

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen
(Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER).

Die Aufbaustufen der primitiven Motorik.

Von

ST. WIESER und T. ITIL*.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. Juli 1953.)

In einer früheren Publikation wurde die gesetzmäßige Folge im Auftreten von bestimmten motorischen Schablonen bei der Restitution aus comatösen Zuständen beschrieben. Nach E. KRETSCHMER sind unter dem Begriff *motorische Schablonen* genormte Bewegungsabläufe zu verstehen, die sich selbständig herausheben lassen, gleichgültig, ob sie in normalen oder pathologischen Zuständen auftreten. Sie umfassen sowohl fest koordinierte Reflexe im Dienste der Körperstellung wie auch sekundäre Automatismen und ontogenetisch frühe bzw. phylogenetisch ältere psychophysische Verhaltensweisen.

In der vorliegenden Arbeit soll die letztere Gruppe an Hand von zwei Fällen dargestellt werden. Ihre Sonderstellung in der übergreifenden Ordnung der übrigen motorischen Schablonen ist durch zwei Kriterien gegeben. Zum einen sind sie engstens um kardinale Triebe, wie z. B. Nahrungsaufnahme oder Fortpflanzung, gruppiert. Sie stehen damit im unmittelbaren Dienste der primitiven und vitalen Triebe, die in den Stufen der phylogenetischen Reihe eine allgemeine und durchgehende Gültigkeit besitzen. Das zweite Kriterium besteht in der besonderen Art der Umweltverknüpfung dieser Bewegungsabläufe. Sie zeigen regelrechte echte Verzahnungen mit besonders gearteten Reizen der Umwelt. Stets sind es Reizkonstellationen einmaliger Prägung, die dem Individuum eine vital bedeutsame Situation anzeigen. Die Beziehungen zwischen dem motorischen Ablauf und der Reizkonstellation sind sehr eng, und aus ihnen resultieren Vorgänge, die sich am besten mit dem Begriff der vitalen Szene (J. v. UEXKÜLL, BILZ) charakterisieren lassen. Auf die kürzeste Formel gebracht handelt es sich somit um Hyperkinesen, welche die Struktur von *genormten, umweltbezogenen und triebnahen Verhaltensweisen* allgemeiner Gültigkeit zeigen.

Während die vergleichende Morphologie einen festen Platz im modernen medizinischen Denken einnimmt, ist die vergleichende Verhaltensforschung erst neuerdings bemüht, auch das Verhalten des Menschen in ihr

* Herrn Dr. BENTE sind wir für die kritische Durchsicht der Arbeit zu Dank verpflichtet.

Aufgabenbereich einzubeziehen. Insbesondere hat die Schule von LORENZ, in Weiterentwicklung der Ansätze HEINROTHS, die Voraussetzung für diese phylogenetische und ontogenetische Betrachtungsweise erweitert und gefestigt. Sie hat aus der fließenden Mannigfaltigkeit des tierischen Verhaltens bestimmt geartete Bewegungsabläufe herausgehoben und diese als Instinktbewegungen bezeichnet. Der Instinkt stellt sich nach der ursprünglichen LORENZschen Auffassung als eine angeborene Bewegungsnorm dar, die durch Auslösemechanismen in Gang gesetzt wird. Die ihm zu Grunde liegenden innervatorischen Gefüge werden als Erbkoordinationen bezeichnet, womit die festgefügte Konstanz der entsprechenden innervatorischen Strukturen im Nervensystem und deren Vererbbarkeit dokumentiert werden¹. In bezug auf die Funktionsweise der nervösen Substrate, die den Erbkoordinationen zu Grunde liegen, befindet sich noch die Forschung in vollem Fluß. Wir wollen daher die neurophysiologischen Aspekte nicht diskutieren, denn für die nachfolgenden Darstellungen ist zunächst nur die Tatsache wichtig, daß in den vergangenen Jahresringen des menschlichen Verhaltens, die bei cerebrall allgemein abgebauten Patienten zum Vorschein kommen können, bestimmte umweltbezogene und angeborene Bewegungsnormen zu finden sind, die den Instinktformeln zumindest sehr nahe stehen.

Damit sind die Grundsätze, auf denen die Darstellungen fußen, hinlänglich umrissen. An Hand von zwei gefilmten und klinisch genau beobachteten Fällen soll die Konstanz dieser Verhaltensweisen sowie deren Verzahnung mit bestimmt gearteten Umweltsituationen erörtert werden. Außer der Betrachtung dieses Querschnittes soll noch aufgezeigt werden, daß die Konstanz der Abläufe nur eine temporäre ist und daß sie nur für eine umschriebene Zeitspanne in der Entwicklung des Individuums gilt. Es zeigt sich nämlich im Längsschnitt, daß die entsprechenden motorischen Radikale, die den Verhaltensweisen zu Grunde liegen, im Verlaufe der Ontogenese nicht etwa spurlos verschwinden, sondern in stufenweise komplexere Formen umgestaltet werden. Wenn man ihre zeitliche Succession auf diese Weise überblickt, so fügen sich viele der einzelnen motorischen Schablonen zu definierten Verlaufsspektren von Verhaltensweisen zusammen, die sich damit als biologisch zusammengehörig erweisen.

Käthe F., 6 Jahre alt, aufgenommen am 26. 4. 1952. Diagnose: Idiotie, wahrscheinlich nach Geburtstrauma.

