

VIII.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Königsberg i. Pr. (Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Meyer).

Beitrag zum sogenannten Benedikt'schen Symptomenkomplex.

Von

Erich Bartel,
approb. Arzt.

Mit dem Namen des Benedikt'schen Symptomenkomplexes wird in der Literatur ein Krankheitsbild bezeichnet, bei dem eine Okulomotoriuslähmung und eine gekreuzte Hemiparese verbunden mit Zittern gefunden wird. Das Benedikt'sche Syndrom ist also keine wirkliche Krankheit, sondern ein durch anatomische Lokalisation bedingter Symptomenkomplex, der durch den Einfluss verschiedener Ursachen bedingt sein kann, nämlich Tuberkulose, intra- und extrapedunkuläre Blutungen, Erweichungsherde, welche infolge ihres Sitzes im Mittelhirn, in der Pedunkulusgegend oder am Austrittspunkt oder Ursprung des Okulomotorius eine Paralyse des Okulomotorius verbunden mit gekreuzter Hemiplegie und Zittern verursachen.

Die ersten Fälle dieser Art hat im Jahre 1889 Benedikt vorgestellt und dafür einen Herd im Hirnschenkel in der Gegend des Okulomotoriuskerns, am Austrittspunkt dieses Nerven verantwortlich gemacht.

Diese Beobachtungen Benedikt's blieben die nächsten Jahre weiteren Kreisen unbekannt und erst im Jahre 1893 nahm Charcot das Studium dieser Erscheinungen wieder auf und fügte in den folgenden Jahren den von Benedikt vorgestellten Fällen drei weitere hinzu, die er im Jahre 1900 zusammen mit Gilles de la Tourette veröffentlichte.

Auf Charcot's Vorschlag wird dieser Symptomenkomplex fortan als „Syndrom de Benedikt“ bezeichnet.

Weitere Beobachtungen sind in den nächsten Jahren von einer Anzahl von Autoren beschrieben worden, von Gordon-Holmes, Raymond-Cestan, Halban-Infeld, Sörgo, Mendel, d'Astros-Hawthorn, Wallenberg, Touche, Ceni, Gross, Marcuse, Flesch und anderen.

Der Charakter der Zitterns ist von den verschiedenen Autoren verschieden geschildert worden. In einigen Fällen glich das Zittern dem der Paralysis agitans (Gilles de la Tourette und Charcot, Touche, Oppenheim, Marcuse), in anderen wurde Intentionstremor gefunden (Benedikt, Gilles de la Tourette, Gordon-Holmes, Mendel, Flesch), in einigen Fällen zeigt das Zittern den Charakter der Hemichorea (Ceni, Halban-Infeld, Economo) oder Athetose (Sorgo, Wallenberg, Gross), oder es war ein Gemisch von verschiedenen Tremorarten vorhanden (d'Astros-Hawthorn). Das Zittern kann gleichzeitig mit der Hemiparese oder später eintreten; die Hemiparese ist meist gering und kann auch ganz fehlen. Ueber die Frage, wo die genaue Lokalisation für das Zittern zu suchen ist, und ob es sich dabei um ein Ausfall- oder Reizsymptom handelt, bestehen verschiedene Ansichten. Die neueren Anschauungen nehmen eine Läsion des Hirnschenkelhaubengebietes, des Bindearmsystems, insbesondere des roten Kerns an.

Ehe ich jedoch auf alle diese Fragen näher eingehe, und bevor ich die einzelnen Krankheitssymptome ausführlich beschreibe und die Ansichten der verschiedenen Autoren mit einander vergleiche, möchte ich einen Fall von Benedikt'schem Symptomenkomplex mitteilen, der in der Königsberger Universitäts-Nervenklinik zur Beobachtung kam.

Es handelt sich um eine 36jährige Krankenpflegerfrau, die am 30.1. 1918 in die Klinik aufgenommen wurde.

Anamnese: Pat. stammt aus gesunder Familie, war früher immer gesund. 9 Kinder; keine Fehlgeburt. 2 Kinder starben klein, die übrigen sind gesund. Letzte Entbindung im September 1917. In der Mitte der Schwangerschaft stellte sich zuerst ein Schwächegefühl im rechten Arm, dann im rechten Bein ein, welches allmählich zunahm, so dass Pat. die letzten 6 Wochen vor der Entbindung nicht mehr gehen konnte. Schmerzen und Parästhesien waren nicht vorhanden. Die letzte Entbindung war schwer; darauf trat eine Verschlimmerung ihres Leidens ein. Sie bemerkte Schütteln im rechten Bein. Im Oktober 1917 wurde sie in das Marienhospital in Allenstein aufgenommen, wo sie $3\frac{1}{2}$ Monate blieb. Dort legte sich das Schütteln im rechten Bein und es stellte sich Schütteln der rechten Hand ein; gleichzeitig „verträumte sich“ die Hand. Pat. gibt an, dass das Zittern in der Hand und im Fuss auch im Schläfe auftrate und sie manchmal am Einschlafen hindere. Die Sprache sei schon vor der Entbindung etwas erschwert gewesen. Seit der Entbindung sei die Veränderung und Störung der Sprache deutlich hervorgetreten. Die Sprache würde im Laufe des Sprechens schlechter; die ersten Worte fielen ihr relativ leicht auszusprechen, aber je länger sie spräche, desto schwerer werde es ihr. Beim Sprechen trete auch vermehrter Speichelfluss auf, und sie könne den Speichel nicht so gut wie früher zurückhalten. Nach der Entbindung sei vor-

übergehend Verschlucken aufgetreten. Etwa 4 Wochen vor der Entbindung wurde das Sehen schlechter; es traten Doppelbilder auf. Seit der Entbindung traten Störungen am linken Auge ein; zuerst sei das linke Auge „ganz zu“ gewesen, allmählich habe sie es wieder öffnen können. Die Sehkraft habe auf beiden Augen, links mehr als rechts abgenommen. Sie habe das letzte Kind wegen der Krankheit nicht stillen können. Blasen- und Mastdarmbeschwerden waren nicht vorhanden, Schlaf und Appetit waren ordentlich. In der letzten Zeit habe sie öfter Schmerzen in der rechten Hand. Die Schwäche im rechten Bein sei etwas zurückgegangen. Ihre Stimmung sei „so wie sie immer war“; manchmal sei sie etwas trauriger, weil sie krank sei. Sonst will Pat. keine Beschwerden gehabt haben, keine Kopfschmerzen, keinen Schwindel, kein Ohrensausen, keine Schwerhörigkeit, kein Erbrechen.

