

(Aus der Abteilung für Nervenkrankheiten am Odessaer Klinischen Institut.)

Verteilung motorischer Störungen bei extrapyramidalen Erkrankungen.

Von

Prof. M. Neiding und Dr. L. Blank¹.

(Eingegangen am 12. August 1927.)

Jedes noch so beschränkte neueröffnete Forschungsgebiet im Bereich der beschreibenden Wissenschaften wird nicht ausschließlich nach einem von vornherein allein auf früheren methodologischen Prinzipien basierenden, streng festgelegten Plane dem Studium unterzogen, — schon die Mannigfaltigkeit des neuen Materials bedingt ein Suchen nach neuer methodologischer Anpassung. Jede wissenschaftliche Methode, sagt *Rickert*, muß den inhaltlichen Besonderheiten ihrer Objekte Rechnung tragen. In manchen Fällen gelingt es der neuen methodologischen Einstellung eine ihr von Rechts wegen zukommende Position rasch zu erobern, in anderen Fällen dagegen wird das von ihr nur dann erreicht, wenn die Versuche, die neuen Probleme mittels alter Verfahren zu lösen, zu keinen befriedigenden Ergebnissen führen.

Die klinische Neurologie entwickelte sich in den letzten zwei Dezennien im Zeichen der Lehre vom Bestehen eines Systems von Basalganglien und von Erkrankungen dieses Systems. Wir sprechen, zusammen mit *Kroll*, mit Absicht ausdrücklich von einem „System“. Schon 1922 hat *Jacob* sich mit Recht folgendermaßen ausgesprochen: „... so stellt sich das extrapyramidale System als eine komplizierte Organverbindung dar“ (Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1922). In ihrer fortschreitenden Entwicklung hat diese Lehre eine Anzahl ihrem Wesen nach verschiedener Etappen zurückgelegt. Zu ihren Begründern muß sie jene Forscher rechnen, die (wie *Homen*, *Ormerod* u. a.) die ersten waren, bei Lebzeiten des Patienten beobachtete klinische Erscheinungen mit bei der Sektion vorgefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen der Basalganglien in Zusammenhang zu bringen. *Pierre Marie*, *Anton*, *Bonhoeffer*, *Muratoff* haben darauf hingewiesen, daß motorische Störungen nicht allein durch Erkrankungen der Pyramidenbahnen bedingt werden können. An die Namen *Schwalbe*, *Ziehen*, *Oppenheim*,

¹ Nach einem am 24. März 1927 in der Odessaer Gesellschaft der Psychiatren und Neuropathologen gehaltenen Vortrag.

Flatau-Bregmann ist eine ganze Reihe von Beschreibungen neuer klinischer Formen gebunden, die im Lichte eingehender späterer Untersuchungen sich als Extrapiramidalerkrankungen erwiesen haben. Die folgende Etappe bilden die klassischen Arbeiten von *Wilson*, die den Zusammenhang zwischen der klinischen Form und den pathologisch-anatomischen Affektionen der Basalganglien festlegen. Wenn es sich bis dahin nur um einzelne Beobachtungen handelte, so lieferte uns die epidemische Encephalitis ein bisher unerschöpfliches Beobachtungsmaterial. Durch die rasche Extension der Encephalitisepidemie wurde die Aufmerksamkeit der Forscher anfangs auf epidemiologische Fragen gerichtet, die sich aus dem infektiösen Charakter der Krankheit ergaben. Doch bald traten klinische Symptomkomplexe in den Vordergrund, die mit schon bekannten extrapyramidalen Erkrankungen eine solche Ähnlichkeit aufwiesen (*Nonne*), daß das wissenschaftliche Interesse hauptsächlich auf das Studium dieser rein neurologischen Seite abgelenkt worden ist. Die der sog. Parencephalitis eigentümliche Symptomenkombination führte zu neuen Fragestellungen. Der Zweifel an der Hinlänglichkeit der für die Pyramidenneurologie üblichen Betrachtungsweise faßte neuen Boden und die Schaffung neuer Begriffe wurde als notwendig empfunden. Eine Hindeutung hierauf finden wir schon 1922 bei *Economo*. In den Verhandlungen des Kongresses deutscher Nervenärzte hat sich *Economo* in der Frage bezüglich der Veränderlichkeit nervöser Erscheinungen folgendermaßen ausgesprochen: „wollte man die Symptome des Parkinsonismus bloß durch das Prinzip der totalen oder partiellen Leitungsunterbrechung von Bahnen des strio-pallidären Systems erklären, so bliebe das zeitweise Schwinden der Symptome unter dem Einfluß von Tageszeiten und Fieber rätselhaft. Es machte den Eindruck, als ob hier noch ein ganz anderes Moment, und zwar vegetativer Natur, im Spiele wäre“. Jene Verfasser jedoch (von *Strümpell* bis *Förster*), die sich bemühten, eine verallgemeinernde pathologisch-physiologische Konzeption der außerpyramidalen Störungen zu geben, operieren nur mit Analogien zu den Erscheinungen der Pyramidenneurologie. Der noch in der Periode der Materialansammlung ausgesprochene Gedanke, den grauen Kernen sei eine Doppelfunktion — innervierende und hemmende — eigen ist einer Analogie mit dem Pyramidensystem entlehnt (*Vogt* und *Freund*) und behauptet noch gegenwärtig die Herrschaft. Das Studium der extrapyramidalen Störungen mittels der Methoden der Pyramidenneurologie hatte als Resultat eine gewisse Systematisierung und tiefgehende Beleuchtung des Materials. Daher scheint es uns, daß die Methode der Pyramidenneurologie, die sich beim Aufbau allgemeiner pathologisch-anatomischer Schemata als so wertvoll erwiesen hat, auch bei der Bearbeitung von speziellen Fragen der extrapyramidalen Neurologie ausgenützt werden müsse. Als eine

dieser speziellen Fragen betrachten wir das Problem von der Repartition im Körper motorischer extrapyramidaler Störungen, ein Problem, das bis jetzt noch wenig Aufmerksamkeit auf sich gelenkt hat.

Die Pyramidenmethode wollen wir nicht nur beim Studium dieser Repartition im Sinne einer Möglichkeit des obenerwähnten Analogisierens, sondern auch in dem Verfahren selbst der Materialbeschaffung verwenden. Nur die der Pyramidenneurologie entlehnte Rubrifizierung der Muskelaffektionen nach Seiten, Gelenken, Flächen — die, a priori, für jedes neue Gebiet nicht obligatorisch ist — wird es uns möglich machen, unser Material in einer gewissen Weise zu systematisieren. Gehen wir von dem auf diesem Gebiete schon Bekannten aus, so finden wir, daß eine eigenartige Lokalisation gewisser extrapyramidaler Störung am Körper von einigen Autoren schon konstatiert worden ist, und daß gerade diese Lokalisation charakteristische Erkrankungsmerkmale liefert; das gilt z. B. von der kreuzweisen Affektion des Rumpfes beim Torsions-spasmus oder von der peripherischen Lokalisation von Athetosekrämpfen. Manchmal wird ein besonders auffallendes Lokalisationsmerkmal sogar der Klassifizierung zugrunde gelegt — wie das z. B. bei der *Krebsschen* Parencephalitisform der Fall ist. Hinweise auf beständig auftretende Lokalisierungskombinationen extrapyramidaler Affektionen finden sich bei *Parkinson*, *Wilson*, *Foix*. Die Bedeutung der Gesetzmäßigkeit in der Lokalisierung von Synergien ist besonders von *Förster* bei der Analyse der extrapyramidalen Störungen betont worden. In seinen dem hormonischen Syndrom gewidmeten Untersuchungen schenkt auch *Dawidenkoff* große Aufmerksamkeit den Lokalisierungsfragen. *Gurwitsch* endlich schlägt direkt vor, die Schreibhand der an *Paralysis agitans* Leidenden als einen Prädilektionstypus zu betrachten, der dem von *Wernicke-Mann* bei Hemiplegie beschriebenen analog ist.

Uns ist aber keine systematische Arbeit bekannt, die mittels Studiums ihrer Repartition über den Körper, der Erkennung von rein somatotopischen Syndromen gewidmet wäre. In der vorliegenden Arbeit wird von uns der Versuch gemacht, das somatotopische Problem aus dem Gebiet der Fixierung auffallender Momente in das Gebiet der Sammlung systematischer Beobachtungen überzuführen; dabei wird von uns selbstverständlich außer der Affektionsstelle des Körpers auch der Charakter der Affektion in Rechenschaft gezogen. Vielleicht wird die Pyramidenmethode sich für die extrapyramidalen Erkrankungen als überhaupt ungeeignet erweisen, da sie ihre eigenartige, ja manchmal groteske neurologische Mechanik übermäßig reduziert. Es ist auch möglich, daß diese, nach der Pyramidenmethode durchgeführte Arbeit zu Ergebnissen führt, die man unter einem anderen Gesichtswinkel, als im Pyramidengebiet, zu beurteilen haben wird. Das alles kann allein auf dem Wege des Studiums des Materials erkannt werden. Auch in diesem kleinen

Gebiet wird, parallel der Zunahme an Gehalt, die Methodologie Veränderungen durchzumachen haben.

Als nach Abschluß der Durcharbeitung unseres Materials wir uns einem eingehenderen Studium der Literatur der Frage zuwandten, fanden wir im Aufsatz von Dr. *M. M. Amossoff* die folgenden den unserigen vorgreifenden Gedanken. (Dieser Aufsatz führt den Titel: „Zur Lehre von der extrapyramidalen Hyperkinese“ und ist im 1. Heft der „Annaly kliniki nervnych i duschevnych bolesnei Bakinskogo Universiteta“ 1921, erschienen.) Von den Hyperkinesen sprechend bemerkt *Amossoff*: „wichtig ist nicht so sehr der Charakter der Krämpfe, als ihre Lokalisation auf einzelne Gruppen“. Und weiter: „es ist wohl möglich, daß in Zukunft das Studium lokalisierter Krämpfe und ihrer Lokalisation auf einzelne Muskelgruppen uns zusammen mit pathologisch anatomischen Beobachtungen eine genauere Lokalisation im Gebiete der extrapyramidalen Systeme und uns wie die Vielartigkeit der Krämpfe, so auch die Gesetzmäßigkeit ihrer Ausdehnung auf diese oder jene Muskelgruppen erklären wird“.

Unser Material umfaßt 80 Fälle und besteht hauptsächlich aus chronischen Formen der epidemischen Encephalitis. Wir wollen uns zu allererst dem Studium der Repartition extrapyramidalen Störungen im Gesicht, Hals und Extremitäten zuwenden. Im Gebiete der extrapyramidalen Störungen kommen die verschiedensten Abstufungen vor — von den größten Affektionen wie Krämpfe, Hypertonien, Paresen — bis zu komplizierten wie Katalepsie, Amimie —. Wir werden uns hier nur mit den größeren Affektionen beschäftigen. Ein methodologisch einwandfreies Verfahren, um sich in der Vielgestaltigkeit der von uns zu studierenden Erscheinungen zurechtzufinden, müßte darin bestehen, zum Ausgangspunkt jede körperliche Affektion zu nehmen und ihr die Erscheinungen seitens des ganzen übrigen Körpers gegenüberzustellen. Doch ist die Durchführung eines solchen Planes viel zu schwer und auch wohl kaum möglich. Es erscheint daher als notwendig, sich auf einige wenige Rayone für unser Studium zu beschränken.

Die Häufigkeit der Affektionen der Halsmuskulatur bei extrapyramidalen Erkrankungen ist allgemein bekannt. Gerade die asymmetrische Affektion des Halses verleiht dem ganzen Systemkomplex nicht selten die ihm eigenen charakteristischen Züge. Die isolierte Affektion der Halsmuskulatur kann, wie das von vielen Klinikern (*Babinsky*, *Förster*) angenommen und pathologisch-anatomisch von *Cassierer* und *Tretiakoff* gezeigt worden ist, die rudimentäre Äußerung einer Erkrankung der Basalganglien sein.

Im Laufe der letzten Jahre sind viele klinischen Beobachtungen über die sog. Torticollis mitgeteilt worden — unsere eigenen werden wir weiter unten anführen —, bei welchen die eingehende klinische Untersuchung

extrapyramidale Veränderungen auch in anderen Körpergegenden entdeckt hat. Öfters erscheint die Halsmuskelaaffektion als zeitlich erstes Anzeichen eines komplizierten Symptomkomplexes, der im weiteren sich auf den ganzen Körper ausdehnt. Endlich ist in letzter Zeit durch Arbeiten über Halsreflexe die Bedeutung des Zustandes der Halsmuskulatur für den Tonus des ganzen Körpers aufgedeckt worden. Es genügte das Angeführte, um uns zu bewegen, den Hals als Ausgangspunkt zum Studium der extrapyramidalen Somatotopik zu nehmen.

Als einen zweiten solchen Ausgangspunkt haben wir die vom N. facialis innervierte Muskulatur gewählt. Hätten wir diese Region auch vollkommen willkürlich erwählt, so würden wir, wie höher betont worden ist, uns methodologisch nicht versündigt haben. Wir ließen uns aber außerdem von den folgenden Gedanken leiten: Die Affektion des Gesichtsnervs bei extrapyramidalen Erkrankungen stellt nichts Seltenes vor — sie wird in etwa 50 % aller unserer Fälle konstatiert. Gewöhnlich wird in diesen Fällen die vom 7. Nervenpaar innervierte Muskulatur asymmetrisch affiziert. Gerade bei Einbezug der Gesichtsmuskulatur in den Prozeß nimmt die Halsmuskulatur verhältnismäßig selten daran Anteil. Bei verschiedenen speziellen Gesichtshyperkinesen, die als solche von einer Reihe von Forschern (wie *H. Meige, Sicard, Lannois, André Thomas, Blank*) beschrieben worden sind, sind zarte Veränderungen in anderen Körpergebieten und dabei in bestimmten Kombinationen konstatiert worden, was ihnen keinen zufälligen, sondern gesetzmäßigen Charakter verleiht. Dabei aber ist auch der Charakter selbst der Affektion des Gesichtsnervs in unserem parencephalitischen Material manchmal diesen scheinbar selbständigen Formen ein äußerst naher.

Im weiteren wird ein Versuch gemacht, noch andere Ausgangspunkte festzustellen; der Vergleich der erhaltenen Resultate auf ihre Deutlichkeit hin wird uns ein Kriterium für die Nützlichkeit der von uns getroffenen Wahl abgeben.

