. An der Übertragung des Affektes ins Motorium, an der Formierung der Ausdrucksbewegung, die an sich ein durchaus unwillkürlicher Vorgang ist, ist jedenfalls das Pallidum in erster Linie

beteiligt. Bei seiner Zerstörung fehlen die adäquaten Ausdrucksbewegungen. Aber der einem starken Affekt zugrunde liegende Erregungsvorgang sucht sich vom Thalamus opticus einen andern Weg, wenn der Weg über das Pallidum versperrt ist; er läuft offenbar direkt zu den subpallidären Ganglien, zum roten Kern, Darkschewitschen Kern, zu den Vierhügeln und von ihnen zur Körperperipherie. Dieser Reaktion geht aber jede spezielle Ausdrucksform ab; sie besteht in einer Vermehrung des schon in der Ruhe öfters vorhandenen Tremors, in Pulsbeschleunigung, in Tachypnoë. Es wird auf diesen Punkt noch weiter unten bei der Besprechung der Erklärung des Tremors zurückgekommen werden.

Ich möchte die Besprechung der Bedeutung des Pallidums bei der Übertragung der Affekte in die Peripherie nicht verlassen, ohne noch einmal auf die Störungen der willkürlichen Bewegungen zurückzukommen. Es war weiter oben ausführlich davon die Rede, daß der Pallidumkranke so oft trotz angestrebten Willens, trotz lebhaften subjektiven Willensgefühls die geforderte Bewegung überhaupt gar nicht zustande bringt. Er strengt sich an, der Tremor nimmt am ganzen Körper mit Ausnahme des zu bewegenden Gliedes zu, der Puls ist stark beschleunigt, die Atmung fliegt, aber die verlangte Bewegung bleibt aus. Wenn wir eine bestimmte Bewegung willkürlich ausführen, so liegen dem zwei an sich ganz verschiedene Komponenten zugrunde; einmal ein zweifellos im Großhirn ablaufender Erregungsprozeß, dem subjektiv die Vorstellung des zu bewegenden Gliedes und die Vorstellung von der Richtung und Exkursion der Bewegung dieses Gliedes, kurz gesagt der Willensinhalt entspricht. Damit aber die Bewegung wirklich erfolgt, muß noch ein zweiter Vorgang hinzukommen, den wir subjektiv — mit Lipps gesprochen — als Willensgefühl empfinden. Es erhebt sich nun die Frage, ob dieses Willensgefühl nicht auch ein affektiver Vorgang ist. Wird er als solcher aufgefaßt, so erscheint seine erschwerte Umsetzung ins Motorium als eine Störung, die der beim Pallidumkranken ganz allgemein vorhandenen Erschwerung und Verlangsamung jeglicher Affektäußerung überhaupt gleichwertig wäre. Man beachte doch nur die auffallende Differenz, welche zwischen Pallidumsyndrom und Pyramidenbahnsyndrom in dieser Hinsicht besteht. Der typische Hemiplegiker beginnt, solange er überhaupt noch willkürliche Impulse zu den Muskeln entsenden kann, die Bewegung im ganzen prompt. Der Pallidumkranke, der den Willen ebenso anstrengt, bringt keine Bewegung zustande, bis sich der Wille schließlich doch durchringt. Vielleicht geschieht dies auf Umwegen, wenn der gewöhnliche Weg Thalamus — Pallidum verlegt ist.

Wir kommen nunmehr zur Besprechung der zweiten Gruppe von Symptomen des Pallidumsyndroms, welche im wesentlichen den pas-

siven Dehnungswiderstand (Rigor), die Adaptations- und Fixationsspannung, die Haltungsanomalien und den Tremor umfaßt. Die tonische Nachdauer der Kontraktion bei elektrischer Reizung, die tonische Nachdauer der Reflexbewegungen, die tonische Nachdauer von Ausdrucksbewegungen und die tonische Perseveration willkürlicher Bewegungen fasse ich nur als Spezialerscheinungen der Fixationsspannung auf; es ist ganz einerlei, ob die Insertionspunkte des Muskels durch passive Bewegung genähert werden oder durch elektrischen Reiz oder durch eine reflektorische Bewegung, durch eine affektiv bedingte oder endlich durch eine willkürliche Bewegung; gemeinsam ist allen ursächlich noch so verschiedenen Arten der Annäherung der Insertionspunkte das eine, daß der Muskel dieser Annäherung sich adaptiert und die angenommene Spannung fixiert. Rigor und Fixationsspannung sind nun m. E. reflektorisch bedingte Erscheinungen, ja sie sind nur die pathologische Steigerung auch normaliter vorhandener reflektorischer Phänomene, wie ich das schon 1906 ausführlich auseinanderzusetzen bestrebt war. Daß Rigor und Fixationsspannung reflektorisch beeinflusbar sind, ist oben mehrfach betont worden. Wenn auch der Rigor in dieser Hinsicht hinter dem Dehnungswiderstand der Muskeln beim Pyramidenbahnsyndrom merklich zurücksteht, so ist andererseits die reflektorische Auslösung der Fixationsspannung beim Pallidumsyndrom eine frappante und übertrifft an Schnelligkeit der Entstehung bei weitem den Fixationsreflex beim Pyramidenbahnsyndrom. Bedürfte es noch eines Beweises für die reflektorische Genese des Rigors und der Fixationsspannung, so sei auf die Tatsache hingewiesen, daß die Durchschneidung der hinteren Rückenmarkswurzeln beim Pallidumkranken den Rigor und die Fixationsspannung aufhebt; sie erweisen sich also als propriozeptiv bedingte Reflexe. Ebenso beseitigt eine ausgesprochene tabische Hinterwurzeldegeneration beim Pallidumkranken den Rigor und die Fixationsspannung; aber wohl gemerkt nur die Wurzeldegeneration und nicht etwa die nicht selten gleichzeitig vorhandene Degeneration der langen Hinterstrangfasern. Auch die Haltungsanomalien werden durch die Resektion der hinteren Wurzeln oder die tabische Degeneration derselben aufgehoben. Der Tremor weicht eine Zeitlang, tritt aber dann doch wieder, wenn auch in abgeschwächter Form hervor.

Erweisen sich somit Rigor, Fixationsspannung und Haltungsanomalien als Reflexe, so handelt es sich andererseits nicht um spinale Reflexe. Fehlender Sehnenreflex eines Muskels kann mit starkem Rigor und starker Fixationsspannung einhergehen; ganz im Gegensatz zum Dehnungswiderstand und zu der Fixationsspannung der Muskeln beim Pyramidenbahnsyndrom, die mit Verlust ihres Sehnenreflexes unvereinbar sind und sich u. a. auch dadurch als spinale Reflexe ausweisen.

Maßgebend für die Frage, welches Organ, welches System also für die Entstehung des Dehnungs- und Fixationsreflexes beim Pallidum-syndrom in Betracht kommt, sind m. E. die anatomischen Beziehungen, die das Pallidum zu dem cerebellaren System hat. Die pallidofugalen Bahnen greifen in dieses System an verschiedenen Stellen ein, in erster Linie an den beiden hauptsächlichsten efferenten Gliedern des Cerebellums, dem Nucleus ruber und dem Darkschewitschen Kern, der zwar kein direkter efferenter Kern des Cerebellums ist, aber durch seine Verbindung mit dem Deitersschen Kern cerebellofugale Impulse weiterleitet. Aber auch an den cerebellopetalen Bahnen greift das Pallidum ein, es werden nämlich durch seine in die hintere Commissur ziehenden pallidofugalen Fasern, die vom vorderen Vierhügel via zentrale Haubenbahn zum Cerebellum geleiteten optischen und die vom hinteren Vierhügel durch die Edingersche Bahn ebendahin gelangenden akustischen Erregungen erfaßt. Dies führt uns zu der Annahme, daß Dehnungs- und Fixationsreflex beim Pallidum-syndrom durch das cerebellare System zustande kommen, richtiger gesagt, daß die pathologische Steigerung, welche der normale Dehnungs- und Fixationsreflex der Muskeln beim Pallidumausfall annimmt, dadurch zustande kommt, daß das diese Reflexe vermittelnde cerebellare System einer normaliter vom Pallidum auf es ausgeübten Hemmung beraubt ist — genau wie wir beim Pyramidenbahnsyndrom den gesteigerten Dehnungswiderstand und die gesteigerte Fixationsspannung der Muskeln als Folge des Fortfalls der normaliter von der Pyramidenbahn ausgeübten Hemmung der spinalen Reflextätigkeit ansehen müssen. Bestärkt werden wir in dieser Auffassung, wenn wir die Kehrseite des Problems betrachten und die Erscheinungen ins Auge fassen, die bei Ausfall des cerebellaren Systems auftreten. Hierbei fehlt der Dehnungswiderstand der Muskeln, er ist unter die Norm vermindert (cerebellare Hypotonie) nota bene bei erhaltenem Sehnenreflex; es fehlt die Fixationsspannung der Muskeln (cerebellare Astasie); das zeigt sich auch bei aktiven Bewegungen; das Fehlen des Dehnungswiderstandes, der antagonistischen Dämpfung, führt zur cerebellaren Hypermetrie, das Fehlen der Fixationsspannung zu mangelnder kollateraler und rotatorischer Feststellung, zu seitlichem Abweichen aus der Bewegungsrichtung, zu abnormer Drehung des bewegten Gliedes; bei streng fokaler cerebellarer Schädigung läßt nur die eine entsprechende Muskelgruppe die erforderliche Fixationsspannung vermissen, es kommt zum spontanen Vorbeizeigen. Als eine spezielle Form der cerebellaren Koordinationsstörung ist auch der sog. Intentionstremor anzusehen; er kommt dadurch zustande, daß die antagonistische Dämpfung nicht wie bei der Hypermetrie vollkommen fehlt, sondern daß ihrem primären Ausfall eine korrigierende Innervation — offenbar auf dem Wege des cerebralen Koordinationsmechanismus —

folgt, die aber ihrerseits wieder infolge des fehlenden cerebellaren Mechanismus an mangelnder antagonistischer Dämpfung leidet; so entstehen die oscillatorischen Schwankungen im Sinne der Bewegungsrichtung; ebenso wird der cerebellare Ausfall bei seitlicher Fixation des Gliedes durch korrigierende Innervation des cerebralen Koordinationsmechanismus gedeckt, aber auch diese korrigierende Innervation entbehrt der genügenden Dämpfung, der Statik, infolge des Fehlens des cerebellaren Mechanismus; so entstehen die oszillatorischen seitlichen Schwankungen um die Bewegungsebene herum und ebenso die rotatorischen Oszillationen des Gliedes um seine eigene Längsachse.

Pallidumsyndrom und Cerebellarsyndrom verhalten sich zueinander wie Positiv zum Negativ. Auf eine Enthemmung des cerebellaren Systems ist wohl auch folgende mit der Fixationsspannung eng zusammenhängende Erscheinung zurückzuführen, die wir oben S. 43 ausführlich erörtert haben. Wir hatten betont, daß es Fälle gibt, in denen das in Streckstellung fixierte Bein willkürlich zunächst gar nicht gebeugt werden kann, daß aber hieran nicht allein der mechanische Widerstand, den die Fixationsspannung und der Rigor des Quadriceps der willkürlichen Beugung entgegensetzen, schuld sein kann, da das passiv in Beugung gebrachte Bein willkürlich selbst gegen starken Widerstand gebeugt gehalten wird, die willkürliche Innervierbarkeit der Beuger und ihre Kraftentfaltung eine sehr gute sind. Wir hatten schon oben ausgeführt, daß die Fixationsspannung des Streckers als solche reflektorisch die Innervation des Beugers hemmt; durch Aufhebung der Fixationsspannung des Streckers wird diese Innervierbarkeit freigegeben. Diese reflektorische Hemmung der Innervation einer Muskelgruppe durch den Contracturzustand ihres Antagonisten spielt beim Pyramidenbahnsyndrom eine bedeutsame Rolle (vgl. O. Foerster, Relations between spasticity and paralysis in spastic paralysis. Berichte des Internationalen Medizinischen Kongresses. London 1913). Wir müssen annehmen, daß die spastische Contractur des Streckers auf dem Wege des spinalen Reflexes die Anspruchsfähigkeit der motorischen Vorderhornzelle des Beugers für corticale Impulse hemmt, daß umgekehrt bei bestehender Beugecontractur diese letztere reflektorisch die Anspruchsfähigkeit der Vorderhornzelle des Streckers aufhebt. Genau so kann beim Pallidumsyndrom unter Umständen die Fixationsspannung des Streckers auf dem Wege des cerebellaren Reflexes die Anspruchsfähigkeit der den Beugern zugehörigen motorischen Elemente des roten Kerns und Darkschewitschen Kerns hemmen, so daß diese auf die ihnen via Thalamus-Pallidum noch zugehenden corticalen Impulse nicht mehr ansprechen. Viel wahrscheinlicher aber ist es, daß die Fixationsspannung des Streckers nicht bloß im roten Kern und Nucleus Darkschewitschi diese Hemmung erzeugt, sondern daß sie auch die spinale

Vorderhornzelle reflektorisch hemmt. Denn wir wissen, daß in diesen Fällen doch noch auf dem Wege der Pyramidenbahn Impulse zur Vorderhornzelle gelangen, aber auch sie bleiben ineffektiv. Die beschriebene Art der Störung erweist sich somit nur als ein spezieller Fall eines allgemeingültigen Gesetzes, daß Contracturzustand eines Muskels die Innervation der Gegengruppe hemmt, des Gesetzes von der reziproken Innervation der Antagonisten. Diese Hemmung greift offenbar im Rückenmarksgrau, in den subpallidaren Zentren an, vielleicht aber auch im Pallidum selbst, worüber später noch zu sprechen sein wird, und möglicherweise auch im Cortex cerebri an. Es ist offenbar auch gleichgültig, aus welcher Quelle die Contractur im Einzelfalle entsteht; wir sehen z. B. dieselbe reflektorische Hemmung der Innervation eines Muskels auch bei den durch Einklemmung sensibler Nerven bedingten Contracturen ihres Antagonisten (vgl. O. Foerster, Symptomatologie und Therapie der Schußverletzungen, der Kriegsverletzungen, der peripheren Nerven. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 59).

Nach dieser Abschweifung von unserem eigentlichen Thema kehren wir zu den weiteren Folgen der Enthemmung des cerebellaren Systems durch den Ausfall des Pallidums zurück.

Auch die Haltungsanomalien sind m. E. auf einen enthemmten cerebellaren Reflex zurückzuführen. Das seiner normalen Hemmung seitens des Pallidums beraubte cerebellare System führt offenbar reflektorisch die Glieder in die abnormen typischen Stellungen, in denen sie dann durch die hinzutretende Fixationsspannung festgehalten werden; genau wie beim Pyramidenbahnsyndrom durch die enthemmte spinale Reflexfähigkeit die Glieder in die abnormen typischen Stellungen geführt werden, in denen sie durch das Hinzutreten der spinalen Fixationsspannung contracturieren. Daß die für das Pallidumsyndrom charakteristischen Haltungsanomalien durch Resektion oder tabische Degeneration der hinteren Wurzeln beseitigt werden, sich somit als zentripetal bedingt erweisen, ist oben schon hervorgehoben worden. Umgekehrt sehen wir bei schweren Cerebellarerkrankungen, daß der durch das cerebellare System vermittelte stellunggebende Faktor ganz fehlt; die Glieder folgen ganz allein der Schwere und werden durch keine stellunggebende Innervation daraus entfernt.

Wir kommen jetzt zum Tremor. Am wahrscheinlichsten erscheint es mir, daß auch er der Ausdruck einer infolge Pallidumausfalls entstandenen gesteigerten Tätigkeit des cerebellaren Systems ist. Wir hätten uns vorzustellen, daß die dem Cerebellum dauernd zuströmenden sensiblen und sensorischen Erregungen infolge der mangelnden pallidären Inhibition allmählich zu einem Überfließen über den roten Kern und Darkschewitschen Kern in die Peripherie führen und so den Tremor erzeugen. Der Tremor würde somit das Analogon der unwillkürlichen

rhythmischen Beugezuckungen und Streckstöße, des gelegentlich beobachteten spontanen klonischen Tremors der Beine und Arme beim Pyramidenbahnsyndrom sein, Erscheinungen, die wir am schönsten bei spinaler Totaltrennung auftreten sehen und die der Ausdruck des zentripetalen Dauerstroms zum Rückenmark und Überfließen dieses Stromes in die motorische Sphäre, der Ausdruck der ungehemmten spinalen Reflextätigkeit sind. Ebenso wenig wie diese Spontanzuckungen beim Pyramidenbahnsyndrom konstante Erscheinungen sind, ist der Tremor eine konstante Komponente des Pallidumsyndroms. Es ist wohl nur in einem Teil der Fälle die zentripetal bedingte Übererregung des cerebellaren bzw. spinalen Systems eine so hochgradige, daß es zu einem spontanen Überfließen in die Peripherie kommt.

Daß der Tremor des Pallidumkranken bei vollkommener Dehnung eines Muskels schwindet, hängt m. E. damit zusammen, daß ganz allgemein die extreme Dehnung reflektorisch die Erregbarkeit der diesem Muskel zugehörigen motorischen nervösen Elemente hemmt; das gilt für die spinale Vorderhornzelle, das gilt auch für die motorischen Elemente des cerebellaren Systems. Die im cerebellaren System ablaufende reflektorische Hemmung tritt natürlich stärker zutage, wenn die dem cerebellaren System superponierte Pallidumhemmung fortfällt.

Daß der Tremor des Pallidumkranken bei willkürlicher Bewegung des betreffenden Gliedes schwindet, ist dadurch zu erklären, daß der dem Tremor zugrunde liegende motorische Abfluß sozusagen in die willkürliche Innervation aufgenommen wird, worüber ja oben schon berichtet worden ist. Daß schließlich der Tremor in einer Muskelgruppe auch aufhört, wenn die Insertionspunkte derselben passiv maximal genähert werden, hat dieselbe Ursache; die dem Tremor zugrunde liegenden unterbrochenen Innervationen werden in die dauernde Fixationsspannung, in die der Muskel bei Annäherung seiner Insertionspunkte verfällt, mit aufgenommen, die rhythmischen tetanischen Stöße des Tremors gehen in der gleichmäßigen Folge hoher tetanischer Stöße der Fixationsspannung auf.

Daß der Tremor bei Emotionen zunimmt, ist oben schon zu deuten versucht worden. Da bei Affekterregungen der normale Abfluß vom Thalamus über das Pallidum gesperrt ist — wodurch die normalen Ausdrucksbewegungen fehlen — bricht sich die thalamische Erregung direkt zu den subpallidären Ganglien, dem roten Kern, dem Darkschewitschen Kern durch, und stößt hier auf die bereits präformierte, den Ruhetremor erzeugende Erregung des cerebellaren Systems; sie steigert dieselbe also. Da wo zunächst die zentripetal bedingte Erregung des cerebellaren Systems nicht so groß ist, daß es zu spontanem Ruhetremor kommt, steigert die vom Thalamus den subpallidären Ganglien zuströmende affektive Erregung die in latetia bereits vorhandene Erregung des cere-

bellaren Systems so, daß es zum Abfluß in die Peripherie und damit zum Tremor kommt.

Übrigens ist der Tremor nicht die einzige Form, in welcher die dauernde übermäßige Erregung des cerebellaren Systems und ihr Abfließen in die Peripherie zum Ausdruck kommt. In manchen Fällen, und zwar gerade in solchen, die keinen eigentlichen Tremor zeigen, sehen wir in den Muskeln ein eigentümliches Wogen, faszikuläre langsame Kontraktionen und ähnliches, also Erscheinungen, die man wohl unter dem Begriff Myokymie zu subsumieren hat. Ich habe mehrfach beobachtet, daß es in solchen Fällen bei starken Emotionen doch zu typischem, aber kurzfristigem Tremor kam.

Es wäre aber auch möglich, daß der Tremor beim Pallidumsyndrom eine ganz andere Erklärung findet. Einmal könnte es sich um die Folge einer pathologischen Reizung der motorischen Pallidumelemente durch den am Pallidum wirkenden pathologischen Prozeß handeln; der Tremor wäre dann ein Analogon der klonisch-tonischen Krämpfe, die wir bei pathologischer Reizung der Hirnrinde auftreten sehen. Sehr wahrscheinlich erscheint mir diese Erklärung nicht, schon wegen des dauernden Vorhandenseins des Tremors in den Fällen, die ihn überhaupt zeigen. Diese Dauer widerspricht dem Verhalten, das wir bei pathologischer Reizung motorischer Elemente im allgemeinen finden. Eine ganz andere Erklärung hat E. Franck für den Tremor des Parkinsonkranken gegeben; nach ihm entsteht derselbe dadurch, daß der dauernde übererregte Sperrapparat des Muskels, das Sarkoplasma, seinen Überschuß an Erregung an den Fibrillenapparat des Muskels abgibt; er weist dem Tremor also eine ganz periphere Genese zu.

Damit kommen wir zu dem letzten noch zu besprechenden Pallidumsymptom, der Erhöhung des plastischen, formgebenden Muskeltonus, die sich schon in vollkommener Ruhe durch die Härte des Muskels, durch das reliefartige Vorspringen der Muskelbäuche und Sehnen verrät. Auch diese Erscheinung kann an sich reflektorisch bedingt sein, sie kann die Folge des dauernden ungehemmten Ruhestroms sein, der das cerebellare System passiert. Daß der plastische Muskeltonus wenigstens z. T. eine reflektorische Genese hat, beweist sein Fehlen bei *Tabes dorsalis*, daß an seinem Zustandekommen aber nicht nur propriozeptive Erregungen beteiligt sind, sondern u. a. auch vestibuläre, wird durch die Muskelschlaffheit, die der Vestibularausschaltung wenigstens im Tierexperiment folgt, wahrscheinlich gemacht. Dafür, daß an dem Zustandekommen auch das cerebellare System mitwirkt, spricht die Minderung des plastischen Muskeltonus bei Erkrankungen des Cerebellum sowie seiner afferenten und efferenten Bahnen zu. Daß aber auch cerebrale Bögen an seinem Zustandekommen mitwirken, geht aus dem Fehlen des plastischen Tonus im schlaffen Stadium der Hemi-

plegie hervor, worauf besonders Heilbronner hingewiesen hat; allerdings macht bei der Unterbrechung des cerebralen Bogens das anfängliche Fehlen des plastischen Muskeltonus bald einer Erhöhung Platz, weil der an seinem Zustandekommen ebenfalls wesentlich beteiligte spinale Reflexbogen eine erhöhte Eigentätigkeit annimmt. Ich persönlich möchte auf Grund der soeben angeführten Momente zur Zeit die Auffassung für die ungezwungenste halten, daß an der Genese des plastischen Muskeltonus mindestens teilweise spinale, cerebellare und cerebrale Reflexe beteiligt sind. Andererseits kann nicht verkannt werden, daß auch nach Durchschneidung des motorischen Nerven des Muskels noch ein gewisser plastischer Tonus erhalten bleibt, die muskuläre Eigenkomponente des Tonus, die einer Eigenerregung des das Tonussubstrat innervierenden Nervenendapparates ihre Entstehung verdankt. Dieser Endapparat ist besonders pharmakodynamischen Wirkungen zugänglich, Pilocarpin erregt ihn, Scopolamin, Adrenalin und Novocain hemmen ihn, und zwar auch noch nach Ausschaltung des motorischen Nerven des Muskels. Es soll hier nicht auf die neuerdings so vielfach diskutierte Frage eingegangen werden, ob dieser Anteil des plastischen Tonus oder gar der gesamte plastische Tonus, also auch der reflektorische bedingte Anteil an ein besonderes Substrat des Muskels, das Sarkoplasma, gebunden ist (Botazzi, de Boer, R. Hunt, E. Franck) und ob dieses Substrat vom Nervensystem durch besondere marklose Fasern (sympathische Fasern — Boeke, de Boer; parasymphatische Fasern — E. Franck) erregt wird. Es kann auch hier nicht auf die von Franck vertretene Auffassung eingegangen werden, ob diese parasymphatischen Bahnen das Rückenmark auf dem Wege der hinteren Wurzeln verlassen; eine Ansicht, die bisher nichts weniger als bewiesen ist. Es ist aber immerhin wahrscheinlich, daß der plastische Muskeltonus wenigstens z. T. einem im Hypothalamus gelegenen, besonderen Zentrum untersteht. Welche Ganglienzellanhäufung dieses ist, wissen wir noch nicht, in Betracht kommen vielleicht der Luysche Körper, die Substantia nigra oder andere. Wir wissen auch ebensowenig, auf welchen efferenten Bahnen diese Innervation zum Rückenmark fließt. Entsprechend der oben vertretenen Ansicht, daß an dem plastischen Muskeltonus eine reflektorisch bedingte und eine automatisch bedingte Komponente beteiligt ist, könnte man annehmen, daß auch dem supponierten hypothalamischen Zentrum sensible und sensorische Erregungen zufließen, daß diesem Zentrum das Pallidum superponiert ist, und daß es in der Norm diesen zentripetalen Zustrom zu hemmen hat.

Ich möchte aber scharf hervorheben, daß mit der Frage der Erhöhung des plastischen Muskeltonus keineswegs das Problem des Pallidumsyndroms identisch ist; schon die Erscheinungen des Rigors und der Fixationsspannung dürfen mit ihr nicht etwa identifiziert werden;

und vollends etwa die gesamten hypokinetischen und akinetischen Phänomene aus ihr ableiten zu wollen, heißt m. E. die Schwierigkeiten des Problems gröblich verkennen.

Wir sind somit zu der Auffassung gelangt, daß das Pallidum einerseits innervatorisch tätig ist, indem es bei Willkürbewegungen corticale Impulse zu den Muskeln leitet, Mitbewegungen veranlaßt und verstärkt, bei Bewegungssukzessionen mitwirkt; für Reaktions- und Ausdrucksbewegungen können wir es geradezu als die motorische Zentralstelle ansehen. Andererseits hemmt das Pallidum die reflektorische Eigentätigkeit des ihm unterstellten cerebellaren Systems, speziell den cerebellar bedingten Dehnungswiderstand der Muskeln, die Fixationsspannung, die stellunggebende Reflextätigkeit des Kleinhirns, den gesamten durch das cerebellare System fließenden, von der Körperperipherie und den Sinnesorganen kommenden und zu den Muskeln zurückkehrenden Dauerstrom. Es hemmt schließlich den von einem noch nicht näher bekannten hypothalamischen Zentrum teils auf Grund zentripetalen Zustroms, teils automatisch angeregten plastischen Muskeltonus. Seine Zerstörung führt somit zur Erschwerung der Willkürbewegungen, dem Mangel an Mitbewegungen, an Bewegungssukzessionen, an Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen einerseits (hypokinetische Komponente), zum erhöhten Dehnungswiderstand, zur erhöhten Fixationsspannung, zu Haltungsanomalien, zum Tremor, zu erhöhtem plastischen Muskeltonus andererseits (rigide Komponente). Es besteht in dieser doppelten, der innervatorischen und inhibitorischen Leistung des Pallidums eine vollkommene Analogie mit der Pyramidenbahn. Während nun bei einer Schädigung der Pyramidenbahn die inhibitorische Funktion derselben sich entschieden als vulnerabler erweist als die innervatorische, die spastische Komponente daher eher und stärker hervortreten kann als die paretische, zeigt sich bei Pallidumschädigung manchmal die innervatorische Funktion schon schwer geschädigt, ehe die inhibitorische wesentlich alteriert ist; das umgekehrte kommt auch vor, aber seltener. Zumeist laufen beide Komponenten etwa gleichmäßig nebeneinander her.

Ich möchte meine Betrachtungen über das Pallidumsyndrom nicht schließen, ohne auf die weitgehende Ähnlichkeit hinzuweisen, die mit dem Syndrom besteht, welches wir bei Schädigung der fronto-ponto-cerebellaren Leitungsbahn auftreten sehen. Ehe die anatomische Grundlage des Pallidumsyndroms durch die Untersuchungen C. u. O. Vogts sichergestellt wurde, hatte ich geglaubt, das Parkinsonsyndrom und die ihr analoge arteriosklerotische Muskelstarre auf eine Erkrankung der fronto-ponto-cerebellaren Leitungsbahnen beziehen zu sollen. Veranlaßt wurde ich zu dieser 1906, 1909 und 1916 vertretenen Auffassung, hauptsächlich durch die bei arteriosklerotischer Muskelstarre so oft von mir festgestellten zahlreichen Erweichungsherde, sei es in dem mitt-

leren Kleinhirnaromen, sei es in den Arnoldschen Bündeln des Hirnschenkelfußes. Ich habe allerdings immer betont, daß die lokalisatorische Bedeutung dieser Befunde mit Rücksicht auf die in diesen Fällen fast immer vorhandene allgemeine Hirnarteriosklerose und die zahlreichen diffus über Großhirn und Hirnstamm verstreuten malacischen Herde und arteriosklerotischen Veränderungen stark eingeengt werde. Ich möchte aber auch heute noch an der Auffassung festhalten, daß eine Schädigung der fronto-ponto-cerebellaren Leitung ein dem Pallidum-syndrom nahezu analoges oder doch recht ähnliches Syndrom erzeugt. Erstens finden wir bei Stirnhirnprozessen, speziell bei solchen, die die präzentral gelegenen Partien namentlich der ersten und zum kleinen Teil auch der zweiten Frontalwindung betreffen (bei Tumoren, Abscessen, arteriosklerotischen Erweichungen, endarteriitischen Prozessen, Kontusionen), ausgesprochene Haltungsanomalien, die am Bein dem Pallidum-syndrom analog, am Arm in einer ausgesprochenen Beugestellung der Finger, Flexion und Pronation der Hand, starker Beugung des Vorderarms bestehen; wir finden starken Dehnungswiderstand der Muskeln, der über den gewöhnlichen wächsernen des Pallidum-syndroms noch hinausgeht und oft schwer überwindbar ist; wir finden deutliche Fixationsspannung, manchmal typisches kataleptisches Verhalten der Glieder, das aber oft infolge des starken Dehnungswiderstandes der Muskeln nicht ohne weiteres demonstriert werden kann; wir finden die tonische Nachdauer der Kontraktion bei elektrischer Reizung und bei Reflexbewegungen; wir finden eine ausgesprochene Bewegungsarmut, Mangel an Initiativbewegungen sehr große Verlangsamung des Bewegungsbeginnes, verlangsamte Durchführung, rasche Ermüdbarkeit, manchmal eine ausgesprochene Parese, sehr oft den auch beim Pallidum-syndrom S. 43 ausführlich geschilderten scharfen Kontrast zwischen der Unfähigkeit, eine Bewegung willkürlich auszuführen, und der großen Kraftentfaltung bei willkürlichem Festhalten des Gliedes in der passiv erteilten Stellung. Wir finden schon in leichteren Fällen eine deutliche Adiadochokinese; wir finden vor allem die tonische Nachdauer der willkürlichen Innervation in starkem Grade; hat z. B. der Kranke die Hand eines anderen erfaßt, so kann er sie nunmehr nicht wieder loslassen, hat er ein Glas erfaßt und zum Munde geführt, so bleibt er dort stehen u. a.; ebenso sind, wenn willkürliche Bewegungen ausgeführt werden, die isolierten Bewegungen einzelner Gliedteile auffallend gut erhalten. Die Reflexe zeigen dasselbe Verhalten wie das Pallidum-syndrom; dagegen finde ich, daß der Ausfall an Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen bei weitem nicht so stark hervortritt wie beim Pallidumausfall; manchmal fehlt dieses Symptom ganz.

Auch bei Zerstörung der mittleren Brückenarme tritt das Syndrom manchmal deutlich hervor. So fand ich es besonders in einem Fall von

Ponstumor, der, ohne irgendwelche cerebralen Druckercheinungen zu erzeugen, von dem linken Trigeminus ausgehend (Trigeminusfibrom), den linken Brückenarm total plattgedrückt hatte und in dem stehengebliebenen Reste desselben wie in einer Höhle darin lag; klinisch bestand absolut das Bild der Hemiparalysis agitans sine agitatione. In einem Falle von arteriosklerotischer Muskelstarre entwickelte sich unter zahlreichen apoplektischen Schüben, denen jedesmal eine 1—2 Tage dauernde Hemiplegie folgte, eine mehr und mehr zunehmende halbseitige Starre; bei der Sektion fanden sich in dem einen Brückenarm zahlreiche ältere und frischere malacische Herde, die stellenweise zu einer großen Erweichungscyste konfluieren; kleinere Herde auch im gegenüberliegenden Brückenarm. Analoge Beobachtungen habe ich noch mehrfach erhoben.

Die Vermutung, daß die Zerstörung der fronto-ponto-cerebellaren Leitungsbahn ein dem Pallidumsyndrom analoges Bild hervorruft, bildet m. E. eine weitere Stütze der oben gegebenen pathophysiologischen Deutung des Pallidumsyndroms. Die fronto-ponto-cerebellare Bahn hat gleichfalls einmal die Aufgabe, das cerebellare System zu hemmen, bei ihrer Unterbrechung kommt es zu derselben enthemmten Eigentätigkeit dieses letzteren wie beim Pallidumausfall. Die fronto-ponto-cerebellare Bahn ist aber ebenso wie die fronto-thalamo-pallidäre Bahn einer der Wege, auf welchen Willensimpulse von der Großhirnrinde zu den Muskeln gesandt werden, was ja schon oben S. 60 erwähnt wurde; bei ihrem Ausfall finden wir also initiale Lähmung, später Erschwerung und Abschwächung der willkürlichen Innervation der Muskeln. Vom Pyramidenbahnsyndrom unterscheidet sich das fronto-ponto-cerebellare Syndrom fast durch die gleichen Momente wie das Pallidumsyndrom; beachtenswert ist auch bei ausgeprägter Entwicklung die hochgradige Störung des Stehens und Gehens, die Kranken fallen in schweren Fällen wie eine starre Puppe um, bei einseitiger Entwicklung nach der einen Seite der betroffenen Körperhälfte; dies Verhalten steht im Gegensatz zu dem beim halbseitigen Pyramidenbahnsyndrom, bei dem dieses Fallen nicht vorhanden ist. Auch hierin zeigt sich die Beziehung der fronto-pontinen Bahn zum cerebellaren System.

#### B. Das athetotische Striatumsyndrom.

Während das Pallidumsyndrom, von geringfügigen Variationen im Bilde abgesehen, ein konstantes gleichartiges Gepräge zeigt, sind die Bewegungsstörungen, welche bei der Erkrankung des Corpus striatum im engeren Sinne, d. i. Nucleus caudatus und Putamen, auftreten, wesentlich mannigfaltigerer Art. Gewisse Wesensverwandtschaften lassen sich aber doch unter ihnen allen nachweisen.

Der Grundtypus, von dem wir am zweckmäßigsten ausgehen und der

das Striatumyndrom katexochen repräsentiert, ist die angeborene allgemeine Athetose. Ich habe eine große Anzahl dieser Fälle beobachtet, es handelt sich durchweg um Frühgeburten, keineswegs immer um künstliche Geburten; und es bestand auch keineswegs in allen Fällen eine Asphyxie post partum. Ich stehe daher auf dem Standpunkte, daß die Frühgeburt die Folge der bereits intra uterum zum Ausdruck kommenden Krankheit, möglicherweise die Folge der abnormen starken Kindsbewegungen ist; von solchen berichteten jedenfalls die Mütter in der Mehrzahl meiner Fälle. Daß post partum die Asphyxie so oft auftritt, ist m. E. auch nur der Ausdruck der Krankheit, indem die vorhandene schwere motorische Störung ein promptes koordiniertes Einsetzen der Lungenatmung verhinderte; eine Auffassung, die auch O. u. C. Vogt vertreten. Es ist aber auch möglich, daß abnorme Atembewegungen schon intra partum eingesetzt und zu einer Aspiration von Fruchtwasser geführt haben, das dann post partum natürlich seinerseits ein mechanisches Atemhindernis abgeben kann; diese abnormen intrauterinen Atembewegungen sind, wohlgemerkt, nicht als Folge mangelnder Versorgung des fötalen Blutes mit Sauerstoff anzusehen, sondern sind abnorme athetotische Bewegungen der Atemmuskulatur, wie wir sie auch post partum bei den Kindern oft beobachten können.

