

XL.

## Zur Auffassung der subkortikalen Bewegungsstörungen.

(**Chorea, Athetose, Bewegungsausfall, Starre, Zittern.**)

Von

Prof. K. Kleist (Rostock-Gehlsheim).

---

Der hier unternommene Versuch einer zusammenfassenden Erklärung der subkortikalen Bewegungsstörungen knüpft an eine der bedeutendsten Leistungen Gabriel Anton's an und leitet daraus das Recht ab, dem verehrten Lehrer heute dargebracht zu werden. In zwei Richtungen förderte Anton mit seiner im Jahre 1896 aufgestellten Theorie<sup>1)</sup> das Verständnis der choreatischen und verwandten Bewegungsstörungen: er löste sie von den Funktionsstörungen der Pyramidenbahn, an die Kahler und Pick's Lehre sie gebunden hatte, ab und verwies sie auf ein extrapyramidales System, das der motorischen Haubenbahnen. Ferner brach er mit der Annahme einer Reizung und erkannte die choreatischen Bewegungen als Enthemmungsscheinungen. Durch Erkrankung der Linsenkerne, deren Putamen in Anton's Fall beiderseits gleich gelegene Herde aufwies, entfiel eine normalerweise vom Linsenkern ausgehende und den motorischen Haubenbahnen zukommende Hemmung, so dass die Eigenleistungen der Haube — als welche Anton die unwillkürlichen Ausdrucks- und Mitbewegungen ansah — gesteigert in Erscheinung traten. Diese beiden Leitgedanken seiner Lehre, die extrapyramidale Grundlage und die Enthemmung sind, wie ich glaube, bleibende Erkenntnisse, wenn auch die Ausführung der Theorie im einzelnen heute einer Umgestaltung bedarf. Vermag doch Anton's Lehre das Auftreten von Chorea bei Verletzungen des Thalamus, des roten Kerns, des Bindearms und des Kleinhirns nicht zu erklären, wie auch die neuerdings bei Erkrankungen des Linsenkerns beobachtete Starre und Verarmung an Ausdrucks- und Mitbewegungen seiner

---

1) Anton, Ueber die Beteiligung der grossen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen und insbes. bei Chorea. Jahrb. f. Psych. u. Neur. 14, 1896.

Theorie zu widersprechen scheint. So trat Anton's Auffassung gegenüber der von Bonhöffer<sup>1)</sup> 1897 aufgestellten und 1901 ergänzten Bindearmtheorie zurück, die mit Anton allerdings darin übereinstimmte, dass auch sie die choreatischen Bewegungen ausserhalb der Pyramidenbahn entstehen liess. Dagegen sah Bonhöffer in den choreatischen Zuckungen nicht die Aeußerung eines Hemmungswegfalls, sondern einer afferenten Regulationsstörung. Er erklärte die Chorea wie die Ataxie und Hypotonie, die er als Begleiterscheinungen der choreatischen Unruhe beschrieb, durch den Ausfall bewegungsregelnder, vom Kleinhirn ausgehender und über Bindearm, roten Kern und Sehhügel den Zentralwindungen zuströmender Erregungen. Statt eines Hemmungswegfalls nahm Bonhöffer an, dass die zentripetalen Erregungen infolge der mehr oder weniger vollständigen Bahnunterbrechung nur zum Teil die Rinde erreichten, zum anderen Teil aber auf dem Wege eines Kurzschlusses in den Ganglien der Haube direkt in die dort abgehenden zentrifugalen motorischen Bahnen überflossen und automatische Bewegungen anregten.

So unbestreitbar der Zusammenhang von Chorea mit Verletzungen des Bindearmsystems seit Bonhöffer's Arbeit geworden ist, so fordert doch auch diese Deutung verschiedene Einwände heraus. Zunächst könnten nur Unterbrechungen des Bindearmsystems zentralwärts vom roten Haubenkern bewirken, dass die an ihrer Weiterleitung zur Rinde verhinderten Erregungen sich auf die motorischen Haubenbahnen ergössen. Sitzt aber der Herd im Kleinhirn, im Bindearm oder im roten Kern, so ist der afferente Erregungsstrom schon vor oder in den motorischen Haubenkernen unterbrochen, und ein Abfluss der Erregungen auf diese ebenso behindert wie die Weiterleitung der Erregungen zur Hirnrinde. Das Auftreten kurzschnülliger Entladungen auf die motorischen Haubenbahnen wäre dann unverständlich. Gegen Bonhöffer's Annahme spricht ferner, dass zentralwärts vom Sehhügel, d. h. bei Herden im Stabkranz und in der Rinde der Zentralwindungen choreatische Bewegungen nicht beobachtet werden, obwohl die Absperrung der vom Kleinhirn kommenden Erregungen durch so gelegene Herde in gleicher Weise statt hat. Weiter steht Bonhöffer's Deutung entgegen, dass Unterbrechungen anderer afferenter Systeme, wie z. B. Durchschneidung der Hinterwurzeln, nicht zu unwillkürlichen Bewegungen, sondern eher zu einer Bewegungsverminderung führen. Endlich gilt Bonhöffer's Lehre überhaupt nicht für die Chorea und Athetose bei Linsenkernerkrankungen, da Herde im Linsenkern ausserhalb des vom Kleinhirn zur Rinde der Zentral-

---

1) Bonhöffer, Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. I. 1897. Ders., Zur Auffassung der posthemiplegischen Bewegungsstörungen. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. X. 1901.

windung fliessenden Erregungsstroms liegen. Auch die Bonhöffer'sche Lehre verlangt daher nach einer Erweiterung und Umgestaltung.

