

(Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Universitätsklinik Debrecen, Ungarn
[Direktor: Prof. Dr. K. v. Sántha].)

Zum Problem des pallidären Tremors.

Von

Dr. K. v. Sántha.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. Oktober 1939.)

Die kasuistische Besprechung des vorliegenden Falles ist dadurch begründet, daß er eine derartige isolierte Herderkrankung des Pallidums bekanntgibt, wie sie im Schrifttum kaum gefunden werden kann. Ein anatomisch auf das Pallidum beschränkter Herd verursacht klinisch neben dem Rigor auch einen Tremor, also einen Hemiparkinsonismus. In der deutschen, englischen und französischen Literatur der letzten 20 Jahre kommt fast allgemein die Ansicht zum Ausdruck, daß das reine Pallidumsyndrom in tremorfreiem Rigor besteht.

Der Ansicht *C. und O. Vogt* (1920) nach sind die Hyperkinesen (Athetose, Torsion, Tremor) Pallidumprodukte, d. h. Ausfallssymptome des Striatums. Ihrer Meinung nach kann von einem isolierten Herdsyndrom des Pallidums eigentlich nicht gesprochen werden, da bei einer durch einen Herd verursachten Veränderung stets auch die durch das Pallidum ziehende thalamostriäre Faserung geschädigt wird, wodurch ein indirektes Striatumsyndrom zustande kommt. Nachdem das Striatum nur mit dem Pallidum der identischen Seite, das letztere jedoch mit beiden Körperhälften in Verbindung steht, kann der *Vogtschen* Ansicht nach eine einseitige reine Pallidumerkrankung eigentlich nur ein Striatumsyndrom ergeben.

Bezüglich des Striatum-Pallidumproblems nimmt *Ramsay Hunt* (1916, 1933) den folgenden Standpunkt ein; er unterscheidet 3 Syndrome: 1. Chorea = Ausfall der kleinen Striatumzellen; 2. Tremortyp der Paralysis agitans = Ausfall der großen Striatumzellen; 3. Rigortyp der Paralysis agitans = Ausfall der efferenten Zellen des Pallidums. Seiner Auffassung nach verursacht eine extensive Pallidumläsion Rigidität mit plastischer Tonussteigerung, oft mit Kontrakturen, aber ohne Hyperkinese. Er weist auf die 2 Fälle von familiärer progressiver Pallidum-degeneration *Winkelmanns* (1932) hin, bei denen der anatomische Befund die elektive Degeneration des Pallidums und der Zona reticularis der Subst. nigra war und klinisch eine Rigidität ohne Tremor bestand. Laut *Hunt* scheinen die CO-Vergiftungen und die arteriosklerotische Muskelstarre im selben Sinne Beweise zu liefern. Zur ähnlichen Schlußfolgerung gelangen auch, d. h. suchen die Ursache des Rigors im Pallidum und die

des Tremors im Striatum, *Lhermitte* (1922), *F. H. Lewy* (1923), *Kleist* (1925), *Lotmar* (1926, 1936), *Herz* (1931) und *Winkelmann* (1932).

Anders verhält sich die Sache bei den partiellen Läsionen des Pallidums. Nach *Hunt* (1933) verursachen partielle Erkrankungen Athetosen und Torsionsbewegungen mit Hypertonie; doch können zuweilen an Stelle der Athetose auch „complex rhythmic movements“ auftreten.

Die Auffassung *Jakobs* (1923) ist eine ähnliche, da er die Athetose und die Torsionsdystonie ebenfalls für ein subpallidäres Produkt, also für ein Symptom von Pallidumrelease hält. Er hebt jedoch hervor, daß nur eine partielle Pallidumschädigung zur genannten Hyperkinese führen kann und nur dann, wenn das Striatum wenigstens zum Teil funktioniert. Im Falle einer ausgedehnten pallidären Läsion manifestiert sich die Hyperkinese nicht.

Im Gegensatz zu *C. und O. Vogt* steht *Foerster* (1904, 1920) der von *Hunt* und *Jakob* bekannten Ansicht nahe und verleiht dem Pallidum eine bedeutend reichere normalphysiologische Rolle. Er führt die Rigidität und den Tremor auf dasselbe System zurück und nimmt demnach die Möglichkeit eines Tremors rein pallidären Ursprungs an.