Wie bei der Betrachtung als Ausgangspunkte der Muskulatur von Hals und Gesicht so auch bei Studium der Affektionen von Körpergegenden, die gleichzeitig geschädigt werden, erstehen uns die folgenden Fragen.

Repartition der Affektion an dieser oder jener Seite bezüglich des Ausgangspunktes, d. h. ob Homo- oder Heterolateralaffektion vorliegt (Affektionen zweiter Art haben wir auch Überkreuzungsaffektionen genannt); Repartition, weiter, der Affektionen auf die Extremitätengelenke, und schließlich auf die Muskeln ein und desselben Gelenkes. Wir möchten nochmals betonen, daß außer der Lokalisation uns, obwohl in geringerem Maße, auch die Frage nach dem Charakter der Affektionen beschäftigt.

Beim Studium jener Affektionskombinationen, in welche der Ge-

sichtsnerv eintritt, stoßen wir sofort auf folgende Schwierigkeiten. In einer Reihe von Paraencephalitisfällen, die als Material für unsere Studien dienten, näherte sich die Affektion des N. facialis seinem Charakter nach dem nucleären.

Anderseits wird der Gesichtsnerv bekanntlich besonders leicht bei Pyramidenhemiparese in Mitleidschaft gezogen. Drittens kann die Affektion des Gesichtsnervs einer extrapyramidalen Herkunft sein. Der Zustand der elektrischen Erregbarkeit, das Vorhandensein von Paresen anderer Schädelnerven und pathologischer Pyramidenzeichen können in manchen Fällen bei Entscheidung der Frage über Ort und Charakter der Schädigung des N. facialis von Behelf sein. In unseren Fällen aber werden wir oft diese Merkmale gerade nicht vorfinden, und die Symptome von pyramidaler Affektion der Extremitäten kombinieren sich mit solchen extrapyramidaler Affektion. *Stern* äußert sich hierüber folgendermaßen: „Nicht selten fanden wir im Gebiete des Facialis eine halbseitige Verstärkung in der Verschleierung der Muskelkonturen und Nachschleppen bei Innervationen, durch welche der Eindruck einer dem peripheren Typus entsprechenden einseitigen Facialparese erweckt wird. Elektrische Störungen fehlten. Es ist möglich, daß diese Störung rein extrapyramidaler Genese als lokalisierte extrapyramidale Parese zu gelten hat“ (S. 47).

Wir wollen zuerst daher alle Fälle von Affektionen des N. facialis ungeachtet ihres Charakters und der vermutlichen Affektionsstelle betrachten, besonders da unter ihnen auch grob pyramidale, z. B. Hemiplegien fehlen.

Wir konnten im ganzen 39 Fälle mit N. facialis-Beteiligung studieren; in 14 von ihnen ist Parese beobachtet worden. In 9 Fällen waren hypertonische und Krämpferscheinungen vorhanden. In 4 Fällen waren Krämpfe gewisser Gesichtsmuskeln mit Parese anderer auf derselben Seite kombiniert. In 12 Fällen ist eine zweiseitige Affektion des Gesichtsnervs beobachtet worden. In einem Teil dieser Fälle leiden gleichnamige Muskeln auf beiden Seiten, im anderen — verschiedennamige —, d. h. daß hier eine kreuzweise Gesichtsaffectio vorliegt. Dem Charakter der Affektion nach kommen hier wie zweiseitige Paresen, so auch zweiseitige Krämpfe vor. Kombinationen von Paresen auf einer Gesichtseite mit Krämpfen auf der anderen haben wir nicht beobachtet. Nur in einem einzigen Falle verlief eine Hypertonie beider Stirnmuskeln zusammen mit einer Parese des unteren Zweiges eines Gesichtsnervs. Eine Affektion bei Paraencephalitis allein der Gesichtsmuskulatur ohne Beteiligung der Körpermuskulatur stellt eine große Seltenheit vor. Wir trafen sie nur in 2 Fällen des Davidenkoffschen „*tic mesencephique*“ vor. In diesen Fällen wurde eine oft grobe Bewegung der rechten Hälfte des M. orbicularis oris beobachtet.

Die Kombination von Affektionen der Gesichtsmuskulatur mit solchen der Halsmuskulatur ist, wie wir oben schon hingewiesen haben, in unserem Material bei weitem keine dominierende Erscheinung. Es ist zu bemerken, daß bei der *Ziehen-Oppenheim'schen* Krankheit die Gesichtsmuskulatur verhältnismäßig oft nicht in Mitleidenschaft gezogen wird. Auf 12 Fälle dieser Erkrankung konnten wir nur in einem einzigen starke Krämpfe im unteren Abschnitt des Gesichtes konstatieren. Gesichtsaffektionen kombinieren sich dagegen so oft mit Veränderungen in den Extremitäten, daß wir hierin die Äußerung einer gewissen Gesetzmäßigkeit zu erblicken geneigt sind. Aus den 39 Fällen, in denen eine Affektion des Gesichtsnervs vorhanden war, wollen wir 24 Fälle herausheben, welche die weiter unten beschriebenen zwei stärksten Gruppen vorstellen. Fälle zweiseitiger Affektionen werden gelegentlich erwähnt werden. Die übrigen Fälle haben wir zu einer besonderen „mittleren“ Gruppe zusammengefaßt.

Aus den 24 Fällen, in welchen bei Affektionen der Gesichtsmuskulatur auch Affektionen der Extremitäten konstatiert wurden, waren die letzteren in 13 Fällen dem N. VII homolateral und 11 Fällen heterolateral. Wenn wir von homo- oder heterolateraler Affektion sprechen, so übersehen wir absichtlich kleine extrapyramidale Erscheinungen auf der anderen Seite. Kommen bei gewöhnlicher Hemiplegie sehr oft auch auf der gesunden Seite schwache Merkmale einer Affektion der *Py-Bahnen* vor, so gibt es eine ausschließlich einseitige Affektion extrapyramidalen Charakters bei Paraencephalitis fast niemals.

Eine genaue Analysis offenbart bei extrapyramidalen Mono- und Hemisyndromen fast immer auch an der gegenüberliegenden Extremität irgendwelche Abweichungen, vorwiegend im Tonus. Wahrscheinlich steht, wie auch *Wimmer* denkt, jedes Striatum zu beiden Körperseiten in Beziehung. So war im Falle Nr. 34 von *C. und O. Vogt* eine rechtsseitige Chorea vorhanden, und nur selten sprangen Krämpfe auf den linken Zeigefinger über. Bei der Untersuchung stellte es sich heraus, daß der linke Nucleus caudatus und Putamen geschädigt waren. Anderseits, nach *Kleist*, „liegen auch bei einseitigen homolateralen Hyperkinesen im Grunde doppelseitige Schädigungen der Basalganglien vor“. Nach *C. und O. Vogt* kann das Neostriatum allein auf die homolateralen Extremitäten eine Wirkung ausüben (zitiert nach *Lewy*, S. 890). Wenden wir uns zu unserem Material, so sehen wir, daß die Affektion der Extremitäten fast gleich oft wie den homo- so auch den heterolateralen Typus bezüglich des N. VII aufweist. Doch haben wir außerdem in 4 Fällen bei einseitiger Gesichtsaffektion zweiseitige Extremitätenaffektionen beobachtet. Die Affektion der Extremitäten ist in diesen Fällen nicht symmetrisch, sondern weist einen zickzackartigen Charakter auf, d. h. daß mehr die Muskeln irgendeines Gelenks einer Extremität und gleich-

zeitig eines anderen der gegenüberliegenden Extremität betroffen werden. In diesen Fällen aber im Gesicht beobachteten wir entweder eine symmetrische Affektion der beiden Gesichtshälften oder eine kreuzweise (Parese oder Krampf in einem Zweige rechts und in einem anderen links). Nur in zwei sehr selten vorkommenden Fällen wird die Affektion einer Gesichtshälfte von zweiseitigen Extremitätenerscheinungen begleitet. Somit werden wir in Fällen zweiseitiger Affektion der Gesichtsaffectationen immer veranlaßt, nach einer ebenfalls zweiseitigen Affektion der Extremitäten zu suchen; eine umgekehrte Schlußfolgerung ist dagegen nur mit einer gewissen Einschränkung zulässig. Auf jeden Fall ist für die einseitige Affektion des N. VII eine Koexistenz einer gleichfalls einseitigen homo- oder heterolateralen Extremitätenaffektion typisch. Die nähere Betrachtung dieser zwei Gruppen führt zur Aufdeckung einer bedeutenden Differenz in ihrem Wesen. In der homolateralen Gruppe ist in 11 von 13 Fällen eine Extremitätenparese konstatiert worden. Diese Parese wird manchmal von Hyperreflexie und unscharf ausgesprochenen pathologischen Py-Zeichen begleitet. Die Parese war in diesen Fällen in der Regel von einer Hypertonie begleitet, die manchmal dem Pyramiden-, manchmal dem Extrapyramidentypus näher stand. In zwei von ihnen tritt die Hypertonie besonders scharf hervor. In den übrigen drei Fällen waren in einem Hemichorea, im anderen Hemitremor und im dritten Hypertonie zusammen mit Extremitätenhemitremor zu konstatieren.

In den heterolateralen Fällen fällt die Repartition des Charakters der Affektionen bedeutend anders aus. Wir haben nur zwei Paresen mit Hypertonie und neun hypertono-hyperkinetische Erscheinungen mit Steigerung in den einen Fällen der Hypertonie, in den anderen — der Hyperkinese. In den letzteren 9 Fällen wurde keine Extremitätenschwäche vermerkt. Die Parese selbst, besaß keinen Pyramidencharakter, das war eher eine eigenartige Vogtsche striäre Asthenie, deren Charakter so schön von *Lewy* dargestellt worden ist. In einem anderen Fall waren jedoch, obwohl hier zur Spasmoparese des N. VII eine Überkreuzungsparese vorlag, auch leichte paretische Extremitätenerscheinungen auf der Seite der Gesichtsaffectation vorhanden.

Wir gehen nun zu einer eingehenderen Betrachtung der beiden Gruppen über und werden dabei unsere Aufmerksamkeit auch dem Charakter der Gesichts- wie der Extremitätenaffektionen schenken. Wir wollen mit der homolateralen Gruppe beginnen.

Es handelt sich nur in zwei Fällen dieser Gruppe um eine Kombination einer Parese eines Zweiges mit einem Krampf eines anderen Zweiges des Gesichtsnervs, in den übrigen 11 Fällen war allein eine einseitige Parese der Gesichtsmuskulatur vorhanden. Bei Krämpfen und Krampfparesen der Gesichtsmuskulatur wird derweilen in der Regel eine hetero-

laterale Lokalisation in den Extremitäten beobachtet. Der erste Gedanke ist, daß die Parese des Gesichtsnervs in den homolateralen Gruppen einen Teil der gewöhnlichen Pyramidenhemiparese vorstellt. Es entsprechen aber dieser Annahme die folgenden Umstände nicht. In unserem Material besitzt die Parese selbst des Gesichtsnervs nicht immer den üblichen supra-nucleären Charakter, nicht selten wird auch der obere Zweig geschädigt. Für die corticale- oder kapsuläre Affektion des Gesichtsnervs ist die in zweien unserer Fälle beobachtete Kombination von Krampf und Parese nicht charakteristisch; eine solche Kombination kommt gerade bei extrapyramidalen Erkrankungen vor. Aus den nicht wissentlich extrapyramidalen Affektionen wird diese Kombination bekanntlich bei Geschwülsten der hinteren Schädelgrube (*Lazareff, Oppenheim*). Andererseits besitzt auch die Extremitätenparese selbst in einem Teil der Fälle dieser Gruppe keinen deutlich ausgeprägten üblichen Pyramidencharakter: sie affiziert in einer diffuseren Weise, als die Pyramidenparese, die Muskulatur und wird von Klonussen nicht begleitet. Ihr Pyramidencharakter äußert sich allein im Vorhandensein nicht deutlicher pathologischer Merkmale. Die die Parese begleitende Hypertonie besitzt auch keinen typisch-pyramidalen Charakter. Ihr sind dagegen eine gleichmäßigere Lokalisierung in den Agonisten- und Antagonisten, ein Hang zu Adaptation- und Fixationscontracturen und eine Lokalisierung vorwiegend in den proximalen Gelenken eigen. Das ist jene Hypertonie, die *Bostroem* zum Unterschied von der Pyramidenhypertonie *Rigor* nennt. *Stern* ist auf die Schwierigkeiten, die sich der Unterscheidung des pyramidalen Charakters der Hypertonie vom extrapyramidalen bieten, aufmerksam geworden. Er sagt hierüber: „... immerhin soll man bei der Bewertung dieser differenten Unterschiedsmerkmale nicht zu dogmatisch sein“ (S. 45).

Auf Grund des Studiums von Tonogrammen gelangt *Filimonoff* zu ebensolchen Schlußfolgerungen.

Auf der Grenze zwischen homo- und heterolateralen Fällen stehen einzelne Beobachtungen, bei denen pyramidale Veränderungen sich auf der einen Seite und extrapyramidale auf der anderen lokalisieren. So ist bei einem Patienten mit Krampfparese des linken N. VII eine unbedeutende ebenfalls linksseitige Hemiparese pyramidalen Charakters und eine rechtsseitige extrapyramidale Hypertonie vorhanden.

Wenden wir uns nun der Gruppe der heterolateralen Lokalisation in den Extremitäten zu. Höher haben wir schon darauf hingewiesen, daß hier die folgenden Verhältnisse bestehen. Die paretischen und spastischen Zustände der Gesichtsmuskulatur werden in zwei Fällen von einer Extremitätenparese (wobei in einem von ihnen die Parese wissentlich eine extrapyramidale ist) und in 9 Fällen von Hyperkinese und einer Hypertonie in den Extremitäten begleitet. In diesen Fällen besitzen wie die

Hyperkinesen, so auch die Hypertonie einen extrapyramidalen Charakter. Was die Hypertonie anbelangt, so treten in 2 Fällen auf dem Bildfond der Parkinsonschen Hypertonie auch Züge des Wilsonismus in Erscheinung. Er wird durch eine bedeutendere Affektion distaler Gelenke und durch die Neigung zu ihrer Contracturierung charakterisiert. Anstatt einer mehr oder minder gleichmäßigen extrapyramidalen Hemihypertonie hat man manchmal eine partielle Hypertonie zu beobachten. In diesen Fällen ist sie vorzugsweise in den Ellenbogenbeugern, in den Muskeln des Radiokarpalgelenks oder selten in den Fingerbeugern lokalisiert. Diese Beugerhypertonien treten besonders deutlich beim Stehen und Gehen hervor und werden in der Ruhe geringer. Die partielle Hypertonie an den unteren Extremitäten wird am häufigsten in den Beugern und Streckern des Sprunggelenks beobachtet. In einem Falle sahen wir eine eigenartige Repartition der Hypertonie auf homologe Arm- und Beinmuskel, von ihr ergriffen waren nämlich *M. triceps*, *Mm. extensores manus*, *Mm. extensores digitorum*, *M. quadriceps* und *M. gastrocnemius*. Wir möchten daran erinnern, daß akute Fälle des „Streckkrampfs“ von *Gowers* und *Economo* beschrieben worden sind.

