

Aus der Universitäts-Nervenklinik Königsberg/Pr. [Direktor: Prof. Dr. F. Mauz].)

Zur Symptomatologie und Pathogenese subcorticaler Anfälle.

Von

W. Laubinger.

Assistent der Klinik.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. April 1944.)

Von *Rothfeld* ist für eine Reihe von anfallsähnlichen Erscheinungen, die ihren Ursprung nicht von der Hirnrinde aus nehmen, sondern sich auf Funktionsstörungen des extrapyramidalen Systems beziehen, der Ausdruck „subcorticale Anfälle“ geprägt worden. Er rechnet hierzu die anfallsweise auftretenden extrapyramidalen Tonusstörungen, Hyperkinesen, Parkinsonsymptome, die mit affektiven Vorgängen gekoppelten Hirnstammanfälle, also den affektiven Tonusverlust und die Geloplegie, wie auch die Narkolepsie und die tetanieähnlichen extrapyramidalen Reizerscheinungen. Damit ist ein Oberbegriff geschaffen, unter den auch die als extrapyramidale, subcorticale und striäre Epilepsie (*Sterling, Spiller, Wimmer*) bezeichneten Erkrankungen fallen. Motorische Reizerscheinungen von seiten des Hirnstammes sind schon 1898 von *Fischer* beschrieben worden. Mit der weiteren Erfassung der extrapyramidalen Affektionen sowohl von klinischer wie auch von anatomischer Seite her sind dann die Veröffentlichungen von anfallsartigen hyperkinetischen Symptomen des Hirnstammes immer zahlreicher geworden. So sind auch bei der Narkolepsie und dem affektiven Tonusverlust vor oder während des Anfalls ein kurzdauerndes Zittern (*Westphal*), ein Verziehen des Gesichtes (*Hilpert*), Muskelzuckungen in Form von Tics, Myoklonien, ruckartige Bewegungen des Gesichtes sowie auch der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur beobachtet worden (*Redlich, Salomon, Rosenthal, Rattner, Wenderowicz, Goldflam* u. a.). Partielle anfallsartige Muskelkrämpfe wurden auch im Verlauf der epidemischen Encephalitis in zahlreichen Erkrankungsfällen gesehen (*Stern, Jacob, Bostroem* u. a.).

Sofern die motorischen Reizerscheinungen nicht nur auf einzelne Muskelpartien begrenzt sind sondern sich über weitere Gebiete ausdehnen, ist man berechtigt, von Anfällen zu sprechen. *Sterling* hat 1924 10 Fälle von anfallsartigen Krämpfen, die sich zum Teil auf tonische Erscheinungen in einzelnen Extremitätenabschnitten oder auch ganzen Extremitäten beziehen, veröffentlicht; *Zingerle* beobachtete bei einem spätencephalitischen Parkinsonismus Anfälle, in deren Beginn sich Kopfschmerz, Tremor und ein Absinken des Kiefers zeigte. Dann trat ein tonischer Muskelkrampf auf. Daneben machte sich Zwangssehen, eine Steigerung des Tremors und eine Mydriasis bemerkbar. *Wimmer* beschreibt einen

Anfall mit zunächst halb-, dann doppelseitig auftretenden tonischen Krämpfen, die im weiteren Verlauf auch torsionsartigen Charakter annehmen. *Gurewitsch* und *Tkatschew* sahen bei einem leichten Parkinsonismus tonisch auftretende Krampferscheinungen von etwa $\frac{1}{2}$ Min. *Fili-monoff* weist auf einen Kranken mit tonischen Krämpfen des rechten Arms und Beins von zwei bis drei Minuten Dauer hin, den er wegen des rein tonischen Charakters der Krämpfe und einer gewissen Ähnlichkeit mit der Enthirnungsstarre glaubt zu den subcorticalen Anfällen rechnen zu können. *Kroll* hat bei einem Parkinsonismus und *Vitlin* bei einer Economoschen Encephalitis anfallsartig auftretende tonische Krämpfe erwähnt. Eine zusammenfassende Darstellung der im Schrifttum erschienenen Angaben über subcorticale Anfälle ist 1936 durch *Zingerle* erfolgt. Er selbst schildert dazu auch noch eine Reihe eigener Anfallsbeobachtungen.

Die bisher veröffentlichten Fälle eines subcorticalen Anfallsyndroms sind vorwiegend im akuten Verlauf oder während der chronischen Folgezustände der Encephalitis epidemica aufgetreten. Aber auch andere Basalganglienaffektionen akuter, chronischer und auch hereditägener Art können die gleichen Erscheinungen hervorrufen (*Foerster*, *Jacob*, *Soeken*, *Zingerle*, *Zutt*). Hier sei erinnert an den von *Foerster* beschriebenen Hirnstammanfall bei einer Ventrikelblutung. Der Anfall wurde eingeleitet durch ein grobschlägiges Zittern der Extremitäten, des Rumpfes, des Kopfes und des Kiefers. Dann trat ein schwerer tonischer Krampf mit Trismus und Opisthotonus auf. Die oberen Extremitäten kamen im Schultergelenk in Adduktion und Innenrotation, im Ellenbogengelenk in maximalste Streckung; die Hand trat in Pronation und Beugung, die Finger und der Daumen wurden eingeschlagen. Die Beine erfuhren ebenfalls eine Steigerung der Adduktion. Der Fuß wurde supiniert und plantarflektiert, die Zehen teils dorsal, teils aber auch plantar gebeugt. Der Krampf löste sich unter Zittern der Extremitäten wieder auf. Es verblieb eine tonische Anspannung aller Muskeln, die bald hier, bald dort von myoklonischen Zitterzuständen unterbrochen wurde. Die gleichen Anfälle beobachtete *Foerster* ebenfalls bei Ventrikelmeningitis und bei akutem Durchbruch eines Hirnabscesses in die Hirnkammern. *Foerster* sieht die beschriebenen Paroxysmen als Reizerscheinungen des Striatum an.

Jacob schildert ebenfalls ein Zustandsbild mit schmerzhaften tonischen Krampferscheinungen bei langsam einsetzender Ventrikelblutung. Ein weiterer Fall *Jacobs*, der auch anatomisch erfaßt werden konnte, zeigte epileptiform auftretende Wälzanfälle und Drehattaken, die Torsions- und Athetosebewegungen ähnlich sahen. Der Kranke war bereits prämorbid tölpelhaft, unbeholfen und schwachsinnig. Neurologisch bestand ein an die Paralysis agitans erinnerndes Bild. Anatomisch ließ sich eine minderwertige Anlage des striopallidären Systems mit ätiologisch unklarem fortschreitendem Entartungsprozeß feststellen.

Alle Hirnstammaffektionen weisen eine gesteigerte Empfindlichkeit der striopallidären Symptome gegen affektive, sensible und sensorische Reize auf (*Foerster, Rothfeld und Halban*). Dabei liegen die Dinge sicher nicht so, daß bereits prämorbid eine besondere Affektlabilität und übermäßig leichte Ansprechbarkeit der vegetativen Apparate besteht, sondern daß die Auswirkungen der proprio- und exterozeptiven Reize, die normalerweise in den Stammganglien ihre zielgerichtete Verarbeitung erfahren, beeinträchtigt sind. So zeigen z. B. auch athetotische und choreatische Bewegungsstörungen bei sensiblen und sensorischen Reizen (*Foerster*) eine Zunahme an Stelle einer zweckhaften Reaktivbewegung.