Status praesens: Kleiner Körperwuchs. Es besteht eine Kyphose der Lendenwirbelsäule. Muskulatur: mittelkräftig. Geringes Fettpolster. Haut und Schleimhäute blass; Schwangerschaftsnarben; linke Tonsille hypertrophisch. Schädel: o. B. Gesichtsausdruck nicht ausgeprägt starr. Gaumen: o. B. Ohren: Trommelfelle reizlos, intakt. Funktionsprüfung ergibt voll erhaltene Hörfähigkeit. Vestibularapparat beiderseits normal erregbar. Lungen: Hinten in der Höhe des rechten Schulterblattes verschärftes Atemgeräusch, sonst o. B. Herz und Gefäßsystem: o. B. Bauchorgane: o. B. Urin: frei von Eiweiss und Zucker.

Nervensystem. Augen (Untersuchungsbefund der Augenklinik): Sehkraft beiderseits herabgesetzt. Zeitweise Doppeltsehen, kein Nystagmus; links starke Ptosis. Pupillen different, links weiter als rechts; linke Pupille verzogen und entrundet. Licht- und Konvergenzreaktion beiderseits sehr gering. Das linke Auge steht in Schielstellung nach aussen; geringfügige Beweglichkeit nach aussen möglich. Das rechte Auge geht bei Bewegungen nach oben und unten nur wenig mit. Aussen- Innenbewegungen normal. Konj.-Reflex: rechts +, links herabgesetzt. Korn. Reflex: beiderseits +. Augenhintergrund beiderseits normal. Keine Stauungspapille. Rechts Emmetropie, links Hyperopie + 2. Augenmuskeln: Rechts: Rect. extern., Rect. int. und Levator palpebrae intakt. Parese des Rect. sup. und obl. inf., Paralyse des Rect. inf. und obl. sup., Akkommodation gestört. Links: Totale Lähmung des Okulomotorius und Trochlearis, Parese des N. abducens; Levator palpebrae nur paretisch. Fazialis: Rechter Mundwinkel steht tiefer; rechte Nasolabialfalte verstrichen; Pat. spricht nur mit der linken Mundhälfte. Trigemini: ohne Besonderheiten. Die Zunge weicht im Munde nach links ab; ausgestreckt findet sich deutliche Abweichung nach rechts. Das rechte Gaumensegel steht etwas tiefer als das linke. Uvula nach links abweichend. Rachenreflex: +, links schwächer als rechts. Gaumenreflex rechts +, links sehr schwach. Sprache: Nasal, verwaschen, kraftlos. Pat. bringt mühselig die einzelnen Silben hervor. Schrift: Pat. kann den Federhalter überhaupt nicht halten. Reflexe: Am rechten Arm wegen des starken Tremors nicht zu prüfen, am linken Arm +. Kniephänomen: rechts sehr schwer auslösbar, stark herabgesetzt, links +. Achillesphänomen: +, rechts schwächer als links. Plantarreflex beiderseits +, Babinski: rechts +, links —.

Abdominalreflex: — (schlafe Bauchdecken). Oppenheim: rechts +, links —, Mendel: beiderseits —. Kein vasomotorisches Nachröten.

Motilität: Der rechte Arm wird im Ellenbogengelenk in rechtwinkliger Flexions- und Pronationsstellung gehalten. Die rechte Hand wird im Handgelenk fast rechtwinklig gebeugt und ist etwas ulnarwärts gerichtet. Die Finger werden im Grundgelenk des 2. und 3. Fingers überstreckt, in den übrigen gestreckt gehalten. Pat. kann mit der rechten Hand alle Bewegungen ausführen, ausser Handstrecken und Daumenbewegungen. Im rechten Arm sowohl wie in der rechten Hand werden gleichmässige ruckweise Zitterbewegungen ausgeführt, die weder durch aktive, noch passive Bewegungen wesentlich beeinflussbar sind. Die Zuckungen in der Hand sind stärker als im Arm. Es treten 2 bis 3 Zuckungen pro Sekunde auf. Von Zeit zu Zeit treten ähnliche Zuckungen auch im rechten Fusse auf, ebenso, jedoch weniger stark am Kopfe. Der Tonus der Arme und Beine ist rechts etwas erhöht, links etwas herabgesetzt. Am rechten Handgelenk besteht eine Kontraktur. Keine Muskelrigidität. Die grobe Kraft ist in den Armen herabgesetzt, in den Beinen normal. Am rechten Bein besteht ausgesprochene Intentionsataxie. Beim Gehen wird das rechte Bein leicht abduziert, nach aussen rotiert und im Kniegelenk wenig gebeugt. Der rechte Fuss wird nicht abgewickelt. Keine Propulsio, keine Retropulsio. Romberg: —. Sensibilität: ohne Besonderheiten. Stereognosie: +. Keine geistigen Störungen. Pat. ist vollkommen orientiert, gibt sehr klare Auskunft über alle die Krankheit betreffenden Fragen, hat ihre Symptome gut beobachtet. Ihre Stimmung ist etwas gedrückt. Gesichtsausdruck etwas traurig, nicht steif, jedoch durch die Augenmuskel- und Fazialisparese und durch die Ptosis beeinträchtigt.

Aus dem weiteren Verlauf der Krankheit während der Beobachtung in hiesiger Klinik sei Folgendes erwähnt:

4. 2. 1818. Das Zittern hat etwas nachgelassen.