Bei näherer Betrachtung der ausgedehnten Herderkrankungen (Blutungen, Erweichungen, Co-Vergiftungen) des Pallidums sehen wir, daß diese die auf Grund der Paralysis agitans erworbenen Konklusionen *Vogts* zu bestärken scheinen. Schade ist aber, daß sehr wenige reine pallidäre Erkrankungen bekannt sind, weil sie zumeist durch die Veränderungen des Striatums kompliziert sind. Am meisten elektiv sind die auf Grund von CO-Vergiftung entstehenden Pallidumnekrosen. Seit *Kolisko* (1893) wurde diese Frage in zahlreichen Aufsätzen erörtert, unter diesen sind die Fälle von *Wohlwill* (1921), *Richter* (1923), *Grinker* (1925) und *Chavany-David-Dreyfus* (1931) besonders überzeugend. Anatomisch sind diese reine Pallidumfälle, klinisch aber tremorfreie hypertonische Akinesen.

Auf Grund der Vergiftungsfälle und der *Winkelmannschen* Beobachtungen besteht kein Zweifel darüber, daß der isolierten, aber totalen Läsion des Pallidums klinisch der tremorfreie Rigor entspricht. Wie aber bereits *Jakob* (1923) und *Hunt* (1933) darauf hingewiesen haben, steht die Lage bei einer partiellen Pallidumschädigung ganz anders; bei derartigen Fällen kann sich nämlich auch der Tremor manifestieren. Ein Beispiel hierfür liefert unser nachstehender Fall.

Klinische Beschreibung.

Vorgeschichte. D. T. G., 53jähriger Landtagsabgeordneter. Keine familiäre Belastung. Normale Entwicklung. Keine frühere ernsthafte Krankheit. Vor 3 Jahren eine starke Influenza, während welcher Pat. angeblich viel schlief. Seit 2 Jahren Zittern der linken Hand und des linken Beines. und dieses Zittern wird immer stärker. Zur Beruhigung der unwillkürlichen Bewegungen nimmt Pat.

seit einem Jahre Morphium. Zwecks Morphinentziehung am 12. 10. 35 Aufnahme auf die Budapester Universitäts-Nervenklinik.

Status praesens: Gut entwickelter, mittelmäßig ernährter Mann. Herz etwas vergrößert, reine Herztonen, Puls 86, Blutdruck 110/70 Hg mm. Innenorgane übrigens o. B. Urin negativ, Blut Wa.R. negativ.

Neurologischer Befund: Pupillen etwas enger als gewöhnlich, doch reagieren sie gut. Leichte linksseitige Facialisparesis zentralen Typs. Lebhafter Tremor der Augenlider. Sprache etwas nasal gefärbt, langsam, schleppend, zuweilen fast syllabiert. Lautes Lesen ähnlich. Außerdem besteht seitens der Gehirnnerven keine weitere Abweichung. Pat. bewegt sich mit kleinen Schritten, seinen Rumpf etwas vorgebeugt. Der linke Arm adduziert, im Ellbogen und im Handgelenk gebeugt, die Finger und der Daumen in Opposition. *In der linken Hand rhythmischer Tremor von parkinsonistischem Typ, in den linken Fingern Pillendrehbewegungen. Auch der Unterarm nimmt an den Bewegungen Teil, in der linken unteren Extremität kann jedoch kaum, am Kopf überhaupt kein Zittern beobachtet werden.* Im Schlaf hört der Tremor spontan auf und kann auch im Wachsein durch subcutan verabreichte 0,2 mg Scopolamin innerhalb einiger Minuten beruhigt werden. Die rechte Hand zeigt beim Finger-Nase-Zeigerversuch, beim Heben eines Glases, ebenfalls einen feinen Tremor, in Ruhelage aber ganz frei von Tremor. *Der Streck- und Beugetonus ist an der linken oberen Extremität ungefähr im gleichen Maße wesentlich erhöht*, aber kein echtes Zahnradssymptom fühlbar. Keine deutliche Parese. Übrigens normaler Muskeltonus, normale Sehnen- und Periostreflexe, beiderseits normale Bauchdecken- und Sohlenreflexe. Kein pathologischer Reflex.

Keine nennenswerte Störung seitens des vegetativen Nervensystems.

Sensibilität intakt. Subjektiv in der linken oberen Extremität bestehen zeitweise Schmerzen.

Das Benehmen des Pat. ist etwas kapriziös, ebenso ist auch seine Stimmung. Er protestiert gegen die Einlieferung auf die Klinik, droht mit Hungerstreik, ist mit den behandelnden Ärzten unzufrieden, ein andermal wieder ist er konfident, duzt sie, witzelt, zuweilen wird er grundlos gerührt. Er kann seine Aufmerksamkeit nicht konzentrieren, die Merkfähigkeit ist vermindert.