Die effektorischen Zentren, die adäquate Affekte, Adversions-, Reaktiv- und Schutzbewegungen zur Auslösung bringen, sind in ihrem funktionellen Gleichgewicht gestört und führen zu einer Verzerrung ihrer peripheren Auswirkung. Z. B. tritt bei einem Pallidumkranken, der von einem Insekt gestochen wird, nicht die adäquate Abwehrbewegung auf, sondern es nimmt lediglich der Tremor zu, oder es stellt sich eine Tachypnoe ein (*Foerster*). Bei Wahrnehmungen eines freudigen Ereignisses kommt es nicht zu einem Lachen, sondern zu einem krampfhaften Verziehen des Gesichts bei gleichzeitigem Heftigerwerden des Zitterns oder auch dazu, daß der Lachausdruck bei weitem den Lachaffekt überdauert (*Foerster*).

Rothfeld und *Halban* sehen die subcorticalen Anfälle als Folge eines gestörten physiologischen Zusammenspiels der Funktionen des Thalamus, des großen Sammelbeckens aller proprio- und exterozeptiven Reize (*Foerster, Jacob*) mit den anderen subcorticalen Zentren an. Da die tonusregulierenden Mechanismen vorwiegend den extrapyramidalen Kernen zufallen, stellt sich bei den subcorticalen Anfällen im wesentlichen auch der tonische Muskelkrampf oder auch der Tonusverlust in den Vordergrund. Daneben können natürlich auch mehr oder weniger ausgeprägte Hyperkinesen (choreatische, athetotische Bewegungen, Tremor) in Erscheinung treten.

Wenn beim affektiven Tonusverlust die Auslösung des Anfalls durch einen Affektreiz geradezu pathognomonisch ist, so lassen sich die subcorticalen Anfälle ebenfalls durch sensoaffektive Reize hervorrufen. *Löwenstein* berichtet von Fällen mit spastischer Paraplegie und choreatisch-athetotischer Hyperkinese, bei denen durch Schreck, Schmerzreize und Furchtsuggestion Steigerung des Muskeltonus, sowie Schleuder- und Wälzbewegungen hervorgerufen wurden. *Kahler* beobachtete ein 12jähriges Mädchen mit mangelnden Mitbewegungen und choreatischer Unruhe, die seit dem 4. Lebensjahr an anfallsweise auftretenden tonischen Streckkrämpfen litt. Diese wurden zum größten Teil durch plötzliche akustische und optische Reize provoziert. *Rothfeld* sah bei einem 12jährigen Knaben mit spastischer Parese der unteren Extremitäten und beiderseitiger Athetose einen tonischen Krampf im Verlauf von Gemütsbewegungen, z. B. bei plötzlichem Freudegefühl oder akustischen Reizen. *Zutt* vermochte

subcorticale Anfälle bei einem Jungen regelmäßig durch Hyperventilation hervorzurufen. *Rothfeld* und *Halban* haben weiterhin einen Fall veröffentlicht, bei dem subcorticale Anfälle teils spontan auftraten und teils künstlich ausgelöst werden konnten. Die Provokation dieser Anfälle gelang durch Anlegen einer Gummibinde um den Arm, durch heftiges aktives Bewegen der Hände, durch Chloräthylvereisung der Fußsohle oder auch durch mechanische Reizung. Es stellte sich dann nach einem Gefühl von Steifigkeit und Schwäche zunächst ein tonischer Krampf in der Extremität ein, an der der Reiz gesetzt war, ging daraufhin auf die andere Extremität der gleichen Seite über, führte zu ausfahrenden Bewegungen der Arme, die schließlich gehoben, im Ellenbogengelenk flektiert und über den Kopf oder den Rücken gelegt wurden. Vereinzelt wurden Hände und Finger dabei athetoseartig bewegt. Der Rumpf neigte sich entweder nach vorn, nach rückwärts oder drehte sich auch um die Längsachse. Die unteren Extremitäten verblieben dabei weiter im tonischen Krampf, wobei eine Plantar- oder Volarflection des Fußes bestand. Der Kranke war bestrebt, das Gleichgewicht zu halten und änderte dementsprechend die Lage der Beine beständig. Gegen Ende des Anfalls zeigten sich einige kurze Schüttelbewegungen. Das Gesicht war gerötet, Schweißbildung wurde deutlich. Diese Anfälle traten teils einseitig, aber auch doppelseitig auf. Bewußtlosigkeit bestand nicht. Eine Reihe künstlich ausgelöster Anfälle erschwerte das Auftreten weiterer. Die zweite dystonische Phase dauerte jeweils länger als die erste rein tonische. Der gesamte Anfall belief sich auf 30—60 Sek.

Die Pathogenese subcorticaler Anfälle ist noch in mancher Hinsicht unklar. Nachdem sich die Folgeerscheinungen der schweren Encephalitis-epidemien aus den Jahren 1918—1924 fast alle manifestiert haben und ausführlichen Betrachtungen unterworfen sind, hat das Interesse an diesen Dingen allmählich nachgelassen. Um so mehr erscheint es gerechtfertigt durch die Darstellung eines besonders in pathophysiologischer Hinsicht hervorstechenden Falles einer „striären Epilepsie“, der auch in seiner klinischen Symptomatologie manch neues Moment in sich birgt, einen weiteren Beitrag zum subcorticalen Anfallssyndrom zu bringen.

Dabei handelt es sich um einen 22jährigen jungen Mann (F.), der von dem behandelnden Arzt in die Klinik wegen „psychogener Anfälle, schwerer Psychopathie und Spasmen im rechten Bein“ eingewiesen wurde.

Aus der Vorgeschichte, die teils von F. selbst erhoben, teils durch schriftliche Auskünfte von seinen der Mutter ergänzt wurde, ist zu erwähnen, daß F. aus einer Familie stammt, in der angeblich motorische Auffälligkeiten bei den einzelnen Sippenmitgliedern nicht vorlagen. Der Vater ist Berginvalid, vier Schwestern des F. sind mit Arbeitern verheiratet, ein Bruder ist Beifahrer, ein anderer Bergmann. Der letztere wurde wegen Diebstahls mit 2 Monaten Gefängnis bestraft. Auf der Schule lernten sämtliche Geschwister besser als F. selbst.

F. wurde normal geboren und entwickelte sich anfangs geistig und körperlich wie jedes andere gesunde Kind. Mit etwa 15 Monaten fing er an zu laufen und zu sprechen. Auf der Volksschule kam er nur dürrt mit und blieb zweimal sitzen.

Ernstere Krankheiten, insbesondere schwerere grippale Infekte wurden nicht durchgemacht. Beim Spielen lief F. als 7jähriger einmal gegen einen Ofen, zog sich aber nur eine geringe offene Wunde am Kopf ohne weitere Erscheinungen zu.

Im 9. Lebensjahr fiel der Mutter auf, daß das Kind beim Laufen den rechten Arm immer an die Brust gelegt hielt und daß es überhaupt in schräger Haltung lief.