Es ist unwahrscheinlich, dass die choreatischen Bewegungen einer gesteigerten Funktion der motorischen Haubenzentren entspringen, wie sowohl Bonhöffer als Anton annehmen. Dazu sind die choreatischen und athetotischen Bewegungen, auf deren Verwandtschaft mit den Ausdrucks- und Mitbewegungen Anton mit Recht aufmerksam gemacht hat, zu komplizierte Erscheinungen, während den motorischen Haubenzentren, insbesondere dem roten Kern im wesentlichen tonische und statische Funktionen zukommen dürften. Die Ausdrucks- und Mitbewegungen und mit ihnen die choreatischen und athetotischen Zuckungen entspringen daher wahrscheinlich höheren motorischen Apparaten im Zwischen- und Vorderhirn. Man könnte an den Sehhügel denken, bei dessen Erkrankung seit Nothnagel wiederholt ein Ausfall mimischer Ausdrucksbewegungen beobachtet worden ist. Dagegen spricht aber, dass der Thalamus vornehmlich ein Sammelbecken und eine Schaltstätte für sensible Erregungen ist und dass er keine stärkeren zur Haube und zum Rückenmark gerichteten motorischen Bahnen entsendet. Da ein Ausfall an Ausdrucks- und Mitbewegungen aber auch bei Erkrankungen des Linsen- und Schwanzkerns vorkommt, wie die Wilson'sche Krankheit und die Paralysis agitans erweisen — so dürfte das Corpus striatum<sup>1)</sup> das eigentliche Organ der Automatismen sein, wie ich schon gelegentlich der Beschreibung des anatomischen Befundes eines Falles von Huntington'scher Chorea ausgeführt habe<sup>2)</sup>. Der Sehhügel wird an den automatischen Bewegungen nur insofern beteiligt sein, als er die Impulse zu automatischen Bewegungen und die zur Koordination der Ausdrucks- und Mitbewegungen nötigen sensiblen Erregungen dem Linsenkerne auf dem Wege der Thalamus-Striatumfaserung zusendet. Die Koordination und Innervation der Automatismen kommt aber wahrscheinlich erst im Streifenhügel zustande, dem nach den experimentellen Untersuchungen von E. Sachs und besonders von Wilson<sup>3)</sup> eine kräftige ableitende Bahn zum roten Kern und damit weiter zum Rückenmark zu Gebote steht. Die choreatischen und athetotischen Bewegungen, die meist von lebhaften Mit- und Ausdrucksbewegungen begleitet sind, können m. E. als inkoordinierte, in ihre Bausteine zerfallene und zugleich gesteigerte Mit- und Ausdrucksbewegungen angesehen werden. Sie

1) Ich verstehe unter Corpus striatum den Linsenkern und den Schwanzkern zusammen.

2) Vortrag, 18. Versammlung mitteld. Psychiater u. Neurologen, Halle 1912. Arch. f. Psych. 50. 3, vgl. auch Kiesselbach, Anatom. Befund eines Falles von Huntington'scher Chorea. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. 35. 1914.

3) Wilson, Anat. and Physiol. of the corp. striat. Brain 36. 1913/14.

sind daher zu erwarten bei Erkrankungen des Striatum selbst sowie bei Verletzungen der Bahnen und Schaltstellen, durch welche dem Linsen- und Schwanzkern zentripetale Regulierungen zufließen, d. h. bei Verletzungen des Bindegangs und seines Kleinhirnursprungs (Nucl. dentatus), des roten Kerns, des Sehhügels, der striopetalen Faserung aus dem Thalamus. Die Herde im Verlaufe dieses Leitungsweges und innerhalb des Striatum selbst bewirken nach dieser schon 1912 von mir entwickelten Auffassung dadurch choreatische und ähnliche Bewegungen, dass sie zentripetale Regulierungen der Automatismen auf dem Wege zum Linsen- und Schwanzkern oder in diesem selbst unterbinden und so eine Ataxie derselben hervorrufen.

Wenn diese Auffassung auch einige Schwierigkeiten der Bonhöffer-schen und der Anton'schen Lehre beseitigt haben dürfte, so blieb es doch noch ungeklärt, auf welche Weise eine Regulationsstörung der Automatismen zu Bewegungssteigerung, zu choreatischen Zuckungen und zu Steigerung der Mit- und Ausdrucksbewegungen zu führen vermag. Um dies zu verstehen, kann man m. E. der Annahme eines Hemmungswegfalls, die schon in Anton's Lehre enthalten war, nicht entraten, wenn man nicht zu der mit Recht verlassenen Reizungstheorie zurückkehren will. Schon v. Economo<sup>1)</sup> sah ein, dass der partielle oder totale Ausfall einer zentripetalen Bahn nicht wohl die Ursache fortdauernder, auch ohne Bewegungsintention in der Ruhe ablaufender motorischer Impulse sein könne. Da vielmehr bei Unterbrechung zentrifugaler Bahnen Erscheinungen von Ueberinnervation (Hypertonie, Rigor) regelmässig auftraten, so gelangte v. Economo zur Annahme, dass auch die choreatische Bewegungsunruhe mit einer Störung zentrifugaler, allerdings extrapyramidaler Bahnen zusammenhinge. Zur koordinierten Bewegung und zur Einhaltung der Ruhestellung sei ein reguliertes Kraftverhältnis, ein gewisses Gleichgewicht zwischen den verschiedenen kortikofugalen und den aus dem Zwischen- und Mittelhirn entspringenden motorischen Bahnen vonnöten, das „durch eine anatomische Verbindung untereinander im Mittelhirn und mit dem Kortex weiter zerebral bewerkstelligt wird“. Wenn eine Läsion gerade diese Verbindungen zerstöre, so werde das Kraftverhältnis für das eine oder andere höhere oder niedrige motorische Zentrum derart verschoben, dass es nun ausgeschaltet aus der Kette der koordinierten Bewegungsimpulse gleichsam ein autonomes Leben für sich führe und so die choreatischen Bewegungen erzeuge. Solche könnten je nach dem Sitz des Herdes von den Vierhügeln, dem roten Kern, der Regio subthalamica oder der Substantia nigra ausgehen, woraus sich die wechselnde Art der Spontanbewegungen erklärte. Trotz des nach meiner Ueberzeugung richtigen Grund-

