

(Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Klinik in Innsbruck
[Vorstand: Prof. Dr. C. Mayer].)

Über eine komplex gebaute postencephalitische Hyperkinese und ihre möglichen Beziehungen zu dem oralen Einstellautomatismus des Säuglings.

Von
Doz. Dr. Gamper und Dr. Untersteiner.

(Eingegangen am 24. April 1924.)

Bestimmt durch den Eindruck der mannigfachen Verschiedenheiten encephalitischer bzw. postencephalitischer Bewegungsstörungen, die trotz häufig weitgehender Ähnlichkeit untereinander der genauen klinischen Betrachtung doch unterscheidende Besonderheiten enthalten, haben *Gerstmann* und *Schilder* bereits im Jahre 1921 darauf hingewiesen, daß es vorläufig unmöglich und der weiteren Erkenntnis nur nachteilig sei, das einzelne Krankheitsbild in irgendein Schema hineinzupressen. Dem Versuche einer Typisierung müßte die sorgfältige klinische Analyse mit besonderer Unterstreicherung der Unterschiede zwischen sonst ähnlichen Zuständen vorausgehen. Damit haben die beiden Autoren in dankenswerter Weise einen höchst wichtigen Programmfpunkt der neurologischen Arbeit der Gegenwart mit ihrer Häufung postencephalitischer Bewegungsstörungen umschrieben und durch ihre eigenen Veröffentlichungen die gestellte Aufgabe auch gleich angegangen.

Neuerdings ist wieder *Boström* auf diesen Gesichtspunkt zurückgekommen, um in scharfer begrifflicher Fassung eigenartige, von ihm als iterierende, komplexe Hyperkinesen bezeichnete (z. T. postencephalitisch bedingte) Bewegungsstörungen abzugrenzen von der Athetose und Chorea, mit der jene Hyperkinesen trotz gewisser Ähnlichkeiten nicht identifiziert werden können.

Die gemeinsame Charakteristik der Beobachtungsreihe *Boströms* (3 Fälle) geht dahin, daß die von ihm analysierten Hyperkinesen komplexe Spontanbewegungen darstellen, bei denen stets gleichzeitig, in steter Gleichförmigkeit eine Reihe von Muskeln derart in Tätigkeit treten, daß ein das physiologische Ausmaß nicht überschreitender, an sich zwar zweckloser, für den Gesunden aber möglicher und nachahmbarer Bewegungseffekt zustande kommt.

Unter den der Klinik noch immer zufließenden Kranken mit postencephalitischen Folgeerscheinungen kam am 23. IV. 1923 eine Kranke zur Aufnahme, die als Teilerscheinung ihres Krankheitszustandes eine Hyperkinese darbot, die in ihrer koordinatorischen Struktur und zeitlichen Ablauf die größte Verwandtschaft mit den Beobachtungen *Boströms* aufweist. Würde schon die Spärlichkeit der bisherigen Mitteilungen — *Boström* zieht einige anscheinend hierher gehörige Fälle aus der Literatur an — eine Mitteilung unserer Beobachtung rechtfertigen, so erscheint die Veröffentlichung um so mehr geboten, als die Bewegungsstörung unserer Kranken infolge ihrer spezifischen Merkmale eher Deutungsmöglichkeiten in hirnphysiologischer Richtung zuläßt als die Fälle von *Boström*.

P. O., 26jährige verheiratete Bauersfrau, erkrankte im Januar 1920 unter den akuten Erscheinungen einer epidemischen Encephalitis, in deren Gefolge sich allmählich die typischen Erscheinungen eines postencephalitischen Parkinsonismus entwickelten, die heute das Gesamtbild bei der Kranken beherrschen: Rigor, Bewegungsverarmung und -verlangsamung, starrer, maskenhafter Gesichtsausdruck usw.

Aus dem Rahmen der vom geläufigen Formenkreise nicht abweichenden Symptome hebt sich bei der Kranken eine ganz eigenartige Hyperkinese ab, die nach den anamnestischen Angaben bereits drei Wochen nach Einsetzen der akuten Krankheitsphase auftrat und seither, also schon über drei Jahre, ohne wesentliche Änderung fortbesteht. Wir schildern zunächst die Bewegungsstörung unter Hinweglassung aller Besonderheiten und Varianten, so wie sie sich in voller Entwicklung und typischem Ablauf dem Zuschauer darbietet. Ohne erkennbaren Anlaß, aus völliger motorischer Ruhe heraus öffnet sich bei der Kranken auf einmal unter langsamem, aber stetigem Abstieg des Unterkiefers der Mund bis zu maximaler Weite. Gleichzeitig verschmälert sich die Zunge in ihrer linken Hälfte, wird in toto nach links gerollt und nach hinten gezogen. Weicher Gaumen und Schlundmuskulatur bleiben in Ruhe. Sobald der Unterkiefer bei seinem Abstieg in die Nähe der Endstellung gelangt ist, in der er weiterhin tonisch verharrt, beginnt sich der Kopf in steter kräftiger Bewegung nach rechts zu drehen bis zur Erreichung der anatomisch möglichen äußersten Endstellung. Gleichzeitig mit dieser Kopfdrehung wird die Wirbelsäule nach rechts geneigt, nach rechts hinten torquiert und nach hinten gestreckt. Die Augen verharren bei Beginn der Kopfdrehung zunächst noch einige Momente in ihrer Ausgangsstellung und folgen dann der Kopfdrehung nach rechts, ohne aber die äußerste Rechtsstellung zu erreichen. Sobald nun der Kopf die äußerste Drehstellung erreicht oder fast erreicht hat, sieht man den rechten Oberarm nach vorne und medianwärts rücken, der linke Oberarm wird nach außen und hinten gezogen. Dabei bewegt sich das rechte Schulterblatt nach hinten, innen und unten unter Anpressung an den Brustkorb, während die linke Scapula unter Abhebung des unteren Schulterblattwinkels nach außen, oben und vorne wandert.

Wir haben den geschilderten Bewegungsablauf kinematographisch aufgenommen. Die reproduzierten Einzelbilder 1—3 u. 6—8 aus dem Film mögen die gegebene Schilderung unterstützen und die Vorstellung erleichtern, wie die median orientierte Ausgangsstellung über die verschiedenen Zwischenstufen schließlich in die nach der rechten Seite orientierte Endstellung übergeführt wird.

An die geschilderte Bewegungsphase, die durchaus den Charakter eines tonisch krampfhaften Vorganges an sich trägt, schließt sich nun die Phase der Rückkehr

zur Ausgangsstellung unmittelbar an. In ruhiger, durchaus an eine Willkürbewegung gemahnender Bewegungsführung bewegen sich die durch die vorausgegangene Krampfphase abgelenkten Systeme nunmehr gleichzeitig wieder in ihre Ausgangs-



Abb. 1.



Abb. 2.



Abb. 3.



Abb. 4.



Abb. 5.

stellung zurück. Der Unterkiefer beginnt aufzusteigen, der Kopf bewegt sich gegen die Mittellinie und gleichzeitig kehren Wirbelsäule und Schulter-Armabschnitte in ihre Ruhelage zurück; die Bulbi stellen sich meist unter 2–3 ruckartigen Bewegungen wieder in die Mittellage ein. Die Abb. 4 und 5 geben einzelne Momente

der Rückführungsphase aus einer kinematographischen Aufnahme wieder. Dabei kann es nicht zweifelhaft sein, daß diese Rückkehrphase ein selbständiger muskulärer Vorgang ist und nicht etwa als rein mechanische Folge der Erschlaffung der vorher krampfhaft innervierten Muskelgruppen aufgefaßt werden kann. Das geht schon daraus hervor, daß einzelne der Rückführbewegungen gegen die Schwerkraft erfolgen, so die Hebung des Unterkiefers, das Aufrichten der Wirbelsäule.

Der Ablauf der Hyperkinese und ihre formale Gestaltung ist von der größten Regelmäßigkeit beherrscht, so daß sich die Bewegungsstörung in unveränderlicher Einförmigkeit abspielt. Die Reihenfolge: Mundöffnung — Kopf-Wirbelsäulebewegung — Verschiebung des Schulterarmgebietes wird konstant innergehalten, die Mundöffnung ist der notwendige Auftakt, auf den dann die andern Bewegungsabschnitte folgen, nie kommt es vor, daß diese Phasenfolge irgendwie umgestellt würde oder daß eine spätere Phase, z. B. Kopfdrehung oder Arm-



Abb. 6.



Abb. 7.