Ferner ist hervorzuheben, daß F. Linkshänder ist. Das Schreiben mit der rechten Hand erlernte er nur sehr schwer. Allmählich stellten sich dann schon auf der Schule Anfälle ein, die meistens „durch Schreck“ hervorgerufen wurden. Es verkrampfte sich die rechte Gesichtshälfte, der rechte Arm und das rechte Bein. Bewußtseinsstörungen, Zuckungen, Zungenbiß und Einnäßen wurden nie beobachtet. Nach wenigen Augenblicken war der Krampf vorüber. Es kam dann nur zwangsmäßig ein Weinen über den F., das er nicht zu unterdrücken vermochte. Ohne äußeren Anlaß haben sich diese Anfälle bisher noch niemals eingestellt. Irgendwelche somatische Gefühlssensationen hat F. weder vor noch während des Anfalls beobachtet. Nach dem seelischen Zustand befragt sagt F.: „Ich erschreck' mich und habe Angst, das ist aber nur im ersten Augenblick, dann geht der Anfall los.“

Auf der Schule war F. bereits wegen seiner Ungeschicklichkeit und seiner Anfälle vom Turnen befreit. Er wurde oft von seinen Kameraden gehänselt. Nach der Einsegnung arbeitete er 4 Jahre bei einem Bauern, dann kurze Zeit auf einer Ziegelei und zuletzt als Beifahrer. Der letzte Arbeitgeber bescheinigt, daß F. anfangs zwar sehr willig war, daß man sich aber bald nicht mehr auf ihn verlassen konnte. Durch die Anfälle war er in jeder Arbeitsleistung stark behindert.

F. sagt von sich selbst, daß er von jeher weich und nachgiebig gewesen sei. Er hat wenig Umgang, hält sich meistens für sich und meidet wegen seiner Anfälle fast jede Geselligkeit. Von sich aus unternimmt er so gut wie gar nichts. Auch in der Arbeit ist er, wie er selbst zugibt, nie der Schnellste. Man sagt ihm oft, daß er so ernst aussehe, obwohl er fast nie in trauriger Stimmung ist.

Der körperliche Befund zeigt eine leptosom-athletische Bauform mit zahlreichen dysplastischen Einschlügen. Das Gesicht ist wenig geprägt, das mittlere und untere Gesichtsdrittel ist hypoplastisch bei starker Asymmetrie, der Hüftumfang überschießt den Brustumfang, die unteren Extremitäten sind im Verhältnis zum Rumpf zu kurz, die oberen zu lang.

Die inneren Organe bieten keine krankhaften Veränderungen. Blutbild, Blut-senkung und Blutcalciumgehalt sind regelrecht. Die Luesreaktionen fallen negativ aus. Das *Chvosteksche* und *Trousseau'sche* Phänomen sind nicht vorhanden. Die mechanische und elektrische Muskeleerregbarkeit weisen keine Steigerungen auf.

Die Haltung des F. ist schlaff, Schultergürtel und Arme hängen nach vorne über. Der Kopf befindet sich in einer leichten Schiefhalsstellung mit Neigung nach links und Drehtendenz nach rechts. Der rechte Arm ist stets angewinkelt mit mäßiger Beugung und Pronation des Unterarms und der Hand. Die Kniee, insbesondere das rechte, sind ebenfalls dauernd leicht flektiert, die Fußspitzen, wiederum die rechte stärker als die linke, geringfügig innenrotiert. Der Gang ist ungeschickt, breitbeinig und etwas schaukelnd. Die Mitbewegungen der oberen Extremitäten sind beiderseits nur spärlich. Das Gesicht wirkt auffallend unbelebt. Der Lidschlag ist selten. Lidtremor besteht nicht, ebenso kein Salbenglanz des Gesichts. Im rechten Arm und Bein wie auch in der Nackenmuskulatur findet sich eine leichte rigorartige Erhöhung des Dehnungswiderstandes. Arm- und Beinreflexe sprechen wechselnd rechts etwas stärker an als links. In der rechten oberen Extremität besteht eine deutliche motorische Ungeschicklichkeit, die besonders bei den Koordinationsprüfungen und komplizierten motorischen Handlungen hervortritt. Die Schriftzüge sind ungenau. Nach längeren Beanspruchungen macht sich ein ganz feiner Tremor der ausgestreckten rechten Hand bemerkbar.

Das Pupillarverhalten ist regelrecht, der Augenhintergrund bietet keine pathologischen Veränderungen. Die Hirnnervenfunktionen erweisen sich als intakt.

Oberflächen- und Tiefensensibilitätsstörungen fehlen. Die Zielbewegungen werden sicher ausgeführt, das *Romberg'sche* Zeichen ist negativ. Die Sprache klingt etwas monoton und zeigt nur eine geringe Modulation.

Im Liquor (Cysternalpunktat) findet sich ein normaler Befund. Der Gesamteiweißgehalt beträgt 24 mg-% bei 14 mg-% Alb. und 10 mg-% Glob. Der Quotient beläuft sich auf 0,7. Die Normomastix- und Goldsolkurve bieten keine Ausfällungen.

Auf intellektuellem Gebiet ergeben sich sowohl hinsichtlich der Schulkenntnisse wie auch, was das allgemeine Lebens- und Erfahrungswissen anbetrifft, nur mäßige Leistungen. Isolierte Defekte liegen nicht vor. Persönlichkeitsmäßig macht F. einen dürrtigen, wenig ausdifferenzierten, schlaffen und weichen Eindruck. Es fehlt ihm an Spontaneität. Das Interesse an der Umwelt ist nur gering und geht über banale Alltäglichkeiten nicht hinaus.

Affektiv zeigt F. eine deutliche Abstumpfung, einen völligen Mangel an feineren Nuancierungen, wobei die einzelnen Affektäußerungen im Motorischen oft über die dazugehörige Affektsituation hinausdauern. Die Stimmungslage bietet eine einformige indifferente Monotonie.

Auf der Abteilung hält sich F. meistens für sich. Er sucht und gewinnt auch wenig Anschluß. Oft sitzt er unbeschäftigt herum und betätigt sich nur dann, wenn er dazu aufgefordert wird. Er fügt sich willig allen Maßnahmen und greift auch mit zu, wenn es von ihm verlangt wird. Das eigene Interesse erlischt sehr bald, sofern es nicht durch dauernde Außenreize wach erhalten wird. Alle psychomotorischen Reaktionen verlaufen nur sehr zähflüssig und langsam.