6. 2. Babinski ist heute auch rechts negativ.

13. 2. Pat. macht psychisch einen veränderten Eindruck; sie ist in weinerlicher und sehr gedrückter Stimmung.

17. 2. Das Zittern hat bedeutend nachgelassen. Der psychische Zustand hat sich weiter verschlechtert. Pat. ist schwerfällig und dauernd in gedrückter Stimmung. Die Ptosis und Sprachstörung haben zugenommen. Temperatur: 39,2.

Am 20. 2. wird Pat. wegen Morbilli ins Städtische Krankenhaus verlegt und gelangte am 19. 3. zur Wiederaufnahme in hiesiger Klinik. Die Krankheitserscheinungen sind im allgemeinen unverändert. Die Störungen an den Augen sind stärker geworden.

Pat. wird am 28. 3. 1818 entlassen. Aus dem Entlassungsbefund sei Folgendes hervorgehoben: Die Ptosis ist nicht nur links, wo jetzt fast vollkommener Augenschluss besteht, sondern auch rechts sehr hochgradig. Die Stirn ist meist sehr stark gerunzelt. Auf beiden Augen sind jetzt nur Aussenbewegungen möglich, alle anderen Bewegungen fehlen. Korneal-Reflex

rechts —, links +, Babinski: rechts +; Oppenheim: —. Der Tremor im rechten Arm ist pendelartig; zeitweise treten Pausen und dann Steigerungen des Tremors ein. In den Pausen zittert der Daumen weiter. Beim Erheben der Arme bleibt der rechte Arm erheblich zurück. Supinationsbewegung des rechten Vorderarms unvollkommen, sonstige Bewegungen frei. Der rechte Daumen kann nicht in Opposition gebracht werden. Der rechte Daumenballen und das Spatium interossei I ist deutlich abgeflacht. Die grobe Kraft ist im rechten Arm deutlich herabgesetzt. Im rechten Arm findet sich deutliche Bewegungsverlangsamung. Die rechte grosse Zehe steht meist hyperextendiert, die übrigen Zehen sind flektiert. In gewissen Pausen sieht man an den Zehen des rechten Fusses, besonders an der grossen Zehe, einige langsame athetoseartige Bewegungen, die sich in geringem Masse auch auf den ganzen Fuss übertragen. Tremor am Kopf wird nicht mehr gefunden.

Fassen wir die wichtigsten Symptome kurz zusammen, so haben wir folgendes Krankheitsbild vor uns: Beginn der Krankheit etwa vor einem Jahr mit einer allmählich stärker werdenden Schwäche im rechten Arm und rechten Bein, etwas später Abnahme der Sehkraft, Doppeltsehen und Sprachstörung. Dann, 4 Monate nach Beginn der Erkrankung (nach der Entbindung), starke Steigerung der Krankheitserscheinungen; totale Lähmung des linken Okulomotorius, geringe Parese im rechten Bein und rechten Arm mit Zittern, das zuerst im rechten Fuss, dann in der rechten Hand auftrat, sich in der folgenden Zeit etwas legte, dann aber stationär wurde. Der Tremor glich in der Hand dem der Paralysis agitans, im Fuss waren die Bewegungen mehr athetoseartig. Der Patellarreflex war rechts sehr schwach. Babinski am rechten Fuss +. Auf der rechten Körperseite finden wir ausserdem eine Parese des Facialis und Hypoglossus. Etwa 2 Monate später konstatierte man auch eine partielle Lähmung des rechten Okulomotorius mit hochgradiger Ptosis, ferner beiderseits eine Parese des Trochlearis. Die Zitterbewegungen in der rechten Hand und im rechten Fuss bestanden weiterhin in gleicher Stärke fort; sie waren dauernd, auch in der Ruhe, vorhanden und wurden nur zeitweise durch kleine Pausen, in denen der Daumen jedoch weiterzitterte, unterbrochen. Der Tremor war gleichmässig, pendelartig, etwa 3 Zuckungen pro Sekunde. Am rechten Bein besteht deutliche Ataxie, in der rechten Hand findet sich eine Beugekontraktur. Allgemeine Hirnerscheinungen, Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Druckpuls war bei der Patientin niemals vorhanden, ebensowenig wurde Stauungspapille gefunden.

Wenn wir nun an die Erklärung dieses recht kompliziert erscheinenden Krankheitsbildes herangehen, so ist als ein wesentliches Moment die zeitliche Aufeinanderfolge der einzelnen Erscheinungen zu beachten. Die fast gleichzeitig eintretende Störung in den rechten Extremitäten

und die Lähmung des linken Okulomotorius weist auf eine Erkrankung des Mittelhirns und zwar des linken Hirnschenkels hin. Da die Wurzelfasern des Okulomotorius durch die im Hirnschenkelfuss verlaufenden und sich erst weiter abwärts kreuzenden Pyramidenbündel hindurchtreten, ist es klar, dass ein Prozess in der Gegend des Hirnschenkels, an der Basis oder im Bereiche des Okulomotoriuskerns, bzw. seiner Wurzelfasern die Symptome am leichtesten erklärt.

In unserem Falle besteht nun keine völlige Hemiplegie, sondern nur eine Parese; dafür tritt ein anderes Symptom hinzu, das Zittern.

Dieses Zittern oder andersartige unwillkürliche Bewegungen an den Extremitäten sind nun aber, wenn sie mit einer gekreuzten Okulomotoriuslähmung verbunden sind, nach Ansicht der neueren Autoren charakteristisch für Herde in der Hirnschenkelhaube.