Abb. 8.

bewegung für sich allein auftrete. Wohl aber kommen häufig rudimentäre Formen der Bewegungsstörungen vor, die sich auf eine mehr oder weniger vollkommene Mundöffnung, allenfalls mit einem daran anschließenden Ansatz zur Kopfdrehung beschränken. Besonders wenn die Kranke längere Zeit in Ruhe war, kann man bemerken, daß dem Einsetzen der voll entwickelten Hyperkinese zunächst eine leichte zitterige Unruhe der Lippenmuskulatur vorausgeht, darauf folgen ruckartige Ansätze von Unterkiefer senkung, weiterhin öffnet sich unter ausgiebigerem Absteigen des Unterkiefers der Mund, erst nur unvollkommen, schließlich zu maximaler Weite, leichte Drehbewegungen des Kopfes nach rechts schließen sich an und endlich kommt die ganze Hyperkinese zu voller Entfaltung. Es ist also geradeso, als ob sich der Bewegungsablauf erst einschleifen müßte. Ist aber einmal das Spiel in Gang, so folgt gewöhnlich eine Serie von Anfällen, die durch kürzere oder längere bis zu mehreren Minuten andauernde Intervalle voneinander getrennt sind. Oft drängen sich aber die einzelnen Attacken in überstürzter Weise. Kaum daß die Rückführungsphase begonnen hat, steigt der im Aufstieg begriffene Unterkiefer wieder ab, der Kopf und die Wirbelsäule werden aus ihrem Rückwege nach der Mittellinie wieder nach rechts abgelenkt und das Schulterarmgebiet rückt, noch bevor es seine Ruhelage erreicht hat, wieder in die Deviationsstellung. In

dieser Weise superponieren sich oft 2–3 Impulse. Die gleiche Superposition macht sich auch dann geltend, wenn sich die Hyperkinese in rudimentärer Art auf die Mundöffnung beschränkt: der zur Ruhelage zurückkehrende Unterkiefer wird während des Aufstiegs zwei oder mehrmals hintereinander wieder krampfhaft herabgezogen.

Wie schon angedeutet, ist die geschilderte Hyperkinese keine kontinuierliche Erscheinung wie die Bewegungsstörungen in den Fällen von *Boström*, bei denen sich die hyperkinetischen Erscheinungen ohne Unterbrechung fortdauernd abspielten. Von einem Rhythmus im Sinne einer einigermaßen regelmäßigen Folge der einzelnen Attacken kann keine Rede sein, man könnte die Hyperkinese unserer Kranken höchstens als iterierend bezeichnen, ohne eine Gesetzmäßigkeit in der Folge der Wiederholungen nachweisen zu können. Lange Ruhepausen wechseln mit gehäuften Folgen des hyperkinetischen Syndroms.

Dagegen läßt sich mit Sicherheit feststellen, daß eine Reihe von Faktoren auf das Ausbleiben ebenso wie auf das Einsetzen der Hyperkinese von Einfluß sind. Im Schlaf besteht völlig Ruhe. Im Wachzustand der Patientin wirken Bettruhe, liegende Körperstellung und Bad zweifellos dämpfend, die Anfälle sind seltener, Patientin bleibt unter solchen Verhältnissen durch Stunden frei von Insulten. Auf der andern Seite begünstigen aktive Bewegungsleistungen sowie psychische Erregungen das Einsetzen der Hyperkinese. So braucht man gewöhnlich nicht lange auf das Auftreten des Syndroms zu warten, wenn Patientin zur ärztlichen Untersuchung gerufen wird oder wenn sie in ein anderes, ihr nicht vertrautes Milieu kommt. Verzögert sich die Hyperkinese, so genügt es meistens, sich von der Patientin die Hand drücken zu lassen, um das hyperkinetische Bewegungsspiel in Gang zu bringen. Mit absoluter Sicherheit entwickelt sich die Hyperkinese, wenn man die Patientin willkürlich den Mund öffnen heißt. Sie macht dann einen verlangsamten, wenig ausgiebigen Ansatz zur willkürlichen Mundöffnung und alsbald setzen die unwillkürlichen krampfhaften Vorgänge ein, die den Unterkiefer dann maximal herunterziehen und damit die Hyperkinese einleiten.

Ist spontan oder durch einen der erwähnten anregenden Faktoren das Bewegungsspiel in Fluß gebracht worden, so ist die Patientin außerstande, den Ablauf der Hyperkinese durch willkürliche Gegeninnervation der Antagonisten zu hemmen oder auch nur abzuschwächen. Ganz hilflos steht sie dem krampfhaften Vorgang aber doch nicht gegenüber. Sie verfügt über ein einfaches Hilfsmittel, das es ihr ermöglicht, die in Gang gekommene Hyperkinese zu unterbrechen. Sie braucht nur die rechte obere Extremität zu erheben und die Hand leicht auf die rechte Wangengegend zu legen und die Kopfdrehung samt allen weiter folgenden Phasen bleibt aus trotz Abstieg des Unterkiefers; es kommt dann höchstens zu einem Prallwerden der Muskelgruppen, die die Drehbewegung des Kopfes leisten, ohne daß ein Bewegungseffekt sichtbar würde. Daß die Patientin nicht etwa durch einen kräftigen Gegendruck die unwillkürliche Kopfdrehung hemmt, davon kann man sich leicht überzeugen. Patientin lehnt die Hand nur leicht an die Wangengegend an, so daß eben eine Berührung, aber bestimmt kein stärkerer Druck zustande kommt. ja manchmal ist überhaupt kein Kontakt zwischen der erhobenen Hand und der Wange der Patientin vorhanden und trotzdem wird die Bewegung gehemmt. — Anlegen der Hand des Arztes oder Berührung mit einem Gegenstand ist ohne Erfolg. Die Drehbewegung kommt ungehemmt zur Entwicklung und kann nur durch einen entsprechend kräftigen Gegendruck aufgehalten werden. Nicht so vollkommen gelingt der Patientin die Hemmung der gesamten Hyperkinese, also auch der Mundöffnung durch Aufstützen der eigenen rechten Hand auf die Kinngegend. Die Impulse werden durch diese Maßnahme,

die Patientin in Situationen, die die Auslösung der Hyperkinese begünstigen (Herumgehen, Gesellschaft) regelmäßig anwendet, zweifellos gedämpft, die Anfälle sind seltener und bleiben oft rudimentär, auf Ansätze von Mundöffnen beschränkt, bisweilen bricht aber doch ein Impuls voll durch.

Angeregt durch die während der Beobachtung unseres Falles erschienene Arbeit *Wartenbergs* über extrapyramidale Bewegungsstörungen haben wir nicht versäumt zu untersuchen, ob die Hyperkinese unserer Kranken irgendwie gesetzmäßig beeinflußbar ist durch bestimmte sensible Reize nach Art der interessanten Bewegungssphänomene, die *Wartenberg* an dem von ihm mitgeteilten Fall eines Mischzustandes von Torsionsspasmus und Athetose aufzeigen konnte. Ein ganz sicheres Urteil ließ sich nicht gewinnen, da die Hyperkinese auch ohne jede äußere Beeinflussung der Kranken in zu unregelmäßigen Intervallen einsetzte, als daß man ein kürzeres oder längeres Pausieren bei Einwirkung bestimmter Reize hätte eindeutig verwerten können. Wir gewannen aber den Eindruck, daß Widerstandsbewegungen nach der Kopfdrehung entgegengesetzten Seite, also nach links, ebenso wenig wie Widerstandsbewegungen in benachbarten Muskelgruppen, z. B. Oberarmhebung gegen Widerstand, noch endlich faradische Reizung der Hals- und Nackengegend das Einsetzen und den Ablauf der Hyperkinese wesentlich beeinflussen. Wohl aber schien es uns, daß leises Berühren und Streicheln der Lippen- bzw. Wangenhaut beruhigend wirken, und weiterhin glauben wir ziemlich sicher behaupten zu können, daß die bereits einsetzende Hyperkinese gehemmt wird, wenn Patientin einen in der linken Gesichtsfeldhälfte befindlichen Gegenstand fixiert. Ganz sicher und einwandfrei ist in unserer Beobachtung die oben beschriebene Hemmung, die durch das Erheben der rechten Hand der Patientin gegen die rechte Wange bzw. gegen das Kinn zustande kommt.

Es wäre nun die Frage zu erörtern, welche einzelne Muskelindividuen an der Hyperkinese beteiligt sind. Wir möchten jedoch von einer ins einzelne gehenden Aufstellung absiehen, da nur bei einem Teil der in Aktion tretenden Muskeln der Kontraktionsvorgang unmittelbar taktil bzw. optisch verfolgbar ist, während die Mitbeteiligung anderer Muskeln aus dem Bewegungseffekt erschlossen werden müßte, ohne daß mit Sicherheit behauptet werden könnte, ob die für eine bestimmte Bewegung, z. B. die des Kopfes, in Betracht kommenden Synergisten alle oder nur zum Teil tatsächlich mitarbeiten. Wesentlicher erscheint uns die generelle Feststellung, daß die hyperkinetischen Bewegungsvorgänge unseres Falles nicht einem anatomisch umschriebenen Innervationsgebiet peripherer Bahnen zugeordnet sind oder ausschließlich Muskeln nur einer Körperhälfte betreffen. So kommt z. B. die Kopfdrehung nach rechts sicher zustande durch die gleichzeitige Kontraktion des linken Sternocleidomastoideus und der tiefen Nackenmuskulatur rechts, sie ist also die Resultante synergisch wirkender Muskelgruppen beider Körperseiten.

