

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Freiburg i. Br.
(Direktor: Prof. Dr. H. RUFFIN)

Klinische und physiologische Untersuchung eines Rubersyndroms mit Myorhythmie*

Von
I. SCHENCK und E. SCHENCK

Mit 5 Textabbildungen

(Eingegangen am 8. Januar 1962)

Neurologische Symptomenkomplexe, die auf einer nachgewiesenen Läsion der Gegend des Nucleus ruber im oberen Mesencephalon beruhen, kommen recht selten zur Beobachtung. Trotzdem sind wir durch eine Reihe genau untersuchter und anatomisch kontrollierter Fälle über die dabei auftretende Symptomatik soweit im Bild (Zusammenfassung und Literatur bei HASSLER^{29a}), daß es möglich ist, eine Lokaldiagnose *in vivo* zu stellen. Die vorliegende Arbeit soll einen derartigen Fall klinisch beschreiben und das Ergebnis einer Reihe von physiologischen Untersuchungen darstellen. Pathologisch-anatomische Befunde liegen nicht vor.

A. Vorgeschichte und klinischer Befund

Vorgeschichte: Zum Zeitpunkt der Untersuchung 49jährige Geschäftsfrau. Seit einer Verschüttung im Alter von 33 Jahren mit Verletzungen am Kopf und zeitweiser Bewußtlosigkeit häufige Kopfschmerzen, die im Laufe der Jahre allmählich zunahmen. Mit 35 Heirat. Mit 44 periphere Facialisparese li. von 2 Wochen Dauer; damals Citochol im Blutserum negativ. Mit 46 Bartholinitis mit Absceß, wenige Wochen später „zwei Ulcera an den Labien“. Mit 47 Menopause. Mit 43 Jahren RR 130/90 mm Hg, mit 44 RR 160/95, mit 48, wenige Wochen vor dem unten zu beschreibenden Insult, RR 180/110 mm Hg.

Mit 48 Jahren an einem Nachmittag plötzlich übereinander oder schräg übereinander stehende Doppelbilder. Starke Kopfschmerzen. In der Nacht Übelkeit. Spürte am li. Mundwinkel ein Rieseln wie von herablaufenden Wassertropfen, taumelte beim Gehen. Plötzlich sehr starke Übelkeit, starkes elektrisierendes Gefühl im re. Arm, schrie laut, wurde dann bewußtlos.

Bei der anschließenden Aufnahme im Krankenhaus war die Pat. nicht ansprechbar, re. Seite wurde nicht bewegt, Lichtreaktion der Pupillen erhalten, kein Babinski, Erbrechen, RR 185/110 mm Hg. Citochol im Blutserum negativ. Lumbalpunktion am Tage nach dem Insult: „Zellen 2/3, Erythrocyten dreifach positiv, Pandy positiv, Nonne-Apelt positiv“. Augenärztlicher Befund 11 Tage nach dem Insult: „Mäßiger Fundus hypertonicus, Venen stark gestaut, keine Netzhautblutungen, multiple Augenmuskelparese, Ptosis li.“. Blutdruck in der Folgezeit meistens um normale Werte. Schon am Tag nach dem Insult reagierte die Pat. auf

* Mit Unterstützung durch die Deutsche Forschungsgemeinschaft.

Ansprechen, deutete mit den Händen an den Kopf, sprach nicht. Dauer der Benommenheit etwa 5 Tage, danach konnte sie noch einige Tage nicht sprechen, habe aber alles verstanden und mit der li. Hand in die Luft geschrieben. Danach war das Sprechen zunächst lallend. Anfangs war das Schlucken gestört. Noch viele Wochen lang verschluckte sie sich oft, es trat aber keine Flüssigkeit aus der Nase aus. Das re. Bein war anfangs hochgradig geschwächt, der re. Arm zunächst völlig gelähmt. Kurze Zeit nach dem Insult traten so starke Schmerzen im re. Arm auf, daß man ihn gar nicht berühren durfte. Während diese Überempfindlichkeit nach einiger Zeit verschwand, hat sich ein starker Dauerschmerz mit elektrisierender Komponente im re. Arm erhalten. Die Kopfschmerzen sind seit dem Insult verschwunden. Relativ rasche Besserung der Lähmungserscheinungen, so daß nach etwa $2\frac{1}{2}$ Monaten kleine Spaziergänge mit Unterstützung möglich waren. Sie konnte aber nie frei gehen oder stehen. Im Laufe der Monate, mit dem Rückgang der Lähmungserscheinungen, trat mehr und mehr ein Wackeln im re. Arm auf, wenn sie diesen benützen wollte. Etwa 3 Monate nach dem Insult Hepatitis, dadurch mehrere Wochen bettlägerig. Während dieser Zeit mußte der re. Arm mit Sandsäcken festgelegt werden, weil er bei der kleinsten Intention ausfahrende, wackelnde Bewegungen ausführte. Anschließend stellte sich eine fixierte extreme Beugestellung der re. Hand bei Streckstellung der Finger ein, die rund 4 Monate nach dem Insult mit Redression durch Gipsverband behandelt wurde und sich in der Folgezeit wieder löste. Seit dem Insult war an der Pat. eine Änderung ihrer Wesensart aufgefallen, sie wurde empfindlich, brach rasch in Tränen aus, hatte kein Interesse mehr für das Geschäft.

Anfangs nach dem Insult wurden 3,6 Mill. E Penicillin und insgesamt 20 g Tetracycline (Achromycin) gegeben.

Anamnestisch war nicht zu erfahren, wann der Nystagmus und die rhythmischen Zuckungen im Gesicht angefangen haben. 9 Monate nach dem Insult liegt ein augenärztlicher Befund vor: „Linksseitige Abducensparese. Hornhautsensibilität re. erloschen, li. vorhanden. Anisokorie der Pupillen. Am Augenhintergrund Fundus arterioscleroticus im Beginn, keine Stauungerscheinungen an den Papillen. Gesichtsfeld am Förster-Perimeter ohne Ausfälle.“ Man darf vermuten, daß der Nystagmus damals noch nicht bestand.

Eineinhalb Jahre nach dem Insult wurde beim Ehemann eine tertäre Lues mit multiplen Hauterscheinungen festgestellt, die bis dahin nicht bekannt war. Das 2 Jahre nach der Heirat geborene Kind soll gesund sein.

Die nachstehend beschriebenen Befunde wurden zwischen dem 14. und 19. Monat nach dem Insult erhoben.

Befund: 49jährige Pat. RR 165/95. Klinisch und röntgenologisch pleuritische Residuen mit Adhäsion des li. Zwerchfells. BSG 35/70, infolge einer chronisch rezidivierenden Colicystitis mit entsprechendem Urinbefund. Kein Hinweis auf floride Tuberkulose. Im EKG Linkstyp mit Störung des Erregungsrückgangs, es wird auf Herzmuskelschädigung und Coronarinsuffizienz geschlossen.

Neurologisch. Hirnnerven. Kopf wird etwas nach li. geneigt gehalten. Deutliche Ptosis li. Li. Pupille zeitweise eine Spur enger. Normale Pupillenreaktionen auf Licht und Konvergenz.

Pharmakologische Pupillenprüfung: Nach zwei Tropfen einer Cocainlösung 2% in jedes Auge wird die re. Pupille etwas weiter, so daß sich die Pupillendifferenz verdeutlicht. Keine Wirkung auf die li. Pupille. Nach zwei Tropfen einer Adrenalinlösung 1% in jedes Auge keine Wirkung auf die Pupillen. Keine Pupillenerweiterung auf Schmerz.

Mäßige Abducensparese li. mit Doppelbildern. Beim Blick nach re. unten bleibt das re. Auge etwas zurück, und es treten ebenfalls Doppelbilder auf

(Parese des re. M. obliquus superior). Keine Blicklähmung, keine Konvergenzschwäche. Spontannystagmus nach re., an dem das li. Auge in geringerem Maße teilnimmt als das re., der beim Fixieren fast verschwindet, bei Augenschluß und beim Blick nach re. sich vorübergehend verstärkt. Er enthält eine vertikale Komponente, so daß die Augenbewegungen etwas elliptisch sind; beim Blick nach li. verstärkt sich die vertikale Komponente vor allem am li. Auge, so daß dieses dann beinahe eine kleine Kreisbewegung ausführt. Keine sicheren Scheinbewegungen. Keine Beteiligung der Augenlider. *Die schnelle Phase ist jeweils synchron mit den unten beschriebenen myorhythmischen Zuckungen.* Cornealreflex re. leicht abgeschwächt. Sensibler Trigeminus siehe unter Sensibilität. Keine sicheren motorischen Störungen seitens des N. trigeminus. Leichte Facialismundschwäche re. Sprachstörung von cäsierendem Charakter mit bulbär-dysarthrischem Einschlag.

Augenärztliche Untersuchung (Oberarzt Dr. H. H. UNGER, Univ.-Augenklinik): Fundus scleroticus, Kreuzungsphänomene, ohne Blutungen. Gesichtsfelder o. B., kein Zentralskotom.

HNO-Befund (Dr. G. WALDECKER, Hals-, Nasen-, Ohren-Klinik der Universität): Leichte Innenohrschwerhörigkeit re. Rhythmisiche Kontraktionen des Gaumensegels und der Kehlkopfmuskulatur. Keine Stimmbandlähmung, keine Lähmung der Rachenmuskulatur.

Ständige myorhythmische Zuckungen in einer Frequenz von etwa 100/min am li. Kinn, an Mundwinkel und Unterlippe li. mehr als re., am li. Platysma und li. Mundboden, symmetrisch des Gaumensegels, der hinteren Rachenwand und des Kehlkopfes. Die Zuckungen erfolgen untereinander synchron. Sie sehen am Kinn und an der Unterlippe wie Fasciculieren aus. Sie ergreifen dort nur einen kleinen und immer denselben Teil des Muskels, während sich das Gaumensegel jeweils in einer kräftigeren kurzen Kontraktion symmetrisch hebt. Die Zuckungen im Gesicht laufen während des Schlafes weiter, wie dies von der Hirnnervenmyorhythmie aus der Literatur bekannt ist^{4,25,41,51}. Die Zuckungen kommen der Pat. nicht zum Bewußtsein, auch die Augenrucke sind ihr nicht bekannt. Bei anhaltender Phonation ruckartiges Anschwellen der Lautstärke, ohne Änderung der Tonhöhe, im Rhythmus der Myorhythmie, nicht unterdrückbar. Synchron mit den rhythmischen Zuckungen ist die schnelle Phase des oben erwähnten Spontannystagmus nach re. Auch im li. Epigastrium sind während der Einatmung einzelne Zuckungen zu tasten, die offenbar vom Zwerchfell herrühren. Thoraxdurchleuchtung (Dr. R. BERGLITTER): Rhythmisiche Zuckungen des Zwerchfells, li. mehr als re., synchron mit den Muskelzuckungen am li. Kinn. Die Atembewegungen des Zwerchfells werden davon nicht gestört. Die Zuckungen sind bei der Einatmung wesentlich deutlicher als bei der Ausatmung, bei anhaltender Phonation am deutlichsten. Kein Singultus.