Das athetotische Striatumyndrom setzt sich aus folgenden Komponenten zusammen:

1. In der Ruhe besteht ein unwillkürliches Bewegungsspiel der Glieder, das wir als athetotische Spontanbewegungen bezeichnen; es handelt sich dabei um relativ langsame, sich einander in buntem Wechsel ablösende und zu mannigfacher Zusammensetzung kombinierende Bewegungen und Verdrehungen der Glieder; ihr langsamer Ablauf beruht zum großen Teil darauf, daß sich die antagonistische Muskelgruppe in krampfhafter Mitspannung befindet, wodurch die Bewegung gegen Widerstand erfolgt. Oft werden die Glieder in der bizarren Stellung, in die sie geführt werden, eine Weile fixiert gehalten, doch ist dieser Krampfzustand kein permanenter, er kann jeden Augenblick wieder nachlassen und auf andere Muskeln übergehen; eine Muskelgruppe, die jetzt prall hart ist, kann gleich darauf ganz weich und schlaff sein. Bisweilen werden Agonisten und Antagonisten von annähernd gleich starkem tonischem Krampf ergriffen, so daß eine Bewegung für diese Zeit nicht erfolgt, wohl aber kommt es gelegentlich auf der Höhe eines solchen tonischen Krampfes zu einem deutlichen schlagenden Tremor, der aber alsbald wieder in das langsam athetotische Bewegungsspiel übergeht.

In leichteren Fällen sind die athetotischen Spontanbewegungen auf die distalen Teile der Extremitäten, auf Finger und Hand, Zehen und Fuß beschränkt; die Finger führen, besonders im Grundgelenke, langsame

abwechselnde Beuge- und Streckbewegungen aus; während der eine Finger sich noch beugt, streckt sich der andere; bei der Streckung sowohl wie bei der Beugung der Grundphalange fällt oft eine erhebliche Hyperextension der Mittel- und Endphalange auf; ferner tritt bei der Streckung oft eine ausgesprochene Spreizung der Finger hervor. Die Beugung beschränkt sich aber keineswegs immer nur auf die Grundphalange, vielmehr nehmen auch die Mittel- und Endphalangen daran teil, oft aber an einem und demselben Finger nicht zur gleichen Zeit, während z. B. die Endphalange noch überstreckt wird, beugt sich bereits die Mittelphalange, oder während Mittel- und Grundphalange noch hyperextendiert sind, beugt sich bereits die Endphalange; oder während die Grundphalange überstreckt ist, beugen sich die zweite und dritte, so daß die Finger eine ausgesprochene Krallenstellung einnehmen; oft beugen sich auch alle drei Phalangen mehr oder weniger gleichzeitig, oder doch relativ rasch nacheinander. Bei der Streckung sehen wir umgekehrt, daß bald nur die Grundphalange extendiert oder hyperextendiert wird bei fortbestehender Flexion der Mittel- und Endphalange (Krallenstellung), bald die Endphalange sich überstreckt bei fortbestehender Flexion der Grund- und Mittelphalange, bald die Mittelphalange hyperextendiert wird bei fortbestehender Beugung der Grund- und Endphalange; oder es strecken sich End- und Mittelphalangen bei fortbestehender Beugung der Grundphalange, oder Grund- und Mittelphalange bei Flexion der Endphalange, oder Grund- und Endphalange bei Beugung der Mittelphalange, oder schließlich werden alle drei Phalangen etwa gleichzeitig gestreckt, ja hyperextendiert. Am Daumen fällt oft eine abnorm starke Adduction des ersten Metacarpale, bei Hyperextension beider Phalangen, oder bei Hyperextension einer Phalange und Flexion der anderen auf.

Analoges sehen wir an den Zehen: z. B. starke Dorsalstreckung der Großzehe oft unter gleichzeitiger Abduction, die eine ganze Weile fixiert bleibt, bei gleichzeitiger Beugung der anderen Zehen; oft aber auch gleichzeitige Streckung aller Zehen mit starker Spreizung und gelegentlicher Überstreckung; die Flexion der Zehen erfolgt entweder in allen Gelenken gleichzeitig oder vorzugsweise im Metatarsophalangealgelenk, aber auch typische Krallenstellung nehmen sie gelegentlich ein. Im Handgelenk überwiegt die Flexion unter gleichzeitiger Ulnaradduction, am Fuß die Supination, bald unter gleichzeitiger Plantarstreckung, bald unter gleichzeitiger Dorsalflexion.

In allen ausgeprägten Fällen beteiligen sich aber auch die proximalen Gelenke der Extremitäten, Rumpf, Kopf, Gesicht, überhaupt die ganze Körpermuskulatur. Das Bein beugt sich oder streckt sich gleichzeitig in Knie und Hüfte, bei der synergischen Beugung abduziert es sich oft ausgiebig, um bei der synergischen Streckung wieder in

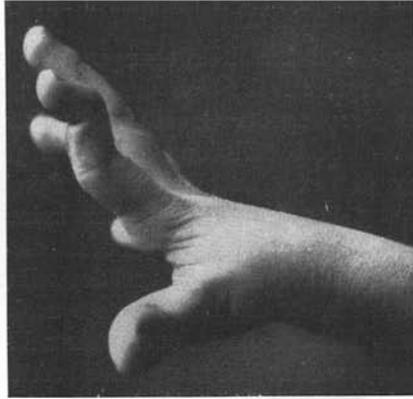


Abb. 28.

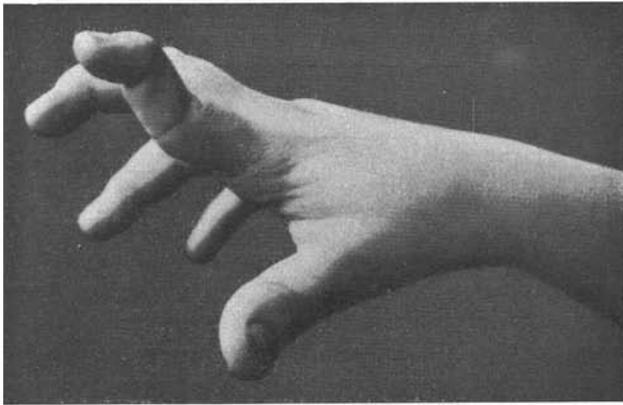


Abb. 29.

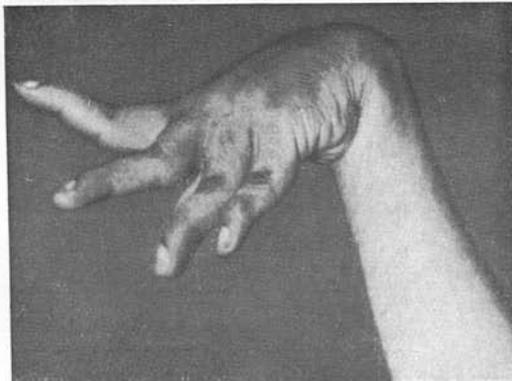


Abb. 30.

Abb. 28—30.

Athetisches Streck-Beuge-Spreiz-Spiel der Finger, bei angeborener generalisierter Athetose

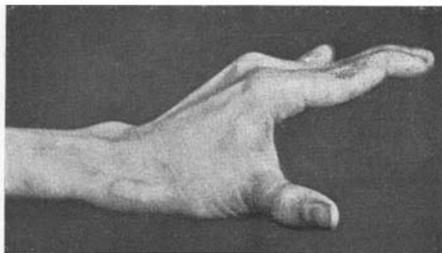


Abb. 31.

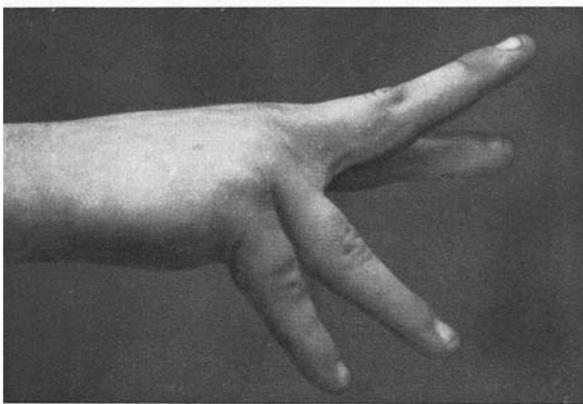


Abb. 32.

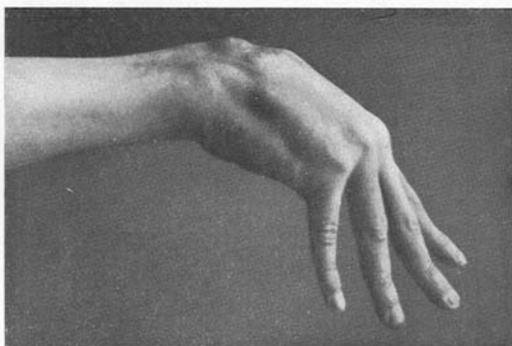


Abb. 33.

Abb. 31—33.

Athetisches Streck-Beuge-Spreiz-Spiel der Finger, bei angeborener generalisierter Athetose.

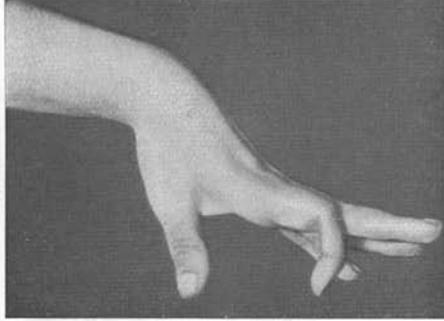


Abb. 34.

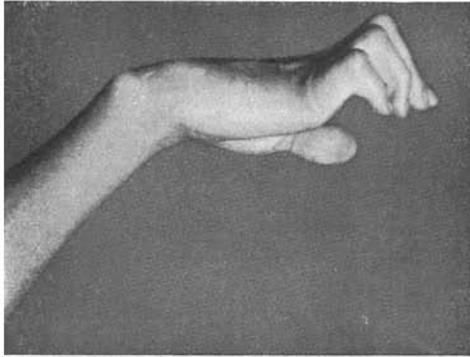


Abb. 35.

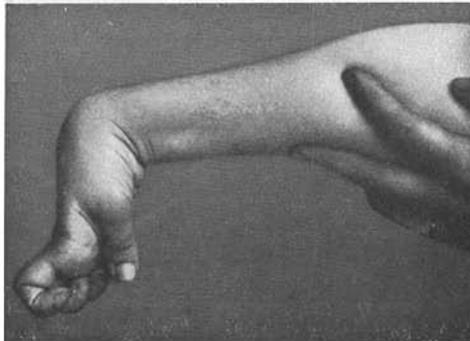


Abb. 36.

Abb. 34—36.

Athetisches Streck-Beuge-Spreiz-Spiel der Finger, bei angeborener generalisierter Athetose.



Abb. 37.



Abb. 38.

Abb. 37 u. 38.

Athetotisches Streck-Beuge-Spreiz-Spiel der Finger, bei angeborener generalisierter Athetose.

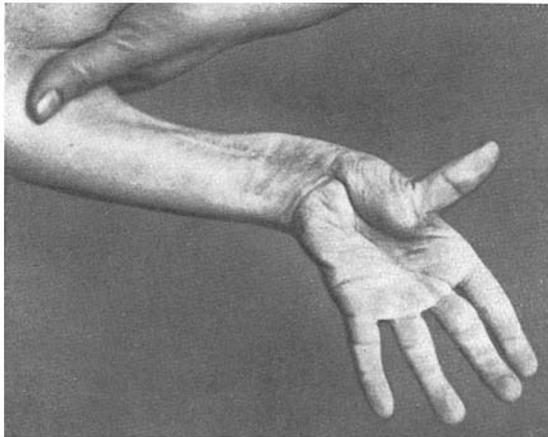


Abb. 39.

Adduction des ersten Metacarpalis bei Hyperextension der Grundphalange des Daumens bei angeborener generalisierter Athetose; zu beachten ist auch die Ulnaradduction der Hand.

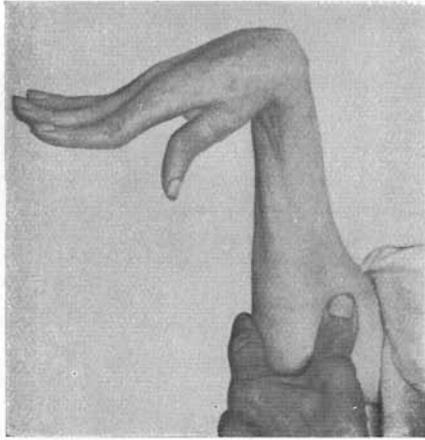


Abb. 40.

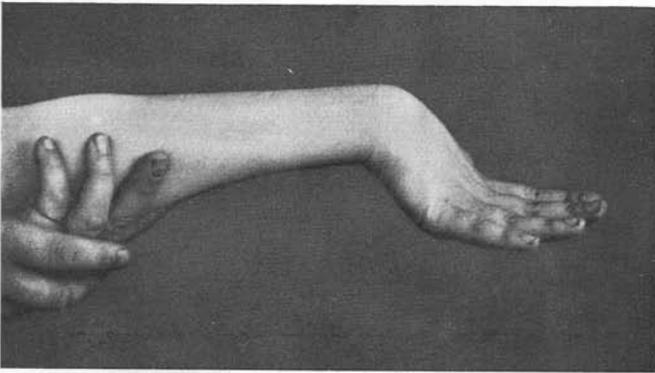


Abb. 41.

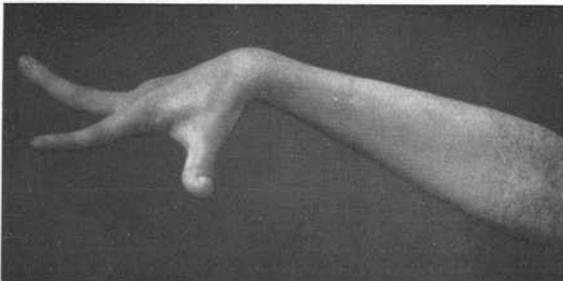


Abb. 42.

Abb. 40—42. Flexion der Hand bei gleichzeitiger Überstreckung der Finger (Bajonettstellung) bei generalisierter angeborener Athetose; vgl. auch Abb. 30, 34 u. 36.



Abb. 43.

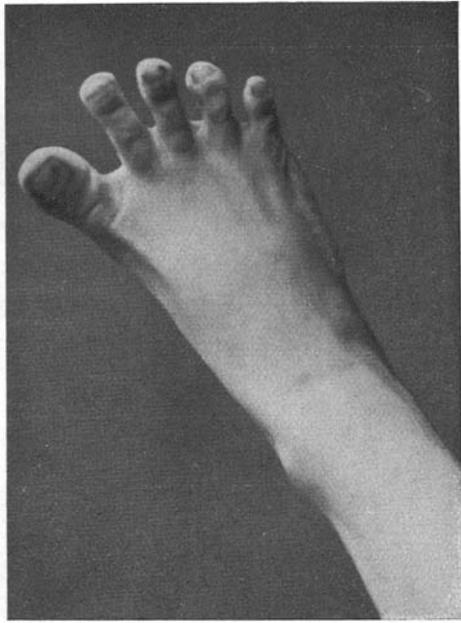


Abb. 44.

Abb. 43 u. 44. Streckung und Spreizung der Zehen, Überstreckung und Abduction der Großzehe bei angeborener generalisierter Athetose.

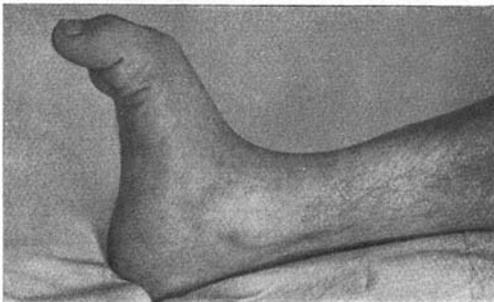


Abb. 45.

Plantarflexion der Zehen besonders im Metatarsophalangealgelenk bei generalisierter allgemeiner Athetose; der Fuß wird stark dorsalflektiert.

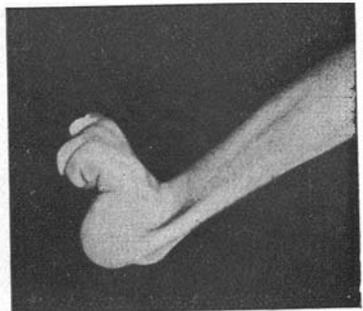


Abb. 46. Totale Plantarflexion aller Zehen und Plantarflexion des Metatarsus bei starker Dorsalflexion des Tarsus; gleichzeitig springt die Achillessehne krampfhaft vor.

starke Adduction ja Überkreuzung zurückzukehren; manchmal hebt sich auch das im Knie gestreckte Bein hoch im Hüftgelenk empor; an der



Abb. 47. Maximale Plantarflexion aller Zehen bei generalisierter angeborener Athetose.

synergischen Bewegung des Beines nehmen Fuß und Zehen teil, und zwar pflegt die Beugung des Beines meist mit ausgesprochener Supination und Streckung der großen Zehe aber auch der anderen Zehen kombiniert zu sein; auch Flexion aller Zehen oder Flexion der zweiten bis fünften Zehe bei Extension der Großzehe wird dabei sehr oft beobachtet. Bei der Streckung des ganzen Beines gerät der Fuß meist in extreme Plantarsupination, die Zehen entweder alle in starke Spreizung und Streckung, oder auch einzelne oder alle in Flexion; sehr häufig führen beide Beine

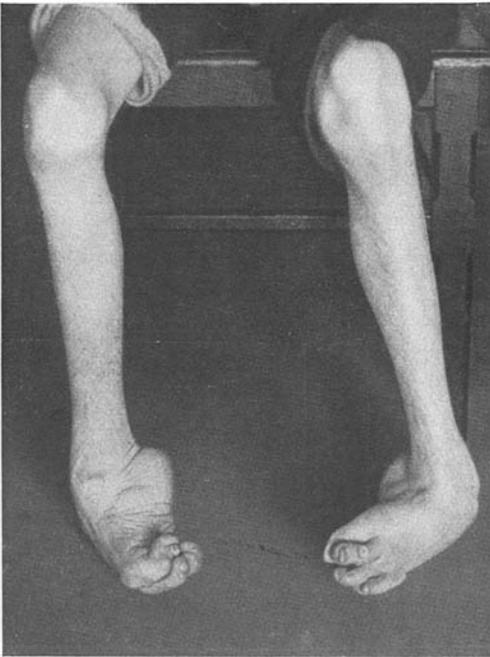


Abb. 48. Supination beider Füße und maximale Flexion der Zehen bei generalisierter angeborener Athetose.

gleichzeitig die Beugebewegung aus, doch kommt auch Beugung des einen bei gleichzeitiger Streckung des anderen vor. Manchmal beugt sich ein Bein zunächst allein, während das andere gestreckt gehalten wird, aber alsbald schließt sich die Beugung des zweiten Beines an, während das erste noch in Beugung verharret. Am Arm sehen wir, daß die Hand sich vorzugsweise flektiert, ulnaradduziert und proniert. Während sich die Finger strecken, treten diese Handbeugungen meist besonders stark hervor; aber es kommt auch vor, daß sich an die Fingerstreckung allmählich eine Streckbewegung der Hand anschließt, die indessen selten vollkommen wird. Die Flexion der Finger ist meist auch mit einer Flexion der Hand kombiniert, doch kommt auch

an die Fingerstreckung allmählich eine Streckbewegung der Hand anschließt, die indessen selten vollkommen wird. Die Flexion der Finger ist meist auch mit einer Flexion der Hand kombiniert, doch kommt auch

ausgesprochene Handstreckung dabei zustande, so daß wir dann das Bild des normalen vollen Faustschlusses vor uns haben. Manchmal führt die Hand ausgesprochene Supinationsbewegungen aus, die dann fast stets mit starker Flexion des Ellbogens verknüpft sind, während Streckung des Vorderarms meist mit Pronation einhergeht. Sehr oft paart sich aber auch Flexion des Arms mit Pronation. Im Schultergelenk sehen wir Abduction unter gleichzeitiger Flexion des Vorderarms, oft wird dabei der Oberarm auch stark nach rückwärts gezogen, oder wir sehen, daß der ganze Arm hoch in die Luft gereckt wird, während er im Ellbogen gestreckt wird; andererseits wird der erhobene Arm beim Herunterstrecken oft stark adduziert. Ebenso wie die Beine führen nun beide Arme entweder ganz oder annähernd gleichzeitig die analoge Bewegung aus, oder aber der eine Arm beugt sich und erhebt sich, während der andere sich senkt und streckt. Oft fahren alle 4 Extremitäten in gleichem Sinne gleichzeitig in die Luft, manchmal strecken sich beide Arme oder ein Arm, während die Beine sich flektieren. Kurz, mannigfaltige Bewegungskombinationen und Sukzessionen formieren sich zu den buntesten Bildern. Ich habe mich, sooft ich dieses Bewegungsspiel betrachtet habe, nicht des Eindruckes erwehren können, daß hier eine auffallende Ähnlichkeit mit den Kletterbewegungen der Affen besteht; wir treffen hier dieselben Bewegungssynergien an, die wir als Komponenten in der Kletterbewegung der Affen finden. Ich hebe innerhalb der Synergie einer Extremität, z. B. der Beugesynergie des Beines, besonders die ausgesprochene Supinationstendenz des Fußes, die Extension und Spreizung der großen Zehe, die gleichzeitige Abduction des Beines, innerhalb der Streckesynergie, die starke Plantarsupination des Fußes und die Adduction des Beines hervor; an der oberen Extremität ist vor allem die Pronation der Hand bei der Erhebung des Armes zu erwähnen, während bei der Flexion des Armes sowohl Pronation wie Supination vorkommt, was dem Aufgriff bzw. Untergriff entsprechen würde; beim Erheben des gestreckten Armes hoch nach oben sehen wir fast stets die Pronation der Hand entsprechend der Tatsache, daß beim Klettern diese Bewegung fast stets im Aufgriff geschieht; auch die eigentümliche Synergie, die in starker Rückwärtsbewegung des Oberarmes, einer gewissen Abduction desselben und in Flexion des Vorderarmes besteht, ist eine geläufige Synergie des Kletteraktes. Dazu kommt, daß sich die Bewegungen der vier Extremitäten untereinander meist zu Synergien kombinieren, deren jede eigentlich irgendeiner Phase des Kletteraktes entsprechen könnte und deren Sukzessionen manchmal dem Ablauf der Kletterbewegung äußerst ähnlich sind. Auf der anderen Seite muß aber auch die große Ähnlichkeit des athetotischen Bewegungsspieles mit den Bewegungen des neugeborenen normalen Kindes betont werden, ein Umstand, der dazu führt, daß in manchen meiner Fälle die Krankheit

von den Eltern zunächst gar nicht oder lange nicht in ihrem Umfange erkannt wurde, eine Ähnlichkeit, die auch von O. u. C. Vogt hervorgehoben worden ist. Daß aber die Haltung und die Bewegungen der Glieder des Neugeborenen eine große Ähnlichkeit mit der Kletterhaltung und den Kletterbewegungen der Affen haben und daß dieser Übereinstimmung ein tiefer phylogenetischer Sinn zugrunde liegt, ist von Klaatsch und mir schon früher ausführlich betont worden. Dieser Punkt wird uns noch weiter ausführlich beschäftigen. Nach diesem Exkurs kehre ich zu den athetotischen Spontanbewegungen zurück. Außer den Extremitäten beteiligen sich an dem Bewegungsspiel vor allem der Rumpf und der Kopf. Oft werden Wirbelsäule und Kopf opisthotonusartig gestreckt, ja es kommt zum förmlichen arc de cercle, oft aber flektiert sich die Wirbelsäule unter starker Anspannung der Bauchmuskeln und der Kopf beugt sich stark brustwärts. Auch starke Extension des Kopfes bei gleichzeitiger Beugung der Brust- und Lendenwirbelsäule kommt vor. Auch Seitwärtskrümmung der Wirbelsäule und auffallende Torsionen um die Längsachse wurden beobachtet. Der Kopf neigt sich oder dreht sich gar nicht selten nach einer Seite (*Torticollis spasticus*), oder er wird unter starker Drehung nach einer Seite kräftig nach hinten gezogen. Auch im *Platysma* beobachtet man manchmal ausgiebige Kontraktionen. Fast immer beteiligt sich das Gesicht in Form von grimassierenden Bewegungen, manchmal runzelt sich die Stirne sehr stark, die Lippen bilden einen Rüssel oder die Unterlippe wulstet sich stark nach außen. Die Zunge rollt sich, wird vorgestreckt, führt Leck- oder Schnalzbewegungen aus. Der Kiefer wird bald weit aufgerissen, bald unter lebhaftem Trismus zugesperrt, manchmal kommen deutliche seitliche Verschiebungen mit laut hörbarem Zähneknirschen zustande. Abnorme Schluck- und Würgbewegungen werden beobachtet; die Augen rollen hin und her und zeigen manchmal eine lange anhaltende Deviation nach einer Seite, manchmal auch ausgiebige Auf- und Abwärtsbewegungen, manchmal extreme Konvergenz. Auch die Atemmuskulatur beteiligt sich, teils werden tiefe tonisch anhaltende Inspirationsbewegungen ausgeführt, teils erfolgen krampfhaftes Expirationsstöße, grunzende, schnaufende, krächzende Laute werden hervorgestoßen.

Die athetotischen Spontanbewegungen zeigen nun eine ausgesprochene Abhängigkeit sowohl nach Intensität wie Extensität, von einer Reihe von Faktoren. Alle Affekterregungen, Schreck, Freude, Aufregung, ja einfache Anregung und Interesse für irgendein Vorkommnis steigern sie in hohem Maße; je indifferenter die Affektlage des Kranken, um so geringer das Bewegungsspiel. Vor dem Einschlafen und im Schlafe selbst sistieren sie meist vollkommen. Auch in der Hypnose kann man sie gelegentlich fast schwinden sehen. In gleichem Maße wir-

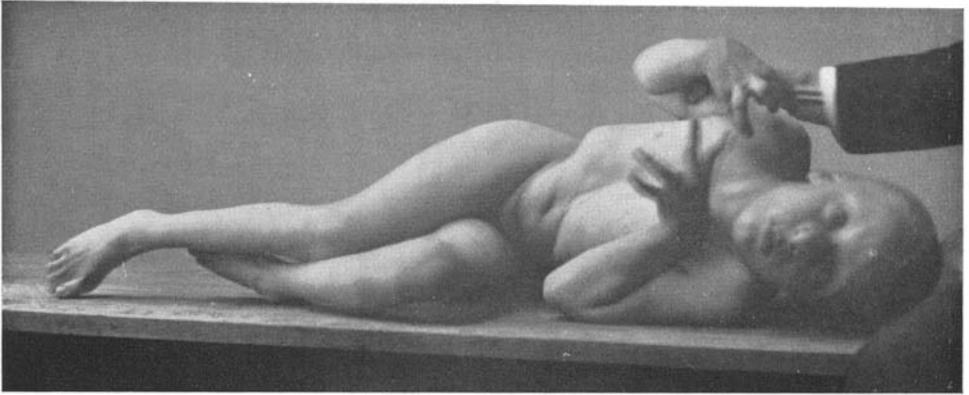


Abb. 49.

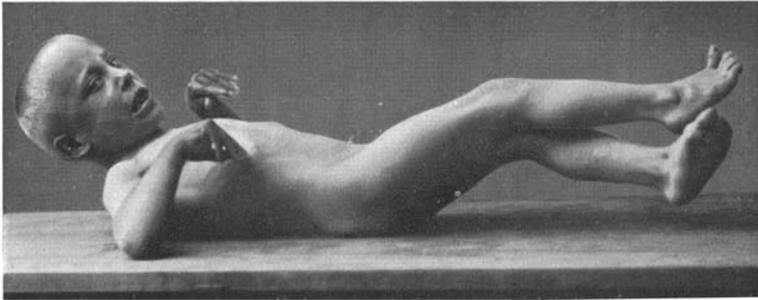


Abb. 50.

Abb. 49 u. 50. Angeborene generalisierte Athetose (7 $\frac{1}{2}$ -Monatkind).

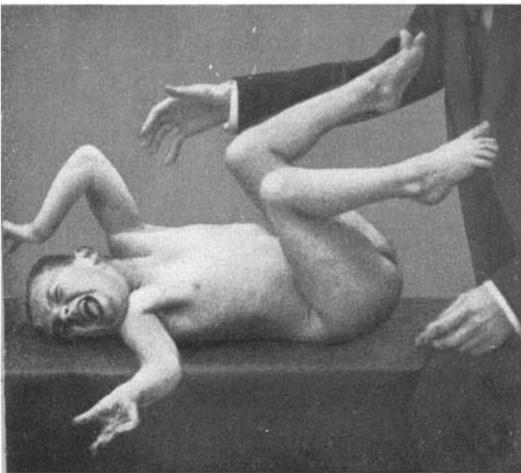


Abb. 51.

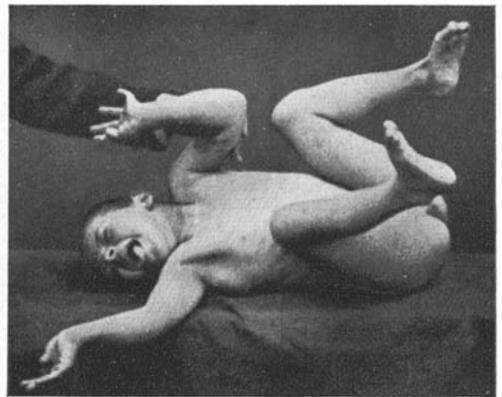


Abb. 52.

Abb. 51 u. 52. Angeborene generalisierte Athetose (Siebenmonatkind); beim Liegen auf dem Rücken tritt sofort synchrone Beugung aller 4 Extremitäten ein, zu beachten ist die Supination der Füße, die Dorsalflexion der linken großen Zehe (Abb. 51), die Abduction der Oberschenkel (Abb. 52), die Flexion der Vorderarme, die starke Abduction der Oberarme, die Pronation der Hände, das starke Grimassieren des Gesichtes, das Vorstrecken der Zunge (Abb. 52), das Aufreißen des Mundes.



Abb. 53.



Abb. 54.

Abb. 53 u. 54. Angeborene allgemeine Athetose; beim Liegen auf dem Rücken tritt sofort synchrone Beugung aller 4 Extremitäten ein; zu beachten ist die Dorsalflexion der großen Zehe, die Spreizung der anderen Zehen, die Pronation der Hände, die Flexion der Hände (Abb. 53 l., Abb. 54 r.), das starke Verdrehen des Kopfes (Abb. 54).

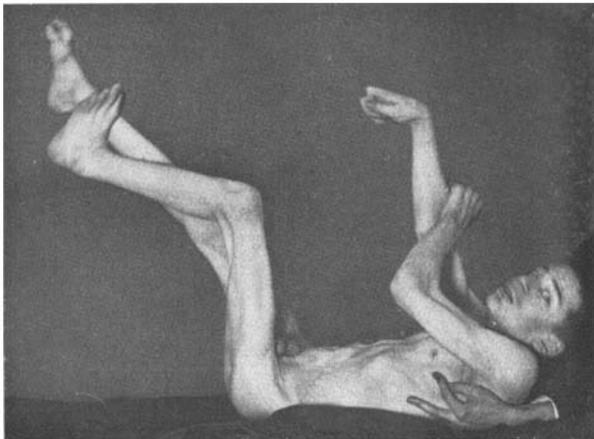


Abb. 55. Angeborene allgemeine Athetose (Achtmonatkind); zu beachten die synchrone Erhebung, bzw. Flexion aller 4 Extremitäten beim Liegen auf dem Rücken, die starke Supination des linken Fußes, die Pronation der Hände, die Flexion der rechten Hand, das Abheben des Kopfes von der Unterlage, das Grimassieren des Gesichtes; ferner ist zu beachten, wie der linke Fuß den rechten Unterschenkel umgreift, die linke Hand den rechten Arm umgreift.



Abb. 56. Angeborene allgemeine Athetose; synchrone Flexion der Beine und Erhebung beider Arme beim Liegen auf dem Rücken; die Oberschenkel werden abduziert, die Füße stark supiniert, die Zehen des rechten Fußes umklammern die des linken.



Abb. 57.  
Angeborene allgemeine Athetose (Siebenmonatkind, 13tes Kind); synchrone Flexion aller 4 Extremitäten, Pronation der Hände, Flexion der linken Hand, ausgesprochene Verdrehung des Kopfes (Torticollis spasticus), starkes Grimassieren.

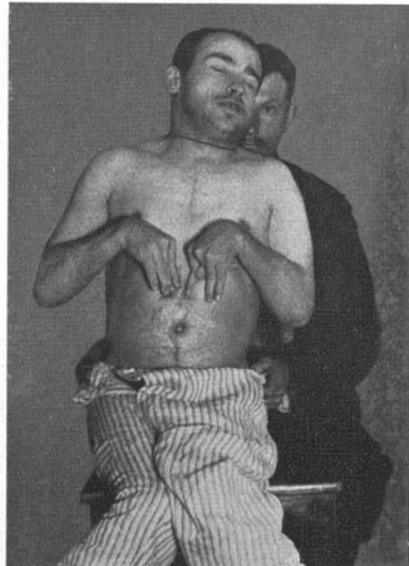


Abb. 58. Angeborene allgemeine Athetose; Flexion der Vorderarme, Flexion beider Hände, Pronation beider Hände, Finger (bei Lupenvergrößerung deutlich zu sehen) zeigen Flexion der Grund- und Endphalange; Hyperextension der Mittelphalange; der Mittelfinger links ist total flektiert, der Daumen zwischen Zeige- und Mittelfinger durchgesteckt.

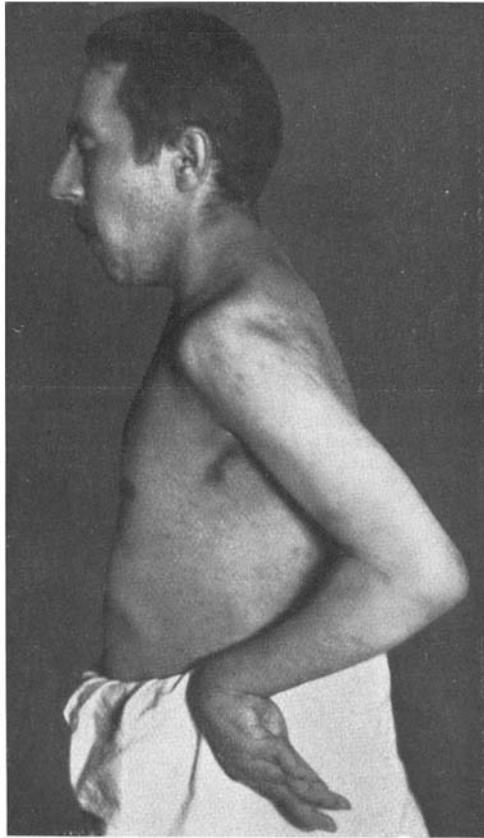


Abb. 59. Linksseitige, in früher Kindheit erworbene Athetose. Flexion und Pronation der Hand, Flexion des Vorderarms, Retraktion des Oberarms.