Marburg unterscheidet gemäss den drei Etagen der Vierhügelgegend, Hirnschenkelfuss, Hirnschenkelhaube und eigentliche Vierhügel, auch drei verschiedene Symptomenkomplexe. Es bedingt seiner Ansicht nach

1. ein Herd im Pedunkulusfuss das Weber'sche Syndrom (gleichseitige Okulomotoriuslähmung mit kontralateraler Hemiplegie),
2. ein Herd in der Hirnschenkelhaube das Syndrome de Benedikt (gleichseitige Okulomotoriuslähmung mit kontralateralem Tremor, bzw. Chorea oder Athetose, zuweilen auch Ataxie),
3. ein Herd in den Vierhügelganglien das Syndrome de Nothnagel (ein- oder beiderseitige Okulomotoriuslähmung mit Ataxie vom Typus der zerebellaren).

In unserem Falle wäre also eine Schädigung im Haubengebiet des linken Hirnschenkels anzunehmen.

Ehe ich nun auf das Zittern näher eingehe, will ich zunächst untersuchen, ob die übrigen Krankheitssymptome sich auf einen derartigen Herd beziehen lassen.

Es besteht in unserem Falle eine rechtsseitige Fazialis- und Hypoglossuslähmung. Die Erklärung hierfür ist leicht, wenn man bedenkt, dass die kortikonukleären Verbindungen des Facialis und Hypoglossus während ihres Verlaufes durch den Hirnschenkel den Pyramidenbahnen dicht anliegen. Die Schädigung des Facialis und Hypoglossus ist, daher nichts Ungewöhnliches und bei derartigen Herden wiederholt beobachtet.

Die Sprache ist bei unserer Patientin nasal, verwaschen; die einzelnen Silben werden mühselig hervorgebracht.

Ueber den Verlauf der motorischen Sprachbahn ist heute noch wenig Sicheres bekannt. Man nimmt jedoch an, dass sie durch die innere Kapsel und den Hirnschenkelfuss verläuft (Oppenheim).

Ob es sich bei der Sprachstörung um ein Allgemeinsymptom oder um eine Störung der Muskelsinnbahn handelt, können wir heute noch nicht entscheiden. Es lässt sich nur so viel sagen, dass bei raumbeschränkenden Prozessen im Mittelhirn Sprachstörungen vorkommen können, wobei es gleichgültig ist, in welchem Teil des Mittelhirns die Läsion liegt. Bei den in der Literatur beschriebenen Fällen von Benedikt'schem Syndrom sind mehrfach Sprachstörungen beobachtet (Gordon-Holmes, Charcot u. a.).

Nach v. Monakow wurde „in einzelnen Fällen von ausgedehnteren und raumbeschränkenden Herdläsionen in der Haubenregion, zumal bei solchen, die in die Brücke hinübergreifen, eine Störung der Sprachartikulation mit dem Charakter der verlangsamten Aussprache (Bradyphasie) und des Skandierens beobachtet“.

v. Oordt bezeichnet nach Monakow die Störung „als ein Schleppen der Sprache und bemerkt mit Recht, dass diese Sprachstörung (Skandieren, kindliches Sprechen) bei Herden, die mehr proximal und dorsal liegen, die eigentliche Artikulationsstörung dagegen mehr bei Vierhügel- und Ponsstumoren angetroffen wird“.

Es bleibt noch die rechtsseitige partielle Okulomotoriuslähmung und die beiderseitige Trochlearisparese zu erklären. Dass der linke Trochlearis leicht mitbeschädigt werden kann, ist leicht verständlich, da die Okulomotorius- und Trochleariskerne nahe beieinander liegen. Für die Schädigung des rechten Okulomotorius und Trochlearis müssen wir ein Hinübergreifen des Krankheitsprozesses auf die rechte Seite annehmen. Ein derartiges Hinübergreifen auf die andere Seite des Hirnstammes ist bei dem nicht sehr grossen Abstand der beiden Seiten nicht ausgeschlossen und bereits auch bei Tumoren, besonders bei Tuberkeln beschrieben worden (Halban-Infeld, Lewandowsky u. a.). Da der rechte Okulomotorius nur teilweise gelähmt ist, müssen wir annehmen, dass der Krankheitsprozess sich auf das Gebiet des Kerns oder der Wurzelfasern des rechten Okulomotorius ausgebreitet hat.

Betrachten wir nun das Zittern in unserem Falle noch genauer. Er trat kurze Zeit nach dem stärkeren Einsetzen der Krankheitserscheinungen, zuerst im rechten Fuss, dann in der rechten Hand auf, bestand in der Hand in langsamen, regelmässigen Schwingungen, etwa zwei bis drei Oszillationen pro Sekunde und erinnerte an das Zittern bei der Paralysis agitans, während am rechten Fuss besonders in der grossen Zehe die Bewegungen mehr athetoseartigen Charakter trugen. Die Patientin konnte das Zittern weder durch Bewegungen oder durch Muskelanspannung willkürlich hemmen, noch wurde dasselbe durch willkürliche Bewegungen gesteigert. Es bestand also kein Intentionstremor.

Das Zittern war dauernd vorhanden, wurde nur durch kleine Pausen unterbrochen; nach den Angaben der Patientin trat es auch während des Schlafes auf.

Wenn wir die bisher in der Literatur beschriebenen Fälle von Benedikt'schem Syndrom durchmustern, finden wir, dass in mehr als der Hälfte der Fälle das Zittern bei intendierten Bewegungen zunahm (Gilles de la Tourette, Charcot, Gordon-Holmes, Sorgo, Mendel, Flesch n. a.).

Das Zittern hatte den Typus der Paralysis agitans in den Fällen von Touche, Oppenheim, Raymond-Cestan, Marcuse u. a. Choreatischer Tremor wurde von Ceni, Economo, Halban-Infeld, athetotischer Tremor von Sorgo, Gross u. a. beobachtet. Bei d'Astros-Hawthorn hält der Tremor die Mitte zwischen Athetose und rhythmischen Oszillationen.

Während des Schlafes hörte der Tremor auf.

In einigen Fällen war das Zittern mit ataktischen Bewegungsstörungen verbunden (Gordon-Holmes). Auch in unserem Falle besteht eine einfache Ataxie des rechten Beines, d. h. die ataktische Bewegungsstörung äussert sich nur bei Bewegungen, während die bei der zerebellaren Ataxie vorhandene allgemeine Gleichgewichtsstörung fehlt.