Zur Vorgeschichte erfuhren wir, daß man zu Beginn der Entbindung von dem Kind keine Herztöne mehr gehört habe. Aus diesem Grunde sei eine Sectio durchgeführt worden. Nach der Geburt sei das Kind asphyktisch gewesen. Bereits vom ersten Tag an hätten Krämpfe bestanden, die auch noch bei der Aufnahme

¹ Jedenfalls scheint es sich hier um feste und einheitliche Normen zu handeln, die sich phylogenetisch ähnlich homologisieren lassen, wie beispielsweise die Organe in der vergleichenden Morphologie (TINBERGEN).

vorhanden waren. Das Kind habe von Geburt an keine Zeichen der Weiterentwicklung gezeigt. Es habe mit den Augen nicht fixiert, sei unrein geblieben, habe sich nicht von selbst aufrichten können und habe keine sprachlichen Äußerungen gelernt.

Das Kind zeigte bei der Aufnahme keine Degenerationsstigmata oder erhebliche prodiskline Konstitutionsvarianten. Es konnte sich sprachlich nicht ausdrücken und ließ lediglich wenige Arten und Abstufungen von Lauten hören.

Neurologisch fanden sich eine spastische Monoparese des rechten Armes, eine Anzahl sich stets in gleicher Form wiederholende komplexe Bewegungen und ein Greifreflex links. Bei Berühren der Lippen und der angrenzenden Wangenpartien ließ sich ein Öffnen des Mundes erzielen, wobei die Patientin danach trachtete, den Gegenstand in den Mund zu bekommen. Dieser Effekt und auch der Greifreflex waren jedoch nicht regelmäßig auszulösen. Ferner traten von Zeit zu Zeit Krämpfe auf. Diese setzten plötzlich ein, wobei das Kind den Kopf nach rückwärts in das Kissen bohrte, die Arme und Beine streckte, beide Bulbi nach oben verdrehte und am gespannten Körper leicht zitterte. Der Bewußtseinszustand während dieser Krämpfe konnte infolge der auch sonst fehlenden Zuwendung des Kindes nicht beurteilt werden. — Das Kind lag meistens auf dem Rücken und hielt den Kopf vom Kissen abgehoben. Dabei bestand eine fast unaufhörliche motorische Unruhe, in der einzelne Bewegungsfiguren in gleicher Form wiederkehrten. Sie verliehen dem Gesamtverhalten des Kindes ein monotones und charakteristisches Gepräge. In erster Reihe sind komplizierte Kopfbewegungen zu nennen, die in der Resultante zweier Körperachsen abliefen. Zum einen drehte die Patientin den Kopf um die craniocaudale Achse um etwa 70° successiv nach rechts und links. Gleichzeitig vollführte der Kopf seitliche Pendelbewegungen um die dorso-ventrale Körperachse. Die Resultante dieser beiden Komponenten ergab eine Bewegungsform, bei welcher der Kopf seitlich hin- und herpendelte und gleichzeitig das Gesicht nach links und rechts gewendet wurde. Die Bewegung lief spontan und meist in rhythmischen Serien ab. Ihrem Charakter nach war sie nicht etwa ruckartig, sondern wie abgefedert, weich und elastisch. Die Augen gingen mit den Kopfbewegungen nur angedeutet mit. Die Frequenz dieser Kopfbewegungen betrug etwa 30—40 pro Minute. — An anderen Abläufen ist noch ein Beugen und Strecken des Kopfes anzuführen ferner schnell aufeinanderfolgende Tretbewegungen der gebeugten Beine. — Der Liquor und das Liquorsediment waren in allen Teilen, einschließlich Seroreaktionen, normal. Im Pneumo-Encephalogramm waren beide Seitenventrikel erweitert, links mehr als rechts und auch der III. Ventrikel zeigte sich vergrößert. Die Subarachnoidalfüllung war fleckförmig vergrößert. Im EEG fanden sich eine schwere allgemeine Störung der bioelektrischen Tätigkeit des Gehirns sowie Krampfstromabläufe im Sinne von spikes und waves.

Der soeben geschilderte Fall bietet diagnostisch kaum Schwierigkeiten. Es handelt sich um den Folgezustand einer allgemeinen frühkindlichen cerebralen Hirnschädigung. Ob dafür ein verlängerter hypoxämischer Zustand, ein Trauma bei der Geburt oder eine sonstige connatale oder pränatale Noxe verantwortlich ist, kann nachträglich nur schwer entschieden werden. Für unsere Fragestellung ist dies auch bedeutungslos, weil hier ätiologische Momente keine Rolle spielen.

Die Patientin zeigte eine Anzahl von spontanen motorischen Abläufen, die durch ihre geschlossene und festumrissene Form charakterisiert sind. Diese heben sich aus dem Verband der übrigen atypischen Bewegungsunruhe als stets in gleicher Form sich wiederholende Bewegungsgestalten

ab und bilden dadurch im Gesamtsyndrom ein motorisches Grundmotiv spezifischer Prägung. Uns interessiert insbesondere die eigenartige Bewegung des Kopfes, weil sie unter allen motorischen Abläufen der Patientin die reinste Ausprägung zeigte und weil sie zu den Phänomenen gehört, deren analoge Formen in der Tierreihe am ausführlichsten studiert sind. Diese spontane und rhythmische Kopfbewegung setzte sich zusammen aus einer successiven Drehung des Gesichtes nach rechts und links und aus einem simultanen seitlichen Hin- und Herpendeln des Kopfes. Der Charakter des Ablaufes war fließend und wie abgefedert.