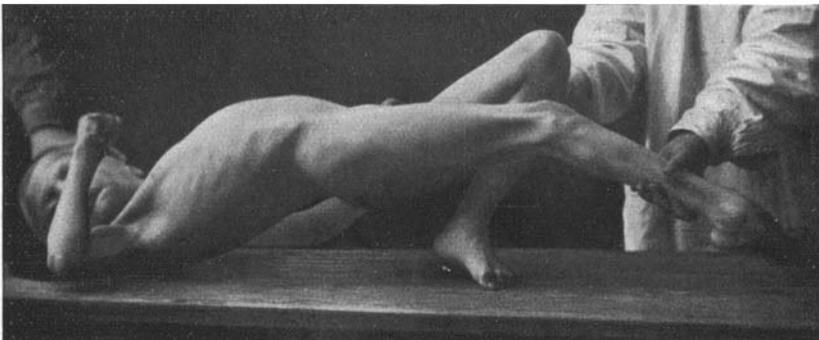


Abb. 60. Angeborene allgemeine Athetose (7 $\frac{1}{2}$ -Monatkind); beim Liegen auf dem Rücken starke Flexion des linken Beines, dessen Zehen sich in den Tisch einkrallen, gleichzeitige Streckung des rechten Beines, dessen Fuß starke Plantarsupination zeigt, dessen große Zehe dorsalflektiert ist, während sich die anderen Zehen stark plantarflektieren, der rechte Arm zeigt starke Abduction, Flexion, die pronierte Hand ist zur Faust geballt; der Rücken zeigt maximale Überstreckung (opisthotonusartig).

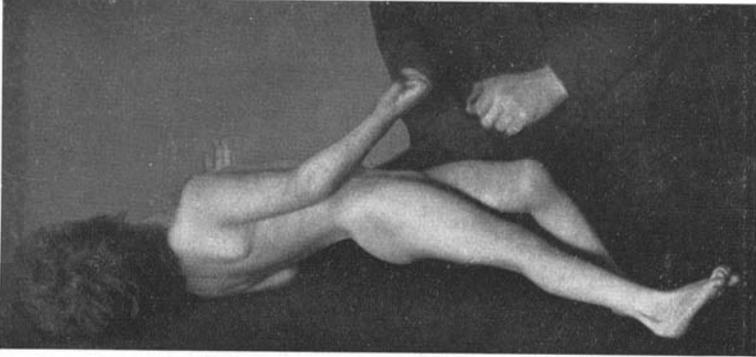


Abb. 61.

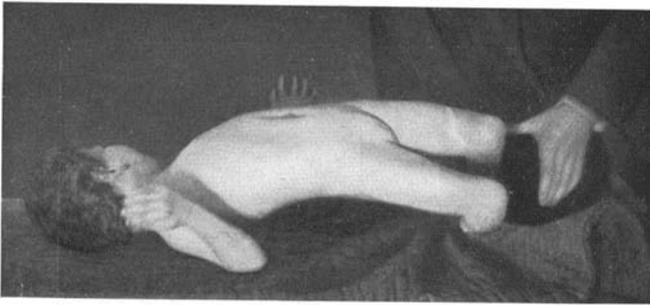


Abb. 62.

Abb. 61 u. 62. Angeborene allgemeine Athetose (Achtmonatkind); zeigt beim Liegen auf dem Rücken vor allem maximale Streckung der Wirbelsäule unter gleichzeitiger Torsion, in Abb. 61 ist das eine Bein extensiert, das andere flektiert sich, in Abb. 62 flektieren sich beide Beine, die Unterschenkel und Füße wühlen sich in die Decke ein, auf welcher das Kind liegt.

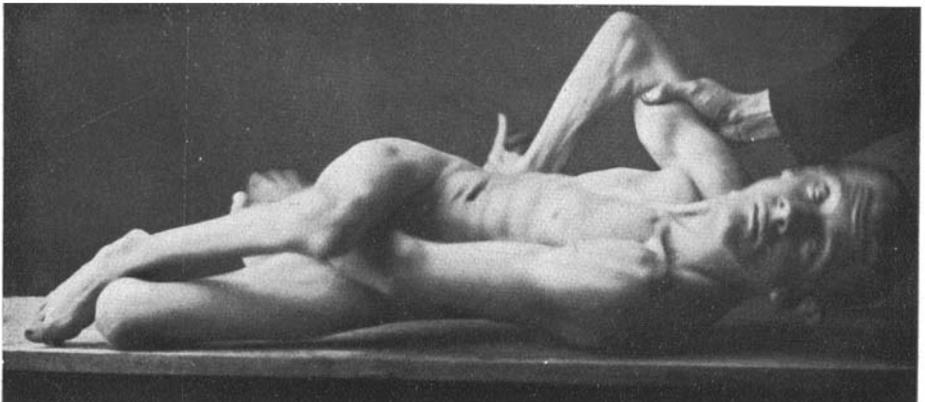


Abb. 63.

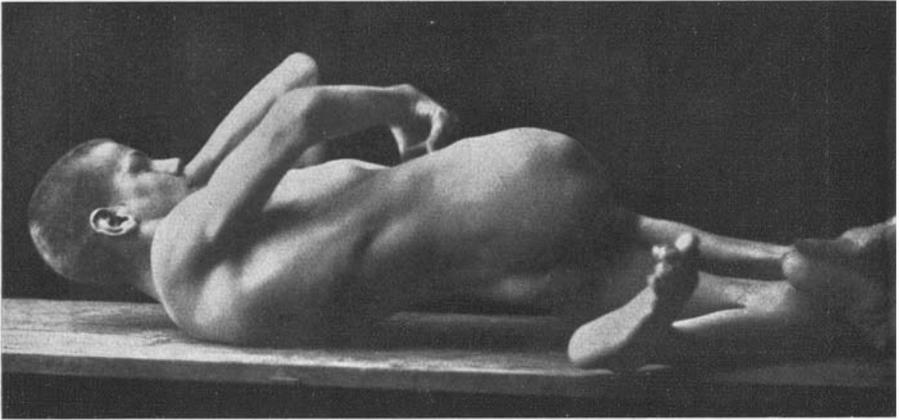


Abb. 64.



Abb. 65.

ken alle sensiblen oder sensorischen Eindrücke, die den Kranken treffen. ungemein krampferhöhend, wir werden auf diesen Punkt noch ausführlich bei der Besprechung der Reaktivbewegungen zurückkommen. Ganz

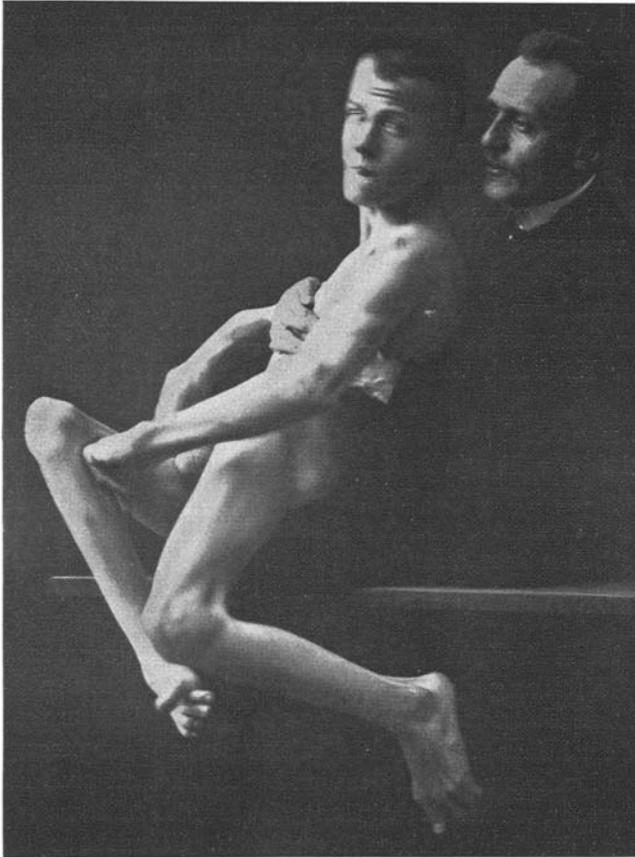


Abb. 66.

Abb. 63–66. Angeborene allgemeine Athetose (kombiniert mit Pyramidenbahnspasmen) (Achtmonatkind); starke Flexion beider Beine, extreme Supination der Füße, starke Dorsalflexion der großen Zehe (Abb. 66), in Abb. 65 umgreift der rechte Fuß die Tischkante, in Abb. 66 greifen die Zehen des linken Fußes in ein herabhängendes schwarzes Tuch. Zu beachten ist das Verdrehen des Rumpfes und Kopfes, die Arme nehmen die bizarrsten Stellungen ein, die linke Hand umgreift die rechte Schulter (Abb. 65).

sanftes rhythmisches Streichen der Glieder hat manchmal einen sehr beruhigenden Einfluß. Eine auffallende Abhängigkeit zeigen die athetotischen Bewegungen von der Lage, die der Kranke einnimmt; die geringste Unbequemlichkeit der Lage steigert die Bewegungen beträchtlich, während fast jeder Kranke, der sich in seiner sogenannten optimalen Lage, die zumeist die Bauchlage ist, befindet, kaum etwas von atheto-

tischer Unruhe erkennen läßt; auch davon wird alsbald noch ausführlich die Rede sein. Endlich wirken alle willkürlichen Intentionen un-  
gemein krampferhöhend, mag man nun den Kranken nach etwas greifen lassen, ihn den Versuch machen lassen zu sitzen, zu stehen oder zu gehen, oder ihn ein Wort aussprechen lassen. Ältere Kranke wenden manchmal auch bestimmte Kunstgriffe an, um den besonders lästigen Krampfzustand einzelner Gliedteile auszuschalten; so üben sie, z. B. wenn die Faust prall geschlossen ist und die Finger sich in die Hohlhand einbohren, mit der anderen Hand einen leichten Druck gegen den Handrücken nach abwärts aus, worauf sich der Krampf der Fingerbeuger spielend löst; oder wenn die Flexores carpi die Hand in schmerzhafte Beugung verzerren, beseitigen sie durch einen leisen Druck gegen die Palma manus oder durch leichtes passives Flektieren der Finger den Krampfzustand der Handbeuger; oder wenn der Kopf sich gewaltsam nach einer Seite verdreht, legen sie die Hand leicht gegen das Kinn, worauf der Kopf sich wieder geradeaus wendet und eine Weile ruhig bleibt.

Es ist manchmal geradezu frappierend, wie das athetotische Bewegungsspiel fast völlig, ja buchstäblich total aufhört, wenn alle diese soeben angeführten krampferhöhenden Momente ganz ausgeschaltet sind. Man bekommt in solchen Fällen durchaus den Eindruck, daß die athetotischen Spontanbewegungen überhaupt nichts weiter sind als Reaktivbewegungen und abnorme Mitbewegungen bei Bewegungsintentionen.

2. In der Ruhe fehlt die für das Pallidumsyndrom charakteristische Erhöhung des plastischen, formgebenden Muskeltonus. Diese Feststellung ist zwar nicht immer leicht zu treffen. Im Gegenteil erscheinen die an dem athetotischen Bewegungsspiel teilnehmenden Muskeln zunächst deutlich kontrahiert, oft prall hart, auch die Antagonisten verraten dabei eine meist deutlich fühlbare Verhärtung und oft eine deutlich sichtbare Kontraktion. Gar nicht so selten wird sogar an gewissen Muskeln, die von häufigem Krampf ergriffen sind, eine ausgesprochene Hypertrophie beobachtet, so an dem Sternocleidomastoideus, am Cucullaris, am Deltoideus, an den Masseteren, am Biceps, an der Wadenmuskulatur, am Erector trunci u. a. Aber es wurde oben schon betont, daß der tonische Krampf einer Muskelgruppe zwar manchmal eine gewisse Zeit anhält, dann aber doch wieder völlig nachläßt, daß eine Muskelgruppe, die jetzt sich prall hart anfühlt, im nächsten Augenblick ganz weich und schlaff werden kann. Daher ja auch der Name *Spasmus mobilis* oder *variabilis*. In solchen Momenten gewahrt man nichts von einer Erhöhung des plastischen Tonus, der Muskel ist tatsächlich ganz weich und schlaff, das gilt auch für die Muskeln, die eine ausgesprochene Hypertrophie zeigen. Im Gegenteil verrät der

Muskel im Zustande voller Ruhe zumeist eine entschiedene Abnahme des plastischen Muskeltonus, die man besonders gut vor dem Einschlafen, wenn alle krampferhöhenden Faktoren ausgeschaltet sind, feststellen kann.

3. Wir finden eine Abweichung der Glieder von der normalen Ruhelage. Solange das athetotische Bewegungsspiel im Gange ist, ist die Stellung der Glieder eine fast fortwährend wechselnde. Es zeigt sich aber trotz dessen, daß dabei eine auf bestimmte Stellungen hin gerichtete Tendenz unverkennbar ist. Am Fuß ist das vor allem die Supinationsstellung, im Kniegelenk und Hüftgelenk die Beugung, am Rumpf und Kopf die Flexion, an der oberen Extremität Flexion der Finger, Flexion, Ulnaradduction und Pronation der Hand, Flexion des Vorderarms, im Schultergelenk eine gewisse Abduction und Retraktion. Diesen Stellungen streben im ganzen die Glieder zu. Es war soeben darauf hingewiesen worden, daß die Lage, die der Kranke einnimmt, einen erheblichen Einfluß auf das athetotische Bewegungsspiel ausübt. Am schlechtesten wird die Rückenlage vertragen; bringt man die Kranken künstlich in diese, so setzt sofort eine intensive und extensive Bewegungsunruhe ein (s. Abb. 50—56, 60—62, 72—75), diese steigert sich noch, wenn die Kranken mit dem Rücken auf einen schmalen Tisch gelegt werden, und die Angst zu fallen zur Unbequemlichkeit der Lage hinzutritt. Die Massenbewegungen, die hierbei entstehen, erwecken durchaus den Eindruck, als werde der Versuch gemacht, aus der unbequemen Lage herauszuklettern. Dagegen wird die Bauchlage viel besser vertragen. Manche Kranke ziehen eine mehr seitliche Lage vor. Jeder Kranke hat sozusagen seine optimale Lage, wobei jedesmal erst jedes Glied mehrfach hin und hergelegt und die Lage der Glieder oft nur um ein Minimum korrigiert werden muß, ehe der Kranke zufriedengestellt ist. Dann ist aber auch tatsächlich das athetotische Bewegungsspiel oft fast ganz oder ganz beseitigt. Hierbei zeigt sich nun die oben angegebene Tendenz zu bestimmten Stellungen deutlich; und erst hierbei treten die eigentlichen typischen Haltungsanomalien des Striatumsyndroms ungestört zutage. Abb. 67—69 zeigen die Lage eines Falles, in welcher dieser stundenlang vollkommen ruhig verharrte, um, sobald er daraus entfernt wurde, ein lebhaftes athetotisches Bewegungsspiel zu entfalten. Die ganze Haltung ist eine typische Hockerstellung und hat m. E. mit der Kletterhaltung der Affen in der Ruhe, speziell der Lemuren, wenn sie schlafend am Baum hängen, eine unverkennbare Ähnlichkeit. Man beachte besonders die Beugstellung der Beine; die Supinationsstellung der Füße tritt allerdings in der Abbildung nicht hervor infolge bereits früher an dem Kranken vorgenommener Tenotomien; man beachte die Flexion der Finger, die Flexion, Ulnaradduction und Pronation der Hand, die

Beugung des Ellbogens, die Abduction des Oberarms, ferner besonders die Rundung des Rückens und die Beugung des Kopfes. In dieser oder einer ähnlichen Stellung pflegen unsere Kranken auch zu schlafen.

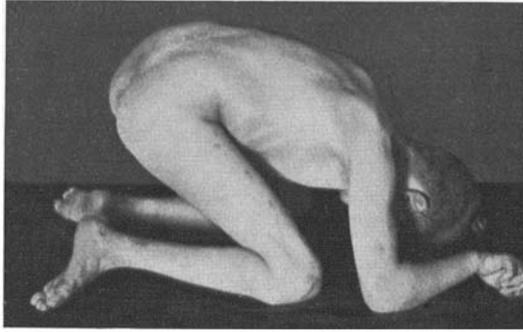


Abb. 67.



Abb. 68.

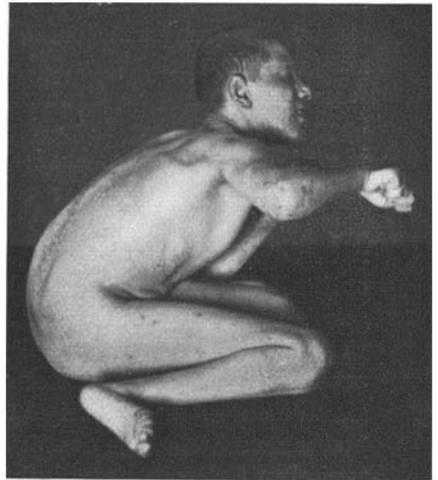


Abb. 69.

Abb. 67—69. Angeborene allgemeine Athetose (Achtmonatkind): typische Hockerstellung in der Ruhe. Abb. 69 zeigt den Beginn des athetotischen Bewegungsspieles beim Versuch, die Hockerstellung zu verlassen.

In manchen, besonders älteren Fällen tritt die überwiegende Tendenz zur Beugestellung der Glieder auch dadurch zutage, daß sich hier durch die lange bestehende Beugestellung eine organische Verkürzung der Beugemuskeln und ihrer Sehnen herausgebildet hat und infolgedessen die Glieder in eine normale Streckstellung überhaupt nicht mehr gebracht

werden können. Hier sind ausgiebige Sehnen- und Muskelverlängerungen ein unvermeidlicher therapeutischer Ausweg.

Wir stellen also auch beim Striatumsyndrom das Vorhandensein eines bestimmten stellunggebenden Faktors fest, welcher die Glieder der Hoeker- bzw. der Kletterhaltung zuführt. Daß dieselbe Stellung die Ruhelage des neugeborenen Kindes ist und daß ihr die Glieder desselben immer wieder zustreben, sei auch an dieser Stelle besonders hervorgehoben.

4. Wir kommen nun zum Verhalten des Dehnungswiderstandes der Muskeln bei passiven Bewegungen. Ist eine Muskelgruppe vom Krampf ergriffen, so ist der Widerstand oft unüberwindlich. Ja zumeist löst jeder passive Bewegungsversuch, besonders wenn er brüsk vorgenommen wird, fast mit der Sicherheit eines Experimentes reaktiv einen lebhaften Widerstand seitens des gedehnten Muskels aus, auch dann, wenn dieser Muskel im Augenblicke des Bewegungsbeginns gar nicht von Krampf ergriffen ist (reaktive Starre). Zugleich aber werden auch andere Muskeln von starker Spannung betallen, die ganze Extremität kann in tonische Anspannung geraten, und im übrigen Körper setzt sofort ein gesteigertes athetotisches Bewegungsspiel ein. Aber bei sehr vorsichtigen tastenden Manipulationen gelingt es doch recht oft, die Gegenspannung zu überwinden, und wenn man ihr Nachlassen abwartet, so kann man feststellen, daß der Dehnungswiderstand ein sehr geringer ist, ja, daß viele Muskeln sogar abnorm dehnbar, hypotonisch sind. Das gilt besonders für die Flexoren der Finger, die manchmal eine beträchtliche passive Überstreckung zulassen. Daß diese Überstreckung oft auch während des athetotischen Bewegungsspieles von selbst in die Augen springt, ist oben schon betont worden, und daß sie auch bei willkürlicher Streckung zutage tritt, sei hier schon vorwegnehmend erwähnt. Das gilt ferner für die Flexoren der Hand, die manchmal eine Überstreckung bis zu dem Grade gestatten, daß der Handrücken nahezu der Streckseite des Vorderarms angelegt werden kann. Auch ganz abnorme Überdehnbarkeit der Handstrecker habe ich gesehen. Die Beuger des Vorderarms gestatten recht oft eine starke Überstreckung bis weit über den geraden Winkel hinaus. Am Bein ist Überstreckbarkeit des Knies und Überdehnbarkeit der Wadenmuskeln nichts allzu Seltenes. Die Strecker des Beckens und der Wirbelsäule gestatten in manchen Fällen eine solche Überdehnung, daß bei gestrecktem Bein das Gesicht ohne Mühe zwischen den Füßen des Kranken mit der Unterlage in Berührung gebracht werden kann. Aber auch ganz extreme Grade von Überstreckung der Wirbelsäule, wobei die Rückseite des Kopfes dem Gesäß gegenübergestellt wird, kommen vor. Die Muskeln der Halswirbelsäule gestatten dem Kopf ganz abnorme Exkursionen nach allen Seiten. Diese hochgradigen an Kautschukmenschen er-

innernden Bewegungsexkursionen sind nicht nur auf die ausgesprochene Hypotonie der Muskulatur zurückzuführen, sondern setzen auch eine abnorme Dehnbarkeit der Gelenkbänder und eine abnorme Spielbreite der Gelenkbewegungen voraus. Diese letzteren möchte ich geradezu als eine Begleiterscheinung des angeborenen oder früh erworbenen Striatumsyndroms ansehen. Beim normalen Neugeborenen finden wir ja zweifellos auch eine gesteigerte Spielbreite der passiven Bewegungsexkursionen, aber so extreme Grade, wie wir sie beim Striatumkranken manchmal sehen, übersteigen das gewöhnliche Maß der normalen kindlichen Verhältnisse doch erheblich.

Aber nicht immer erlauben die Muskeln und Sehnen solche Überdehnung; im Gegenteil finden wir besonders in älteren Fällen, namentlich in den Beugern des Beines, den Beugern der Hand, den Pronatoren derselben, den Beugern des Vorderarms, manchmal eine ausgesprochene organische Verkürzung der Muskeln und Retraktion ihrer Sehnen. Die lange vorzugsweise eingenommene Beugstellung der Glieder hat diese Schrumpfungcontracturen herbeigeführt und, wie schon oben ausgeführt wurde, bedarf es hier ausgiebiger plastischer Sehnen- und Muskelverlängerungen, um überhaupt den Gliedern wieder eine normale Exkursionsbreite zu verschaffen.

Bei willkürlichen Bewegungen pflegt zumeist der Antagonist, also der gedehnte Muskel, gleichzeitig mit dem Agonisten in starke Anspannung, oft deutlich palpable oder sichtbare Kontraktion zu verfallen. Dadurch wird die Ausführung der Bewegung stark gebremst und oft unterbrochen, ja gar nicht selten pflegt einer Exkursion im Sinne des Agonisten eine Rückbewegung im Sinne des Antagonisten zu folgen, und es entsteht dadurch bisweilen ein ständiges Hin und Her, es besteht ein regelrechter Kampf zwischen Agonisten und Antagonisten. Endet dieses Spiel zuletzt mit dem Siege des ersteren, so kann, wie schon vorhin erwähnt, nicht selten sogar eine erhebliche Überdehnbarkeit des letzteren zu einer abnormen Exkursion im Sinne der Agonisten führen. Recht oft ist aber die bei der Bewegungsintention einsetzende Mitanspannung des Antagonisten von vornherein so groß, daß eine Exkursion im Sinne des Agonisten überhaupt nicht erfolgt, soll z. B. die geschlossene Hand geöffnet werden, so wird sie im Gegenteil nur noch fester zur Faust geballt; oder soll die halb geöffnete Hand ganz geöffnet werden, so wird sie im Gegenteil vollends ganz geschlossen.

5. Wir kommen jetzt zu dem Verhalten der Muskeln bei passiver Annäherung ihrer Insertionspunkte, zur Frage der Adaptations- und Fixationsspannung. Manchmal kann man beobachten, daß in die Muskelgruppe deren Ansatzpunkte angenähert werden, der tonische Krampf förmlich einschließt und in beträchtlicher Stärke eine Weile andauert (reaktive Fixationsspannung); ein anderes Mal fehlt aber an der-

selben Muskelgruppe und an demselben Kranken diese Erscheinung völlig, der Muskel bleibt ganz schlaff. Von dem für das Pallidumsyndrom so charakteristischen reflektorisch-gesetzmäßigen sofortigen Eintritt einer Adaptations- und Fixationsspannung bei Annäherung der Insertionspunkte kann beim Striatumsyndrom keine Rede sein. Auch in dieser Hinsicht wird der Name Spasmus mobilis seu variabilis der Ungleichmäßigkeit des Phänomens gerecht. Trotzdem besteht auch beim Striatumsyndrom unter Umständen eine Tendenz der Muskeln, sich der Annäherung der Insertionspunkte mit aktiver Spannung anzupassen und diese Spannung fixiert zu erhalten; nur ist der bei passiven Bewegungen in die verkürzten Muskeln manchmal geradezu einschließende reaktive Krampfzustand kein unmittelbarer Ausdruck dieser Fixationstendenz. Diese letztere tritt vielmehr erst bei länger dauernder Annäherung der Ansatzpunkte allmählich zutage. Hierbei kommt es zu einer allmählich zunehmenden Fixationsspannung, die später noch sogar durch eine Schrumpfungcontractur namentlich in den Beugemuskeln überlagert werden kann. Klarer als bei der passiven Annäherung der Insertionspunkte tritt die Neigung zur Fixationsspannung bei aktiver Bewegung zutage; wir werden alsbald ausführlich darlegen, daß alle Reaktiv-, Emotiv- und auch die meisten Willkürbewegungen eine gewisse tonische Nachdauer der Kontraktion von kürzerer oder längerer Dauer zeigen können.

6. Dieselbe Inkonstanz wie bei der passiven Annäherung der Insertionspunkte sehen wir bezüglich der Fixationsspannung bei elektrischer Reizung. Das eine Mal verharrt der durch elektrischen Reiz zur Kontraktion gebrachte Muskel lange Zeit nach Aufhören des Reizes in diesem Zustande, das andere Mal wird diese tonische Nachdauer vermißt.

7. Zum Verhalten der Sehnenreflexe ist folgendes zu bemerken: Ist ein Muskel gerade von athetotischem Krampf ergriffen — und das tritt sehr oft ein, wenn man sich zur Prüfung des Reflexes anschickt — so ist der Sehnenreflex oft schwer oder gar nicht auszulösen; ist aber der Muskel in Ruhe, so erweisen sich die Patellar- und Achillesreflexe als vorhanden, oft sogar als gesteigert, manchmal ist tonische Nachdauer bemerkbar. Fehlen des Patellarreflexes habe ich nur in zwei Fällen mit schwerer unüberwindlicher Beugecontractur im Knie beobachtet, in denen eine erhebliche Retraktion der Beugemuskeln bestand. Übrigens kehrten hier die Sehnenreflexe nach operativer Beseitigung der Contractur prompt wieder. Für die Periostreflexe gilt dasselbe, was vorhin über die Sehnenreflexe ausgeführt wurde. Jeder Versuch der Auslösung, sei es der Sehnen-, sei es der Knochenhautreflexe erzeugt reaktiv ein intensives und extensives athetotisches Bewegungsspiel.

Die Erörterung der Haut- und Weichteilreflexe erfolgt am besten zusammen mit den nunmehr zu besprechenden Reaktivbewegungen, deren Verhalten das wesentlichste Charakteristicum des Striatumsyndroms darstellt.

8. Jeder sensible oder sensorische Reiz löst eine nach Intensität und Extensität gleich gesteigerte Reaktivbewegung aus. Wird z. B. die Fußsohle des Kranken zur Prüfung des Sohlenreflexes mit dem Stiel des Perkussionshammers gestrichen, so entsteht sofort eine lebhaftere Reaktivbewegung des ganzen Beines, dasselbe fährt z. B. in die Luft, der Fuß supiniert sich, die große Zehe wird dorsalflektiert, meist auch die anderen Zehen; die Zehen spreizen sich stark; oft beugen sich alle Zehen, oder die Großzehe

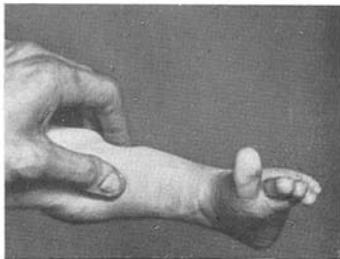


Abb. 70.

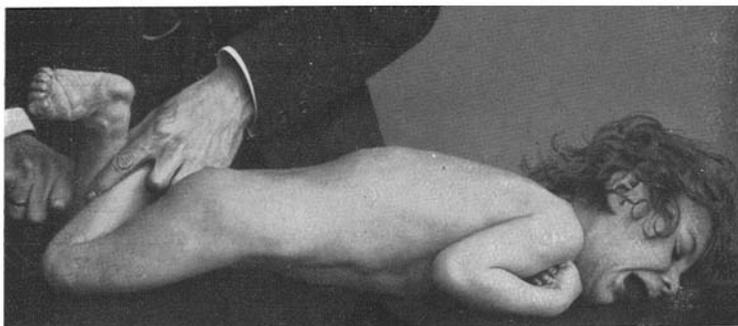


Abb. 70 u. 71. Angeborene allgemeine Athetose; Abb. 70 zeigt die Supination des Fußes und die Dorsalflexion der großen Zehe und Plantarflexion der anderen Zehen beim Druck in den Unterschenkel, Abb. 71 die Supination des Fußes und maximale Flexion aller Zehen beim Druck in den Unterschenkel in demselben Falle.

richtet sich auf, während sich die anderen beugen. Aber darüber hinaus erfolgt eine Massenbewegung des ganzen Körpers, das andere Bein flektiert sich in derselben Weise, der Rumpf beugt sich, der Kopf wird von der Unterlage abgehoben, die Arme fahren in die Luft empor, wobei sie sich entweder beugen oder auch im Ellbogen gestreckt hoch erhoben werden, die Hand flektiert und proniert sich, die Finger werden meist überstreckt und gespreizt, das Gesicht grimassiert, der Mund wird aufgerissen, die Zunge vorgestreckt, Schnalz- und Stöhnlaute werden ausgestoßen. Kurz, es kommt zu einer erheblichen Steigerung des athetotischen Bewegungsspiels mit allen seinen Varianten, meist

auch zu anhaltender tonischer Anspannung der Muskeln. Dieselbe ausgedehnte Reaktion tritt ein, wenn irgendein anderer sensibler Reiz den Kranken trifft, sei es, daß er gestochen wird, irgendwo in die Weichteile gedrückt wird, sei es, daß passive Bewegungen an den Gliedern vorgenommen werden, wie es zur Prüfung des Dehnungswiderstandes oder der Fixationsspannung der Muskeln erforderlich ist, oder daß die Sehnenreflexe geprüft werden. Wer einmal das furchtbare reaktive Bewegungsspiel beobachtet hat, das Kinder tage- und nächtelang bieten, an denen operative Eingriffe, wie z. B. Sehnenverlängerungen und -verlagerungen vorgenommen worden sind, erhält einen unvergeßlichen Eindruck von der Stärke der Reaktivbewegungen, die auf sensible Reize beim Striatumkranken erfolgen.

Dieselbe reaktive Unruhe entsteht — scheinbar spontan — bei intestinaler Irritation, sei es bei starker Verstopfung, sei es bei lebhafter Darmtätigkeit, vor allem auch bei gefüllter Blase, vor und während der oft erschwerten Miktion. Daß eine unbequeme Körperlage die gleichen lebhaften Reaktivbewegungen erzeugt, daß die Kranken, die am liebsten in Bauch- oder Seitenlage mit angezogenen Gliedern liegen, sofort ein intensives und extensives reaktives athetotisches Gliederspiel entwickeln, sobald sie auf den Rücken gelegt werden, ist oben schon geschildert worden. Die Betrachtung der Abb. 50—56, 60—62, 72—75 zeigt, wie der Eindruck entstehen muß, als bestände die Tendenz, aus der unbequemen Rückenlage herauszuklettern.

Schon vor langer Zeit hat Nutt die Beobachtung gemacht, daß Durchschneidung des N. ischiadicus imstande ist, das athetotische Bewegungsspiel in der ganzen Extremität wesentlich herabzumindern, auch in den Muskeln, die gar nicht vom Ischiadicus versorgt werden. Ich habe neben anderen therapeutischen Maßnahmen gegenüber den für den Kranken und seine Umgebung gleich quälenden athetotischen Kramp fzuständen in vielen Fällen partielle Resektionen an den motorischen Nerven der hauptsächlich krampfenden Muskeln vorgenommen und dabei die Beobachtung gemacht, daß manchmal tatsächlich die Athetose nicht nur in dem operativ beeinflussten Muskel aufhört, sondern auch in ganz abgelegenen Gebieten sehr gemildert werden kann. So trat bei Resektion am N. peroneus und tibialis nicht nur eine Minderung im ganzen Bein ein, sondern auch eine solche im Arm und Kopf. Besonders frappant war dieser Miterfolg an den oberen Extremitäten, am Kopf und Gesicht, in einem Falle schwerster allgemeiner Athetose, bei dem ich die vorderen Lumbosakralwurzeln beiderseits partiell resezierte. Diese Beobachtungen führen uns zu der Auffassung, daß das gesamte diffuse Bewegungsspiel der Athetose z. T. dadurch bedingt wird, daß eine bestimmte athetotische Gliedbewegung, der Kramp fzustand einer einzelnen Muskelgruppe, reaktiv

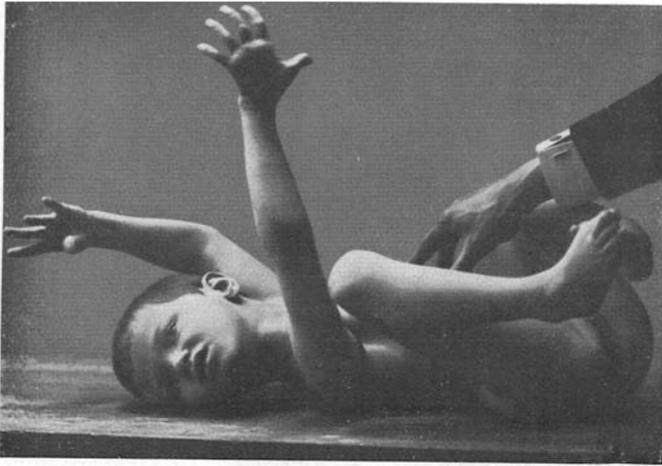


Abb. 72.



Abb. 73.

die anderen Muskeln des Körpers, und zwar weit abgelegene, in Aktion versetzt; eine Bewegung schließt sich sozusagen reaktiv an die andere an.

Aber nicht nur sensible Reize jedweder Art erzeugen diese gesteigerten Reaktivbewegungen; das gleiche gilt von jedem sensorischen Reiz. Bei intensiven plötzlichen Lichtreizen fährt der ganze Körper zusammen, genau wie es oben als Reaktion auf Bestreichen der Fußsohle geschildert wurde; der Rücken und Kopf pflegen sich dabei meist extrem zu strecken, die Augen werden krampfhaft geschlossen, manchmal aber auch weit aufgerissen; Arm und Beine

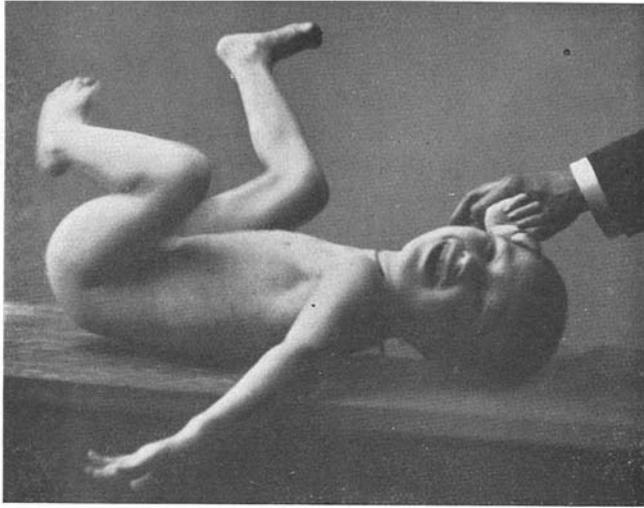


Abb. 74.

