

(Aus der Nervenklinik des staatlichen Institutes für ärztliche Fortbildung in Odessa.)

Über Hyperkinesen und Hypertonien der Gesichtsmuskulatur.

Von

Prof. M. Neiding und Dr. L. Blank.

(Mit 5 Textabbildungen.)

(Eingegangen am 22. April 1929.)

Unter den lokalen Krämpfen, die in verschiedenen Körpergebieten sich abspielen, nehmen seit langer Zeit die Gesichtshyperkinesen einen hervorragenden Platz ein. Dies ist hauptsächlich durch zwei Momente bedingt. Erstens durch die Häufigkeit und Mannigfaltigkeit der Tics der Gesichtsmuskeln und zweitens durch die eigenartigen hypertonischen und hyperkinetischen Erscheinungen, die im Anschluß an die peripherische Lähmung des N. facialis auftreten. Die maßgebende Rolle des faktischen Materials für die Forschungsrichtung kam besonders im Kapitel der Gesichtskrämpfe stark zum Ausdruck. Die Lehre von den Gesichtshyperkinesen entwickelte sich, geschichtlich betrachtet, nach zwei Richtungen hin. Die eine von *Romberg*, *Gilles de la Tourette*, *Gowers* zu *Brisaud* und *Meige* führende Richtung geht vom Studium der ticartigen Formen aus und führt zur Hervorhebung aus dieser Gruppe der primären Gesichtskrämpfe. Die zweite Richtung ist mit den Namen von *Marschall Hall*, *Duchenne*, *Hitzig*, *Erb*, *Bernhardt* verknüpft und kennzeichnet sich vielmehr durch das Studium der Frage von der sekundären postparalytischen Gesichtscontractur. In den klassischen Arbeiten der Verfasser der ersten Gruppe wird eine sorgfältige Analyse der verschiedenen Formen der Gesichtshyperkinesen ausgeführt und eine ins einzelne gehende Erörterung, sowie eine feine Differentialdiagnose gegeben. Die Verfasser der zweiten Gruppe greifen das Problem der postparalytischen Contractur vorzugsweise von der pathophysiologischen Seite an. Diese beiden Grundrichtungen der Lehre von den Gesichtshyperkinesen werden noch heutzutage von den verschiedenen Verfassern eingehalten. Die französischen Verfasser (*Babinsky*, *Meige*, *Sicard*) fahren fort mit der Vertiefung des klinischen Studiums der Gesichtskrämpfe, scheiden neue Unterarten aus, während sie sich nur auf ganz kurze Mitteilungen in bezug auf die Pathogenese beschränken. In den Arbeiten der deutschen Verfasser hingegen (*Bernhardt*, *Benedikt*, *Ziehen*, *Lipschütz*, *Oppenheim*)

werden besonders die sekundären Krämpfe beachtet, deren Lehre immer wieder vom Gesichtspunkte neuer pathogenetischen Theorien revidiert wird. Um die erwähnten bestimmten zentralen Symptome der Gesichtshyperkinesen herum gruppiert sich eine Reihe anderer Symptome, denen gegenüber die Erscheinungen an der Gesichtsmuskulatur im klinischen Bilde zurücktreten. Hierzu gehören die seltenen Fälle von der das Gesicht für gewöhnlich schonende Myokymie mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur, ferner athetotische Zustände mit Einbeziehung in den Grundprozeß der Muskeln des Gesichts, und spasmodische Zustände des Gesichts bei Pyramidenerscheinungen. Und schließlich in der jetzigen „Extrapyramidalperiode“ ist das Gebiet der Gesichtshyperkinesen besonders durch die epidemische Encephalitis erweitert worden. Bei den extrapyramidalen Erkrankungen paraencephalitischer Natur treten bisweilen die Gesichtshyperkinesen und Gesichtshypertonien in den Vordergrund, indem sie dem bestimmten klinischen Syndrom charakteristische Züge verleihen. In seltenen Fällen der Paraencephalitis stellen sie sogar das einzige Symptom dar. In anderen wieder, häufiger vorkommenden Fällen treten die spasmodischen Zustände im Gesichte als Teilerscheinung des paraencephalitischen Bildes auf.