Motorik und Koordination. Rechtshänderin. Mäßige Parese des re. Armes, geringe Parese des re. Beines. In Ruhe keine Hyperkinese und keine dystonischen Haltungen. Schon bei leichten Willkürbewegungen oder -haltungen des re. Armes tritt eine athetotische Bewegungsunruhe und Haltungsneigung im Bereich der re. Hand mit Palmarflexion im Handgelenk und Überstreckung der Finger mit langsamem, wurmförmigen Bewegungen auf. Beim Vorhalten der gestreckten Arme außerdem unregelmäßiges Wackeln (statische Ataxie), das sich während einer Zielbewegung mit der re. Hand zu einem starken, groben Intentionswackeln steigert. Am re. Bein ist der Intentionstremor nur gering. Bei kräftigem Händedruck li. mäßig ausgeprägte Mitbewegung der re. Hand im Sinne einer Fingerbeugung, dabei keine athetotischen Bewegungen. Dysdiadochokinese und Asynergie des re. Armes. Rückprallphänomen nach Stewart-Holmes re. wegen der Parese nur ungenügend zu prüfen, li. abgeschwächt (die Hand prallt gegen die Schulter).

Keine Rumpfataxie. Gehen und Stehen nur mit Unterstützung möglich, dabei ausgeprägte Gangataxie des re. Beines.

Tonus. Keine spastische oder sonstige Tonuserhöhung. Der Widerstand gegen passive Gelenkbewegungen ist im re. Arm eher, im re. Bein sicher etwas herabgesetzt. Keine Kontrakturen bzw. dystonischen Dauerstellungen von Gliedmaßenabschnitten.

Reflexe. Eigenreflexe an den Armen re. betont, an den Beinen etwa seitengleich in normaler Stärke, Trönnner bds. re.-betont positiv, Mendel-Bechterew und Rossolimo negativ. Keine Kloni. Bauchhautreflexe (bei schlaffen Bauchdecken nach dreimaliger Sectio caesarea) li. ganz schwach, re. nicht auslösbar. Babinski, Gordon und Oppenheim negativ. Keine pathologischen Fremdreflexe im Schultergürtelbereich (DUENSING¹⁵). Halsstellreflexe nicht auslösbar.

Sensibilität. Hemihypäthesie re. für alle Qualitäten, der Stärke nach etwa in dieser Reihenfolge: Die Lageempfindung ist praktisch aufgehoben. Die Temperaturrempfindung ist hochgradig gestört, kalt wird dabei als leicht schmerhaft empfunden. Deutliche Störung der Schmerzempfindung, wobei Zunge, Lippen, Wange und Rumpf weniger betroffen sind. Deutliche Störung auch des tiefen Schmerzes. Verzögerte Schmerzwahrnehmung. Ständige Spontanschmerzen im re. Arm von kribbelndem Charakter, „als ob ich am Strom hinge“, weniger im re. Bein, nicht im Gesicht und am Rumpf. Deutliche Herabsetzung der Vibrationsempfindung an den rechtsseitigen Gliedmaßen für 64 Schwingungen/sec, für 128/sec ist sie aufgehoben. Das Zahlenschrifterkennen ist re. ebenfalls vermindert. Mäßige Hypäthesie für Berührung, weniger für tiefen Druck.

Sprache, Erkennen, Handeln. Keine aphasischen, apraktischen oder agnostischen Störungen. Schreibt mit der li. Hand, der mangelnden Übung gemäß langsam, nach Orthographie und Syntax aber unauffällig. Vorlesen geht glatt.

Vegetativum. Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Klagen über Mundtrockenheit. Das Schwitzen wird als re. vermehrt angegeben. Die Pat. empfindet sich auf der re. Seite kühler; zu fühlen ist ein Unterschied in der Hauttemperatur zwischen li. und re. nicht. Kein Anhalt für Diabetes insipidus, Appetitanomalien, konstante Verschiebungen der Körpertemperatur oder des Schlaf-Wach-Rhythmus.

Der zentrale Pilomotorreflex im Bereich des oberen Rumpfes tritt li. geringer und kurzfristiger als re. auf.

Beim Minorschen Schweißversuch an der Stirn und am oberen Thorax bds. entsteht nach $\frac{1}{2}$ Std Lichtkasten ohne Medikamente re. starke Schweißbildung, li. zeigt sich nur an der Schulter eine beginnende Verfärbung.

Messung der Hautdurchblutung (über die Bestimmung der Wärmeleitfähigkeit der Haut) am re. und li. Daumenballen mit dem Henselschen Fluvographen^{31,32} (Dr. H. P. REIS): Es werden das Spontanverhalten und die reaktive Hyperämie nach 3 min dauernder arterieller Drosselung beobachtet. In zwei Versuchen fehlen die rhythmischen Spontanpulsationen auf der re. Seite völlig, während sie li. in der üblichen Weise ausgebildet sind. Bei einseitiger Drosselung fehlen die sympathischen Mitreaktionen auf der anderen Seite. Während der Drosselungen zeigt sich in einem Versuch eine nur geringe Abnahme der Durchblutung auf der re. Seite, eine starke Abnahme auf der li. Seite. Im anderen Versuch ist die überschießende Durchblutungssteigerung nach Drosselung li. stärker ausgeprägt als re. und kehrt langsamer zur Ausgangslage zurück; dieser Befund ist jedoch nicht konstant. Die Untersuchungen zeigen eine Asymmetrie der Hautvasomotorik im untersuchten Gebiet an.

Psychisch. Die Pat. ist voll orientiert und bei klarem Bewußtsein. Altgedächtnis und Merkfähigkeit zeigen keine groben Störungen. Keine Demenz. Es fällt aber eine rasche Ermüdbarkeit mit Konzentrationsschwäche auf. Es besteht eine organische Wesensänderung mit ausgeprägter Affektinkontinenz, die Pat. ist vermehrt reizbar

und reagiert sensitiv. Dabei handelt es sich offenbar um eine Vergrößerung der prämorbid feinfühligen Persönlichkeit. Im Gespräch ist sie weitschweifig, sie kann sich schlechter umstellen und neigt zu Wiederholungen. Die Stimmung ist häufig, aber nicht durchgehend, depressiv. Es besteht eine mangelhafte Steuerung affektiver Reaktionen auch nach der heiteren Seite hin. In ihrem Interessenkreis ist die Pat. in egozentrischer Weise eingeengt, ohne daß aber eine grobe Charakter- oder Persönlichkeitsveränderung vorläge.

Sonderuntersuchungen. Liquor einschließlich Zellzahl, Gesamteiweiß und Fraktionen sowie Kolloidkurven normal. Wa. R. im Blutserum und Liquor negativ. Nelson-Test im Liquor positiv.

Im *EEG* (Dr. H. HUBACH) mäßig ausgeprägter, unregelmäßiger, langsamer (8–9/sec) Alpharhythmus. Über der li. Hemisphäre ist er kleiner und vermindert und wird dort durch vermehrte Zwischen- und einzelne Deltawellen, besonders temporal und basal, ersetzt. Dieser Befund ist bei einer weiteren Kontrolle 7 Wochen später im wesentlichen unverändert; bei einer weiteren Kontrolle, 4 Monate nach dem ersten Befund, 19 Monate nach dem Insult, sind die linksseitigen Herdveränderungen etwas zurückgetreten. Den myorhythmischen Zuckungen sind auch in unserem Fall keine rhythmischen EEG-Paroxysmen zugeordnet (siehe^{7,21,41}).

Weitere EEG-Ableitungen während *Lichtblitzserien* von Frequenzen zwischen 2 und 40/sec bei offenen und geschlossenen Augen: Occipital und parietal bds. treten bei Frequenzen von 12 und 24/sec evoked potentials kleiner Amplitude auf. Myoklonische Zuckungen oder Krampferscheinungen werden nicht beobachtet. Die Myorhythmie bleibt unbeeinflußt.

Im *Elektronystagmogramm* (Dr. H. HORNHUBER) bei geschlossenen Augen starker Spontannystagmus nach re. von etwa 90–100/min mit vertikaler Komponente nach unten. Bei offenen Augen ist er wesentlich schwächer, vor allem während des Fixierens, durch Blick nach re. wird er gebahnt. Beim Blick nach li. tritt ein Blickrichtungsnystagmus nach li. auf. Der optokinetische Linksnystagmus ist stark vermindert und verlangsamt. Auch nach re. ist der optokinetische Nystagmus nur mäßig ausgeprägt, seine Winkelgeschwindigkeit geringer, als die des Spontannystagmus bei geschlossenen Augen, die etwa 20°/sec beträgt. Der optokinetische Vertikalmystagmus nach oben ist ausgefallen, der nach unten schwach und nicht stärker als die Vertikalkomponente des Spontannystagmus bei geschlossenen Augen. Der postrotatorische Nystagmus I nach li. ist gering, nach re. gut ausgeprägt. Kein abgrenzbarer Postrotatorius II, sondern Übergang in den Spontannystagmus nach re.

Ungewöhnlich für einen zentralen Spontannystagmus ist die Tatsache, daß die Frequenz bei offenen und geschlossenen Augen etwa die gleiche bleibt, während die Amplitude bei geschlossenem Auge stark zunimmt. Dies hängt offenbar damit zusammen, daß die rasche Phase gleichzeitig mit den myorhythmischen Zuckungen auftritt. Dennoch handelt es sich wahrscheinlich um einen gewöhnlichen zentralen Spontannystagmus, da er mit dem optokinetischen und dem experimentellen vestibulären Nystagmus integriert wird.