Hinsichtlich der Oberarmbewegung ist zu bemerken, daß dabei, wie eine wiederholte genaue Kontrolle ergab, beiderseits Pectoralis major, Latissimus dorsi und Deltoides gleichzeitig in Tätigkeit treten. Während aber rechts der Pect. maj. und die vordere Portion des Deltoid. sich stärker kontrahieren und das Übergewicht haben, überwiegen links der Latissimus dorsi und die hintere Deltoidesportion. Der Bewegungseffekt an den Oberarmen ist also der Ausdruck der Resultante antagonistischer Kräfte und man wird vermuten dürfen, daß auch beim Zustandekommen der übrigen Komponenten des hyperkinetischen Bewegungsbildes neben den kräftig sich kontrahierenden Agonisten die jeweiligen Antagonisten aktiv beteiligt sind.

Die langdauernde, nunmehr schon über drei Jahre sich hinziehende funktionelle Überbeanspruchung der an der Hyperkinese beteiligten Muskelindividuen ist

nicht ohne Rückwirkung auf die Trophik der Muskeln geblieben. Soweit die in Frage kommenden Muskelgebiete der Palpation und optischen Betrachtung zugänglich sind, läßt sich eine deutliche Volumzunahme nachweisen. Besonders ausgeprägt ist die Hypertrophie des linken Sternocleidomast., der schon in Ruhelage die über ihm liegende Haut tumorartig vorwölbt. Ebenso hebt sich die linke Nackenschulterlinie infolge der hypertrophischen Verdickung der oberen Partie des linken Trapezius als kräftiger Wulst heraus. Sehr deutlich ist endlich die Volumzunahme der mittleren Trapeziusportion und des Musc. rhomboid. rechterseits; dadurch erscheint die Partie zwischen medialem Rand des rechten Schulterblattes und der Wirbelsäule durch ein straffes Muskelpolster ausgefüllt, während im Gegensatz dazu die entsprechende Gegend links eine leicht konkav Modellierung zeigt. An den Abb. 6—8 ist dieser Unterschied zwischen rechts und links recht gut erkennbar.

Zur Vervollständigung des Befundes muß endlich noch eingegangen werden auf das Verhalten der an der Hyperkinese beteiligten Muskelgruppen bei passiven Bewegungen und bei Willkürinnervation. Das Gesamtverhalten der Patientin ist beherrscht von einer ausgesprochenen Bewegungsarmut; Gesichtsausdruck maskenhaft starr, Lidspalten über die Norm weit geöffnet, so daß das Oberlid auch in der Ruhe noch einen 1—2 mm breiten Streifen der Sklera sichtbar werden läßt. Stirne glatt, Brauenbogen stehen symmetrisch in wohlgerundeten Bogen. Beide Mundwinkel stehen gleich hoch, Nasen-Lippenfurche wenig ausgebildet. Bei Aufforderung die Stirne zu runzeln, zunächst Pause, dann langsames schwaches Hochziehen der linken und vorübergehendes Hochziehen der rechten Stirnhälfte, die aber gleich wieder zurück sinkt. Es ist dann durch längere Zeit hindurch der linke Brauenbogen höher gezogen und mehr gekrümmt als der rechte. Dabei kommt es weder rechts noch links zu einer ordentlichen Querfältelung der Stirnhaut, man bemerkt nur eine schmale Fältelung auf der linken Seite. Lidschluß und Lidöffnung erfolgen in normaler Weise, Patientin kann dem Tempo des Kommandos folgen. Der Rhythmus des spontanen Lidschlages ist insofern verändert, als in langen Pausen mehrere blinzelnde Lidschläge hintereinander folgen. Wenn Patientin mit den Augen dem vorgehaltenen Finger folgen soll, so werden die Augen nicht in kontinuierlichem Zuge dem mit gleichmäßiger Geschwindigkeit fortbewegten Finger nachbewegt, sondern in groben Rucke, und zwar braucht Patientin gewöhnlich 4—5 Rucke, um von der äußersten Außenstellung in die äußerste Innenstellung zu gelangen. Das gleiche grobe, ruckartige Folgen des Bulbus ist beim Blick nach oben und unten zu beobachten. Diese Rucke erfolgen rein sakkadiert ohne Rückwärtsschwankungen des Bulbus in Form eines Nystagmus. In ruhiger Endstellung kein Nystagmus. Aufgefordert die Zähne zu zeigen, ist Patientin nicht imstande willkürlich die Oberlippe zu heben oder überhaupt zu innervieren, die Oberlippe bleibt vollkommen ruhig. Aufgefordert die Zunge zu zeigen, öffnet Patientin ganz wenig den Mund und schiebt dann die Zunge unter allgemeiner zitteriger Unruhe und einem eigentümlichen Flackern der Zungenmuskulatur langsam vor und erreicht schließlich das volle Bewegungsausmaß, doch kann Patientin ein rasches Vorstrecken der Zunge nicht zustande bringen. Dieses willkürliche Vorstrecken der Zunge ist der Patientin nur möglich, wenn nicht die Hyperkinese störend dazwischen tritt. Der Unterkiefer wird ausgiebig und ziemlich glatt und rasch gesenkt und mit größter Kraft in der erreichten Stellung festgehalten. Sehr kräftiger Kieferschluß. Die Seitwärtsbewegungen des Kiefers erfolgen eigentlich wackelig mit ruckartigen Unterbrechungen und in wechselnd großem Ausmaße. Symmetrische Hebung des weichen Gaumens bei der Phonation, jedoch fehlt die normale Ausgiebigkeit und Raschheit der Bewegung.

Der Versuch, den Kopf passiv nach rechts oder links zu drehen, stößt auf einen ziemlich gleichmäßigen, zähen Widerstand. Es gelingt aber unter Überwindung

dieses Widerstandes schließlich den Kopf seitwärts bis zum vollen Ausmaß zu drehen. Neigung des Kopfes nach rechts gelingt unter Überwindung eines gleichmäßig zähen Widerstandes so ziemlich bis zum normalen Ausmaß — bei passiver Neigung nach links bedeutend größerer Widerstand. Man bringt den Kopf kaum halb so weit nach links wie nach rechts. Passive Kopfbewegung nach vorne stößt auf einen gegen die Norm erhöhten Widerstand, der zunächst gleichmäßig anhält, bis man noch vor Erreichung des normalen passiven Bewegungsausmaßes, bei Annäherung des Kinns auf etwa 3—4 Querfinger an die Brust, auf einen nicht weiter überwindbaren Widerstand stößt.

In Rückenlage hebt Patientin den Kopf von der Unterlage langsam und erreicht kaum die Hälfte des normalen Bewegungsausmaßes. Aktive Kopfdrehung nach links gelingt nur bis zu einem Winkel von etwa 30°, nach rechts dreht Patientin den Kopf bis zum normalen Ausmaß. Kraft der aktiven Kopfbeugung nach vorne gegen die Norm entschieden zurückbleibend, dagegen sehr kräftige Beugung des Kopfes nach rückwärts und kräftige Drehbewegungen nach beiden Seiten.

Bei passiven Bewegungen in den Gelenken der oberen Gliedmaßen im allgemeinen ein gegen die Norm mäßig erhöhter Widerstand, der sich nach allen Bewegungsrichtungen bemerkbar macht, und zwar manchmal mehr gleichmäßig, andere Male wieder ist er z. B. bei Ellbogenstreckung etwas deutlicher als bei der Beugung, bei der Schulterabduction deutlicher als bei der Adduction und überdies ist der Widerstand an und für sich nicht immer gleich groß, manchmal etwas geringer, bei einer unmittelbar darauffolgenden passiven Bewegung kann er wieder deutlicher sein.

Bei zwanglosen Stehen sind die beiden oberen Extremitäten im Schultergelenk leicht abduziert, im Ellbogengelenk stumpfwinkelig gebeugt, beide Vorderarme proniert, die Handgelenke leicht dorsalflektiert, die rechte Hand ulnar, die linke leicht radial abgelenkt, die vier äußeren Finger in Grund- und Mittelgelenk in stumpfwinkliger Beugung, im Endgelenk nur wenig gebeugt, nahe der Streckstellung, der Daumen leicht opponiert und abduziert, im Grund- und Endgelenk gebeugt. Willkürinnervation in sämtlichen Gelenken beider oberer Extremitäten sehr kräftig. Sehnensreflexe an den oberen Extremitäten normal auslösbar, Grundgelenkreflexe beiderseits auslösbar, dabei auffallend, daß der Daumen auch nach Nachlassen der passiven Beugung des Grundgelenkes einer der vier dreigliedrigen Finger in der erreichten Reflexstellung stehen bleibt, daß also eine tonische Nachdauer der Kontraktion vorliegt, die sich erst allmählich löst.