Ähnliche Phänomene wie das hier beobachtete sieht man in der Klinik nicht allzu selten, und vor allem sind es Idioten, Imbezille oder hochgradig demente Patienten, die diese rhythmischen Pendel- und Drehbewegungen des Kopfes ausführen. Hin und wieder gewinnt man den Eindruck, als ob diese Abläufe im Hungerzustand, also etwa vor den Mahlzeiten, auftreten würden, in anderen Fällen scheinen die Patienten bei psychischen Erregungen oder in ungewöhnlichen Situationen in diese Bewegungsart zu verfallen. Bei vielen wiederum sieht man keinerlei Gesetzmäßigkeiten im Auftreten dieses Phänomens.

Was nun auch der psychische Begleitvorgang dieses Ablaufes sein mag, für uns ist hier nur die Tatsache wichtig, daß hier eine besondere, gewissermaßen standardisierte Schaltung vorzuliegen scheint, die immer wieder in gleicher Form erscheint. Wenn man zunächst von diesem formalen Kriterium ausgeht, so taucht eine Frage auf: Wo treten diese Strukturen physiologisch auf und unter welchen Bedingungen zeigen sie sich in ihren vollen biologischen Zusammenhängen?

Hinweise auf ähnlich strukturierte Bewegungsabläufe als physiologische Verhaltensweisen finden wir zunächst in der menschlichen Ontogenese. Über die gleiche Bewegungsfigur berichtet beispielsweise KUSSMAUL bei einem 5 Std alten Säugling. Er betont, daß dieser Ablauf insbesondere beim hungernden Neugeborenen zu sehen ist. Auch PREYER konnte bei seinem Kinde in den ersten Lebenswochen seitliche Kopfbewegungen beobachten, wodurch der Säugling den Eindruck erweckte, als ob er die Brust suchte. Fast durchweg wird aber in der pädiatrischen Literatur dieser spontane und rhythmische Ablauf zusammen mit einem anderen Phänomenen genannt, das jedoch — wie es später zu zeigen sein wird — eine andere Struktur zeigt. So beschreibt beispielsweise PEIPER in der letzten Auflage des Buches über die Eigenart der kindlichen Hirntätigkeit das Brustsuchen als ein „starkes seitliches Hin- und Herwenden des Kopfes“.

Von diesem Verhalten wird aber jene zielgerichtete orientierende Zuwendung nicht abgetrennt, die durch das Berühren der Lippen und Wangen beim Säugling hervorgerufen wird. Hier liegt jene raumorientierende Zuwendung vor, die zusammen mit einem Öffnen des Mundes als oraler Einstellautomatismus des Säuglings zuletzt von

GAMPER und UNTERSTEINER beschrieben wurde. Gewiß erfüllen beide Abläufe eine gleiche biologische Funktion, aber trotzdem liegen hier zwei getrennte Verhaltensweisen vor, ein ontogenetisch früheres und ein späteres, die einander im Verlaufe der Entwicklung ablösen und daher nur in der Übergangszeit simultan vorhanden sind.

PRECHTL und SCHLEIDT verdanken wir systematische Untersuchungen über diese rhythmische Bewegungsart bei jungen Säugern. Sie sahen bei neugeborenen Katzen, Meerschweinchen, Mäusen und Ratten rhythmisch und spontan ablaufende Pendelbewegungen des Kopfes, die bei einigen Arten in der senkrechten, bei anderen in der horizontalen Ebene abliefen. Die beiden Autoren sehen in dieser Pendelbewegung ein Suchen nach der Brust des Muttertieres und schlagen dafür die Bezeichnung „*Suchautomatie*“ vor. Der spontane Ablauf steht mit bestimmt gearteten äußeren Reizkonstellationen in engem Zusammenhang. Vor allem sind es die Qualitäten „behaart“ und „haarlos“ mit denen die Suchautomatie verknüpft ist, denn es konnte im Experiment aufgezeigt werden, daß eine haarlose Stelle in einem Fell die Suchautomatie selektiv blockiert. Sie entspricht unter physiologischen Bedingungen dem Warzenhof der Mutterbrust.

Es liegt sehr nahe, daß es sich bei dem Ablauf unserer Patientin um eine Bewegungsform handelt, die der Suchautomatie der Säuger analog ist. Diese Annahme wird noch durch eine andere Beobachtung erhärtet. Ähnlich wie bei dem von PEPPER beschriebenen Mikrocephalus die Pendelbewegung von Kau- und Leckautomatismen begleitet war, so konnte man auch bei unserer Patientin gleichzeitig andere primitive Mechanismen beobachten. Wenn auch nicht konstant, so war ein Greifphänomen und der orale Einstellautomatismus oft in voller Ausprägung vorhanden. Auch andere Beobachtungen bestätigen die Tatsache, daß die Pendelbewegung fast nie als ein isolierter Automatismus vorhanden ist, und eine sorgfältige Untersuchung wird meist auch andere sogenannte „Enthemmungsphänomene“ aufdecken können.

Man wird demnach in dieser Pendelbewegung unter normalen Bedingungen eine standardisierte Handlung von allgemeiner und durchgehender vitaler Gültigkeit erblicken, die im Dienste der Nahrungsaufnahme steht. Sie ist jedoch als physiologisches Verhalten nur in einem ganz bestimmten Entwicklungsstadium des Individuums manifest. Dies ist zu einer Zeit der Fall, in der die optischen Strukturen noch nicht funktionstüchtig sind und dementsprechend keine Einstellbewegungen der Augen und auch noch keine Orientierung im optischen Raum vollzogen werden kann. Das spezifische Milieu des Individuums besteht in dieser Phase noch in taktilen, thermischen und sonstigen Eigenschaften der Nahwelt. Bei Fehlen des optischen und akustischen Umweltbezugs wird die Suchautomatie sinngemäß blind und spontan ablaufen und mit den soeben ange-

führten Qualitäten der Nahwelt in Beziehung stehen. Wenn nun die Abfolge bei schweren Entwicklungshemmungen und bei cerebraler weitgehend abgebauten Patienten wieder auftaucht, so ist sie damit gleichzeitig aus ihrer früheren biologischen Kontinuität herausgenommen. Sie verliert ihren Charakter als leistungsmäßig orientierter sinnvoller Vollzug, und aus der Suchautomatie bleibt die einfache Pendelbewegung, gewissermaßen als ein motorisches Radikal, übrig.