B. Besprechung der klinischen Befunde

Wenn wir die Befunde zusammenfassen, finden wir zunächst eine Resthemiparese, eine Hemiataxie mit grobem Halte- und Intentions-tremor, eine athetotische Hyperkinese, eine Hemihypästhesie mit einer nicht gleichmäßigen Verteilung und einer unterschiedlichen Betroffenheit der einzelnen Qualitäten sowie Dauerschmerzen elektrisierenden

Charakters, alles auf der rechten Seite. Auf der gegenüberliegenden Seite besteht eine Ptosis. Die Sprache ist cäsierend. Diese Befunde ergeben das Bild eines linksseitigen unteren Rubersyndroms^{29a}, dem von rostral her ersten der alternierenden Hirnstammsyndrome, bei denen der herdgleichseitige Hirnnervenausfall die Höhe der Schädigung angibt. Mit dem noch selteneren rostral anschließenden oberen Rubersyndrom¹¹ hat es natürlich viele Symptome gemeinsam.

Im einzelnen sind von dem Krankheitsherd extrapyramidal-motorische Bahnen, das Brachium conjunctivum, die mediale Schleife und der Tractus spinothalamicus betroffen. Experimentelle, anatomisch kontrollierte Läsionen bei Affen zeigten, daß bei Unterbrechung (vor allem des mittleren und dorsalen Anteils) des Brachium conjunctivum oberhalb seiner Kreuzung Ataxie und Intentionstremor auftritt⁵².

Wie auch unsere Patientin hatten diese Tiere eine Neigung des Kopfes zur Herdseite, wenn der Bindegarm in stärkerem Maße lädiert war. Auch eine kontralaterale Hypotonie ist bei diesen Untersuchungen nach Läsionen (des ventralen Anteils) des Brachium conjunctivum aufgetreten. Die relative Aussparung der Sensibilität am Rumpf und im Gesicht, vor allem perioral, wurde von TORVIK⁶² auch nach stereotaktischen Ausschaltungen des Tractus spinothalamicus und der medialen Schleife im Mesencephalon gesehen. Die von ihm geschilderte Verteilung der Hypalgesie entspricht ganz derjenigen, die wir beobachten konnten, und auch bei unserer Patientin war die Lageempfindung praktisch völlig aufgehoben. Gestützt auf den anatomischen Nachweis einer totalen Unterbrechung der beiden sensiblen Bahnsysteme bei seinen Fällen diskutiert der Autor noch andere Faserzüge im Mittelhirn, welche die teilweise erhaltene Schmerzempfindung leiten könnten, wobei er die Möglichkeit ungekreuzter trigeminothalamischer Faserzüge nicht ausschließt. Daß in unserem Fall der Tractus spinothalamicus nicht völlig unterbrochen ist, darf aus dem vor allem im Arm lokalisierten Dauerschmerz geschlossen werden.

Die linksseitige Ptose gehört als Zeichen einer partiellen Oculomotorius-schädigung auf der Herdseite zum Rubersyndrom. POIRIER⁵² fand bei experimentellen Läsionen im Mittelhirn von Affen häufig nur eine Ptosis, wenn nur die äußeren Oculomotoriusfasern unterbrochen waren. Bei der Miosis dagegen handelt es sich nicht um einen zentralen Horner, sondern nach dem Ausfall der pharmakologischen Pupillenprüfung um die Wirkung einer präganglionären Sympathicusschädigung. Der Horner gehört hier also nicht zum Hirnstamm, seine Pathogenese bleibt offen; vielleicht ist er eine Folge des Traumas mit 33 Jahren.

Die anderen Sympathicussstörungen (Hypohidrosis und Verminderung des zentralen Pilomotorreflexes auf der Herdseite, sowie Asymmetrie der Gefäßinnervation) lassen sich bei ihrer weiten Ausbreitung nicht zusammen mit dem Horner peripher erklären. Sie müssen zentralen Ursprungs sein. Bei Tumoren und Gefäßherden im Bereich der Brücke und der Medulla oblongata sind Störungen der Schweißsekretion und der Vasoconstriction, im Verein mit einem zentralen Horner, mehrfach beschrieben worden (FOERSTER et al.^{17,19,20}; LOUIS-BAR⁴⁴; ANDRÉ-THOMAS et al.²). Sie lagen fast immer auf der Seite der Läsion (Ausnahmen bei LÜST u. PEET⁴³). Oft wird dabei eine kontralaterale Hyperhidrose angegeben, die unser Fall auch zeigte. Im Gegensatz zu der Häufigkeit vegetativer Ausfälle bei Läsionen im unteren Hirnstamm steht die offenkundige Seltenheit derartiger Befunde bei Mittelhirnherden. JÜRGENS³⁷ konnte weder bei einem Rubersyndrom

noch nach einer Hirnschenkelembolie qualitative Änderungen oder Seitenunterschiede im Plethysmogramm und galvanischen Hautreflex nach verschiedenartigen Reizen feststellen. Dagegen hat FOERSTER^{17,19} bei zwei Mittelhirntumoren (einem Vierhügel- und einem Pedunculussyndrom) außer einem zentralen Horner eine Hypohidrosis auf der Herdseite beschrieben. TOLOSA u. CANELAS⁶¹ konnten bei einem oberen Rubersyndrom nach Injektion fiebererzeugender Stoffe paradoxe Untertemperaturen bis 34°C beobachten. Daß in unserem Fall die vegetativen Störungen auf den Mittelhirnherd bezogen werden dürfen, ist bei der relativ scharf umschriebenen Lokalisation, welche die anderen neurologischen Zeichen erlauben, nicht ohne weiteres abzulehnen. Da aber anatomische Untersuchungen fehlen, muß man besonders vorsichtig sein. Dies gilt noch mehr für Schlüsse, die man aus unseren Befunden etwa auf die Lage der aus dem Hypothalamus absteigenden vegetativen Fasersysteme (der „zentralen Sympathicusbahn“) ziehen möchte. Allein das Problem ihrer teilweisen oder kompletten Kreuzungen im Hirnstamm und Rückenmark, auf die besonders aus Tierversuchen immer wieder geschlossen werden mußte^{3,42,43}, sowie das des Zusammenhangs der einzelnen Schaltstationen verschiedener absteigender vegetativer Verbindungen untereinander (siehe z. B.⁴²) ist sehr komplex.

Für den zentralen Pilomotorreflex geben die wenigen bekannt gewordenen Befunde selbst für den unteren Hirnstamm noch kein einheitliches Bild.

ANDRÉ-THOMAS beschreibt in seinem Buch¹ (S. 213) nur einen Fall, und zwar einer Hemiplegia alternans, bei dem der zentrale Pilomotorreflex auf der Herdseite nicht ausgelöst werden konnte. Später fand er² bei einem Wallenberg- und einem anderen medullären Syndrom eine herdgleichseitige Herabsetzung des zentralen Pilomotorreflexes. Auf derselben Seite bestand in beiden Fällen ein Horner und die Haut war wärmer als auf der Gegenseite. Dagegen hat LOUIS-BAR⁴⁴ eine geringfügige Abschwächung des Pilomotorreflexes bei zwei Wallenberg-Patienten auf der Seite kontralateral zum Herd gesehen; seine sechs anderen Fälle boten keine Störungen der reflektorischen Pilosktion. JUNG³⁸ fand bei Hirnstammschädigungen verschiedenartige Ausfälle, besonders nach Läsion des dorsalen Mittelhirns, die aber im einzelnen nicht geschildert sind. In unserem Fall ist der zentrale Pilomotorreflex, ebenso wie die Schweißsekretion und vielleicht auch die Vasoconstriction, auf der Herdseite herabgesetzt.

Es ist bekannt, daß beim Rubersyndrom Paresen vorkommen, auch wenn anatomisch keine corticospinalen Fasern verletzt sind. Zuletzt ist dies von TORVIK⁶² bei zwei Fällen nach stereotaktischer Operation im oberen Mesencephalon beschrieben worden. Obwohl die corticospinalen Verbindungen anatomisch intakt waren, hatten seine Patienten leichte Paresen, keine Spastizität, überraschenderweise aber positiven Babinski und abgeschwächte Bauchhautreflexe, was zum typischen Rubersyndrom ohne Beteiligung der Hirnschenkelbasis nicht gehört. Das Gegenstück hierzu sind die Ergebnisse von BUCY u. KEPLINGER⁸, die nach Durchschneidung der Hirnschenkelbasis mit nachfolgender Atrophie der Pyramiden eine sehr rasche Wiederherstellung auch der feinen Finger- und Zehenbewegungen beobachtet haben. Die danach zu fordern den plurineuronalen motorischen Verbindungen außerhalb des corticospinalen

Systems könnten durch das Mittelhirntegmentum laufen, was die Parese bei unserer Patientin erklären würde.

Zu den in unserem Fall recht ausgedehnten Myorhythmien sind in früheren Untersuchungen anatomische Destruktionsherde im Dreieck Ruber — untere Olive — gegenseitiges Dentatum festgestellt worden (Literatur siehe^{14, 29b, 41, 64}). In vielen Fällen war die zentrale Hauptschwarte unterbrochen, wie dies auch bei unserer Patientin angenommen werden muß, in allen Fällen die untere Olive „pseudohypertrophisch“^{29d}.

TOLOSA u. CANELAS⁶¹ haben ein oberes Rubersyndrom beschrieben, das mit einer Myorhythmie von Gaumensegel, Pharynx und Larynx einherging. Ein anderer Fall, bei dem diese typische Hirnnervenmyorhythmie mit einem Rubersyndrom zusammen auftrat, ist uns aus der Literatur nicht bekannt geworden.

Die Augenrucke erscheinen hier im Rahmen eines Spontannystagmus mit schneller und langsamer Phase, deren rasche Phase zeitlich von der Myorhythmie bestimmt wird. Es handelt sich dabei um einen richtungsbestimmten, dissoziierten Nystagmus nach rechts. Zusammen mit den Störungen des optokinetischen Vertikalanstagnamus sprechen auch diese Befunde für eine Läsion im Mittelhirn.