1) v. Economo, Beitrag zur Kasuistik und zur Erklärung der posthemiplegischen Chorea. Wiener klin. Wochenschr. 23. 1910.

gedankens leidet diese Auffassung an einer gewissen Verschwommenheit. Wenn zum Auftreten choreatischer und ähnlicher Zwangsbewegungen nur eine Störung im Kraftverhältnis der einzelnen zentrifugalen Bahnen nötig wäre, so müssten dieselben auch nach Verletzung der motorischen Rinde und der Pyramidenbahnen entstehen. Es ist ferner unwahrscheinlich, dass so komplizierte Bewegungsformen, wie die choreatischen Zuckungen Eigenleistungen des roten Kerns oder der anderen erwähnten Zentren seien, und endlich vermag Economo mit seiner Lehre die bei Verletzungen des Kleinhirns und Bindearms beobachtete Chorea nicht zu erklären, da bei diesen Lokalisationen das Zusammenspiel zentrifugaler Bahnen offenbar nicht beeinträchtigt wird. Ähnlichen Einwänden unterliegt die Annahme v. Niessl's<sup>1)</sup>), der die choreatischen Bewegungen auf einen Hemmungswegfall infolge von Unterbrechung einer hypothetischen zentrifugalen Bahn aus der vorderen Zentralwindung zum roten Kern zurückführt. Auch hiergegen ist zu sagen, dass bei Verletzung der Bewegungsrinde und der jener angenommenen Bahn doch sicher eng benachbarten motorischen Stabkranzfasern choreatische Bewegungen nicht auftreten, ferner dass sie auch bei Herden ausserhalb der von v. Niessl vermuteten Bahn — im Linsenkern, Thalamus, Bindearm, Kleinhirn — vorkommen.

Unter diesen Umständen gibt es, soweit ich sehe, nur einen Weg, um alle bisher bekannten Tatsachen aus der Pathologie der Chorea einer einheitlichen Erklärung zu unterstellen, das ist die Annahme, dass die Hemmung, deren Wegfall Veitstanzbewegungen ausbrechen lässt, vom Kleinhirn selbst ausgehe. Die Möglichkeit, dass die Chorea mit dem Ausfall einer hemmenden Wirkung des Kleinhirns zusammenhänge, wird vermutungsweise, doch in ganz anderem Zusammenhange schon von Muratow<sup>2)</sup> erwähnt. Muratow glaubt nämlich, dass der Chorea eine Gleichgewichtsstörung zwischen einer hemmenden Wirkung des Kleinhirns und einem angenommenen tonisierenden Einfluss des Thalamus auf die Vorderhornzellen zugrunde liege, eine Auffassung, die jeder Grundlage entbehrt. Dem Kleinhirn neben seiner bekannten koordinierenden und den Tonus unterhaltenden Funktion noch eine Hemmungsleistung zuzuschreiben, ist zunächst ein ungewohnter und befremdender Gedanke, da die sonstigen Kleinhirnsymptome — Ataxie, Hypotonie — gerade das Gegenteil von Funktionssteigerung durch Enthemmung sind, und da wir die Erregungen, die vom Kleinhirn ausgehen, als afferente Ströme zu betrachten pflegen, die zum Mittel-, Zwischen- und Grosshirn als übergeordneten höheren Stufen des Zentralnervensystems hin-

1) v. Niessl-Mayendorf, Hirnpatholog. Ergebnisse bei Huntington'scher Chorea usw. Arch. f. Psych. 51. 1913.

2) Muratow, Zur Pathogenese der Hemichorea postapoplectica. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. V. 1899.