In dem von Krafft-Ebing beschriebenen Falle besteht eine Kombination von Okulomotoriuslähmung und kontralateraler Hemiataxie.

Können wir nun für das Zustandekommen dieser willkürlichen Bewegungserscheinung die Läsion einer bestimmten Stelle verantwortlich machen?

Wir finden zunächst, dass nicht nur Läsionen im Mittelhirn, sondern auch Herde in den verschiedensten Partien des übrigen Hirns derartige Erscheinungen hervorrufen können.

Bei einer Zusammenstellung einer Anzahl von Hirntumoren, die mit einseitigem Zittern verbunden waren, fand Quasig Intentionstremor bei Läsionen des Kleinhirns (2mal), der Grosshirnganglien (8mal), der Vierhügel (2mal), der Grosshirnschenkel (5mal), der Brücke (1mal), ferner Tremor vom Typus der Paralysis agitans bei Läsionen des Schläfenlappens (1mal), des Kleinhirns (1mal), der Grosshirnganglien (2mal), der Vierhügel (1mal), der Grosshirnschenkel (7mal), und ein Gemisch beider Arten bei Läsion der Grosshirnschenkel (2mal). Quasig kommt in seiner Arbeit zu dem Schluss, dass das anatomische Substrat des Intentionstremors aus dem Sitze der Hirntumoren nicht zu erschliessen ist, und dass bei dem Zittern vom Typus der Paralysis agitans, das sich bei Läsion der Grosshirnschenkel, Grosshirnganglien und der Region darunter findet, dann an eine Herderkrankung zu denken ist, wenn sich

dieser Tremor mit Erscheinungen kombiniert, die auf eine Läsion der Pyramiden hindeuten.

Wir sehen ferner, dass die posthemiplegischen Bewegungsstörungen, Hemichorea und Hemiathetosis posthemiplegica, ferner die multiple Sklerose und Paralysis agitans, ebenso die Pseudosklerose in vielen Fällen an die beim Benedikt'schen Symptomenkomplex auftretenden Erscheinungen erinnern.

Es scheint also zunächst so, als ob wir zu einer genauen Lokalisation des Zitterns nicht gelangen können.

Nun wird aber beim Benedikt'schen Symptomenkomplex dadurch, dass eine Kombination mit Okulomotoriuslähmung besteht, das Feld der Lokaldiagnostik sehr eingeengt. Das Zittern, welches das Benedikt'sche Syndrom charakterisiert, tritt nicht immer gleichzeitig mit der Hemiplegie auf, oft erst einige Monate bis zu einem Jahre später.

Wir können die Autoren in Betreff ihrer Anschauungen über das Zustandekommen dieser unwillkürlichen Bewegungserscheinungen in zwei Gruppen einteilen: Die eine Gruppe (Benedikt, Kahler und Pick, Flesch) hält einen Reiz, der auf die Pyramidenbahnen ausgeübt wird, zur Erklärung der Erscheinungen für ausreichend, während die andere Gruppe die Schädigung noch nicht vollständig erforschter Bahnen und besonderer Ganglienelemente für erforderlich hält (Anton, Bonhöffer, v. Monakow, Sorgo, Gordon-Holmes, Kleist).

Benedikt verlegt das Zittern in den Pedunkulus. Der Intentionstremor wird von ihm als Reizsymptom der Pyramidenbahn aufgefasst. Die gleiche Erklärung gibt er für den Tremor vom Typus der Paralysis agitans. Er nimmt also für dieselbe Läsion einen verschiedenen Mechanismus an, je nach dem das Zittern der multiplen Sklerose oder der Paralysis agitans entspricht.

Kahler und Pick betrachten die Bewegungsstörungen als Folge einer Läsion der kortikospinalen Bahnen und fassen sie als Reizsymptom auf, während Charcot sie für Ausfallserscheinungen hält.

Flesch führt den Tremor ebenfalls auf Reizung der Pyramidenbahn zurück.

Anton verlegt den Sitz dieser Bewegungsstörung in die Haube des Hirnstammes und nimmt die Läsion einer zentrifugalen Bahn an.

Bonhöffer hat die Ansicht ausgesprochen, dass für das Zustandekommen der abnormen Bewegungen wie Tremor, Intentionstremor, Chorea, Athetose, speziell eine Schädigung der Bindearmbahn notwendig sei, die Läsion also im Verlauf dieser Bahn, im Bindearm, roten Kern, der Forel'schen Haubenstrahlung und im Thalamus sitzen müsse. Bonhöffer nimmt ebenso wie v. Monakow an, dass die Läsion dieser

Bahn krankhafte kortikopetale Reize auslöst oder die normalen kortikopetalen Reize, die zum Zustandekommen normaler Bewegungen notwendig sind, stört. Es handelt sich hierbei also sowohl um Reiz- als um Ausfallserscheinungen.

Nach Economo's Erfahrungen ist die Läsion einer zentrifugalen, extrapyramidalen Bahn die wahrscheinliche Ursache. Durch die dadurch bedingte Störung des für die koordinierten Bewegungen notwendigen Gleichgewichts zwischen den verschiedenen kortikofugalen und den aus dem Zwischen- und Mittelhirn entspringenden motorischen Bahnen werde nach seiner Ansicht das eine oder andere motorische Zentrum aus der Kette der koordinierten Bewegungsimpulse ausgeschaltet und selbständig gemacht und rufe so die unwillkürlichen choreatischen und athetotischen Bewegungen hervor.

Sorgo spricht seine Ansicht dahin aus, dass bei Herden der Vierhügelgegend durch direkte Reizung dort gelegener motorischer Zentren anfallsweise auftretende oder kontinuierliche Bewegungen isolierter Muskeln und Muskelgruppen ausgelöst werden können.

Pineles bringt die Bewegungsstörungen ebenfalls mit der Bindearmbahn in Verbindung und betrachtet sie als Ausfallsymptome.