Krankheitsverlauf: Bei der Beurteilung des klinischen Krankheitsverlaufes muß auch die plötzliche Morphinentziehung in Betracht gezogen werden. Nach der Morphinentziehung tritt hochgradige Steigerung des Tremors auf, Pat. ist reizbar, zeitweise desorientiert. Am 3. Tage bis 38,9° ansteigendes Fieber, Puls 120, Atmung 40, Dyspnoë. Der konsultierte Internist findet keinen Grund für das Fieber. Nach Verabreichung von 0,03 g Morphium und Cardiotonici wird Pat. fieberfrei, die Atmung normal.

Vom 16. 10. ab bekommt Pat. täglich 3mal 0,02 g Morphium und am Morgen 0,0003 Scopolamin gegen den Tremor.

18. 10. Totale Schlafinversion, auch nach 1 g Medinal erfolgt kein Schlaf.

20. 10. Desorientiert, konfabuliert. Morphin und Scopolamin werden weg gelassen und wir beginnen eine Atropinkur; von einer 1%igen Lösung bekommt Pat. 3mal täglich 10 Tropfen, täglich mit 3 Tropfen sich steigernd.

27. 10. Nachts Kollaps, Atmungs- und Herzähnlichkeit. Pat. bekommt intrakardial Adrenalin und nach Beginn der Herzaktivität Cardiotonici und Dextrose. Atropin weggelassen, und wir kehren zur systematischen Morphindosierung zurück.

28. 10. Sehr ausgeprägte, auch auf den oberen Zweig sich ausdehnende Parese des linken Facialis. Pat. kann seine linksseitigen Extremitäten nicht bewegen, auch mit einer Stütze nicht aufstehen und gehen. Die Tiefenreflexe der oberen Extremitäten sind beiderseits lebhaft, gleich, Knie- und Achillesreflexe links nicht auslösbar.

29. 10. Zustand bessert sich. Linksseitiger Achillesreflex kann ausgelöst werden. Abends 39° Fieber, Leukozytenzahl 10 800, die interne Untersuchung ergibt ein negatives Ergebnis.

31. 10. Auch der linke Kniestreflex ist wieder auslösbar, die linksseitige Facialisparesis verschwunden. Seine linksseitigen Extremitäten kann Pat. bereits bewegen, kann das Lager verlassen und im Lehnstuhl sitzen. Auch psychisch ist er ruhiger. *Auffallend ist die gesteigerte Schweißabsonderung der linken Körperhälfte.*

2. 11. Die Nächte des Pat. sind unruhig, er klagt über Schmerzen in der linken Körperhälfte.

5. 11. Furunkel in der Glutaealgegend. Pat. ist wieder unruhiger, oft auftretendes spastisches Weinen.

7. 11. Nachts wieder Kollaps, Atmungslähmung, Koma. Nach Injektion von Lobelin und Cardiaci bessert sich der Zustand, am nächsten Morgen fühlt sich Pat. wohl, er ist fieberfrei.

13. 11. Körperlich fühlt sich Pat. wohl, die Furunkel aber entwickeln sich weiter. Er ist ungeduldig, verdrießlich, konfabuliert teilweise.

15. 11. Der Allgemeinzustand verschlechtert sich, die Furunkel heilen schlecht. Linksseitiger Knie- und Achillesreflex ist nicht auslösbar, linke untere Extremität ist kalt, feucht.

17. 11. Morgens Kollaps, Atmungsstörung, Koma, dann plötzlich Herzlähmung. Nach intrakardial verabreichtem Adrenalin tritt sofort kräftige Herztätigkeit auf. Nach Cardiaci bessert sich der Zustand, abends tritt wieder Fieber auf.

18. 11. Allgemeinzustand ist schwach, tachypnoische Atmung, Bewußtsein aber erhalten.

19. 11. Atmung verschlechtert, Gesicht gerötet, ständiges Fieber, beginnende linksseitige Pneumonie. Mittags Herzlähmung, Exitus letalis.

Zusammenfassung. 53jähriger Patient; seit 2 Jahren Tremor der linksseitigen Extremitäten. Bei der Untersuchung: Lidtremor, leichte linksseitige Facialisparesis, gebeugte Körperhaltung, in der linken oberen Extremität parkinsonartige Hypertonie und Tremor, in der linken unteren Extremität ist der Tremor minimal und besteht nicht ständig, Sprache etwas syllabierend. Nach fünfwochiger klinischer Pflege Exitus.

Pathologisch-anatomische Beschreibung.