Störungen des vertikalen optokinetischen Nystagmus wurden früher wie solche der vertikalen Blickmotorik mit den oberen Vierhügeln in Verbindung gebracht. Doch sind in letzter Zeit klinisch-anatomische Fälle beschrieben, in denen einseitige Herde der Mittelhirnhaube, die den Nucleus Darkschewitsch und den Nucleus interstitialis Cajal zerstörten^{40, 48}, Lähmungen der konjugierten Blickhebung zur Folge hatten. Die Dissoziation des Nystagmus zwischen dem rechten und linken Auge könnte als Abortivform einer Ophthalmoplegia internuclearis aufgefaßt werden³⁹, was auf eine partielle Läsion des hinteren Längsbündels hindeuten würde^{29c}.

Ob auch die rechtsseitige Hörstörung mit der linksseitigen Mittelhirnläsion zu tun hat, muß offen bleiben. Zwar wird angenommen, daß im Hirnstamm, also in den Fasern der lateralen Schleife, den Strukturen der unteren Vierhügel und der medialen Kniehöcker die Impulse der Cochleae beider Seiten etwa im gleichen Maße vertreten sind (PEELE^{51a}), so daß eine beiderseitige Hörschwäche aus dem einseitigen Herd resultieren müßte, jedoch ist eine gewisse topographische Gliederung in den einzelnen Strukturen möglich. Es erscheint nicht ausgeschlossen, daß der Herd in unserem Fall den medialen Anteil des Brachium colliculi inferiores oder des Corpus geniculatum mediale erfaßt und dadurch die einseitige Hörstörung veranlaßt.

Unser Fall zeigt aber nun eine Reihe weiterer Befunde, die nicht in den umschriebenen Mittelhirnherd passen. Es handelt sich dabei, außer dem schon erwähnten peripheren Horner, vor allem um die Paraesthesiae im Trigeminusbereich auf der linken Seite unmittelbar vor dem Insult, sowie um die jetzt noch vorhandene Abducensparese links. Für diese beiden Symptome wird man unterstellen müssen, daß sie auf Läsionen

entsprechender Fasern durch eine Subarachnoidalblutung beruhen, wie sie der erste Liquorbefund im Krankenhaus nahelegt. Ob auch die Parese des rechtsseitigen M. obliquus superior hierher gehört oder ob sie auf einer linksseitigen intracerebralen Unterbrechung von Trochlearisfasern beruht und damit dem Mittelhirnherd zugerechnet werden kann, läßt sich nicht sicher sagen. Es wäre in diesem Fall zu fordern, daß er sich relativ weit nach caudal ausdehnt. Dazu würde der Stewart-Holmes als einziges Kleinhirnzeichen auf der Herdseite passen: Der nach caudal ausgedehnte Herd hätte dann auch den anderen Bindearm vor der Kreuzung in Höhe des Trochlearis tangiert. In den bisherigen Beschreibungen des unteren Rubersyndroms kommen Trochlearisparesen gewöhnlich nicht vor.

Der EEG-Befund, der noch so lange Zeit nach dem Insult auf der Herdseite pathologisch war, läßt sich lokaldiagnostisch nicht verwerten, reiht sich aber in die Ergebnisse von POTES, McDOWELL u. WELLS⁵³ (dort weitere Literatur) ein, die Seitendifferenzen im EEG mit Abflachung oder langsamen Wellen auf der Herdseite hauptsächlich bei Läsionen des oberen Hirnstamms, bei Ponsherdern dagegen häufiger doppelseitige Veränderungen gefunden haben. Im Katzenexperiment¹³ wurden langsame Wellen über der Hemisphäre jener Seite gefunden, auf der das Mittelhirn halbseitig durchschnitten worden war; diese EEG-Asymmetrie bildete sich jedoch in 6–8 Tagen zurück. Für einen Vergleich mit solchen und anderen Tierversuchen über den Einfluß der Hirnstammreticularis auf das EEG dürfte es jedoch noch zu früh sein, zumal auch die Deutung der Tierexperimente noch nicht abgeschlossen ist.

Problematisch ist auch die Deutung der psychischen Symptome. Bei der Ermüdbarkeit und mangelnden Konzentration handelt es sich um Symptome einer Hirnleistungsschwäche ohne lokalisatorischen Wert. Es bleibt jedoch zu überlegen, ob auch die Wesensänderung im engeren Sinn mit der Affektinkontinenz, Reizbarkeit, Empfindlichkeit und egozentrischen Interessenverschiebung als diffuses cerebrales Syndrom gedeutet werden muß oder als subcorticales Herdsymptom aufgefaßt werden kann. Zwar lassen sich diese Züge bei unserer Patientin als Störung und Vergrößerung der Affektivität beschreiben und würden sich insoweit in bekannte Stammhirn-, insbesondere Mittelhirn- und Hypothalamusbilder* einreihen. Was bei jenen aber vor allem im Vordergrund steht, nämlich Störungen der Vigilanz einerseits, der Trieb- und Antriebshaftigkeit andererseits (sei es in Form von torpider Apathie oder aber maniakalischer oder delirant-agitierter Zustände mit Bulimie¹⁹), fehlt bei unserer Patientin. Für diesen Unterschied muß zweierlei berücksichtigt werden: Einmal sind es fast nur Tumorfälle, an denen jene auffallenden psychischen Störungen studiert wurden. Dabei muß immer mit Nachbarschafts- oder Fernsymptomen gerechnet werden, und gerade die Apathien und Agitationen wurden in reinster Form nur bei Hypothalamuslokalisation¹⁸ beobachtet. Der andere Unterschied liegt darin, daß es sich bei unserer Patientin um eine abgeschlossene Läsion handelt; im akuten Zustand hat sie vor allem Bewußtseinsstörungen^{10,36} gezeigt. Aber auch die von VAN BOGAERT (Rubersyndrom) und anderen Autoren⁵ bei umschriebenen Mittelhirnsyndromen beobachteten Halluzinosen ohne affektive Beteiligung und davon unabhängigen Angstattacken mit Agitation fehlten in unserem Falle.

* 10, 17, 19, 20, 36, 49, 56.

Wir kommen schließlich zur Frage der Ätiologie des offenbar vaskulären Herdes, der in Form eines Insultes zusammen mit einer Blutung in die Liquorräume aufgetreten ist. Obwohl jetzt 18 Monate nach dem Insult der Liquor völlig normalisiert und die serologischen Reaktionen in Blut und Liquor negativ waren, muß nach der Vorgesichte eine cerebrale Gefäßlues angenommen werden, um so mehr als der Nelson-Test im Liquor positiv ist. Unmittelbar nach dem Insult war im Krankenhaus (aus anderen Gründen) antibiotisch behandelt worden, wodurch der Liquor saniert worden sein kann. Die im Krankenhaus schon vor dieser Behandlung negative Citocholreaktion im Blutserum schließt die spezifische Natur des Prozesses nicht aus. Eine cerebrale Lues ist häufig die Ursache von Rüberfällen in der Literatur (siehe HASSLER^{29a}).

C. Neurophysiologische Untersuchungen

Methode. Elektromyographische Ableitung mit Hautelektroden von verschiedenen Muskeln auf Kathodenstrahloscillograph mit photographischer Registrierung* oder auf Direktschreiber („Oscilloscript“ Philips). Registrierung der horizontalen Augenbewegungen mit bitemporaler Ableitung bei kurzer Zeitkonstante. Registrierung von Pronations- und Supinationsbewegungen der Unterarme als Drehwinkelmessung mit Hilfe eines induktiven Aufnehmers über Meßbrücke Philips PT 1200 auf Direktschreiber. Auslösung von Achillessehnenreflexen mit Hilfe eines Schlagapparates. Applikation von elektrischen Einzelreizen von Rechteckform und 1 oder 2 msec Dauer über Hochfrequenzreizüberträger.

a) Die *Myorhythmie* registrierten wir elektromyographisch am Kinn, an der Unterlippe und am Gaumensegel, dazu den Nystagmus in der beschriebenen Weise. Im Elektromyogramm (EMG) erkennt man bi- oder polyphasische Einzelpotentiale wechselnder Amplitude oder kurze Potentialgruppen, wie die Abb. 1 zeigt. Das Erregungsmuster der Zuckungen ist an einem bestimmten Ableitungsplatz immer etwa das gleiche, wenn auch die Amplitude oder Dauer der Potentiale oder Gruppen, d. h. die Zahl der motorischen Einheiten, von Schlag zu Schlag etwas wechselt. Im Gesicht sind nur wenige Einheiten beteiligt (Abb. 1a—c), demgemäß sind die Zuckungen dort nur sehr kurz, ihr motorischer Effekt ist gering, sie sehen wie Fasciculieren aus. Die Gaumensegelmovement ist kräftiger und langsamer, dementsprechend bilden die Potentiale hier kurze Tetani (Abb. 1a). Am ungleichmäßigsten in der Amplitude sind die Nystagmusschläge. Beim Fixieren werden sie gehemmt, nach Augenschluß (Abb. 1b) und beim Blick nach rechts vorübergehend stark gebahnt. Wie die Ableitungen bestätigen, erscheinen die Zuckungen in den verschiedenen Gebieten weitgehend synchron, einschließlich der schnellen Nystagmusphase (siehe^{4,6,25,41}). Ihre Intervalle sind nicht gleich lang, sondern schwanken um einen Mittelwert von

* Verstärker, Doppelkathodenstrahloscillograph, Kamera und Reizgerät aus dem Laboratorium für Elektrophysik Dr.-Ing. J. F. Tönnies, Freiburg i. Br.

in unserem Falle rund 0,6 sec (entsprechend einer Durchschnittsfrequenz von 100/min).