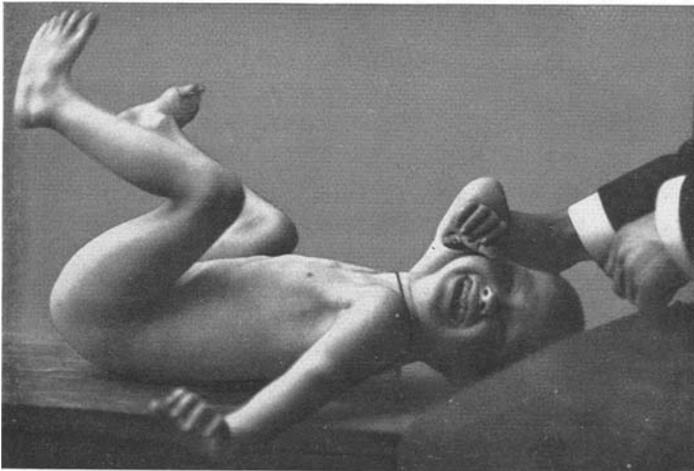


Abb. 75.

Abb. 72—75. Angeborene allgemeine Athetose (7 $\frac{1}{2}$ -Monatkind) zeigt die reaktiven Bewegungen aller 4 Extremitäten beim Liegen auf dem Rücken.

fahren in die Luft, der ganze Körper gerät in eine langanhaltende tonische Starre. Aber auch ganz geringfügige optische Reize wirken oft schon in ähnlichem Sinne, ja, man kann sagen, daß kaum ein Gesichtseindruck den Kranken treffen kann, der nicht von einer Reaktivbewegung beantwortet wird; es braucht nur eine neben dem Kranken stehende Person eine Bewegung zu machen, oder der untersuchende

Arzt braucht sich mit seiner Hand nur den Gliedern des Kranken zu nähern, so setzt die Reaktivbewegung schon ein, ehe er noch das Glied berührt. Auf plötzliche akustische Reize erfolgt dasselbe Zusammenfahren des ganzen Körpers wie auf optische Reize. Die Reaktion zeigt dieselbe Intensität und Extensität, dieselbe tonische Andauer. Aber es braucht nur ein Gegenstand im Zimmer mit leisem Geräusch zu Boden zu fallen, nur ein Wort gesprochen zu werden, sofort antwortet der Kranke mit einer Reaktivbewegung einzelner Glieder oder des ganzen Körpers.

Diese abnormen Reaktivbewegungen zeigen zum größeren Teil den Charakter der Abwehrbewegung, der Fluchtbewegung; in ihrer Kombination und Sukzession haben sie zum großen Teil eine auffallende Ähnlichkeit mit den Komponenten und dem Ablauf der Kletterbewegung der Affen, insbesondere mit dem Klettersprung, der einen typischen Fluchtreflex darstellt. Man kann sich z. B. angesichts der Reaktivbewegungen, die ein auf den Rücken gelegtes Kind ausführt, oft des Eindrucks nicht erwehren, als bestünde die Tendenz, aus der unbequemen Lage herauszuklettern (s. Abb. 50—56, 60—62, 72—75).

Andererseits trägt ein Teil der Reaktivbewegungen deutlich den Charakter des Angriffsreflexes. Das sieht man z. B. beim Bestreichen der Fußsohle, wobei oft alle Zehen eine ausgesprochene Plantarflexion ausführen; legt man den Finger oder einen Bleistift quer an die Fußsohle nahe am Ansatz der Zehen, so umklammern diese den Gegenstand und halten ihn fest, besonders deutlich tritt die Umklammerung ein, wenn man den Finger an der genannten Stelle anlegt und nun einen Druck gegen die Fußsohle ausübt. Faßt man ein Bein des Kranken an, so greift der andere Fuß nach dem Arm des Arztes und führt unter ausgesprochener Supination und Flexion der Zehen eine regelrechte Umklammerungsbewegung aus. Wird der Kranke in die Luft gehalten, so umklammern die Füße desselben in der gleichen Weise die Beine des Arztes, wird er auf einen Stuhl gesetzt, so umklammern die Füße die Stuhlbeine oder eventuell vorn zwischen denselben befindliche Sprossen. Aber auch in Rückenlage sieht man nicht selten, wie ein Fuß des Kranken am eigenen anderen Fuß oder am Unterschenkel solche Umklammerungsbewegungen ausführt. Legt der Arzt seinen Finger in die Hohlhand des Kranken, so wird derselbe umgriffen und festgehalten. Führt man einen Finger in den Mund des Kranken ein, so erfolgen deutliche rhythmische Leck-, Saug-, Kau- und Schluckbewegungen, die auch nach Entfernung des Fingers noch eine ganze Weile fort dauern können.

Auch auf optische Reize erfolgen gelegentlich deutliche Angriffsbewegungen, so wird der in die Gegend der Beine des Kranken gelangende Arm des Arztes von einem oder beiden Füßen umklammert, wird die Hand oder ein Gegenstand in die Nähe der Arme gebracht, so führen

diese eine Greifbewegung nach demselben aus; sehr oft hebt sich auch der Kopf dem Objekt entgegen, der Mund wird geöffnet, ja es erfolgen gelegentlich auch hierbei Kaubewegungen. Es zeigt sich auch bei diesen optischen Angriffsreflexen deutlich die Neigung zu Massenbewegung des ganzen Körpers. Einem leisen Gehörsreiz wendet der Kranke gelegentlich seinen Kopf und seine Augen zu, der Kopf bleibt dann oft eine ganze Zeit nach der Schallquelle zu eingestellt.

Eine sehr eigenartige Reaktivbewegung auf akustische Reize habe ich mehrfach beobachtet. Mir fiel sie zuerst bei einem an halbseitiger Athetose leidenden Kinde auf, als ich ihm eine Schlaguhr dicht vor das Ohr hielt, der erkrankte Arm führte hierbei genau im Rhythmus des Läutewerkes schlagende Bewegungen, namentlich im Schultergelenk nach hinten aus. Dieselben schlagenden rhythmischen Armbewegungen erfolgten nun auch, wenn mit einem Gegenstand auf den Tisch geklopft wurde, und zwar genau in dem jeweils gewählten Rhythmus der Klopffolge. Die rhythmischen Armbewegungen überdauerten den akustischen Reiz noch eine ganze Zeit. Dieselben rhythmischen Reaktivbewegungen auf akustische Reize habe ich auch in anderen Fällen von Athetose feststellen können, so z. B. rhythmische Flexion der Hand bei rhythmischem Klopfen auf den Tisch mit einem Hammer.

Unter den oben angeführten Beispielen gesteigerter Reaktivbewegungen auf sensible und sensorische Eindrücke hin war schon davon die Rede, daß sich das Gesicht an denselben mit lebhaften Ausdrucksbewegungen beteiligt (s. Abb. 51, 52, 55, 57, 63, 65, 66, 69, 74, 75, 83, 90, 91, 101, 102, 103, 104, 105, 107, 108, 109, 112, 114, 116, 122, 127, 129, 130, 131, 133, 141, 147, 148, 149, 153, 161). Diese stellen nun ganz allgemein eine charakteristische Komponente des Striatumsyndroms dar. Jeder Affekt führt sofort zu einem lebhaften Mienenspiel, das sich oft zu den bizarrsten Grimassen und Fratzen steigert und von einer mehr oder weniger lebhaften Bewegungsunruhe des ganzen Körpers begleitet ist; dabei erscheint die mimische Ausdrucksbewegung nicht immer der Affektlage adäquat; meist ist aus der Form des Ausdrucks kein Rückschluß auf die Art des Affektes möglich. Oft wird das Gesicht zu lachendem Grinsen verzogen bei Unlustaffekten, oft setzt ein langes Weinen und lautes Heulen, ja Brüllen ein, wenn der Kranke innerlich gar nicht unmutig gestimmt ist. Charakteristisch ist das krampfhaft, den zugrunde liegenden Affekt lange überdauernde Perseverieren der emotionalen Ausdrucksbewegung, weshalb man von Zwangslachen und Zwangswainen spricht. Aber auch bei qualitativer Kongruenz zwischen Affektlage und Ausdrucksbewegung besteht doch fast immer eine quantitative Inkongruenz. Diese gesteigerte emotionelle Reaktion, die, wie gesagt, sich nicht auf die Mimik beschränkt, sondern den ganzen Körper mit ergreifen kann, macht sich auch bei den Willkürbewegungen und



Abb. 76.

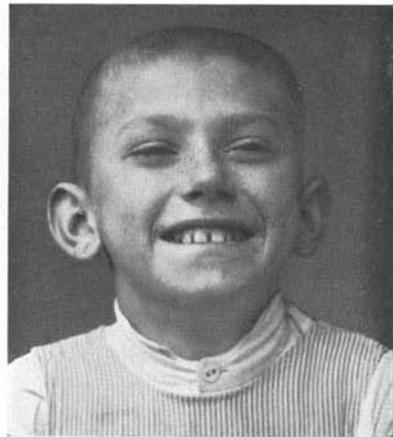


Abb. 77.

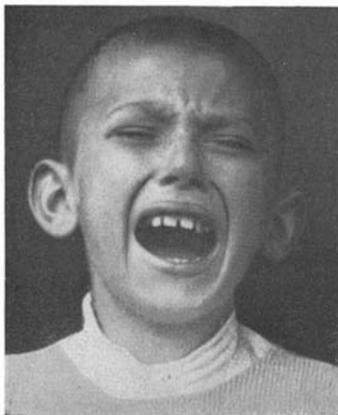


Abb. 78.

Abb. 76—78. Angeborene allgemeine Athetose; Abb. 76 zeigt den gewöhnlichen Gesichtsausdruck des Kranken, Abb. 77 das Zwangslachen, Abb. 78 das Zwangswainen.

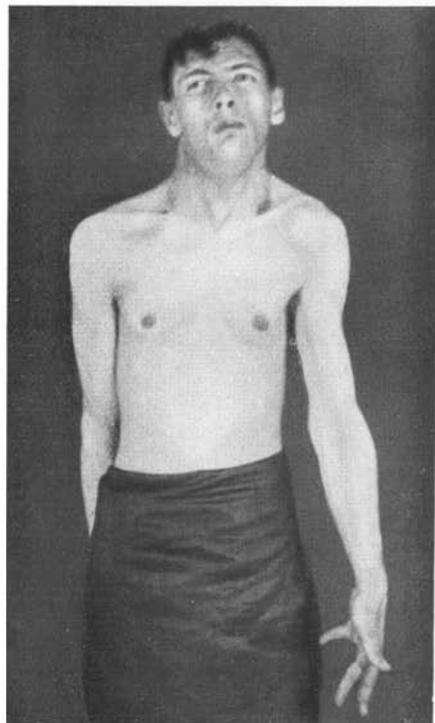


Abb. 79.

Abb. 79. Hemiathetosis sinistra, doppel-seitige Athetose des Gesichtes und der Halsmuskeln. Das Gesicht zeigt dauernd ein bizarres Mienenspiel, starke Anspannung aller Halsmuskeln.

bei Lokomotionsversuchen sehr bemerklich, weil der Kranke bei der Ausführung derselben leicht in Aufregung gerät; überhaupt je intensiver die Aufmerksamkeit, je lebhafter das der Bewegung zugeführte Interesse des Kranken ist, desto hinderlicher schiebt sich die hieraus fließende emotionelle motorische Reaktion ein. Dafür werden wir alsbald noch Beispiele kennenlernen.

Nun muß aber noch ein Punkt erwähnt werden. So konstant es auch ist, daß die geringste Verschiebung aus der indifferenten Affektlage nach der einen oder anderen Seite sofort die lebhaftesten Ausdrucksbewegungen erzeugt, so wird manchmal doch unter dem Einfluß ganz plötzlicher intensiver Affektschwankungen gerade das Gegenteil beobachtet. Ein sehr heftiger Schreck, wie er z. B. durch lautes Anschreien hervorgerufen wird, hat manchmal ein fast völliges Sistieren der Ausdrucksbewegungen und des ganzen athetotischen Bewegungsspieles für einige Zeit zur Folge; die Glieder sind wie gelähmt und in solchen Momenten ist eine auffallende Muskelschlaffheit und eine sehr gesteigerte passive Beweglichkeit festzustellen.

8. Wir kommen nun zur Besprechung der Willkürbewegungen. Wir können sagen, daß abnorme Mitinnervationen und abnorme Mitbewegungen den Grundzug der Störung bilden. Isolierte Bewegungen eines Gliedes oder gar Gliedteiles können so gut wie gar nicht ausgeführt werden. Wenn Stertz in seiner ganz kürzlich erschienenen Mitteilung über die Unterscheidung pyramidaler und extrapyramidaler Bewegungsstörungen für letztere ganz generell das Erhaltensein der willkürlichen Einzelbewegungen der Glieder und Gliedteile im Gegensatz zu dem Verhalten bei Pyramidenbahnläsion hervorhebt, so muß dem, soweit das Striatumsyndrom in Betracht kommt, unbedingt widersprochen werden. Für das Pallidumsyndrom gilt allerdings die relative Integrität der isolierten Willkürbewegungen, wie ich dies ja weiter oben ausführlich erörtert habe und wie ich dies übrigens für die Paralysis agitans und die arteriosklerotische Muskelstarre schon früher (1916) ausdrücklich im Gegensatz zum Pyramidenbahnsyndrom hervorgehoben hatte. Die abnorme Mitinnervation betrifft beim Striatumsyndrom nun erstens die Antagonisten der Bewegung; oft ist deren Mitspannung deutlich zu fühlen und zu sehen, oft ist sie so groß, daß eine Bewegung im Sinne des Agonisten zunächst überhaupt nicht zustande kommt, vielmehr das Glied durch gleichmäßige Anspannung von Agonist und Antagonist fest fixiert bleibt und gelegentlich in eine Art Schütteltremor verfällt; oft ist die Mitinnervation des Antagonisten sogar erheblich größer als die dem Agonisten zugehende Innervation, und es erfolgt daher eine Bewegung im Sinne des ersteren; soll z. B. die halb geöffnete Hand ganz geöffnet werden, so wird sie im Gegenteil fest zur Faust geschlossen; soll der Kranke ein vor ihm auf

dem Tisch stehendes Glas ergreifen, so führt der Arm unter Flexion des Vorderarms und Retraktion des Oberarms eine gegenteilige Bewegung aus, durch welche die Hand gegen die Brust gepreßt wird; oder wenn der Arm zwar vorgeführt wird und es sollen nun die Finger geöffnet werden, um das Glas zu ergreifen, so krallen sie sich nur noch fester in die Hohlhand, oder wenn das Glas zum Munde geführt werden soll, wird es im Gegenteil vom Kopfe weggestreckt.

Meist kommt aber die geforderte Bewegung nach einem anfänglichen kurzen Kampfe zwischen Agonisten und Antagonisten doch im Sinne des ersteren zustande; hierbei zeigt sich aber, daß die Bewegung durch störende Gegeninnervation des Antagonisten häufig gehemmt wird, ja sie wird durch nachträgliche interkurrente Kontraktionen des Antagonisten unter Rückbewegungen in seinem Sinne mehrfach unterbrochen; es entsteht dann, wie schon oben erwähnt wurde, ein regelrechtes Hin und Her. Beim Öffnen und Schließen der Faust, beim Ergreifen des Glases, beim Führen desselben zum Munde kann man dies oft sehr genau beobachten. Endet dieses Spiel zuletzt mit dem Siege des Agonisten, so kann man, wie schon oben erwähnt, nicht selten sogar eine erhebliche Überdehnbarkeit des Antagonisten und damit eine abnorm breite Exkursion im Sinne des Agonisten beobachten. Die Finger oder die Hand werden überstreckt, der Fuß wird abnorm stark dorsalflektiert, das Knie wird hyperextendiert. An dem verlangsamten oder aufgehobenen Bewegungsbeginn ist nun m. E. nicht nur der starre Widerstand, der aus der abnorm starken Innervation des Antagonisten fließt, schuld, sondern oft auch eine mangelhafte Innervation des Agonisten selbst; seine Innervation erfolgt zum mindesten nicht prompt und der dann einmal gesetzte Impuls ist kein stabiler, sondern oft nur flüchtig. Dieses primäre Innervationsmanko des Agonisten tritt besonders da zutage, wo beim Intentionsbeginn der Antagonist von vornherein schon in krampfhafter athetotischer Anspannung sich befindet. Diese krampfartige Anspannung hemmt reflektorisch die Anspruchsfähigkeit der motorischen Elemente des Agonisten für corticale Willensimpulse, sowohl die der spinalen Vorderhornzelle als auch die der subcorticalen Ganglien des roten Kerns, des Deitersschen und Darkschewitschen Kerns u. a., wie dies ja schon oben S. 66 ausführlich erörtert und als eine spezielle Ausdrucksform des Gesetzes von der reziproken Innervation antagonistischer Muskelgruppen hingestellt wurde. Läßt der primäre Krampfzustand des Antagonisten nach, so erhält auch der Agonist alsbald einen Impuls; setzt der antagonistische Krampf wieder ein, wird der Impuls für den Agonisten sofort wieder sistiert. Manche Kranke helfen sich hier nun durch einen Kunstgriff. Es war oben davon die Rede, daß vorsichtiges leises Streichen, überhaupt bestimmte sensible Reize, manchmal ausgesprochen krampfhemmend

wirken. Stehen z. B. die Hand extrem flektiert und die Finger extrem extendiert, in sog. Bajonettstellung, und soll die Faust geschlossen werden, so gelingt dies zunächst absolut nicht; übt jetzt der Kranke mit der anderen Hand von unten einen leichten Druck gegen die zu bewegende Hand aus, oder flektiert er die extendierten Finger mit der anderen Hand nur etwas, so wird der Krampf der Handöffner gelöst und der willkürliche Faustschluß gelingt jetzt prompt. Umgekehrt genügt bei krampfhaft geschlossener Faust ein leichter Druck auf den Handrücken oder ein passives leichtes Öffnen der Finger, um eine rasche vollkommene Öffnung der Faust zu ermöglichen. Daß das primäre Innervationsmanko des Agonisten in der Hauptsache auf die reflektorische Hemmung durch den Krampf des Antagonisten zurückzuführen ist, geht m. E. besonders daraus hervor, daß die partielle Resektion des motorischen Nerven des Antagonisten, die seinen primären Krampfungszustand unmöglich macht, sofort eine prompte Innervation des Agonisten ermöglicht. Die Tenotomie oder eine genügend ausgiebige plastische Sehnenverlängerung am Antagonisten wirkt in ähnlichem Sinne. Auch nach Resektion der hinteren Rückenmarkswurzeln erfolgt die Innervation des Agonisten prompt; der Antagonist wird zwar auch jetzt noch sowohl zu Beginn als auch während des Ablaufes der Bewegung häufig von starker Mitspannung befallen, aber diese Spannung ist nicht mehr imstande, die Innervation des Agonisten reflektorisch zu hemmen. Das primäre Innervationsmanko des Agonisten wird aber gelegentlich auch dann beobachtet, wenn zu Beginn der Bewegungsintention im Antagonisten von vornherein eine krampfartige athetotische Spannung gar nicht vorhanden ist. Trotzdem fährt der Impuls nicht nur in den Agonisten, sondern sofort mit aller Heftigkeit in den Antagonisten; es besteht eine regelrechte Innervationsentgleisung, was zu Bewegungen im Sinne des Antagonisten führen kann, wie dies oben mit mehreren Beispielen belegt wurde. Die hier geschilderten Beziehungen der Innervation zwischen Agonisten und Antagonisten zeigen aber an einem und demselben Falle durchaus nicht das konstante Verhältnis, wie es z. B. beim Pallidumsyndrom und beim Pyramidenbahnsyndrom besteht, das eine Mal ist eine starke Anspannung des Antagonisten von vornherein vorhanden, das andere Mal fehlt sie, das eine Mal wird der Antagonist sofort zu Beginn der Bewegung von Spannung mit befallen und hemmt dadurch reflektorisch die Innervation des Agonisten, das andere Mal bleibt er von dieser Mitspannung zunächst relativ frei; das eine Mal setzt während der Ausführung der Bewegung plötzlich eine starke Kontraktion des Antagonisten ein, die die Innervation des Agonisten sofort sistiert, das andere Mal unterbleibt eine solche starke interkurrente Anspannung des Antagonisten. Dieser Wechsel in der gegenseitigen Beziehung bringt es

mit sich, daß bei einem und demselben Kranken eine und dieselbe Bewegung zu verschiedenen Malen ganz verschieden prompt und gut ausfallen kann. Also auch hier sehen wir die Variabilität des Verhältnisses.

Der Mangel an Promptheit der Innervation des Agonisten und die häufige starke Gegenspannung des Antagonisten bringen es mit sich, daß der Striatumkranke rasch aufeinanderfolgende antagonistische Bewegungen nicht ausführen kann. Die *Adiadokokinese* gehört durchaus zum Bilde. An ihrem Zustandekommen wirkt nun noch ein besonderes Moment stark mit, das bei der Willkürbewegung des Striatumkranken sehr oft stark hervortritt, das ist die *tonische Perseveration* der willkürlichen Innervation des Agonisten. Genau wie das *athetotische* Bewegungsspiel, die *Reaktiv-* und *Ausdrucksbewegungen* eine gewisse tonische Andauer zeigen, treffen wir diese auch bei Willkürbewegungen an. Ist die Hand willkürlich zur Faust geschlossen worden, so verharrt sie darin eine ganze Weile und kann während dieser Zeit willkürlich überhaupt nicht geöffnet werden. Ist die Hand willkürlich geöffnet worden, so bleibt sie eine Zeitlang geöffnet und kann während dieser Zeit nicht geschlossen werden. Hat der Kranke ein Glas zum Munde geführt, so kann er jetzt den Arm nicht wieder ausstrecken, das Glas bleibt am Munde. Hat der Kranke schließlich das Glas auf den Tisch aufgesetzt, so bleiben nunmehr die Finger fest um dasselbe geschlossen, er kann es nicht wieder loslassen. Bezeichnend ist auch hier die Variabilität, indem in einem und demselben Falle manchmal die tonische Nachdauer eine erhebliche, manchmal kaum angedeutet ist.

Bisher war nur die Rede von den Störungen in der Innervation des Agonisten und der Mitinnervation der Antagonisten. Darüber hinaus findet aber bei jeder Willkürbewegung eine Mitinnervation zahlreicher, oft weit entlegener Muskelgebiete statt und es kommt zu den mannigfaltigsten Mitbewegungen, ja zur Massenbewegung des ganzen Körpers. Da werden unter Umständen fast alle Muskeln des Armes, von welchem nur ein Glied bewegt werden soll, von Spannung ergriffen, so daß die ganze Extremität in tonische Starre, manchmal verbunden mit schlagendem Tremor, gerät; aber auch die kontralaterale Extremität führt ausgesprochene Mitbewegungen aus, die Beine beteiligen sich, der Rumpf, der Kopf, das Gesicht. Soll z. B. ein Gegenstand mit einer Hand ergriffen werden, so fahren alle vier Extremitäten in die Luft, die Wirbelsäule wird gekrümmt, der Kopf hebt sich von der Unterlage ab, der Mund wird aufgerissen, die Zunge vorgestreckt, das Gesicht zur Grimasse verzerrt, Grunz- und Stöhnlaute werden vorgestoßen. Die Mitbewegungen haben durchaus denselben Charakter, welcher weiter oben bei der Schilderung des *athetotischen* Bewegungsspiels

und der Reaktionsbewegungen beschrieben worden ist. Es handelt sich um dieselben, an den Kletterakt der Affen erinnernden Bewegungssynergien und Sukzessionen; diese treten fast immer so automatisch ein, daß wie gesagt, isolierte Bewegungen eines Gliedes oder Gliedeteiles unmöglich sind. Es fällt auch auf, daß diejenigen Mitbewegungen, welche normalerweise eine bestimmte willkürliche Bewegung begleiten, wie z. B. die Handbeugung bei willkürlicher Fingerstreckung, eine ganz extreme Ausprägung zeigen. Die Hand nimmt bei der Faustöffnung die bekannte Bajonettstellung ein; anders geht es in schweren Fällen gar nicht; beim Faustuschluß erfolgt manchmal auch eine ganz extreme Handstreckung, doch erfolgt manchmal auch eine extreme Beugung der Hand. Es sei hier daran erinnert, daß beim Kletterakt, mit dem die Bewegungssynergien des Striatumsyndroms so große Ähnlichkeit haben, der Faustuschluß im wesentlichen mit Flexion der Hand einhergeht; diese Synergie ist die primitive; doch kommt auch die Synergie: Fingerbeugung und Handstreckung beim Klettern vor und wird dementsprechend beim Striatumsyndrom auch nicht vermißt. Andere Synergien sind Pronation der Hand, Flexion des Vorderarmes, Abduction oder Retraktion des Oberarmes; ferner Supination der Hand und Flexion des Vorderarmes; ferner Erheben des Oberarmes, Streckung des Vorderarmes, Pronation der Hand, Öffnen der Faust u. a.

Von den Mitbewegungen ist namentlich eine recht konstant; sie tritt auch in leichten, sonst gut restituierten Fällen noch lange zutage; das ist die Mitinnervation der homologen Muskelgruppe der kontralateralen Körperhälfte. Interessant ist, daß bei Hemiathetose diese Mitbewegung im wesentlichen nur auftritt, wenn die gesunde Seite die willkürlich bewegte ist, daß aber auf der gesunden Seite die Mitbewegung ausbleibt, wenn auf der kranken Seite die Willkürbewegung ausgeführt wird.

Was nun die Entstehung der Mitinnervationen und Mitbewegungen bei Willkürbewegungen anlangt, so sind dieselben zum Teil wohl als Reaktivbewegungen aufzufassen. Wir haben oben bereits ausgeführt, daß sowohl bei dem athetotischen Bewegungsspiel als bei den Reaktivbewegungen die Bewegung eines Gliedes durch den dadurch gesetzten propriozeptiven sensiblen Reiz reaktiv andere weit abgelegene Muskelgebiete in Mitspannung versetzt; derselbe Vorgang spielt sich auch bei der willkürlichen Bewegung eines Gliedes ab. Restlos werden aber die Mitinnervationen und Mitbewegungen hierdurch keineswegs erklärt. Dann müßten sie nach der Durchschneidung der hinteren Wurzeln einer Extremität aufhören, wenn diese Extremität willkürlich bewegt wird. Davon ist aber keine Rede. Die Mitbewegungen und Mitinnervationen finden sowohl an der operativ beeinflussten wie seitens der nicht beeinflussten Körperteile statt; das führt notgedrungen zu der Annahme,

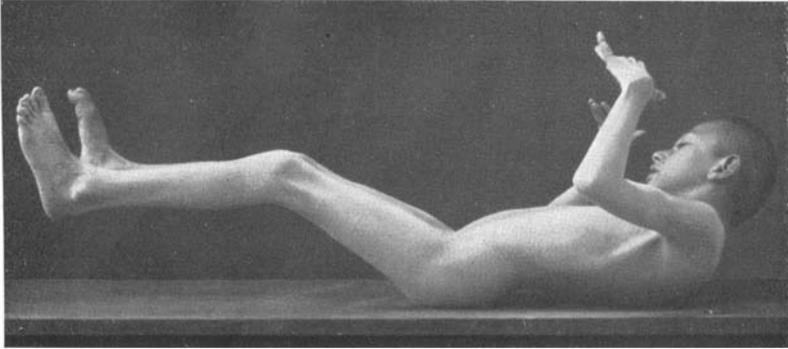


Abb. 80. Angeborene allgemeine Athetose. Massenbewegung des ganzen Körpers bei der Aufgabe, das linke Bein willkürlich zu beugen, alle 4 Extremitäten beugen sich gleichzeitig; zu beachten die Flexion der Zehen rechts, die Pronation und Flexion der Hände, die Flexion des Kopfes.

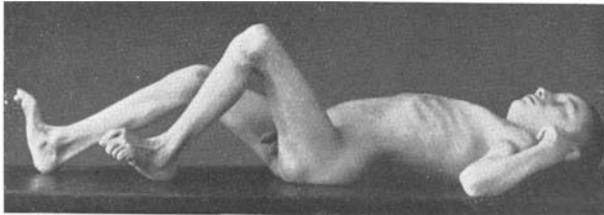


Abb. 81. Angeborene allgemeine Athetose; willkürliche Beugung des linken Beines, dabei Mitbeugung des rechten Beines und der Arme, zu beachten die maximale Flexion aller Zehen, die Abduction der Oberarme.

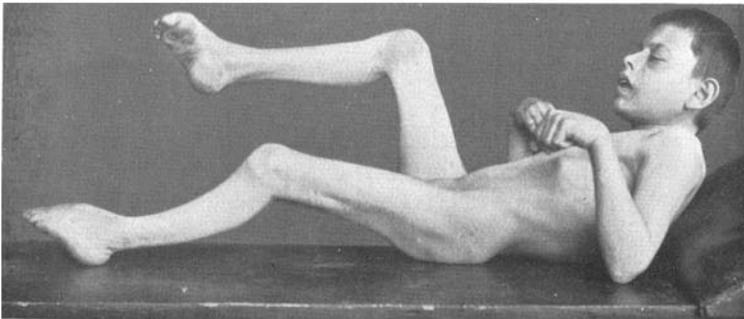


Abb. 82. Angeborene allgemeine Athetose; willkürliche Flexion des rechten Beines, dabei erfolgt Beugung des linken Beines und der Arme, Flexion des Kopfes; zu beachten die starke Supination der Füße, die Flexion der Zehen, die Abduction der Oberarme, Flexion und Pronation der Hände.

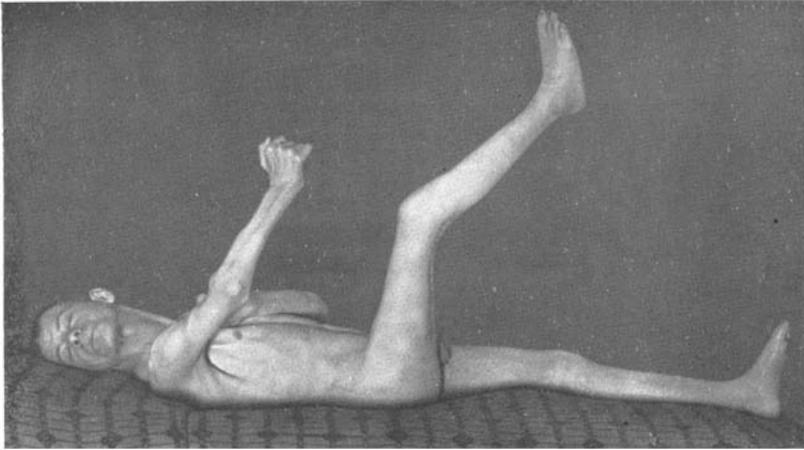


Abb. 83. Angeborene allgemeine Athetose; willkürliches Erheben des rechten Beines, dabei starke Mitbewegung der Arme, Verdrehen des Kopfes, starkes Grimassieren; das linke Bein nimmt infolge operativer Maßnahmen (Resektion der hinteren Wurzeln und periphere Operationen) nicht mehr an den Mitbewegungen teil.



Abb. 84. Angeborene allgemeine Athetose, starke Massenbewegung des ganzen Körpers beim Führen des Glases mit der linken Hand zum Munde; zu beachten der Streckkrampf beider Beine, die Plantarsupination beider Füße, Streckung der linken Großzehe und Spreizung der anderen Zehen des linken Fußes, starke Flexion des rechten Armes, Pronation der rechten Hand, Verdrehen des Kopfes.



Abb. 85.



Abb. 86.

Abb. 85 u. 86. Angeborene allgemeine Athetose, starke Mitbewegungen des ganzen Körpers beim Führen eines Stück Semmels mit der linken Hand zum Munde.

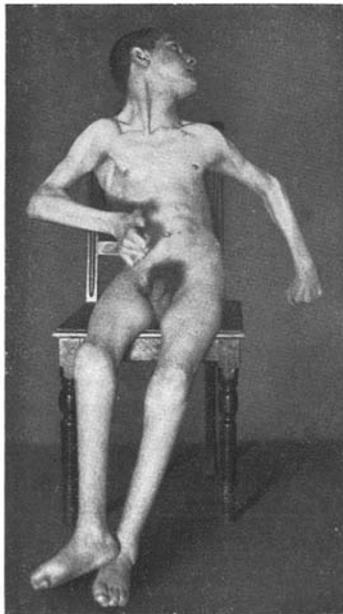


Abb. 87. Angeborene allgemeine Athetose; der linke Arm soll willkürlich gebeugt werden, was infolge starker antagonistischer Mitanspannung der Armstrecker zunächst nicht gelingt; statt dessen starke Mitbewegung des rechten Armes, des Rumpfes und Kopfes; die Beine partizipieren infolge operativer Maßnahmen nicht an der Massenbewegung.

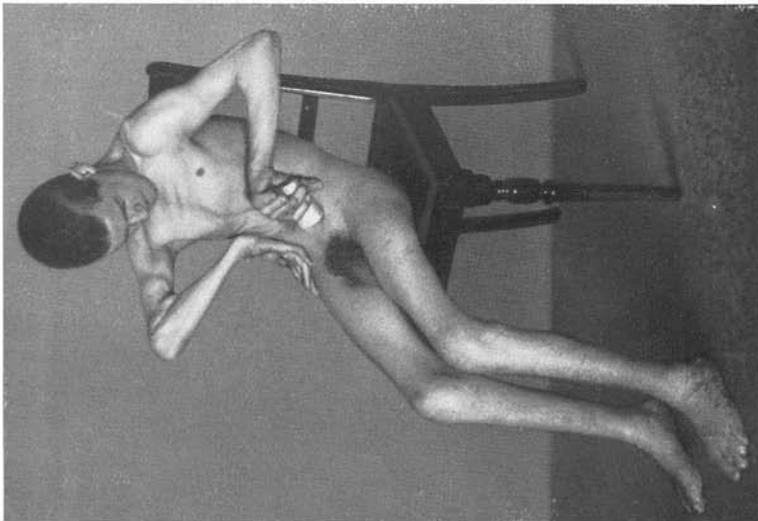


Abb. 88.

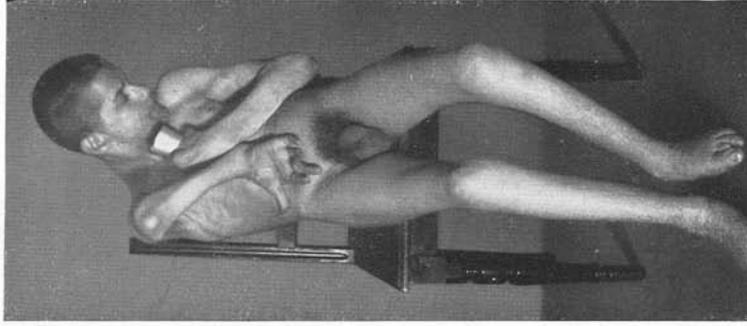


Abb. 89.