Auch Gordon-Holmes verlegt die Läsion in den von ihm geschilderten Fällen von Benedikt'schem Syndrom in das Hirnschenkelhaubengebiet und nimmt eine Schädigung des zerebello-rubro-spinalen Systems an. Er hält den Tremor für ein kortikales Reizsymptom, das durch die Sperrung dieser Bahn zustandekomme.

Kleist spricht die Ansicht aus, dass die athetotischen und choreatischen Zuckungen wahrscheinlich höheren motorischen Apparaten im Zwischen- und Vorderhirn (Schwanz- und Linsenkern) entspringen; sie können nach seiner Ansicht „als unkoordinierte, in ihre Bausteine zerfallene und zugleich gesteigerte Mit- und Ausdrucksbewegungen angesehen werden. Sie sind zu erwarten bei Erkrankungen des Striatum selbst, sowie bei Verletzungen der Bahnen und Schaltzellen, durch welche dem Linsen- und Schwanzkern zentripetale Regulierungen zufließen, d. h. bei Verletzungen des Bindearms und seines Kleinhirnuurprungs (Nucleus dentatus), des roten Kerns, des Sehhügels, der striopetalen Faserung aus dem Thalamus“. Und zwar nimmt Kleist für das Zustandekommen dieser Bewegungserscheinungen den Fortfall von Hemmungen an, die normalerweise vom Kleinhirn ausgehen und durch die Bindearmbahnen dem Striatum übermittelt werden. Eine Unterbindung dieser Bahn an einer beliebigen Stelle führt also nach seiner Ansicht „zu einer Inkoordination automatischer Bewegungen, zu ihrem Zerfall in einfachere Bausteine“.

Den Tremor bezieht Kleist auf eine Funktionsstörung der motorischen Haubenzentren, insbesondere des roten Kerns.

Wenn wir nun die Fälle von Benedikt'schem Syndrom, die zur Autopsie kamen, durchmustern, so finden wir in der Tat in allen Fällen eine Läsion im Bindearmsystem; insbesondere ist der rote Kern regelmäßig geschädigt.

In diesen durch Autopsie bestätigten 14 Fällen handelte es sich 4mal um Prozesse vaskulären Ursprunges und 10mal um Tumoren. Wir sehen aus dieser Zusammenstellung gleichzeitig, dass isolierte Gefäßprozesse in der Hirnschenkelgegend viel seltener sind als Tumoren.

Bei den vier reinen, unkomplizierten Fällen vaskulären Ursprunges (Wallenberg, Ceni, Touche und Halban-Infeld) finden wir den Herd in den medialen Partien der Hirnschenkelhaube, im Ausbreitungsbezirk der medialen Haubenarterien. Der rote Kern war im Falle Wallenberg's in seinen ventrolateralen Partien, in den anderen Fällen total zerstört.

In den 10 Fällen von Tumoren handelte es sich meist um Tuberkel (Benedikt, d'Astros-Hawthorn, Mendel, Gross, Sorgo), dann in einzelnen Fällen um Gliom (Gordon-Holmes), um Karzinom (Raymond-Cestan) und um Angiom (Marcuse).

In allen diesen Fällen hatte der Tumor das Gebiet der Bindearmbahn, insbesondere den roten Kern in Mitleidenschaft gezogen oder völlig zerstört.

Wir glauben also nach den obigen Ausführungen annehmen zu dürfen, dass für das Zustandekommen der beim Benedikt'schen Symptomenkomplex auftretenden unwillkürlichen Bewegungsstörungen eine Schädigung des Bindearmsystems an irgend einer Stelle verantwortlich zu machen ist.

Die weit ausgedehnten Ursprungskerne des Okulomotorius finden sich in der Nähe der Haube. Die Wurzelfasern des Okulomotorius durchsetzen sowohl den roten Kern als auch Teile des Bindearms. Es ist daher sehr begreiflich, dass bei Haubenläsionen gleichzeitig die Wurzeln des Okulomotorius mitlädiert werden können.

Eine genauere Lokalisation für die verschiedenen Formen der Bewegungsstörungen (Tremor, Chorea, Athetose) zu geben, ist wohl bei dem heutigen Stande der Wissenschaft verfrüht. Marburg spricht die Vermutung aus, dass in dem Bindearmsystem Fasern verschiedener Dignität verlaufen, dass die tegmento-zerebellaren zur Athetose, die thalamischen zur Chorea, die kortikalen zum Tremor Beziehung haben könnten. Er ist sich aber selbst der Unsicherheit dieser Theorie bewusst.

Prüfen wir nun, was unser oben geschilderter Fall an sonstigen Symptomen noch darbietet.

Auffällige Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden. Patientin klagte am Schlusse der Beobachtungszeit über Schmerzen im rechten Arm, und bei Beginn der Krankheit „verträumte“ sich die rechte Hand.

Die Reflexe waren auf der betroffenen Seite stark abgeschwächt, der Patellarreflex war rechts fast Null, links normal. Am rechten Fuss fand sich das Babinski'sche Phänomen; es war jedoch nicht konstant vorhanden.

Es bestand ferner eine Kontraktur der Handbeuger der rechten Hand, Muskelrigidität fehlte. In den 9 Fällen von Gordon-Holmes wurde nirgends eine Kontraktur, dagegen mehrfach ein geringer Spasmus gefunden.

In einigen Fällen von Gordon-Holmes, wie auch in dem unserigen, bestand eine Bewegungsverlangsamung der betroffenen Extremitäten bei willkürlichen Bewegungen. Die Sensibilität war in den in der Literatur beschriebenen Fällen meist normal. Hemianästhesie fand in mehreren Fällen Gordon-Holmes, desgleichen in einem Falle Kriebeln in den betroffenen Gliedern.