Die von F. in der Vorgeschichte erwähnten Anfälle treten in typischer Verlaufsform auf gewisse Außenreize hin, die noch unten näher beschrieben werden, folgendermaßen auf:

Zunächst wird das Gesicht weinerlich verzogen, nach rechts mehr als nach links. Der Mund wird breit, leicht geöffnet, die Augenbrauen werden nach oben gehoben. Kopf und Hals drehen sich etwas nach rechts. Dann wird der rechte Arm in der Schulter abduziert und retrovertiert, im Ellbogengelenk bis zu etwa 70° gewinkelt. Unterarm und Hand werden proniert, der Daumen eingeschlagen, die Finger gebeugt. Gleichzeitig wird das rechte Bein im Hüft- und Kniegelenk flektiert und adduziert, der rechte Fuß plantarflektiert und supiniert. Sofern F. während des Anfalls steht, hebt er infolge der Beugungen in den großen Gelenken den Fuß vom Boden, legt dabei den Rumpf leicht zur Seite des Standbeines herüber, versucht den Fuß, um den Halt nicht zu verlieren, wieder auf den Boden zu setzen, wobei dann sofort die erneute Beugung eintritt, so daß es dadurch zu einer Art Tänzeln kommt. F. taumelt dann meistens einige Schritte vor oder zurück, während sich der Körper jeweils etwas gegen oder im Uhrzeigersinn um die eigene Längsachse dreht (s. Abb. 1—7).

Liegt F. beim Anfall, so kommt es nur zu den angeführten Stellungsänderungen der Extremitäten, des Kopfes und des Mundes.

Die Muskeln sind im Anfall lediglich tonisch kontrahiert (vermehrter Dehnungswiderstand). Klonische Zuckungen treten nie hervor. Die Reflexe der betroffenen Extremitäten weisen eine geringfügige Steigerung auf. Die Anfallsdauer beträgt 3—4 Sek. Sobald die tonische Kontraktur der Extremitäten und des Gesichts nachläßt, stellt sich Zwangsweinen

ein, das wiederum einige Sekunden anhält. Das Bewußtsein bleibt während des gesamten Geschehens voll erhalten. Pupillenstörungen und Urinabgang sind nicht zu beobachten. Irgendwelche Sensationen werden

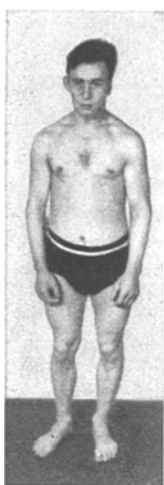


Abb. 1.

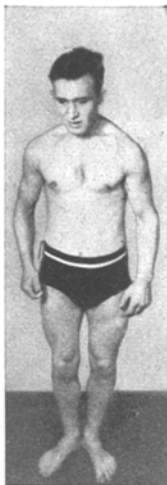


Abb. 2.



Abb. 3.



Abb. 4.



Abb. 5.



Abb. 6.

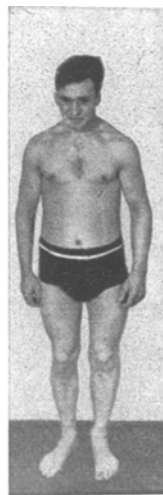


Abb. 7.

Abb. 1–7. Verlauf des subcorticalen Anfalls in seinen einzelnen Phasen.

von F. während des Anfalls nicht geklagt. Auf Befragen führt er aus, daß er sich „erschrecke“ und dann den Krampf bekomme. Obwohl er das Gesicht verziehe, sei ihm absolut nicht weinerlich zu Mute.

Der beschriebene Anfall macht sich nie spontan bemerkbar. Es bedarf dazu stets eines emotionellen oder auch sensorischen Reizes. Rein affektiv ließen sich die Anfälle z. B. durch eine scharfe (nicht laute) Zurechtweisung, durch eine plötzliche verbale oder tätliche Bedrohung (z. B. auch durch die Pantomime des Zuschlagens) provozieren. Dazu gehört aber von seiten des F. das Gefühl des persönlichen Betroffenseins. Wenn F. in einer Gruppe anderer Versuchspersonen mit diesen gemeinsam „angefahren“ wurde, wenn er sich also nicht direkt beeinträchtigt sah, kam es nicht zu einem Anfall. Auch aus dem Schlaf heraus konnte man nur dann einen Anfall provozieren, wenn der Reiz stark genug war, den F. gleichzeitig zu erwecken.

Die Auslösung durch einen sensorischen Reiz gelang mit den verschiedensten Reizqualitäten. Zunächst akustisch durch einen scharfen Laut, z. B. das Zuschlagen einer Tür, das Fallenlassen eines schweren Gegenstandes, das Schlagen mit einem Stock auf die Tischplatte usw. Dabei kam es regelmäßig und prompt zum Anfall, wenn das Geräusch hinter dem F. entstand, er also nicht darauf vorbereitet war. Sah oder wußte F., daß ein Laut auftreten mußte, so trat, worauf noch unten näher eingegangen wird, kein Anfall auf, oder es machte sich nur ein Verziehen des Gesichtes bemerkbar.

Als optischen Reiz verwendeten wir das Aufleuchtenlassen eines Vakublitzes im normalhellen Zimmer bei Tages- oder auch Lampenlicht. Der Effekt war der gleiche wie bei der akustischen Auslösung.

Durch Schmerz- und Temperaturreize, z. B. durch Nadelstich, Kneifen, Berühren mit einem heißen oder kalten Gegenstand kam es ebenfalls zum Anfall. Wir benutzten als Wärmereiz einen erhitzten Metallgriff, als Kältereiz das Angießen mit Wasser oder Vereisen mit dem Chloräthylspray. Es genügte sogar eine unerwartete Berührung (Auflegen der Hand ohne daß F. wußte, daß jemand hinter ihm stand), um den Anfall in Gang zu bringen.

Wie man aus den angeführten verschiedensten Möglichkeiten einer Anfallsprovozierung ersieht, ist es praktisch gleich, welcher Art der gesetzte Reiz ist. Entscheidend ist unseres Erachtens dabei, ob es zu einem Überraschungseffekt kommt und ob ein affektiver Schock eintritt. Je mehr diesem Schock unlustbetonte Momente zugrunde liegen, die das Gefühl einer diffusen Bedrohung erwecken, desto prompter tritt der Anfall ein. Durch freudige Affekte konnten wir keine motorische Reaktion in Erscheinung treten sehen. Das mag auch daran liegen, daß es uns nicht gelang, bei dem trägen und schwerfälligen F. einen lustbetonten Affektreiz von ausreichender Intensität zu setzen. Ob die anfallsauslösenden Reize bei gedrückter oder gehobener Affektlage (z. B. beim Lachen über einen Scherz) gegeben wurden, spielte für das Auftreten eines Anfalls keine Rolle. Die unerwartete plötzliche Änderung der Affektsituation in Richtung des Unlustbetonten erwies sich als auslösend.

Bei unseren Versuchen konnten wir noch folgendes beobachten: Erstens einmal vermochten wir nicht durch jeden sensoaffektiven Reiz

einen Anfall zu provozieren und zweitens war auch die Art der motorischen Reaktion nicht immer die gleiche. Wurde der Reiz zu schwach gewählt, trat nichts in Erscheinung. Es mußte also eine Reizschwelle überschritten werden. Als Schwelle möchten wir die Intensität bezeichnen, bei der der erste motorische Effekt überhaupt zu erkennen ist. Dieser besteht dann nur in einem Verziehen des Gesichtes. Wählten wir die Reizintensität stärker, so setzten dazu die durch Tonussteigerungen bedingten Haltungsänderungen der Extremitäten ein und auch diese wiederum desto ausgeprägter, je stärker der Reiz. Eine Steigerung der motorischen Reaktion über den bereits als vollen Anfall beschriebenen Vorgang war nicht möglich.