Erst bei genauerer Durchsicht des EMG vom rechten Unterarm zeigte es sich, daß auch dort, vor allem in den Beugern, während leichter

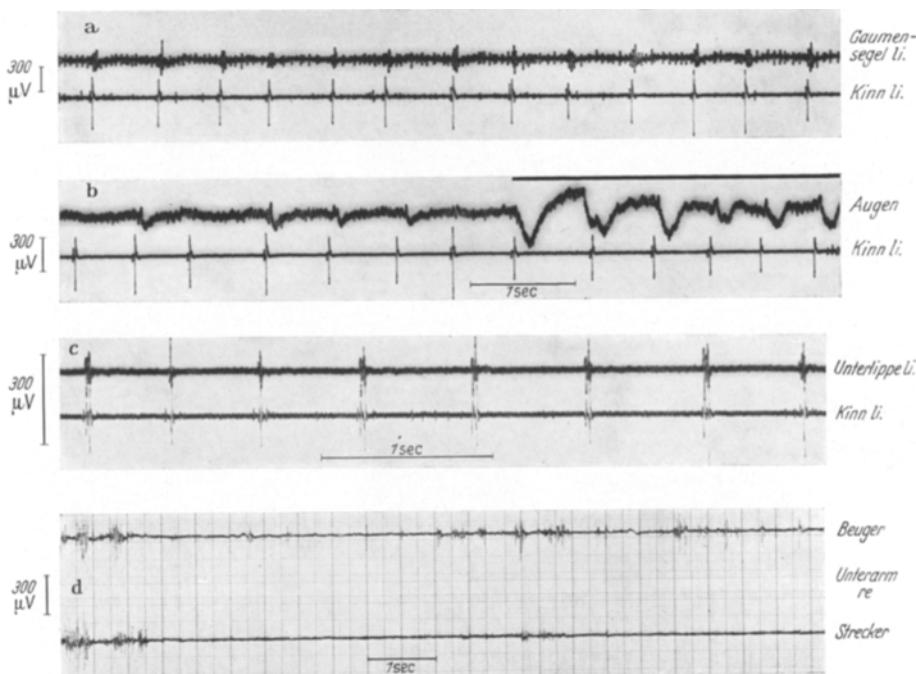


Abb. 1a—d. EMG (Hautelektroden) der Myorhythmie und Augenregistrierung (bitemporal mit CW-Verstärker bei kurzer Zeitkonstante). a Gaumensegel und Kinn links; b Augen und Kinn links. Signal bedeutet Augenschluß. Unten auf der Augenkurve bedeutet rechts; c Unterlippe und Kinn links; d Myorhythmie der Beuger des rechten Unterarmes während leichter Innervation im Rahmen einer pathologischen Mitbewegung bei Händedruck links. Direktschreiber

Innervation vorübergehend rhythmische Potentiale sichtbar wurden (Abb. 1d), die nach ihrem Charakter, ihrer Durchschnittsfrequenz und dem Wechsel der Intervalle zur Myorhythmie gehören. Da uns diese Gruppierungen zu spät aufgefallen sind, haben wir keine Simultanableitungen mit Kinn oder Unterlippe gemacht. Klinisch war an den Extremitäten eine Myorhythmie nicht zu erkennen und in Ruhe traten auch am rechten Arm keine Aktionsströme auf. Die Myorhythmie war hier so gering, daß sie nur während Bahnung durch leichte Innervation im EMG sichtbar wurde. Auch in der Literatur ist eine gelegentliche Beteiligung der Gliedmaßen beschrieben^{41,54}.

b) Der *Zungen-Kiefer-Reflex* (ZKR), bestehend in einer reflektorischen Mundöffnung nach Reizung der Zunge, ist aus Tierexperimenten

bekannt. Beim Menschen manifestiert sich die reziproke Hemmung der Kaumuskeln im Rahmen des Reflexes als eine Innervationsstille im Willkür-EMG der Mm. masseter und temporalis (HOFFMANN u. TÖNNIES³⁴). Die Hemmung erscheint auch nach einseitigem Zungenreiz in den genannten Muskeln auf beiden Seiten und zur gleichen Zeit (Abb. 2 c).

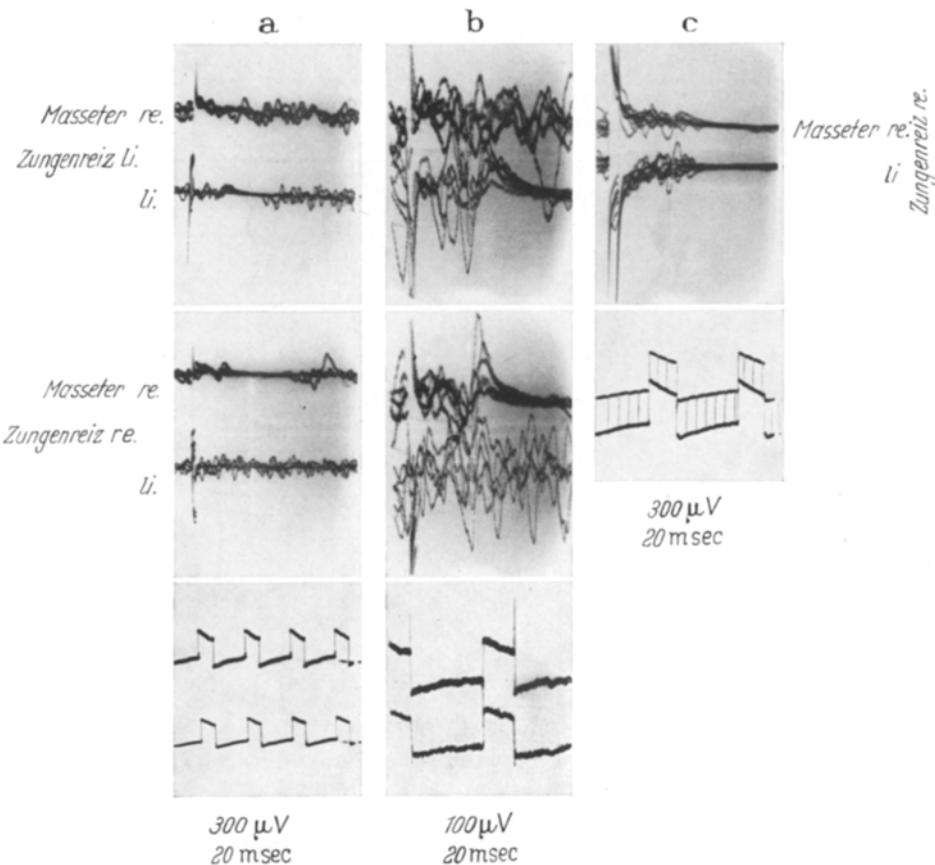


Abb. 2a—c. EMG der Masseteren während Zungen-Kiefer-Reflex nach einseitigem Zungenreiz von 1 msec Dauer (siehe Reizeinbruch). a mit langsamem Kipp zur Veranschaulichung der Dauer der Hemmungsphase. Sie ist links kürzer als rechts; b mit schnellem Kipp zur Darstellung der Latenzzeit. Sie ist links etwas länger; c zum Vergleich bei einer gesunden Versuchsperson, mit schnellem Kipp, Zungenreiz hier 2 msec

Die Hemmungsphase beginnt etwa 14 msec nach dem Reiz und dauert etwa 50 msec lang³⁴.

Bei unserer Patentin war der ZKR in auffallender Weise verändert: 1. Er erschien jeweils nur im Masseter und Temporalis der Seite, auf die der Zungenreiz gegeben wurde. 2. Seine Dauer war auf beiden Seiten

auffallend kurz, links mit gewöhnlich unter 20 msec noch kürzer als rechts mit 25–30 msec (Abb. 2a). 3. Die Latenz war links mit etwa 16,5 msec (auf der Abb. 2b gerechnet vom Ende des Reizes bis zum letzten Phasengipfel) um rund 2 msec länger als rechts.

Es handelt sich beim ZKR um einen plurisynaptischen Reflex, der über mehrere Interneurone geht. Seine Latenzzeit ist beim Menschen doppelt so lang wie die des Massetereigenreflexes³⁴. Beim Menschen tritt die Hemmung der Kaumuskeln schon bei relativ niedrigen, nicht schmerzhaften Reizstärken auf. Die erste Schaltstation der Reflexbahn (wenigstens ihres inhibitorischen Anteils) dürfte also der sensible Hauptkern des Trigeminus sein, im Gegensatz etwa zum Cornealreflex, der wahrscheinlich nur über den Tractus und Nucleus spinalis läuft. Im Tierversuch führt nicht nur die Reizung der spinalen Wurzel, sondern auch die des sensiblen Hauptkerns zu einer reflektorischen Maulöffnung²⁸.

Die Tatsache, daß bei unserer Patientin die Hemmung der Mm. masseter und temporalis im Rahmen des ZKR nicht mehr auf die andere Seite übergreift, sondern auf die gereizte Seite beschränkt bleibt, läßt sich mit einem einseitigen Herd erklären, wenn er mittelliniennahe angenommen wird, wo er den größten Teil der Fasern beider Seiten in der Nähe ihrer Kreuzung erfaßt. Darüber hinaus läßt der Befund, daß auf der linken Seite die Hemmung etwas später beginnt als auf der rechten, noch einen weiteren Schluß zu. Man kann erwarten, daß eine gegebene Läsion im Interneuronengebiet vor allem die kürzesten Ketten ausschaltet und die Erregung auf die längeren Bahnen beschränkt. Der Befund spricht also dafür, daß der Herd auf der linken Seite liegt und dort außer Fasern unmittelbar vor und nach der Kreuzung einen Teil der herdgleichseitigen Reflexbahn unterbricht.

Läßt sich diese Läsion auch in dem auf Grund der klinischen Befunde in das obere Mesencephalon lokalisierten Herd unterbringen? Dies erscheint zunächst unwahrscheinlich, da der sensible Hauptkern des Trigeminus und sein motorischer Kern in gleicher Höhe, etwa der Brückenmitte, liegen. Der ZKR stellt einen koordinierten, relativ komplizierten Reflex dar, der die Mm. digastricus und mylohyoideus zur Kontraktion bringt, die Kaumuskeln dagegen hemmt. Diese Koordination wird mit Hilfe von Interneuronengruppen geleistet. Aus unserem Befund müßte man schließen, daß sich die Kreuzung der für den ZKR (jedenfalls für seinen Hemmungsanteil) verantwortlichen Fasern hauptsächlich im Mittelhirn befindet. Dies ist vielleicht nicht so abwegig, wenn man sich vergegenwärtigt, daß sich trigeminale Strukturen im ganzen Hirnstamm vom Halsmark bis einschließlich Mittelhirn erstrecken und die dazugehörigen Fasern große Umwege nach caudal oder rostral machen müssen. Bei Primaten sind anatomisch Fasern nachgewiesen, die aus dem sensiblen Hauptkern ins Mittelhirn aufsteigen^{51a}, von wo die Impulse für die Hemmung im ZKR über reticulo-bulbäre Fasern auf die entsprechenden motorischen Kerne beider Seiten übertragen werden könnten. Wollte man andererseits einen pontinen oder medullären Herd für den ZKR-Befund annehmen, dann müßte man mit hoher Wahrscheinlichkeit auch motorische und sensible Trigeminusausfälle auf

der linken Seite erwarten, die aber klinisch nicht nachweisbar waren. Die Frage der Reflexbahn des ZKR innerhalb des Hirnstamms verdient jedenfalls Interesse.