Makroskopisch: Gehirngewicht nach 1tägiger Formalinfixierung 1665 g. Basale Arterien dem Alter entsprechend. Weiche Hirnhäute dünn, unter der Pia mater, an der lateralen Oberfläche beider Hemisphären mäßige blutige Infiltration. Die laterale Oberfläche beider Hirnhälften wie auch die Corpora mamillaria sind gelblich verfärbt. Die Hirnwundungen zeigen keine größeren Abweichungen. Im Laufe der Sektion des Gehirns fällt in der äußeren Lamelle des rechtseitigen Pallidums ein weizenkorngroßer, scharf umrissener, rosaarboriger Herd ins Auge, um diesen herum sind die übrigen Teile des Linsenkernes unversehrt. *Andere herdförmige Veränderungen sind makroskopisch nicht sichtbar* (Abb. 1).

Mikroskopisch: Untersuchte Teile des ZNS.: Oberster Teil des Rückenmarkes, oberer Teil der geschlossenen Oblongata, mittlerer Teil der geöffneten Oblongata, bulbopontiner Übergang, vorderer Teil der Brücke, Mesencephalon in der Höhe der hinteren Zweihügel, mesodiencephaler Übergang, basale Ganglien (Thalamus, Hypothalamus, Pallidum, Putamen, Caudatum) in ihrer ganzen Ausdehnung von beiden Seiten, Kleinhirnerne, verschiedene Teile der Kleinhirnrinde, schließlich mehrere Regionen der Großhirnrinde (Front. basalis, Front. polaris, Front. praecentralis, Front. medialis, Centr. ant., Centr. post., Gyr. supramarginalis, angularis,

temporalis I polaris, Area striata, insula). Die mikroskopische Beschreibung stützt sich zum überwiegenden Teil auf *Nissl*-Präparate, in geringerem Maße auf *van Gieson*, Hämat.-Eosin., *Mallory*-, Markscheiden- und Imprägnationspräparate.

Rückenmark und Medulla oblongata: Um den *Canalis centralis* herum Ependymawucherung. Unter der *Pia*, wie auch in beiden *Gollischen* Bündeln zahlreiche Amyloidkörperchen und faserige Glialhypertrophie. Der intrapiale Teil der *Cochleariswurzel* ist mit *Corpus amylaceum* vollgepfropft. Intimawucherung einzelner kleiner Arterien, sehr leichte perivasculäre lymphocytäre Infiltration, hie und da Mastzellen. Pigmentatrophie der Ganglienzellen der unteren *Oliva*. Degenerative

Veränderungen an einzelnen Zellen des *Nucl. dorsalis vagi*. Die übrigen Kerne und Zellgruppen sind praktisch unversehrt.

Brücke: Ähnliche, aber leichtergradige Veränderungen.

Kleinhirnrinde: Im allgemeinen unversehrt, *Purkinje*-Zellen auffallend gut erhalten. Gefäße, Hüllen unbeschädigt. Im linken Lob. *semilum inf.* ein ungefähr erbsengroßer subakuter Blutungsherd. Längs einzelner Gefäße der *Marksubstanz* hämosiderinkörnige Zellen.

Nucl. dentati im allgemeinen gut erhalten, hie und da blasser, geschrumpfte Zellen. Zwischen den beiden Seiten besteht kein Unterschied. Ähnliche Verhältnisse am *Nucl. emboliformis* und *N. globosus*.

Mesencephalon: Mäßige Gefäßfibrose. Die Hülle ist unversehrt. Keine herdförmige Veränderung. Ependymawucherungen. Die *Trochlearis*- und *Oculomotoriuskerne* wie auch die vegetativen Zellgruppen sind unversehrt. Die kleinen und großen Zellen des roten Kernes sind beiderseits gesund.

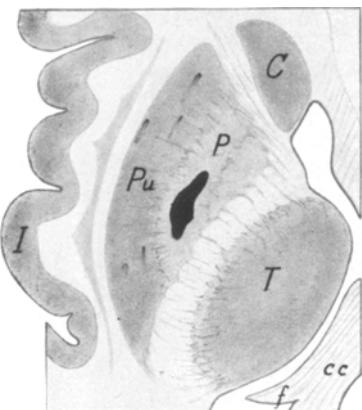
Abb. 1. Schematische Darstellung der basalen Ganglien mit dem nekrotischen Herd im Pallidum (schwarz). *Pu* Putamen, *P* Pallidum, *C* Caudatum, *T* Thalamus, *I* Insula, *cc* Corpus callosum, *f* Formix.

die Bindearme ebenfalls *Substantia nigra* leicht geschädigt. Die mittlere Portion des Kernes ist vollkommen intakt, hier ist die *Tigroidstruktur* der Zellen markant, die Pigmentation normal. In der lateralen Portion können wir aber eine Zellverödung, degenerative Zellveränderungen, verstreut pigmenthaltige Gitterzellen und eine mäßige, aber zweifellose Gliose feststellen. Unter den Makrogliazern kommen große, helle, gelappte Formen vor. Eine geringergradige Veränderung kann auch an der äußeren Grenze der medialen Portion beobachtet werden. Hier sind in einzelnen Zellen die *Foix-Nicolecoschen* Inklusionen sichtbar. Die beschriebene Veränderung der *Substantia nigra* ist beiderseitig, doch ausgeprägter an der rechten Seite.