Auf die Verhältnisse an den unteren Extremitäten sei nicht weiter eingegangen, da der dort vorliegende Befund für die Analyse der hyperkinetischen Bewegungsstörung unserer Kranken bedeutungslos ist.

Wenn wir nunmehr versuchen, den hyperkinetischen Bewegungskomplex unserer Kranken in seinen charakteristischen Merkmalen zu erfassen, so treffen auf sie weitgehend die Kennzeichen zu, die den Typ der von *Boström* mitgeteilten Fälle ausmachen. *Boström* schreibt: „Es handelt sich ... um Bewegungen von *zusammengesetztem Charakter*, die Kombination der Einzelbewegungen ist immer wieder die gleiche, sie ist an sich nicht krankhaft, d. h. sie kann, wenn auch schwierig, *willkürlich nachgeahmt* werden. *Pathologische Kombinationen* von an sich nicht zusammengehörigen Bewegungen finden sich nicht. Dementsprechend finden wir auch *keine verzerrten oder vertrakten Bewegungsbilder*. Ferner wird ein gewisser Rhythmus in der Wiederholung der Bewegung wahrgenommen insofern, als die Dauer der Be-

wegung und die Dauer der Intervalle in einem konstanten Verhältnis bleiben und insofern als eine Phase betont, d. h. mit besonderer Kraft innerviert wird. Auch besteht bei beiden Fällen eine gewisse Neigung zu Mitbewegungen, die nicht an die bei der Athetose heranreicht.“ In der dritten Beobachtung *Boströms* fehlt der Rhythmus.

Die von *Boström* gegebene Charakteristik seiner Beobachtungen gestatten eine zwanglose Anreihung unseres Falles an die vom Autor herausgehobene Gruppe. Rhythmisches kann allerdings die Hyperkinese bei unserer Kranken nicht genannt werden, da weder die Dauer des Bewegungsablaufes ganz konstant ist und noch weniger die Intervalle regelmäßig sind, endlich hebt sich keine Phase durch eine besondere Betonung heraus. Für die Bewegungsstörung bei unserer Patientin stimmt am besten die Bezeichnung als interierende Bewegung, das ist nach *Boström* eine solche, die sich unter Innervation der gleichen Muskelgebiete wiederholt, also im wesentlichen übereinstimmende Bilder liefert.

In Anlehnung an *Boström*, einzelne Züge aber stärker unterstreichend, möchten wir die Hyperkinese unseres Falles definieren als eine interierende komplexe Spontanbewegung, die unter strenger Innehaltung einer bestimmten Phasenfolge und eines festen koordinatorischen Gefüges gleichförmig und willkürlich unschwer nachahmbar in krampfhaft tonischer Art abläuft, worauf die abgelenkten Systeme in gleichmäßiger, an Willkürbewegung erinnernder Führung in die Ruhelage zurückgebracht werden. Dabei besteht in der Ruhelage eine mehr oder weniger starke Hypertonie der an der Hyperkinese beteiligten Muskelgruppen bei gleichzeitiger, z. T. sehr stark ausgebildeter Hypertrophie dieser Muskeln.

Die Muskelgruppen, die sich an dem Aufbau der Hyperkinese bei unserer Kranken beteiligen, sind freilich ganz andere als in den Fällen von *Boström*. In ihrem durch die Auswahl der krampfenden Muskeln bedingten Bewegungstyp nähert sich die Hyperkinese unserer Kranken vielmehr dem Torticollis spasticus bzw. jenen Formen rhythmisch ticartiger Krampfzustände, wie sie z. B. *Förster* in seiner Arbeit über striäre Bewegungsstörungen an zwei eigenen Beobachtungen schilderte, bei denen gleichzeitig bzw. in rascher Sukzession eine größere Anzahl von Muskeln einer Körperhälfte ergriffen wurde. In unserem Falle ist das Gebiet der an der Hyperkinese mitbeteiligten Muskeln umfangreicher als beim Torticollis spasticus; zum Unterschied von den Fällen *Försters* hinwiederum, bei denen die krampfenden Muskeln auf eine Körperseite beschränkt waren — eine strenge einseitige Beschränkung bestand übrigens wohl nicht, da die Kopfdrehung bzw. Kopfniegung, die im Bewegungsbild dieser Fälle auftraten, doch durch synergische Tätigkeit bestimmter, teils rechts, teils links gelagerter Muskeln zustandekam

— sind in unserem Falle, abgesehen von den für die Seitenbewegung des Kopfes, der Wirbelsäule und Augen in Betracht kommenden Muskeln auf beiden Seiten Schultergürtel und Schulterarmmuskeln beteiligt. Sieht man aber von diesen Unterschieden in Ausbreitung und Lokalisation ab, so können wir im formalen Ablauf der Hyperkinese einen prinzipiellen Unterschied zwischen den Fällen *Boströms*, den Beobachtungen *Försters* und der Hyperkinese unseres Falles nicht erblicken, außer wenn man auf das Vorwalten eines strengen Rhythmus der Iteration, wie er die beiden ersten Fälle *Boströms* auszeichnet, ein entscheidendes Gewicht legt.

Wenn wir es nun unternehmen, für unsere Beobachtung eine pathophysiologische Deutung zu versuchen und eine anatomische Lokalisation der der Hyperkinese zugrunde liegenden zentralen Schädigung anzustreben, so wissen wir sehr wohl, daß wir unsicher und schwankenden Boden betreten. Wenn wir uns trotzdem in die Erörterung dieser Frage einlassen, so bestimmen uns dazu gewisse Analogien zwischen der vorliegenden Bewegungsstörung und einem bekannten physiologischen Bewegungsablauf, wir meinen das Gähnen. Aus einer Studie, die *C. Mayer* dem Gähnen widmete, ergibt sich, daß die allgemeine Charakteristik, in der wir die wesentlichen Merkmale der Hyperkinese unserer Kranken zusammenfassen, sich ohne weiteres übertragen läßt auf den Gähnakt. Auch der Gähnakt ist eine komplexe Spontanbewegung, die in einer bestimmten Phasenfolge und unter Innehaltung eines festen koordinatorischen Gefüges unter tonischer Anspannung der beteiligten Muskeln abläuft und mit einer kurzen Rückführungsphase endet. Schon beim physiologischen Gähnen kann es zur Superposition von Gähnakten kommen und jedermann kennt aus eigener Erfahrung die rudimentären Gähnansätze. Neben dieser Analogie, die der Gähnakt im Aufbau und der Ablaufsform mit der hyperkinetischen Bewegungsstörung unserer Kranken aufweist, scheint es uns nun von besonderer Bedeutung, daß gerade im Rahmen postencephalitischer Symptomenkomplexe Störungen des Gähnaktes nicht selten zur Beobachtung kommen. Diese Störungen bewegen sich, wie *Mayer* hervorgehoben hat, hauptsächlich nach zwei Richtungen. Man sieht einerseits krankhaft vermehrtes Gähnen, das ohne die das physiologische Gähnen bedingende cerebrale Gesamtsituation zustande kommt und anderseits betreffen die Störungen den Ablauf der einzelnen Gähnakte vornehmlich in der Form rudimentärer, oft peinlich empfundener Gähnansätze.

Sehen wir im physiologischen Gähnen einen festgefügten Automatismus, der unter bestimmten Bedingungen an einer subcorticalen Stelle zur Auslösung gelangt, so weisen die klinischen Beobachtungen darauf hin, daß dieser Automatismus im Gefolge postencephalitischer Erkrankungen abnorm leicht anregbar werden kann. Diese abnorme Anregbar-

keit scheint irgendwie verknüpft zu sein mit Störungen der Schlaf-funktion, während eine Abhängigkeit vom Striatum nicht zu bestehen scheint; wenigstens fehlen in einzelnen der Beobachtungen *C. Mayers* eigentlich striäre Symptome.

Dürfen wir nun, gestützt auf die übereinstimmenden Züge, die die postencephalitische komplexe Hyperkinese unseres Falles mit dem Gähnakt und seinen postencephalisch gestörten Ablaufsformen gemeinsam hat, den Schluß wagen, daß in der Bewegungsstörung unserer Kranken ein physiologisch vorgebildeter Automatismus dank einer krankhaft erhöhten Anregbarkeit selbstständig zum Vorschein kommt? Ein solcher Analogieschluß würde dann plausibel sein, wenn sich der in Rede stehende Bewegungskomplex anderswie als physiologischer Automatismus aufzeigen ließe.