Wir konnten fernerhin die Feststellung treffen, daß sowohl die Reizschwelle wie auch besonders die Stärke des Anfalls mit der jeweiligen selbstständigen Reaktionsbereitschaft des Hirnstammes verknüpft sind. Wir verstehen unter dieser Reaktionsbereitschaft das von der corticalen Aufmerksamkeit unabhängige „Wachsein“ des Subcortex, das uns auf Grund von undurchdachten aber durchaus bewußt werdenden Wahrnehmungen zu extrapyramidalen motorischen Reaktionen befähigt. Überraschungseffekt und affektiver Schock sind von dem Bewußtwerden des Sinnesindrucks abhängig. Gelingt es z. B. nicht, die äußeren Reize in die Bewußtseinssphäre eindringen zu lassen, wie im Schlaf, so bekommt F. keinen Anfall. Dieser stellt sich erst im Erwachen ein. *Strauss* hat auch bei gesunden Versuchspersonen, die er durch die Auslösung eines Schusses zum „Zusammenschrecken“ brachte, beobachtet, „daß der akustische Reiz nur dann motorisch wirksam wird, wenn er auch bewußt wird.“

Wir haben weiterhin bei F. gesehen, daß bei einer Wiederholung der Reize von gleicher Intensität und Qualität, von denen der erste zu einem vollen Anfall führte, die weiteren Anfälle dann immer abortiver verliefen, bis sich nur noch das Verziehen des Gesichtes als motorische Reaktion bemerkbar machte, und schließlich auch dieses ausblieb. Verstärkung der Reizintensität vermochte das Schwächerwerden des Anfalles nicht zu kompensieren. Ihre Erklärung dürfte diese Tatsache darin finden, daß das Überraschungsmoment laufend geringer wird und daß die affektive Beteiligung immer mehr zurückgeht. Es macht sich die Gewöhnung an den Reiz bemerkbar. *Löwenstein* und *Strauss* haben die gleichen Erfahrungen bei Versuchen über die Schreckreaktion von Gesunden gemacht. Änderten wir aber in der Reizfolge plötzlich die Reizqualität, ließen wir z. B. im Verlauf gleichbleibender akustischer Reize plötzlich einen optischen einfließen, d. h. kam die Sinneswahrnehmung durch einen anderen Rezeptor und auf einer anderen Leitungsbahn zur Auswirkung, so wurde die motorische Reaktion sofort wieder stärker, d. h. also die Gewöhnungskurve wurde durchbrochen. Der neue Reiz trat wieder überraschend auf, affektiv kam es erneut zu einem Schock.

Unser Fall bietet nun noch eine Besonderheit, die bisher in der Literatur beim subcorticalen Anfallssyndrom nicht erwähnt worden ist.

F. vermochte nämlich trotz überschwelliger Einzelreize das Auftreten eines Anfalls auszuschalten. Die Tatsache, daß Störungen der Hirnstammfunktionen (sowohl Hyper- wie auch Hypokinesen) durch Willkürimpulse jedenfalls vorübergehend durchbrechbar sind, ist bekannt. Auch die physiologischen Automatismen der Stammganglien, die auf dem Reflexweg anspringen, wie z. B. die Schutz- und Abwehrbewegungen können willensmäßig unterdrückt werden. Bei F. handelt es sich aber um die „Bremsung“ eines ganzen Anfallsablaufes. Das Inhibieren des Anfalls war aber nur dann möglich, wenn F. entsprechend vorbereitet wurde. Die Versuchsanordnung mußten wir so gestalten, daß wir dem F. sagten, welchen Reiz wir setzen würden. Es war dann meistens nur ein leichtes Verziehen des Gesichts zu erkennen, ohne daß eine weitere motorische Reaktion eintrat. Sobald man den F. aber ablenkte, z. B. durch eine Zwischenfrage, durch Zeigen von Bildern oder etwas ähnlichem bzw. ihm nicht mitteilte, welcher Art der Reiz sein würde, war der Anfall wieder prompt auszulösen. Es genügte im übrigen auch schon ein Intervall von etwa 1 Min. zwischen der Erwähnung der Reizsetzung und dem tatsächlichen Reiz — ohne absichtliche Ablenkung des F. — daß der Anfall wieder in Erscheinung trat.

Diese Anfallsverhinderung ist nur möglich, wenn F. seine Aufmerksamkeit voll auf den Reiz einstellt, diesen also erwartet. Das Primäre ist demnach die aktive willensmäßige Zuwendung der Aufmerksamkeit auf den Reiz. Dadurch fällt Überraschungsmoment und affektiver Schock, eben das, was zum Auftreten des Anfalls erforderlich ist, fort. Die Unterdrückung des Anfalls geht also auf indirektem Wege vor sich. Das Bestreben allein, einen Anfall zu verhindern, reicht nicht aus, wenn F. nämlich nicht weiß, worauf er seine Aufmerksamkeit zu richten hat. — Die Verhinderung von Schutz- und Abwehrbewegungen dürfte beim Gesunden ebenso vor sich gehen. Stehen wir z. B. bei einem Gewitter am Fenster und erwarten einen Blitz, so werden wir, wenn er auftritt, kaum oder gar nicht zusammenfahren. Schlägt aber der Sturm kurz vorher, ohne daß wir damit rechneten, eine Tür oder ein Fenster mit lautem Knall hinter unserem Rücken zu, so „erschrecken“ wir heftig. *Strauss* hat, wie schon erwähnt, die dabei auftretenden Reaktivbewegungen, die im motorischen Bild sehr viel Ähnliches mit dem von uns beobachteten Anfallssyndrom haben, in seiner Darstellung über das Zusammenfahren nach Auslösung eines Schusses genau untersucht. Hier kommt es zu Augenschluß, Gesichtsverziehung, Kopfbeugung, Hoch- und Vorziehen der Schulter mit Abduktion und Innenrotation der Oberarme, Beugung im Ellenbogengelenk, Pronation der Hand mit Faustschluß sowie Beugung der Beine in Hüfte und Knieen.

Diese physiologische von *Strauss* als akusticomotorischer Reflex bezeichnete Reaktion dauert nur Bruchteile einer Sekunde, während es sich in unserem Falle um einen über mehrere Sekunden hinziehenden halbseitigen Anfall handelt. Ob auf der „gesunden Seite“ die *Strauss*sche

Reaktion eintrat, können wir nicht entscheiden, da wir keine kinemographischen Aufnahmen gemacht haben. In unserem Falle konnte der Anfallsverlauf neben der direkten klinischen Beobachtung in gewöhnlichen Einzelaufnahmen festgehalten werden.