Meso-diencephalischer Übergang: Unter der dorsalen Oberfläche, besonders in der Gegend der *Commissura post.*, deutliche Intimawucherung und Fibrose der kleinen Arterien. Im übrigen keine schwere Veränderung.

Thalamus, Hypothalamus: Hie und da geringe Gefäßfibrose, leichte chronische Ganglienzelldegenerationen ohne herdförmige Veränderungen. Die Zellen des lateralen Teiles des *Corpus Luysi* etwas geschrumpft, mehr auf der linken als auf der rechten Seite. Die *Corp. mamillaria* und die um den III. Gehirnventrikel liegenden vegetativen Kerne zeigen keine gröbere Abweichung.

Caudatum und Putamen wesentlich unversehrt. Hie und da perivasculäre Auflockerung des Parenchys. Kleine und große Zellen wie auch die Markfaserbündel sind gut erhalten.



Pallidum: Das linksseitige Pallidum zeigt dem Putamen ähnliche Veränderungen. *Im mittleren Teil der äußeren Lamelle des rechtsseitigen Pallidums sitzt ein nekrotischer Herd*, der von vorne nach hinten 9 mm lang, seitlich 3—4 mm dick ist. Lateral liegt der Herd unmittelbar innerhalb der striopallidären Grenze, mit seiner hinteren Spitze erreicht er bis zu 3—4 mm annähernd den hinteren Schenkel der inneren Kapsel. Das nekrotische Gebiet ist auf *Nissl*-Präparaten fast ungefärbt, an einzelnen Teilen kann aber die Grundstruktur des Parenchyms erkannt werden, hie und da befinden sich sogar glasartige Überb'eibsel von Nervenzellen mit blassen Pigmenthaufen. Die zerstreuten Gliakerne zeigen im Bereiche der Nekrobiose keine besondere reaktive Veränderung. In der Mitte der Nekrobiose verstreut,

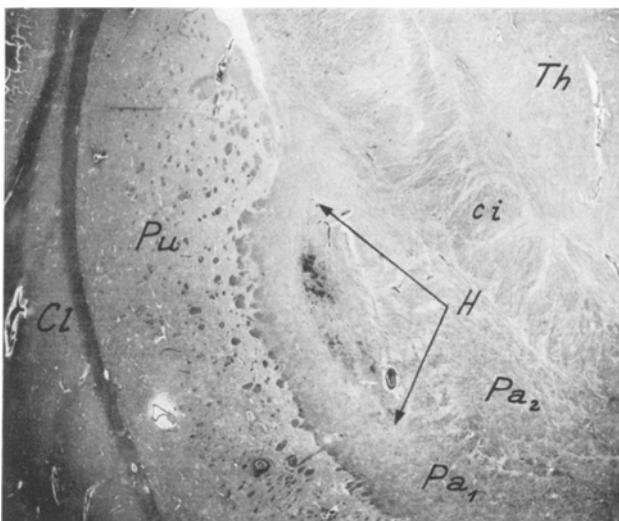


Abb. 2. Übersichtsbild des Herdes (H). *Pu* Putamen, *Pa₁* äußere Lamelle, *Pa₂* innere Lamelle des Pallidums, *Th* Thalamus, *Cl* Claustrum, *ci* Capsula interna. Oben: dorso-caudal, unten: ventro-anterior (Mallroy-Färbung).

in der Randzone dichter, befinden sich polymorphkernige Leukocyten, manche mit grünlichen Schollen. In der Mittelzone des Herdes liegen einige geschlängelt verlaufende Gefäße, mit verdickter und entarteter Wand. Hie und da kleine Blutaustritte. An der Grenze des nekrotischen und gesunden Gewebes, an der gegen das Pallidum liegenden Seite, sind zahlreiche Gitterzellen mikroglialen Ursprungs sichtbar, während auf der gegen das Putamen liegenden Seite die pseudopodisch-ramifizierten Formen dominieren. Die Abgrenzung des gesunden Gewebes ist ziemlich scharf und in der unmittelbaren Nachbarschaft des Herdes sind die Nervenzellen ganz gut erhalten. An Markscheidenpräparaten ist der Herd ganz marklos, doch die Stelle der Markbündel (striopallidäre Bündel) sind erkennbar. Im ganzen entspricht das histopathologische Bild einer scharf umschriebenen chronischen Nekrobiose, ohne eigentliche Erweichung oder ohne massive Einblutung (Abb. 2).