fliessen. Ihre Unterbindung vermag nach unserer Denkgewohnheit wohl Regulationsstörungen an den Leistungen jener übergeordneten Apparate hervorzubringen, nicht aber die Eigenleistungen abhängiger Zentren durch Enthemmung zu steigern, wie wir es als Folge der Verletzung afferenter Bahnen erfolgen sehen, z. B. in der Zunahme des Muskeltonus und der Sehnenreflexe bei Unterbrechung der Pyramidenbahn. Etwas anderes als diese Denkgewohnheit steht aber, wie mir scheint, der Annahme einer vom Kleinhirn ausgehenden Hemmung nicht im Wege. Tatsächlich ist das Kleinhirn ein sehr umfangreicher, verschlungen gebauter Teil des Zentralnervensystems, der an Masse und Verwicklung nur vom Grosshirnmantel übertroffen wird, und von dem sehr wohl nicht nur Anregungen, Unterstützungen und Regulierungen, sondern auch Zügelungen anderer Hirnteile ausgehen können. Betrachten wir einmal das Zentralnervensystem nicht wie gewöhnlich von der Grosshirnrinde sondern vom Kleinhirn aus, so erscheinen Mittelhirn, Zwischenhirn und Striatum, ja in gewissem Sinne auch die Grosshirnrinde als abhängige Teile, deren Eigenleistungen, vom Kleinhirneinfluss befreit, sehr wohl einer Steigerung anheimfallen könnten. Die in den gezahnten Kernen des Kleinhirns gesammelten und ihnen im Bett der Bindearme entfliessenden Erregungen erscheinen dieser Betrachtung als afferente, zentrifugale Ströme, wie die Impulse, die die Grosshirnrinde auf dem Wege der Pyramidenbahnen entsendet. Ob unter den Einflüssen, die das Kleinhirn auf andere Teile des Zentralnervensystems ausübt, die regulierenden oder die hemmenden überwiegen, ob nur Einflüsse der einen oder der anderen Art zur Geltung kommen, ist eine Tatsachenfrage, die aus vorgefasster Anschaugung nicht beurteilt werden kann. Wenn nun die Tatsachen lehren, dass durch Verletzungen des Kleinhirns, ferner durch Herde im Bindearm, roten Kern und Thalamus Funktionssteigerungen am Striatum in Form von choreatisch-athetotischen Zuckungen, Mitbewegungen und zwangsmässigen Ausdrucksbewegungen bewirkt werden können, so beweist das eben, dass vom Kleinhirn normalerweise neben einer die Eutaxie der Automatismen gewährleistenden Regulierung auch ein hemmender Einfluss ausgeübt wird. Zwischen Regulierung und Hemmung besteht übrigens kein grundsätzlicher Unterschied. Der Tremor, der häufig bei Kleinhirn- und Bindearmverletzungen auftritt, wird, besonders wenn er als Intentionstremor erscheint, als eine der Ataxie verwandte und auch fliessend in Ataxie übergehende Koordinationsstörung betrachtet und auf den Ausfall regulierender, afferenter Zuflüsse zurückgeführt. Von der anderen Seite gesehen, ist das Zittern aber auch eine hyperkinetische Erscheinung, was besonders deutlich wird, wenn dasselbe als Spontanzittern wie bei der Paralysis agitans sich zeigt. Man kann es dann auch als enthemmte Eigenleistung von Hirnteilen ansehen, die einem afferenten Kleinhirneinfluss entzogen sind. Daher ist es auch nicht möglich, gesonderte Regulierungs- und

Hemmungsbahnen, die vom Kleinhirn ausgehen, anzunehmen. Vielmehr dürften die Kleinhirneinflüsse je nach den Einrichtungen und Funktionen der Hirnteile, zu denen sie gelangen, regulierend oder hemmend oder regulierend und hemmend zugleich wirken. Gegenüber dem roten Haubenkern, der hauptsächlich Statik und Muskeltonus beherrscht, wirkt der Kleinhirneinfluss regulierend und tonisierend. Seine Aufhebung verursacht Ataxie, einen der Ataxie verwandten Intentionstremor und Hypotonie. Gegenüber dem Striatum, dessen Funktion wir als ein automatisches Bewegungsspiel betrachten, wirkt der Kleinhirneinfluss, der ihm auf dem Umwege über den Thalamus zukommt, nicht nur ordnend, sondern mehr noch hemmend, so dass die Unterbindung dieser Zuflüsse ein zwar ungeordnetes, aber mehr noch gesteigertes Spiel von Mit- und Ausdrucksbewegungen nach sich zieht. Der Kleinhirneinfluss wirkt in diesem Felde offenbar den auf anderen Wegen dem Thalamus und weiter dem Striatum zukommenden Antrieben zu automatischen Bewegungen entgegen. Durchschneidung der Hinterwurzeln — Foerster'sche Operation — liess in einem Falle von Winslow und Spear<sup>1)</sup> die choreatisch-athetotischen Bewegungen verschwinden.

Ein Umstand bedarf indessen noch der Aufklärung. Choreatische Unruhe tritt verhältnismässig selten bei reinen Kleinhirnverletzungen auf. Abgesehen von den Fällen Pineles, Sander und Muratow sind choreatische Bewegungen bei Herderkrankungen des Kleinhirns nicht beobachtet worden. In den anderen Fällen handelte es sich um umfangreiche Kleinhirnatrophien (Menzel, Kirchhoff, Huppert, Hammarberg, zu denen eine neuere Beobachtung von Brun<sup>2)</sup> kommt). Doch beschrieben Goldstein und Reichmann<sup>3)</sup> kürzlich „pseudospontane“, offenbar den choreatischen nahestehende Bewegungen bei Kriegsverletzungen des Kleinhirns, allerdings ohne anatomischen Befund. Bei den zerebellaren Herderkrankungen der Erwachsenen überwiegen sichtlich die Erscheinungen der Ataxie, Hypotonie, des Vorbeizeigens, des Intentionstremors. Häufiger sind schon choreatische Störungen bei Bindegarmherden und im roten Kern (Fälle von Bonhöffer. Halban-Infeld<sup>4)</sup>, Marie-Guillain<sup>5)</sup> und eine eigene<sup>6)</sup> Beobachtung).

1) Ref. Neur. Zentr. 1913. S. 43.

2) Brun, Schweizer Archiv f. Neur. u. Psych. I. 1918.

3) Goldstein u. Reichmann, Beiträge zur Kasuistik u. Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Archiv f. Psych. 56, 2.

4) Halban-Infeld, Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube. Obersteiners Arb. 9. 1902.

5) Marie-Guillain, Lésion ancienne du noyau rouge. Nouv. Iconogr. de la Salp. 16. 1903.

6) Kleist, Sitz.-Ber. Münch. Med. Woch. 1912. S. 1130 u. 1189. Der Fall wird demnächst in einer Dissertation ausführlich veröffentlicht werden.