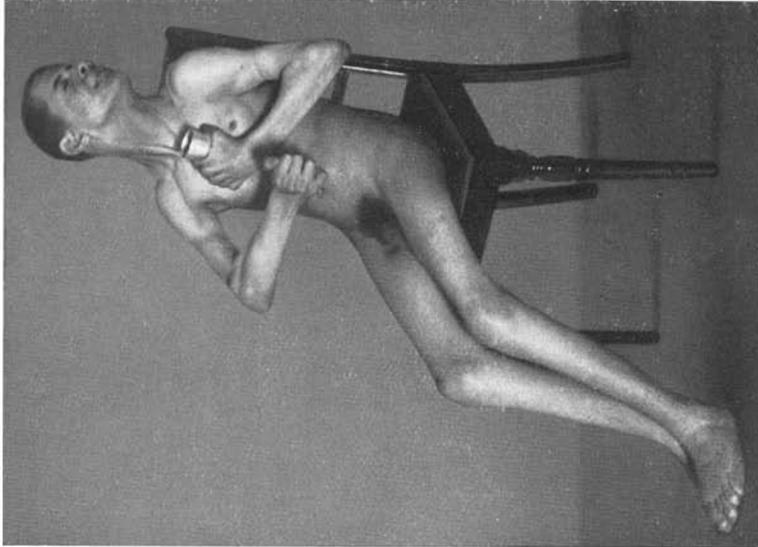


Abb. 90.

Abb. 88—90. Angeborene allgemeine Athetose (derselbe Kranke wie Abb. 87), die linke Hand soll ein Glas zum Munde führen, starke Mitbewegungen des rechten Armes in Gestalt von Abduction des Oberarmes, Flexion des Vorderarmes, Pronation und Flexion der Hand (Abb. 88 u. 89), des Rumpfes, Kopfes und Gesichtes (Abb. 90).

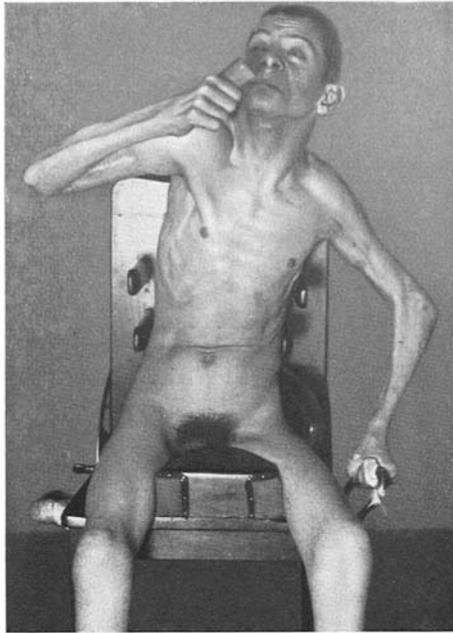


Abb. 91. Angeborene allgemeine Athetose (derselbe Kranke wie Abb. 87 bis 90). Trinken mit der rechten Hand; zeigt die maximale Anspannung aller Muskeln des rechten Armes, aber auch der des linken Armes, der Brust, des Halses, besonders aber des Gesichtes.

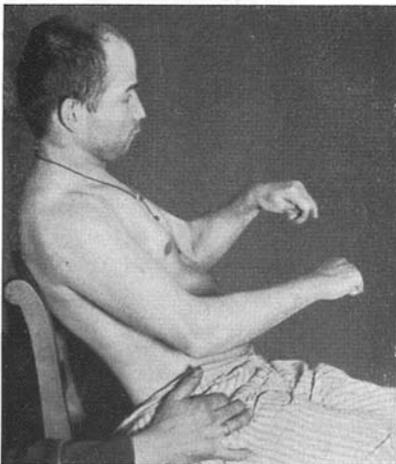


Abb. 92.

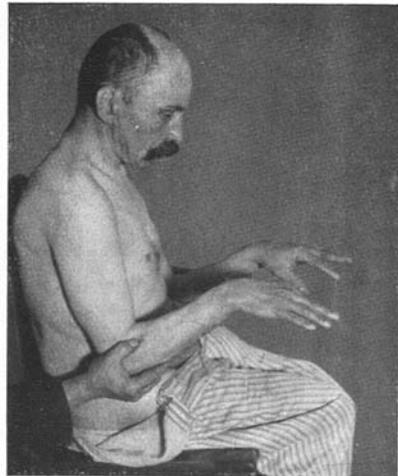


Abb. 93.

Abb. 92 u. 93. Angeborene allgemeine Athetose (besonders linksseitig), zeigt die Mitbewegung der linken Seite beim willkürlichen Faustschluß (Abb. 92) und bei der willkürlichen Faustöffnung (Abb. 93) der rechten Hand; zu beachten ist die Flexion der linken Hand beim Faustschluß (Abb. 92).

daß die Irradiation des Willensimpulses bereits an einer zentralen Stelle, die mit der Weiterleitung der corticalen Impulse betraut ist, stattfindet. Sehr deutlich zeigt sich die Abhängigkeit der Intensität und Extensität der Mitinnervationen und Mitbewegungen von der die Willenshandlung begleitenden Affektlage. Je komplizierter die Aufgabe ist, je größer also die innere Erregung, in die der Kranke dabei gerät, je intensiver das Interesse ist, das er an dem Gelingen der Aufgabe nimmt, um so schärfer treten die Mitinnervationen hervor; so kann z. B. ein Kranker die leere Hand gut zum Munde bringen, sobald er aber ein Glas zum Munde führen soll, setzen die lebhaftesten Mitbewegungen ein und die Mitspannung der Antagonisten ist so stark, daß er das Glas vom Körper westreckt. Oder der Kranke führt zwar das leere Glas zum Munde, sobald es aber mit Wasser gefüllt ist, wird es vom Körper weggeführt und verschüttet. Oder der Kranke erfaßt zwar ein vor ihm auf dem Tisch liegendes Stück Semmel, sobald er aber ein Glas ergreifen soll, wird der Arm im Schultergelenk zurückgezogen und der Vorderarm gegen die Brust geführt. Dieselbe Abhängigkeit von der Kompliziertheit der Aufgabe finden wir bezüglich des Eintretens und der Dauer der tonischen Perseveration der willkürlichen Innervation. Ein Stück Semmel wird z. B. gut auf den Tisch gelegt und die Finger lösen sich alsbald nach dem Hinlegen von dem Objekt ab. Ist aber ein Glas auf den Tisch aufgesetzt worden, so bleiben die Finger, infolge der Angst, es könnte beim Loslassen doch umfallen, krampfhaft um dasselbe geschlossen. Soll der Kranke ein Geldstück, das er mit den Fingern erfaßt hat, in eine flache offene Schale legen, so gelingt ihm dies unter Umständen gut, während er es beim Hineinlegen in die schmale Öffnung eines Portemonnaies krampfhaft zwischen den Fingern festhält.

Genau dieselben Komponenten der Störung finden wir nun auch bei den Willkürbewegungen im Gebiete der Bulbärnerven. Krampfhaftes Mitspannen der Antagonisten, zahlreiche Mitinnervationen benachbarter und weitentlegener Muskelgebiete bedingen das Bild der striären Pseudobulbärparalyse. Es kommt vor, daß der Kranke, der die Augen schließen soll, dieselben nur noch weiter aufreißt, daß er, der die Zähne zeigen soll, die Lippen fest aufeinanderpreßt und rüsselartig vorstülpt, daß er, der die Zunge vorstrecken soll, dieselbe im Munde wulstet und zurückzieht, daß er, während er den Mund öffnen soll, die Kiefer fest aufeinanderpreßt. Willkürliche Einzelbewegungen sind unmöglich; so kann der Kranke eine Gesichtshälfte allein nicht innervieren, also z. B. ein Auge allein nicht schließen. Beim Kauen erfolgen die eigentümlichsten Grimassen und Verdrehungen des Kopfes, selbst beim Schlucken kommt es manchmal zu konterkurrierenden Würgebewegungen und zu denselben Mitbewegungen im Gesicht und Kopf. Daß alle diese Akte auch von starken Mitbewegungen der Extremitäten begleitet sein

können, bedarf kaum noch der Erwähnung. Die Sprache ist oft auf das schwerste gestört, in vielen Fällen vergehen Jahre, bis die Kranken überhaupt artikulierte Sprachlaute zustande bringen; bei jeder Silbe sperren sie den Kiefer krampfhaft auf oder pressen im Gegenteil die Zähne fest aufeinander, stülpen die Lippen rüsselartig vor, verzerren das Gesicht und stoßen unartikulierte Expirationslaute hervor, die von schniefenden Inspirationen unterbrochen werden. Aber auch in leichteren, schon leidlich restituierten Fällen bleibt die Sprache meist schwer gestört; sie behält ihren krampfhaften Charakter, jede Silbe kostet eine besondere Anstrengung, die Sprache wird dadurch deutlich skandierend, die einzelnen Laute bleiben verwaschen. Oft werden die einzelnen Silben nach einer gewissen Periode krampfhafter Anstrengung und Mitinnervationen explosivartig hervorgestoßen, und dabei fahren Arme und Beine in die Luft. Im Hinblick auf die krampfhafte Anspannung aller möglichen Muskeln beim Sprechen, auf die oft lange Latenzzeit, die dem Hervorbringen des Lauten vorangeht, auf die Unfähigkeit, den hierfür erforderlichen Expirationsstoß mit der jeweils erforderlichen Einstellung der Stimmbänder, der Zunge und Lippenmuskulatur zeitlich in Einklang zu bringen, hat die Sprachstörung des Striatumkranken eine große Ähnlichkeit mit dem Stottern, und es ist mir persönlich sehr wahrscheinlich, daß manchen Formen des Stotterns eine lokalisierte Erkrankung des Striatums zugrunde liegt. Das Singen ist bei vielen Striatumkranken vollends unmöglich; die hierzu erforderliche fein abgestimmte Einstellung der Stimmbänder und des Kehlkopfes wird bei der gestörten Innervation der Agonisten, der Mitinnervation der Antagonisten, der Unfähigkeit, den Kontraktionszustand des Agonisten in einem bestimmten Momente rasch aufzugeben, unmöglich gemacht.

Auch die willkürliche Regelung der Atmung zeigt analoge Störungen. Ist schon die gewöhnliche Atmung durch plötzliche krampfartige Bewegungen der agonistischen Inspiratoren oder Expiratoren ungleichmäßig, durch plötzliche interkurrente Kontraktionen der Antagonisten unterbrochen und zeitweise sistiert, so ist vollends die willkürliche Beeinflussung derselben erschwert. Hierbei zeigen sich genau dieselben elementaren Störungen, wie sie für die Willkürbewegungen der Extremitäten oben beschrieben sind.

Eine besondere Besprechung erheischen die zusammengesetzten Leistungen des Sitzens, Stehens und Gehens. Diese weisen beim Striatumsyndrom die schwersten Störungen auf. Die erste Angabe, welche die Eltern des Kranken machen, ist fast immer die, daß es lange gedauert habe, bis das Kind überhaupt den Kopf halten können, daß es noch nicht sitzen, nicht stehen und nicht gehen könne. Hat man Gelegenheit, solche Fälle früh genug untersuchen zu können,

so zeigt sich in der Tat, daß, wenn man sie aufsetzt, der Kopf je nach der Schwere nach vorn oder hinten überfällt und dabei sogar eine ganz abnorme Exkursionsbreite in Erscheinung tritt; das Fallen des Kopfes erfolgt manchmal mit einem solchen Ruck, daß man befürchten muß, daß es zu einer Fraktur der Halswirbelsäule kommen könnte. Die normale Statik des Kopfes und der Halswirbelsäule ist also auf das schwerste gestört infolge Versagens der Muskeln, welche den Kopf zu halten haben; aber dieses Versagen wird plötzlich durch eine intensive krampfhaft überstreckte Halswirbelsäule unterbrochen, seltener erfolgt eine ebenso krampfhaft gespannte Beugemuskeln. Sowohl der Streck- als der Beugerkrampf lassen nach einer Weile wieder nach und die Muskeln verfallen wieder in totale Schläffheit, um danach von erneutem Krampf ergriffen zu werden. In späteren Entwicklungsstadien wird der Kopf zwar einigermaßen gehalten, aber bald werden Strecker, bald Beuger der Halswirbelsäule von einer krampfhaften Kontraktion befallen, der Kopf überstreckt sich, flektiert sich, dreht sich, neigt sich; dabei sind Bilder, die dem Torticollis spasticus gleichen, fast die Regel. Ebenso ist dem Kranken das Sitzen unmöglich, der Rumpf fällt bald nach vorn, bald nach hinten, bald nach der Seite um; hält man das Becken im Sitzen fest, so nimmt die Wirbelsäule oft eine maximale Kyphose an, der Rücken rundet sich enorm infolge einer vollkommenen Schläffheit der Wirbelsäulenstrecker. Versagen also einerseits die Muskeln im Dienste der statischen Aufgabe, die das Sitzen darstellt, so setzt doch andererseits gegenüber der unbequemen Lage, in welcher man die Kranken beim Sitzversuch hält, eine lebhaft reaktive Massenbewegung ein; Kopf und Wirbelsäule werden krampfhaft überstreckt, manchmal auch flektiert, die Arme fahren in die Luft oder greifen nach den Armen dessen, der den Kranken hält, die Füße umklammern, wenn man die Kranken auf das eigene Knie hingesetzt hat, die Beine des Arztes, wenn man sie auf einen Stuhl gesetzt hat, umklammern sie die Stuhlbeine oder evtl. zwischen diesen befindliche Sprossen, ist kein greifbares Objekt für die Füße vorhanden, so umklammert ein Fuß des Kranken den eigenen anderen Fuß, das eigene andere Bein. Es sind reaktive Abwehrbewegungen, die der Kranke ausführt, um aus der unbequemen Sitzstellung, die er selbst nicht leisten kann, herauszugelangen, adversive Kletter- und Klammerbewegungen, die an einem vorhandenen Objekt Halt suchen oder nach einem nicht vorhandenen fahnden. Diese Reaktionsbewegungen seitens der Extremitäten, die übrigens von starken Mitbewegungen des Gesichtes und Kopfes begleitet sind, bleiben lange bestehen, auch wenn das aufrechte Sitzen an sich bereits erlernt worden ist; und sie lassen sich fast immer deutlich hervorrufen, wenn man den Kranken auf hohem schmalen Schemel ohne Lehne, auf freiem Tisch-

rante sitzen läßt, wobei die Gefahr zu fallen natürlich groß ist, während sie ganz ausbleiben, wenn der Kranke auf einem bequemen Sessel mit Rücken- und Armlehne sitzt. Ich habe für therapeutische Zwecke einen besonderen Sitzstuhl konstruiert, der an der Rücklehne jederseits eine vorspringende Spange zur seitlichen Fixation des Kopfes, und jederseits zwei weitere Spangen zur seitlichen Fixation des Rumpfes trägt, auf dem Sitze befindet sich vorn in der Mitte ein dreieckiger gepolsterter Block, an dessen rückwärts gerichteter Spitze die Symphyse sich stützt, während an den Seiten die auseinandergerichteten Oberschenkel sich anlegen; die Füße sind auf einem Fußbrett in besondere Fächer gestellt, aus denen zu entschlüpfen sie durch besondere vor dem Fußgelenk durchgesteckte Stäbe verhindert werden. Die Hände werden an zwei am Sitze seitlich angebrachten Griffen mit einer Schnalle befestigt. Durch die zahlreichen äußeren Stützen wird das aufrechte Sitzen ermöglicht; im Verlaufe der systematisch betriebenen Sitzübungen werden sukzessive die einzelnen Hilfen ausgeschaltet; bei jeder neuen Ausschaltung treten die Reaktivbewegungen erneut stark hervor, werden die vor den Füßen durchgeführten Stäbe herausgezogen, so fahren die Füße empor, werden die Handschnallen gelüftet, greifen die Arme in die Luft, werden die seitlichen Rumpfspangen entfernt, verdreht sich der ganze Körper, und nur mühsam und langsam werden mit der Besserung der Sitzleistung die Reaktivbewegungen verringert, ohne, wenigstens in schweren Fällen, je ganz zu verschwinden.

Ebenso schwer wie das Sitzen ist das Aufsetzen aus der Rückenlage gestört; dies gelingt gar nicht, statt dessen fahren alle vier Extremitäten in die Luft, der Kopf und Rumpf wird flektiert, manchmal auch im Gegenteil extendiert. Wenn eine gewisse Restitution Platz gegriffen hat, so kann zwar der Rumpf emporgerichtet werden, aber nur unter starken Mitbewegungen der Beine, die sich flektieren, der Arme, die in die Luft fahren oder sich ebenfalls flektieren, und des Kopfes.

Das freie Stehen ist in allen schweren Fällen ganz unmöglich und selbst in gut restituierten Fällen immer gestört. Stellt man die Kranken auf den Fußboden hin, so ziehen die ganz schweren Fälle ruckartig beide Füße vom Boden empor oder umklammern mit denselben das Bein des sie haltenden Arztes, die oberen Extremitäten fahren in die Luft oder führen nach den Armen des Arztes verzerrte Greifbewegungen aus, der Rücken wird oft stark überstreckt, oft auch stark flektiert, der Kopf verdreht sich, das Gesicht grimassiert; kurz wir sehen dieselben reaktiven kletterähnlichen Flucht- und Angriffsbewegungen wie beim Sitzen. In etwas weniger schweren Fällen bleiben zwar die Füße am Boden, sie werden meist supiniert und extrem plantarflektiert, so daß sich die Fersen abheben und die Kranken auf der Fußspitze ruhen, die Zehen sind meist dabei extendiert, die große Zehe oft auch stark

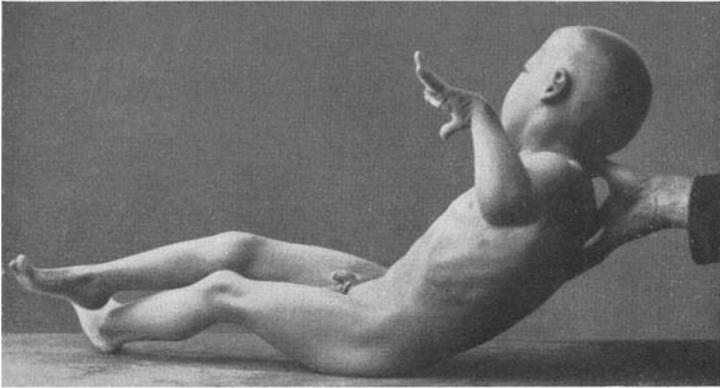


Abb. 94. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit sich allein aufzusetzen, dabei Massenbewegung aller 4 Extremitäten und des Kopfes.

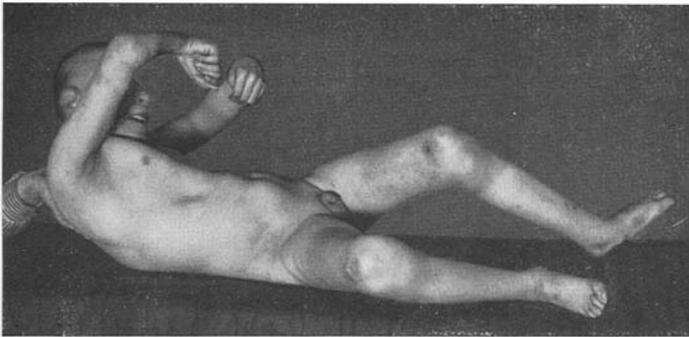


Abb. 95. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit sich allein aufzusetzen, dabei Massenbewegung aller 4 Extremitäten und des Kopfes; Verzerren des Gesichts.

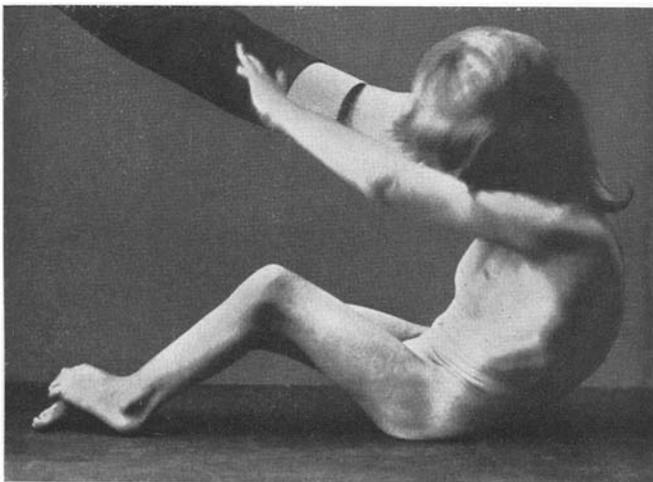


Abb. 96. Angeborene allgemeine Athetose, Massenbewegung aller 4 Extremitäten beim Aufsetzen; zu beachten ist besonders der runde Rücken; drei Zehen des linken Fußes umklammern den rechten Fuß.

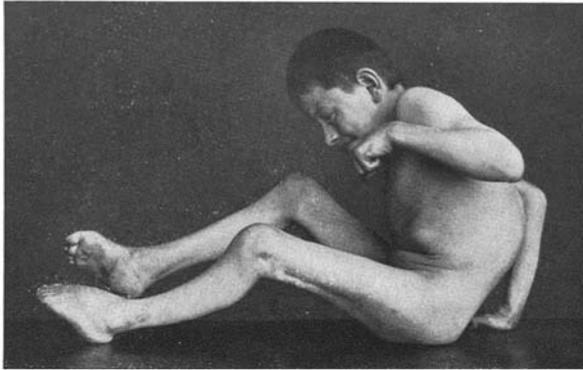


Abb. 97. Angeborene allgemeine Athetose, Massenbewegung aller 4 Extremitäten beim Aufsetzen; zu beachten die Supination der Füße, die starke Flexion der Zehen, die Pronation und Flexion der linken Hand, Flexion des Vorderarms, Retraktion des Oberarms, starkes Verzerren des Gesichts.

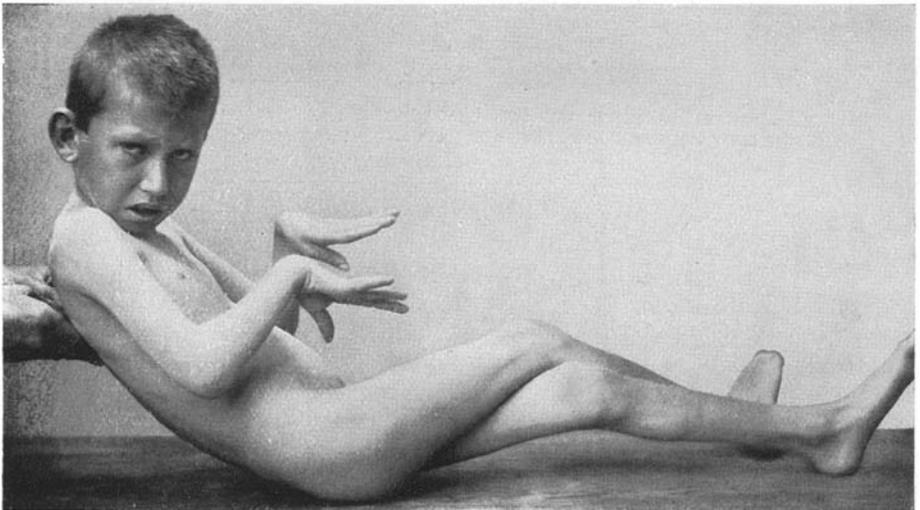


Abb. 98. Angeborene allgemeine Athetose (an den Beinen ausgesprochenes Pyramidenbahnsyndrom), Unfähigkeit zum Aufsetzen, starke Mitbewegung der Arme, Verzerren des Gesichts.



Abb. 99.



Abb. 100.



Abb. 101.



Abb. 102.

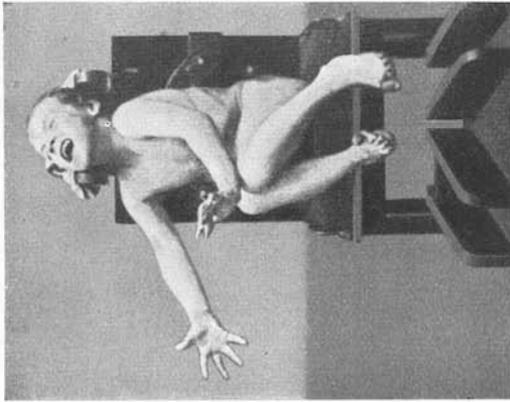


Abb. 103.

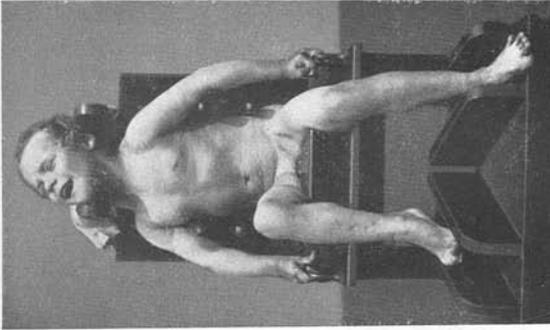


Abb. 105.

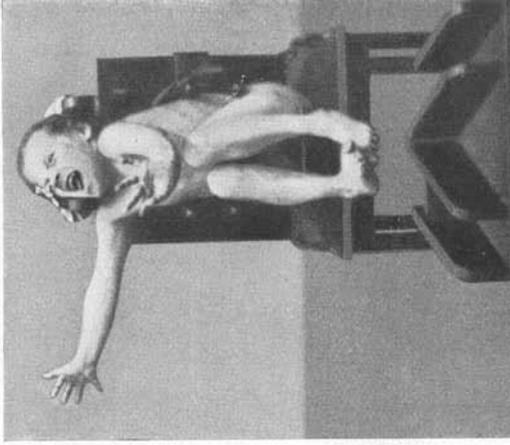


Abb. 104.

Abb. 99—105. Angeborene allgemeine Athetose: Massenbewegung des ganzen Körpers beim Sitzen, die Beine ziehen sich unter Flexion hoch, die Zehen umklammern den Rand des Stuhles unter starker Supination der Füße oder ein Fuß umgreift den andern; die Arme greifen unter starker Pronation der Hände in die Luft, der Kopf boht sich unter Überstreckung und Verdrehung mit dem Nacken gegen den oberen Rand der Stuhllehne; das Gesicht zeigt lebhafte Grimassen.



Abb. 106.



Abb. 107.



Abb. 108.



Abb. 109.

Abb. 106—109. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, dabei Massenbewegung des ganzen Körpers, die Beine flektieren sich, die Füße supiniert umgreifen einander (Abb. 107 bis 109), die Zehen krallen sich in den Tisch (Abb. 107), die Großzehe gerät in Dorsalflexion (Abb. 106, 108), die Arme flektieren sich und fahren in die Luft, in Abb. 109 greift die Hand in die Haare, der Kopf wird verdreht, das Gesicht stark verzerrt.

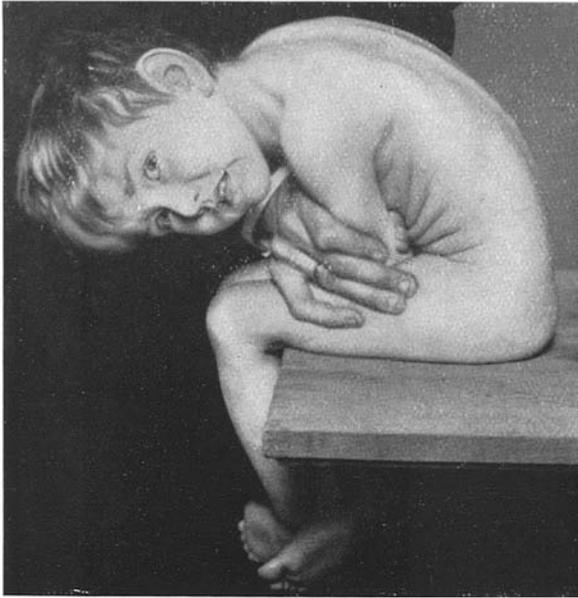


Abb. 110. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, der Kopf fällt vornüber der Rücken rundet sich stark, die Füße supinieren sich stark und umgreifen einander.

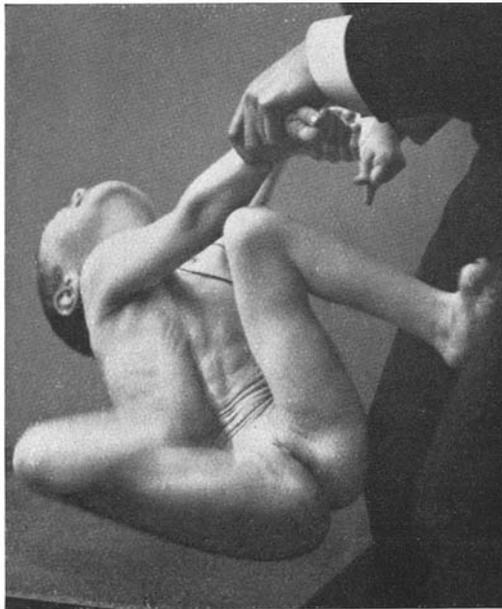


Abb. 111.



Abb. 112.

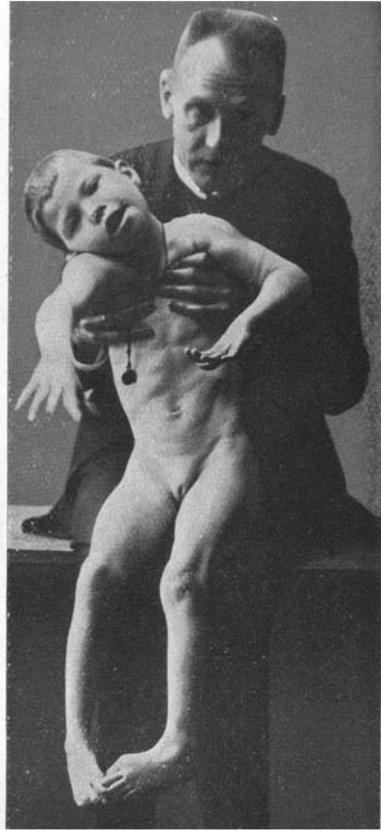


Abb. 113.

Abb. 111—113. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, in Abb. 111 fällt das Kind völlig nach hinten über, der Kopf fällt nach hinten über, die Beine geraten in starke Flexion unter Abduction; in Abb. 112 ist die Dorsalflexion der linken Großzehe zu beachten, die Flexion des rechten Armes, Pronation und Flexion der rechten Hand, vor allem das Grimassieren des Gesichts (Schnauzbildung); in Abb. 113 das Umgreifen der supinierten Füße, die Überstreckung der Finger.



Abb. 114. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, die Füße umgreifen einander unter Supination, die Arme greifen in die Luft, der Kopf wird verdreht, das Gesicht verzerrt.

Abb. 114.

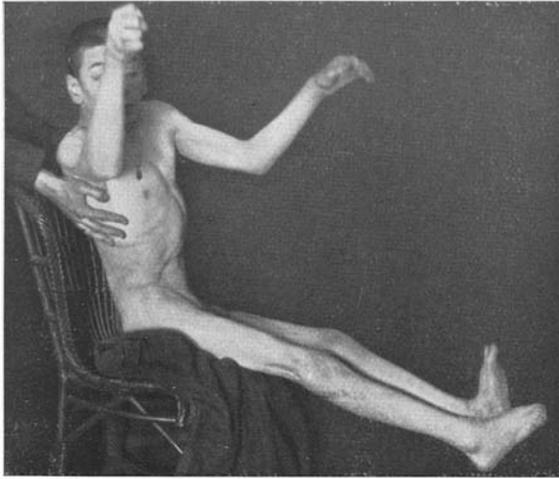


Abb. 115.

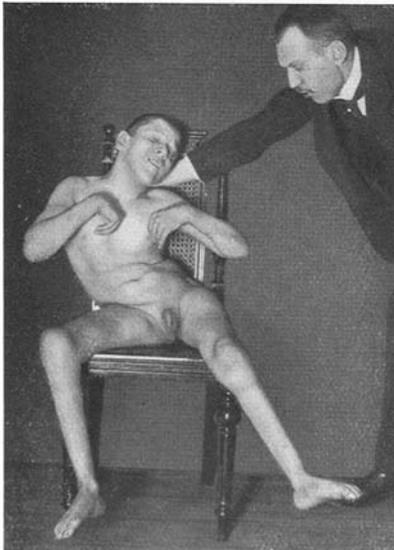


Abb. 116.

Abb. 115—116. Angeborene allgemeine Athetose, große Erschwerung des Sitzens, Massenbewegung des ganzen Körpers; zu beachten besonders das Verdrehen des Rumpfes und Kopfes (Abb. 116).



Abb. 117. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, die Arme fahren in die Luft.

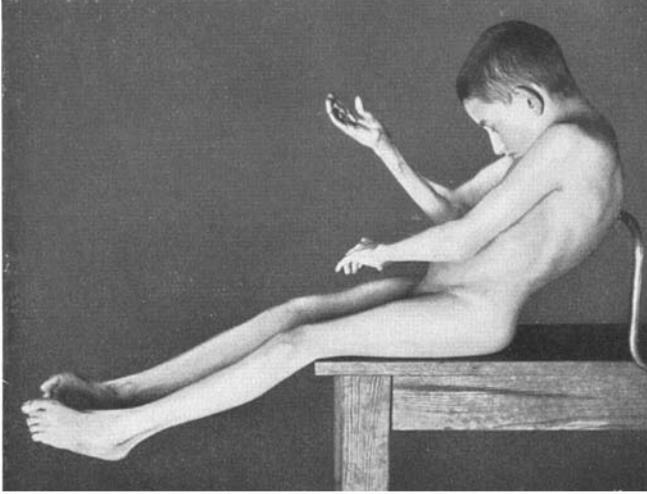


Abb. 118.

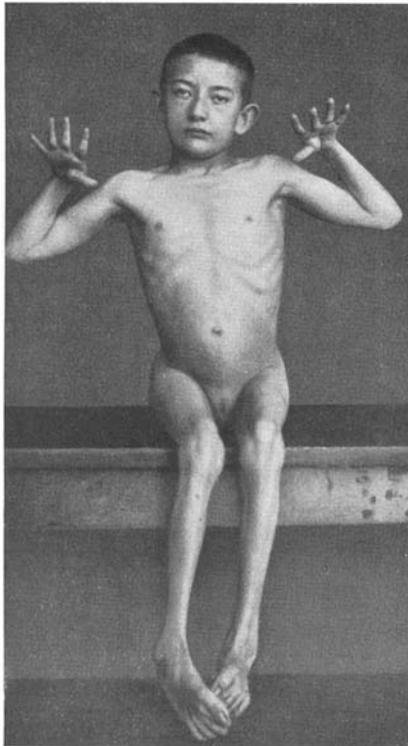


Abb. 119.

Abb. 118—119. Angeborene allgemeine Athetose, Erschwerung des Sitzens, die Beine geraten in Streckung (Abb. 118), die Füße in starke Supination, umgreifen einander (Abb. 119), die Arme greifen in die Luft unter starker Flexion, Abduction und Pronation; in Abb. 118 streckt sich der linke Arm, während sich der rechte unter Supination flektiert.



Abb. 120.

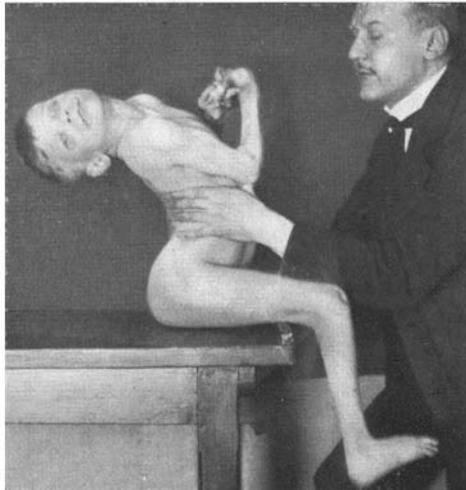


Abb. 121.



Abb. 122.