Es gibt nun tatsächlich einen in der neurologischen Literatur wenig beachteten Automatismus, der in seinem Aufbau unmittelbar an das Bewegungsbild der Hyperkinese unserer Kranken erinnert. Es handelt sich um eine Adversivbewegung des Säuglings, auf die *Kußmaul* bereits im Jahre 1859 aufmerksam machte, mit der sich später *Moro* und besonders eingehend *Hägström* beschäftigte, und die neuerdings von *Popper* studiert wurde. In dem Referat über *Hägströms* Arbeit — das Original ist uns leider nicht zugänglich — ist das gemeinte Phänomen also beschrieben: „Berührt man bei einem hungernden Säugling den einen oder andern Mundwinkel, so öffnet er weit den Mund, der Mundwinkel wird gelegentlich nach der gereizten Seite verzogen und gleichzeitig dreht sich der Kopf oft in der ausgiebigsten Weise nach der Seite des Reizes.“ Um selbst ein Urteil über das Phänomen zu gewinnen, haben wir eine Reihe von Säuglingen in den ersten Lebenswochen an der Innsbrucker Gebärklinik daraufhin angesehen. Nach den allerdings noch nicht abgeschlossenen Untersuchungen scheint uns der Automatismus trotz der mehrfachen Bearbeitung, die er bereits erfahren hat, noch nicht erschöpfend analysiert zu sein. Nach unseren bisherigen Beobachtungen möchten wir annehmen, daß das Phänomen einen in die Reihe der Bewegungsvorgänge, die zur Nahrungsaufnahme führen, eingereichten, räumlich sehr exakt orientierten Einstellmechanismus darstellt, der es dem Säugling ermöglicht, die Brustwarze in die Mundspalte zu bekommen, mag er nun von welcher Seite immer mit dem Lippensaum daranstoßen. Bei guter Ausbildung des Phänomens — die beste Vorbildung ist, wie schon *Hägström* hervorhebt, der Hunger des Säuglings, doch kann man den Vorgang gelegentlich auch beim eben gestillten, ganz satten Säugling in vollendetem Weise auslösen — zeigt sich folgendes:

Berührt man bei einem Säugling, der die Zeichen der Hungerunruhe aufweist, mit der Fingerkuppe den Mundwinkel einer Seite, am besten

an der Übergangszone zwischen Haut und Schleimhaut, so sperrt der Säugling den Mund auf, der Mundwinkel wird nach der Seite verzogen und der Kopf dreht sich nach der gereizten Seite (Abb. 9). Setzt man die Fingerkuppe auf den Übergangssaum in der Mitte der Oberlippe, so spitzt sich unter Öffnung des Mundes die Oberlippe rüsselförmig nach oben und der Kopf wird in den Nacken zurückgenommen. Bei Berührung der symmetrischen Stelle an der Unterlippe wird wiederum unter Öffnung des Mundes die Unterlippe geschürzt und der Kopf nach vorne gebeugt (Abb. 10). Die jeweilige Reaktion ist also dem auslösenden Reiz stets räumlich exakt zugeordnet derart, daß durch die Lippenstellung und die Kopfbewegung, die ein in der reflexogenen Zone bestimmt lokalisierter Reiz anregt, der den Reiz ausübende Gegen-



Abb. 9.



Abb. 10.

stand in die Mundspalte gleitet, selbstverständlich unter der Voraussetzung, daß der Gegenstand inzwischen nicht seine absolute Stellung im Raume verändert.

Der Ablauf dieses feinen Einstellautomatismus erfolgt bei verschiedenen Versuchen wechselnd rasch, nicht selten muß der Berührungsreiz etwas länger einwirken, andere Male, besonders bei Wiederholung des Versuches unmittelbar hintereinander, erfolgt die Reaktion prompt. Dabei sind (wenigstens bei Prüfung in Rückenlage) besonders die Bewegungen nach der Seite bisweilen ungemein rasch, der Kopf dreht sich mit einem jähnen Ruck unter schnappender Bewegung des Unterkiefers nach der Seite. Achtet man darauf, daß der berührende Finger beim Einsetzen der Kopfbewegung nicht in die Mundspalte gleitet, sondern an der erstberührten Stelle des Lippensaumes sitzen bleibt, so kann man den Kopf des Säuglings in der ausgiebigsten Weise immer weiter nach der Seite, nach hinten oder nach vorne führen. Sobald aber der Reiz ausübende Gegenstand in die Mundspalte gleitet,

schließt sich der Mund, die Kopfbewegung hält inne, und nun setzen die typischen Saugbewegungen ein.

Sinn und Zweck des geschilderten Reflexvorganges liegen klar zu Tage: Der räumlich exakt orientierte Mechanismus ermöglicht dem Säugling, die Brustwarze sicher in die Mundspalte zu bringen, mag er nun von welcher Seite her immer mit den Lippen daraufstoßen. Um sich von der Richtigkeit dieser Deutung zu überzeugen, braucht man nur das Verhalten eines Säuglings beim Anlegen an die Brust zu beobachten.

Zur Erklärung der strengen räumlichen Zuordnung der Erfolgsbewegung zum auslösenden Reiz müssen wir annehmen, daß die Faserbahnen des Trigeminus, auf dem die von den Endapparaten der reizaufnehmenden Zonen stammenden Erregungen zentripetal geleitet werden, in streng definierter Beziehung stehen zu dem motorischen Kernkomplex, dessen Erregung zu der dem jeweiligen Ort des Reizes entsprechenden Einstellbewegung führt. Bemerkenswert dabei ist, daß die Erfolgsbewegung auch bei streng einseitigem Reiz z. T. Muskeln beider Körperhälften in Anspruch nimmt, z. B. bei der Drehbewegung des Kopfes, so daß also eine Beziehung des Trigeminus zu kontralateralen Kernen gefordert werden muß.

Hinsichtlich der Beziehungen des geschilderten Phänomens, das wir als oralen Einstellreflex bezeichnen und unter die Adversivbewegungen einreihen möchten, zu anderen bekannten Reflexvorgängen möchten wir uns auf einige Hinweise beschränken. Man erinnert sich in erster Linie an einen der optischen Grundreflexe (*Monakow*), an das Einstellen der Augen nach der Lichtquelle. Ein Lichtreiz, der eine periphere Retinastelle trifft, bedingt reflektorisch eine solche Stellungsänderung der Bulbi bzw. der Bulbi und des Kopfes, daß der Lichtreiz auf die Macula verschoben wird. Beim oralen Einstellreflex spielt die Lippensaumzone gleichsam die Rolle der perimaculären Retina, die Mundspalte entspricht der Macula, hier wie dort herrscht das Gesetz der strengen räumlichen Zuordnung der Einstellbewegung zum Raumwert der primär gereizten Stelle. Eine andere Analogie läßt sich aufzeigen zwischen dem oralen Einstellreflex und bestimmten räumlich genau definierten Reaktionen, die auf Reizung des dreidimensional orientierten Vestibularapparates erfolgen (*Magnus, de Kleijn*).

Anderseits besteht aber doch ein prinzipieller Unterschied zwischen dem oralen Einstellreflex und den angezogenen Analogien, das ist seine bedingte Auslösbarkeit, die vornehmlich, aber nicht ausschließlich abhängig zu sein scheint von einer bestimmten, dem Hungerzustand zukommenden Erregbarkeitsform des Zentralorgans. In dieser Hinsicht schließt sich der orale Einstellreflex anderen vegetativen Verrichtungen dienenden Reflexmechanismen an, wie sie besonders deut-

lich gegeben sind in den reflektorischen Vorgängen im Bereich der Genitalsphäre, wo bekanntermaßen die jeweilige Gesamtverfassung des Organismus, insbesondere längere sexuelle Abstinenz einerseits, unmittelbar vorangegangene sexuelle Sättigung anderseits wesentliche Bedingungen für die Ansprechbarkeit des Reflexapparates enthält.

Wir glauben nun nicht in der schon gegebenen Skizzierung die gesamten bei Ablauf des oralen Einstellmechanismus stattfindenden Bewegungsvorgänge vollständig erfaßt zu haben und möchten uns daher nicht abschließend äußern. Es würde vor allem interessieren, ob sich an die Kopfbewegungen etwa Rumpf- und Extremitätenbewegungen in gesetzmäßiger Anordnung und Richtung anschließen. Die spontane Unruhe der Säuglinge wie die Notwendigkeit besonderer Maßnahmen, um den in Betracht kommenden Rumpfabschnitten unbehinderte Bewegungsmöglichkeit zu geben, haben uns vorläufig an sicheren Feststellungen behindert. Wohl aber konnten wir beobachten, daß gelegentlich die Augen im Sinne der jeweiligen Richtung der Kopfbewegungen abgelenkt wurden.