Aber auch bei Herderkrankungen dieser Gegend fehlen choreatische Erscheinungen nicht selten; man findet dann nur Hypotonie, Ataxie bzw. Intentionstremor. Am häufigsten treten choreatische Erscheinungen zweifellos bei bestimmt lokalisierten Verletzungen des Sehhügels auf, d. h. wenn die Erkrankung den mittleren Teil des ventralen Thalamuskernes betrifft, wo die Bindegarm- und rote Kernstrahlung in den Sehhügel eintritt. Am reinsten in dieser Hinsicht ist der Fall von Herz<sup>1)</sup>. Bei einigen Herderkrankungen des Thalamus traten übrigens nicht choreatische Bewegungen, sondern einfache Mitbewegungen, in wieder anderen gesteigerte Abwehrbewegungen gegen Schmerzreize — diese im Verein mit Schmerzüberempfindlichkeit — auf. Die Verletzungen waren in diesen Fällen umfangreicher und betrafen auch den hintersten Teil des ventralen Sehhügelkerns, die Eintrittszone der Schleife (Beyermann<sup>2</sup>), Holmes und Head<sup>3</sup>). Dass die Regulationsstörungen und Enthemmungen der Automatismen bei Herden proximal vom roten Kern häufiger sind als bei distaler gelegenen Schädigungen des Bindegarmsystems, hängt wohl damit zusammen, dass die Funktionsstörungen weniger leicht durch Eintreten anderer Apparate ausgeglichen werden können, wenn der dem Striatum unmittelbar verknüpfte Sehhügel betroffen ist, als wenn der Herd weiter distal liegt und der Sehhügel oder gar der rote Kern, denen ja noch andere Reize zufliessen als die Kleinhirnerregungen, unberührt bleibt. Auf der gleichen Ursache mag es auch beruhen, dass choreatische Zuckungen bei Kleinhirnverletzungen zuweilen nur vorübergehende Erscheinungen sind (Huppert, Hammarberg).

Nach der hier entwickelten Auffassung müsste auch eine Unterbrechung der Faserzüge, welche die Bindegarmregungen vom Sehhügel auf das Corpus striatum überleiten, zu choreatischen und ähnlichen Zwangsbewegungen führen. Die fraglichen Fasern verlaufen zum grössten Teil in der Linsenkernschlinge und den Forel'schen Haubenfeldern  $H_1$  und  $H_2$ , welche nach C. Vogt die Fortsetzung der Linsenkernschlinge zum vorderen Teil des ventralen Sehhügelkerns bilden. Pfeifer sah nach experimentellen Verletzungen im medialen und vorderen Thalamuskern degenerierte Fasern sowohl zum Nucl. caudatus wie zum Globus pallidus ziehen (persönliche Mitteilung). Leider sind unsere Kenntnisse auf diesem Gebiete sonst noch sehr dürftig. Tatsächlich kommen nun choreatische und athetotische Bewegungen bei Herden im Bereich der Linsenkernschlinge vor. Es handelt sich um die

1) Herz, Zur Frage der Athetose bei Thalamuserkrankungen. Obersteiners Arch. 18. 1910.

2) Beyermann, Zur Kasuistik der Thalamusherde. Fol. neurobiol. 6. 1912.

3) Holmes-Head, A case of lesion of the optic thalamus. Brain 34.

Fälle Hänel<sup>1)</sup>, Greiff<sup>2)</sup>, Fischer<sup>3)</sup> und v. Economo. In allen diesen Fällen fand sich ein Herd, der das Gebiet des Corpus subthalamicum einnahm und die angrenzenden Faserzüge, unter ihnen die Linsenkernschlinge bezw. die Forel'schen Haubenfelder mehr oder weniger umfangreich zerstörte. Jedoch lassen sich die Funktionsstörungen nicht einwandsfrei auf die Linsenkernschlinge und ihre Fortsetzungen beziehen; denn in Hänels Fall war das vordere Ende des roten Kernes mitzerstört, bei dem Kranken Economo's war sicher und bei dem Greiff's wahrscheinlich der ventrale Thalamuskern mitergriffen; in Fischer's Fall endlich lag eine ganz frische Blutung vor, deren Eintritt der Kranke nur 4 Tage überlebt hatte. Daher konnten die Bahnen und Zentren auch in der weiteren Umgebung des Corpus subthalamicum — roter Kern, dessen Strahlung zum Thalamus, ventrale Thalamuskerne — durch Zirkulationsstörung oder Chok funktionell ausgeschaltet sein.<sup>4)</sup>

Erkrankungen des Striatum selbst zeigen choreatische und athetotische Bewegungen überwiegend dann, wenn die — nach Bau und Entwicklungs geschichte zusammengehörenden — „kleinzelligen Striatumteile“, Putamen und Schwanzkern, verletzt sind. In mehreren Fällen (Anton, Berger<sup>5)</sup>, v. Monakow<sup>6)</sup>, Abundo) war nur das Putamen betroffen, bei den beiden Kranken von C. Vogt<sup>7)</sup> das Putamen und der Nucl. caudatus, während der Globus pallidus in einem Falle wenig mitbeteiligt war. Jelgersma<sup>8)</sup> fand bei Huntington'scher Chorea nur den Schwanzkernkopf atrophisch. Kiesselbach und ich sahen in einem Falle der gleichen Krankheit weit schwerere Zellausfälle im Putamen und Schwanzkern als im Globus pallidus. In anderen Mitteilungen wird über das Verhältnis, in dem die verschiedenen Abschnitte des Striatum beteiligt waren, nichts berichtet. Nur Fischer<sup>9)</sup> und Rothmann<sup>10)</sup> beschrieben Gehirne von Kranken mit Athétose double,

1) Hänel, Zur path. Anat. der Hemiathetose. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 21.

2) Greiff, Zur Lokalisation der Hemichorea. Arch. f. Psych. 14. 1883.