Zusammenfassung. Im mittleren und teils im hinteren Drittel der äußeren Hälfte des rechtsseitigen Pallidums findet sich ein nekrotischer Herd von der Größe eines großen Weizenkornes, welcher das Putamen und die innere Lamelle des Pallidums nicht erreicht. Das Putamen ist beider-

seits unversehrt. Der laterale Teil der Subst. nigra zeigt eine leichte Atrophie, die rechts etwas bedeutender ist als links. An den gewöhnlichen Stellen des Zentralnervensystems zahlreiche Amyloidkörperchen, leichte Gefäßfibrose und hie und da mäßige chronische Zellveränderung. Keine fokale Veränderung außer dem rechtsseitigen Pallidumherd.

Epikrise.

Bei einem seit 2 Jahren bestehenden linksseitigen Hemiparkinsonismus hatte die anatomisch-histologische Untersuchung eine isolierte Herderkrankung des gegenseitigen Pallidums ohne schwere Veränderungen an anderen Teilen des Nervensystems nachgewiesen. Der erörterte Fall zeigt also, daß ein „pallidärer Tremor“ tatsächlich vorkommt.

Wir müssen uns selbstverständlich darüber im klaren sein, daß der Ausdruck „pallidärer Tremor“ zweierlei Bedeutung besitzen kann. Die eine ist eine *topisch-diagnostische* und besagt nicht mehr, als daß ein isolierter Pallidumherd, welcher also das Striatum nicht schädigt, imstande ist, einen Tremor hervorzurufen. Bei einer derartigen Benutzung des Ausdruckes „pallidärer Tremor“ lassen wir außer acht, welche Nervenelemente innerhalb des in Frage stehenden Herdes zugrunde gegangen sind. Die andere Bedeutung wäre eines *systematische* und sollte ausdrücken, daß dasselbe pallidäre System, welches wir für den Rigor verantwortlich zu machen gewohnt sind, gleichzeitig auch einen Tremor hervorrufen kann (*Foerster*). Unser eigener Fall beweist unzweifelhaft, daß im topischen Sinne der Ausdruck „pallidärer Tremor“ berechtigt ist, da ja die isolierte Herderkrankung des Pallidums bei unversehrt gelassenem Striatum chronisch Tremor hervorgerufen hat.

Ob es im systematischen Sinne berechtigt ist, von einem pallidären Tremor zu sprechen, ist eine viel schwerer zu beantwortende Frage, deren endgültige Entscheidung auch in theoretischer Hinsicht kaum erwartet werden kann. Laut *C. und O. Vogt* werden nämlich die vasculären (destruktiven) Läsionen des Pallidums stets dadurch kompliziert, daß die das Pallidum durchschreitenden Fasersysteme ebenfalls leiden, infolgedessen dem pallidären Syndrom die Symptome einer indirekten Striatumschädigung beimischen können. Wenn wir nach *Wilson* (1914), *Spiegel* (1919), *Jakob* (1923) und anderen Forschern annehmen, daß das Striatum über das Pallidum hinaus keine efferenten Fasern ausschickt, d. h. die striären Impulse nur durch Zwischenschaltung der Pallidumzellen die niedrigen extrapyramidalen Zentren erreichen, so verliert die *Vogtsche* Beweisführung ihre Kraft. In diesem Falle bedeutet nämlich der Ausfall der Pallidumfunktion an sich, gleichzeitig auch für die Striatumimpulse eine Blockade, es ist also irrelevant, ob der Pallidumherd außer der Zerstörung der pallidären Elemente auch die striofugalen Fasern unterbricht. Anders steht die Sache, wenn wir annehmen, daß bloß ein Teil

der striofugalen Fasern im Pallidum endet, der andere Teil das Pallidum zwar durchläuft, aber dort keine Umschaltung erleidet.

Die Existenz derartiger strioefferenter Fasern nehmen *Déjerine* (1901), *Grünstein* (1911), *Hunt* (1917), *Wallenberg* (1922), *Foix* und *Nicolesco* (1925), *Mingazzini* (1928) und neuestens *Rundles* und *Papez* (1937) an. Die letzteren Autoren halten diese das Pallidum durchlaufenden striofugalen Fasern für strionigrale. Ihrer Auffassung nach verursacht die Schädigung dieses strionigralen Systems identische Symptome, gleichviel ob die Schädigung im Striatum oder in der Nigra erfolgt oder aber das verbindende Fasersystem während der Durchquerung des Pallidums unterbrochen wird. Dieser Auffassung folgend ist es leicht denkbar, daß bei unserem Falle der im Pallidum sitzende destruktive Herd infolge der Zerstörung des Pallidums Rigidität, infolge der Unterbrechung der durchquerenden strionigralen Faserung einen Tremor zustande gebracht hat. Demnach wäre der durch den Pallidumherd verursachte Tremor in systematischem Sinne kein pallidärer, sondern ein striärer Tremor.