Bei der Gruppierung unseres Tatsachenmaterials enthielten wir uns der sozusagen historischen Diagnostik der Gesichtshyperkinesen, wir schlossen uns mit anderen Worten bald der einen, bald der anderen anerkannten, womöglich einer späteren Beschreibung an. Es sei bemerkt, daß uns die Durchführung einer strengen Klassifikation aller Gesichtshyperkinesen äußerst schwierig erscheint. Bekannterweise legt *Bernhardt* seiner Klassifikation zwei verschiedene Momente zugrunde: die Lokalisation der Krämpfe im Gesichte und deren Charakter. Derselbe Verfasser schlägt vor, einen allgemeinen und einen partiellen Krampf des Gesichts zu unterscheiden und eine klonische und tonische Form desselben, jedoch mit der Vorbehaltung, daß in diesen Rahmen durchaus nicht alle mannigfaltigen Gesichtskrämpfe untergebracht werden können. *Sicard* und *Leblanc* teilen alle Gesichtshemispasmen in zwei große Gruppen ein, nämlich in primäre und sekundäre. Die zweite dieser Gruppen ist eher auf Grund eines negativen Zeichens aufgebaut, nämlich auf der Unmöglichkeit, die betreffenden Krankheitsfälle in die erste Gruppe einzuordnen. Zu dieser zweiten Gruppe gehören Hemispasmen verschiedener Pathogenese und wohl auch verschiedener anatomischer Lokalisation. Zur selben Gruppe zählen postparalytische Contracturen, Tics douloureux, Rinden- und mesocephalische Hemispasmen. Uns scheinen gewisse Zwischenformen zwischen diesen zwei Grundformen, dem primären Gesichtsspasmus im Sinne *Brissaud*, und der postparalytischen Contractur, zu bestehen. Das Studium der Zwischenformen legt den Gedanken nahe, daß selbst die zwei Grundformen in verschiedener Hinsicht einander prinzipiell nahestehen dürfen und dies trotz

ihrer bedeutenden klinischen symptomatischen Verschiedenheit. Die Feststellung dieser Annäherung der verschiedenen Formen rechtfertigt auch das Suchen nach einer einheitlichen pathogenetischen Deutung der beiden Grundformen der Gesichtshyperkinesen.

Diese Arbeit steht in einem unmittelbaren Zusammenhang mit unseren Untersuchungen über die Verteilung der extrapyramidalen Motilitätsstörungen. Beim Studium der letzteren fiel uns, wie auch den anderen Autoren, auf die kolossale Mannigfaltigkeit der Formen der extrapyramidalen Affektionen der Gesichtsmuskulatur. Außer dem eigentümlichen Charakter der extrapyramidalen spasmodischen Zustände am Gesicht konnten wir hier feststellen, daß viele dieser Zustände sich gesetzmäßig mit Motilitätsstörungen anderer Körperregionen kombinieren. Dieser Umstand veranlaßte uns bei der Feststellung irgendwelcher Spasmen am Gesichte, nach Störungen in den übrigen Gebieten des Körpers zu fahnden. Selbstverständlich kann das Bestehen von Veränderungen in anderen Gebieten des Körpers für die pathogenetische Deutung der Gesichtshyperkinesen nicht gleichgültig sein. Diesbezügliche Forschungen wurden bereits von *Meige* vorgenommen.

Unsere Schilderung wollen wir mit der Frage nach dem etwa bestehenden Zusammenhang zwischen den Gesichtshyperkinesen und den Veränderungen in den übrigen Körperteilen beginnen. Allein wir stoßen hierbei sofort auf einige Schwierigkeiten prinzipieller Natur. In der Tat muß unsere Einstellung zur eben aufgeworfenen Frage eine verschiedene sein, je nachdem, ob die Gesichtsaffektion ein Symptom darstellt einer Funktionsstörung des peripherischen oder zentralen Neurons. Es ist ferner eine bestimmte Korrelation zwischen den Gesichtshyperkinesen und einer Affektion der Extremitäten in denjenigen Fällen zu erwarten, wo die spasmodischen Erscheinungen im Gesicht durch größere lokale Prozesse im Nervensystem bedingt sind, und hingegen ein ganz anderes Verhältnis, wenn die spasmodischen Erscheinungen im Gesicht lediglich die allgemeinen Prozesse dyskinetischer und dystonischer Natur abspiegeln. Es wäre indessen unrichtig, wollten wir das Wesen der Gesichtshyperkinesen zum Ausgangspunkt für alle Fälle machen und würde ein solches Vorgehen zur *Petitio principii* führen. Es hieße solche Momente zum Ausgangspunkt unserer Forschungen zu machen, deren Erforschung vorliegende Arbeit gewidmet ist. Es scheint uns vielmehr richtig, beim Studium der Korrelation zwischen den Gesichtshyperkinesen und den Veränderungen in den Extremitäten die letzteren zum Ausgangspunkt zu machen, da sie sich eher klassifizieren lassen. Natürlich werden wir, um Wiederholungen zu vermeiden, von vornherein die für die Gesichtsspasmen charakteristischen Grundzüge zu schildern haben.