3) Fischer, Zur Frage der anat. Grundlage der Athétose double usw. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. VII. Fall 5.

4) Die völlige Unterbrechung der Linsenkernschlinge müsste andere Symptome machen, da die Linsenkernschlinge nicht nur striopetale, sondern auch striofugale Fasern enthält, deren Ausfall Bewegungsarmut und Zittern nach sich ziehen dürfte; s. S. 802.

5) Berger, Zur Kenntnis der Athetose. Jahrb. f. Psych. Bd. 23. 1903.

6) v. Monakow, Archiv f. Psych. 17. 1895. Fall II.

7) C. Vogt, Journál f. Psych. u. Neur. 18.

8) Jelgersma, Neur. Centralbl. 1908. S. 995. Sitz.-Ber.

9) I. c. Fall 1.

10) Rothmann, Neur. Centralbl. 1915. S. 444. Sitz.-Ber.

die eine stärkere bzw. ausschliessliche Erkrankung des Globus pallidus, des grosszelligen Striatumteils aufwiesen. Der kleinzellige und der grosszellige Striatumteil sind sicher auch in ihrer Funktion verschieden. Da alle vom Striatum ausgehenden Fasern — zum Thalamus, roten Kern, Corpus subthalamicum, Substantia nigra — aus den Zellen des Globus pallidus entspringen (Grünstein<sup>1)</sup>, Wilson<sup>2)</sup>), so hat der Globus pallidus zweifellos hauptsächlich motorische Funktionen. Dem Putamen und Nucl. caudatus kämen dann vornehmlich rezeptorische und verknüpfende Aufgaben zu. Allerdings gelangen die aus dem Schhügel herkommenden striopetalen Fasern zum grössten Teil auch zunächst in den Globus pallidus. Ob sie denselben nur durchlaufen oder in ihm enden und durch Schaltneurone ihre Erregungen an das Putamen und den Schwanzkern weitergeben, steht dahin. Für eine rezeptorisch-assoziative Funktion des Schwanzkerns und der Aussenglieder des Linsenkerns spricht auch der Reichtum dieser Gebilde an kleinen Zellen mit kurzen, vielfach verzweigten Fortsetzungen. Putamen und Schwanzkern würden sich demnach zum Globus pallidus annähernd so verhalten, wie die hintere zur vorderen Zentralwindung. Im Sinne dieser Auffassung wäre es dann sehr verständlich, dass Chorea und Athetose — als Regulations- und Enthemmungsstörungen an den Automatismen — mehr vom Putamen und Schwanzkern als vom Globus pallidus ausgehen. Soweit solche Erscheinungen auch bei Erkrankungen des Globus pallidus vorkommen, sind sie vielleicht auf die Läsion der das Innenglied des Linsenkerns durchziehenden oder in ihm endenden striopetalen Fasern zurückzuführen.

Die choreatisch-athetotischen Bewegungen, die bei Verletzungen des Kleinhirns (Nucl. dentatus), des Bindearms, des roten Kerns, des Thalamus, vielleicht der Radiatio thalamostriata, des Globus pallidus sowie des Putamen und Schwanzkerns vorkommen, sind demnach sämtlich an einen zusammenhängenden afferenten Leitungsweg und dessen zentrale Endigung gebunden. Auf diesem Leitungsweg werden dem Striatum — in letzter Linie dem Globus pallidus als dem motorischen Organ des Striatum — Regulierungen und Hemmungen zugeführt, deren Unterbindung an einer beliebigen Stelle zur Inkoordination automatischer Bewegungen, zu ihrem Zerfall in einfachere Bausteine und zur Steigerung von Mit- und Ausdrucksbewegungen führt.

Den subkortikalen Hyperkinesen stehen die subkortikale Akinese und Starre gegenüber. Eine Theorie der Chorea und Athetose ist unzu-

1) Grünstein, Zur Frage von den Leitungsbahnen des Corpus striatum Neur. Centralbl. 1911. S. 659. — 2) I. c.

reichend, solange sie nicht auch den gegensätzlichen Symptomen des Ausfalls automatischer Bewegungen und der tonischen Steifigkeit ihren Platz anzuswiesen vermag. Schon Anton hat Chorea und Bewegungsausfall einander gegenübergestellt und auf Apparate gegensinniger Funktion bezogen. Die Chorea sollte dem hemmenden Linsenkern, der Ausfall an automatischen Bewegungen dem anregenden Thalamus entspringen. Jedoch können die Dinge nicht so einfach liegen, da bei Thalamusverletzungen auch Chorea, bei Linsenkernerkrankungen auch Bewegungsausfall einzutreten vermag.

Der Ausfall mimischer Bewegungen bei Thalamusherdein findet sich bei umfangreicherer Zerstörungen des Sehhügels besonders im hinteren Teil desselben und dürfte dann eintreten, wenn nicht nur die regulierenden, vom Bindearm und roten Kern herkommenden Impulse unterbrochen sind, sondern alle oder doch ein sehr grosser Teil der dem Sehhügel überhaupt zufließenden und die Mit- und Ausdrucksbewegungen anregenden Rezeptionen — insbesondere aus der Schleife — ausgeschaltet sind. So war in Anton's Fall, bei dem die automatischen und Mitbewegungen einer ganzen Körperhälfte sehr herabgesetzt waren, der ganze Sehhügel mit Ausnahme seines vordersten Teiles erweicht, desgleichen die beiden seitlichen Kniehöcker; die Schleife war teilweise entartet. Der Kranke hatte dementsprechend einen Ausfall der Lageempfindungen, eine Herabsetzung der Hautsensibilität und eine Hemianopsie aufgewiesen.