Maria W., 15 Jahre alt. In die Klinik aufgenommen am 29. 5. 1942. Diagnose: Hepato-lenticuläre Degeneration.

Nach Bericht der Mutter der Pat. sind in der Familie sonst keinerlei Geistes- oder Nervenkrankheiten vorgekommen. Die Geburt und die frühkindliche Entwicklung der Pat. seien normal verlaufen. Die Angehörigen schilderten das Kind früher als lebhaft, interessiert und aufgeweckt.

In ihrem 11. Lebensjahr hatte die Pat. in ihren Schulleistungen nachgelassen. Aus den vorgelegten Zeugnissen war zu ersehen, daß die bis dahin regsame Schülerin im dritten Schuljahr lediglich ihres Alters wegen versetzt wurde. Das vierte Jahr konnte sie nicht mehr ordnungsgemäß beenden, zumal sich auch noch eine manuelle Ungeschicklichkeit eingestellt hatte. Etwa zu dieser Zeit sei die Sprache undeutlich geworden. Die zunehmend psychisch verfallende Pat. erregte schließlich die Aufmerksamkeit der lokalen Fürsorgebehörden, und so wurde sie zur Beobachtung in die Klinik eingewiesen.

Bei der Aufnahme war die Pat. grob orientiert. Da sie sich sprachlich nicht mehr hinlänglich verständigen konnte, schrieb sie ihre einfachen Antworten mit unregelmäßigen, unausgeglichene und liederlichen Schriftzügen auf ein Stück Papier. Sie fiel schon von Anfang an durch ein ungesteuertes und kritikloses Verhalten auf. Sie lief mehrmals am Tage reihum an den Betten der Mitpatienten vorbei und begrüßte alle mit Handschlag. Dabei lächelte sie fortwährend mit einem grimassenhaften, leeren und gleichförmig freundlichen, fast erstarrt wirkenden Gesichtsausdruck. Oder aber sie lief bei den Visiten mit ihrem unsicheren breitspurigen Gang den Ärzten nach und schüttelte allen der Reihe nach die Hand. Aus dem halbgeöffneten Mund rann oft der Speichel. Wenn man in ihrer Nähe im Gespräch etwas lebhafter gestikuliert, so war die Pat. schnell zur Stelle und ergriff die Hand des Sprechers, um sie wie zum Gruße zu schütteln. — Der Oberkörper wurde leicht nach links geneigt gehalten. Der li. Arm nahm an den Mitbewegungen beim Gehen nicht teil, sondern er wurde im Ellbogen leicht und im Handgelenk stärker flektiert gehalten. Die Sprachstörungen waren von dysarthrischem Typus. Einfache Handlungen, wie z. B. das Anziehen des Kleides, das Zuknöpfen des Hemdes oder das Zuzchnüren der Schuhe wurden wohl unsicher, aber im Entwurf und Effekt richtig ausgeführt. Agnostische Störungen ließen sich nicht nachweisen, jedenfalls wurden Gegenstände richtig benannt und ihre Bedeutung erkannt. Bei der weiteren neurologischen Prüfung waren sehr deutliche Koordinationsstörungen vorhanden. Die synergetischen und ataktischen Störungen waren beim Finger-Nasen- und Knie-Hacken-Versuch links etwas betonter als rechts. Der ROMBERGSche Versuch stieß zunächst auf Schwierigkeiten, da die Pat. nicht in der Lage war, die Augen etwas länger geschlossen zu halten. Beim Verdecken der Augen zeigte sich dafür eine konstante Fallneigung nach links und hinten. Der Tonus war im re. Arm gegenüber li. erhöht. Die Eigenreflexe waren sowohl an den unteren als auch an den oberen Extremitäten seitengleich und in normaler Stärke auslösbar. Pyramidenzeichen fehlten. Auch die cutanen Bauchdeckenreflexe waren regelrecht. — Bei der augenärztlichen Untersuchung waren weder Augenmuskelstörungen nachweisbar, noch fanden sich Abnormitäten am Fundus und an den brechenden Medien.

— Im Pneumo-Encephalogramm stellten sich die inneren Liquorräume mittelständig, aber deutlich erweitert dar. Insbesondere waren die Vorderhornspitzen verplumpt. Der Liquorbefund war normal. Das EEG sprach für eine allgemeinere



Abb. 1.



Abb. 2.

Abb. 1. Oraler Einstellautomatismus. Durch Sehreize ausgelöste Sperreaktion mit optisch orientierter Zuwendebewegung.

Abb. 2. Durch Sehreize ausgelöste Sperreaktion, ohne Steuerung durch die orientierende Zuwendebewegung.



Abb. 3.



Abb. 4.

Abb. 3. Optisch ausgelöste und zugleich optisch gesteuerte Sperreaktion bei jungen Vögeln (nach TINBERGEN und KUENEN).

Abb. 4. Optisch ausgelöste, schwerkraftgesteuerte Sperreaktion (nach TINBERGEN u. KUENEN).