Abb. 120–122. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, Massenbewegung des ganzen Körpers, vor allem enorme Überstreckung des Rumpfes und Kopfes, Verzerren des Gesichtes, in Abb. 120 umgreift der Fuß des gestreckten linken Beines das Bein des Arztes, der Fuß des gebeugten rechten Beines stemmt sich gegen den linken Oberschenkel.

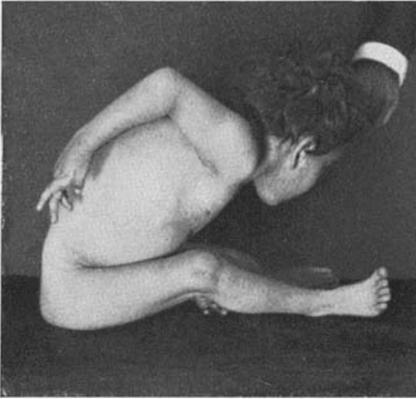


Abb. 123.



Abb. 124.



Abb. 125.

abduziert, oft aber krallen sich die Zehen unter starker Flexion in den Boden ein, als wenn sie dort Halt suchten; die Knie werden extendiert, die Beine stark adduziert, meist sogar stark überkreuzt. Wir erblicken in dieser Beinstellung die Streck-synergie des Kletteraktes. Auch die Wirbelsäule und der Kopf werden oft überstreckt oder der Kopf verdreht sich seitlich, das Gesicht wird verzerrt, die Zunge

vorgestreckt, Schnalzlauten werden hervorgestoßen; die Arme werden meist flektiert, die Hände proniert, oft greifen sie in die Luft oder nach den Armen des haltenden Arztes. Dabei ist von einem freien Stehen natürlich keine Rede, die Kranken fallen, wenn sie losgelassen werden, sofort um; je weniger Halt man ihnen gewährt, um so intensiver und extensiver wird die motorische Unruhe. Selbst in relativ sehr gut restituierten Fällen, in denen ein freies selbständiges Stehen möglich ist, führen die Arme noch Kletterbewegungen in

Abb. 123—125. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu sitzen, der Rumpf fällt bald nach vorne, bald nach hinten, die Arme greifen in der Luft umher, der Kopf verdreht sich

die Luft aus, auch das Verzerren der Gesichtszüge besteht fort; die Zehen bewahren sehr lange die Tendenz, sich in den Boden einzukrallen, die große Zehe lange die Neigung, in Dorsalflexion und Abduction zu geraten. Und in dem Maße, als Rudimente der ursprünglichen reaktiven Kletterbewegung bestehen bleiben, ist auch das freie Stehen immer noch ein relativ labiles.

Endlich ist auch der Gang in allen schweren Fällen ganz unmöglich. Anfangs erfolgt einfach dieselbe reaktive Massenbewegung des ganzen Körpers, wie sie beim Stehversuch geschildert wurde, das Kind klammert sich mit Füßen und Händen an den Beinen und Armen des Arztes an oder greift mit denselben in der Luft umher, z. T. umklammert ein Fuß des Kranken den eigenen andern. In einem Teil der Fälle führen die Kranken, wenn sie zum Gehen auf den Boden gehalten werden, sehr rasch aufeinanderfolgende Hüpfbewegungen aus, synchrone Streckungen des Fußes, Knies und der Hüfte — meist an beiden Beinen gleichzeitig oder eines dem andern unmittelbar folgend —, denen sich synchrone Beugung von Fuß, Knie und Hüfte — meist wieder an beiden Beinen gleichzeitig oder einander unmittelbar folgend — anschließen. Das Hüpfen erfolgt auf den Fußspitzen, die Zehen sind dabei stark gespreizt, die Beine überkreuzen sich beim Wiederaufsetzen auf den Boden. Manchmal nehmen diese Hüpfbewegungen deutlich den Charakter einer Reihe kleiner Luftsprünge an und erinnern damit deutlich an den Klettersprung der Affen.

In leidlich restituierten Fällen, in denen der Gang an sich möglich ist, bleibt lange Zeit eine hochgradige Unsicherheit, ein Torkeln und Schwanken wie bei schwerer cerebellarer Ataxie bestehen; es ist aber in manchen Fällen auffallend, wie selten die Kranken trotz des starken Schwankens wirklich fallen. Gibt sich in diesem starken Schwanken die ursprüngliche schwere Gangstörung noch deutlich zu erkennen, so bleiben andererseits auch die reaktiven Kletterbewegungen der Extremitäten und des Rumpfes in mehr oder weniger starker Ausprägung bestehen. An den Beinen sehen wir beim Erheben des Schwungbeines die Supination des Fußes, die Dorsalflexion der großen Zehe oder aller Zehen, manchmal wird das Bein fast ruckartig abnorm hochgezogen, wobei es sich abduziert; beim Wiederaufsetzen auf den Boden und während der Stützphase wird der Fuß unter starker Supination und Plantarflexion mit der Spitze aufgesetzt, so daß sich die Ferse vom Boden abhebt, die Zehen krallen sich dabei in den Boden und die Beine werden überkreuzt, der Rumpf beugt sich manchmal, besonders beim Hochziehen eines Beines stark vornüber, beim Aufsetzen und während der Stützphase wird er meist stark extendiert, beugt sich aber gelegentlich auch nach vorne; die Arme führen besonders beim Hochziehen eines Beines beide eine Beuge-Greifsynergie aus, Abduction

und Retraktion des Oberarmes, Flexion des Vorderarmes, Flexion (seltener Extension) und Pronation der Hand, Extension oder Flexion der Finger, manchmal wird sogar der ganze Arm unter Streckung im Ellbogen in die Luft erhoben. Andererseits sehen wir aber auch gar nicht selten, daß der Kranke die für ihn so lästige unwillkürliche Abduction des Oberarms und Flexion des Vorderarms willkürlich durch festes Anpressen des ersteren gegen den Thorax und krampfhaft Extension im Ellbogen unterdrückt und im wesentlichen nur Hand und Finger ihr Spiel treiben.

Das ist besonders bei Hemiatetose zu beobachten.



Abb. 126.

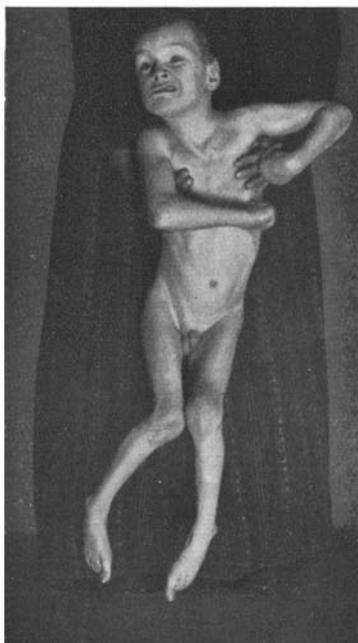


Abb. 127.

Abb. 126 u. 127. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, sobald das Kind auf den Boden hingestellt wird, ziehen sich die Beine hoch vom Boden empor, die Arme führen krampfhaft Mitbewegungen aus, die linke Hand greift in die eigene Brust (Abb. 127), das Gesicht wird stark verzerrt (Abb. 127).

Einzelne Bausteine dieser reaktiven Kletterbewegungen bleiben nun selbst in den leichtesten Fällen erhalten; am Bein, besonders die Dorsalflexion der großen Zehe, und andererseits das Einkrallen der Zehen, am Arm die Flexion der Hand und die Beugung der Finger, oder die Flexion der Finger im Grundgelenk bei Extension der Mittel- und Endphalange, wobei die einzelnen Finger das oben S. 75 näher beschriebene Bewegungsspiel ausführen; am Daumen sehen wir besonders eine Adduction der ersten Metacarpale und Hyperextension der Phalangen.



Abb. 128.



Abb. 129.

Abb. 128—132. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, Massenbewegung aller 4 Extremitäten, das Kind führt regelrechte Luftsprünge aus (Abb. 128, 129, 130), der supinierte Fuß umgreift das Bein des Arztes (Abb. 128, 129, 130, 131, 132), ein Bein bleibt gestreckt, während sich das andere hochzieht (131, 132), wobei die Abduction zu beachten ist, die Arme greifen unter Beugung des Vorderarms und Pronation der Hand in die Luft, das Gesicht zeigt die verschiedensten Grimassen.

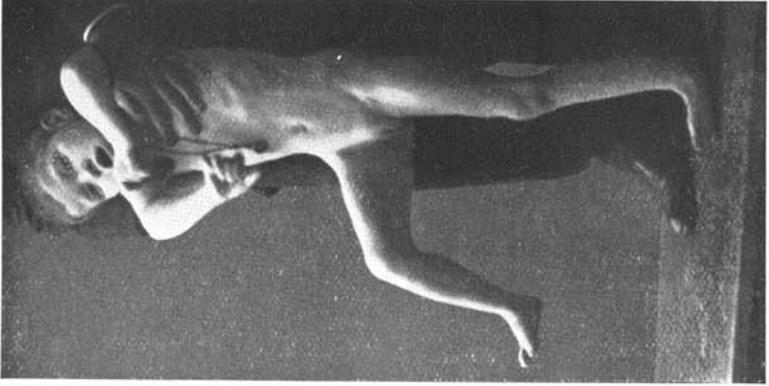


Abb. 182.

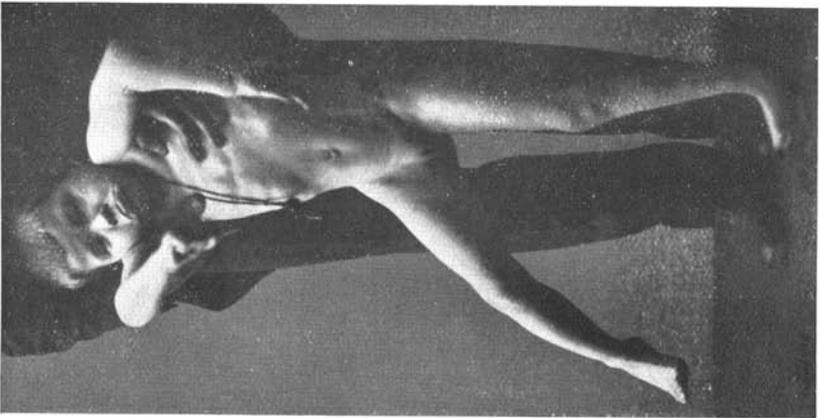


Abb. 181.

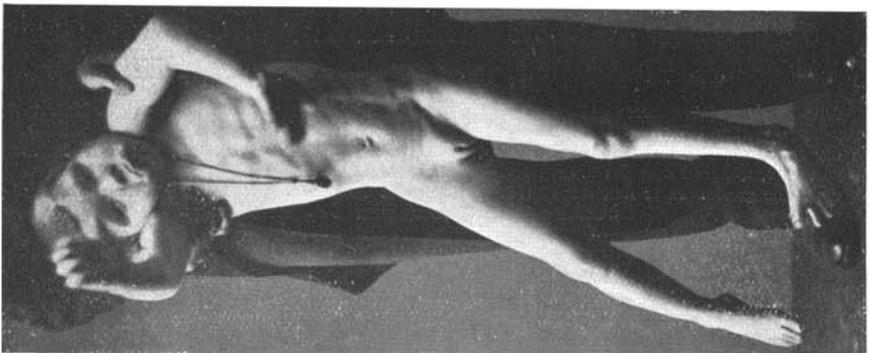


Abb. 180.

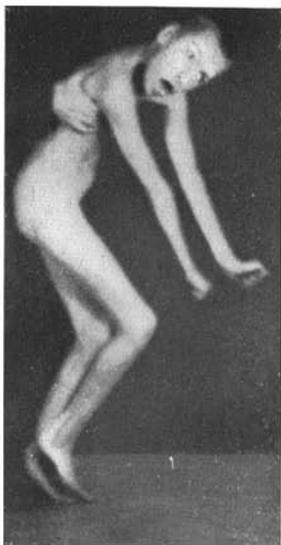


Abb. 133.



Abb. 134.



Abb. 135.



Abb. 136.

Abb. 133—136. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, die Beine ziehen sich unter Flexion in die Luft oder überkreuzen sich unter Streckung, die Arme greifen in der Luft umher oder in das Bein des Arztes (Abb. 136), der Kopf verdreht sich, das Gesicht grimassiert.



Abb. 137. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen; Luftsprung beim Gange, ein Bein greift unter Beugung in das Bein des Arztes, die Hände greifen in die Luft.



Abb. 138. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, die Beine ziehen sich vom Boden empor und umklammern unter Supination der Füße und Flexion der Zehen das Bein des Arztes, die Arme abduzieren sich und beugen sich, der Kopf fällt vornüber.

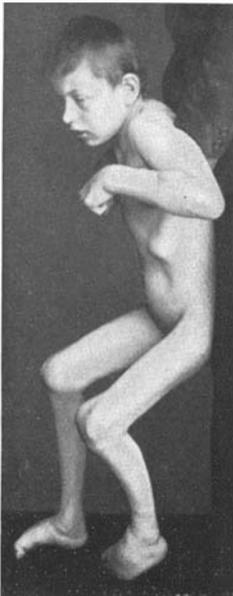


Abb. 139. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, Flexion der Beine, Supination der Füße, Zehen krallen sich in den Boden, Arme beugen sich, Hand wird flektiert und proniert, Finger flektiert.

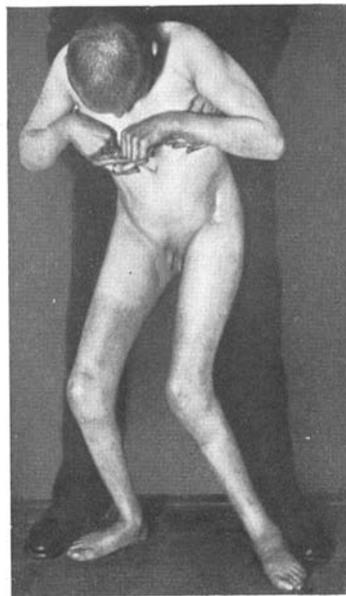


Abb. 140. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, Flexion der Beine, Arme werden flektiert, Hände flektiert, proniert, Finger flektiert, Kopf fällt vornüber.



Abb. 143. Angeborene Athetose der Beine (paraplegische Athetose), Unfähigkeit zu stehen und zu gehen; beim Hinsetzen überkreuzen sich die Beine, die Füße geraten in Plantarstreckung, die große Zehe in maximate Abduction.

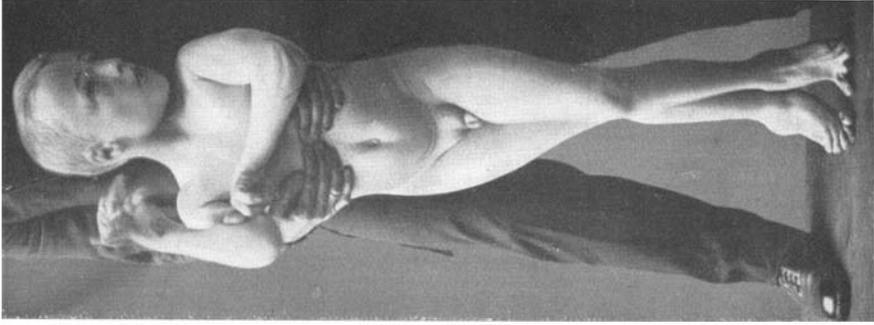


Abb. 142.

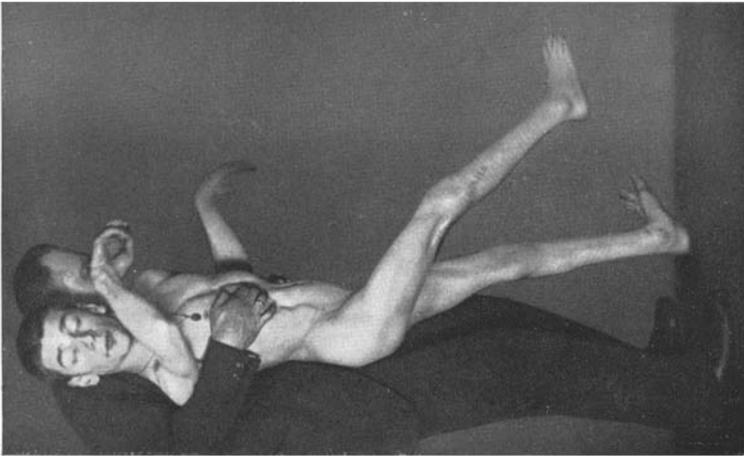


Abb. 141.

Abb. 141. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, Massenbewegung des ganzen Körpers, Grimassieren des Gesichts.

Abb. 142. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen; beim Hinsetzen auf den Boden geraten die Beine in krankhafte Abduction, die Füße in extreme Plantarstreckung, die große Zehe in Abduction, der rechte Arm greift unter Pronation in die Luft, der linke Arm greift nach dem rechten Arm.

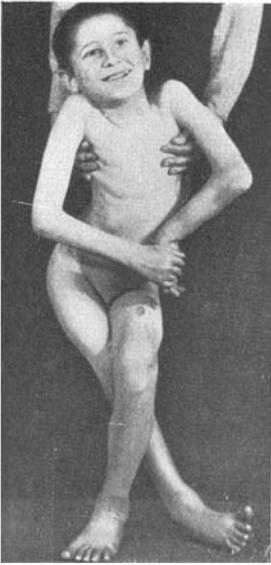


Abb. 144. Angeborene Athetose der Beine (paraplegische Athetose), Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, beim Hinstellen Überkreuzung der Beine, maximale Supination des linken Fußes, Dorsalflexion der linken Großzehe.



Abb. 145. Angeborene Athetose der Beine (paraplegische Athetose), Unfähigkeit zu stehen und zu gehen. Beim Hinstellen Überkreuzung der Beine, extreme Plantarstreckung der Füße, Abduction der rechten Großzehe.



Abb. 146. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, beim Hinstellen starke Adduction der Beine, die Oberarme geraten in Abduction, die Vorderarme in Flexion, die Hand in Flexion und Pronation, das Gesicht grimassiert.



Abb. 147.



Abb. 148.



Abb. 149.

Abb. 147—149. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, besonders tritt das starke Verdrehen des Rumpfes und Kopfes hervor, das Grimassieren des Gesichtes, daneben auch die Mitbewegungen der Arme.

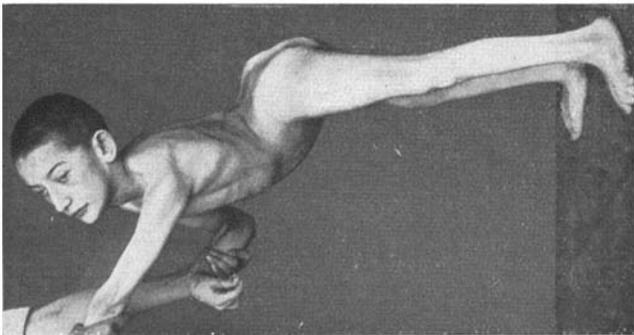


Abb. 150. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, besonders tritt die zentaurenanartige Krampfhaltung des Rumpfes hervor, sowie das Verdrehen des Kopfes.

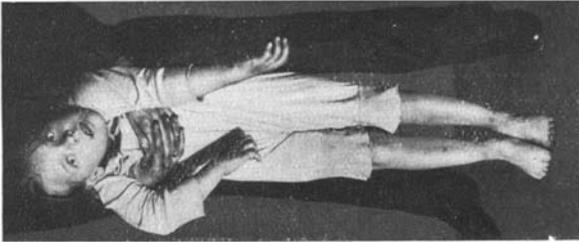


Abb. 151. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, besonders tritt das torticollisartige Verdrehen des Kopfes hervor.

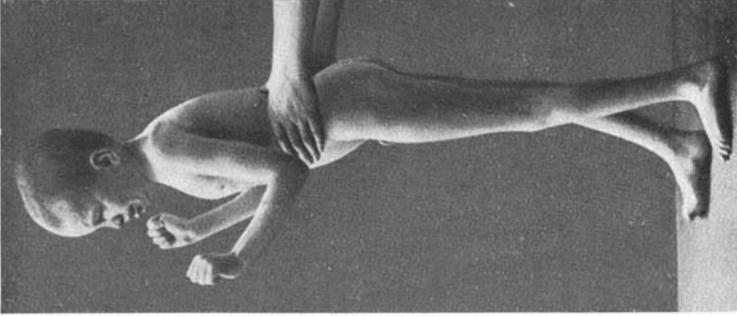


Abb. 152.

Abb. 152. Angeborene allgemeine Athetose, Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, die Arme greifen unter Pronation der Hände in die Luft, starkes Grimassieren des Gesichtes.

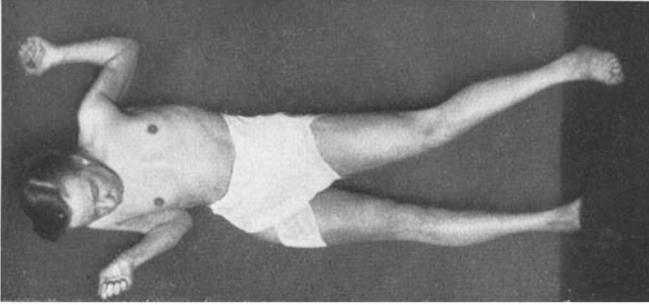


Abb. 154.

Abb. 153. Angeborene allgemeine Athetose, Beine und Arme durch operative Maßnahmen beeinflusst, so das Stehen an 2 Krücken möglich, beim Stehversuch enormes Grimassieren des Gesichtes.

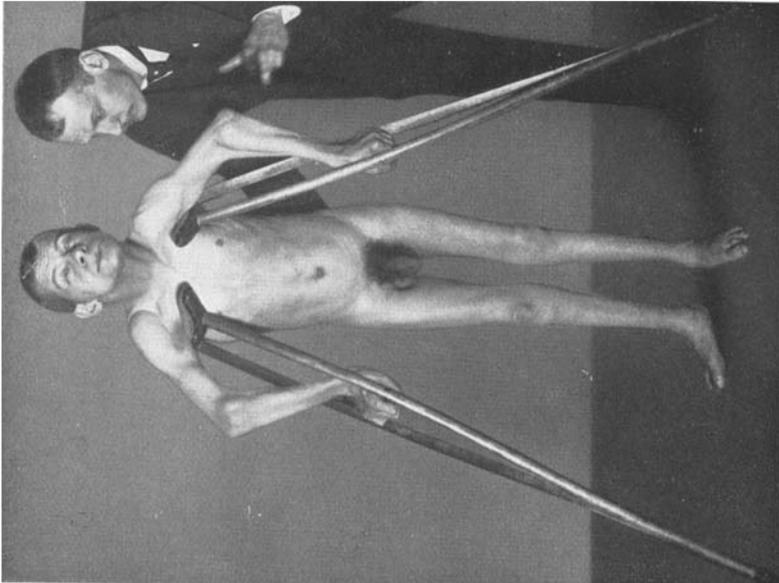


Abb. 153.

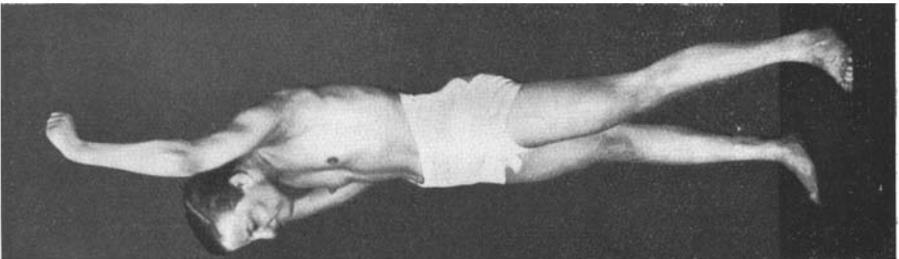


Abb. 155.

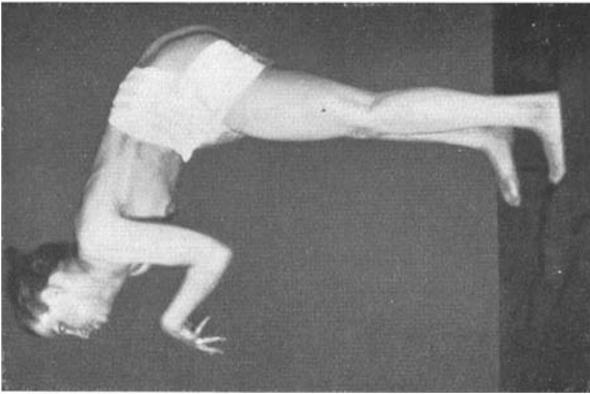


Abb. 156.

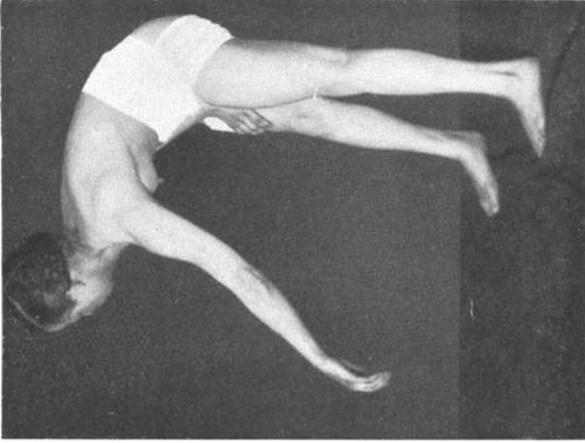


Abb. 157.

Abb. 154—157. Angeborene allgemeine Athetose, große Erschwerung des Gehens und Stehens, die Arme greifen in die Luft (Abb. 154, 156, 157) oder erheben sich hoch empor (Abb. 156), der Rumpf beugt sich vorwärts (Abb. 156, 157), der Kopf wird verdreht.



Abb. 158. Angeborene allgemeine Athetose leichteren Grades, zeigt die ausgesprochene Mitbewegung des Armes beim Gange, Abduction und Retraktion des Oberarmes, Beugung des Vorderarmes, Flexion der Hand und der Finger.



Abb. 159. Angeborene allgemeine Athetose leichteren Grades, zeigt die starke Dorsalflexion der großen Zehe und die Supination des Fußes beim Gange, ferner die Mitbewegung des Armes, das Verdrehen des Kopfes.



Abb. 160.



Abb. 161.

Abb. 160—161. Angeborene Hemiathetosis dextra, bilaterale Athetose des Gesichtes, zeigt die starken Mitbewegungen des r. Armes beim Gange, sowie das Verzerren des Gesichtes. (Abb. 161.)

Nachdem wir nunmehr das athetotische Striatum-syndrom in seinen einzelnen Komponenten beschrieben haben, muß noch ein Wort über die somatotopische Gliederung gesagt werden. Zugrunde haben wir ja unserer Darstellung die schweren Formen allgemeiner Athetose gelegt. Es gibt aber auch Fälle, in denen eine ausgesprochene Halbseitigkeit der Störung besteht (Hemiathetose) oder in denen die



Abb. 162. Rechtsseltige früherworbene Hemiathetosis dextra, zeigt besonders das Einkrallen der Zehen in den Boden beim Gange.

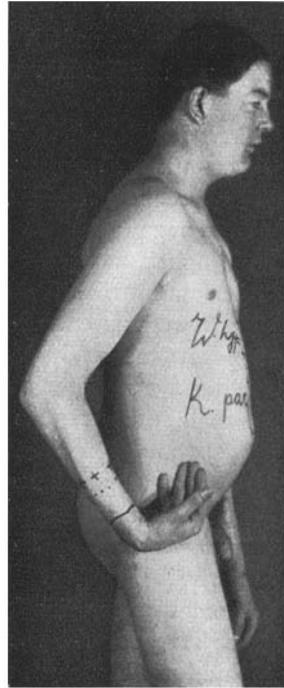


Abb. 163. Rechtsseltige Hemiathetose nach Schädel-schuß, zeigt die Mitbewegung des r. Armes beim Gange.

Beine weit mehr ergriffen sind als die Arme (paraplegisches Striatum-syndrom). Auch monoplegische Lokalisation, besonders in einem Arme, habe ich gesehen (monoplegisches Striatum-syndrom). Dann gibt es Fälle, in denen die Beteiligung der Extremitäten sehr zurücktritt gegenüber der schweren Beteiligung der Muskeln der Wirbelsäule und der Halsmuskeln (trunco-nuchales Striatum-syndrom). Schließlich muß bezüglich des Gebietes der Bulbärnerven hervorgehoben werden, daß dasselbe in manchen Fällen ganz oder relativ freibleiben kann, umgekehrt in manchen Fällen schwer ergriffen ist bei relativer Integrität des übrigen Körpers (striäre Pseudobulbärparalyse).

Wir haben nunmehr das athetotische Striatumsyndrom in seinen Hauptzügen geschildert. Fassen wir dieselben noch einmal kurz zusammen, so ergeben sich folgende Hauptsymptome.

1. Athetotisches Bewegungsspiel in der Ruhe;
2. eine Herabsetzung des plastischen formgebenden Muskeltonus, im Momente des Krampfintervalles;
3. Haltungsanomalien der Glieder und des Rumpfes, die der Hockerstellung entsprechen;
4. eine Überdehnbarkeit der Muskeln;
5. Neigung zur Fixationsspannung, die aber inkonstant und variabel ist;
6. außerordentliche intensive und extensive Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen mit Neigung zu tonischer Nachdauer;
7. ausgesprochene Mitinnervationen und Mitbewegungen bei willkürlichen Bewegungen;
8. Unfähigkeit zu Sitzen, zu Stehen und zu Gehen. Ersatz dieser Leistungen durch reaktive Massenbewegungen des Körpers, die an die Kletterbewegung erinnern.

In den Hauptzügen, besonders wenn wir die Symptome 2, 4, 6 und 7 berücksichtigen, stellt das Striatumsyndrom, also geradezu das Gegenstück des Pallidumsyndroms dar. Seine pathophysiologische Erklärung knüpft daher auch unmittelbar an die des Pallidumsyndroms an, sie baut sich auf den Funktionen auf, welche wir dem Pallidum im vorigen Kapitel zugewiesen haben; wobei die daselbst niedergelegte Auffassung nicht nur im wesentlichen bestätigt, sondern zum Teil noch ergänzt und erweitert wird.

Daß dem hier im einzelnen beschriebenen athetotischen Syndrom eine Erkrankung des Corpus striatum im engeren Sinne, d. h. des Nucleus caudatus und des Putamens zugrunde liegt, ist durch die grundlegenden Untersuchungen O. und C. Vogts sichergestellt. Wenn wir nach den Ausführungen des vorigen Kapitels im Pallidum das motorische Koordinationszentrum der Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen erblicken und wir bei Ausfall des Corpus striatum eine ganz enorme Steigerung dieser Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen auftreten sehen, so führt das m. E. zu der Auffassung, daß das Striatum ein dem Pallidum superponiertes Organ darstellt, das in der Norm die Tätigkeit des letzteren zu moderieren hat. Fällt diese Inhibition aus, so erfährt die Pallidumtätigkeit ein pathologisches Übermaß, welches sich in den intensiv und extensiv gleich stark gesteigerten, ins Grotteske wachsenden Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen zu erkennen gibt. Diese normaliter bestehende Inhibition wird seitens des Striatum mittels der strio-pallidären Fasern auf das Pallidum ausgeübt. Gehen wir von der Anschauung aus, daß bei den Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen sich der dem

Thalamus opticus zuströmende sensible oder sensorische Reiz auf das Pallidum überträgt und von diesem normaliter in einer jeweils intensiv und extensiv adäquaten Form ins Motorium übertragen wird, so haben wir uns m. E. vorzustellen, daß hierbei die Tätigkeit des Pallidums vom Striatum her einer Regulation unterliegt, in der Weise, daß nur die adäquaten motorischen Elemente des Pallidums freigegeben werden, alle andern inadäquaten aber gehemmt werden. Greift z. B. ein sensibler Reiz an der Fußsohle an, so ist die adäquate Reaktion ein Zurückziehen des Beines, die entsprechenden motorischen Elemente des Pallidums werden vom Striatum freigegeben, alle anderen werden gehemmt. Fällt diese striäre Hemmung fort, so ist die Reaktion eine intensive und extensive, tonisch perseverierende Massenbewegung, entsprechend der dem Pallidum offenbar eigenen Organisation, stets mit Massenbewegungen zu reagieren. Beseelt uns eine freudige Regung, so überträgt sich diese vom Thalamus opticus über das Pallidum auf die Gesichtsmuskeln, wir lachen; dabei muß das Striatum alle anderen Elemente des Pallidums hemmen und nur gerade die zum Lachen erforderlichen gewähren lassen; fehlt die striäre Hemmung, so kommt es zu groteskem Grinsen und bizarrem Umherfahren aller Glieder. Diese Auffassung setzt nun einmal voraus, daß im Pallidum selbst eine weitestgehende somatotopische Gliederung seiner motorischen Elemente vorliegt, daß aber im Striatum eine ebenso weitgehende somatotopische Gliederung der inhibitorischen Elemente besteht. Daß die einzelnen Abschnitte des Striatums in somatotopischer Hinsicht verschiedenartig sind, ist durch Mingazzini und C. Vogt eingehend dargelegt; sie konnten nachweisen, daß speziell der orale Teil zum Kopf, der mittlere zu den Armen, der caudale zum Rumpf und den Extremitäten in Beziehung steht. Wenn wir auch noch nichts Näheres darüber wissen, welche Teile des Pallidums den verschiedenen Körperregionen entsprechen, so geht schon aus den S. 54 beschriebenen somatotopischen Verschiedenheiten des Pallidumsyndroms deutlich hervor, daß hier eine analoge Gliederung besteht. Diese Gliederung geht nun aber im Pallidum wie im Striatum noch weit über die bisher festgestellte verschiedene Lokalisation des Kopf-, Arm-, Rumpf- und Beinbezirkes hinaus; innerhalb eines jeden Bezirkes muß eine weitere Gliederung nach Extremitätenabschnitten, einzelnen Muskeln, ja Teilen einzelner Muskeln bestehen. Ich erinnere nur daran, wie weit unsere heutigen Kenntnisse über die fokale Gliederung innerhalb der vorderen Zentralwindung gediehen sind, während wir zu Beginn der Forschungen über die Lokalisation innerhalb der Zentralregion auch nur ein Bein-, Arm-, Facio-lingualgebiet kannten. Wenn wir nun auch dem Pallidum eine soweit gehende somatotopische Gliederung zuschreiben müssen, so scheint es doch andererseits, wenn es sich selbst überlassen ist, allemal, wenn es überhaupt auf thalamische

Erregungen hin in den Dienst der Abwehr, der Adversion, des Ausdrucks tritt, stets nur mit Massenreaktion antworten zu können; erst infolge der Regulation durch das superponierte Striatum kommt es zur lokalisierten, adäquaten Reaktion. Das setzt nun aber des weiteren voraus, daß während die thalamische Erregung zum Pallidum abfließt, gleichzeitig dem Striatum vom Thalamus her der Anstoß zugeht, die erforderliche Inhibition des Pallidums in Szene treten zu lassen; das Striatum muß gleichsam wissen, welche Pallidumelemente gehemmt, welche freigegeben werden sollen, damit Reaktionsbewegung und Ausdruck adäquat ausfallen. Diesen Anstoß, diese Belehrung erhält das Striatum auf dem Wege der thalamo-striären Bahnen, welche wenigstens zum guten Teil durch den Fasciculus lenticularis Foreli dem Striatum zugehen.