Im Gegensatz zum ZKR war der Massetereigenreflex bei unserer Patientin normal auslösbar und erschien im EMG der Mm. masseter und temporalis auf beiden Seiten und in etwa gleicher Ausprägung. Auch die anschließende Innervationsstille war in beiden Muskeln vorhanden und auf jeder Seite etwa gleich.

Anatomisch und physiologisch ist beim Tier nachgewiesen, daß die Muskel-spindelafferzenzen aus den Kaumuskeln über Fasern in der motorischen Wurzel (Portio minor der Trigeminuswurzel) den Hirnstamm betreten, die dann mit ihren Zellkörpern im Tractus und Nucleus mesencephalicus liegen^{12,23,60}, der sich bis in die Höhe der hinteren Commissur nach rostral erstreckt. Ein ähnlicher Verlauf ist auch für den Menschen wahrscheinlich gemacht^{47,59}. Daß in unserem Falle die Massetereigenreflexe normal waren, ist daher zunächst überraschend. Der Trigeminuskern liegt aber so weit dorsal, daß er von der Läsion im Mittelhirn, die vor allem nach lateral und caudal über die unmittelbare Umgebung des Nucleus ruber hinausreicht, offenbar nicht ergriffen ist.

Auch die während starker Willküranspannung der Kaumuskeln durch Schlag auf die Kinnspitze auslösbar Innervationsstille ohne vorausgehenden Eigenreflex, bei der es sich offenbar um die autogene, von den Sehnenspindeln ausgehende Hemmung (siehe⁴⁵) handelt, war bei der Patientin beiderseits symmetrisch vorhanden. Diese propriozeptive Afferenz geht über die Portio major der Trigeminuswurzel in den Hirnstamm⁵⁹ und wird wahrscheinlich in Höhe des motorischen Kerns über mindestens ein Interneuron auf diesen umgeschaltet³⁵.

c) Außer dem Massetereigenreflex untersuchten wir die *Eigenreflexe* der Mm. biceps brachii und triceps surae. Sie waren im EMG auf beiden Seiten unauffällig darzustellen (genaue Bestimmungen der Latenzzeit⁴⁶ haben wir allerdings nicht durchgeführt). Auch die Hoffmann-Reflexe des Triceps surae, ausgelöst durch elektrische Einzelreize auf der Haut über dem N. tibialis in der Kniekehle, zeigten im Versuch mit linear anwachsender Reizstärke keinen signifikanten Unterschied zwischen rechts und links (Abb.3). Der Seitenvergleich wird dadurch möglich, daß die Amplitudenkurve der M-Potentiale (also derjenigen, die durch Reizung motorischer Fasern im gemischten Nerven entstehen) beider Seiten zur Deckung gebracht werden. Derartige Reizstärke-Reflexkurven haben TOURNAY u. PAILLARD⁶³ von gesunden, hemiplegischen und paraplegischen Kindern publiziert.

Die bekannte Innervationsstille, die im Anschluß an einen Eigenreflex im Willkür-EMG sichtbar wird (HOFFMANN³³), war bei unserer Patientin auf beiden Seiten deutlich ausgeprägt. Auf der rechten Seite war ihre Dauer sowohl am Arm wie am Bein sehr inkonstant. Dies liegt zum Teil daran, daß die Patientin auf der rechten Seite im Zusammenhang mit ihrer Asynergie und Ataxie sehr ungleichmäßig innervierte, häufig kam es auch zu gleichzeitiger Tätigkeit im Antagonisten. Bei repetierender Auslösung der H-Reflexe des Triceps surae ohne aktive Innervation mit Reizfrequenzen zwischen 2 und 12/sec lag die fréquence de stabilisation nach PAILLARD auf beiden Seiten zwischen etwa 5 und 8/sec, wie dies auch bei gesunden Versuchspersonen der Fall ist⁵⁰.

Schließlich haben wir die Wirkung des Jendrassikschen Handgriffs auf die Amplitude der Achillessehnenreflexe auf beiden Seiten untersucht und verglichen. Dieser Punkt ist deshalb von Interesse, weil die Reflexbahnung beim Jendrassik

über eine zentrale Anregung des motorischen Gammasystems zustande kommt^{9,55} und weil bei Parkinson-Kranken der Jendrassik nicht mehr wirkt^{30,57}. Bei unserer Patientin war der Handgriff auf beiden Seiten effektiv. In 10 Versuchen rechts und 16 Versuchen links war der Mittelwert der Bahnung rechts etwas kleiner als links, jedoch erwies sich dieser Unterschied als statistisch nicht signifikant.

d) Die *Entlastungsreflexe* untersuchten wir an den Oberarmbeugern, wo sie sich am bequemsten auslösen lassen. Es handelt sich dabei um

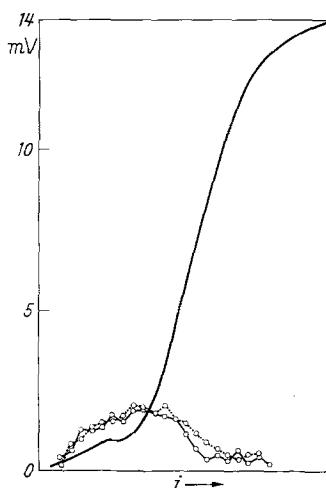


Abb.3. Graphische Darstellung der Amplituden der H- und M-Potentiale des linken und rechten M. triceps surae in Abhängigkeit von der linear ansteigenden Reizstärke. — M-Amplitude beider Seiten übereinander gezeichnet; —○— H-Amplitude links; ○—○— H-Amplitude rechts

eine Pause in der Willküraktivität des M. biceps brachii von 50 bis 100 msec Dauer, die kurz nach einer passiven Entlastung des gebeugt gehaltenen Unterarms von einem am Handgelenk angehängten Gewicht

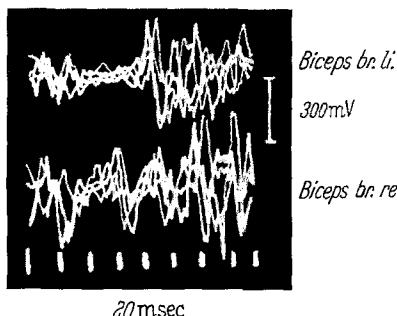


Abb.4. EMG Biceps brachii beim Entlastungsreflex links und rechts. Kippstart mit dem Moment der Wegnahme eines Gewichts von 2 kg vom Handgelenk des rechtwinklig gebeugten Unterarms. Es sind jeweils vier Kipps übereinander projiziert

eintritt (HANSEN u. HOFFMANN²⁶). Es spricht alles dafür, daß es sich dabei um einen „umgekehrten Eigenreflex“²⁶ handelt: Bei der Muskelverkürzung im Entlastungsexperiment erfahren die Muskelspindeln eine rasche Entspannung. Dadurch wird der reflektorische Anteil der Halteinnervation weggemommen, so daß diese nach kurzer Latenzzeit für einen Moment zusammenbricht.

Bei unserer Patientin waren die Entlastungsreflexe am Biceps brachii rechts nur unsicher und, soweit überhaupt, hochgradig verkürzt und mit wechselnder Latenz auszulösen (Abb.4 unten). Links waren sie dagegen recht deutlich und zeigten eine konstante Reflexzeit von etwa 30—35 msec (Abb.4 oben), wie sie bei derartigen Versuchen am Arm gewöhnlich gefunden wird. Es fiel jedoch auf, daß die Dauer der Entlastungsreflexe auch links gegenüber der bei gesunden Versuchspersonen deutlich verkürzt war. So beträgt sie im Beispiel der Abb.4 (oben) bei einem Entlastungsgewicht von 2 kg nur zwischen 40 und 50 msec.

Man hat gefunden, daß der Entlastungsreflex bei Kleinhirnstörungen ausfällt^{27,58}. Der Befund bei unserer Patientin entspricht diesem Ergebnis. Die Abschwächung des Entlastungsreflexes auch auf der linken Seite unterstreicht den klinischen Befund, wonach links das Rebound-Phänomen nach Stewart-Holmes vermindert war. GRANIT et al.²⁴ konnten bei Katzen durch Hinterwurzelableitung direkt nachweisen, daß die Enthirnungsstarre nach Ausschaltung des Kleinhirnvorderlappens nicht mehr über den Gammabogen der Motorik läuft. Die Innervation wird also nach der Kleinhirnläsion gewissermaßen anders verteilt, von den Gammamotoneuronen abgezogen und mehr auf die Alphamotoneurone gelenkt²⁴. Der Befund im Entlastungsexperiment bei Kleinhirnkranken wird in Analogie zu den Tierversuchen so gedeutet, daß er diese Verschiebung der Aktivität von den Gammaseuronen auf die Alphaseuronen im Innervationsmodus anzeigen. Die reflektorische Unterstützung der willkürlichen Halteinnervation, wie sie das Gamma-System auf dem Wege über die Muskelspindeln leistet, fehlt dann bei diesen Kranken⁵⁸. So ist es auch bei unserer Patientin, der Befund ist hier auf die Läsion des Brachium conjunctivum zu beziehen. Damit ist aber noch nichts über die Größe des „intrafusalen Tonus“ ausgesagt. Ebenso wenig darf man aus dem Befund schließen, daß auch andere Einflüsse auf die Gammatätigkeit, wie z. B. im Jendrassik'schen Handgriff, ausgeschaltet sind. Solange nicht das Gegenteil bewiesen ist, muß man unterstellen, daß diese Funktionen unabhängig voneinander gestört werden können. Im Tierversuch sind Orte in fast allen Ebenen des ZNS nachgewiesen, die mit der Kontrolle der Muskelspindeln zu tun haben^{16,22,23}.

e) Schließlich untersuchten wir willkürliche Wechselbewegungen der Arme und die *athetotische Hyperkinese* an den Extremitäten. Willkürliche Pro- und Supinationsbewegungen der rechtwinklig gebeugten Unterarme wurden mechanisch mit Hilfe des Drehwinkelmessers aufgezeichnet, gleichzeitig die Mm. supinator, pronator teres und biceps brachii elektromyographisch abgeleitet. Auf der Abb. 5a sieht man, wie während der Wechselbewegungen links die antagonistisch tätigen Muskeln präzise alternierend innerviert werden (der Biceps brachii wirkt in dieser Stellung supinierend und arbeitet mit dem Supinator zusammen). Am rechten Unterarm dagegen ist die Bewegung unregelmäßig und nicht mehr wie am gesunden Arm annähernd sinusförmig (Abb. 5b). Im EMG drückt sich die zugrunde liegende Asynergie in wechselnden Kokontraktionen aus. Die Zusammenarbeit zwischen Biceps brachii und Supinator war relativ gut erhalten, während die Störung vor allem das reziproke Verhältnis zum Pronator teres und den Rhythmus der Bewegung betraf. Das Ausmaß der Desintegration hing von der Geschwindigkeit der Wechselbewegungen ab.