Störung der bioelektrischen Tätigkeit des Gehirns. Die serologischen Luesreaktionen fielen negativ aus. Internistisch fand sich bei der klinischen routinemäßigen Untersuchung nichts Auffälliges.

Am 3. Tage nach der Aufnahme wandte sich die Pat. erstmalig einem bewegten Gegenstand, der ihr versuchsweise auf höchstens 50 cm Entfernung gezeigt wurde, mit weit geöffnetem Munde zu (Abb. 1). Wurde gleichzeitig auch noch ein akustischer Reiz gesetzt, wie z. B. das Klirren eines vor den Augen der Pat. hin- und herbewegten Schlüsselbundes, so sprang sie brüsk mit dem ganzen Oberkörper und dem Kopf zu, so daß ihr Verhalten etwa dem schnellen Nachschnappen eines Hundes glich, dem ein Stück Fleisch angeboten wird. Dieses Verhalten der Pat. konnte zusätzlich auch durch Berührung der Haut, der Lippen und Wangen ausgelöst werden. Wenn der Reiz nicht sofort zurückgenommen wurde, so blieb die Pat. einige Sekunden mit zugewandtem Kopf und Oberkörper wie festgewurzelt stehen und starrte den Gegenstand an, ohne jedoch den Mund zu schließen und zuzupacken. Saugbewegungen vollführte die Pat. selbst dann nicht, wenn ihr die Zunge, der Gaumen oder sonst die Mundschleimhaut berührt wurden. Um so auffallender war, daß die Pat. gleichzeitig mit dem Anstarren des dargebotenen Gegenstandes oft auch die Tendenz zeigte, mit der Hand danach zu greifen. Wenn sie auch das bewegte Objekt oft nur mit der Hand zu ergreifen suchte, so zeigte sie auch häufig gleichzeitig das oben geschilderte Mundöffnen als Antwort auf denselben Reiz. Das Berühren der Hohlhand löste einen kräftigen Griff aus, der jedoch auf eine entsprechende Aufforderung von der Pat. wieder gelöst wurde. Wenn die auslösenden Stimuli mehrmals hintereinander angewendet wurden, so ließ die Neigung, den Gegenstand zu ergreifen oder mit dem Mund anzusperrern, nach, und die Pat. zeigte kein Interesse mehr an dem Gegenstand. Erst nach einer Pause konnte die Antwort mehrmals hintereinander in ursprünglichem Ausmaß hervorgerufen werden. Ein besonderer Umstand soll hier noch erwähnt werden: ließ die Intensität der Reaktion etwa auf einen optischen Reiz nach, so erfolgte in dieser scheinbar refraktären Phase die Antwort auf einen taktilen Reiz wieder in ursprünglicher Stärke.

Der Bewegungsbestand der Pat. engte sich von der 3. Woche an sichtlich ein. Sie wurde zunehmend stereotyper in ihrem Verhalten und einförmiger in der Ausdrucksweise. Sie war nunmehr bettlägerig, konnte nicht mehr stehen und zeigte bereits Schluckstörungen. Etwa gegen Ende der 5. Woche nach der Aufnahme fiel auf, daß die Pat. sich den oben geschilderten Reizen immer weniger zuwandte. Wurde jetzt der Schlüsselbund in der Nähe der Augen hin- und herbewegt, so lag die Pat. mit nach links geneigtem Kopf, drehte das Gesicht dem Reiz zu und zeigte keine Neigung, dem



Abb. 5. Koordinierte Suchautomatie und Sperreaktion als spontaner und rhythmischer Ablauf.

Reiz so zu folgen wie vordem. Immer häufiger kam es vor, daß die Pat. den Mund wohl mit der früheren Promptheit und Regelmäßigkeit öffnete, jedoch keine Miene zeigte, sich dem auslösenden Gegenstand auch zuzuwenden. Von welcher Seite auch aus der Schlüsselbund hin- und hergeschwenkt wurde, die Pat. blieb mit weit aufgesperrtem Mund liegen (Abb. 2). Unabhängig davon war sie durchaus in der Lage, den Kopf spontan nach beiden Seiten zu drehen. Etwa gleichzeitig trat noch eine spontane Bewegung auf, die oft mit einem ebenso spontanem Mundöffnen vergesellschaftet war. Die Pat. drehte in successiver Folge den Kopf nach rechts und nach links, jeweils fast um 90°. Gleichzeitig vollführte der Kopf auch eine leichte Neigung nach jener Seite, nach der gerade das Gesicht zugewandt war (Abb. 5). Während die eingangs geschilderten motorischen Reaktionen reizspezifisch waren, so wurden die Antworten auf die Stimuli zunehmend unselektiver. In einem fortgeschrittenen Stadium genügte z. B. bereits das Anknipsen des Lichtschalters im Krankenzimmer oder die unerwartete Erschütterung des Bettes durch einen Stoß oder gar das Kneifen einer beliebigen Körperstelle der Pat., um ein ungerichtetes Öffnen des Mundes, zusammen mit der seitlichen Drehbewegung und Neigung des Kopfes hervorzurufen. Der Charakter dieser Bewegung war meist rhythmisch, weich und fließend. Die Frequenz betrug etwa 40–60 pro Minute. Gelegentlich, und zwar insbesondere als Reaktion auf Schmerzreize, erfolgte die Drehbewegung des Kopfes schnell und ruckartig.