Es ist bei der Beschreibung des Striatumsyndroms immer wieder darauf hingewiesen worden, daß die Reaktions- und Ausdrucksbewegungen, welche das seiner striären Hemmung beraubte Pallidum bewirkt, eine ausgesprochene Ähnlichkeit einerseits mit den Kletterbewegungen der Affen, andererseits mit den Bewegungen des neugeborenen Kindes haben. Nun ist durch O. und C. Vogt einmal festgestellt, daß bei einem 5 Monate alten Kinde das Putamen und die strio-pallidäre Faserung noch zum größten Teil oder ganz marklos ist, während beim Neugeborenen das Pallidum und die pallidofugalen Bahnen ihre Markreifung durchaus beendet haben. Das neugeborene Kind ist ein Thalamus-Pallidumwesen. Andererseits steht fest, daß das Pallidum ein phylogenetisch uraltes Organ ist, während das Corpus striatum ein phylogenetisch junges Gebilde darstellt. Daß die Haltung und die Bewegungen des Neugeborenen in ihrer Ähnlichkeit mit der Hockerstellung und den Kletterbewegungen der Affen eine phylogenetische Bedeutung haben, ist besonders von Klaatsch in zahlreichen Aufsätzen betont worden. Der werdende Organismus durchläuft nicht nur morphologisch die zahlreichen Stadien seiner Stammesgeschichte, sondern manche dieser Stadien kommen auch funktionell zum Ausdruck. Das neugeborene Pallidumkind verrät in seiner Haltung und seinen Bewegungen die phylogenetische Vorstufe des Menschen, seine Abstammung von einer gemeinsamen Wurzel, aus der sowohl die heutigen Affen als der Mensch hervorgegangen sind und von welcher sich die Kletteraffen (Halbaffen) in vielfacher Beziehung die ursprünglichste Form bewahrt haben. Erst durch die Reifung des Striatums wird die ursprüngliche Pallidumfunktion, die Kletterfunktion zurückgedrängt, sie wird gehemmt und von ihr durch den selektiven Hemmungsmechanismus das belassen, was jeweils adäquat ist. Das so gebändigte Pallidum tritt damit in den Dienst der Motilität auch des erwachsenen Menschen. Fällt durch Striatum-erkrankung diese Hemmung fort, so tritt die phylogenetisch alte Funk-

tion des Pallidums, die Kletterbewegung, als Rückschlagserscheinung wieder zutage. Wenn wir nun bedenken, daß doch beim quadrumanen Kletterer die meisten Reaktivbewegungen Kletterbewegungen, teils Fluchtbewegungen, teils adverse Klettersprünge und Griffe sind, so wird es verständlich, daß auch beim Menschen das durch striäre Erkrankung enthemmte Pallidum, das doch im Dienste der menschlichen Reaktions- und Ausdrucksbewegungen steht, hierbei mit Massenbewegungen antwortet, die die Ähnlichkeit mit der Kletterbewegung erkennen lassen. Die Analogie geht aber noch weiter. Wir hatten als die typische Haltungsanomalie beim Striatumssyndrom die Tendenz zur Hockerstellung beschrieben und erkennen auch in ihr den phylogenetischen Rückschlag. Das enthemmte Pallidum übt in der Ruhe auf die Glieder denjenigen innervatorischen Einfluß aus, welcher der Kletterhaltung des ruhenden oder schlafenden Affen entspricht. Bedenken wir nun noch, daß beim Ausfall des Striatums die spezifisch menschlichen Funktionen, das Aufsetzen, das Sitzen, das Stehen und Gehen unmöglich oder lange Zeit auf das schwerste gestört sind und daß an ihrer Stelle, da wo sie verlangt oder versucht werden, reaktive Massenbewegungen einsetzen, die die Komponenten und Sukzessionen des Kletteraktes und Klettersprunges widerspiegeln, so bestärkt diese Tatsache unsere phylogenetische Betrachtungsweise; das phylogenetische alte Pallidum hat der Kletterfunktion gedient, das phylogenetisch junge Striatum dient den spezifisch menschlichen Leistungen des Sitzens, Stehens und Gehens. Man kann gegen diese phylogenetische Betrachtungsweise den Einwand erheben, daß selbst bei niederen Affen das Striatum bereits morphologisch gut ausgebildet vorhanden ist. Wie es übrigens bei den Halbaffen damit gestellt ist, ist meines Wissens noch nicht untersucht. Aber einen ersten Einwand vermag ich in dem morphologischen Vorhandensein des Striatum selbst bei niederen Affen nicht zu erblicken. Wir dürfen doch die Phylogenese nicht nur retrospektiv betrachten, sondern müssen sie auch prospektiv ins Auge fassen. Es ist sehr wohl möglich, daß im Gehirn Organe morphologisch vorhanden sind, deren funktionelle Bedeutung erst bei den Deszendenten hervortritt. Zu bedenken ist auch, daß wir nicht annehmen dürfen, daß der Mensch von den heutigen lebenden Affen abstammt, sondern beide, Mensch und Affe, sind nur Deszendenten einer gemeinsamen Vorstufe. Bei einem Teil derselben — eben den heutigen Affen — hat das Striatum trotz morphologischer Anlage sich zu keiner funktionellen Bedeutung durchringen können, wohl aber tat es dies beim Menschen. Phylogenetische Betrachtungsweisen kann ich mir persönlich nur auf biologischer Grundlage vorstellen, auf der Basis eines vorhandenen Planes, der die Entwicklung determiniert.

Ein weiterer Einwand ist bereits von mehreren Seiten gegen die

von anderen und von mir<sup>1)</sup> angestellte phylogenetische Betrachtungsweise der Bewegungsstörungen, die bei Zerstörung der beim Menschen so wichtigen Pyramidenbahn auftreten, erhoben worden. Rothmann und Stertz haben eingewandt, daß der Affe schon viel zu sehr Großhirntier sei, als daß man die Kletterfunktion bei ihm im wesentlichen subcorticalen Ganglien zuweisen dürfe. Dieser Einwand steht aber mit den tatsächlichen Verhältnissen in Widerspruch. Munk hat in zahlreichen Versuchen nachgewiesen, daß der seiner Extremitätenregionen beraubte Affe noch klettert und seine Glieder dabei bis auf geringe, den jeweiligen äußeren Bedingungen angepaßte Verfeinerungen der Bewegung, vollkommen gebraucht; die Grundkomponenten des Kletteraktes bleiben jedenfalls erhalten. Daß beim Klettern das Großhirn einen gewissen Anteil nimmt, daß speziell die feine Abstufung der Grundkomponenten je nach Entfernung und Lage des zu ergreifenden Astes von ihm besorgt wird, impliziert doch nicht, daß nicht die wesentliche Anlage in ihren Grundkomponenten außerhalb des Großhirns erfolgt. Wir müssen uns hüten, das Zustandekommen einer Handlung, einer bestimmten motorischen Leistung nur einer bestimmten Stelle des Nervensystems zuzuweisen, vielmehr sind stets zahlreiche über- und nebeneinandergeschaltete Abschnitte an dem vollkommen koordinierten Ablauf der Bewegung beteiligt, ein Teil ist es hauptamtlich, ein Teil nebenamtlich; im Nebenamte arbeitet die Großhirnrinde beim Klettern. Mit dieser Auffassung ist es nun vollkommen vereinbar, daß an der Zusammenfassung und an der Sukzession des Kletteraktes auch rein spinale Reflexvorgänge beteiligt sind. Diese im Dienste des Kletterns stehenden Reflexe sind funktionell so fest gefügt, so fest in der funktionellen Organisation des Rückenmarks verankert, daß sie dann, wenn das Rückenmark seiner ihm normalerweise durch die Pyramidenbahn zugehenden Hemmung verlustig geht, wieder hervortreten; die Reflexsynergien und Bewegungssynergien des Pyramidenbahnsyndroms bekunden durch ihre Ähnlichkeit mit der Kletterhaltung und den Bewegungssynergien des Kletteraktes die phylogenetisch alte Rolle des Rückenmarks, seine ursprüngliche Bedeutung im Dienste dieser Lokomotionsart unserer Aszendenten. Die hier vertretene Auffassung von der

<sup>1)</sup> Ich muß an dieser Stelle allerdings darauf hinweisen, daß ich in meiner früheren Arbeit (Das phylogenetische Moment in der spastischen Lähmung, Berl. klin. Wochenschr. 1913) nicht scharf genug zwischen Fällen, die das Pyramidenbahnsyndrom und solchen, die das Striatumyndrom boten, unterschieden habe. Es sind darin eine ganze Reihe Fälle verwertet worden, die rein striäre Bewegungsstörungen boten. Mir kam es in jener Arbeit hauptsächlich auf das Herausarbeiten des phylogenetischen Momentes an. Trotzdem halte ich die darin niedergelegte phylogenetische Analyse auch des Pyramidenbahnsyndroms in allen Punkten aufrecht.

gleichzeitigen Beteiligung zahlreicher Abschnitte des Nervensystems an einem bestimmten Akte macht es uns auch verständlich, warum beim Ausfall eines superponierten Gliedes und dem dadurch bedingten Hervortreten phylogenetisch alter Funktionen untergeordneter Glieder, diese letzteren Funktionen niemals den voll koordinierten Akt darstellen, vielmehr nur die Grundkomponenten oder auch nur Teilkomponenten dieses Aktes. So ist natürlich die Massenbewegung bei Striatumausfall nur eine dem Kletterakte ähnliche, sie zeigt die Grundkomponenten desselben, läßt aber natürlich die feine Abstufung, an welcher eben die Großhirnrinde auch beim Affen beteiligt ist, vermissen. Die Ähnlichkeit ist aber beim Striatumausfall eine viel größere als beim Pyramidenbahnausfall, weil das Pallidum ein viel feiner differenziertes Organ der Kombinationen und Sukzessionen des Kletterns darstellt als der spinale Reflexmechanismus; bestimmte Grundzüge aber sind beiden gemeinsam.

Kehren wir nach diesem Exkurs zur pathophysiologischen Deutung der noch nicht besprochenen Komponenten des Striatumsyndroms zurück. Daß das athetotische Bewegungsspiel, das auch in der Ruhe schon vorhanden ist, zum großen Teil als Reaktiverscheinung aufzufassen ist, ist oben schon ausführlich erörtert worden. Es ist sozusagen

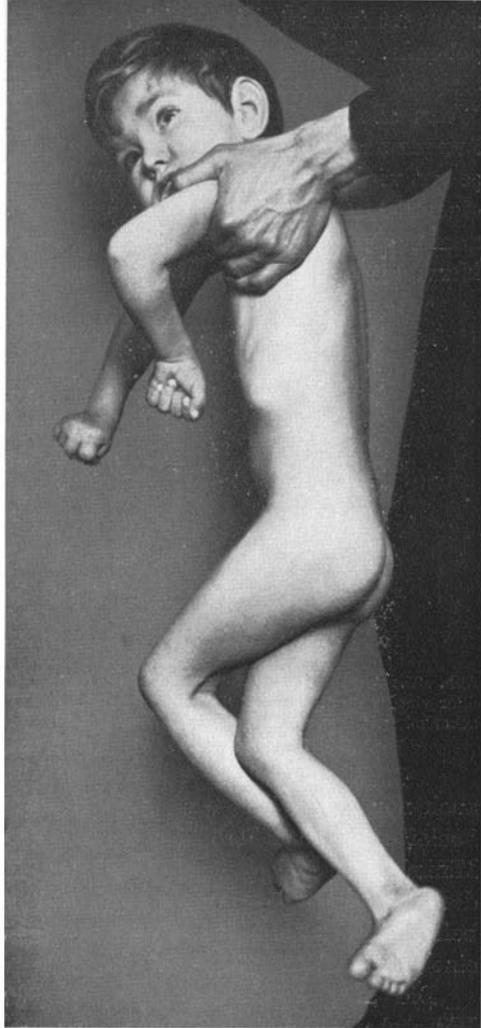


Abb. 164. Angeborene schwere Gliederstarre (Pyramidenbahnsyndrom) zeigt die spastische Lähmung der Beine und Arme, die Supinationsstellung der Füße, die Beugecontractur der Beine, die Beugecontractur der Finger, die Pronationscontractur der Hände, die Beugecontractur der Arme.

die Reaktion auf alle möglichen sensiblen und sensorischen Eindrücke, die den Organismus treffen, als Reaktion auf jede von der typischen Pallidumhaltung abweichenden Lage; jede folgende Phase des Bewegungsspiels ist in gewisser Hinsicht eine Reaktivbewegung auf eine vorangehende. Zum anderen Teil ist das athetotische Bewegungsspiel gesteigerte reaktive Ausdrucksbewegung irgendeiner affektiven Erregung. Wenn alle sensiblen und sensorischen Eindrücke, alle Affektschwankungen ausgeschaltet sind, so ist das athetotische Bewegungsspiel auch so gut wie sistiert. Diese völlige Ausschaltung liegt aber beim Menschen eigentlich nur im Schlafe vor; denn im Wachzustand strömt ja immer zum mindesten eine erhebliche Menge von sensorischen Reizen ins Nervensystem, besteht immer eine gewisse Affektmodalität, sei es

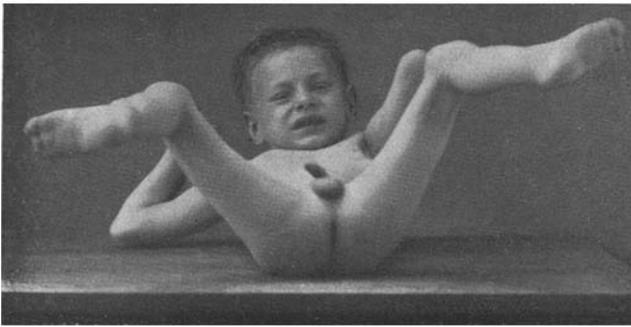


Abb. 165. Angeborene schwere Gliederstarre (Pyramidenbahnsyndrom) zeigt die Beugesynergie aller vier Extremitäten bei willkürlicher Biegung eines Beines; die starke Abduction der Oberschenkel tritt infolge der vorgenommenen Resektion der hinteren Lumbosakralwurzeln und der dadurch bedingten Aufhebung der Adductorenspasmen stark in Erscheinung.

auch nur die, welche wir subjektiv als Wachsein empfinden. Erst im Schlaf sinkt das Maß der zentripetalen Erregungen auf ein solches Minimum, das hierauf selbst bei der starken Überreizung, in der sich der thalamopallidäre Apparat infolge des Ausfalls der striären Hemmung befindet, doch keine Reaktion mehr erfolgt, und erst der Schlaf bringt eine völlige Affektlosigkeit.

Die ausgesprochenen Mitinnervationen und Mitbewegungen bei Willkürbewegungen finden ihre Erklärung, wenn wir an unsere Ausführungen anknüpfen, welche wir bei Besprechung des Pallidumsyndroms gemacht haben. Der Willensimpuls überträgt sich von der Großhirnrinde nicht nur auf dem Wege der Pyramidenbahn, sondern auch auf dem Wege der cortico-thalamo-pallidären Leitung in die Muskeln. Beide Bahnen werden gleichzeitig durchlaufen. Die dritte, die fronto-ponto-cerebellare Bahn kann für unsere Betrachtung ausscheiden. Der Impuls, der den Weg vom Cortex über den Thalamus zum Pallidum

nimmt, stößt hier auf ein Organ, das, wenn es seiner striären Hemmung beraubt ist, infolge der ihm innewohnenden Organisation nur Massimpulse abgeben kann; und diese treten als Mitinnervation und Mitbewegung in Erscheinung und diese haben naturgemäß denselben Charakter wie die Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen, dieselbe Ähnlichkeit mit den Kletterbewegungen. Erst durch die striäre Hemmung wird das Pallidum ein Organ, das dem Zustandekommen auch streng isolierter Willkürbewegungen dienen kann; durch sie werden alle inadäquaten Elemente des Pallidums inhibiert, und nur gerade die adäquaten freigegeben; das setzt aber wieder voraus, daß dem Striatum eine genaue Meldung zugeht, welche Elemente es im einzelnen Falle frei zu lassen, welche es zu hemmen hat; diese Meldungen erhält es wohl zum Teil vom Cortex über den Thalamus und die thalamo-striäre Bahn. Vor allem aber fließen sie ihm während der Ausführung der Bewegung fortgesetzt auf dem Wege zentripetaler Bahnen zu; die geringste inadäquate Mitinnervation und Mitbewegung wird auf dem Wege der cerebello-petalen Bahnen, Cerebellum, Nucleus dentatus, Bindearmbahn, roter Kern, Haubenbündel des roten Kerns; Thalamus, thalamo-striäre Bahn, zu einem Signal für das Corpus striatum, den entsprechenden Elementen des Pallidums einen schärferen Zügel anzulegen, und so werden inadäquate Mitinnervationen und Mitbewegungen schon im Keime erstickt.

Die Ähnlichkeit der bei willkürlichen Bewegungen auftretenden Mitbewegungen mit den Kletterbewegungen läßt uns m. E. auch einigermaßen begreifen, wie wir uns phylogenetisch die Entwicklung der willkürlichen Einzelbewegungen vorzustellen haben. Das ursprünglich vorhandene waren die Kletterbewegungen, die durch das phylogenetisch alte Pallidum vermittelt wurden. Aus der Kletterbewegung, die eine Gemeinschaftsbewegung, eine Massenbewegung ist, wurde die Bewegung einer einzelnen Extremität, später eines Extremitätenabschnittes, herausgegriffen; damit aber diese Bewegung als Einzelbewegung auftreten konnte, mußte dem Pallidum, das seinerseits nur zur Gemeinschaftsbewegung befähigt ist, ein Hemmungsorgan überstellt werden; dieses Hemmungsorgan, das Striatum, war imstande, einen Teil des Pallidums lahmzulegen, einen Teil, der der Einzelbewegung entsprach, frei zu lassen. Parallel mit diesem Hemmungsorgan entstand nun eine besondere Bahn, die Pyramidenbahn, welche nach ihrer Organisation zwar durchaus Einzelimpulse erteilen kann; aber infolge der phylogenetischen Entwicklung, die das Entstehen der willkürlichen Einzelbewegung genommen hat, dadurch, daß letztere aus der zunächst vorhandenen Gemeinschaftsbewegung nur als ein Glied herausgegriffen, übernommen wurde, ist der Willensimpuls noch heute an die Bahn über das Pallidum mitgebunden. Wir sind noch nicht dahingelangt, unsere Pyramidenbahn

allein zu benützen, ohne daß gleichzeitig die cortico-thalamo-pallidäre Bahn durchlaufen wird. Allerdings kann durch systematische Übung diese Dissoziation wohl angebahnt werden. Wenigstens sprechen die Erfahrungen, die ich mit der Übungstherapie beim striären Syndrom gewonnen habe, dafür; die Kranken lernen allmählich die Mitbewegungen sowohl der Extensität als der Intensität nach einzuschränken. Da ihnen das Hemmungsorgan des Pallidums, das Striatum, fehlt, kann dieses letztere auch nicht durch Übung zu einer vermehrten Fähigkeit ausgebildet werden; der Kranke kann m. E. nur lernen, seine Pyramidenbahn isoliert arbeiten zu lassen und die cortico-thalamo-pallidäre Bahn auszuschalten. Eine solche Ausschaltung könnte an sich in doppelter Weise zustande kommen. Einmal kann es sich um ein einfaches Nicht-mitinnerviertwerden handeln, es würden in der Zentral- und Präzentralregion nur die Foci der Pyramidenbahn in Erregung geraten, nicht aber die Foci der cortico-thalamo-pallidären Bahn. Es kann aber auch so sein, daß die primär gegebene Miterregung der Ursprungsstelle der cortico-thalamo-pallidären Bahn von besonderen corticalen Hemmungszentren her verhindert wird. Solche Zentren sind von O. Vogt in der Stirnhirnrinde experimentell nachgewiesen; ihre Erregung hemmt eine gleichzeitig gesetzte Erregung eines motorischen Fokus der Zentralregion und hindert die letztere, motorisch manifest zu werden. Nach den Vorstellungen, die wir uns über die Entwicklung höherer Funktionen machen müssen — und eine solche ist die Innervationsdissoziation —, ist m. E. anzunehmen, daß letztere der Einwirkung höherer frontaler Hemmungsfelder zu danken ist. Wir sehen also, daß sich derselbe Vorgang, den wir bei der Superposition des Striatums über das Pallidum vor uns hatten, in der Hirnrinde wiederholt; frontale Felder werden als Hemmungsorgane zentralen Feldern übergeordnet. Der Gang der Entwicklung ist also immer der gleiche; das Höhere entwickelt sich aus dem Niederen, Vorhandenen, dadurch daß zwar Teile aus letzteren übernommen werden, aber gleichzeitig wird dem Niederen durch ein übergeordnetes Organ ein Zügel angelegt, damit jeweils nur die Komponente des Niederen in Funktion tritt, die im Dienste der höheren Aufgabe brauchbar ist.

Es bleibt nun nur noch die Herabsetzung des plastischen Muskeltonus im Krampfintervall und die Hypotonie der Muskeln, bei Fehlen reaktiver Muskelspannungen, zu erklären. Wir haben uns bei Besprechung des Pallidumsyndroms auf den Standpunkt gestellt, daß das Pallidum die Aufgabe hat, die Reflextätigkeit des cerebellaren Systems, eines der Vermittler des plastischen Muskeltonus und des Dehnungswiderstandes der Muskeln, zu hemmen; daher bei seinem Ausfall eine Erhöhung des plastischen Muskeltonus und des Dehnungswiderstandes. Wenn wir nun im Striatum ein Organ kennengelernt haben, welches

normaliter die Funktionen des Pallidums hemmt, so muß bei seinem Fortfall auch die vom Pallidum auf das cerebellare System ausgeübte Hemmung eine Steigerung erfahren; der Muskeltonus und der Dehnungswiderstand müssen sinken.

Nachdem wir nunmehr unseren pathophysiologischen Deutungsversuch des Striatumsyndroms in seinen Hauptzügen entwickelt haben, scheint es mir zweckmäßig, kurz auf die Art der Störung einzugehen, die resultiert, wenn das Corpus striatum gleichzeitig mit der Pyramidenbahn betroffen wird. Von Horsley stammt der Vorschlag, bei schwerer Athetose die entsprechende motorische Region in der Zentralwindung zu excidieren; dann kommt es zwar zur spastischen Monoplegie oder Hemiplegie, aber die Athetose tritt nicht mehr in Erscheinung. In manchen autoptisch kontrollierten Fällen hat sich auch in der Tat gezeigt, daß hinter einer spastischen Hemiplegie infolge Zerstörung der Pyramidenbahn eine gleichzeitige Erkrankung des Corpus striatum versteckt sein kann, die sich klinisch wegen der spastischen Hemiplegie nicht zu erkennen gegeben hatte. Die Ursache dafür, daß das athetotische Bewegungsspiel und die anderen Komponenten des Striatumsyndroms bei gleichzeitiger Pyramidenbahnerkrankung nicht mehr manifest werden, liegt wohl zum Teil in den spastischen Dauercontracturen, die der letzteren folgen. Die Glieder werden durch den gesteigerten spinalen Reflexmechanismus in bestimmten Stellungen in Permanenz so fixiert, daß die gesteigerte Pallidumfunktion, das Bewegungsspiel sich nicht mehr durchringen kann. Sind die spinal bedingten Contracturen nicht sehr hochgradig, so kann sehr wohl neben der Hemiplegie eine Athetose der paretischen Körperhälfte einhergehen. In Übereinstimmung damit stehen Beobachtungen, die ich einige Male mit der Durchschneidung hinterer Rückenmarkswurzeln in Fällen gemacht habe, in denen spastische Tetraplegie verbunden mit Athetose vorlag. Hier wurden durch die Wurzelresektion zwar die spinal bedingten Contracturen beseitigt, die Athetose selbst aber trat nach einer kurzen Phase völliger Ruhe, die als Folge der durch die Wurzeldurchschneidung in den Vorderhornzellen gesetzten Diaschisis aufzufassen ist, hernach sogar viel lebhafter hervor, weil der Faktor der Dauerfixation aufgehoben war.

Aber so ganz lahmgelegt ist das athetotische Bewegungsspiel selbst bei gleichzeitiger schwerer spastischer Lähmung gar nicht immer.

Erstens gibt es Fälle, in denen trotz totaler autoptisch belegter Pyramidenbahndegeneration neben der spastischen Lähmung doch eine deutliche Athetose an der gelähmten Körperhälfte bestand. Ich greife nur den von H. Hänel veröffentlichten Fall heraus. Ich selbst habe auch in mehreren Fällen schwerer spastischer Hemiplegie und Tetraplegie beobachtet, daß zwar kein athetotisches Bewegungsspiel in der Ruhe

bestand, aber eine deutliche Steigerung der Reaktivbewegungen auf der gelähmten Seite ähnlich wie beim unkomplizierten Striatumsyndrom nachgewiesen werden konnte, wodurch sich die Miterkrankung des Corpus striatum verriet. Vor allem aber habe ich gefunden, daß die Excision der Rindenzentren die Athetose manchmal nur auf eine gewisse Zeit ausschaltet, später setzt diese doch wieder ein. Es spielt bei dem Ausbleiben der Athetose im Falle gleichzeitiger Pyramidenbahnunterbrechung außer der mechanischen Stillstellung der Glieder durch die starren spastischen spinal bedingten Contracturen noch das Moment der Diaschisis eine Rolle. Am klarsten zeigen das die Fälle gleich nach der Excision, hier besteht zunächst totale schlaffe Hemiplegie, die Athetose ist völlig geschwunden. Durch den plötzlichen Fortfall der Pyramidenbahn ist die spinale Vorderhornzelle acutissime einer wesentlichen Quelle ihres Zustromes beraubt; sie ist daher für alle ihr von anderen Seiten her zufließenden Erregungen zunächst nicht anspruchsfähig — ihr Tonus ist, um mit van Gehuchten zu reden, zu sehr herabgesetzt; daher besteht unter Umständen Areflexie, daher kann sich auch der ihr vom Pallidum zufließende Erregungsstrom zunächst nicht durchsetzen. Wird nun die Lähmung, infolge der allmählichen Ladung des spinalen Graus durch den ungehemmten sensiblen Zustrom, spastisch, so können zunächst noch die Contracturen das Hervortreten der Athetose eine Zeitlang verhindern. Aber allmählich kann doch der ungehemmte pallidäre Zustrom zum Rückenmarksgrau so gebieterisch wirken, daß er sich trotz der mechanischen Behinderung durch die spastischen Contracturen durchsetzt.

Einen Prüfstein für die Richtigkeit unserer Auffassung von den Beziehungen des Striatums zum Pallidum bilden m. E. die Fälle, in welchen beide Organe gleichzeitig ergriffen sind. Bei totaler Ausschaltung beider kann nach der vorgetragenen Auffassung nur das Pallidumsyndrom als solches hervortreten. Die Zerstörung des Striatums kann gar nicht in Erscheinung treten, weil das Organ, dessen enthemmte Tätigkeit die Symptomatologie des Striatumsyndroms ausmacht, das Pallidum selbst fehlt. Ich habe Fälle beobachtet, in denen anfangs ein mehr oder weniger typisches Striatumsyndrom bestand, und in denen dann, wie ich mich ausdrücken möchte, die Athetose allmählich erstarrte, bis zuletzt das Pallidumsyndrom voll ausgebildet war. Hierfür gibt es auch in der Literatur genügend autoptische Belege. Aber nicht immer werden dabei die einzelnen Körperbezirke gleichzeitig vom Pallidumsyndrom ergriffen, in einem z. B. im Kopfgebiet kann noch das Striatumsyndrom bestehen, während am übrigen Körper schon das Pallidumsyndrom voll entwickelt ist. In dieser Hinsicht sind alle möglichen Kombinationen denkbar und kommen auch z. B. bei der Wilsonschen Krankheit, die beide Organe beteiligt, tatsächlich vor.

Ist die Striatumerkrankung einerseits, die Pallidumerkrankung andererseits weder nach Intensität noch nach Extensität eine vollständige, so müssen ganz bunte Mischbilder entstehen, die je nach dem Überwiegen des einen oder andern in dem einen Körperteil mehr das Bild des Pallidumsyndroms, im andern das des Striatumsyndroms erzeugen. Gerade bei der Encephalitis epidemica, bei welcher der Krankheitsprozeß in beiden Ganglien auftritt, an der einen Stelle schon wieder schwindet, um an einer anderen erneut einzusetzen, werden tatsächlich die mannigfachsten Kombinationen und Mischbilder beobachtet. Von diesen Mischbildern kann aber naturgemäß der Versuch einer pathophysiologischen Erklärung nicht ausgehen, ein solcher kann nur auf reinen ausgesprochenen Syndromen aufgebaut werden und dafür scheinen mir das Pallidumsyndrom einerseits und das athetotische Striatumsyndrom andererseits die besten Eckpfeiler zu sein, und erst nach Festlegung der beiden Grundtypen kann an die Deutung auch der Mischfälle herangetreten werden.

#### IV.

Unsere Deduktionen würden aber unvollkommen erscheinen müssen, wenn wir nicht auch noch auf die andern mit der Erkrankung des Corpus striatum in Verbindung gebrachten Bewegungsstörungen eingehen wollten. Da steht an erster Stelle die Chorea. Das choreatische Syndrom besteht aus folgenden Komponenten:

1. Choreatisches Bewegungsspiel in der Ruhe.
2. Herabsetzung des plastischen Muskeltonus.
3. Verminderter Dehnungswiderstand, Überdehnbarkeit der Muskeln.
4. Inkonstante, flüchtige Fixationsspannung der Muskeln.
5. Lebhaftige Steigerung der Reaktions- und Ausdrucksbewegungen, geringe Neigung zu tonischer Nachdauer.
6. Ausgesprochene Mitinnervationen und Mitbewegungen bei willkürlichen Bewegungen.
7. Unmöglichkeit des Sitzens, Aufsetzens, Stehens und Gehens in schweren Fällen. Ersatz dieser Leistungen durch reaktive Massenbewegungen vom choreatischen Charakter.

Diese Aufzählung zeigt schon, daß eine weitgehende Übereinstimmung zwischen dem athetotischen und choreatischen Syndrom besteht, und doch sind charakteristische Unterschiede vorhanden. Erstens unterscheidet sich das choreatische Bewegungsspiel durch den Ablauf der einzelnen Bewegungen von dem athetotischen; die choreatischen sind schneller und ausfahrender, es fehlt ihnen die antagonistische Bremsung der Athetose; in diesem Punkte verhalten sich aber die verschiedenen klinisch unterschiedenen Formen der Chorea nicht ganz gleich; am deutlichsten tritt das soeben hervorgehobene Kennzeichen des choreatischen Bewegungsspiels m. E. bei der Chorea minor

zutage, während wir bei der Huntington'schen und bei der senil-arteriosklerotischen Chorea manchmal einen deutlich langsameren Bewegungsablauf finden und gelegentlich auch eine deutliche antagonistische Bremsung konstatieren können. Es muß zur Erklärung dieses Unterschiedes darauf hingewiesen werden, daß der der Chorea minor zugrunde liegende Prozeß nicht nur auf das Corpus striatum beschränkt zu sein scheint; gerade im Nucleus dentatus, also einem Teil des cerebellaren Systems fand Alzheimer gleichzeitig Veränderungen und diese dürften m. E. die Hauptursache des gänzlichen Fehlens der antagonistischen Bremsung sein. Ein weiterer Unterschied zwischen choreatischem und athetotischem Bewegungsspiel scheint mir in dem oft außerordentlich raschen bunten Wechsel der einander ablösenden Bewegungen hinsichtlich ihrer Örtlichkeit zu liegen; bei der Chorea werden oft ganz weit auseinanderliegende Muskelgruppen nacheinander vom Krampf befallen, jetzt beugt sich der Fuß, danach strecken sich die Finger, jetzt verzieht sich das Gesicht; in sehr schweren Fällen von Chorea vermischt sich allerdings dieser Unterschied erheblich. Bei der Huntington'schen Chorea besteht oft eine größere Monotonie und eine Ähnlichkeit mit der Athetose.

Drittens fehlen die dem athetotischen Bewegungsspiel — wenigstens in schweren Fällen — eigenen Synergien, die die Ähnlichkeit mit Kletterbewegungen zustande bringen. Es kommen zwar auch gleichzeitig unwillkürliche Bewegungen zweier Glieder oder Gliedteile vor, aber die Bewegungsunruhe zeigt doch viel mehr ein rasches Hintereinander als ein Nebeneinander; daher kann auch von einer Ähnlichkeit mit der Kletterbewegung nicht gesprochen werden; man könnte höchstens sagen, die choreatische Bewegungsunruhe sei eine in ihre Bausteine zerfallene athetotische. Übrigens steht auch in dieser Beziehung die Huntington'sche Chorea der Athetose sichtlich näher als die Chorea minor. Eine vollkommene Übereinstimmung besteht zwischen choreatischem und athetotischem Bewegungsspiel hinsichtlich der starken Beeinflussung durch Affekte, durch sensible und sensorische Reize, und durch Willensintentionen; durch sie werden beide in gleichem Maße gesteigert.

2. Die Herabsetzung des plastischen Muskeltonus im Krampfintervall tritt bei der Chorea viel deutlicher zutage als bei der Athetose, weil sich die einzelnen Muskelgruppen eben viel öfter im Krampfintervall befinden und viel leichter daraufhin untersucht werden können; übrigens zeigt sich die Herabsetzung auch wieder bei der Chorea minor viel ausgesprochener, wofür wohl die Mitbeteiligung des cerebellaren Systems verantwortlich zu machen ist.

3. Genau dieselbe Betrachtung gilt für die Abschwächung des Dehnungswiderstandes der Muskeln, die bei der Chorea viel

leichter nachweisbar ist als bei der Athetose, weil ein Krampfintervall viel häufiger besteht und die beim Dehnungsversuch meist sofort einsetzende reaktive Gegenspannung der Athetose fehlt; bei der Chorea minor ist der Dehnungswiderstand infolge der cerebellaren Miterkrankung oft völlig aufgehoben.

4. Die schon bei der Athetose nicht konstante Fixationsspannung der Muskeln fehlt bei der Chorea minor ganz, infolge Mitbeteiligung des cerebellaren Systems; bei Huntingtonscher und arteriosklerotischer Chorea habe ich sie einige Male für kurze Augenblicke nachweisen können, aber sie läßt hierbei ebenso wie bei der Athetose die für das Pallidumsyndrom so charakteristische Konstanz ganz vermissen und entbehrt durchaus der langen Andauer, die wir beim Pallidumsyndrom finden. Bei den Sehnenreflexen tritt eine gewisse Nachdauer der Kontraktion, ebenso wie bei der Athetose auch bei der Chorea, noch am ehesten zutage.

5. Die starke Steigerung der Ausdrucks- und Reaktivbewegungen besteht bei der Chorea ebenso wie bei der Athetose. Der Unterschied liegt wie bei dem spontanen unwillkürlichen Bewegungsspiel auch hier wieder hauptsächlich in dem Fehlen der für die Athetose charakteristischen Massenbewegung, der Ähnlichkeit mit der Kletterbewegung. Die choreatischen Ausdrucks- und Reaktionsbewegungen zeigen wohl eine weite Ausbreitung, aber den Zerfall der Massenbewegung in ihre Bausteine.