Man wird zugeben müssen, daß die Analogie zwischen dem Bewegungsbild bei unserer Kranken und dem geschilderten oralen Einstellreflex bei Säuglingen eine recht weitgehende ist, so weitgehend, daß wir der Annahme zuneigen, daß den beiden Phänomen ein und derselbe Koordinationsmechanismus zugrunde liegt. Wir haben es unserer Meinung nach zu tun mit einem bestimmten Typ einer Adversivbewegung, die bei unserer Kranken scheinbar spontan, beim Säugling auf reflektorische Anregung hin in Erscheinung tritt. Für die Berechtigung dieser Deutung der beiden Bewegungskomplexe als Ausdruck eines präformierten Adversivautomatismus glauben wir uns überdies auf die Ergebnisse experimenteller Untersuchungen am Menschen und Tier berufen zu können.

In dem Referat, das *Förster* in dem Jahre 1922 auf der Versammlung deutscher Nervenärzte erstattete, berichtete er, daß die galvanische Reizung des frontalen Feldes 6a, das durch eine eigene Faserung mit den tieferen Hirnabschnitten verbunden ist, typische Adversivbewegungen auslöst in Form tonischer Drehung des Kopfes und der Augen, sowie der Wirbelsäule nach der Gegenseite; bei starker Reizung kommen dazu, Massenbewegungen der kontralateralen Extremitäten. Eine Mundöffnung wird nicht erwähnt, wir halten es aber für durchaus nicht unwahrscheinlich, daß die weitere galvanische Abtastung der Rinde — die bisher vorliegenden Beobachtungen sind ja noch recht spärlich — auch einen Fokus aufdecken wird, von dem aus eine adversive Mundöffnung zu erzielen ist.

Aus dem Tierreich brachte unlängst *Hinsche* einen bemerkenswerten Beitrag. In einer Studie über Bewegungs- und Haltungsreaktio-

nen bei Kröten erwähnt er eine Torsion oder Torticollisreaktion: Einseitige Reizung einer Stelle der vorderen Körperhälfte wird beantwortet mit „kyphotisch, emprosthtonischer Krümmung der Wirbelsäule (katzenbuckelartig), Drehung von Kopf und vorderer Wirbelsäule gegen die gereizte Seite hin, Extremitätenadduction auf der Reizseite, Extension auf der Gegenseite“.

Man kann nicht verkennen, daß die Bewegungskomplexe, die bei galvanischer Reizung vom Felde 6a erzielt werden, die Reaktion der Kröte, der orale Einstellreflex des Säuglings und die Hyperkinese unserer Kranken gewisse gemeinsame Grundzüge aufweisen, die ihre Subsumierung unter den gemeinschaftlichen Oberbegriff einer nach der Seite gerichteten Adversivbewegung nahelegen.

Der Kern dieses Bewegungskomplexes scheint uns gegeben zu sein im Bewegungsbild des Torticollis. Der orale Einstellreflex des Säuglings und die Hyperkinese unserer Kranken erschöpfen sich aber nicht in dieser Kernbewegung. Es tritt hinzu die gleichsinnige Augenablenkung und als wesentliche Erweiterung dieses Bewegungskomplexes die Mundöffnung. Durch das Aufsperren des Mundes bekommt die, wenn wir so sagen dürfen, mehr allgemein gehaltene Adversivbewegung der Torticollisreaktion den Charakter einer einem bestimmten Zweck, der Nahrungsaufnahme, zugeordneten speziellen Adversivbewegung.

Wie sind aber die Armbewegungen zu deuten, die die Hyperkinese unseres Falles in gesetzmäßiger Ablaufsform abschließen? Als wir die Schultergürtel-Armbewegungen bei unserer Kranken feststellten, war unser erster Gedanke der, daß es sich dabei um Stellreflexe im Sinne von *Magnus* handle, die durch die Seitwärtsdrehung des Kopfes ausgelöst werden. Wie schon erwähnt, ist es aber nicht möglich, bei der Kranken durch ausgiebige passive Kopfdrehungen die Armbewegung hervorzurufen, auch dann nicht, wenn man nach dem Vorgange von *Simons* die Extremitätenmuskulatur vorher zu tonisieren trachtet. Es stimmt dies durchaus überein mit den Feststellungen von *Simons*, der bei Erkrankungen des extrapyramidalen Systems niemals derartige Reflexe nachweisen konnte. Trotzdem können wir uns von dem Gedanken, daß die Schultergürtel-Armbewegungen unserer Kranken irgendwie in sekundärer Abhängigkeit von der Drehbewegung des Kopfes stehen, und also doch den Halsreflexen zuzureihen sind, nicht freimachen. Bestimmend für das Festhalten dieser Annahme ist uns eine Beobachtung, die wir an einem lebenden Hemicephalus, über den der eine von uns seinerzeit ausführlich berichten wird, anstellen konnten. Die Mißgeburt zeigte bei passiven und spontanen Drehbewegungen des Kopfes genau dieselbe Ablenkung der oberen Extremitäten wie unsere Kranke. In dieser Betrachtungsweise würde sich also die Hyperkinese unserer Kranken auflösen in eine primäre Komponente adver-

siven Charakters, an die sich sekundär in Abhängigkeit von der Drehbewegung des Kopfes Stellreflexe im Sinne von *Magnus* und *de Kleijn* an den oberen Extremitäten anschließen.

Unter der Voraussetzung der Richtigkeit unserer Deutungen erhebt sich nunmehr die Frage, wo wir die zentrale Vertretung des vermuteten Koordinationsmechanismus etwa suchen dürfen, und die weitere Frage, wo die anatomische Läsion lokalisiert sein mag, die das spontane Auftreten des in Rede stehenden Bewegungskomplexes bedingt.

Für die erste Frage nach der zentralen Vertretung der in Rede stehenden Adversivbewegung ergibt sich aus der Tatsache, daß der Neugeborene bereits über den oralen Einstellreflex verfügt, eine Abgrenzung. Da Cortex und Striatum zur Zeit der Geburt noch nicht markreich sind, bleibt das Pallidum als oberstes Grau, in dem der koordinatorische Mechanismus repräsentiert sein könnte. *O. und C. Vogt* erblicken im Pallidum ein Zentrum für primäre Automatismen, und es hätte in der Tat keine Schwierigkeiten, die Adversivbewegung in diese Gruppe primärer Bewegungen einzureihen. Wir halten es aber für sehr wohl möglich, daß der Adversivautomatismus, der dem oralen Einstellreflex und der Hyperkinese unserer Kranken zugrunde liegt, noch tiefer im subpallidären Grau lokalisiert sein könnte. Bestimmend für diese Vermutung sind uns Beobachtungen an dem gerade vorhin erwähnten Hemicephalus. Neben einer Reihe von interessanten Phänomenen ließ sich bei der Mißbildung in selten schöner Weise der orale Einstellreflex auslösen, wobei die Drehbewegung des Kopfes und die Mundöffnung begleitet war von Extremitätenbewegungen, die in ihrer Richtung völlig mit den Extremitätenbewegungen übereinstimmen, die bei der Hyperkinese unserer Kranken in Erscheinung traten. Bei der Autopsie zeigte sich, daß das Vorderhirn bis auf spärliche Rudimente, denen eine Funktion nicht zugesprochen werden kann, fehlt, erst vom Zwischenhirn an distalwärts zeigt das Zentralorgan eine Bildung, der eine geordnete funktionelle Betätigung zugemutet werden kann. Die Stammganglien scheinen zu fehlen. Die genauere anatomische Untersuchung auf Serienschnitten ist noch ausständig, so daß eine sichere Grundlage für die Beurteilung der anatomischen Fundierung der an der Mißbildung festgestellten physiologischen Leistungen fehlen. Sollte aber der makroskopische Eindruck, daß die Stammganglien nicht zur Entwicklung gekommen sind, stimmen, so wäre erwiesen, daß eine koordinatorische Zusammenfassung des Adversivmechanismus bereits in subpallidären Grisea vorliegt.

Übergehend zur zweiten Frage, welche anatomischen Veränderungen in unserem Falle das spontane Hervortreten der Hyperkinese bedingt, möchten wir zunächst an Beobachtungen erinnern, die vor Jahren aus der Schule *Wagner v. Jauregg* veröffentlicht wurden.

Dobrschansky berichtete im Jahre 1906 über ein bei gewissen Verblödungsprozessen namentlich der progressiven Paralyse auftretendes motorisches Phänomen. Angeregt durch die Beobachtungen *Wagner v. Jaureggs* an terminalen Paralytikern und eine Mitteilung *Stranskys* stellte der Autor in systematischer Nachuntersuchung folgendes fest: „Im Verlaufe gewisser Verblödungsprozesse tritt bei Annäherung eines Gegenstandes an das Gesicht oder Berühren der Lippen mit demselben ein Öffnen des Mundes ein, wobei das vorgehaltene Objekt nicht selten bei dauernd geöffnetem Mund oder unter schnappenden Bewegungen eine Strecke weit verfolgt wird.“ Merkwürdigerweise entging dem Autor trotz eigens darauf gerichteter Untersuchung der orale Einstellreflex des Säuglings, der doch offenbar mit dem von *Dobrschansky* zitierten Phänomen identisch ist, soweit es sich dabei um die Auslösung der motorischen Vorgänge durch Berühren der Lippen handelt.