Bezüglich dieser Frage einen sicheren Standpunkt zu erreichen ist — wie wir bereits weiter oben hierauf hingewiesen haben — schwer. Schwierigkeit verursacht der Umstand, daß im Falle von extensiven pallidären Läsionen im klinischen Syndrom zumeist kein Unterschied besteht, gleichviel ob wir einer die strionigrale Faserung unversehrt lassender elektiven Degeneration gegenüberstehen, oder aber einer destruktiven Schädigung, welche die eigenen Elemente des Pallidums und die durchziehenden striären Fasern wahllos zerstört. In beiden Fällen tritt, wie dies die *Winkelmannschen* familiären Beobachtungen und die CO-Vergiftungen zeigen, gleicherweise ein tremorfreier Rigor auf. Die auf Grund der extensiven Pallidumläsionen ermittelten Erfahrungen scheinen also gegen das Bestehen einer unmittelbaren strionigralen Verbindung bzw. wenigstens gegen deren funktionelle Bedeutung zu sprechen. Selbstverständlich ist auch die Erklärung möglich, daß die totale Pallidumzerstörung einen solchen Grad von Rigidität ergibt, daß der Tremor nicht mehr zur Geltung gelangen kann. Unsere Meinung ist, daß bei der Beurteilung der anatomisch-klinischen Relationen als vertrauenswürdigste Basis die Systemerkrankungen betrachtet werden können. Eben deshalb müssen wir uns beim vorliegenden Falle die von *Winkelmann* beschriebene „progressive pallidale Degeneration“ in erster Reihe vor Augen halten und auf den Standpunkt stellen, daß 1. das reine pallidäre Syndrom durch Akinese + Rigor ohne Tremor verwirklicht wird, 2. die destruktiven Pallidumschädigungen durch die Unterbrechung der strionigralen Fasern den Tremor auslösen, welcher sich entweder manifestiert (im Falle eines kleinen Herdes) oder durch den allgemeinen hochgradigen Rigor verdeckt wird (im Falle von extensiven Läsionen). Daß zuweilen auch bei verhältnismäßig extensiven Pallidumläsionen ein Tremor vorkommt, dafür liefert der 2. Fall von *Chavany-David-Dreyfus*

und der 18. Fall von *Jakob* ein Beispiel. Der letztere steht übrigens in vielen Beziehungen unserem Falle nahe, doch ist er weder in klinischer noch in anatomischer Hinsicht so klar.

Beachtung verdient in unserem Falle auch die geringe Ausdehnung des den Hemiparkinsonismus verursachenden Herdes. In Anbetracht der somatotopischen Gliederung der großen extrapyramidalen Ganglien (*Mingazzini* 1911, *Liepmann-Vogt* 1920, *Foerster* 1921, *Jakob* 1923, *Sántha* 1932) kann erwartet werden, daß im Falle eines solchen kleinen Herdes die extrapyramidalen Tonus- und Bewegungsstörungen sich nur in gewissen Körperabschnitten manifestieren. In unserem Falle zeigten sich die parkinsonistischen Symptome, Rigor und Tremor, klinisch in erster Reihe in der gegenseitigen oberen Extremität, in der unteren sozusagen kaum, in der Hals-, Kopf- und Gesichtsmuskulatur aber überhaupt nicht. Hiermit stimmt die Lokalisation des Herdes vortrefflich überein, der zum überwiegenden Teil das mittlere Drittel der äußeren Lamelle des Pallidums zerstörte und sich in geringem Maße auch auf das hintere Drittel ausdehnte, jedoch den vorderen Teil des Pallidums vollkommen unberührt ließ. Für den Tremor die strionigrale Faserung zur Verantwortung ziehend, müssen wir auf jene *Rundles*- und *Papez*sche Feststellung hinweisen, daß die aus dem mittleren Teile des Putamens ausgehenden langen efferenten Fasern über das Pallidum hindurch zur Subst. nigra ziehen (diese haben also bei unserem Falle offenbar eine Unterbrechung erlitten), während die aus dem hinteren Teil des Putamens kommende Faserung retrozentrikular caudal vom Pallidum zum lateralen Teil der Subst. nigra ziehen (diese konnte also der Herd nicht schädigen).