Die Sehnenreflexe waren in der Mehrzahl der Fälle normal, in einigen gesteigert (Gordon-Holmes, Sörgo, Wynne), in anderen abgeschwächt oder fehlten (Gilles de la Tourette, Gordon-Holmes). Babinski's Phänomen fanden Gordon-Holmes und Wynne, geringe Ataxie Gilles de la Tourette und Gordon-Holmes.

Wie kommen nun diese Erscheinungen zustande?

Es ist klar, dass bei dem geringen Umfang des Hirnstammes krankhafte Prozesse, besonders Tumoren, die dort Platz greifen, sich nicht auf einen umschriebenen Bezirk zu beschränken brauchen, sondern je nach ihrer Ausdehnung auch das ganze Mittelhirn in Mitleidenschaft ziehen und die benachbarten Partien durch Mitläsion oder Fernwirkung beeinflussen können.

Von den meisten neueren Autoren werden die Sensibilitätsstörungen und die Ataxie ebenfalls auf eine Läsion im Haubengebiet bezogen oder als Nachbarschaftssymptome (Vierhügel) aufgefasst.

Nothnagel ist der Ansicht, dass Sensibilitätsstörungen nur bei Läsion der ganzen Haube oder der angrenzenden Thalamuspartien, also nur bei grossen Herden eintreten.

Redlich macht die Affektion lateraler Partien der Haube dafür verantwortlich.

Nach Marburg verlaufen die sensiblen Bahnen in den ventrolateralen Haubenpartien. Ataktische Bewegungsstörungen fand Marburg bei Affektion der Mittelhirnhaube, in der Gegend zwischen Substantia nigra und Okulomotoriuskern.

Nach v. Monakow gehören Störungen der Sensibilität und des Muskelsinns zu den konstantesten und charakteristischsten Symptomen bei Läsionen der Haube (Schleifengebiet). Diese Störungen können aber bei partiellen Schädigungen der Haube, zuweilen bei allmählich sich entwickelnden Tumoren auch fehlen.

Ataxie kommt nach v. Monakow bei Läsionen des mittleren und ventralen Teils der Haube vor.

Vasomotorische Störungen waren bei unserer Patientin nicht vorhanden.

Was den Gemütszustand der Patienten anbelangt, so finden wir in den meisten Fällen eine geringe Depression; die Patienten sind meist ohne Grund traurig, bekommen unмотivierte Weinanfälle, sind apathisch und langsam in ihrem Tun und Handeln (Gordon-Holmes u. a.). Dieses trifft auch für unsere Patientin zu.

Sonstige psychische Störungen sind in keinem Falle vorhanden.

Wenn wir nun nach der ätiologischen Ursache des Krankheitsprozesses in unserem Falle forschen, haben wir zwischen Blutungen, thrombotischen oder embolischen Erweichungen, akut entzündlichen Prozessen, Tumoren und chronisch entzündlichen Prozessen zu unterscheiden.

Nach der Art des Beginnes und nach dem langsamen Verlauf des Krankheitsprozesses sind in unserem Falle wohl Blutungen, embolische und thrombotische Erweichungen und akut entzündliche Prozesse auszuschliessen. Gegen eine während der Gravidität entstandene Enzephalitis spricht das Uebergreifen des Krankheitsprozesses auf die andere Seite des Hirnstammes.

Eine gummöse oder tuberkulöse Meningitis ist wegen Fehlens aller meningitischen Symptome (Kopfschmerzen, Erbrechen, Neuritis optica) und wegen Mangels vonluetischen Antezedentien nicht anzunehmen.

Es bleiben noch chronisch entzündliche Prozesse und Tumoren. Wir sehen nun, dass in unserem Falle alle Zeichen eines raumbeschränkenden Prozesses im Gehirn fehlen. Wir haben weder Kopfschmerzen und Schwindel, noch Erbrechen und Druckpuls. Desgleichen können wir keine Stauungspapille nachweisen.

Bei der multiplen Sklerose kommen, wie wir wissen, Störungen der Augenmuskeln verbunden mit Doppeltsehen nicht selten vor. In unserem Falle fehlen aber alle sonstigen Zeichen der multiplen Sklerose (Kopfschmerzen, Schwindel, temporale Abblassung der Papille, Nystagmus, Steigerung der Sehnenreflexe), auch entsprach das Zittern, das dauernd auch in der Ruhe vorhanden war und sich bei intendierten Bewegungen nicht steigerte, nicht dem Typus der multiplen Sklerose.

Grössere raumbeschränkende und drucksteigernde Tumoren werden wir wegen Fehlens von Allgemeinerscheinungen ebenfalls nicht gut annehmen können.

Wie steht es nun mit kleinen Tumoren und Tuberkeln?

Wenn wir das vorhandene Material überblicken, so finden wir, dass gerade in der Gegend des Mittelhirns kleine Tumoren, insbesondere Tuberkel, lange Zeit ohne irgendwelche Allgemeinerscheinungen bestehen können.

So waren in den durch Autopsie bestätigten Fällen von Sörgo und Mendel trotz der langen Dauer der Erkrankung keine Allgemeinerscheinungen und keine Stauungspapille vorhanden. Dies ist ein sehr bemerkenswerter Befund.

Bei unserer Patientin könnten vielleicht das verschärfte Atemgeräusch über der rechten Lungenspitze und die bestehende Kyphose auf eine tuberkulöse Aetiologie des Krankheitsprozesses hindeuten, obwohl sonstige Zeichen von Tuberkulose nicht vorhanden waren.

Wenn wir nun ferner bedenken, dass die Gegend des Mittelhirns häufig der Sitz von Tuberkeln und sogar Lieblingssitz von Solitär-tuberkeln ist, so wird die Vermutung nahe gelegt, dass es sich auch in unserem Falle um einen derartigen Krankheitsprozess handeln kann.