Aus den Ergebnissen *Dobrschanskys* ist nun zweierlei zu entnehmen: Einmal, daß der Bewegungskomplex, der beim Säugling nur durch Reize, die die Lippenregion treffen, ausgelöst wird, später auch in Abhängigkeit gerät von optischen Reizen. *Dobrschansky* stellte das Auftreten der optischen Anregbarkeit des Phänomens um das erste Lebenjahr fest. Wir entnehmen weiterhin, daß der reflektorische Vorgang mit der Weiterentwicklung des Kindes offenbar unter dem Einfluß der allmählich in Funktion tretenden höheren Abschnitte des Nervensystems gerät und gehemmt wird. Der „im Seelenleben des normalen Erwachsenen tief vergrabene Reflex“ (*Stransky*) kommt aber wieder zum Vorschein, sobald die übergeordneten Zentren einer rückläufigen Involution verfallen. Ein Gebiet, das nun in erster Linie als Repräsentationsort für Hemmungsvorgänge in Betracht kommt und auf das gerade die Beobachtungen an Paralytikern in erster Linie hinweisen, ist das Stirnhirn mit seinen zu den subcorticalen Zentren ziehenden Faserstrahlungen. Daß das frontale System gerade mit der Regulierung von Adversivbewegungen sehr wesentlich zu tun hat, wissen wir aus den bereits erwähnten Ergebnissen experimenteller Rindenreizungen. Wenn wir also das Wiederauftauchen des oralen Einstellreflexes beim Erwachsenen auf eine Schädigung eines die Adversivbewegungen des Kopfes regulierenden Stirnhirnsystems beziehen dürfen, so ergibt sich die Erwägung, ob die Hyperkinese unserer Kranken, die in ihrem Aufbau weitgehenden Analogien mit der auf die Nahrungsaufnahme gerichteten Adversivbewegung des Säuglings aufweist, gleichfalls mit einer Störung des regulierenden Stirnhirneinflusses in Zusammenhang gebracht werden kann.

Zwischen den beiden Phänomenen — Wiederauftreten des oralen Einstellreflexes beim Erwachsenen einerseits und der Hyperkinese unserer Kranken anderseits besteht nun der wesentliche Unterschied,

daß die eine Erscheinung nur auf reflektorische Reize hin auftritt, während der adversive Bewegungskomplex spontan abläuft, hingegen durch die für den Säuglingsreflex adäquaten Reize nicht anregbar ist, durch bestimmte Außenreize aber gehemmt wird.

Diese Unterschiede verlangen die entsprechende Begründung in der anatomischen Unterlage. Unter dem Eindruck der in den letzten Jahren gewonnenen Einsicht in die Funktion der Stammganglien ist man heute in erster Linie darauf eingestellt, hyperkinetische Symptomenkomplexe in Beziehung zu bringen zu Läsionen des Striatum. Was speziell den Torticollis anlangt, sei insbesondere an die von Förster entwickelte Auffassung sowie an die Mitteilungen Cassirers erinnert.

Das Bild des ausgesprochenen Parkinsonismus, den unsere Kranke außerhalb ihrer Hyperkinese darbietet, läßt im vorliegenden Falle wohl keinen Zweifel aufkommen an dem Bestehen einer postencephalitischen Schädigung des striären Systems. — Bei der Frage nach dem patho-physiologischen Geschehen, das der Hyperkinese unserer Kranken zugrunde liegt, scheinen uns aber die gewöhnlichen Theorien, die die extrapyramidalen Bewegungsstörungen zu erklären versuchen, nicht auszureichen, und wir folgen darin Boström, der für seine Beobachtungen die Annahme einer einfachen Enthemmung bzw. Reizung ablehnt. Er sagt von seinen Fällen, man habe vom klinischen Standpunkt aus den Eindruck, als müßten infolge einer bestimmten Weichenstellung alle motorischen Impulse, die der kranken Extremität zugehen, in bestimmte Bahnen geraten.

Das Zustandekommen der Hyperkinese unserer Kranken läßt sich am ehesten anschaulich machen mit Hilfe der Vorstellungen, die Lewy bei der Konstruktion seines Bewegungsablaufsmodells entwickelt. Lewy sieht im Striatum eine „*imposante Schaltzentrale, in der die Modelle oder Schablonen für die mannigfachen Bewegungscoordinationen aufbewahrt werden*“, die teils dem Rassegedächtnis — dem Instinkt Monakows — teils der immer wiederholten Einübung gleicher Bewegungsfolgen ihre Entstehung verdanken“. Die koordinatorische Zusammenfassung der Einzelbestandteile einer Bewegungssynergie wird geleistet von den kleinen neostriären Schaltzellen, die wie der „Oktavenkuppler einer Orgel *eine ganze Reihe zusammengehöriger Pallidumtasten gleichzeitig bzw. in bestimmter Reihenfolge anschlagen*“. Dieser Schaltmechanismus der kleinen neostriären Elemente kann auf zwei prinzipiell verschiedenen Richtungen eine Störung erfahren, es kann ein Schaltungskomplex als solcher schadhaft werden oder aber es kommt zu falschen Schaltungen, d. h. es folgt auf eine Intention oder auf eine sensible Erregung eine zwar in sich richtige, koordiniert aufgebauten Bewegung, Mit- oder Reaktivbewegung, Angriff- oder Fluchtreflex, die Bewegung ist aber der Intention bzw. der sensiblen Erregung nicht

adäquat. Eine derartige falsche Schaltung scheint in unserem Falle vorzuliegen: Immer wieder spricht ein und dieselbe Schablone an, in der ein phylo- und ontogenetisch alter Bewegungskomplex in der Form einer bestimmten Adversivbewegung repräsentiert erscheint.

Weiter als bis zu einer derartigen bildlichen Veranschaulichung können wir vorläufig nicht kommen. Nähere Einsicht über Sitz und Art der Läsionen, die solche falsche Schaltungen zustande bringen, werden uns erst anatomische Untersuchungen einschlägiger Fälle verschaffen. Auf jeden Fall muß aber mit der Möglichkeit gerechnet werden, daß die Läsion gar nicht im eigentlichen Striatum sitzt, sondern vielleicht in einem der mit dem Striatum gekuppelten Systeme, z. B. im Kleinhirn-, Bindearm-, Rotenkernsystem, auf das *Boström* bei Besprechung seiner Beobachtung die Vermutung lenkt.

Ein Wort noch über den Mechanismus der Hemmung, den unsere Kranke zur Dämpfung bzw. Beruhigung der Hyperkinese anwendet. Daß leise sensible Reize hyperkinetische Erscheinungen zu dämpfen vermögen und von den Kranken selbst zur Beruhigung angewendet werden, hat *Förster* in seiner großen Arbeit über die extrapyramidalen Bewegungsstörungen neuerdings wieder hervorgehoben. Tatsächlich scheint auch bei unserer Kranken leises Bestreichen der Wangengegend die Hyperkinese zu beeinflussen, die Anfälle scheinen seltener zu werden. Der Mechanismus, der ihr das völlige Sistieren der Krampfimpulse ermöglicht, liegt aber offenbar nicht in der Wirkung eines einfachen sensiblen Hautreizes. Das ergibt sich schon daraus, daß Fremdberührung diese Wirkung nicht zu erzielen vermag und weiterhin aus der Feststellung, daß die von der Kranken gegen das Kinn bzw. die rechte Gesichtshälfte erhobene rechte Hand öfters gar keinen Kontakt mit der Gesichtshaut hat und trotzdem die Hyperkinese sistiert erscheint.