In den Endstadien bestand ferner noch ein stark ausgeprägtes extrapyramidales Syndrom. Der Kopf wurde nach links geneigt gehalten, etwa nach Art eines Torticollis. Die li. Hand zeigte eine rhythmische Hyperkinese in Form einer dauernden und rhythmischen Flexions- und Extensionsbewegung. Zudem trat im Gesicht, im Bereich des M. risorius links, eine myoklonische Zuckung auf. An den Beinen waren Hyperkinesen nachweisbar, die in einer langsamen und klonisch anmutenden Flexions- und Extensionsbewegung der Zehen bestanden. Der Muskeltonus nahm ebenfalls zu, so daß sich zuletzt eine ausgesprochene Muskelrigidität ausbildete. Das Sensorium blieb bis zuletzt frei. Die Pat. verstarb schließlich an einer ascendierenden Pyelitis und Lungenödem.

Für die Überlassung des histologischen Befundes sind wir Herrn Prof. OSTERTAG vom Neuropathologischen Institut unserer Klinik zu Dank verpflichtet. „Der histologische Befund zeigt in den Markscheidenpräparaten auf verschiedenen Frontalschnitten eine völlige Entmarkung des Neostriatums, in geringerem Maße auch des Pallidums und eine gewisse Markarmut in der Rinde im Gebiet des Schläfenlappens. Im Zellbild sehen wir außer einem Zugrundegehen des Parenchyms eine Vermehrung der Glia, auch Resorptionsinfiltrate, die aber nicht als entzündlich in eigentlichem Sinne zu deuten sind. — Neben dem diffusen Zelluntergang, in dem mittlere und große vorzüglich betroffen sind, treffen wir eine Anzahl gefäßabhängiger Herde nach Art der frischen Erweichung beim WILSON. Diese Herde sind am deutlichsten im lateralen Putamen, jedoch auch ganz diffus über das rindennahe Marklager verstreut. Hier kommt es zu einem massiven Untergang, zum Teil mit der Tendenz zur Bildung von Cysten, während an anderen Stellen eine sklerotische Gliavermehrung Platz hat.

Bei dem histologischen Aufbau handelt es sich dementsprechend mehr um das Grenzgebiet zwischen WILSON mit typischen Erweichungen und einer Marksclerose. Die Charakteristik der WILSON-Krankheit ist durch das Befallensein der Prädispositionsstellen und durch die Lebercirrhose gesichert. Die pseudosklerotische Komponente ist jedoch ebenfalls so deutlich, daß sie nicht übersehen werden kann. Lokalisatorischen Tendenzen wird hier im allgemeinen kein Erfolg beschieden sein, da keine der untersuchten Hirnregionen völlig frei war.“

Das soeben geschilderte klinische Beispiel ist vor allem durch das Vorherrschen von extrapyramidalen Hyperkinesen, durch aphasische Erscheinungen und durch einen allgemeinen psychischen Verfall charakterisiert. Damit würde der Fall am ehesten der Untergruppe der Pseudosklerose angehören. Der anatomische Befund hingegen spricht mit dem Betroffensein der Prädilektionsstellen und durch die Lebereirrhose für eine WILSONsche Sklerose. Es handelt sich hier offenbar um einen Mischtypus, und man wird deshalb von einer Zuordnung zu einer der beiden Unterformen absehen und einfach von einer hepato-lenticulären Degeneration sprechen.

Das sehr bunte Krankheitsbild mit den zahlreichen extrapyramidalen Hyperkinesen zeigt eine Anzahl von festen Bewegungsgestalten, die sich im Bereiche des Mundes und des Kopfes abspielen und die im Gegensatz zu den Myorhythmien und anderen spontanen Hyperkinesen ein klares Leistungsziel zeigen. Sie sind unter physiologischen Bedingungen auf eine orale Leistung gerichtet und stehen damit im Dienste der Nahrungsaufnahme.

Zeitlich taucht zuerst ein streng zielgerichtetes, weites Öffnen des Mundes auf, wodurch die Patientin den Eindruck erweckt, als ob es den auslösenden Reiz mit dem Mund ergreifen wollte. Dieses Verhalten ließ sich durch Berührung der Wangen, des Kinns und der Lippenschleimhaut, also durch taktile Reize, und auch durch hin- und herbewegte kleinere Gegenstände, die bis etwa 1 m von der Patientin im Gesichtsfeld auftauchten, also durch optische Stimuli, auslösen (siehe Abb. 1). Die räumlich orientierende Komponente auf optische Reize trat mit dem zunehmenden Verfall des Allgemeinzustandes mehr und mehr in den Hintergrund, während das Öffnen des Mundes nach wie vor in derselben Intensität erfolgte. Damit war der optische Reiz durchaus in der Lage, das Öffnen des Mundes hervorzurufen, nur fiel dabei die räumliche Zuwendung der Desintegration anheim (siehe Abb. 2). Dafür tritt gewissermaßen als ein Novum eine seitliche Pendelbewegung auf, mit der sich das Öffnen des Mundes nunmehr verknüpft und damit zusammen einen einheitlichen Verlauf bildet (siehe Abb. 5). Parallel zu dieser Umformung geht eine Abnahme der Selektivität im Ansprechen auf den auslösenden Reiz einher. Während anfangs die Reaktionen ausgesprochen reizspezifisch waren, so verlieren sie mit dem Fortschreiten des Abbauprozesses an Spezifität. Nach einigen Wochen genügt beispielsweise oft schon eine Erschütterung des Bettes oder das Anknipsen der elektrischen Beleuchtung, um die Patientin zu einem Sperren des Mundes zu veranlassen. Diese Minderung der Selektivität ging schließlich so weit, daß die gesamte Abfolge spontan, d. h. im Leerlauf stattfand (siehe Abb. 5).