Die Hyperkinesen der heterolateralen Gruppe unterscheiden sich ihrem Wesen nach nicht von jenen, die sich in homolateralen Kombinationen seltener realisieren. Das Zittern ist meistens grober Art und von einem ziemlich raschen Tempo. Es wird auch bei ruhiger Lage des Patienten beobachtet, wird jedoch besonders auffällig bei ungewöhnlicher Lage dieser oder jener Extremität. Oft beginnt es in distalen Partien und steigt von da allmählich zu den proximalen empor. Im Arm bemächtigt sich das Zittern besonders gern der Handbeugen und Handstrecker sowie der Pronations- und Supinationsgruppen. Im Bein tritt das Zittern oft im *M. gastrocnemius* beim Aufstützen der Fußspitze in Erscheinung und setzt sich von hier aus aufwärts auf den *M. quadriceps* fort. Nur äußerst selten besitzt es in unseren Fällen einen Intentionsscharakter. In einigen unserer Fälle ist ein Übergang zu arhythmischen Choreoförmigen Zuckungen bemerkt werden; choreoförmige Krämpfe kommen jedoch gewöhnlich in anderen Störungsgruppen vor und nicht in solchen, in welchen die Beteiligung der Gesichtsmuskulatur klar hervortritt. Somit lokalisieren sich die reineren extrapyramidalen hyperkinetischen und hypertonischen Störungen ohne Beteiligung von Paresen öfter übers Kreuz zum N. VII.

Fassen wir alles Gesagte zusammen, so gelangen wir zu den folgenden Ergebnissen. Je reiner der extrapyramidale Charakter der Schädigung des Gesichtsnervs und besonders der Extremitäten ist, desto mehr Chancen gibt es, daß die Schädigung ein Überkreuzungssyndrom liefern wird. Indem wir das behaupten, sind wir uns der Schwierigkeit der Entscheidung der Frage über den pyramidalen oder extrapyramidalen

Charakter dieses oder jenes Symptoms oder Syndroms wohl bewußt. Das gilt besonders bezüglich der Paresen. Für extrapyramidale Störungen besitzen wir ja leider kein Merkmal, das dem *Babinskyschen* gleichwertig wäre, und das Fehlen allein des *Wernicke-Mannschen* Typus kann, wie *Bostroem* richtig betont, nicht als genügender Grund zur Entscheidung zugunsten eines extrapyramidalen Charakters der Parese angesehen werden. Wir konstatieren, daß in unserem Material der Übergang von pyramidalen Hemikomplexen zu extrapyramidalen ein sehr allmählicher ist. Daher interessiert uns jeder Einzelfall nicht im Sinne seiner Einregistrierung als reiner pyramidaler oder extrapyramidaler Fall, sondern insofern, als in ihm eine Annäherung einerseits zum reinpyramidalen und andererseits zum rein-extrapyramidalen Typus gegeben ist. Je näher zum ausschließlich extrapyramidalen Charakter der Extremitätenaffektion, desto eher darf eine Überkreuzungsaffektion der Gesichtsmuskulatur erwartet werden; und umgekehrt. Dieses Ergebnis benötigt selbstverständlich einer weiteren Prüfung an größerem Material. Eine andere Schlußfolgerung von mehr patho-physiologischem Charakter drängt sich uns auf, wenn wir die Vermischung pyramidaler und extrapyramidaler Störungen in einem Teil unserer homolateralen Gruppe analysieren. Hier offenbart sich die extrapyramidale Störung vielleicht gerade deshalb an der gegebenen Extremität, da sie pyramidal geschädigt ist. Es ist, als ob die extrapyramidale Störung durch die pyramidale angezogen wäre. Diese Annahme widerspricht bis zu einem gewissen Grade der These von *C. und O. Vogt*: „Bei komplizierten Erkrankungen markiert das Py-Syndrom das striale Syndrom, und die Intaktheit des gortico-spinalen Reflexbogens ist die notwendige Bedingung für das Hervortreten des strialen Syndroms“. Wir glauben annehmen zu müssen, daß diese These von *C. und O. Vogt* sich auf die größeren Schädigungen des Py-Systems bezieht. Ein dieser Anziehung analoges Phänomen hatten wir Gelegenheit, bei schweren Hemiplegien zu beobachten. Hier konstatierten wir in vier mit dem Tode abgeschlossenen Fällen auf der paralytierten Seite einen, ja sogar zwei Tage vor dem Tode das Verschwinden von Knie- und Achillesreflexen, Reflexen, die vorher gesteigert waren. Um diese Zeit konnten diese Reflexe auf der gesunden Seite noch hervorgerufen werden; hier verschwanden sie erst wenige Stunden vor dem Ende. Die in zwei dieser Fälle nach dem Tode ausgeführte Untersuchung des Rückenmarks hat keine mikroskopischen Veränderungen offenbaren können. Das Erlöschen des reflektorischen Bogens geht also auf der pyramidal geschädigten Extremität eher vor sich. Diese Folgerung könnte experimentell geprüft werden.

Die Deutung des mitgeteilten Materials der homolateralen Gruppe stößt auf gewisse Schwierigkeiten. In der Sphäre der obenangeführten Gesichtsaaffektionen kamen solche vor, die von nucleärem, und andere —

die von supranucleärem Charakter zu sein schienen. In der Mehrzahl der Fälle aber konnte die Affektion der Gesichtsmuskulatur im ganzen weder zu diesem noch zum anderen Typus gestellt werden, sondern näherte sich nur mehr oder minder einem von ihnen. Wenn das bezüglich der paretischen Zustände des N. VII Kraft hat, so müssen in diesem Plane besonders die hypertonischen und hyperkinetischen Veränderungen der Gesichtsmuskulatur betrachtet werden. Andererseits beobachten wir in den Extremitäten ebenfalls allmähliche Übergänge von beginnenden Pyramidenstörungen bis zu extrapyramidalen Affektionen, Übergänge, die aus einer Reihe von Zwischenstufen bestehen. Die Analyse der vermerkten Kombinationen veranlaßt uns, die folgenden von ihnen hervorzuheben. Erstens Fälle, die als Pyramidenhemiparese mit Beteiligung des N. VII angesehen werden können. Zweitens einzelne Fälle, bei denen die Pyramidenhemiparese der Extremitäten sich mit einer gleichseitigen Gesichtsaffektion wahrscheinlich extrapyramidaler Herkunft kombinierte. Nur ein einziges Mal haben wir ein homolaterales Syndrom beobachtet, das in seinen beiden Teilen — in Gesicht und Extremitäten — wissentlich extrapyramidalen Charakters war. Es handelte sich um einen 47 Jahre alten Mann, bei welchen sich, wahrscheinlich auf der Grundlage eines arteriosklerotischen Degenerationsprozesses, Hemiathetose entwickelt hatte. In einem Fall war eine, der nucleären nahe, Parese des N. VII mit hypertono-hyperkinetischen Erscheinungen an den Extremitäten der gleichen Seite kombiniert. In unserem paraencephalitischen Material fanden wir keinen einzigen Fall vor, welchen eine unzweifelhaft extrapyramidale Schädigung des N. VII zusammen mit extrapyramidalen Extremitätenerscheinungen auf der gleichen Seite vorhanden gewesen wäre. Der Versuch, die Syndrome der obenerwähnten zweiten Art mit gewöhnlichen pyramidalen Hemiparesen in Analogie zu bringen, stößt auf große Schwierigkeiten. Es ist ein ganz ungewöhnlicher Fall, wenn der eine Komponent — die Extremitäten — pyramidal, und der zweite — das Gesicht — extrapyramidal geschädigt wird. Die Aufgabe wird noch schwieriger, wenn man in Betracht zieht, daß der von uns angenommene extrapyramidale Charakter der Gesichtsaffektion sich oft dem nucleären nähert. An ihr nehmen alle 3 Zweige teil, es werden feine hyperkinetische Erscheinungen beobachtet. Strebt man irgendeine Deutung nach Analogie mit der Pyramidenneurologie an, so wird man, vielleicht, ein Stammsyndrom konstruieren dürfen, bei welchem in den Prozeß zur gleichen Zeit der Gesichtsnerv und die gleichnamigen Extremitäten hineingezogen werden. Dann hätten wir das paradoxal veränderte *Millard-Gublersche* Syndrom vor uns, das seines charakteristischen Zuges der Überkreuzung beraubt wäre.

Es könnte andererseits scheinen, daß die heterolateralen Fälle ge-

rade die Möglichkeit für die Annahme eines extrapyramidalen Analogons zum Millard-Gublerschen Syndrom ergeben. Hier werden beide Komponenten, d. h. Gesicht und die übers Kreuz gelegene Extremität extrapyramidal betroffen. Bringen wir uns Fälle in Erinnerung, in denen nur ein Glied im Gublersyndrom extrapyramidal war. Das sind die von *Brissaud et Sicard* beobachteten Fälle, bei denen sich Gesichtskrampf mit heterolateraler pyramidalen Hemiparese kombiniert. In einem unserer nichtparaencephalitischen Fälle war eine mit dem Sinken der Elektroerregbarkeit verbundene nucleäre Parese des N. VII mit einem heterolateralen hypertono-hyperkinetischen Syndrom in den Extremitäten kombiniert. In diesen Fällen konnte die äußere Ähnlichkeit mit dem Millard-Gubler-Syndrom durch eine koinzidierende Brückenlokalisierung bedingt werden. Es fällt jedoch schwer, eine solche Lokalisierung für unsere rein extrapyramidalen Kreuzungen, d. h. für die heterolaterale Gruppe anzunehmen. Vom Standpunkt der gegenwärtigen Lehre von der Hirnlokalisation der extrapyramidalen Störungen aus betrachtet besitzen wir keine genügenden Befunde für die Lokalisierung ähnlicher Kreuzungen in der Brücke. — Wenn wir also bei Versuchen, die homolaterale Gruppe mit dem *Millard-Gublerschen* Syndrom zu analogisieren, das charakteristischste Moment, die Überkreuzung, nicht vorgefunden haben, so sind wir bei der Analyse der heterolateralen Gruppe (mit ihrer äußeren Ähnlichkeit mit dem *Millard-Gublerschen* Syndrom) der Möglichkeit beraubt, ihr eine Identität mit der Hirnlokalisation oder Nähe zur letzteren zuzuerkennen.

Wie wir höher schon hingewiesen haben, besaßen wir zur Erwähnung der Halsmuskulatur als Ausgangspunktes bezüglich der anderen Körperteile ein noch größeres Recht, als bei der Erwähnung der Gesichtsmuskulatur.

Hier treffen wir aber auf Momente, die die Untersuchung sehr erschweren. Der Charakter selbst der die Halsmuskulatur affizierenden dystonischen und dyskinetischen Störungen unterscheidet sich seinem Wesen nach vom Charakter der Gesichtsmuskelaaffektionen nicht. Hatten wir es aber im Gesicht mit annähernd in einer Fläche gelegenen Muskeln zu tun, so sind die Halsmuskeln so stark entwickelt, die Kontraktion eines jeden großen Halsmuskels ist so sehr mit einer Veränderung der Kopflage verbunden, daß es in erster Linie notwendig erscheint, eine Einteilung der Halsmuskeln nach einzelnen Flächen vorzunehmen; und nur nachdem das gemacht sein wird, werden wir die gesetzmäßigen Beziehungen zwischen den Veränderungen in dieser oder jener Gruppe der Halsmuskeln und den Extremitäten erkennen können. Dabei ist es allerdings möglich, daß nicht alle Gruppen der Halsmuskeln sich in ihrer bestimmten Eigenschaft als von gleichem Werte ebenfalls erweisen werden. Es versteht sich, daß wir auch hier die Qualität der Affektion

der Halsmuskulatur selbst in Betracht ziehen werden. Beim Studium des Charakters der Halsaffektion bei unserem Material begegnen wir einem bedeutenden Vorwiegen von Fällen stabiler Hypertonie der Halsmuskulatur. Manchmal übrigens unterliegt sie, in Abhängigkeit von der Lage des Patienten, gewissen Veränderungen, wird z. B. beim Stehen gesteigert.

Fälle mit akut statotonischen Wirkungen und von paroxysmalisch sich veränderndem Tonus der Halsmuskulatur werden wir getrennt betrachten.

Bei der Lokalisierungsklassifikation der Affektionen der Halsmuskulatur selbst besitzen wir eine sich aus der unmittelbaren Betrachtung des Materials ergebende Möglichkeit ihrer Einteilung in sagittaler und frontaler Richtung. Unter „*sagittaler*“ Richtung verstehen wir hier Fälle, wenn auf einer Seite verschiedenartige Muskeln betroffen sind. Unter „*frontaler*“ Richtung verstehen wir die gleichzeitige Affektion von zweien oder mehreren gleichnamigen Muskeln auf beiden Seiten. Aus dieser allgemeinen Einteilung ausgehend beobachteten wir an unserem Material die folgenden Gruppen von Halshypertonie. Die erste ist, sozusagen, negativ — in ihr fehlt die Halshypertonie. In der zweiten Gruppe ist die ganze Halsmuskulatur fast gleichmäßig von der Hypertonie ergriffen. Die dritte Gruppe bilden Fälle, in welchen die Hypertonie symmetrisch an beiden Seiten des Halses die vorderen Muskeln erfaßt — das äußert sich hauptsächlich in der Spannung der beiden Mm. sternocleidomastoidei.