Allein bevor wir zur Schilderung derjenigen Fälle übergehen, wo spasmodische Zustände im Gesicht mit Affektionen verschiedener Natur

in anderen Körpergebieten sich vereinigen, möchten wir darauf hinweisen, daß solche Kombinationen nicht nur der postparalytischen Gesichtscontractur und den meisten Fällen essentieller Spasmen nicht eigen sind, sondern auch nicht den seltenen Fällen isolierter Rindenhyperkinesen der Gesichtsmuskulatur. Im Gegensatz zu den so häufigen Fällen von *Jacksonscher* und genuiner Epilepsie, wo die Krampfanfälle vom Gesicht beginnen und sich sodann auf größere Körpergebiete oder auf den ganzen Körper erstrecken, beschränken sich nach *Oppenheim* die epileptischen Krämpfe in Ausnahmefällen auf die Gesichtsmuskulatur allein. Ein ähnliches Verhalten beobachteten wir bei einer Kranken, die von einem von uns (*Neiding*) gelegentlich der in vivo gestellten Diagnose auf zwei Hirngeschwülste bereits beschrieben worden ist. Bei dieser Kranken bestand in der anfallsfreien Zeit eine leichte Ptosis des linken Mundwinkels. Während des Anfalls, der von keiner Bewußtseinsstörung begleitet war, traten bei ihr gleichzeitig klonische Zuckungen des linken M. orbiculis orbitae und des linken M. zygomatic. auf. Zwei Wochen später stellte sich eine anhaltende tonische Contractur des linken M. zygomatic. ein. Während der Anfälle, die nunmehr alle 5—10 Tage einsetzten, wechselte die tonische Contractur mit klonischen Zuckungen ab, die, im selben Muskel beginnend, sich von hier auf den M. orbicul. orbit. sin. erstreckten. Die Anfälle der Gesichtskrämpfe wurden in diesem Falle durch eine unmittelbar unter der Rinde des unteren Abschnitts des rechten Sulcus Rolandi gelegene Geschwulst, wie dies bei Lebzeiten der Kranken angenommen und durch die Sektion bestätigt wurde. *Bonhoeffer* hat in der Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Neurologie am 9. 3. 1914 über einen Fall berichtet, in dem es sich um einen 10 jährigen Knaben handelte, der seit $\frac{3}{4}$ Jahr an einem dauerhaften klonischen Hemispasmus des linken Facialis litt. Vom Krampf waren befallen die Mundmuskeln, der M. orbicul. orbit. und M. corrugator supercilii et front. Bisweilen traten klonische Zuckungen auch in den Fingern der linken Hand auf. Bei der mikroskopischen Untersuchung des Gehirns dieses Kranken, der nach der Operation zugrunde gegangen ist, zeigte sich eine eigenartige Wucherung der Glia in der hinteren zentralen Windung. Außer dem *Bonhoefferschen* und dem meinigen Sektionsfall ist noch eine Reihe von klinischen Beobachtungen über den Gesichtshemispasmus, wohl von corticaler Genese, bekannt gemacht worden. Hierzu gehören die Fälle von *Mendel* und *Schuster*. In einigen dieser Fälle handelte es sich um klonische, in anderen um tonisch-klonische Gesichtskrämpfe, und erstreckten sich dieselben auf die ganze Gesichtsmuskulatur der einen Gesichtshälfte. *Sicard* und *Bollak* demonstrierten am 5. 12. 1912 in der Sitzung der Pariser neurologischen Gesellschaft einen Paralytiker mit Gesichtshemispasmus corticalen Ursprungs. Dies waren klonisch-tonische Krämpfe, die besonders das Gebiet der unteren Gesichtsmuskulatur und den M. platysma betroffen haben. Hingegen

wurden nur minimale Zuckungen in den Muskeln der Lider und der Stirn beobachtet. Es wurden in diesem Falle keine Mitbewegungen in der Gesichtsmuskulatur der befallenen Seite beobachtet.