Ich will hier noch ein diagnostisches Hilfsmittel erwähnen, nämlich die Röntgendurchleuchtung des Schädels. Zahlreiche Befunde von Kalkherden im Gehirn legten die Vermutung nahe, dass sich Kalkkonkremente als Desorganisationsprodukte enzephalitischer oder tuberkulöser Prozesse häufiger röntgenologisch würden nachweisen lassen. Gross, der drei Fälle von Benedikt'schem Syndrom röntgenologisch untersuchte, fand diese Vermutung in zwei Fällen bestätigt. Die klinische Diagnose lautete in beiden Fällen auf eine wahrscheinlich tuberkulöse Herderkrankung der Hirnschenkelhaube, und zwar speziell des roten Kerns. Die Röntgenuntersuchung liess in beiden Fällen kalkdichte Herde im Hirnstamm erkennen, die der Gegend des roten Kerns zu entsprechen schienen.

In unserem Falle werden wir also einen Herd — wahrscheinlich tuberkulöser Natur — in der Gegend des linken Hirnschenkels annehmen dürfen, der besonders das Haubengebiet, insbesondere den roten Kern und die Bindearmbahn und die Ursprungskerne des Okulomotorius und Trochlearis betroffen hat und sich im weiteren Verlauf der Krankheit auch auf die rechte Seite des Hirnstammes und zwar auf die Gegend der Ursprungskerne des Okulomotorius ausgebreitet hat.

Wenn wir nun das Ergebnis obiger Ausführungen kurz zusammenfassen, so finden wir:

1. Die beim Benedikt'schen Symptomenkomplex auftretenden Zitterbewegungen sind gleichmässig, pendelartig, etwa 2 bis 5 Oszillationen pro Sekunde. Sie sind dauernd vorhanden, auch in der Ruhe, und werden mitunter durch kleine Pausen unterbrochen.
2. Das Zittern hat entweder den Charakter den Paralysis agitans oder der multiplen Sklerose, der Chorea oder Athetose; es kann auch eine Mischung verschiedener Formen darstellen.
3. Eine Steigerung der Zitterbewegungen bei intendierten Bewegungen ist in vielen Fällen vorhanden, kann aber auch ebenso fehlen.
4. Für das Zustandekommen der beim Benedikt'schen Syndrom vorhandenen Bewegungsstörungen ist eine Schädigung des Hirnschenkelhaubengebietes, des Bindearmsystems, insbesondere des roten Kerns anzunehmen.
5. Diese Annahme wird durch alle zur Autopsie gekommenen Fälle bestätigt.
6. Eine genaue Lokalisation für die verschiedenen Formen der Bewegungsstörungen (Tremor, Chorea, Athetose) kann vorläufig noch nicht gegeben werden.

Literaturverzeichnis.

Anton, Jahrb. f. Psych. Bd. 14. — d'Astros-Hawthorn, Syndrome de Benedikt, tubercule solitaire du pédoncle cérébrale. *Revue neurol.* 1902. Nr. 9. Ref. von Bruns' Jahresber. 1902. — Bonhoeffer, Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. *Monatsschr. f. Psych. u. Neurol.* 1897. — Bruns, Zur differentiellen Diagnostik zwischen Tumoren des Kleinhirns und der Vierhügel. *Neurol. Zentralbl.* 1894. — Charcot, Neue Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. — Economo, Beitrag zur Kasuistik und zur Erklärung der posthemiplegischen Chorea. *Wiener klin. Wochenschr.* 1910. — Flesch, *Neurol. Zentralbl.* 1908. — Gilles de la Tourette et Jean Charcot, Le Syndrome de Benedict. *La semaine médicale.* 1900. — Gordon-Holmes, On certain tremors in organic cerebral lesions. *Brain* 1904. — Greiwe, Ein solitärer Tuberkel im rechten Grosshirnschenkel, bzw. in der Haube. *Neurol. Zentralbl.* 1894. — Gross, *Wiener klin. Wochenschr.* 1911. Nr. 15. — Kleist, Zur Auffassung der subkortikalen Bewegungsstörungen. *Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh.* Bd. 59. H. 2 u. 3. — Krafft-Ebing, *Wiener klin. Wochenschr.* 1889. — Lewandowsky, Der Hirntumor. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten.* Herausgegeben von Cursmann. — Marburg, Die topische Diagnostik der Mittelhirnkrankheiten. *Wiener klin. Wochenschr.* 1905. Nr. 21. — Marcuse, Benedikt'sches Syndrom und seltene Tumoren des Hirnstammes. *Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych.* Bd. 12. H. 1

bis 3. — Mendel, Tuberkel und Hirnschenkel. Berl. klin. Wochenschr. 1885. Nr. 29. — v. Monakow, Gehirnpathologie. Nothnagel's Pathol. u. Therapie. Bd. 9. 1. Teil. — Nothnagel, Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten. — Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. — Derselbe, Die Geschwülste des Gehirns. Nothnagel's spez. Pathologie u. Therapie. Bd. 9. 2. Teil. — Pineles, Ueber die Beziehungen des Kleinhirns und der Bindearme zur Chorea und Athetose. Jahrb. f. Psych. 1899. — Quasig, Zittern und Hirntumor. Inaug.-Diss. Greifswald 1912. — Raymond-Cestan, Arch. de Neurol. 14. Ref. von Bruns. Jahresber. 1902. — Redlich, Hirntumor. Handb. d. Neurol. Herausgegeben von Lewandowsky. Bd. 3. — Shimamura, Ueber die Blutversorgung der Pons- und Hirnschenkelgegend, insbesondere des Okulomotoriuskerns. Neurol. Zentralbl. 1894. — Sörgo, Fall von beiderseitiger totaler Okulomotorius- und Trochlearislähmung mit linksseitiger Hemiplegie und Schütteltremor. Wiener klin. Wochenschr. 1902. — Derselbe, Ein Beitrag zur Klinik der Vierhügel Tumoren nebst Bemerkungen über den Verlauf der zentralen Haubenbahnen. Neurol. Zentralbl. 1902. — Wilbrand-Saenger, Die Neurologie des Auges. Bd. 4. 2. Teil. — Wynne, Tubercle of the Crus cerebri The Lancet. 1914.