Bei dem Versuch diese Skala zu interpretieren, wollen wir von ähnlichen Verhaltensweisen aus der Tierreihe ausgehen, die dank ihrer leichten experimentellen Zugänglichkeit strukturell eingehend studiert worden sind.

Ein Verhalten, das dem ersten Stadium und der darauffolgenden Zwischenphase des geschilderten klinischen Verlaufs bis in die Details ähnlich ist, sehen wir in der phylogenetischen Reihe in den Sperrbewegungen von jungen Vögeln wieder. Diese Sperrbewegungen wurden von TINBERGEN u. KUENEN bei Singdrosselnestlingen eingehend analysiert. Die Erschütterung der Unterlage, im Normalfall Bewegungen des Nestes durch den landenden Altvogel, ruft bei den noch blinden Jungvögeln eine senkrecht nach oben gerichtete Sperrbewegung hervor. Unmittelbar nach Öffnen der Augen sind es die Schreize, die das Sperren auslösen, ohne jedoch einen Einfluß auf die Steuerung auszuüben, so daß die Nestlinge den auslösenden optischen Reiz nicht ansperren (siehe Abb. 4). Etwa vom 8.—9. Tage an sperren die Jungvögel nicht mehr senkrecht, sondern zum Schnabel des Altvogels hin (Abb. 3). Beide Forscher zeigten anschließend auf, daß sich beide Bewegungskomplexe in 2 Komponenten zergliedern lassen, die miteinander verschränkt sind und die jeweils eine andere physiologische Struktur besitzen. Das Sperren selbst ist eine Instinkthandlung in engerem Sinne, so wie sie LORENZ definiert hat, und es stellt eine Erbkoordination auf zentral-nervöser, autonomer Basis (v. HOLST) dar. Die richtungsspezifische Komponente ist hingegen eine orientierende Zuwendung (Taxie KUEHN), welche die Instinkthandlung räumlich steuert und die strukturell zu den Reflexen zuzurechnen ist.

Das instinktive Verhalten, dessen Wesen eingangs definiert wurde, ist durch äußere und innere Faktoren bestimmt. Die äußeren Faktoren stellen bestimmt strukturierte Reizkonstellationen dar, die in möglichst schematischer Weise gewisse vital bedeutsame Umweltsituationen charakterisieren. Diese Reizkonstellationen setzen den „angeborenen Auslösemechanismus“ in Gang. Der angeborene Auslösemechanismus ist eine Funktion des afferenten nervösen Apparates, und er hat die Aufgabe, die entsprechende Instinkthandlung bei Eintreten einer lebenswichtigen Szene auszulösen. — Neben den auslösenden Reizen, die über den angeborenen Auslösemechanismus die Instinkthandlungen in Gang setzen, gibt es noch andere Stimuli, die mit den sogenannten Orientierungsreaktionen (Taxien) in Zusammenhang stehen. Die Taxien sind jedoch keine Erbkoordinationen, wie die Instinkte, sondern sie stellen Reflexe dar, welche die starr ablaufenden Bewegungsnormen im Hinblick auf die stets wechselnde Umwelt steuern.

Wenn man nun den Reifungsvorgang des Sperrverhaltens beim jungen Vogel mit den motorischen Abläufen bei der Patientin vergleicht, so fällt sofort die frappierende Ähnlichkeit auf (Abb. 1 und 3), nur daß hier die Verlaufsrichtung, entsprechend dem Desintegrationsprozeß, eine umgekehrte ist. Wir sehen hier den oralen Einstellautomatismus (GAMPER u. UNTERSTEINER) sich umformen, indem die optische, räumlich orientierende Komponente der Desintegration anheimfällt, so daß die Sperrbewegung als ein motorischer Kernbestand übrigbleibt.

Gemäß der besonderen Eigenart der menschlichen Umweltbeziehungen im frühen Säuglingsalter bleibt aber der Abbau nicht nur auf dieser Stufe stehen. Es sei hier kurz an die Diskussion des ersten Falles erinnert.

Dort wurde hervorgehoben, daß die Suchautomatie physiologisch zum Zeitpunkt der noch fehlenden optischen Umweltbeziehungen des Individuums besteht. In dieser Entwicklungsphase steuert sie den oralen Mechanismus des Mundaufsperrrens, wobei sie entsprechend der taktilen Nahwelt, in der das Individuum lebt, mit Berührungsreizen in Zusammenhang steht. Nachdem nun bei unserer Patientin die optische Zuwendereaktion verschwindet, so springt gewissermaßen als eine Ersatzleistung die rhythmisch-automatische Suchbewegung an ihrer Stelle ein und dirigiert nun ihrerseits den oralen Automatismus der Sperrbewegung. In der Tat ist man damit am Ende der aufgezeigten motorischen Reihe angelangt, denn es ist damit gleichzeitig jenes letzte Stadium bei der Patientin charakterisiert, das letztlich in der funktionellen Verbindung zwischen der Suchautomatie und der Sperrbewegung besteht (siehe Abb.5).