Eine andere Erklärung verlangt die Akinese bei Erkrankungen des Linsen- und Schwanzkerns und der mit diesen Ganglien zusammenhängenden Bahnen. Der im Bilde dieser Erkrankungen vorkommende Bewegungsausfall ist bisher wenig beachtet worden. Ich habe zuerst auf den Ausfall an Ausdrucks- und Mitbewegungen und die allgemeine Bewegungsarmut als ein selbständiges Symptom bei der Paralysis agitans aufmerksam gemacht<sup>1)</sup>. Zingerle<sup>2)</sup> und Forster<sup>3)</sup> bestätigten die Beobachtung. Die Bewegungsarmut dieser Kranken ist nicht etwa durch die Starre bedingt. Man findet sie auch in Fällen, die nur geringe Steifigkeit aufweisen. Der Gesichtsausdruck zeigt die kennzeichnende Leere, auch ohne dass an den Muskeln des Gesichts Spannungszustände nachzuweisen wären. Aus den Beschreibungen und den Abbildungen von Kranken mit Wilson's progressiver Linskerndegeneration geht — ohne dass die Beobachter sie als ein selbständiges Symptom würdigten — hervor,

1) Beiträge zur Kenntnis der psychomotorischen Bewegungsstörungen. 1908.  
S. 96.

2) Zingerle, Ueber Paralysis agitans. Journal f. Psych. u. Neur. 14., 1909.

3) Forster, Paralysis agitans. In Lewandowsky's Handbuch der Neur.

dass auch dieser Krankheit eine mimisch-automatische Akinese eigen ist. Dasselbe gilt für die Pseudosklerose und manche Fälle von Pseudobulbärparalyse, der ja häufig Herde im Bereich der Stammganglien zugrunde liegen (Hartmann). Die Verarmung an Ausdrucksbewegungen schliesst nicht aus, dass gewisse rohe Affektäußerungen — Zwangslachen, Zwangsweinen — bei allen diesen Krankheiten in gesteigerter Form auftreten können. Die feinere Mimik, das zarte alles seelische Geschehen normalerweise begleitende Mienenspiel fehlt jedoch. Mit der mimisch-automatischen Bewegungsarmut verbindet sich bei den genannten Krankheiten eine tonisch-kataleptoide Muskelstarre, ähnlich wie der Lähmung der Willkürbewegungen infolge Zerstörung der motorischen Rinde oder der Pyramidenbahnen die spastische Steifigkeit zugesellt ist. Von dem dritten häufig vorhandenen Krankheitszeichen, dem Tremor, sehe ich zunächst ab.

Es erhebt sich nun aber die Frage, wieso eine Erkrankung im Corpus striatum und den mit ihm zusammenhängenden Bahnen das eine Mal die automatischen Bewegungen auslöscht, in anderen Fällen eine Steigerung und Inkoordination derselben (Chorea, Athetose) herbeiführt. Obwohl nach den vorliegenden anatomischen Befunden und angesichts unserer lückenhaften Kenntnisse über die Verknüpfungen der basalen Zentren die Frage noch nicht endgültig gelöst werden kann, glaube ich doch schon folgende Schlüsse ziehen zu dürfen, die zum mindestens als Arbeitshypothese dienen können.

Bei der Paralysis agitans und der Wilson'schen Krankheit wird wiederholt neben Veränderungen in den Ganglien des Streifenhügels eine starke Entartung der Linsenkernschlinge beschrieben, während dieser Faserzug bei der Linsenkernchorea und -athetose zwar auch zuweilen beteiligt ist, aber im ganzen weniger befallen zu sein scheint. Jelgersma sah eine sehr starke Athrophie der Strahlung des Nucl. lentiformis und deren Fortsetzung nach dem Zwischenhirn (Forels Feld H<sub>1</sub> und H<sub>2</sub>, des Nucl. lateralis thalami und des Corpus subthalamicum). F. H. Lewy<sup>1)</sup> vermerkt bei Paralysis agitans neben degenerativen Veränderungen im Linsen- und Schwanzkern eine starke Entartung des Ganglions der Ansa peduncularis. In Wilson's<sup>2)</sup> Fällen war die Ansa bis zum roten Kern degeneriert, in Stöcker's<sup>3)</sup> Fall eine Linsenkernschlinge überhaupt nicht mehr zu erkennen. Starke Veränderungen der

1) F. H. Lewy, Path. Anat. der Paralysis agitans. Sitz.-Ber. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Ref. 8. S. 170.

2) Wilson in Lewandowsky's Handbuch der Neur. Bd. V.

3) Stöcker, Anat. Befund bei einem Fall von Wilson'scher Krankheit. Zeitschrift f. d. ges. Neur. u. Psych. 25. 1914.