An dieser Stelle möchten wir übrigens darauf aufmerksam machen, daß zwischen dem klinischen Syndrom und dem anatomischen Substrat oft eine scheinbare Disproportion besteht, welche sich jedoch im Laufe der Betrachtung der feineren anatomischen Verhältnisse löst. Wie ich in meiner zweiten Hemiballismusarbeit (1932) bereits darauf hingewiesen habe, war im Falle von *Wenderowic* (1928) zwar nur die laterale Spitze des Corpus subthalamicum zerstört, dennoch bestand ein Hemiballismus der ganzen gegenseitlichen Körperhälfte. Außer Beachtung ließ aber der russische Forscher jene wichtige anatomische Tatsache, daß der überwiegende Teil der afferenten Fasern des Corpus subthalamicum gerade an diesem Punkte in den Kern eindringt. Der scheinbar kleine Herd also, der den $\frac{9}{10}$ Teil des Kernes unversehrt gelassen hatte, hatte dessen afferente Faserung (pallido-subthalamische) fast vollständig unterbrochen. Ein anderes derartiges Beispiel ist der Fall von *J. Schottky* (1937), bei welchem der den oberen Teil des Putamens destruierende, verhältnismäßig ebenfalls kleine Herd eine vollkommene Hemichorea verursachte. Hier weisen wieder die Faserverhältnisse den Weg. Ein großer Teil der aus dem Caudatum ausgehenden striofugalen Fasern zieht nämlich hier vorbei und demnach hatte der nur einen umschriebenen Teil des Putamens zerstörende Herd in der efferenten (und geradeso in der afferenten) Faserung des Caudatums eine massive Unterbrechung verursacht.

Zusammenfassung.

1. Ein isolierter Pallidumherd führte zu einem gegenseitigen Hemiparkinsonismus: Rigor + Tremor. Es scheint also berechtigt, im topischen Sinne von einem pallidären Tremor zu sprechen.
 2. Allem Anschein nach muß der Tremor auf eine Unterbrechung der das Pallidum durchziehenden strionigralen Faserung zurückgeführt werden. D. h. in systematischer Hinsicht ist der pallidäre Tremor eigentlich ein striärer Tremor.
 3. Der Fall scheint die von einigen Autoren bereits angenommene somatotopische Gliederung des Putamens und Pallidums zu stützen.
-

Literaturverzeichnis.

- Chavany-David-Dreyfus*: Revue neur. **1931**, 269. — *Déjerine*: Anatomie des centres nerveux. Paris 1901. — *Foix-Nicolesco*: Anatomie cérébrale etc. Paris 1925. — *Foerster*: Slg klin. Vortr. **1904**, Nr 382. — Z. Neur. **73**, 1 (1921). — *Grinker*: Z. Neur. **98**, 443 (1925). — J. nerv. Dis. **44**, No 1 (1926). — *Grünstein*: Neur. Zbl. **30**, 659 (1911). — *Herz*: J. Psychol. u. Neur. **43**, 142 (1931). — *Hunt*: J. nerv. Dis. **44**, 437 (1916). — *Brain* **40**, 58 (1917). — Arch. of Neur. **30**, 1332 (1933). — *Jakob*: Extrapyramidal Erkrankungen. Berlin 1923. — *Kleist*: Dtsch. med. Wschr. **1925** II. — *Lewy, F. H.*: Lehre vom Tonus und Bewegung. Berlin 1923. — *Lhermitte*: Revue neur. **1922**, 406. — *Liepmann-Vogt*: J. Psychol. u. Neur. **25**, 627 (1920). — *Lotmar*: Die Stammganglien usw. Berlin 1926. — *Bumke-Foersters* Handbuch der Neurologie, Bd. 5. Berlin 1936. — *Mingazzini*: Z. Neur. **8**, 88 (1911/12). — *Möllendorffs* Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen. Bd. 4. Berlin 1928. — *Richter*: Arch. f. Psychiatr. **67**, 226 (1923). — *Rundles-Papez*: Arch. of Neur. **38**, 550 (1937). — *Sántha*: Z. Neur. **141**, 321 (1932). — *Schottky*: Z. Neur. **150**, 308 (1936). — *Spiegel*: Arb. neur. Inst. Wien **12**, 418 (1919). — *Vogt*: J. Psychol. u. Neur. **25**, 627 (1920). — *Wallenberg*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **77**, 201 (1923). — *Wenderowicz*: Z. Neur. **114**, 78 (1928). — *Wilson*: Brain **36**, 427 (1914). — *Winkelmann*: Arch. of Neur. **27**, 1 (1932). — *Winkler*: L'anatomie du système nerveux. Haarlem 1933. — *Wohlfwill*: Zbl. Neur. **25**, 346 (1921).
-