Die vierte Gruppe bildet die asymmetrische Affektion eines der Mm. sternocleidomastoidei. Zur fünften Gruppe gehören Fälle, in denen die Hypertonie an allen Halsmuskeln einer Seite beobachtet wird. Die sechste bilden wir aus Fällen symmetrischer Hypertonie der hinteren Halsmuskeln. Die siebente Gruppe würden Fälle von asymmetrischer einseitiger Hypertonie der Hinterhauptmuskulatur zusammenstellen. Letztere ist von uns übrigens theoretisch konstruiert worden: in unserem, vorwiegend paraencephalitischem Material haben wir zu dieser Gruppe gehörende Fälle nicht vorgefunden. Schließlich besaßen wir in einem Torticollisfall eine überkreuzte Affektion des M. sternocleidomastoideus der einen Seite mit den tiefen Muskeln ebenfalls der Vorderfläche des Halses auf der anderen Seite. Auf diese Kombination finden sich Hinweise auch bei *Gowers*. — Es werden zwei Halsgruppen unterschieden — eine asymmetrische und eine symmetrische.

Diese Gruppen werden aus fast gleicher Anzahl von Fällen gebildet (13 und 14). Doch war schon in 2 Fällen der symmetrischen Gruppe die Symmetrie keine vollständige: der eine M. sternocleidomastoideus war mehr hypertonisiert als der andere. In einem Falle war dieses einseitige Vorherrschen der Hypertonie beständig, im anderen trat es

nur beim Gehen in Erscheinung. Von einer derartigen annähernd gleichmäßig symmetrischen Hypertonie der Halsmuskulatur konstatieren wir einen allmählichen Übergang zu einem merklichen Vorherrschen auf einer der Seiten. In unserem Material war, vielleicht zufällig, die linke Seite diejenige, auf welcher dieses Vorherrschen häufiger vorkam. Nur in einem einzigen Fall fanden wir bei einer evidenten beiderseitigen Hypertonie der vorderen Halsmuskeln eine stärkere Hypertonie im rechten M. sternocleidomastoideus vor. In einem anderen Falle, bei welchem in höherem Maße der rechte M. sternocleidomastoideus affiziert war, wurde in ihm nicht die für unsere Fälle gewöhnliche stabile Hypertonie, sondern ein eigenartiger tonikoklonischer Krampf beobachtet. Endlich erscheint in einer kleinen Gruppe von drei Fällen, in denen von einer einseitigen Beteiligung der ganzen Halsmuskulatur gesprochen werden darf, die rechte Seite als die affizierte. Man bekommt den Eindruck, als ob die linke Seite eine größere Neigung zu lokaler Differenzierung bei Hypertonie besitze als die rechte. Dem entgegen wird, nach *Gowers*, bei Torticollis spastica der rechte M. sternocleidomastoideus öfter und stärker affiziert als der linke.

In manchen Fällen kommt in der Hypertonie des M. sternocleidomastoideus dem statotonischen Moment eine gewisse Rolle zu: eine auch bei der Ruhelage dieses Muskels bestehende Hypertonie steigert sich beim Stehen und Gehen. Das gleiche ist auch von *Guillain* und *Alagouanin* in ihren Fällen der paraencephalitischen Hypertonie des M. sternocleidomastoideus konstatiert worden. In einer unserer Beobachtungen fiel uns das folgende merkwürdige Moment auf: die bei einem Patienten in der Ruhe bestehende Hypertonie der ganzen vorderen Halsmuskulatur der rechten Seite wurde beim Gehen durch eine Hypertonie des linken M. sternocleidomastoideus abgelöst. Als charakteristischste Form der Halsaffektion erscheint in unseren Fällen, wie höher schon gesagt worden ist, die stabile Hypertonie. Bedeutend seltener sind paroxysmale tonikoklonische Krämpfe zu beobachten. Nur selten konnten wir eine Halsmuskulaturaffektion anderer Art konstatieren. In 2 Fällen ist eine Hypertonie der beiden Mm. sternocleidomastoidei vermerkt worden. In einem Falle fiel uns auf dem Hintergrunde einer allgemeinen undeutlichen Hemiparese eine bedeutende Parese des M. sternocleidomastoideus auf, die weder pyramidalen noch peripherischen Charakter besaß. Es sei hier in Erinnerung gerufen, daß *Heimanowitsch* seinerzeit bei epidemischer Encephalitis eine Atrophie der großen Hals- und Schultermuskeln vermerkt hat.

Nachdem wir die verschiedenen Zustände der Halsmuskulatur bei extrapyramidalen Erkrankungen kurz geschildert haben, wollen wir uns nun der Feststellung der Zusammenhänge zwischen ihnen und den Veränderungen in der Körper- und Gliedmaßenmuskulatur zuwenden. In

erster Linie wollen wir uns an Fällen aufhalten, in welchen der Hals an der Affektion gar nicht teilnimmt. Hier haben wir vor allem die große Gruppe der paretischen Hemisynndrome zu vermerken. Sie werden manchmal von Pyramidenerscheinungen, manchmal auch von verschiedenartigem Zittern begleitet. Diese Gruppe fällt in ihrem größten Teil mit unserer homolateralen Gesichtsgruppe zusammen.

Die Halsmuskulatur ist ebenfalls in zweien unserer hemichoreatischen Fälle, in einem Falle mit Hemitorsionserscheinungen vom *Krebs*schen Typus und in einem Falle mit dem Symptomkomplex des einseitigen *Wilsonismus* nicht in Mitleidenschaft gezogen.

Die wenigen Fälle einer allgemeinen Hypertonie der Halsmuskulatur verlaufen mit verschiedenen Syndromen, die sich nicht mit Sicherheit einordnen lassen. So beobachteten wir in einem Falle allgemeiner Halshypertonie eine Armonoparese mit Beteiligung der gleichseitigen Nerven VII und XII. Ein anderer Fall gehört zur weiter unten beschriebenen „oculomotorischen“ Gruppe. Ein dritter — zu krampfhaften Liderschließungen, und ein vierter — zu einer frühen Form der epidemischen Encephalitis mit kreuzweiser Extremitätenaffektion.

Eine zweiseitige Hypertonie der vorderen Halsmuskulatur ist von uns wiederum in Fällen vorgefunden worden, die sich schwer rubrifizierten lassen. So war sie in zwei Fällen eigenartiger hypotonoparetischer Erscheinungen zugegen, die kreuzweise im Fuß der einen Seite und in der Hand der anderen Seite in Erscheinung traten. In einem dritten Falle wurde sie bei einem Patienten zugleich mit Parese des rechten Armes und dem Zittern beider Beine beobachtet. In einem vierten handelte es sich um einen Kranken mit krampfhaften Kontraktionen der Schlundmuskulatur, sprachlichen Störungen und Hypotonie der beiden Sprunggelenke. In allen diesen Fällen zeigte die Hypertonie einen stabilen Charakter; nur in dem einen nächstfolgenden bekundete die Tension der beiden M. sternocleidomastoidei einen paroxysmalen Charakter. Hier trat die Kontraktion anfallweise und zugleich mit Liderschluß und durch Krämpfe des Zwerchfells und der Bauchpresse bedingten Atmungsalterationen ein.

Wir wenden uns nun der Besprechung der Fälle von Hypertonie der Hinterhauptsmuskulatur zu. Wir haben sie einmal bei Liderkrämpfen beobachtet; wie höher hingewiesen worden ist, lag in einem anderen ähnlichen Falle von Liderkrämpfen eine Hypertonie der vorderen Halsmuskeln vor. In zwei Fällen der „oculomotorischen Gruppe“ stellte sich zur Zeit der Aufwärtshebung der Augen Hypertonie der Hinterhauptsmuskulatur ein.

Bevor wir zum Studium der asymmetrischen Affektion eines M. sternocleidomastoideus übergehen, wollen wir versuchen, einige Schlüsse aus der Betrachtung der oben besprochenen Gruppen zu ziehen. Loka-

lisationskombinationen, welche jede dieser Gruppen eingeht, sind einander entweder nahe oder identisch. Sie lassen sich für jede der vier betrachteten Gruppen, und eo ipso für alle, auf Mono- oder Hemiparesen, Krampfanfälle der Lider oder der oculomotorischen Muskulatur zurückführen; die Fälle selbst aber gehören manchmal zu frühen Formen der epidemischen Encephalitis. Zu denselben Schlüssen gelangen wir, wenn wir von Veränderungen im Körper und Extremitäten ausgehen. Dann bieten die uns interessierenden Verhältnisse das folgende Bild. In Fällen, in denen bezüglich des Gesichtes entweder ein homolaterales Hemisyndrom oder eine Monoparese, oder zitter-paretische Extremitätenerscheinungen oder auch symmetrisch die mittleren Gesichts- und Körpermuskeln ergreifende Syndrome vorliegen — in solchen Fällen finden wir seitens des Halses entweder eine Nichtbeteiligung seiner Muskulatur oder eine allgemeine Hypertonie seiner Muskeln oder auch eine symmetrische Hypertonie seiner vorderen oder hinteren Muskelgruppen vor.

Bezüglich des Charakters der Affektion in den angeführten Fällen kann folgendes bemerkt werden. Wie weiter unten gezeigt werden soll, ist für die asymmetrische Affektion paraencephalitischer Herkunft des M. sternocleidomastoideus eine stabile Hypertonie, manchmal mit statonischer Nuance charakteristischer. Paroxysmale Momente dagegen treten bei allgemeiner Affektion des Halses und besonders der Hinterhauptsmuskulatur in Erscheinung. Hier besteht ein gewisser Gegensatz zu den gewöhnlichen Ticken und Krämpfen des Halses, bei denen paroxysmal entweder ein oder nur wenige Muskeln wie des vorderen so auch des hinteren Teiles des Halses affiziert werden. Die symmetrische Affektion der vorderen Halsmuskeln nimmt zwischen den beiden obenerwähnten Gruppen eine Mittelstellung ein: dabei wird öfter stabile Hypertonie und seltener eine paroxysmale Tonusveränderung beobachtet.

Summieren wir das eben Gesagte, so gelangen wir zum folgenden Schluß. Wir haben verschiedene Formen von Halsaffektionen studiert, von den negativen an — durch verschiedene Kombinationen — bis zu solchen, die die ganze Halsmuskulatur treffen. Der Charakter der Affektion variiert von stabiler Hypertonie bis zu paroxysmalen Krämpfen. Doch werden bei nach Muskelbeteiligung und Affektionscharakter verschiedenen Halskombinationen ihrem Wesen nach die gleichen Extremitätenveränderungen angetroffen. Wir sind deshalb bezüglich der analysierten Gruppen abgeneigt, der Halsmuskulatur eine führende, bestimmende Rolle zuzuerkennen. In diesen Fällen kann die Halsmuskulatur in gleicher Linie mit anderen Muskeln am Leiden beteiligt sein; aber nicht durch sie wird diese oder jene Form der Bewegungsstörungen bedingt,

Die folgenden zwei Beobachtungen können als Brücke zu der jetzt zu betrachtenden Gruppe dienen. Hier werden jene gesetzmäßigen Kombinationen, auf die wir bei einseitiger Affektion des *M. sternocleidomastoideus* stoßen werden, noch kaum markiert, aber doch schon gewissermaßen im voraus angedeutet. In einem Falle war bei Hypertonie der beiden *Mm. sternocleidomastoidei* in Ruhe der rechte stärker kontrahiert. Die Hypertonie erstreckte sich in der Ruhe auch auf die rechten Rücken- und Bauchmuskeln. Beim Stehen steigerte sich ihre Hypertonie; zur selben Zeit wurde der linke *M. sternocleidomastoideus* stärker kontrahiert.

Im zweiten Falle war, ebenfalls bei einer nicht ganz symmetrischen Hypertonie der vorderen Muskeln (übers Kreuz zu dem stärker hypertonierten rechten *M. sternocleidomastoideus*), eine Hypertonie der Muskeln des linken Handgelenks vorhanden. Andererseits werden in jener Gruppe, die wir infolge der einseitigen Hypertonie des *M. sternocleidomastoideus* als bestimmt asymmetrisch registriert haben, ebenfalls Fälle angetroffen, in welchen die Affektionen der Extremitäten solchen in symmetrischen Gruppen nahe stehen. Und in dieser asymmetrischen Gruppe begegnet man manchmal Hinweisen auf eine, wenn auch nicht so deutliche Beteiligung auch des zweiten *M. sternocleidomastoideus*. Es muß bemerkt werden, daß in einem Teil der Krankheitsgeschichten, die unser Material ausmachen und zu einer Zeit geschrieben worden sind, als uns die Frage nach der Repartition der Affektionen noch nicht interessierte, der Grad des Kontraktionszustandes des *M. sternocleidomastoideus* verschieden bewertet werden konnte. Es ist andererseits möglich, daß damals unsere Aufmerksamkeit hauptsächlich vom auffallendsten Merkmal gefesselt wurde und dem Hintergrund, von dem er sich abhob, die erforderliche Beachtung nicht zu teil geworden ist. Es versteht sich, daß in den letzten zwei Jahren, als das Lokalisationsproblem uns schon vor Augen stand, die Beobachtung des Status mit viel größerer Genauigkeit durchgeführt wurde. Wie dem auch sei, unter den Fällen asymmetrischer Affektion des *M. sternocleidomastoideus* kommen solche vor, die, nach den sie begleitenden Extremitätenerscheinungen, sich ziemlich leicht in die Rubrik der höher besprochenen symmetrischen Gruppen einordnen lassen würden. Es genügt aber, darauf hinzuweisen, daß solcher Fälle wir in der ganzen Gruppe von zwölf asymmetrischen Halsfällen nur 3 zählen, um zu begreifen, daß die neue Gruppe sich ihrem Wesen nach von der vorherigen unterscheidet. Die erwähnten drei Fälle sind die folgenden. Zwei kindliche mit der Wilsonschen Extremitätenstellung (jedoch in einem von ihnen wurde in der zum hypertonierten *M. sternocleidomastoideus* übers Kreuz gelegenen Hand choreaartige Krämpfe beobachtet). Im dritten lag bei einem erwachsenen Patienten mit einem allgemeinen symme-

trischen Parkinsonismus eine Hypertonie der Muskeln beider Sprunggelenke vor.