Das Phänomen stellt, wie die Durchsicht der Literatur lehrt, nichts Neues dar. In den umfangreichen Mitteilungen über den Torticollis spasmusmodicus, auf die *Wartenberg* in seiner Arbeit über extrapyramidalen Bewegungsstörungen unlängst hingewiesen hat, findet sich eine große Reihe von einschlägigen Beobachtungen niedergelegt. Die von dem Leiden befallenen Kranken verfügen regelmäßig über einen „Griff“, der ihnen die Coupierung der Krampfanfälle ermöglicht. In den meisten Fällen ist der Griff genau der gleiche, den unsere Kranke anwendet: Erheben der oberen Extremität jener Seite, nach welcher der Kopf durch den Krampfzustand gedreht wird, und Anlegen der erhobenen Hand an die gleichseitige Kopf- bzw. Gesichts- oder Kinnhälfte. In der Arbeit von *Kollarits* sind diese Verhältnisse in sehr anschaulichen Bildern dargestellt. Diese prompte Beeinflußbarkeit des Torticollis spasmusmodicus wurde immer wieder als Hauptargument für den psychogenen Ursprung des Leidens angesehen. Heute zweifeln wir schon nicht

mehr an der organischen Begründung des Leidens, dafür ist die Deutung der Wirksamkeit des beruhigenden Kunstgriffs um so schwerer geworden. *Wartenberg* hat sich in seiner schon wiederholt erwähnten Arbeit an der Lösung des Problems in recht geistreicher Weise versucht. Wir verweisen zur näheren Orientierung auf die Originalarbeit und beschränken uns hier auf die Anführung der wesentlichen Ergebnisse. *Wartenberg* erwägt, daß beim Torticollis möglicherweise nicht die Foci der krampfenden Muskeln, sondern die der antagonistischen Muskeln lädiert sind. Auf diese Weise werde „der Kräftekreis, der die Haltung des Kopfes reguliert und der im normalen Zustand trotz der großen, in jedem Kreispunkt ansetzenden Kräfte völlig ausgeglichen ist, durch den Ausfall eines Segmentes gestört“ ... und so entstehen die dauernden Torsionsbewegungen des Kopfes. Zu dieser Erwägung bestimmte den Autor unter andern die Analyse anderer eigenartiger Bewegungsstörungen seines Falles, die im wesentlichen dadurch charakterisiert waren, daß der Kranke einzelne Gliedabschnitte, die er spontan nicht bewegen konnte, ausgiebig willkürlich bewegte, wenn peripher am Erfolgsorgan ein Reiz einwirkte, der die Tiefensensibilität — den Bewegungssinn und den Drucksinn — erregte. Es bedurfte also zur Behebung der Bewegungsstörung eines Zusatzreizes, der gegeben sein konnte durch einen Gegendruck von Seite des Untersuchers, durch Widerstandsbewegungen in Muskelgruppen, die den spontan nicht innervierbaren Muskeln benachbart sind oder durch peripher applizierte Reize, besonders durch elektrische Reize, aber auch Druckreize. Eine ähnliche Beeinflussbarkeit zeigte nun auch der beim Kranken *Wartenbergs* bestehende rechtsseitige Torticollis; er ließ sich „durch aktive Anspannung benachbarter Muskeln gegen Widerstand in günstigem Sinne beeinflussen, und zwar stets mit der Schärfe eines Experimentes... wird bei dieser Bewegung der Widerstand plötzlich ausgeschaltet, schnappt der Kopf sofort mit Gewalt in die alte Stellung“. Ebenso ließ der Torticollis wesentlich nach, wenn die Gegend der linken Halseite und der linken Schulter elektrisch gereizt wurde. „Durch dieses Plus an der linken Seite wird das Gleichgewicht wieder hergestellt — hier besteht das Innervationsmanko.“

So überzeugend die Ausführungen *Wartenbergs* sind, soweit sie die Erscheinungen an den Extremitäten betreffen — Ermöglichung der Willkürinnervation durch einen Zusatzreiz — so können wir doch bei der Übertragung der Beobachtungen auf den Torticollis einige Bedenken nicht unterdrücken, wenn wir die Verhältnisse bei unserer Kranken in Betracht ziehen. In unserem Falle waren die Reize, von denen nach den Ausführungen *Wartenbergs* am ehesten eine Beeinflussung des Krampfanfalles zu erwarten gewesen wäre, wirkungslos, faradische Reizung, ebenso wie Widerstandsbewegungen in benachbarten Muskeln

blieben erfolglos, dagegen hatte die einfache Erhebung der rechten obren Extremität, ohne daß die Kranke dabei gegen einen Widerstand arbeiten mußte, den prompten Erfolg eines Experimentes, und ebenso scheint es in den meisten der in der Literatur angeführten Fälle gewesen zu sein. Dabei muß beachtet werden, daß der Krampfzustand nicht nur bei der Ausführung der Bewegung zum Stillstand kam, sondern dauernd sistierte, solange die Extremität in der bestimmten Stellung zum Kopf verblieb. Die beruhigende Wirkung ist also ebenso mit der Bewegung der Extremität zum Kopfe hin, wie mit der Festhaltung einer bestimmten Endstellung verknüpft. Weiterhin kommt der Effekt — die Ruhigstellung des Kopfes — sichtlich nicht dadurch zustande oder wenigstens nicht allein dadurch zustande, daß das Übermaß an Innervation in den krampfenden Muskeln kompensiert wird durch ein Innervationsplus in den Antagonisten, es erfolgt vielmehr zweifellos eine Innervationsherabsetzung in den krampfenden Muskeln selbst. Der Tatbestand in unserem Falle ist also der: die willkürliche Innervation der proximalen Muskelgruppen der r. o. E., wie sie für die von der Patientin ausgeführte Bewegung notwendig ist, hemmt die krampfenden Impulse des nach rechts gerichteten Torticollis, sie bringt also die Krampfvorgänge in einer funktionell zusammen arbeitenden, teils links (Sternocleidomastoideus), teils rechts (tiefe Nackenmuskeln) gelagerte Muskelgruppe zum Schwinden. Machen wir nun die durchaus plausible Annahme, daß im Striatum ähnlich wie in der Hirnrinde, beiderseits ein Zentrum für die Drehung des Kopfes nach der entgegengesetzten Seite liegt und daß der Torticollis in einer irgendwie bedingten Erregung des Zentrums einer Seite begründet ist, so könnte man sich in Analogie mit den antagonistischen Hemmungsvorgängen, wie sie uns aus der Funktion anderer Abschnitte des zentralen Nervensystems bekannt sind, vorstellen, daß diese Erregung zu einer Hemmung des antagonistischen Zentrums führt. Bei der Erhebung des Armes werden nun Muskelgruppen innerviert, deren Foci wir in den einzelnen zentralen Stationen in der Nachbarschaft der Vertretungsorte der antagonistischen gehemmten Muskelgruppen suchen dürfen. Durch Übergreifen bzw. Irradiieren der mit der willkürlichen Innervation gesetzten zentralen Erregung auf die benachbarten Foci der antagonistisch gehemmten Muskelgruppen könnte nun die Hemmung überwunden werden, die Foci werden erregt und diese Erregung wirkt nun ihrerseits antagonistisch hemmend auf die Foci der zuvor krampfenden Muskeln.

Wir möchten also die Wirksamkeit der aktiven Armerhebung in einer durch sie ausgelösten antagonistischen Hemmung erblicken.

In die gleiche Richtung scheint uns die Tatsache zu deuten, daß die Krampfimpulse unserer Kranken zweifellos gedämpft wurden, wenn man sie einen in der linken Gesichtshälfte befindlichen Gegenstand

fixieren ließ. Wir stellen uns vor, daß mit der dadurch erzwungenen Blickwendung nach der linken Seite das motorische System, das die Kopfdrehung nach links besorgt, mit angeregt wird, und daß diese Erregung wiederum eine antagonistische Hemmung der zuvor krampfenden Antagonistengruppe zur Folge hat.

Die Auffassung, die wir hier entwickelten, läßt sich ohne weiteres auf die Hemmung des Torticollis im Falle *Wartenbergs* anwenden, nur mit dem Unterschiede, daß dort die zentrale Erregung der motorischen Foci durch Reizung der peripheren Endapparate der Tiefensensibilität eingeleitet wurde. Der wesentliche Unterschied zwischen den Erwägungen *Wartenbergs* und unserer Annahme liegt darin, daß wir in dem Krampfzustand etwas Primäres sehen, während *Wartenberg* die krampfenden Vorgänge als sekundäre Folgen eines primären Antagonisten-ausfalls betrachtet. Das entscheidende Wort bleibt der anatomischen Forschung vorbehalten.

Literaturverzeichnis.

- Boström, A.:* Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **79**, 598. — *Cassierer:* Klin. Wochenschr. 1922, 52; Zentralbl. f. Neurol. u. Psychiatrie **28**, 513. — *Dobrschansky:* Jahrb. f. Neurol. u. Psychiatrie. 1906. — *Förster:* Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **30**; Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **73**. — *Hägström:* Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **19**. — *Hintsche:* Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **33**. — *Kollarits:* Dtsh. Zeitschr. f. Nervenheilk. **29**. — *Lewy:* Die Lehre vom Tonus u. der Bewegung. Monogr. a. d. Gesamtgeb. d. Neurol. u. Psychiatrie. H. 34. — *Moro:* Wien. klin. Wochenschr. 1906. — *Popper:* Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **63**, 231. — *Simons:* Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **80**, 499. — *Stransky:* Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie. **13**. — *Vogt, O. und C.:* Sitzungsber. d. Heidelberg. Akad. d. Wiss. 1919, 14. Abhandl. — *Wartenberg:* Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **83**, 301.
-