Der Gesichtsspasmus auf der Seite einer Pyramidenaffektion stellt bei der Hemiplegie kein häufiges Ereignis dar. Nach *Cowers* pflegt das Gesicht in der späten hemiplegischen Contractur gar nicht beteiligt zu sein. *Dieulafoy* bemerkt, daß in Fällen von Hemiplegie eine sekundäre Contractur nur selten, und zwar in sehr schwachem Grade in den Gesichtsmuskeln beobachtet werde. Nach *Monakow* können die Contracturen der Extremitäten bei Hemiplegikern mit Krämpfen der Gesichts- und Halsmuskeln, speziell des *M. platysma*, vergesellschaftet sein. *Dejerine* weist, indem er die posthemiplegitische Gesichtcontractur beschreibt, auf ihr seltenes Vorkommen hin. Eine analoge Bemerkung macht nebenbei auch *Oppenheim*. In der letzten Zeit beschrieb *Letschtschenko* drei Fälle von zentraler Contractur im Facialisgebiet auf der gelähmten Körperhälfte, wobei die Contractur in zwei Fällen keine beständige war und hochgradige Schwankungen in Abhängigkeit vom Gemütszustande der Kranken zeigte. Wir hatten nur selten Gelegenheit einen homolateralen Gesichtsspasmus bei Hemiplegikern zu sehen, trotz der großen Zahl derartiger Kranken, die in unserer Klinik Aufnahme fanden. In einem Fall von linksseitiger Hemiparese, die nach einem vor 4 Jahren stattgehabten Insult zurückgeblieben, wurde ein ständiger spasmodischer Zustand des linken *M. zygomat.* und *M. levator. labii superioris* beobachtet. Allerdings konnten in diesem Falle außer einer restlichen linksseitigen kapsulären Hemiparese auch leichte bulbäre Erscheinungen verzeichnet werden. In einem anderen Fall, wo es sich ebenfalls um eine linksseitige Hemiparese (huischer Genese) mit Hyperreflexie und positivem *Oppenheimschen* Phänomen handelte, wurde eine unbedeutende Vertiefung der linken Nasolabialfalte notiert und der linke *M. zygomat.* wies bei der Inspektion und Palpation im Vergleich zur rechten Seite eine gesteigerte Spannung auf. Bei dem durch Heranbringen irgend eines Gegenstands an das linke Auge hervorgerufenen Blinzeln trat auch eine konjugierte Kontraktion des *M. zygomat.* und *M. levator. lab. superior.* der gleichen linken Seite auf. In einem weiteren Fall derselben Gruppe handelte es sich um einen 70jährigen Greis mit rechtsseitiger Hemiparese, der noch eine ganze Reihe Pyramidenzeichen aufwies. In den rechten Extremitäten wurden komplizierte dystonische Erscheinungen beobachtet. Die Sprache des Kranken bot einige Besonderheiten dar: war etwas verlangsamt, abrupt, wobei die Aussprache zweier aufeinanderfolgenden Konsonanten besonders erschwert war. Die rechte Nasolabialfalte befand sich in einem Zustand ständlicher Spannung, umschrieb nicht die untere Lippe, sondern verlief direkt nach unten, so daß sie eine gerade Linie darstellte, während die rechte Hälfte der oberen Lippe im medialen Abschnitt eine offensichtliche Erhöhung zeigte. Das