Solcher Fälle, in welchen die einseitige Affektion des M. sternocleidomastoideus von homolateralen Extremitätenaffektionen begleitet waren, zählten wir fünf. In einem kindlichen Falle ist auf der Seite des hypertonierten M. sternocleidomastoideus eine Hemihypertonie vom Wilsonschen Typus beobachtet worden. In einem anderen lagen ein bezüglich des Halses homolateraler Hemiparkinsonismus und eine unbedeutende heterolaterale Störung des N. VII vor. Im dritten ist von uns, bei Liegelage des Patienten, ein bezüglich des Halses homolateraler Hemiparkinsonismus, und zwar wiederum übers Kreuz zu einer Krampfparese des Gesichts beobachtet worden; beim Stehen begann bei ihm die Hypertonie des gegenüberliegenden M. sternocleidomastoideus überhandzunehmen. Im vierten Falle hatten wir das folgende komplizierte Syndrom vor uns: Parese der Stimmuskulatur rechts und des Mundes links; Hypertonie des linken M. sternocleidomastoideus, die zuweilen in eine allgemeine Halshypertonie übergeht; linksseitige Hemihypertonie wurde manchmal isoliert beobachtet, ging aber manchmal auch auf die rechte Seite über. Im fünften Falle haben wir endlich die folgende Kombination notiert. Einseitige Störung der linken Gesichtshälfte, die etwas Mittleres zwischen dem Tic mesencephalique von *Davidenkoff* und dem Spasmus *Brissaud* vorstellt; Hypertonie des rechten M. sternocleidomastoideus sowie ebenfalls der rechten M. tibialis ant. und Mm. extensores digitorum pedis.

Somit geht die homolaterale Halsgruppe in die heterolaterale Gesichtsgruppe über, wobei von der kreuzweisen Affektion nicht allein die Extremitäten, sondern auch die Halsmuskulatur betroffen wird.

Nun wollen wir eine andere Halsgruppe schildern, in welcher die Hypertonie des einen M. sternocleidomastoideus sich mit einer heterolateralen Extremitätenhypertonie kombinierte. Die Hypertonie des M. sternocleidomastoideus wies in diesen Fällen einen stabilen Charakter auf. In drei Fällen fanden wir eine reine, einfache Kreuzung vor; dem Charakter der Extremitätenaffektionen nach handelte es sich hier um Hemiparkinsonismus mit einem Hang zu Fixationscontracturen in Sprung- und Handgelenken.

In einem Falle haben wir das folgende Syndrom konstatiert: Homolaterale zum hypertonierten M. sternocleidomastoideus Hypertonie der Muskeln des Sprunggelenks und der Bauchmuskulatur; heterolaterale bezüglich des M. sternocleidomastoideus Hypertonie der langen Rückenmuskeln. Durch die homolaterale Affektion der Bauchmuskeln wird dieser Fall dem obenerwähnten Übergangsfall aus der nicht vollkommen symmetrischen Gruppe genähert.

Zu der Charakteristik der heterolateralen Fälle sind im Vergleich

mit den homolateralen Fällen die folgenden Momente zu vermerken. In drei Fällen gegenüber einem war die Affektion des *M. sternocleidomastoideus* links lokalisiert, während in dem Halse homolateralen Syndromen häufiger der rechte *M. sternocleidomastoideus* affiziert wird (in vier aus fünf Fällen). Wir möchten hier gleich daran erinnert haben, daß gerade der linke *M. sternocleidomastoideus* einen größeren Hang zu differenzierter Affektion besitzt als der rechte. In der Tat ist in der homolateralen Halsgruppe, wo, wie schon betont worden ist, vorzugsweise der rechte *M. sternocleidomastoideus* affiziert wird, die Beteiligung des Halses nicht allein auf diesen einzigen Muskel beschränkt; es ist im Gegenteil in einem Falle manchmal eine Hypertonie aller Halsmuskeln, in einem anderen der tiefen Halsmuskeln der rechten Seite konstatiert worden. In der obengenannten heterolateralen Halsgruppe ist dagegen allein der linke *M. sternocleidomastoideus* beteiligt.

Verschieden ist das Verhalten der homo- und heterolateralen Gruppen zur Beteiligung der Gesichtsmuskulatur. In heterolateralen Halskombinationen ist die Beteiligung des Gesichts eine bedeutend schwächere als in homolateralen. In einem Falle aus der heterolateralen Gruppe fiel nur eine Glättung der Nasenlippenfalte auf; in einem anderen sind nur leichte Zuckungen in den Kinnmuskeln und *Mm. masseteres* vermerkt worden; in einem dritten nur Andeutungen einer zickzackartigen Parese der Gesichtsmuskulatur gefunden worden. In der homolateralen Halsgruppe dagegen sind deutlich ausgesprochene Gesichtsaffectationen häufig, die sich in Form von heterolateral zur Hals-Extremitätenaffektion lokalisierten Krämpfen äußern.

Was den Charakter der Extremitätenaffektion in beiden Gruppen anbelangt, so kann darüber folgendes bemerkt werden. Beide zeichnen sich in gleichem Maße durch den stabilen Charakter der Extremitätenhypertonie aus; beiden sind die Pyramidenzeichen wenig eigen. Für die heterolaterale Gruppe ist eher ein Hang zu Fixationscontracturen der Extremitäten charakteristisch.

Höher haben wir öfters auf den allmählichen Übergang von symmetrischer Affektion der beiden *Mm. sternocleidomastoidei* durch das Vorwiegen der einen oder der anderen Seite zu einer mehr oder minder streng einseitigen Affektion hingewiesen. Jetzt wollen wir uns bei zwei Fällen aufhalten, in denen bei bedeutender Beteiligung der beiden *Mm. sternocleidomastoidei* gleichzeitig ein starkes Vorwiegen des einen von ihnen konstatiert worden ist. Der erste von ihnen bezieht sich auf einen dreizehnjährigen an Paraencephalitis leidenden Knaben, den wir schon unter den symmetrischen Fällen erwähnt haben. Der eben genannte Zustand gehört der ersten Krankheitsperiode an; anderthalb Jahre darauf bestand bei ihm der folgende Symptomkomplex. Beide *Mm. sternocleidomastoidei* sind in Ruhe scharf hypertonisiert. Beim

Stehen und Gehen nimmt die Hypertonie der linken Mm. sternocleidomastoideus und trapezius bedeutend und des rechten M. trapezius in geringerem Maße zu. Eine stark ausgeprägte Sprechstörung von dysarthrischem Charakter; *Wilson*sche Extremitätenstellung, besonders auf der linken Seite. Beugungshypertonie im linken Ellbogengelenk; ebenfalls links Kontraktion der langen Rückenmuskeln. Beim Stehen und Gehen starke Kontraktion der beiden Mm. gastrocnemii, dabei beim linken stärker als beim rechten. Im weiteren Verlauf der Krankheit wird die Kontraktion der vorderen Halsmuskeln vollkommen stabil, es besteht vielleicht sogar eine sekundäre Contractur: der Kopf des Patienten ist scharf gegen die Brust gesenkt.

Der andere Fall bezieht sich auf einen siebzehnjährigen Paraencephaliker. Er klagte hauptsächlich auf ein zwangsweises Zurückwerfen des Kopfes. Bei ihm sind die beiden Mm. sternocleidomastoidei kontrahiert, der linke jedoch stärker als der rechte; das gleiche gilt auch von dem Mm. trapezii. Die linken Mm. sternocleidomastoideus und trapezius sind etwas hypertrophiert. An den linken Extremitäten sind Pyramiden und *Wilson*sche Erscheinungen angedeutet. Ebenfalls links Kontraktion der Bauchmuskeln; scharfe Hypertonie beider Mm. quadriceps. Nicht allein beim Gehen, sondern auch in der Ruhe sind bedeutende Tonuschwankungen in den Hals- und Extremitätenmuskeln vermerkt worden.

Wir wollen jene Momente hervorheben, in welchen sich diese zwei Fälle von allen höher beschriebenen Halsfällen unterscheiden. Am charakteristischsten erscheint, wie oben gesagt, die starke Hypertonie des linken M. sternocleidomastoideus auf dem Hintergrunde der scharfen Kontraktion von beiden. Es wird in beiden Fällen eine Beteiligung des M. trapezius, und im zweiten Falle der hinteren Halsmuskeln notiert. Eine Besonderheit dieser Fälle stellen die Tonuschwankungen in den Halsmuskeln vor, die nicht nur durch die Veränderung der Körperlage bewirkt werden, sondern auch im Ruhezustand zu konstatieren sind. In beiden Fällen werden notiert: 1. Beugungscontractur im Ellbogengelenk und 2. eine mehr oder minder symmetrische Affektion einer bestimmten gleichnamigen Muskelgruppe (in einem Falle des M. gastrocnemius, im zweiten des M. quadriceps). Die Extremitäten sind stärker homolateral zum intensiver kontrahierten M. sternocleidomastoideus hypertonisiert. Wir sind gewohnt, in anderen Fällen bei solcher Kombination Überkreuzungserscheinungen bei der Gesichtsmuskeln der gegenüberliegenden Seite vorzufinden. Hier konstatierten wir dagegen nur unbedeutende paretische Erscheinungen in der Gesichtsmuskulatur der gleichen Seite. Somit erscheinen diese Fälle als der homolateralen Gesichtsgruppe näherstehend, um desto mehr, als hier wie dort Pyramidenkomponenten vorhanden sind. Als atypisch für die homolaterale

Gesichtsgruppe erscheint die in den letzten zwei Fällen vorliegende Affektion der Rumpfmuskeln. Diese zwei Fälle sind also den obenbeschriebenen Gruppen angrenzend. Nach anderen Merkmalen, wie paroxysmale Krämpfe in den hinteren Halsmuskeln im zweiten Fall und Ellenbogencontracturierung in beiden, nähern sie sich mehr der folgenden, gleich zu beschreibenden Torticollis-Gruppe. Dabei ist aber in diesen zwei Fällen das Syndrom so kompliziert und zugleich individuell, daß es ihre Abscheidung in eine besondere, wenn auch kleine Gruppe vollkommen rechtfertigt.

Die folgende Gruppe zeichnet sich durch den Charakter der Halsmuskelaaffektion aus. Bisher hatten wir es hauptsächlich mit einer stabilen Hypertonie zu tun, die manchmal statonischem Einfluß unterworfen war; jetzt wollen wir uns mit Fällen paroxysmaler Krämpfe des M. sternocleidomastoideus beschäftigen. Wir hatten die Möglichkeit, zwei Fälle sog. gewöhnlichen Torticollis und einen Fall paraencephalitischer Herkunft zu verfolgen. In allen drei Fällen ist von uns auf der Seite der Halsaffektion eine isolierte Hypertonie der Vorderarmbeuger konstatiert worden. In zweien der drei Fälle, einem Torticollis spastica- und einem Paraencephalitis-Falle sind eigenartige choreatische Zuckungen in peripheren Teilen der dem affizierten Halse heterolateral gelegenen Extremitäten beobachtet worden. Im dritten Falle fand sich eine Kontraktion der Bauchmuskeln der gegenüberliegenden Seite vor. In der Sitzung der „Société de Neurologie de Paris“ vom 4. II. 1926 ist von *Guillain* und *Giro*t ein Patient mit chronischer paraencephalitischer Torticollis demonstriert worden. Von Krämpfen ergriffen war der rechte M. sternocleidomastoideus. Im linken Arm und im linken Bein, d. h. heterolateral zum M. sternocleidomastoideus ist Zittern zu bemerken; es kam manchmal schwächeres Zittern auch im rechten Arm vor; die Hypertonie war vorwiegend ebenfalls in den linken Extremitäten lokalisiert¹. Die Hypertonie der Schulter und Bauchmuskulatur besaß in unseren Fällen einen stabilen Charakter, d. h. daß sie auch außer der Zeit der Halskrämpfe bestand. Das Übergehen von Krämpfen während des Torticollisanfalles auf andere Gesichts- und Extremitätenmuskeln ist schon längst konstatiert worden². Von Interesse ist, daß *Gowers* bei Torticollis spastica auch eine heterolaterale Lokalisation vorfand. So bestanden in einem Falle von Krämpfen des rechten M. sternocleidomastoideus auch Krämpfe des linken M. deltoideus. In einem anderen Falle waren von Krämpfen zugleich die rechten Mm. sternocleidomastoideus und platysma sowie die linken Mm. trapezius und splenius befallen. Somit ergreift die Kreuzung bei Torticollis spastica paroxysmatisch höher gelegene Muskeln und kann von stabiler Hypertonie der Muskeln tiefer

¹ Rev. neurol., Fevrier 1926.

² S. *Oppenheims* Lehrbuch S. 1955.

gelegener Gürtel begleitet werden. Es kommt uns interessant vor, daß wie die genuine so auch die paraencephalitische Torticollis von nach Lokalisation und stabilem Charakter gleicher Affektion der Extremitäten- und Rumpfmuskeln begleitet werden können. Das unterstreicht die Bedeutung bei Halsaffektion des Lokalisationsmoments, der mit Veränderungen in den übrigen Muskeln des Körpers in Zusammenhang steht, unabhängig von der Natur der Erkrankung der Halsmuskulatur.

Nun wollen wir die Halsgruppen verlassen und uns einer anderen Reihe von Fällen zuwenden, denen in letzter Zeit viel Aufmerksamkeit gewidmet worden ist. Diese Fälle kann man als oculomotorische Gruppe bezeichnen. Das Hauptmerkmal dieser Gruppe, das manchmal auch nach der Auftrittzeit das erste Merkmal ist, bilden Krämpfe der äußeren oculomotorischen Muskulatur. In unserem Material ist diese Gruppe durch vier Fälle vertreten. In einem von ihnen wurden infolge tonischer Krämpfe die Augäpfel zeitweise nach oben, im zweiten nach oben und links, im dritten nach oben und rechts und im vierten nur nach links eingestellt. Im ersten Falle, den wir während dreier Jahre viermal beobachtet haben, wurden zu Anfang der Krankheit nur bei stärksten Augenkrämpfen auch Krämpfe der Nackenmuskulatur festgestellt. Allmählich begann die fortwährende Kontraktion der ganzen Halsmuskulatur, der vorderen sogar etwas mehr als der hinteren, zuzunehmen. In allerletzter Zeit hat sich bei diesem Patienten die Krebsche Lage des rechten Arms und eine Hypertonie der beiden rechten Extremitäten zu entwickeln begonnen.