Interessanterweise hat *Strauss* bei akinetischen Bildern ohne Rigor eine stärkere motorische Reaktion mit größeren Exkursionen in den Gelenken gesehen, während er bei Vorhandensein eines Rigors einen schwächeren Effekt beobachten konnte. Da *Strauss* bei optischen und taktilen Reizen, auf deren Analyse er aber nicht näher eingeht, nur ein Blinzeln und Fluchtbewegungen feststellte, kommt er für das Bewegungsbogen. (Acusticus — Roter Kern — rubrofugale Bahn eventuell via laterale Schleife, Vierhügel, Thalamus.) Die Auswirkung des Reflexes sieht er in Anlehnung an *Kleist* in einer Enthemmung des Nucleus ruber. Die Verstärkung der Reaktion bei Akinesen wird durch die bei Pallidumläsionen bereits vorhandene Enthemmung des roten Kerns gedeutet, während die Abnahme bei ausgeprägterem Rigor durch die periphere Muskelbehinderung erklärt wird. Die *Strauss*schen Betrachtungen sind lediglich eine Hypothese. Es ist ihm nicht gelungen, parallel zu seinem acustico-motorischen Reflex auch einen optischen und taktilen Reflexmechanismus zu beobachten und entsprechende anatomische Bahnen dafür aufzustellen. Daß die motorische Reaktion des „Zusammenschreckens“ nur über einen *akustischen* Reflexbogen zustande kommen soll, dürfte wenig wahrscheinlich sein.

Sicherlich liegt in unserem Fall nicht eine einfache pathologische Steigerung eines physiologischen Reflexablaufes vor. Die lange Dauer der motorischen Reaktion, die langsame Abwicklung der Bewegungen, insbesondere auch die Halbseitigkeit lassen ein reines Reflexgeschehen ausschließen. Hier handelt es sich um ein anfallsweises Ingangkommen und Ablaufen von spezifischen motorischen Hirnstammerregungen, die besonders durch ihren rein tonischen Charakter gekennzeichnet sind.

F. ist, wie fast alle bisher im Schrifttum erschienenen Fälle von subcorticaler Epilepsie, auch in der anfallsfreien Zeit — im Intervall — nicht unauffällig. Er ist immer schwerfällig, langsam und träge gewesen, hat stets einen Mangel an Spontaneität gezeigt und hat keine weiteren Interessen gehabt, als den vital notwendigen somatischen Bedürfnissen genüge zu leisten. So entbehrt er auch affektiv jeder feineren Nuancierung und spricht nur mit den massierten Affektkomplexen der Furcht, des Schreckens, der Freude usw. an. Das Einfließen feinerer ichgebundener Regungen bei der Entstehung der inneren Affektsituation fehlt ebenso wie die Lebendigkeit und Ausdrucksfähigkeit bei der Umsetzung des Affektes in das motorische Geschehen.

F. gehört also auch, trotz seiner Empfindlichkeit gegenüber senso-affektiven Reizen, keineswegs den auf affektive Erlebnisse besonders leicht ansprechenden Persönlichkeiten an. Wie *Strauss* es bei den Narko-

leptikern angeführt hat, sind auch bei F. die Affekte selbst nicht besonders lebendig. Gestört sind vielmehr ihre Auswirkungen auf die motorischen Apparate des Hirnstammes. Der plötzlich mit Überraschungswirkung auftretende sensoaffektive Reiz führt im Gegensatz zum affektiven Tonusverlust hier zu einer anfallsartigen Tonussteigerung.

Die affektiven Vorgänge spielen sich ganz allgemein vorwiegend im Thalamus ab und erfahren hier ihre weiteren Umsetzungen. Der Sehhügel ist, wie schon eingangs betont, ein Sammelbecken von extero- und proprioceptiven Reizen (*Foerster, Jacob, Kleist*), die sich hier anstauen und ihre Weiterleitung einerseits auf caudal gelegene Anteile des Hirnstammes erfahren, andererseits aber auch dem Cortex mitgeteilt werden. Ausdrucks-, Schutz-, Abwehr- und Adversionsbewegungen, d. h. überhaupt alle Reaktivbewegungen begründen sich auf das intakte Zusammenspiel von sämtlichen extrapyramidalen Ganglienkomplexen. Der Thalamus ist dabei die übergeordnete Zentralstelle, die vorwiegend die Reize aus der Peripherie aufnimmt, die adäquaten affektiven Regungen anklingen läßt und den zugehörigen Gefühlston bestimmt. Außerdem ist der Sehhügel der Entstehungsort der inneren persönlichkeitsgebundenen Dynamik. Er bringt diese einerseits durch Faserverbindungen mit den Hirnrindenfunktionen in Einklang, gibt aber auch zum anderen der im extrapyramidalen System verankerten motorischen Persönlichkeit ihr spezifisches Gepräge. Physiologischerweise werden die im Thalamus eintreffenden sensoaffektiven Reize also von dort aus so „gesichtet“ und „gesteuert“, daß bei ihrer Weitergabe an die anderen extrapyramidalen Kernkomplexe, sofern diese ebenfalls funktionell intakt sind, die biologisch richtige und zweckmäßige effektorisch-motorische Reaktion entsteht. Vom Sehhügel verlaufen die Erregungen über das Striatum zum Pallidum. Dieses ist nach *Foerster* „als das efferente Organ des Thalamus anzusehen, das durch die ihm zufließenden Erregungen zu koordinatorischer Eigentätigkeit angeregt wird und diese Erregungen mit adäquaten Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen beantwortet“. Das Striatum ist dem Pallidum untergeordnet und „moderiert“ (*Foerster*) durch Inhibition die Tätigkeit des letzteren. *Foerster* führt weiter aus: „Es gibt von dem durch Zufluß aus dem Thalamus im Pallidum gesetzten und von dort ins Motorische übertragenwerdenden Erregungen nur die frei, die dem Reiz adäquat sind. Alle inadäquaten werden gehemmt. Fällt die striäre Hemmung fort, so ist die Reaktion eine intensive und extensive Massenbewegung entsprechend der Organisation des Pallidum nur mit Massenbewegungen zu reagieren.“

Das von uns beobachtete Anfallssyndrom ist zweifelsohne zu den subcorticalen oder extrapyramidalen Anfällen zu rechnen. Der rein tonische Charakter, das völlige Erhaltenbleiben des Bewußtseins, die alleinige Auslösung durch sensoaffektive Reize bei Fehlen von Spontananfällen lassen eine Rindenepilepsie ausschließen. Zudem liegen auch neurologisch faßbare corticale Herdsymptome nicht vor.

Abzugrenzen ist das Krankheitsbild gegen hemitetanische Erscheinungen, wie sie in der Literatur auch bei organischen Erkrankungen des Hirnstammes angeführt sind (*Frankel-Hochwart, Kehrer, Stern* u. a.). Abgesehen davon, daß bei F. die Haltungsanomalien des Kopfes und der Extremitäten nicht tetanisch sind, fehlen auch in der sonstigen klinischen Symptomatologie und im Anfallsgeschehen die für eine Tetanie typischen Merkmale. Zudem ist der Blutcalciumgehalt regelrecht. Die elektrische und mechanische Muskeleregbarkeit entsprechen der Norm. Chvostek und Trousseau sind negativ.