Linsenkernschlinge berichten auch Mills<sup>1)</sup> und Maass<sup>2)</sup>. Es handelt sich hier offenbar nicht oder doch nicht ausschliesslich um sekundären Schwund der Linsenkernschlinge infolge von Ausfall der Zellen des Globus pallidus, da das innerste Glied des Linsenkerns in mehreren Fällen weitgehend erhalten war (Wilson, Stöcker). Bei einer Kranken Alzheimer's<sup>3)</sup> war allerdings gerade der Globus pallidus und nur dieser schwer erkrankt. Die Linsenkernschlinge und ihre Fortsetzungen enthalten zwar Fasern von verschiedener Funktion und Verlaufsrichtung, jedoch müssen bei umfangreichem oder völligem Ausfall der Ansa die von Wilson und Sachs nachgewiesenen striofugalen Verbindungen zerstört sein, die vom Globus pallidus zum roten Kern ziehen. Die Unterbrechung der Linsenkernschlinge muss, besonders im Verein mit Schädigung des Linsenkerns selbst, die Entäusserung von Automatismen unmöglich machen und gleichzeitig den roten Kern von einem durch den Linsenkern ausgeübten hemmenden Einfluss befreien. Ein direkter Einfluss dieses Hemmungswegfalles auf die Vorderhornzellen des Rückenmarks, die Wilson annimmt, kann nicht in Betracht kommen, da unmittelbare Verbindungen zwischen Linsenkern und Rückenmark nicht bekannt sind. Da der rote Kern vermöge der ihm durch den Bindegang zukommenden Kleinhirnerregungen der Hauptvermittler des Muskeltonus ist, so wird die tonische, kataleptoide Muskelstarre die Folge dieser Enthemmung sein. Wenn aber Teile des Linsen- und Schwanzkerns verletzt sind, ohne dass die Linsenkernschlinge in erheblichem Grade gelitten hätte, so dürfte der Ausfall an Automatismen und die Muskelstarre zurücktreten gegenüber der Regulationsstörung und Enthemmung im Ablauf der automatischen Bewegungen selbst, wie ich es vorher darzulegen versucht habe. So würde sich die Chorea und die Athetose bei Erkrankungen des Putamen oder des Putamen und Schwanzkernes oder auch bei teilweiser Entartung des Globus pallidus erklären. Je mehr innerhalb des Corpus striatum der Ursprungsort der striofugalen Teile der Linsenkernschlinge, d. h. der Globus pallidus, und die Linsenkernschlinge selbst an der Erkrankung beteiligt sind, desto mehr müsste nach dieser Auffassung ein Ausfall an Automatismen und tonische Erscheinungen sich bemerkbar machen. Es würde in Zukunft darauf zu achten sein, ob der Unterschied zwischen choreatischer und athetotischer Bewegungsstörung sich etwa ebenfalls darauf zurückführen lässt. Denn schon in der Athetose tritt das tonische Merkmal im Gegensatz zu den kurzen, schnellenden, oft von Hypotonie begleiteten choreatischen Zuckungen deutlich hervor. In diesem Sinne

1) Mills, Muscle tonicity etc. Neur. Centralbl. 1914. S. 1266.

2) Maass, Klinisch-anat. Beitrag zur Kenntnis systemat. Linsenkerndegeneration. Neur. Centralbl. 1917. H. 2.

3) Alzheimer, Ueber eine eigenartige Erkrankung des zentralen Nervensystems. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 33. 1916.

scheint mir eine Beobachtung von Fischer — Athetose bei Entartung des beiderseitigen Globus pallidus — zu sprechen: die Kranke zeigte zuerst eine sehr lebhafte Athetose, später wurden die Bewegungen langsamer und steifer, die Muskeln blieben lange in tonischer Spannung und bizarren Haltungen, d. h. mit fortschreitendem Schwunde des Globus pallidus machte sich die tonische Steifigkeit und eine gewisse Bewegungsarmut mehr und mehr geltend, während anfangs Regulationsstörung und Funktionssteigerung überwogen. Jedenfalls darf man nicht einseitig die Zitterstarre oder die doppelseitige Athetose als das Symptom der Basalganglien („Syndrome du corps strié“) bezeichnen. Mit demselben Recht liesse sich auch die choreatische Bewegungsstörung als Syndrom des Corpus striatum hinstellen. Denn alle drei Störungen kommen bei im Großen gleicher Lokalisation vor. Es wird darauf ankommen, die zweifellos vorhandenen feineren Unterschiede in der Lokalisation der Erkrankungen und in der Vernichtung von Systemen verschiedener Bedeutung herauszufinden.

Zu einer umfassenden Theorie der subkortikalen Bewegungsstörungen würde auch eine Erklärung des Tremors, genauer der verschiedenen Zitterformen gehören, die bei Verletzungen des Kleinhirns, der Bindegärme, des roten Kerns — vornehmlich als intentioneller Tremor —, ferner bei Erkrankungen im Thalamus und Linsenkern sowie bei Paralysis agitans, Wilson'scher Krankheit und Pseudosklerose auftreten. Ohne ins Einzelne zu gehen, möchte ich hier nur einen Gesichtspunkt herausstellen. Obwohl Zittererscheinungen bei Herden von gleicher Lokalisation beobachtet werden wie Bewegungsausfall, choreatische und athetotische Zuckungen, ist das Zittern in seinen verschiedenen Ausprägungen doch eine viel einfachere Bewegungsform als die choreatischen und athetotischen und als die Ausdrucks- und Mitbewegungen. Es kann daher nicht wohl eine krankhaft abgeänderte Funktion derselben Apparate sein wie Ausfall, Steigerung und Inkordination der Automatismen. Demnach wird das Zittern kaum ein direktes Symptom des Corpus striatum darstellen, sondern eher einer Funktionsstörung der motorischen Haubenzentren, besonders des roten Kerns, entspringen. Die motorischen Zentren des Mittelhirns dienen in erster Linie der Erhaltung des Muskeltonus, und die Zittererscheinungen stellen sich dar als Störungen der Muskelspannung und der Spannungsverteilung auf verschiedene Muskeln. Es ist sehr wohl denkbar, dass die Abgabe tonischer Impulse an die Muskeln seitens der motorischen Haubenkerne nicht nur vom Kleinhirn, sondern auch vom Thalamus und Linsenkern aus regulierend, hemmend und fördernd beeinflusst wird, so dass Erkrankungen dieser drei Organe und Unterbrechungen der vom Kleinhirn, Thalamus und Striatum zum roten Kern und zu anderen motorischen Haubenzentren gelangenden Bahnen die Regulierung des Tonus in Form von Zittererscheinungen zu stören vermag.