Im zweiten Falle, in dem die Augen nach oben und links verdreht wurden, ist bei der ersten Untersuchung vor zwei Jahren eine unbedeutende Hypertonie und eine Neigung zu kataleptoiden Zuständen beider Arme konstatiert worden. In der rechten Hand und ihren Fingern waren Anzeichen myasthenischer Erscheinungen zu bemerken. Auf der Höhe der Krämpfe war hier eine symmetrische Kontraktion der Nacken- und Rückenmuskeln vorhanden, die einen Opisthotonus bedingte. Die Patientin ist gegenwärtig wiederum unter unsere Beobachtung gelangt. Bei ihr wird eine rechtsseitige Hemiasthene ohne Pyramidenzeichen und eine ebenfalls rechtsseitige, in ihrer Intensität scharfen Schwankungen unterworfenen Hemihypertonie konstatiert.

Im dritten Falle wurden die Augen nach oben und rechts verdreht. In diesem Falle ist eine Hypertonie nicht allein der Nacken-, sondern auch der vorderen Halsmuskulatur festgestellt worden (an der rechten Halsseite war sie stärker als an der linken). Auf dem Höhepunkt der oculomotorischen Krämpfe entwickelte sich in der rechten Hand ein starkes paroxysmales Zittern, das von schweren Schmerzempfindungen begleitet wurde. Im Ruhezustand, d. h. in Abwesenheit der oculomotorischen Krämpfe, war dieses Zittern unbedeutend. Bei dieser Kranken sind

außerdem Dysarthrie, Hang zum zwangsmäßigen Herausstrecken der Zunge, kataleptoide Erscheinungen in den Extremitäten und schwaches Zurückwerfen des Rumpfes beim Gehen notiert worden. Im Gegensatz zu den ersten zwei Fällen waren im dritten Falle die Augenmuskelskrämpfe der Zeit nach bei langem nicht das erste Symptom.

Im vierten Falle wurden die Augen nur nach links, nicht nach oben gedreht, und dabei nach einigen Minuten andauernden Verweilens in dieser Lage durch einen leichten Nystagmus nach links abgelöst. In der Zeit außer der Anfälle werden konstatiert: Parese des unteren Zweiges des linken Gesichtsnervs, Trismus, schwache Hypertonie des linken M. sternocleidomastoideus und Hypertonie aller vier Extremitäten, die links stärker ausgeprägt ist als rechts. Von einer beständigen Formel der Hypertonie während des Anfalls kann nicht gesprochen werden, da wir nur einmal einen Anfall der Ablenkung der Augen nach links beobachtet haben. In allen drei ersten von uns eingehend studierten Fällen trat auf der Höhe der oculomotorischen Krämpfe eine paroxysmale Kontraktion der Halsmuskulatur ein, und zwar im ersten und zweiten Falle der Nackenmuskulatur, im dritten außer dieser auch der vorderen Halsmuskulatur. In der weiter unten beschriebenen Gruppe, in welcher die Krämpfe die Muskeln der Lider befielen, beteiligte sich im Gegensatz hierzu während dieser Krämpfe die Halsmuskulatur entweder in ihrem Ganzen oder nur mit ihrem vorderen Teil; nur in einem Falle ist da die Kontraktion der Nackenmuskeln beobachtet worden. Es ist von Interesse, daß in einem paraencephalitischen Falle eines zweiseitigen Blepharospasmus wir bezüglich des vorwiegenden Spasmus heterolaterale myotonoiden Erscheinungen in den Hand- und Fingermuskeln notiert haben. Wir erwähnen das wegen der Analogie mit der heterolateralen Myasthenie des ersten oculomotorischen Falles. Wenn diese Analogie auch eine entfernte ist, so verdient sie doch unterstrichen zu werden, insofern als auch die myasthenischen und myotonoiden Erscheinungen in unserem Material selten sind.

Der Literaturangaben über den Zustand der Körper- und Extremitätenmuskulatur bei oculomotorischen Krämpfen gibt es recht viel. Bei der Beschreibung ihres ersten Falles bemerkt *Popova* in ziemlich unbestimmter Weise, daß „der Gang und alle aktiven Bewegungen während des Anfalles erschwert sind“. Von ihr ist auch auf die Beteiligung der Lider an diesen Krämpfen hingewiesen worden.

Das wird auch von *Giraut*¹ bestätigt. Im *Borremannsschen* Falle handelte es sich um einen 18jährigen Paraencephalitiker. Zur Zeit Verdrehung der Augen nach oben traten beiderseits klonische Zuckungen des oberen Lides und entweder Abwärtsbeugen oder Emporheben des

¹ Rev. neurol. 1925, S. 667.

Kopfes auf. Hypertonie der Extremitäten, die rechts stärker ausgeprägt ist als links. Leichte Anzeichen einer „irritation pyramidale“¹ linkerseits.

Im ersten Falle von *Marinesco, Radovici* und *Draganesko* ist, bei Ablenkungen der Augen nach oben und rechts, Hypertonie der rechten Halsmuskeln konstatiert worden. Bei ihrem zweiten Patienten mit Aufwärtsverdrehung der Augen wurde auf der Höhe des Anfalls ein Rückwärtsbeugen des Kopfes beobachtet; bei ihm war auch rechtsseitiger Hemiparkinsonismus vorhanden. Im fünften Falle trat beim Aufwärtsverdrehen der Augen Zurückwerfen des Kopfes und Zittern in den kontrahierten Stirnmuskeln auf. Beim Kranken von *Lemos* wurde die Ablenkung der Augen nach links von Linksdrehung des Kopfes, Hypertonie der Extremitäten, besonders der rechten, und von Kaumuskelkrampf begleitet.

Im Falle von *Laignel-Lavastine et Bourgeois* stellten sich bei Aufwärtsverdrehung der Augen myoklonische Zuckungen in den den Unterkiefer herabsenkenden Muskeln ein und der Mund wurde unwillkürlich geöffnet. Bei derselben Patientin ist auch rechtsseitiger Hemiparkinsonismus notiert worden².

Gründler hat drei Patienten mit Anfällen von Aufwärtsverdrehung der Augen beschrieben; er bezeichnet diese Anfälle als „Schauanfälle“. Seine Fälle sind von den unsrigen, sowie den von uns angeführten anderer Autoren, darin verschieden, daß bei ihnen während der Krämpfe keine Veränderungen in der Kopflage und überhaupt keine Abweichungen im neurologischen Status beobachtet werden. Aus seiner Beschreibung heben wir die folgenden für uns interessanten Momente hervor. Im ersten Falle, in welchen die Augen direkt nach oben verdreht werden, beobachtete der Verfasser eine extrapyramidale Hypertonie des rechten Arms, Zittern und Schwäche in ihm. Im rechten Bein ebenfalls Hypertonie vom extrapyramidalen Typus. Im zweiten Falle war nur eine leichte Adiadokinese und Intentionszittern der rechten Hand notiert. Im dritten Falle extrapyramidale Hypertonie, Hyperreflexie und starkes Zittern des rechten Arms. Im rechten Bein die gleichen Erscheinungen, außer des Zitterns. Summieren wir die unserigen und die in der Literatur beschriebenen Fälle, so gelangen wir zu folgenden Schlußfolgerungen. Bei Kranken mit tonischen, die Augen nach oben oder nach oben und seitwärts verdrehenden Krämpfen der Augenmuskulatur werden am häufigsten die rechten Extremitäten affiziert. Derart sind unsere ersten drei Fälle, die Fälle von *Laignel-Lavastine, Marinesco, Borremans, Lemos* und die drei Fälle *Gründlers*. Die rechten Extremitäten werden um so viel öfter affiziert als die linken, daß das uns berechtigt, hierin keinen

¹ Rev. neurol. 1924, S. 501.

² Rev. neurol. 1926, S. 572.

Zufall, sondern eine gewisse Gesetzmäßigkeit zu erblicken. Es sei bemerkt, daß in den von uns zitierten Beschreibungen die Autoren dem Lokalisationsproblem in unserem Sinne keine besondere Beachtung schenkten. Es ist ja bekannt, mit welchen Schwierigkeiten alle Autoren in der Frage nach der Lokalisation im Hirne der paraencephalitischen Augenkrämpfe zu tun haben. Angesichts der vorzugsweisen Affektion der rechten Extremitäten sehen wir uns berechtigt, dem linken extrapyramidalen System eine große Rolle im Hervorrufen dieser Affektionen, sowie der sie bedingenden oculomotorischen Krämpfe zuzuschreiben. Und von hier ist es nicht weit bis zur Annahme, daß gerade das linke extrapyramidale System eine besondere Beziehung zur Einstellung der Augen nach oben besitze.

Die letzte von uns zu betrachtende Gruppe wird von einer Reihe von Fällen symmetrischer Affektion der Gesichtsmuskulatur gebildet. In den von uns schon studierten homo- und heterolateralen Gesichtsgruppen sind wir nur nach ihrer Analyse zum Schlusse über die der Affektion der Gesichtsmuskulatur zukommende entscheidende Bedeutung gelangt. Dagegen ist in dieser „mittleren“ Gruppe die Affektion der Gesichtsmuskulatur eine so scharfe, daß sie dem ganzen Syndrom, mag es seinen Komponenten nach noch so kompliziert sein, die charakteristischen Züge verleiht. Das sind bis zu einem gewissen Grade lokale Gesichtskrämpfe, wie die Torticollis des Halses (*Guillain*), doch beschränken sich, ebenso wie bei Torticollis, die motorischen Störungen hier nicht allein auf die bedingenden Muskeln. Der paroxysmale Charakter der Affektion in dieser Gruppe veranlaßt uns, diese Gruppe nach der Untersuchung der paroxysmalen Krämpfe des Halses und der oculomotorischen Muskulatur zu behandeln.

Diese Gruppe bilden 13 Fälle von streng symmetrischer Affektion der Gesichtsmuskulatur; selbstverständlich gehören jene zahlreichen Fälle, in denen eine zweiseitige Affektion der Gesichtsmuskulatur asymmetrischen Charakters vorlag, nicht in diese Gruppe. Die vorliegende Gruppe umfaßt in erschöpfender Weise fast alle symmetrischen Affektionen in der Innervationssphäre der Hirnnerven, mit Ausnahme der oculomotorischen. Die spasmotische Kontraktion der Kaumuskulatur, die eine so große Rolle bei meningealen und tetanischen Syndromen spielt, tritt in extrapyramidalen Fällen, in denen wir sie selten in der Qualität eines isolierten und dominierenden Merkmals antreffen werden, auf den zweiten Plan zurück. In zweien der Fälle haben wir in Begleitung des *Davidenkoffschen* „*tic mesencephalique*“ eine einseitige Verschiebung des Kiefers beobachtet. Eine symmetrische Affektion der Kaumuskulatur, durch welche das Vorschieben des Kiefers resultiert wird, ist von uns einmal in einer Kombination mit Lippen- und Zungenbewegungen als Komponent eines komplizierten Aktes konstatiert worden, der an

den Kauakt erinnert. Zartes Zittern des Kiefers haben wir in zwei Fällen, und zwar zusammen mit zerstreuten myokimischen Erscheinungen im Gebiete der Gesichtsmuskulatur vorgefunden. Bei Paralysis agitans konnten wir auch isoliertes Zittern des Unterkiefers beobachten. Eigenartige kindliche Fälle mit scharf ausgeprägten Sprech- und Phonationsstörungen ohne begleitende Veränderungen der Gesichtsmuskulatur werden wir weiter unten besprechen.

In die vorliegende Gruppe gehören 11 Fälle paraencephalitischer Herkunft. Zum Vergleich wollen wir zwei unserer Fälle nicht paraencephalitischer Abstammung heranziehen; einer von ihnen ist der oben zitierte Fall mit Spasmus medianus faciei, der andere der Fall mit den eigenartigen myoklonoiden Gesichtskontraktionen. Im letzteren waren sie hauptsächlich in den mittleren Gesichtsmuskeln lokalisiert. In der betrachteten Gruppe handelt es sich um in den Vordergrund tretende paroxysmale motorische Veränderungen und klonische Zuckungen. Ist stabile Hypertonie vorhanden, so gibt sie den Hintergrund für diese Störungen ab; sie fehlt übrigens, in der Mehrzahl der Fälle. Nach der Repartition der Affektionen fällt die Mehrzahl der Fälle, nämlich 8, auf Affektionen des *M. orbicularis oculi*. Die Stirnmuskeln sind in keinem unserer Paraencephalitisfälle isoliert affiziert worden. Nur bei einem Syphilitiker mit dem Krankheitsbilde von Poliomyelitis luetica haben wir isolierte und anhaltende Zuckungen der *Mm. frontales* auf beiden Seiten sehen können. In einem Paraencephalitisfalle sind von uns scharfe klonische Zuckungen der Stirnmuskeln beobachtet worden, doch waren sie von Kontraktionen des *M. orbicularis oculi* und groben choreiformen Zuckungen in den Extremitäten begleitet. In einem anderen Falle trat beiderseitiges klonisches Zucken der Stirnmuskeln in Begleitung von einem Hemispasmus des unteren Gesichtsteils auf. In einem dritten haben wir symmetrische Kontraktionen die Mundhöhle umgebender Muskeln beobachtet, das ist der höher schon erwähnte Fall der Kau-muskelhyperkinese.

In unserem paraencephalitischen Material werden die Kontraktionen der beiden *Mm. orbiculares oculi* von motorischen Störungen im Gebiete der übrigen Gesichtsmuskulatur nicht begleitet. Dagegen war in den von uns zum Vergleich herangezogenen zwei Fällen fast die ganze Gesichtsmuskulatur affiziert. Die motorische Affektion zeigt in 6 Fällen den Charakter von klonischen Zuckungen. Manchmal ist es ein ununterbrochenes, stundenlang andauerndes Blinzeln, manchmal eine paroxysmale Steigerung des Blinzeln bei einer in ihrer Intensität schwankenden tonischen Liderrspannung. Eine paroxysmale exklusiv tonische Kontraktion des *M. orbicularis oculi* haben wir nur ein einziges Mal gesehen. In einem anderen Falle haben wir beobachtet, daß passives Auseinanderziehen der Lider ihre spasmatistische Kontraktion bewirkte, das war

seitens der Lider ihre einzige Veränderung; eine Steigerung des Krampfes bei Versuchen, die Lider auseinanderzuziehen, haben wir mehrmals gesehen. In den symmetrischen Fällen des paraencephalitischen Materials konnten wir in Lidmuskeln keine myotonoiden Erscheinungen konstatieren; zugegen waren sie in unserem Falle von „spasme mediane“. Andererseits sahen wir sie auch bei zwei Paraencephalitikern mit einseitiger spastischer Kontraktion des *M. orbicularis oculi*. In Paraencephalitisfällen mit symmetrischer Affektion des *M. orbicularis oculi* wird dieser Muskel von klonischen Zuckungen wie von tonischer Spannung in toto ergriffen. Eine partielle Beteiligung innerer oder äußerer Abschnitte dieses Muskels haben wir in Fällen symmetrischer Affektion nicht gesehen. In Fällen dagegen von spasme mediane und myoklonoiden Zuckungen sowie auch bei Paraencephalitikern mit asymmetrischen Gesichtsaffektionen haben wir die isolierte Affektion innerer Abschnitte des *M. orbicularis oculi* notieren können.