Die Frage, ob es sich nicht einfach um psychogene Anfälle handeln kann, muß abschließend noch erörtert werden. Bereits der Verlauf läßt eine derartige Genese sicher ausschließen. Bei F. sind primär in der Kindheit außerdem nicht Anfälle, sondern eine Haltungsanomalie und eine motorische Ungeschicklichkeit der beiden rechten Extremitäten aufgefallen. Erst nach einigen Jahren traten dann die Anfälle hinzu. Eine Tendenz ist nie zu erkennen gewesen. Zudem fehlt in der Erscheinung des F. jede Attitude und beim Ablauf des Anfalles die beim psychogenen Geschehen nie zu vermissende Demonstration. Wie schon mehrfach erwähnt, ist F. gerade affektiv nicht leicht ansprechbar und anreicherungs-fähig, sondern lahm und schwunglos. Daneben beläuft sich der Anfall auf wenige Sekunden. Hinzu kommt noch die Halbseitigkeit.

In der Richtung der subcorticalen Entstehung des Anfallsyndroms weisen neben der Art des Anfalls die Störungen der Körperhaltung, die geringen Mitbewegungen, der Mangel an Reaktiv- und Ausdrucksbewegungen und die unlebendige Mimik. Wenn man die leichte Erhöhung des Dehnungswiderstandes in einem Teil der Muskulatur und überhaupt die schwerfällige und ungewandte motorische Gesamtpersönlichkeit hinzurechnet, so haben wir in verdünnter Form das vor uns, was *Foerster* als typisches Pallidumsyndrom beschrieben hat.

Das Auftreten der Anfälle selbst möchten wir bei F. in Anlehnung an *Foerster* und *Rothfeld* vorwiegend in einer Störung der thalamischen Funktionen sehen. Die diese in Gang setzenden, im Sehhügel endenden sensoaffektiven Reize, die physiologischerweise zu dem typischen Ablauf von Reaktivbewegungen führen, werden bei F. durch Wegfall thalamischer und auch striärer Hemmungen und durch das Fehlen adäquater Ausrichtungen an das Pallidum weitergegeben. Das ebenfalls minderwertige Pallidum vermag die ihm zufließenden motorischen Impulse nicht mehr zusammenzufassen und zu koordinieren. Unter Inangasetzung tonischer, pallidärer Eigen- und Massenbewegungen kommt es zur grotesken Verzerrung der nur noch in ihrem Ansatz erkennbaren physiologischen Reaktivbewegungen. Es tritt das ein, was wir als Anfall bei F. beschrieben haben: Eine tonische, jeder Einzelbewegung entbehrende Kontraktion von Synergisten. Die dabei zustandekommende Verzerrung des Gesichts ist nicht Ausdruck einer dazugehörigen Affektsituation — wie F. selbst angibt, ist ihm trotz des weinerlichen Aussehens gar nicht

„traurig“ zu Mute — sondern ist eben nur eine Grimasse, die auch nur wieder in ihrer ersten Entstehung den Ausdruck des Schreckens, der Furcht oder der Unlust verkörpert, dann aber tonisch fixiert bleibt. Der emotionelle Vorgang wird perseveriert, der Ausdruck überdauert den Affekt (*Foerster*).

Strauss hat in seinen kinematographischen Untersuchungen über das Zusammenschrecken bei Wiederholung des Reizes zum Teil eine progressive Abnahme der motorischen Reaktion beobachtet.

In dem erwähnten Fall von *Rothfeld* und *Halban* erschwerte ebenfalls das künstliche Auslösen mehrerer Anfälle hintereinander das Auftreten weiterer. Diese Feststellungen konnten wir auch bei F. bestätigen.

Zunächst liegt der Gedanke nahe, daß das Auftreten der Gewöhnungskurve durch eine Erschöpfbarkeit der extrapyramidalen Mechanismen zu deuten wäre. Diese könnte sowohl im afferenten wie auch im effektorischen Anteil in Erscheinung treten. *Strauss* lehnt bereits für seinen beim Zusammenfahren postulierten akusticomotorischen Reflexapparat eine Ermüdbarkeit als Ursache des Nachlassens der motorischen Reaktion ab. Versuche mit relativ kurzem zeitlichen Schußabstand (etwa 1 Sek.) zeigten oft keine progressive Abnahme, so daß die Refraktärzeit unter einer Sekunde liegen muß. Auch für unser Anfallsgeschehen müssen wir aus gleichlaufenden Erwägungen eine Erschöpfbarkeit des Hirnstammes von der Hand weisen. Die progressive Abnahme des Anfalls müßte dann, sofern man mit dem Schwellenreiz beginnt, jedenfalls bis zu einer gewissen Grenze durch eine Steigerung der Reizintensität zu kompensieren sein. Außerdem war auch in unserer Versuchsreihe die Zahl der gesetzten Reize, die sich nur auf 3 oder 4 hintereinander beliefen, zu klein und das Zeitintervall (mehrere Sekunden) zu groß, als daß dadurch eine Ermüdbarkeit eintreten bzw. der nächste Reiz noch in die Refraktärzeit des vorigen fallen könnte.

Wir sind vielmehr der Ansicht, daß die Gewöhnung in einem Nachlassen der Überraschungswirkung und einer Abflachung des affektiven Schocks zu sehen ist. Dafür spricht auch unsere Beobachtung, daß bei F. in einer Reihe von Reizen die progressive Abnahme sofort wieder einem vollen Anfall Platz macht, wenn wir die Reizqualität wechseln und damit eine neue unvorhergesehene Reizsituation schaffen. Je stärker die Emotion ist, desto ausgeprägter stellt sich der Anfall ein.

Eine scharfe Trennung des Überraschungseffektes vom Affekt ist nicht durchführbar. Jede unvorhergesehene Sinneswahrnehmung erhält ihre affektive Tönung und Auswertung. Wahrscheinlich empfinden wir die Überraschung überhaupt nur durch den gekoppelten Affektstoß, sonst „fühlen“ wir uns eben nicht überrascht oder erschreckt. Dagegen kann eine starke Affektreaktion ohne Überraschungsmoment beim feinnervigen Menschen durchaus vorhanden sein, sofern die Affektsituation sich lediglich aus der Vorstellungswelt aufbaut, z. B. der Ärger bei der gedanklichen Reproduktion eines unangenehmen Vorganges. Die entscheidende Rolle

kommt sicherlich der affektiven Reaktion zu. F. zeigt dies auch sehr schön bei der Versuchsanordnung, wo er sich in einer Gruppe anderer Personen befindet und diese gemeinsam plötzlich „angefahren“ werden. F. bekommt dann keinen Anfall. Die Überraschung ist da, aber die affektive Beteiligung ist äußerst gering, da F. sich persönlich nicht so betroffen fühlt. Hier reicht der affektive Stoß nicht aus, um den Anfall in Gang zu bringen.

Die Ursache des Anfallsyndroms bei F. sehen wir in einer komplexen Schädigung von Hirnstammfunktionen, der wahrscheinlich auch anatomische Veränderungen mehrerer Kerngebiete und deren Zwischenverbindungen zugrunde liegen. Die Halbseitigkeit der Anfälle weist auf eine vorwiegende Beeinträchtigung der kontralateralen Stammhälfte hin.