Wenn man die einschlägige Literatur überblickt, so fällt die Vielfalt der bekannten „Enthemmungsphänomene“ und die Uneinheitlichkeit der Nomenklatur auf. So sei beispielsweise daran erinnert, daß orale Mechanismen unter den verschiedensten Namen, wie z. B. „buccaler Reflex, Schnappreflex, Schnauzphänomen, orales Greifphänomen“ usw. von den einzelnen Autoren angeführt werden. In der bisherigen Betrachtungsweise stellten sie sich als neurologische Einzelsymptome, allerdings mit einer beschränkten lokalisatorisch-diagnostischen Wertigkeit dar. Demgegenüber gelten unsere Bemühungen letztlich dem Umstand, daß wir geneigt sind hier nicht nur einzelne Symptome, sondern auch innere Zusammenhänge zwischen den distinkten Mechanismen zu sehen. Wohl sind sie in pathologischen Zuständen aus der Kontinuität ihrer sonstigen biologischen Beziehungen herausgenommen, aber bei einer näheren Betrachtung lassen sie auch hier die ursprüngliche Struktur als umwelt-bezogene Verhaltensweisen erkennen, und auch ihre gegenseitigen Verknüpfungen schimmern durch die verzerrten Formen durch. So hoffen wir, für die angeführten motorischen Schablonen das Vorhandensein von inneren Beziehungen aufgezeigt und zudem dargestellt zu haben, daß hier die aufeinanderfolgenden Entwicklungsstufen eines ursprünglichen Verhaltens zum Ausdruck gelangen. In ihrer Succession kommen bei unserer Patientin gleichzeitig die Jahresringe ihrer ontogenetischen Fortentwicklung wieder zum Vorschein. Sie stellen in ihren simultanen koordinatorischen Beziehungen (Verschränkung von Instinkt und reflektorischer Orientierung — LORENZ, v. HOLST) und auch im zeitlichen Verlauf ihrer Ontogenese möglicherweise nur ein Bruchstück aus einem übergreifenden Verband von straff organisierten oralen Verhaltensweisen dar. Es fragt sich nun, ob die Ordnungsprinzipien, nach denen die aufgezeigten Querschnitte zu einer, im Längsschnitt gegliederten Verlaufseinheit zusammengefaßt sind, nicht auch für andere orale Mechanismen gelten.

Zusammenfassung.

Aus der Gruppe der motorischen Schablonen werden bestimmt geartete Hyperkinesen herausgehoben, welche die Struktur von genormten, umweltbezogenen und triebnahen Verhaltensweisen allgemeiner Gültigkeit besitzen. Ihre besondere Bedeutung besteht darin, daß sie sich phylogenetisch ähnlich vergleichen lassen, wie beispielsweise die Organe in der vergleichenden Morphologie. Sie können in pathologischen Zuständen, bei cerebrall allgemein geschädigten Patienten, als Jahresringe des menschlichen Verhaltens in Form von sogenannten „Enthemmungssymptomen“ wieder zum Vorschein kommen. An Hand von 2 gefilmten und klinisch beobachteten Fällen werden sowohl die Konstanz dieser Verhaltensweisen als auch ihre inneren Beziehungen zueinander dargestellt. Diese inneren Zusammenhänge der einzelnen motorischen Figuren untereinander bestehen einerseits in der simultanen Verschränkung in Hinblick auf eine vitale Leistung, andererseits stellen sich die hier dargestellten motorischen Radikale nicht nur als neurologische Einzelsymptome dar, sondern als aufeinanderfolgende Reifungsstadien eines ursprünglichen primitiven Verhaltens.

Literatur.

- BILZ, R.: Pars pro toto. Leipzig: Thieme 1940. — GAMPER, E., u. UNTERSTEINER: Komplex gebaute postencephalitische Hyperkinese und ihre möglichen Beziehungen zu dem oralen Einstellautomatismus des Säuglings. Arch. f. Psychiatr. **71**, 282 (1924). — HEINROTH, O.: Zit. nach TINBERGEN: Instinktlehre. — HOLST, E. v.: Über relative Koordinaten bei Säugern und beim Menschen. Pflügers Arch. **240**, 44 (1938). — Vom Wesen der Ordnung im Zentralnervensystem. Naturwiss. **25**, 625, 641 (1937). — Über den Prozeß der zentralnervösen Koordination. Pflügers Arch. **236**, 149 (1935). — KRETSCHMER, E.: Der Begriff der motorischen Schablonen und ihre Rolle in normalen und pathologischen Lebensvorgängen. Arch. f. Psychiatr. **190**, 1 (1953). — KÜHN, A.: Die Orientierung der Tiere im Raum. Jena: G. Fischer 1919. — KUSSMAUL, A.: Über das Seelenleben des neugeborenen Menschen. Leipzig 1859. — LORENZ, K.: Über den Begriff der Instinkthandlung. Fol. Biotheoret. **2**, 18 (1937). — Die angeborenen Formen möglicher Erfahrung. Z. Tierpsychol. **5**, 235 (1943). — LORENZ, K., u. N. TINBERGEN: Taxis und Instinkthandlung in der Eirollbewegung der Graugans. Z. Tierpsychol. **2**, 1 (1938). — PEIPER, A.: Die Eigenart der kindlichen Hirntätigkeit. Leipzig: Thieme 1949. — Instinkt und angeborenes Schema beim Säugling. Z. Tierpsychol. **8**, 449 (1951). — PREYER, W.: Die Seele des Kindes. Leipzig 1900. — PRECHTL, H., u. W. SCHLEIDT: Auslösende und steuernde Mechanismen des Saugaktes. Z. vergl. Physiol. **32**, 257 (1950). — Angeborene Bewegungsweisen junger Katzen. Experientia **8**, 220 (1952). — TINBERGEN, N.: Instinktlehre. Berlin u. Hamburg: Parey 1952. — TINBERGEN, N., u. D. J. KUENEN: Über die auslösenden und die richtungsgebenden Reizsituationen der Sperrbewegung von jungen Drosseln. Z. Tierpsychol. **3**, 37 (1939). — UEXKÜLL, J. v.: Das allmächtige Leben. Hamburg: Wegener 1950.

Dr. STEFAN WIESER, Tübingen, Osianderstr. 22.