Nun wollen wir unsere Aufmerksamkeit jenen Kombinationen zuwenden, in welchen der Blepharospasmus und Blepharoklonus mit anderen Muskeln vorkommen. Die Beteiligung der Kau- und Zungenmuskeln am Leiden ist keine so häufige Erscheinung. Ein bedeutender Trismus ist in einem Falle und verhältnismäßig langsame Bewegungen der Zunge und des Unterkiefers in einem anderen beobachtet worden. Scharfe Sprechaffektion haben wir nur bei einem Kranken mit klonischen Liderzuckungen vorgefunden. Öfter wird sie in symmetrischen Fällen des *Foix*schen Typus angetroffen, in welchen allerdings die Gesichtsmuskulatur keinen Anteil nimmt; einmal ist sie uns in unserem dritten „oculomotorischen“ Falle begegnet. Krämpfe der Schluckmuskulatur bei Blepharoklonus haben wir nur ein einziges Mal gesehen. Die Halsmuskeln waren auf der Höhe der Krämpfe der Lider in drei Fällen in Mitleidenschaft gezogen. Von *Villaverd* ist ein Fall von symmetrischem Blepharospasmus mit paroxysmal auftretendem Krampf der Nackenmuskeln beschrieben¹. Aus weiter unten gelegenen Innervationsbezirken werden bei Liderkrämpfen die Atemmuskulatur und speziell das Diaphragma in Mitleidenschaft gezogen. In einem unserer Fälle war das ganze Syndrom bis auf die Beteiligung allein des *M. orbicularis oculi* und des Diaphragmas reduziert. In einem Falle, bei welchem auch Phonationsstörungen vorlagen, ergaben die Diaphragma-Krämpfe ein schönes Röntgenbild: die abwechselnden Kontraktionen der Diaphragmahälften riefen das Bild zweier schwankenden Wageschalen in Erinnerung. In der uns beschäftigenden Gruppe tritt die Affektion der Extremitäten deutlich in den Hintergrund zurück. Nur in einem Falle lag die Wilsonsche Extremitäten-

¹ Rev. Neurol. 1923, S. 281.

stellung vor. In einem Falle — darauf ist beim Besprechen der oculo-motorischen Gruppe hingewiesen worden — ist ein zweiseitiger Blepharospasmus beobachtet worden, der auf einer Seite etwas stärker als auf der anderen ausgeprägt war; die zu der stärker affizierten Seite heterolaterale Hand zeigte myotonoide Erscheinungen. In allen übrigen Fällen waren die Liderkrämpfe mit einer Affektion nicht der Muskeln der Extremitäten, sondern des Halses oder Rumpfes kombiniert. In einem Falle endlich bestand das Syndrom aus Liderkrämpfen und einer Störung des Sprech- und Stimmapparates. Andere seltenere symmetrische Affektionen im Gebiete der Hirnnervennervation liefern auch andere Lokalisationskombinationen. So war z. B. zwangsweises Öffnen des Mundes in einem Falle mit komplizierter Halshyperkinese kombiniert, in einem anderen trug es zur Vervollständigung des heterolateralen Gesichtssyndroms bei. Im dritten endlich hob es sich isoliert vom Hintergrunde eines allgemeinen Parkinsonismus ab.

Somit kann die Hals-Rumpfkombination von Rechts wegen für eine charakteristische Eigentümlichkeit der palpebralen Krämpfe encephalitischer Herkunft angesehen werden. Im Unterschied hierzu wurden in zweien unserer obenerwähnten nichtparaencephalitischen Fälle die Extremitäten in Mitleidenschaft gezogen (myoklonische und myotonische Erscheinungen). Es fällt auf, daß in unserem Material die Krämpfe des *M. orbicularis oculi* sich mit Affektionen von Muskeln tiefer liegender Etagen (Kiefer-, Zungen-, Hals-, Rumpfmuskeln) kombinieren, während die am allernächsten gelegenen und von demselben Gesichtsnerv versorgten Muskeln verschont bleiben. Die in Mitleidenschaft gezogenen Gruppen stellen funktionelle Einheiten vor (Atmung, Rede); sie sind manchmal nebeneinander gelegen (Halsmuskeln), stellen aber im Sinne der peripherischen Innervation jedenfalls keine Einheit vor.

Der Charakter der Affektion der Lidermuskeln und der Muskeln der anderen mit ihnen im Leiden sich kombinierenden Etagen ist nicht immer ein identischer. So trat in der Halskombination auf der Höhe der klonischen Zuckungen der Lider eine paroxysmale tonische Kontraktion der Halsmuskulatur auf. In einem Falle war ein Blepharoklonus mit stabilen Veränderungen einer Extremität kombiniert.

In anderen Fällen ist dagegen der Charakter der Affektionen ein identischer; ein solcher ist er, wenn paroxysmale Liderkrämpfe sich mit ebenfalls paroxysmalen Diaphragmakontraktionen kombinieren. Wir halten es nicht für möglich, uns bezüglich dieser Gruppe über die Frage nach dem funktionellen Abhängigkeitsverhältnis zwischen dem Charakter der Affektion des Ausgangspunktes und der Lokalisierung der sie begleitenden Veränderungen auszusprechen. Es will uns nur scheinen, daß dort, wo Liderzuckungen vorkamen, zugleich auch die Sprech- und Atemfunktionen gestört werden.

Die tonischen Liderkrämpfe liefern weniger gesetzmäßige Erscheinungen und offenbaren einen größeren Hang zu unvollständiger Symmetrie. — Zum Schluß muß noch betont werden, daß die symmetrische Gesichtsaffectio in keinem Falle als Summierung zweier asymmetrischer betrachtet werden dürfe. Die hauptsächlichsten Unterscheidungsmerkmale der symmetrischen Gruppe sind die folgenden. Eine der asymmetrischen Gruppe nicht eigene starke und isolierte Affectio des *M. orbicularis oculi*. Vorherrschen in diesem Material klonischer und paroxysmaler Erscheinungen gegenüber tonischen und stabilen. Auffallende Beteiligung der Hals- und Rumpfmuskulatur bei schwacher Inanspruchnahme der Extremitäten. Eigenartige vertikal-etagenweise Lokalisation der Begleitsymptome. Bei manchen Patienten fast völliges Fehlen von Veränderungen seitens des Körpers in der Zeit zwischen den Anfällen.

Nach Abzug aller obenbeschriebenen und auf verschiedene Gruppen verteilten Fälle bleiben uns noch nicht analysierte Beobachtungen übrig, in denen die vom Gesichtsnerv innervierte Muskulatur sich im Zustande einer peripherischen oder zentralen Parese befindet und die übrigen Körperrayons zerstreute Veränderungen im Tonus und in den Reflexen aufweisen. In der Mehrzahl der Fälle sind das frühe Encephalitisstadien, die noch keine bestimmten Syndrome offenbaren. Hierher gehören auch Fälle, in denen weder die Gesichts- noch die Halsmuskulatur vom Krankheitsprozesse ergriffen sind. So ist in einem dieser Fälle eine Deviation der Zunge nach rechts und ein Zittern in ihr, sowie heterolaterales Zittern im linken Bein notiert worden. In einem anderen Falle, in welchem der Kopf nach vorn geneigt war, wird Hypertonie der linken Rumpfhälfte und der Muskeln des gleichfalls linken Sprunggelenks konstatiert. Auch ein Fall von rechtsseitigem Hemiballismus mit Beteiligung der Bauchmuskeln soll hier vermerkt werden. In einem Falle sahen wir eine eigenartige Kombination von Parkinsonismus mit Torsionserscheinungen: die Halsmuskulatur ist hier symmetrisch kontrahiert, jedoch links stärker als rechts. Hypertonie der linken Extremitäten mit Neigung zu Fixationscontracturen und mit Zittern im linken Arm bei Bewegungen. Beim Stehen und Gehen Kontraktion der rechten Hälfte der Bauch- und Rückenmuskeln. Somit liegt hier auf dem Hintergrunde einer allgemeinen Extremitätenhypertonie eine Hals-Rumpf-Kreuzung vor. Aus allen diesen Fällen können keine somatotopischen Schlüsse gezogen und zu keiner der höher von uns besprochenen Gruppen gerechnet werden.

Die Hauptergebnisse unserer Untersuchung lassen sich folgendermaßen zusammenfassen. In unseren letzten Gruppen dominieren Störungen der oculomotorischen Muskulatur und der Lidermuskeln in den Syndromen so sehr, daß ein Versuch, sie zum Ausgangspunkt der Unter-

suchung zu nehmen, vollkommen berechtigt erscheint. In den übrigen großen Gruppen gingen wir von Störungen im Gebiete der Gesichts- und Halsmuskulatur aus. Von da ausgehend bemühten wir uns, einige gesetzmäßige Kombinationen der motorischen Störungen festzustellen. Wenn, wie wir hoffen, dieser Versuch zu gewissen Resultaten geführt hat, so wird dadurch die Wahl der Ausgangsmomente gerechtfertigt. Es drängt sich die Frage auf, ob dieselben oder überhaupt irgendwelche Gruppierungen sich ergeben können, falls für sie andere kritische Punkte gewählt werden. Nehmen wir als solche kritische Punkte beide Extremitäten einer Seite oder den ganzen Rumpf, so wird man selbstverständlich die gleichen Gruppierungen erhalten; der Weg, auf welchem wir zu ihnen gelangt sind, war ein verkehrter. Verwenden wir für unseren Zweck nicht ganze Extremitäten, sondern nur Teile von ihnen, so werden wir auch eine größere Anzahl von Gruppen mit stärkerem Hineinragen der Merkmale einer Gruppe in das Syndrom einer anderen erhalten. Das alles zeigt für die schwache Zulänglichkeit des Kriteriums.

Die von uns skizzierten gesetzmäßigen Kombinationen beziehen sich hauptsächlich auf Fälle mit stabilen Veränderungen der extrapyramidalen Motilität. Wir unternehmen es nicht, zu entscheiden, ob das dadurch bedingt ist, daß die stabilen Formen in der Tat mehr zu bestimmten Kombinationen neigen, als die Fälle der paroxysmalen Krämpfe. Einzelne Fälle letzter Art (die unseren, wie auch der Literatur entnommene) lassen annehmen, daß die erzielten Ergebnisse in einem gewissen Maße auch für die Krampfformen Geltung besitzen. In dieser Richtung sind allerdings noch weitere Untersuchungen erforderlich.

In der großen Mehrzahl der Fälle konnten wir diese oder jene Anteilnahme der Gesichts- oder der Halsmuskulatur aufdecken; dabei werden in einer bedeutend kleineren Anzahl von Fällen beide zugleich in Mitleidenschaft gezogen. Die Beteiligung der einen schließt bis zu einem gewissen Grade die Beteiligung der anderen aus. In der kolossalen kasuistischen Literatur der extrapyramidalen Erkrankungen wird, bedauerlicherweise, wenig Beachtung der genauen Bezeichnung der affizierten Muskeln gewidmet. Das Studium jedoch jener literarischen Fälle, in denen eine solche vorliegt, berechtigt uns, an der Richtigkeit der ausgesprochenen Anschauung festzuhalten.

In einem Teil unserer Fälle trat die Affektion des Gesichtsnervs nicht sehr in den Vordergrund. Hier erschien sie als akzessorisch der Hauptaffektion der Extremitäten (einer Affektion pyramidalen Charakters) koordiniert; die Natur der Gesichtsaffectio ließ sich dagegen schwer bestimmen. Im großen und ganzen ergibt sich ein einer Pyramidenhemiparese mit Beteiligung des Gesichtsnervs analoges Syndrom. In anderen vornehmlich heterolateralen Fällen bekundete die Affektion des Gesichts und der Extremitäten einen deutlich extrapyramidalen

Charakter. Im Gesicht äußerte sich das in Krampfpareesen, welche pyramidalen Affektionen nicht eigen sind. In noch höherem Maße bezieht sich das auf die Affektionen der Halsmuskulatur. Die Lokalisation selbst der Affektion im Hals und vor allem der Charakter der Affektion sind fast ausschließlich extrapyramidalen Erkrankungen eigen. Die Bedeutung der Halsmuskulatur in der Körperstatik ist so groß, daß bestimmten Kombinationen von Halsaffektionen mit Rumpfextremitätenaffektionen ein zweifellos nicht zufälliger, sondern gesetzmäßiger Charakter zukommt.

Als ein die Beziehung der Erscheinungen seitens des Körpers zu unseren Ausgangspunkten bestimmendes Hauptmoment erscheint die Seite, auf welcher sich die Extremitäten- und Rumpffaffektionen abspielen. Eine besondere Bedeutung besitzt die heterolaterale Lagerung. Ist sie durch eine verhältnismäßig kleine Anzahl von Fällen vertreten, so erscheinen sie dafür, wenn man sich so ausdrücken darf, als besonders „reine“ Fälle. Ihre kleine Anzahl kann ihnen den auf Verallgemeinerung berechtigenden Gesetzmäßigkeitscharakter nicht nehmen. Es ist uns ja auch im Gebiete der Pyramidensyndrome der Hirnstammaffektion eine Reihe von Gesetzmäßigkeiten bekannt, obwohl diese Syndrome selbst nicht oft in der Nervenklīnik vorkommen. Diese große Deutlichkeit unserer heterolateralen Syndrome ist durch das Fehlen der nicht-extrapyramidalen (der peripherischen, pyramidalen) Affektionskomponenten bedingt. Diese Syndrome stellen die schärfste Antithese den Pyramidensymptomkomplexen vor, indem sie sich von den letzteren, wie eben hingewiesen wurde, durch die Lokalisation und den Affektionscharakter unterscheiden. In den heterolateralen Syndromen nimmt der höhergelegene Ausgangspunkt fast oder gar keinen Anteil. So wird bei Halskreuzungen die Gesichtsmuskulatur gewöhnlich nicht in Mitleidenchaft gezogen. Unwillkürlich muß man an eine Analogie unserer heterolateralen Halskombinationen mit gewissen Formen des Torsionsspasmus denken. Doch hatten wir viel zu wenig Fälle von Torsionsspasmus zu unserer Verfügung, um aufklären zu können, ob bei diesem Leiden beständige gesetzmäßige Kombinationen vorliegen und um die Rolle des Halses und seine Beziehung zur veränderten Motilität anderer Gebiete zu detaillisieren.