Worauf die extrapyramidale Erkrankung bei F. zurückzuführen ist, läßt sich nicht eindeutig eruieren. Da vorwiegend die in der Literatur erschienenen Fälle eines subcorticalen Anfallsyndroms im Rahmen der akuten oder chronischen Encephalitis aufgetreten sind, und F. bereits als Kind die ersten Symptome einer Hirnstammotilitätsstörung aufwies, ist durchaus, auch wenn hinreichende anamnestic Angaben fehlen, an eine frühkindliche Encephalitis zu denken. Dafür könnten auch die leichten allgemeinen Symptome eines Parkinsonismus sprechen, die F. in der Form einer Haltungsanomalie, Bewegungsarmut und Antriebsstörung bietet. Ein Hirnstammtumor und Gefäßveränderungen mit ihren Folgen schließen bei dem frühen Erkrankungsalter aus. Zu erwägen ist allerdings unter Berücksichtigung der niederen biologischen Stufe, in die F. konstitutionsmäßig einzureihen ist, ob es sich nicht lediglich um eine primär minderwertige Anlage des Hirnstamms mit degenerativem Entartungsprozeß handelt, wie es z. B. auch Jakob und Soeken in anatomisch erfaßten Fällen gesehen haben. 1940 hat Zutt ein familiäres Auftreten von subcorticalen Anfällen bei Vater und Sohn beschrieben.

Schlußbetrachtung.

Wir haben in der vorliegenden Abhandlung einen besonderen Fall eines subcorticalen Anfallsyndroms einer analysierenden und experimentellen Betrachtung unterzogen. Es handelt sich um das Auftreten echter rein extrapyramidaler Halbseitenanfälle, und zwar *nur* auf sensoaffektive Reize hin. Als anfallsauslösende Faktoren ergaben sich der durch äußere Reize auftretende Überraschungseffekt und der damit verknüpfte affektive Schock. Dabei kommt dem letzteren zweifelsohne die entscheidendere Rolle zu. Der Anfall ist im Vergleich zum Zusammenfahren des Gesunden bei einer Schreckreaktion nicht ein einfaches Reflexgeschehen, sondern ein durch pathologische Veränderungen der Hirnstammfunktionen bedingter selbständiger Ablauf von extrapyramidalen Massenbewegungen. Ein Nachlassen in der Stärke des Anfalls ist nicht Ausdruck einer Erschöpfbarkeit des Hirnstammes, sondern hat seine Ursache in einem Geringwerden des Überraschungseffektes und des affektiven Schocks (Gewöhnung). Durch willensmäßige Einstellung der Aufmerksamkeit läßt sich der Anfall unterdrücken.

Die besondere Pathophysiologie des Falles erlaubt Rückschlüsse auf die Genese der physiologischen Schreckreaktion des Gesunden. Die motorische Reaktion beim Erschrecken ist extrapyramidaler Natur. Das Entscheidende für das Auftreten subcorticaler Bewegungen auf einen sensoaffektiven Reiz hin (Schutz, Abwehr, Flucht usw.) ist die affektive Reaktion, die auch bei der Überraschung die Hauptrolle spielt. Daß es, wie *Strauss* annimmt, ohne affektive Beteiligung lediglich durch das Anspringen eines sensomotorischen Reflexbogens (acusticomotorischer Reflex von *Strauss*) zum „Zusammenfahren“ beim Erschrecken kommt, halten wir nach unseren Untersuchungen für unwahrscheinlich.

Jede extrapyramidale Reaktivbewegung (nicht Mitbewegung) ist vom „Wachsein“ des Subcortex abhängig. Darunter verstehen wir die Bereitschaft des Hirnstammes überhaupt auf sensoaffektive Reize zu reagieren. Diese Bereitschaft ist z. B. im Schlaf je nach dessen Tiefe herabgesetzt oder aufgehoben.

Jede extrapyramidale Reaktivbewegung kann in ihrer Stärke gemindert werden bzw. ganz fortfallen:

1. Durch willensmäßig gerichtete Aufmerksamkeit.
2. Durch Gewöhnung an den Reiz.

Das Ausbleiben der Reaktion sowohl bei willensmäßig gerichteter Aufmerksamkeit wie auch bei der Gewöhnung ist in einem Fortfall des Überraschungseffektes und einem Nachlassen des affektiven Schocks zu sehen. Zu Punkt 1 kommt wahrscheinlich noch eine direkte Hemmung der extrapyramidalen Motorik durch Willensimpulse hinzu.

Sowohl die gerichtete Aufmerksamkeit wie die Gewöhnungskurve können durch Ablenkung und einen qualitativ anderen „unerwarteten“ sensoaffektiven Reiz durchbrochen werden.

Schrifttum.

- Bostroem*: Dtsch. Z. Nervenhk. **68/69**. — Z. Neur. **76**. — Handbuch der Neurologie, Bd. VI. 1936. — *Filimonoff*: Z. Neur. **111**. — *Foerster*, O.: Z. Neur. **73**. — *Frankl-Hochwart*: Leipzig u. Wien 1907. — *Goldflam*: Dtsch. Z. Nervenhk. **82**. — *Gurewitsch* u. *Tkatschew*: Z. Neur. **99**. — *Hilpert*: Klin. Wschr. **1925 II**. — *Jacob*: Extrapyramidale Erkrankungen. Berlin: Springer 1923. — *Kehrer*: Klin. Wschr. **1925 II**. — *Kleist*: Naturwiss. **1927**. — Dtsch. med. Wschr. **1925**. — Gehirnpathologie. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1934. — Mschr. Psychiatr. **45**. — *Kolle*: Klin. Wschr. **1925 II**, 925. — *Kroll*: Neuropathologische Syndrome. Berlin 1929. — *Löwenstein*: Experimentelle Hysterielehre. Bonn 1923. — *Lotmar*: Handbuch der Neurologie, Bd. V. 1936. — *Ratner*: Arch. Psychiatr. **86**. — Mschr. Psychiatr. **64**. — *Redlich*: Mschr. Psychiatr. **37**. — Jb. Psychiatr. **37**. — Z. Neur. **95**, 136. — Grenzgebiete der Epilepsie. Wien 1927. — Med. Welt **1927**, 35. — *Rosenthal*: Arch. Psychiatr. (D.) **84**. — *Rothfeld*: Z. Neur. **138**, **115**. — *Rothfeld* u. *Halban*: Dtsch. Z. Nervenhk. **116**. — *Rothfeld* u. *Rostowski*: Verh. 3. internat. neur. Kongr. 1939 Kopenhagen. — *Soeken*: J. Psychol. u. Neur. **46**. — *Solomon*: Arch. Neur. (Am.) **24**. — *Spiller*, W.: Brain **50**, 2. — *Sterling*, W.: Rev. neur. (Fr.) **2**, No 5. — *Siern*: Epidemische Encephalitis. Berlin: Springer 1928. — *Strauss*: Mschr. Psychiatr. **61**. — J. Psychol. u. Neur. **39**. — *Vitlin*: Zbl. Neur. **49**. — *Wenderowicz*: Arch. Psychiatr. (D.) **72**. — *Westphal*: Arch. Psychiatr. (D.) **7**. — *Wilder*: Handbuch der Neurologie, Bd. XVII. 1935. — *Wimmer*: Leipzig: Georg Thieme 1929. — *Zingerle*: Dtsch. Z. Nervenhk. **140**. — *Zutt*: Berliner Ges. f. Psychiatr. u. Neurol. Apr. 1940. Ref. Zbl. Neur. **102**.