Die *athetotische Hyperkinese* wurde mit gleichzeitigen Ableitungen von Beugern und Streckern am rechten Unterarm dargestellt. In Ruhe waren auch rechts keine Aktionsströme abzuleiten. Sowie aber die Patientin den rechten Unterarm, wenn auch nur leicht erhob, kam es im EMG zu wellenförmigen Innervationen in beiden Muskelgruppen, denen klinisch die wurmförmigen Bewegungen der Athetose an der Hand und den Fingern entsprach. In der Unterschenkelmuskulatur rechts war eine

derartige Aktivität im EMG höchstens nur angedeutet. Die athetotischen Innervationsmuster unterschieden sich von den myorhythmischen Zuckungen sowohl hinsichtlich der mehr anhaltenden, einer Willkürinnervation

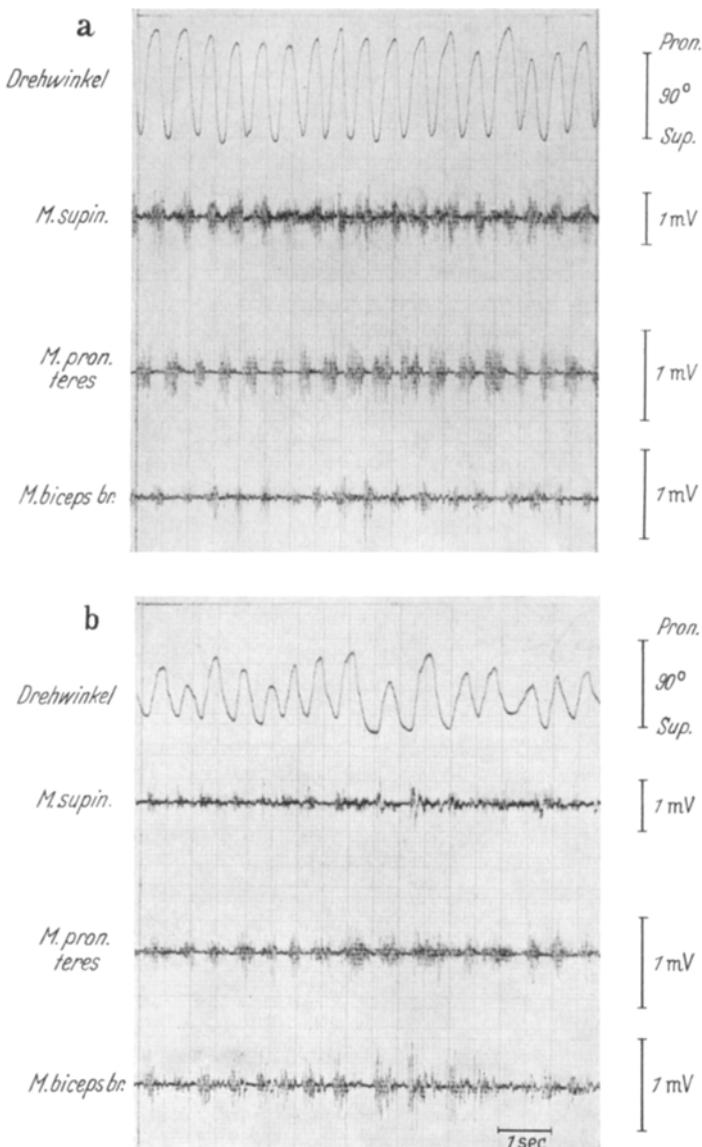


Abb. 5a und b. Drehwinkelregistrierung und EMG des Supinator, Pronator teres und Biceps brachii am linken (a) und rechten (b) Arm während willkürlicher Pro- und Supinationsbewegungen der gebeugt gehaltenen Unterarme. Direktschreiber

gleichenden Aktivität, als auch dadurch, daß keine zeitlichen Zuordnungen zwischen den rhythmischen Zuckungen und den Innervationswellen der Athetose bestanden.

Zusammenfassung

1. Vorgeschichte und Befund eines nur klinisch beobachteten linksseitigen Nucleus-ruber-Syndroms bei Lues cerebri werden beschrieben. Es bestanden teils symmetrische, teils unsymmetrische Myorhythmien der Lippen, des Kinns, des Platysma und Mundbodens, des Gaumensegels, des Pharynx und Larynx, des Zwerchfells und des rechten Armes. Synchron damit war die schnelle Phase eines zentralen Spontannystagmus nach rechts. Ferner wurden herdseitige Veränderungen der Schweißsekretion, des Pilomotorreflexes und der Gefäßinnervation gefunden.

2. Elektromyographische Ableitung der rhythmischen Zuckungen im Gesicht und am Gaumensegel mit elektrischer Registrierung der Augenbewegungen bestätigt die strenge zeitliche Koppelung der motorischen Effekte in den verschiedenen Gebieten, einschließlich der schnellen Nystagmusphase. Die Einzelintervalle schwanken um eine relativ konstante Durchschnittsfrequenz von 100/min. Die Nystagmusschläge werden beim Fixieren gehemmt, durch Augenschluß gebahnt, während die Amplituden der Zuckungen des Gaumensegels und im Gesicht unabhängig davon in unsystematischer Weise schwanken.

3. Wie das EMG zeigt, bleibt die Hemmungsphase der Mm. masseter und temporalis im Rahmen des Zungen-Kiefer-Reflexes bei der Patientin auf die gereizte Seite beschränkt. Die Hemmung ist beiderseits, vor allem aber auf der Herdseite, verkürzt. Ihre Latenz ist auf der Herdseite geringfügig verlängert. Die Masseter- und Temporaliseigenreflexe und ihre Innervationsstille sind beiderseits unauffällig.

4. Auch die mechanisch ausgelösten Eigenreflexe der Mm. biceps brachii und triceps surae, die Hoffmann-Reflexe des Triceps surae (von denen eine Reizstärkekurve gegeben wird) und die dazugehörigen silent periods zeigen im EMG keine konstanten Seitenunterschiede. Der Jendrassiksche Handgriff ist am Triceps surae-Eigenreflex beiderseits wirksam.

5. Der Entlastungsreflex des M. biceps brachii (HOFFMANN u. HANSEN) erweist sich auf der rechten, schwer ataktischen Seite als aufgehoben, auf der linken Seite, wo das Rückprallphänomen von Stewart-Holmes abgeschwächt ist, als erheblich verkürzt.

6. Willkürliche, rhythmische Pro- und Supinationsbewegungen der gebeugten Unterarme zeigen im EMG und Mechanogramm entsprechend der rechtsseitigen Dysdiadochokinese eine Asynergie mit Kokontraktionen antagonistischer Muskeln. Die wellenförmigen Aktivitätsschwankungen der athetotischen Hyperkinese im EMG der Beuger und Strecker am rechten Unterarm sind von den myorhythmischen Zuckungen unabhängige Phänomene.

Literatur

- ¹ ANDRÉ-THOMAS: Le réflexe pilomoteur. Paris: Masson et Cie. 1921.
- ² ANDRÉ-THOMAS, HAMET et BARS: Ramollissement rétro-olivaire de l'hémibulbe droit. Nystagmus rotatoire antihoraire. Syndrome sympathique. Voies sympathiques bulbares. *Rev. neurol.* **1930**I, 1236—1250.
- ³ BEATTIE, J., G. R. BROWN and C. N. H. LONG: Nerve tracts connecting the hypothalamus with spinal sympathetic centres. *Proc. roy. Soc. B* **106**, 253 (1930).
- ⁴ BENDER, M. B., M. NATHANSON and G. G. GORDON: Myoclonus of the eye, face and throat. *Arch. Psychiat. (Chicago)* **67**, 44—58 (1952).
- ⁵ BOGAERT, L. VAN: Syndrome inférieur du noyau rouge, troubles psycho-sensoriels d'origine mésocéphalique. *Rev. neurol.* **1924**I, 417—423.
- ⁶ BOGAERT, L. VAN: Contribution a l'étude des myoclonies, des troubles psychomoteurs et des troubles du sommeil par lésions en foyer du tronc cérébral. *Rev. neurol.* **1925**II, 189—200.
- ⁷ BOGAERT, L. VAN, J. RADERMECKER et J. TITECA: Les syndromes myocloniques. *Fol. Psychiat. neerl.* **53**, 650—690 (1950).
- ⁸ BUCY, P. C., and J. E. KEPLINGER: Section of the cerebral peduncles. *Arch. Neurol. (Chicago)* **5**, 132—139 (1961).
- ⁹ BULLER, A. J., and A. C. DORNHORST: The reinforcement of tendon reflexes. *Lancet* **1957**II, 1260—1262.
- ¹⁰ CAIRNS, H.: Disturbances of consciousness with lesions of the brain-stem and diencephalon. *Brain* **75**, 109—146 (1952).
- ¹¹ CHIRAY, FOIX et NICOLESCO: Hémitremblement du type de la sclérose en plaques, par lésion rubro-thalamo sous-thalamique. Syndrome de la région supéro-externe du noyau rouge, avec atteinte silencieuse ou non du thalamus. *Rev. neurol.* **1923**I, 304—310.
- ¹² CORBIN, K. B., and F. HARRISON: Function of mesencephalic root of fifth cranial nerve. *J. Neurophysiol.* **3**, 423—435 (1940).
- ¹³ CORDEAU, J. P., and M. MANCIA: Effect of unilateral chronic lesions of the mid-brain on the electrocortical activity of the cat. *Arch. Ital. Biol.* **96**, 374—399 (1958).
- ¹⁴ DERWORT, A.: Das extrapyramidal-motorische System und seine Erkrankungen. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* **15**, 57—85 (1943).
- ¹⁵ DUENSING, F.: Pathologische Fremdreflexe bei Erkrankungen des extrapyramidal-motorischen Systems. Leipzig: Thieme 1940.
- ¹⁶ ELDRED, E., and B. FUJIMORI: Relations of the reticular formation to muscle spindle activation. Aus: *Reticular formation of the brain*, p. 275—283. Henry Ford Hospital International Symposium, Detroit, 1957. Boston, Toronto: Little, Brown and Co. 1958.
- ¹⁷ FOERSTER, O.: Die encephalen Tumoren der Oblongata, des Pons und des Mesencephalons. IV. Mitteilung. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **168**, 492—518 (1940).
- ¹⁸ FOERSTER, O., u. O. GAGEL: Ein Fall von Ependymcyste des III. Ventrikels. Ein Beitrag zur Frage der Beziehungen psychischer Störungen zum Hirnstamm. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **149**, 312—344 (1934).
- ¹⁹ FOERSTER, O., u. O. GAGEL: Die encephalen Tumoren der Oblongata, Pons und des Mesencephalons. III. Mitteilung. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **168**, 295—331 (1940).
- ²⁰ FOERSTER, O., O. GAGEL u. W. MAHONEY: Die encephalen Tumoren des verlängerten Markes, der Brücke und des Mittelhirns. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **110**, 1—74 (1939).
- ²¹ GASTAUT, H., et A. RÉMOND: Étude électroencéphalographique des myoclonies. *Rev. neurol.* **86**, 596—609 (1952).