6. Bezüglich der Mitinnervationen und Mitbewegungen bei willkürlichen Bewegungen liegt der wesentlichste Unterschied m. E. in der viel geringeren Ausprägung der antagonistischen Mitinnervation bzw. Gegeninnervation. Sie fehlt aber, besonders wieder bei der Huntingtonschen und arteriosklerotischen Chorea durchaus nicht ganz; wohl aber geht sie der Chorea minor ab; bei dieser stoßen wir dagegen — wenigstens in schweren Fällen — auf eine ausgesprochene Erschwerung der Innervationsfindung, einen Mangel an Promptheit und Stabilität der Innervation des Agonisten, auf eine enorme Innervationsentgleisung beim Bewegungsbeginn und auch während des Bewegungsablaufes auf eine mehr oder weniger deutliche Parese. Diese Störung der Innervation des Agonisten ist aber, wie ich dies schon 1904 in meiner Studie über die choreatische Koordinationsstörung eingehend dargelegt habe, auf die Erkrankung des cerebellaren Systems, speziell auf den Ausfall der über das Cerebellum dem Großhirn zugehenden zentripetalen Innervationsmerkmale zurückzuführen. Auf diesen Ausfall wie auf die Störung des cerebellaren Systems überhaupt sind auch die anderen Komponenten der Koordinationsstörung bei der Chorea minor, die mangelhafte antagonistische Dämpfung, das Fehlen des Bewegungsrückschlags, das starke Ausfahren der Bewegung bei plötzlichem Nachlassen eines vorher vorhandenen Widerstandes, die mangelhafte Innervation der kollatera-

len und rotatorischen Synergisten, die mangelhafte Innervation bei statischen Muskelleistungen zurückzuführen; alle diese Erscheinungen sind Kennzeichen der cerebellaren Koordinationsstörung. Es gibt eine Form der Chorea minor, welche man als Chorea mollis (limp chorea) bezeichnet; bei ihr beherrscht die Koordinationsstörung das Bild, die choreatische Unruhe ist gering oder fehlt ganz; bei ihr dürfte die Erkrankung im wesentlichen auf das Dentatum beschränkt sein, das Corpus striatum aber frei lassen.

Was nun die andern Mitinnervationen, welche zu den extensivsten Mitbewegungen und Massenbewegungen bei der Athetose führen, anlangt, so sind solche bei der Chorea in gleichem Maße vorhanden; aber wie bei den Reaktivbewegungen so fehlt auch bei den Willkürbewegungen die auffallende synchrone Synergie, die synergische Sukzession, die Ähnlichkeit mit der Kletterbewegung. Wir sehen nur die Bausteine, in buntem Wechsel, die allerdings bei der Huntington'schen Chorea manchmal eine deutliche Beziehung zu den Mitbewegungen der Athetose verraten.

7. Die Unfähigkeit, den Kopf zu halten, zu sitzen, sich aufzusetzen, zu stehen, zu gehen ist in schweren Choreafällen hervorstechend; darin besteht eine weitgehende Übereinstimmung mit der schweren angeborenen Athetose; der taumelnde wacklige Gang der Huntington'schen Chorea gleicht dem Torkeln der Athetose, das wir S. 131 beschrieben, durchaus. Ein gewisser Unterschied liegt wieder in der Art der einsetzenden Reaktivbewegungen, die bei der Athetose der Kletterbewegung so weitgehend ähneln, bei der Chorea aber sich im wesentlichen verhalten, wie es schon geschildert wurde. Ich möchte aber hervorheben, daß z. B. gerade beim Aufsetzen bisweilen deutliche Anklänge der reaktiven Bewegung an die Kletterbewegung auch bei der Chorea hervortreten; da wird der Kopf von der Unterlage abgehoben, die Arme greifen in die Luft, die Beine beugen sich synchron unter Abduction, die Füße supinieren sich, die große Zehe richtet sich auf; auch beim Gehen kann in leichteren Fällen die synchrone Beugung beider Arme, die Flexion der Hand und der Finger beim Beugen des Schwungbeins beobachtet werden. Andere Fälle allerdings zeigen diese Synergien gar nicht oder nur sehr amorph.

Werfen wir die Frage auf, warum die Erkrankung des Corpus striatum in einem Fall das Bild der Athetose, im andern das der Chorea hervorruft, so ist die Antwort nicht leicht. O. u. C. Vogt haben die Auffassung vertreten, daß bei angeborener oder in früher Kindheit erworbener Zerstörung des Striatums Athetose, bei einer im reiferen Alter entstandenen Erkrankung Chorea entstünde. Gegen diese Auffassung kann ich gewisse Bedenken nicht unterdrücken, angesichts des Umstandes, daß ich auch Fälle von ausgesprochener Athetose kenne, die im späten Alter, in einem Falle

auf arteriosklerotischer, im anderen auf encephalitischer Grundlage entstanden; andererseits auch angeborene Fälle vom Typus der Chorea gesehen habe. Auch verweise ich auf den Fall von Spiller (acquired double athetosis). Vergegenwärtigen wir uns hierzu noch, daß gewisse Übergänge zwischen Chorea und Athetose hinsichtlich der sie scheidenden Punkte zweifellos bestehen, daß aber beide in den prinzipiellen Punkten so auffallend übereinstimmen, so führt das m. E. zu der Auffassung, daß der Unterschied auf die verschieden hochgradige Ausdehnung des Prozesses im Striatum zurückzuführen ist. Im Corpus striatum werden nach O. u. C. Vogt zwei Arten von Ganglienzellen unterschieden, die größeren entsenden die Axone zum Pallidum, sie sind der Ursprung der striopallidären Fasern; die kleineren Zellen sind offenbar die Rezeptionsorgane des Striatums für die thalamischen Erregungen. Es erscheint mir nun wohl denkbar, daß eine Degeneration beider Elemente des Striatums eine schwerere Störung hervorrufen muß als die elektive Zerstörung nur der kleinen rezeptiven Ganglienzellen. Im ersteren Falle wird das Pallidum vollständig enthemmt, es erlangt die ihm primär innewohnende Massentätigkeit in vollem Umfange; die Mitinnervation der Antagonisten, die Bewegungssynergien und Sukzessionen, seine phylogenetisch alte Rolle, die Ähnlichkeit mit den Kletterbewegungen treten vollkommen zutage; es besteht das Bild des athetotischen Striatumsyndroms. Anders, wenn nur die kleinen rezeptiven Elemente erkrankt sind. Hier übt das Striatum noch eine hemmende Tätigkeit auf das Pallidum aus, dieses erlangt also durchaus nicht dieselbe ungehemmte Eigentätigkeit wie beim totalen Striatumausfall, nur fehlt die dem Striatum von außen her zufließende Anregung zur aktiven Entfaltung der Hemmungsfunktion, es fehlen die Merkmale, nach denen das Striatum die Hemmung normaliter abzustufen und auf die einzelnen Pallidumelemente in verschiedenem Grade zu verteilen hat. Die Hemmung wird also in gewissem Grade noch ausgeübt, aber sie entbehrt der Regulation, sie greift an falscher Stelle an, hier zu wenig, dort vielleicht zu viel; es besteht eine Art von Ataxie des Striatums in der Ausübung der Hemmung. Das bringt es mit sich, daß von der Eigentätigkeit, die das gänzlich enthemmte Pallidum entfaltet, nur Bausteine hervortreten. Mit dieser Auffassung steht es auch im Einklang, daß eine Erkrankung der striopetalen Bahnen, sei es im Bereich des Forelschen Feldes, sei es in dem Ursprungsgebiete der striopetalen Bahnen im Hypothalamus sei es im Bereich der Bindearme ebenfalls das Bild der Chorea erzeugen kann.

Wir kommen jetzt zur Besprechung einer weiteren striären Bewegungsstörung, dem sog. Torsionsspasmus, dem Crampus-syndrom. Obwohl dieses Krankheitsbild symptomatologisch noch nicht genau festgelegt ist, läßt sich doch so viel mit Bestimmtheit sagen,

daß es enge Beziehungen zur Athetose hat. Es setzt sich aus folgenden Komponenten zusammen:

1. Crampusartiges Bewegungsspiel in der Ruhe. Dasselbe betrifft am stärksten die Muskeln der Wirbelsäule, die manchmal in ganz extreme Streckung ja Überstreckung gerät, aber auch Flexionskrampf der Wirbelsäule kommt vor, ebenso Lateralflexion und heftige Torsionskrämpfe. Der Kopf wird bisweilen maximal hyperextendiert, seitwärts verdreht oder geneigt.

Auch die Extremitäten beteiligen sich, die Beine meist in Form einer krampfhaften Extension im Hüft-, Knie- und Fußgelenk, die Zehen werden dabei stark dorsalflektiert und gespreizt. Aber auch Beugekrampf der Beine kommt vor, Flexion in Knie und Hüfte, Dorsalflexion des Fußes, Dorsalflexion und Spreizung der Zehen, auch Plantarflexion der Zehen. Die oberen Extremitäten beteiligen sich weniger an den Krampferscheinungen; am stärksten noch die Finger, welche manchmal stark überstreckt und gespreizt wurden, manchmal wird die Faust krampfhaft geballt, der Vorderarm gerät in Extensionskrampf, seltener in Beugekrampf, am Oberarm besteht Adduktionskrampf, seltener ein solcher der Abductoren, häufiger ein solcher der Innenrotatoren. Oft ist die Schulter stark beteiligt, sie wird nach oben und rückwärts, manchmal auch stark nach vorwärts gezogen. Die Bauchmuskeln werden manchmal prall hart gespannt, bisweilen auch nur einseitig. Das Gesicht verzerrt sich, die Zunge führt eigentümliche Schnalzbewegungen aus oder wird vorgestreckt. Auch Kieferkrampf habe ich beobachtet.

Während in den ausgeprägten voll entwickelten Fällen die Krampferscheinungen einen meist langsamen Ablauf zeigen, dafür aber durch die ungeheuer starke Intensität und Dauer der Kontraktion etwa genau wie beim Wadenkrampf gekennzeichnet sind, haben sie zu Beginn des Leidens manchmal deutlich athetotischen, manchmal einen flüchtigeren klonischen Charakter und ähneln dann der choreatischen Spontanbewegung; oft sind sie zu Beginn des Leidens nur auf eine oder wenige Muskeln lokalisiert; so sah ich einen Fall, in dem sie zu Beginn im wesentlichen auf die Außenrotatoren des Oberschenkels, die Innenrotatoren des Humerus und die schrägen Bauchmuskeln einer Seite beschränkt waren. Sehr bald wird die anfangs mehr klonische Form des Krampfes deutlich klonisch-tonisch, um zuletzt als echter schwerer Crampus zu erscheinen.

In den schweren Fällen besteht zweifellos eine ausgesprochene Krampfsynergie, wie bei der Athetose, z. B. Extensionskrampf eines oder beider Beine verbunden mit schwerem Opisthotonus des Kopfes und der Wirbelsäule, oder Beugekrampf eines Beines, verbunden mit Flexion der Wirbelsäule.

Bezeichnend ist die Abhängigkeit der Krampferscheinungen von dem Einfluß sensibler und sensorischer Erregungen, von Affekten und von willkürlichen Bewegungen, die außerordentlich krampfverstärkend bzw. krampfauslösend wirken. Was die letzteren, die willkürlichen Bewegungen anlangt, so ist hervorzuheben, daß sich der Krampf wenigstens in schweren Fällen besonders gern im Anschluß an eine willkürliche Innervation einer Muskelgruppe in dieser einstellt; so sah ich in einem Falle jedesmal, wenn der Kranke sich willkürlich aufrichtete, wenn er aufrecht stehen sollte, einen intensiven Crampus der Wirbelsäulenstrecker und der Streckmuskeln des Beines auftreten, dasselbe trat in den letzteren Muskeln ein, wenn er, in Rückenlage befindlich,

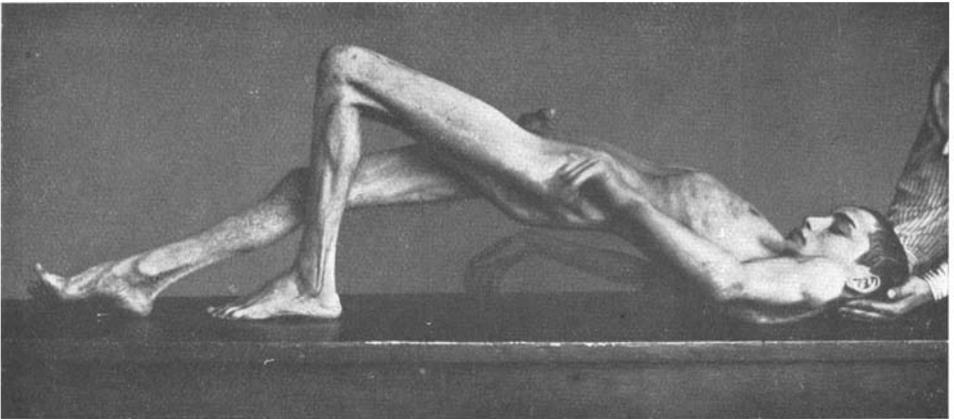


Abb. 166.

ein Bein strecken sollte. Die Folge war, daß der Kranke, um das Eintreten des Extensionskrampfes zu verhüten, dauernd in vornübergebeugter Stellung mit gebeugten Knien dastand; dieselbe Stellung nahm er beim Gange ein; das eine Bein, welches geringere Krampfneigung zeigte, wagte er, wenn es als Stützbein zu fungieren hatte, wenigstens einigermaßen in Streckstellung zu bringen, das andere aber blieb dauernd flektiert, ebenso der Rumpf dauernd vornübergebeugt. Beim Vorsetzen des Schwungbeins ereignete es sich oft, daß hierbei das Bein von einem heftigen Beugekrampf ergriffen und hoch in die Luft gezogen wurde; besonders trat dies ein beim Treppensteigen, das ja ein besonders ausgiebiges willkürliches Hochheben des Schwungbeines voraussetzt.

Ein anderer Kranker, der von einem besonders starken Extensionskrampf der Strecker des Kopfes und der Halswirbelsäule ergriffen wurde, half sich dadurch, daß er entweder mit maximal flektiertem Kopfe saß, stand, ging, oder daß er die eine Hand dem Hinterkopf angelegt hielt.

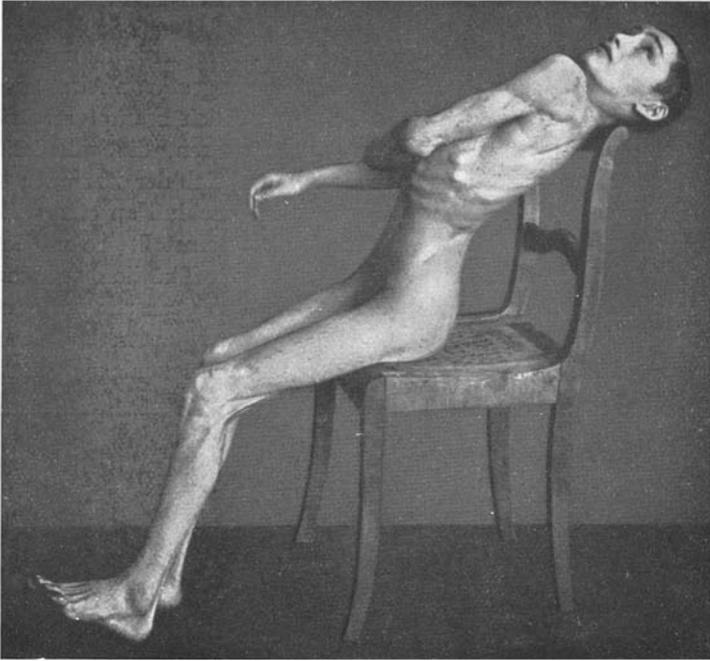


Abb. 167.

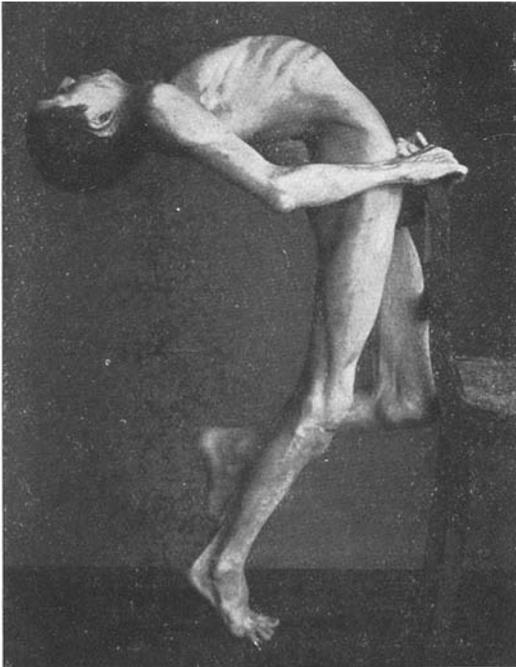


Abb. 168.

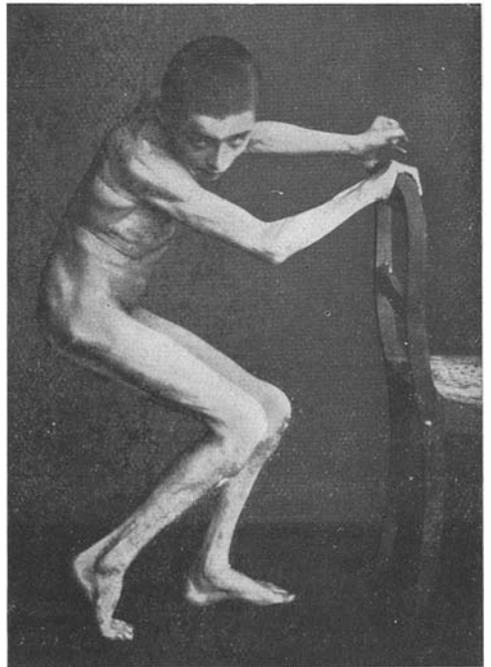


Abb. 169.

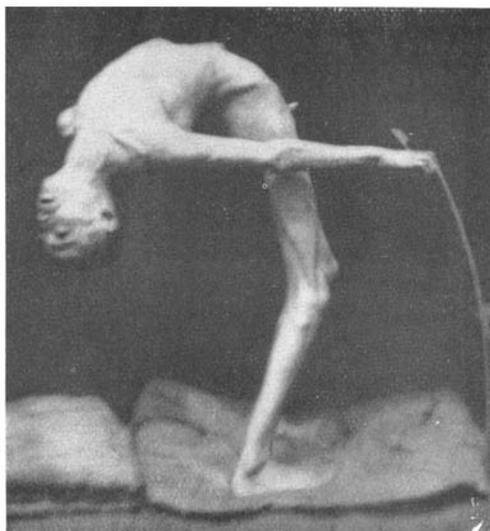


Abb. 170.

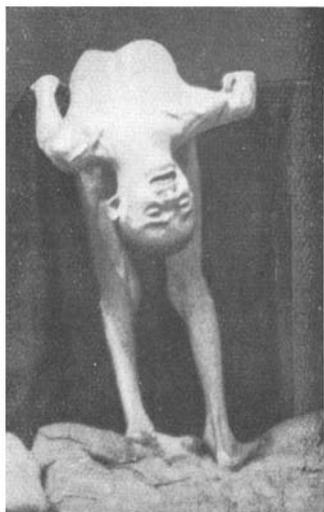


Abb. 171.



Abb. 172.

Abb. 166—172. Fall von schwerem Torsionsspasmus (Crampussyndrom). Abb. 166 zeigt die starke Streckung der Wirbelsäule und gleichzeitige Streckung des r. Beines und des r. Fußes; Abb. 167 die starke Streckung des Rückens und Kopfes beim Sitzen; Abb. 168 den enormen Streckkrampf der Wirbelsäule und des r. Beines beim Stehen; Abb. 170 u. 171 ebenfalls die enorme Überstreckung der Wirbelsäule beim Stehen; Abb. 169 u. 172 zeigen die gebeugte Haltung, die der Kranke für gewöhnlich beim Stehen und Gehen einnimmt, um dem Streckkrampf vorzubeugen.

Durch diesen bereits oben S. 92 bei Besprechung der Athetose erwähnten Kunstgriff gelang es ihm, das Eintreten des Extensionskrampfes einigermaßen zu verhüten.

Auch eine deutliche Abhängigkeit der Krampferscheinungen von der Körperlage ist mir aufgefallen; der eine Kranke konnte absolut nicht auf dem Rücken liegen, weil er dann sofort von einem schweren Opisthotonus und Streckkrampf der Beine ergriffen wurde, entweder lag er auf der Seite mit gekrümmtem Rumpf und Kopf und angezogenen Beinen, oder aber er war zum Liegen überhaupt nicht zu bewegen, sondern stand dauernd mit vornübergebeugtem Oberkörper und flektiertem Knie da.

2. Der plastische Muskeltonus zeigte in meinen Fällen im Krampfintervall keine greifbare Abänderung von der Norm.

3. Der Dehnungswiderstand der Muskeln zeigte sich im Krampfintervall sichtlich vermindert; manche Muskeln ließen sogar eine starke Überdehnung zu, so die Flexoren der Finger, der Zehen, die Flexoren des Vorderarms und Knies, vor allem aber die Flexoren der Wirbelsäule, was sich besonders an der fabelhaften Überstreckung derselben im Momente des Streckkrampfes zu erkennen gab.

4. Eine besondere Neigung der Muskeln zur Fixationsspannung besteht nicht, es sei denn, daß bei der passiven Annäherung der Insertionspunkte der Muskelgruppe in dieser reaktiv der Kramp fzustand einsetzt, was allerdings öfters von mir beobachtet wurde.

5. Eine Anomalie der Reaktiv- und auch der Ausdrucksbewegungen war in meinen Fällen deutlich vorhanden; die Reaktion besteht in dem prompten Eintreten des Kramp fzustandes in den Muskeln, die auch spontan von diesen ergriffen werden. Einer meiner Kranken geriet auf ein unvermitteltes plötzliches Anreden, auf das Geräusch eines zu Boden fallenden Gegenstandes, auf die zur Prüfung der Pupillenreaktion vorgenommenen Beleuchtung des Auges prompt in schwersten Extensionskrampf.

6. Bei Willkürbewegungen wird die willkürlich innervierte Muskelgruppe besonders gegen Ende der Bewegung leicht von schwerem tonischen Krampf ergriffen, und dieser ergreift auch alsbald die mit ihr zu einer Synergie vereinten andern Muskeln, also beim Strecken des Fußes wird nicht nur die Wade, sondern das ganze Bein vom Streckkrampf ergriffen, die Zehen werden extendiert und gespreizt, seltener flektiert; die Wirbelsäule wird hyperextendiert; das umgekehrte Verhalten sehen wir manchmal beim willkürlichen Beugen des Fußes. Im allgemeinen aber tritt ein Crampus nur dann ein, wenn solche Muskeln willkürlich innerviert werden, die auch spontan schon vom Krampf ergriffen werden. Besonders durch sehr energische kraftvolle Muskelinnervationen kann der Crampus leicht erzeugt werden. Es kommt

auch vor, daß, wenn das Bein gebeugt werden soll, die Strecker schon zu Beginn von einem so starken Crampus befallen werden, daß die Beugung gar nicht gelingt, oder daß umgekehrt, wenn das Bein gestreckt werden soll, der Krampf in die Beuger schießt, so daß die Streckung unmöglich ist. Abgesehen aber von diesen sich an die Willkürbewegung anschließenden oder sich in sie einschleibenden Krampfständen erweist sich im übrigen der Ablauf der Bewegungen als intakt; insbesondere fehlen die für die Athetose typischen sonstigen Mitbewegungen, die charakteristischen Massenbewegungen.

7. Das Sitzen, Stehen und Gehen ist an sich möglich, abgesehen von den sich störend einschleibenden Krampfständen, die bereits oben beschrieben sind und die die Ausführung dieser Leistungen manchmal auf das schwerste behindern oder ihr durch sekundäre Abwehrmaßnahmen ein ganz wunderliches äußeres Gepräge verleihen. Bei einem Kranken ist mir noch eine besondere Störung aufgefallen; derselbe stand für gewöhnlich wie geschildert mit vornübergebeugtem Oberkörper und flektiertem Knie da; mit den Händen hielt er sich an einer Stuhllehne oder am Bettpfosten; aus dieser Stellung heraus führte er nun manchmal ganz plötzlich und unvermittelt kleine Luftsprünge aus, manchmal zwei drei hintereinander; nach der Ursache dieser Sprünge befragt, gab er an, das käme von selbst, das wolle er gar nicht. Diese Luftsprünge erinnern uns an die eigentümlichen Hüpfbewegungen, die „Klettersprünge“ der Kinder mit schwerer allgemeiner Athetose, von denen bereits oben die Rede war.

Vergleichen wir das striäre Crampussyndrom, wie ich es nennen möchte, mit dem athetotischen Syndrom, so ist die Übereinstimmung auch in vielen Punkten eine weitgehende. Die Krampfstände in den Muskeln der Wirbelsäule, speziell die Überstreckung derselben, aber auch die Torsionen und Lateralflexionen derselben sind der schweren allgemeinen Athetose durchaus nicht fremd; sie werden hierbei genau so beobachtet, wie beim Crampussyndrom; die Neigung zu Crampussynergien, die Abhängigkeit von Affekten, sensiblen und sensorischen Eindrücken, von der Körperlage, die Steigerung durch willkürliche Innervation ist hier wie dort die gleiche. Wir finden dieselbe Überdehnbarkeit der Muskeln. Von einer allgemeinen Steigerung der Reaktions- und Ausdrucksbewegungen, wie sie bei der Athetose besteht, kann aber nicht gut gesprochen werden, ebensowenig von einer typischen Massenbewegung, die bei der Athetose bei Willkürbewegungen auftritt. Beim Crampussyndrom fährt auf einen sensiblen oder sensorischen Eindruck, auf eine Emotion hin, die Reaktion sozusagen immer in die auch spontan vom Crampus ergriffenen Muskeln und synergischen Muskelgruppen, und zwar auch wieder in Form des Crampus; ebenso werden diese Muskeln vom Crampus befallen, wenn sie oder eine Gruppe

von ihnen willkürlich innerviert werden. Die bei der Athetose so schwer geschädigten Leistungen des Sitzens, Stehens und Gehens sind an sich nicht geschädigt, werden aber durch interkurrierende Crampi oft sehr behindert und in ihrer Form kompensatorisch abgeändert. Die hervor-gehobenen Unterschiede führen uns zu der Auffassung, daß dem Crampusyndrom ein isolierter Ausfall bestimmter inhibitorischer Striatumelemente für einzelne Muskelgruppen zugrunde liegt, dadurch werden die



Abb. 178. Torticollis spasticus, Residuum einer generalisierten, besonders rechtsseitigen Athetose nach Encephalitis lethargica; zuerst bestand typische pallidäre Starre, die wieder schwand,  $\frac{1}{2}$  Jahr später allgemeine Athetose besonders rechtsseitig, die im wesentlichen abgeklungen ist, als Residuum ist der schwere Torticollis spasticus verbunden mit starkem Kieferkrampf geblieben.

entsprechenden Elemente des Pallidums enthemmt, während die andern noch der Hemmung unterliegen. Das Crampussyndrom ist also ein lokales Athetosesyndrom.

Hieran anschließend möchte ich der Auffassung Raum geben, daß möglicherweise auch die von Wernicke beschriebene und neuerdings von Wollenberg näher beleuchtete sog. Crampusneurose hierher zu rechnen ist. Bei ihr sind allerdings weniger die Muskeln der Wirbelsäule als die Beinmuskeln Sitz der Crampi, vorwiegend die Wadenmuskeln, die Extensoren des Unterschenkels (Quadriceps), die Glutäen; bezeichnend erscheint mir die reaktive und emotive Auslösbarkeit der Crampi, ihr Auftreten bei willkürlicher Innervation der Muskeln, ihr meist sukzessives Eintreten in synergischen Muskelgruppen.

Es folgt jetzt noch eine kurze Besprechung derjenigen Krampf- form, die man gemeinhin als Tic bezeichnet. In Betracht kommt hier

erstens der Torticollis spasticus, es handelt sich um rhythmische Krampfstände in der Halsmuskulatur, dabei wird der Kopf entweder nach einer Seite gedreht; diese Form beruht auf einer synergischen krampfhaften Kontraktion der Nackenmuskulatur der gleichen Seite (Splenius capitis et cervicis, Longissimus capitis, Semispinalis capitis, Rectus capitis posterior major et minor, Obliquus capitis inferior) und des Sternocleidomastoideus der anderen Seite. In anderen Fällen steht die Drehbewegung im Hintergrund oder fehlt ganz, vielmehr wird der Kopf stark nach einer Seite geneigt und die Schulter

wird auf eben dieser Seite hochgezogen. Hier wirken zusammen der Sternocleidomastoideus der gleichen Seite, die Nackenmuskeln der gleichen Seite (Splenius capitis, Longissimus capitis [Semispinalis capitis], Rectus capitis posterior major et minor, Obliquus capitis superior, Rectus capitis lateralis, Longissimus cervicis, Levator scapulae, Mm. intertransversarii) und die obere Portion des Cucullaris der gleichen Seite. Bei vielen greift der rhythmische Krampf auch noch auf benachbarte Muskeln über, auf das Platysma, auf die Rückwärtszieher der Schulter (mittlere Portion des Cucullaris), auf die Kaumuskeln, den Facialis, die Zunge, die Augen. Auch das Zwerchfell und die übrigen Atemmuskeln fand ich mehrmals beteiligt. Im Anschluß an die Encephalitis epidemica haben wir mehr oder weniger lokalisierte rhythmische Tics jetzt häufiger zu sehen bekommen; so in der Zunge, im Kiefer und im Facialis mit oder ohne Beteiligung des Platysma, in der Bauchmuskulatur einer Seite unter Beteiligung des Cremaster. Besonders beachtenswert sind rhythmische ticartige Krampfstände, die gleichzeitig oder in rascher Sukzession eine größere Anzahl von Muskeln einer Körperhälfte ergreifen. So wurden in einem meiner Fälle die Augen nach links gedreht, die linke Gesichtshälfte verzogen, das linke Platysma stark angespannt, der Kiefer unter Knirschen nach links verschoben, der Kopf nach links gedreht und dabei nach vorn geneigt, gleichzeitig erfolgte eine schniefende Inspiration, die linke Schulter wurde gehoben, der Oberarm nach der Seite abduziert, der Vorderarm gebeugt, die Hand proniert und stark ulnarflektiert, die Finger flektiert, wie wenn sie in die Luft griffen, wobei sich gelegentlich auch die Hand streckte; die Bauchmuskeln der linken Seite kontrahierten sich, das linke Bein führte unter leichter Abduction und Außenrotation eine Beugung der Hüfte und des Knies aus, der Fuß wurde supiniert, die Zehen dorsalflektiert.

In einem zweiten Fall wurde der Kopf nach der rechten Seite geneigt und nach rechts hinten verzogen, manchmal unter leichter Drehung des Gesichtes nach links, das rechte Platysma spannte sich an, die rechte Schulter wurde hochgezogen, der Oberarm wurde nach hinten gezogen, der Vorderarm wurde flektiert, die Hand gestreckt, die Finger stark gebeugt, die Wirbelsäule krümmte sich nach rechts, die rechte Bauchmuskulatur spannte sich an, der rechte Hoden stieg empor, das rechte Bein beugte sich leicht in Hüft- und Kniegelenk, der rechte Fuß führte eine starke Dorsalflexion aus unter starker Dorsalflexion aller Zehen. Bezeichnend für alle die hier erwähnten Formen von lokalisiertem oder verbreitetem Tic ist die Steigerung der Krampferscheinungen durch sensible und sensorische Reize, durch Emotionen, durch willkürliche Bewegungen genau wie bei der Athetose Chorea und dem Crampussyndrom. Der Tic verstärkt sich unter ihrem Einfluß; es

nehmen unter Umständen Muskeln teil, die für gewöhnlich nicht befallen werden; besonders gilt letzteres für die zuletzt beschriebenen Fälle, in denen zahlreiche Muskeln einer Körperhälfte von rhythmischem Tic ergriffen sind.

Bei der Prüfung der passiven Beweglichkeit der Glieder steigert sich der Tic sofort reaktiv; eine unbequeme Lage der krampfenden Körperteile hat eine enorme Gegenreaktion zur Folge, was sich besonders drastisch zeigt, wenn man versucht, dieselben durch Eingipsen in einer normalen oder gar überkorrigierten Stellung zu fixieren; plötzliche Gehörs- oder Gesichtseindrücke, Aufregungen steigern das Krampfspiel; besonders fällt das auch auf, wenn man sich mit den Kranken unterhält. Bei willkürlichen Bewegungen geraten die an sich schon krampfenden Muskeln in vermehrte Aktion; wird die Bewegung, welche der Ticbewegung entspricht, willkürlich ausgeführt, so hält der hierbei einsetzende Krampf den Körperteil in der Stellung fest, so daß die Gegenbewegung eine Weile unmöglich ist; soll die entgegengesetzte Bewegung willkürlich ausgeführt werden, so widersetzt sich ihr der Krampf des Tiqueurs entweder vollständig, oder er unterbricht die Bewegung mehrere Male, oder er führt den Körperteil bald wieder aus der Gegenstellung in die Ticstellung zurück. Werden Körperteile, die nicht Sitz des Tics sind, willkürlich bewegt, so wird der Tic in den ihm unterworfenen Muskeln oft stärker, der willkürliche Impuls irradiiert in diese Muskeln. Das führt zur Unfähigkeit, isolierte Bewegungen einzelner Glieder oder Körperabschnitte auszuführen. Besteht z. B. ein linksseitiger Facialistic, so kann der Kranke den rechten Facialis nicht innervieren, ohne daß die linke Gesichtshälfte stark mitinnerviert wird, während bei willkürlicher Innervation der linken diese stark krampft, aber der rechte Facialis nicht mitinnerviert wird. Besteht ein Tic im rechten Cucullaris, so wird beim Heben der linken Schulter auch die rechte mitgehoben usw. Interessant ist, daß viele Tickranke durch bestimmte Kunstgriffe den Tic vermindern oder für eine Weile sogar unterdrücken können; so wird z. B. beim Torticollis, wenn der Kopf krampfhaft nach rechts gedreht wird, ein Zeigefinger an das Kinn rechterseits angelegt und dadurch der Tic für eine Weile gebannt; es ist nicht etwa ein kräftiger Druck des Zeigefingers, der den Kopf mechanisch zurückdrückt, sondern eine leise Berührung, es ist ein sensibles Moment, welches den Krampf ausschaltet; eine analoge krampfsistierende Beeinflussung durch bestimmte Griffe und Kunsthilfen ist bereits bei der Athetose erwähnt worden. Ferner muß erwähnt werden, daß ich vereinzelt Male festgestellt habe, daß ganz heftige plötzliche Gemütsbewegungen den Tic für einige Stunden ganz ausschalteten. Im Schlaf und in der Narkose sistiert der Tic ganz, in der Hypnose kann er manchmal beträchtlich gemildert sein.

Ich möchte glauben, daß den verschiedenen Formen des Tic ebenso wie dem Crampussyndrom eine ganz fokale Zerstörung der den krampfenden Muskeln entsprechenden Striatumelemente zugrunde liegt. Viele Formen des Tic sind m. E. Bausteine des athetotischen Bewegungsspiels, für den Torticollis hatte ich das schon oben ausgeführt. Wesentlich gestützt werde ich in dieser Auffassung durch die von mir mehrfach beobachtete Tatsache, daß eine anfangs ganz generalisierte Athetose sich zurückbildete und als einziges Residuum den Torticollis übrigließ. Umgekehrt kann eine sich progressiv entwickelnde Athetose mit einem Torticollis beginnen. Daß auch das Crampussyndrom öfters mit ticartigen Krampfzuständen einzelner Muskeln beginnt, ist ebenfalls schon erwähnt worden.

Vom Tic führt uns nun noch ein letzter Schritt zur Myoklonie, hier sind es im wesentlichen nur noch einzelne Teile eines Muskels, die von plötzlicher Zuckung ergriffen werden; jetzt treten sie in diesem, jetzt in jenem Muskel auf, zeigen also einen bunten raschen, kaleidoskopartigen Wechsel. Wahrscheinlich sind hier die hemmenden Elemente des Striatum nur sehr geringfügig geschädigt; die enthemmte Pallidumtätigkeit geht nicht weiter, als daß bald in diesem, bald in jenem Muskel ein Teil desselben eine kurze klonische Zuckung ausführt.