Hat sich die grobe Verwendung der affizierten Seite für unsere Zwecke als nützlich erwiesen, so konnten wir eine bedeutend geringere Menge von Befunden bezüglich der Anordnung der Affektionen entlang der Extremitäten, sowie der Qualität ihres Wesens erzielen.

Bezüglich der ersten Frage vermochten wir folgendes zu konstatieren. Die Muskeln des Sprunggelenks und des Handgelenks werden bei asymmetrischer Beteiligung des Halses häufiger affiziert. Eine Hypertonie der Oberarmbeuger, vor allem des *M. biceps*, haben wir bei Torticollis vermerkt.

In Betreff der zweiten Frage sehen wir, daß die Affektion des Ausgangspunktes nicht immer von der gleichen Art ist wie diejenige der mit ihm in Verknüpfung stehenden Körpergebiete. So wurden in manchen Krampffällen der Gesichtsmuskulatur in den Extremitäten Hypertonie und Zittern beobachtet. Ebensolche Erscheinungen sind aber auch bei extrapyramidalen Gesichtsparese konstatiert worden. In den Halsfällen tritt die Gleichartigkeit mehr zutage. Hier liegt die Hypertonie der Halsmuskulatur öfter zugleich mit Extremitätenhypertonie vor. Zu letzteren gesellt sich manchmal Zittern. Paroxysmale Krämpfe der oculomotorischen Muskulatur können von stabilen Veränderungen des Tonus der Extremitäten begleitet werden. Krampfartige Kontraktionen der Lidermuskeln werden von Kontraktionen gleichen Charakters in in Verknüpfung mit ihnen befindlichen Muskeln begleitet.

Der Charakter der Extremitätenaffektion steht manchmal vielleicht in einem gewissen Verhältnis zur Lokalisation der Ausgangsaffektion. So wird die symmetrische Halsaffektion öfter von hyperkinetischen Erscheinungen in den Extremitäten, speziell von choreiformen Krämpfen in ihnen begleitet. Bei asymmetrischen Affektionen des Halses finden häufiger Fixationscontracturen in den Extremitäten statt.

Was die allgemeine Charakteristik unserer Gruppen anbelangt, so sind manche von ihnen, wie z. B. die oculomotorischen, palpebralen, Torticollis von anderen Autoren aufgestellt worden. Umriss anderer Lokalisationsgesetzmäßigkeiten sind schon von Foix gegeben worden. Unsere Gruppen gehören, wie das schon vielfach betont worden ist, zu späteren Encephalitisstadien. Es will uns scheinen, daß die Vorstellung vom außerordentlichen Polymorphismus der paraencephalitischen Syndrome etwas übertrieben ist und zum Teil infolge des Kontrastes zwischen ihnen und den monotoneren Pyramidenkomplexen zustande gekommen ist. Im Vergleich jedoch mit extrapyramidalen Syndromen anderer Herkunft ergibt die Parencephalitis einfachere und gesetzmäßigere Kombinationen. Diese Konstatierung ist für unsere Untersuchung von besonderem Werte. Man dürfte annehmen, daß diese oder jene Lokalisation der Körperaffektionen in parencephalitischen Fällen ausschließlich vom Maße der Ausdehnung des Prozesses abhängt, und daß jedes Affektionselement ein Korrelat im Zentralnervensystem besitze. Daher müßte das Studium der Repartition der Muskelaffektionen nur Hinweise auf das Territorium des Krankheitsprozesses im Hirne ergeben. Man dürfe mit einem Worte aus dem auf Grund der Untersuchung erhaltenen Befunde, scheint, es, Schlüsse über die Pathogenese der Erkrankung, nicht aber bezüglich der Pathophysiologie des Hirnes ziehen. Geht man nun von solchen Annahmen aus, so darf man wohl kaum auf eine Gesetzmäßigkeit von sogar so bescheidener Art rechnen, wie sie sich in unserem Material offenbart hat. Es fällt sehr

schwer, sich diese Gesetzmäßigkeiten als durch zufällig koinzidierende Affektionen entsprechender Regionen des Kopfhirnes bedingt vorzustellen. Das verträgt sich mit den üblichen patho physiologischen Vorstellungen nicht. Es ersteht da die Frage, auf welche Weise die uns aus pathologisch-anatomischen Untersuchungen bekannte Neigung der extrapyramidalen Erkrankungen zu diffuser Ausdehnung mit bestimmten Muskelkombinationen in Zusammenhang gebracht werden könne. In der Pyramidenneurologie bringen wir die gesetzmäßigen Kombinationen motorischer Störungen in ein Abhängigkeitsverhältnis zu Affektionen entweder kleiner Rayons, in welchen die Bahnen zusammen treffen, oder zu Affektionen nahe beieinander befindlicher Zentren, oder eines solchen Hirnterritoriums, wo die nucleäre Vertretung der einen Muskeln nahe zu den Bahnen für die anderen gelegen ist. Nun entbehrt aber der Klarheit auch die Idee vom Zentrum und der Bahn in ihrer Anwendung in der extrapyramidalen Neurologie. Es fragt sich, ist der Raum des Zentrums im extrapyramidalen Gebiet verhältnismäßig ebensowenig ausgedehnt wie im Gebiet der Pyramiden? Es ist noch nicht endgültig aufgeklärt, ob ein solches Zentrum lokal konzentriert erscheint, oder, was vielleicht mehr Wahrscheinlichkeit hat, es auf einem großen Raume zerstreut ist. Noch weniger bekannt ist es, ob ein solches extrapyramidales Zentrum in demselben Maße kleingeteilt werden könne, wie die Zentren der motorischen Rindenzone, d. h. ob auch tatsächlich der Affektion eines bestimmten Teiles des extrapyramidalen Zentrums die Affektion eines in korrelativer Verbindung stehenden Körperteils entspricht. Den genauen Befunden des Laboratoriums- und klinischen Experiments über die Differenzierung der motorischen Rindenzentra stehen einander widersprechende Ergebnisse der experimentellen Untersuchung der Funktion der subcorticalen Ganglien gegenüber. Die somatotopische Architektonik der basalen Ganglien ist von *C. u. O. Vogt* eingehend studiert worden; es muß aber gestanden werden, daß uns bis jetzt noch immer die genaue Vertretung aller Körpermuskeln in den Basalganglien nicht bekannt ist.

Noch komplizierter wird die Frage, wenn wir den Versuch machen, die Idee von der Bahn in der Gestalt, in welcher sie uns in der Pyramidenneurologie geläufig ist, in der extrapyramidalen Neurologie zu verwenden.

Dürfen wir annehmen, daß auf der ganzen Strecke von irgendeinem Zentrum des extrapyramidalen Systems bis zu den Zellen des Vorderhorns sich selbst identische Elemente des Nervensystems befinden, deren Affektion in einem Zwischenrayon denselben Haupteffekt bedingt, wie die Affektion des Zentrums? Es muß gesagt werden, daß wir für eine derartige Behauptung in der extrapyramidalen Neurologie keine genügenden Data besitzen. Dagegen werden wir durch den poly-

neuronalen Bau des extrapyramidalen Systems zu denken veranlaßt, daß seine Bahnen in jeder Etage nicht nur anatomisch, sondern auch funktionell verschieden sind. Auf klinischem Gebiete erstet uns die Frage nach der Ursache, weshalb uns die Symptome unbekannt sind, die durch spinale Affektionen extrapyramidalen Bahnen bedingt werden. Ebenso ungenügend ist unser Wissen bezüglich der pathologisch-anatomischen Veränderungen in spinalen Abschnitten des extrapyramidalen Systems bei Affektion seiner grauen Massen. Auf diese Weise werden von uns im Begriffe „pyramidale“ und „extrapyramidale“ Zentren und Bahnen verschiedene Elemente zusammengefaßt. Bei einer derartigen Auffassung erlangen wir die Möglichkeit, die anatomische diffuse Ausbreitung der Affektion mit der klinischen Deutlichkeit und Gesetzmäßigkeit der motorischen Störungen in Einklang zu bringen. Hieraus ergibt sich jedoch mit Klarheit auch die Schwierigkeit in der Durchführung naher Analogien zwischen pyramidalen und extrapyramidalen Syndromen. Mit dieser Schwierigkeit haben wir schon bei der Analyse der Gesichtsrgruppen zu tun gehabt. Noch schwieriger ist es uns, in der Pyramidenneurologie eine Analogie für die Gruppierungen des Halses zu finden. Endlich sind die Muskelkombinationen bei oculomotorischen und palpebralen Krämpfen ausschließlich extrapyramidalen Erkrankungen eigen.

Es darf nun bei den Versuchen, unsere Resultate zu deuten, folgendes angenommen werden. Man kann im extrapyramidalen System die Existenz spezieller Zentren annehmen, die für unsere Syndrome vorgebildet sind. Die Repräsentation wird in diesen Zentren nicht nach jenen Prinzipien realisiert, die den Pyramidenzentren eigen sind. In ihnen sind z. B. auch die heterolateral angeordneten Muskeln vertreten. Es darf eine Repräsentation jener Muskeln angenommen werden, die in der Norm nicht synergetisch wirken. Im normalen Zustande des Organismus werden diese Zentren durch die Funktion höherer Instanzen unterdrückt, bei ihrer Ausschaltung aber bedingen sie eigenartige Tonusveränderungen. Wir müssen aber darauf hinweisen, daß die Existenz solcher präformierter Zentren, die nur auf Grund klinischer Befunde postuliert wird, nicht als authentisch angesehen werden darf. Darin ist auch die Rechtfertigung dafür gegeben, daß wir unsere Ergebnisse noch auf anderem Wege zu analysieren versuchten.

Alle mitgeteilten Annahmen verdanken wir einer Analogie mit den Erscheinungen der pyramidalen Neurologie. Bisher haben wir immer noch nach jenem Abschnitt des Nervengewebes gesucht, der entweder bei primärer Affektion oder bei Befreiung von der Einwirkung eines anderen primär affizierten Abschnittes die von uns gezeigte Repartition der motorischen Störungen bedingen würde. Es ist aber vielleicht zulässig, weiter zu gehen.

Vielleicht darf die Idee einer beschränkten Nervengewebeaffektion ersetzt werden durch die Annahme der Möglichkeit, daß beim Zustandekommen unserer Syndrome eine bedeutende Rolle den Momenten reflektorischen Charakters zukomme. Vielleicht kann die Affektion irgendeines beliebigen Muskels koordinierte Veränderungen in der Lage anderer herbeiführen. Bezüglich des Halses drängt sich ein solcher Gedanke im Zusammenhang mit der Lehre von den Halsreflexen auf. Letztere reicht schon über das Halsgebiet heraus, ist verallgemeinert und wird mit den folgenden Worten von *Hoffe* und *Schilder* gut charakterisiert: „Tonus, Lage, Haltung eines jeden Körperteils beeinflussen den Gesamtorganismus und die gesamte Motilität“¹.

Es ist allerdings bekannt, daß bei der üblichen Methodik die Halsreflexe hervorzurufen, sie bei Parkinsonismus entweder vollkommen fehlen oder schwach ausgesprochen sind. Dann muß angenommen werden, daß gewisse spezielle charakteristische Kontraktionen der Halsmuskulatur bei Paraencephalitis, die von ihrer passiven Haltung verschieden sind, Veränderungen in den Extremitäten und im Rumpf hervorrufen. Dem zugunsten spricht auch die Bedeutung der Stellung irgendeines Muskels in der Formel des Torsionsasmus. Wie oft außerdem genügt es irgendeiner Geste eines extrapyramidalen Kranken, einer kleinen Drehung der Hand oder des Kopfes, um auf die ganze veränderte Statik oder Motilität seines Körpers einzuwirken. Die Rettungsbewegung überrascht manchmal durch ihre Einfachheit, manchmal dagegen durch ihre Wunderlichkeit. In diesen Fällen bewirkt die ausgeführte Bewegung eine komplizierte Umschaltung des Tonus auf reflektorischem Wege.

Die Linien, welchen die Analyse unserer Ergebnisse folgen kann, weichen somit auseinander.

Unsere Untersuchung, die in der Richtung der Pyramidenneurologie begonnen wurde, führte zu Resultaten, die eine Analyse von anderen Gesichtspunkten aus zulassen. Doch wird dadurch der Wert des erwähnten Gruppierungsprinzips nicht verringert. Die Sprache der Pyramidenneurologie ist klar und deutlich; es ist gerade ihre Benutzung, die es gestattet, neue Syndrome aufzustellen. Sie unterscheiden sich durch ihre Eigenart und Nichtübereinstimmung mit den Pyramidensyndromen, und zu ihrer Analyse sind neue Ausgangspunkte erforderlich.

Literaturverzeichnis.

Krebs: Rev. neurol. 1924, T. II. — *Haenel*: Neurol. Zentralbl. 1920, Nr. 21. — *Pienkowsky*: Rev. neurol. 1924, T. I. — *Foix*: Rev. neurol. 1924, T. II. — *Kleist*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 1921. — *Förster*: Zentralbl. f. d. ges.

¹ Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 89, H. 1—3, S. 66. 1926.

Neurol. u. Psychiatrie. **73**, H. 1—3. — *Gründler*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 1926, H. 6. — *Lewy*: Handb. Kraus u. Brugsch. T. I. — *Wimmer*: Rev. neurol. 1924, T. II. — *Freund* u. *C. Vogt*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **18**, 1911. — *Wilson*: Questions neurologiques d'actualite. 1922. — *Stern*: Die epidemische Encephalitis. 1922. — *Marinesko, Radovici et Draganesco*: Rev. neurol. 1924. — *Bostroem*: Der Amyostatische Symptomenkomplex. 1922. — *Cassirer*: Klin. Wochenschr. 1922, Nr. 2. — *Lotmar*: Die Stammganglien 1926. — *Gurvitsch*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. 1923 (russisch). — *Kroll*: ibidem. — *Heimanovitsch* u. *Ewseroffa*: Wratschebnoje Djelo (russ.). 1921, Nr. 22—24. — *Popoffa*: ibidem 1925.