- ²² GRANIT, R.: Die Aktivierung der Muskelspindeln vom motorischen Cortex der Katze. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **260**, 193—196 (1955).
- ²³ GRANIT, R., and B. R. KAADA: Influence of stimulation of central nervous structures on muscle spindles in cat. *Acta physiol. scand.* **27**, 130—160 (1952).
- ²⁴ GRANIT, R., B. HOLMGREN and P. A. MERTON: The two routes for excitation of muscle and their subservience to the cerebellum. *J. Physiol. (Lond.)* **130**, 213—224 (1955).
- ²⁵ GUILLAIN, G., et P. MOLLARET: Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. Le problème anatomique et physio-pathologique de ce syndrome. *Rev. neurol.* **1931 II**, 545—566.
- ²⁶ HANSEN, K., u. P. HOFFMANN: Weitere Untersuchungen über die Bedeutung der Eigenreflexe für unsere Bewegungen. *Z. Biol.* **75**, 293—304 (1922).
- ²⁷ HANSEN, K., u. W. RECH: Beziehungen des Kleinhirns zu den Eigenreflexen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **87**, 207—222 (1925).
- ²⁸ HARRISON, F., and K. B. CORBIN: The central pathway for the jaw-jerk. *Amer. J. Physiol.* **135**, 439—445 (1941/42).
- ²⁹ HASSSLER, R.: Erkrankungen der Oblongata, der Brücke und des Mittelhirns, S. 552—619. Extrapyramidal-motorische Syndrome und Erkrankungen, S. 676—904. In: *Handbuch der Inneren Medizin*, Band V, Neurologie, 3. Teil. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. a) S. 589f., b) S. 788f., c) S. 591f., d) S. 789.
- ³⁰ HASSSLER, R.: Die extrapyramidalen Rindensysteme und die zentrale Regelung der Motorik. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **175**, 233—258 (1956).
- ³¹ HENSEL, H., u. F. BENDER: Fortlaufende Bestimmung der Hautdurchblutung am Menschen mit einem elektrischen Wärmeleitmesser. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **263**, 603—614 (1956).
- ³² HENSEL, H., u. F. F. DOERR: Untersuchungen mit einem neuen Haut-Wärmeleitmesser. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **270**, 78 (1959).
- ³³ HOFFMANN, P.: Demonstration eines Hemmungsreflexes im menschlichen Rückenmark. *Z. Biol.* **70**, 515—524 (1920).
- ³⁴ HOFFMANN, P., u. J. F. TÖNNIES: Nachweis eines völlig konstanten Vorkommens des Zungen-Kieferreflexes beim Menschen. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **250**, 103—108 (1948).
- ³⁵ HUGELIN, A., et M. BONVALLET: Mise en évidence d'un noyau inhibiteur dans le système myotatique masticateur. *C. R. Soc. Biol. (Paris)* **150**, 2164 (1956).
- ³⁶ JEFFERSON, M.: Altered consciousness associated with brainstem lesions. *Brain* **75**, 55—67 (1952).
- ³⁷ JÜRGENS, B.: Über vegetative Reaktionen beim Menschen in ihrer Abhängigkeit von verschiedenen Reizen. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **111**, 88—114 (1940).
- ³⁸ JUNG, R.: Lokaldiagnostisch brauchbare vegetative Symptome in der Neurologie. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **107**, 26—27 (1949).
- ³⁹ JUNG, R.: Nystagmographie. In: *Handbuch der Inneren Medizin*, Bd. V, Neurologie, 1. Teil, S. 1361. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953.
- ⁴⁰ KÖRNHEY, ST.: Blickstörungen bei vasculären Herden des mesodiencephalen Übergangsgebietes. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **198**, 535—543 (1959).
- ⁴¹ KREBS, E.: Les myoclonies (Étude sémiologique). *Rev. neurol.* **86**, 549—566 (1952). Literaturverzeichnis hierzu loc. cit. pp. 641—650.
- ⁴² LINDGREN, P.: The mesencephalon and the vasomotor system. An experimental study on the central control of peripheral blood flow in the cat. *Acta physiol. scand. Suppl.* **121** (1956).
- ⁴³ LIST, C. F., and M. M. PEET: Sweat secretion in man. V. Disturbances of sweat secretion with lesions of the pons, medulla and cervical portion of cord. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* **42**, 1098—1127 (1939).

- ⁴⁴ LOUIS-BAR, D.: Sur le syndrome vasculaire de l'hémibulbe (Wallenberg), I et II. *Msch. Psychiat. Neurol.* **112**, 53—107, 301—347 (1946).
- ⁴⁵ LUNDBERG, A., and G. WINSBURY: Selective adequate activation of large afferents from muscle spindles and Golgi tendon organs. *Acta physiol. scand.* **49**, 155—164 (1960).
- ⁴⁶ MAGLADERY, J. W., and R. D. TEASDALL: Stretch reflexes in patients with spinal cord lesions. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **103**, 236—241 (1958).
- ⁴⁷ MCINTYRE, A. K., and R. G. ROBINSON: Pathway for the jaw jerk in man. *Brain* **82**, 468—474 (1959).
- ⁴⁸ MOLNÁR, L.: Die lokaldiagnostische Bedeutung der vertikalen Blicklähmung. Beiträge zur Symptomatologie und Faseranatomie des meso-diencephalen Übergangsgebietes. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **198**, 523—534 (1959).
- ⁴⁹ NETSKY, M., and R. STROBOS: Neoplasms within the midbrain. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* **68**, 116—129 (1952).
- ⁵⁰ PAILLARD, J.: Réflexes et régulations d'origine proprioceptive chez l'homme. S. **122**. Paris: Arnette 1955.
- ⁵¹ PEELE, T. L.: The neuroanatomical basis for clinical neurology. New York, Toronto, London: McGraw-Hill 1954. a) S. 486, b) S. 207.
- ⁵² POIRIER, L. J.: Experimental and histological study of midbrain dyskinesias. *J. Neurophysiol.* **23**, 534—543 (1960).
- ⁵³ POTES, J., F. McDOWELL and CH. E. WELLS: Electroencephalogram in brain stem infarction. *Arch. Neurol. (Chicago)* **5**, 21—27 (1961).
- ⁵⁴ RILEY, H. A., and S. BROCK: Rhythmic myoclonus of the muscles of the palate, pharynx, larynx and other regions. A clinical report of three cases. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* **29**, 726—741 (1933).
- ⁵⁵ SOMMER, J.: Periphere Bahnung von Muskeleigenreflexen als Wesen des Jendrassikischen Phänomens. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **150**, 249—262 (1940).
- ⁵⁶ STAHELIN, J. E.: Psychopathologie der Zwischen- und Mittelhirnerkrankungen. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat.* **53**, 374—395 (1944).
- ⁵⁷ STRUPPLER, A., u. K. FLEISCHHAUER: Zur Pathophysiologie des Rigors. *Naturwissenschaften* **42**, 492—493 (1955).
- ⁵⁸ STRUPPLER, A., u. E. SCHENCK: Der sogenannte Entlastungsreflex bei cerebellaren und anderen Ataxien. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* **26**, 421—429 (1958).
- ⁵⁹ STRUPPLER, A., F. K. KESSEL u. W. WEIDENBACH: Elektrophysiologische Untersuchungen an de-afferentierten menschlichen Muskeln. I. Masseter-Studien. *Med. Mschr.* **14**, 25—26 (1960).
- ⁶⁰ SZENTÁGOTHAI, J.: Anatomical considerations of monosynaptic reflex arcs. *J. Neurophysiol.* **11**, 445—454 (1948).
- ⁶¹ TOLOSA, A., e H. M. CANELAS: Síndromes do nucleo rubro. A propósito de tres casos com etiologia sifilítica, um dos quais associado a miocolonias velofaringolaringeas. *Arquiv. Neuropsiquiat.* **8**, 211—226 (1950) (Portugiesisch).
- ⁶² TORVIK, A.: Sensory, motor, and reflex changes in two cases of intractable pain after stereotactic mesencephalic tractotomy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **22**, 299—305 (1959).
- ⁶³ TOURNAY, A., et J. PAILLARD: Maladie de Little. Recherches physiopathologiques sur la réactivité des motoneurones. Premiers résultats. *Rev. neurol.* **98**, 172—180 (1958).
- ⁶⁴ WEINGARTEN, K.: Die myoklonischen Syndrome. Wien, Bonn u. Bern: Maudrich 1957.

Drs. I. und E. SCHENCK,
Psychiatrische u. Nervenklinik der Universität, 78 Freiburg i. Br.