klinische Syndrom sprach zugunsten einer Affektion des linken Putamen. Bei der Sektion wurden in beiden Sehhügeln und im linken Putamen viele kleine Cysten gefunden. Es wurde außerdem im orbitalen Teil des rechten Frontallappens eine kleinere pflaumengroße Rindencyste entdeckt. Ziehen wir das Bestehen von dyskinetischen Erscheinungen in den rechten Extremitäten in Betracht, so werden wir annehmen dürfen, daß auch die Gesichtsspasmen durch einen Herd im Putamen bedingt waren, wenn man auch die Rolle der Cyste des rechten Frontallappens in der Pathogenese der Gesichtsspasmen in diesem Falle nicht so ganz in Abrede stellen kann. Wir hatten ferner die Gelegenheit interessante Krankheitserscheinungen noch in einem dieser Gruppe zugehörigen Fall zu beobachten. Der Kranke wurde in bewußtlosem Zustande in die Klinik eingeliefert, wobei eine Hemiplegie nach einem vor einigen Minuten stattgehabten Insult konstatiert wurde. Am folgenden Tage traten einzelne anhaltende klonische Zuckungen im M. levator lab. superior. der gelähmten Seite auf, ferner zentral bedingte Parese im Gebiet des unteren und mittleren Zweiges des N. fac. dextr. Ausgesprochenes hormetonisches Syndrom von *Davidenkoff* im rechten Arm. Nach 2 Tagen besserte sich der Allgemeinzustand des Kranken und verschwanden die klonischen Zuckungen des M. levator. labii und das hormetonische Syndrom. *Ossokin* hat unlängst einen Fall beschrieben, wo eine eigenartige Hyperinnervation des Stirnmuskels auf der gelähmten Körperhälfte bestanden hatte.

Die geringe Zahl der Beobachtungen macht es unmöglich, alle in bezug auf die posthemiplegische Gesichtscontractur entstehenden Fragen zu beantworten. Unaufgeklärt bleibt die Frage, ob wir es hier mit einem Prädilektionstypus zu tun haben, der bei der Py-Hemiplegie für die Extremitäten so charakteristisch ist. Es ist ferner schwer festzustellen, ob in diesen Fällen die Contractur diejenigen Muskeln befällt, die von der Parese am meisten verschont bleiben, oder im Gegenteil, die am meisten affiziert sind. *Noica* nimmt an, daß der Entstehungsmechanismus der zentralen Gesichtscontractur mit demjenigen der hemiplegischen Contractur der Extremitäten identisch sei. *Leschtschenko* ist geneigt, indem er die emotionale Beweglichkeit der zentralen Gesichtscontractur hervorhebt, eine Manifestation der Störung des Lachmechanismus darin zu erblicken. Wie es dem auch sein mag, die Seltenheit der Gesichtscontracturen bei den Hemiplegien, die so sehr mit der Häufigkeit der Contracturen in den Extremitäten kontrastiert, legt den Gedanken nahe, daß für die Entstehung der ersteren besondere noch nicht aufgeklärte Momente maßgebend seien.

Spasmodische Gesichtscontracturen können nicht nur auf der gelähmten Körperhälfte sich herausbilden, sondern auch gekreuzt auf der der gelähmten Körperseite entgegengesetzten Gesichtshälfte. In erster Reihe gehört hierher eine Gruppe unserer Fälle, wo es sich um eine

gewöhnliche Hemiplegie von kapsulärem Typus und vasculärer Genese handelte, mit Parese des N. facial. auf der gleichnamigen Gesichtshälfte, während auf der anderen Gesichtshälfte spasmodische Erscheinungen bestanden haben. Die Mehrheit dieser Fälle sind zur Sektion gelangt, wobei Herde in der einen oder anderen Großhirnhemisphäre entdeckt wurden. Wir fanden keine literarischen Angaben über die Entwicklung bei der gewöhnlichen Hemiplegie von spasmodischen Zuständen auf der gesunden Gesichtshälfte. Eine eingehende Analyse unserer derartigen Fälle wollen wir später, bei der Erörterung der Korrelation zwischen der einen — pathologisch veränderten und der anderen — gesunden Gesichtshälfte bringen. In den Fällen dieser Gruppe äußerten sich die spasmodischen Erscheinungen auf der gesunden, der von der Hemiplegie betroffenen Körperseite entgegengesetzten Gesichtshälfte, in einer anhaltenden tonischen Spannung der Muskulatur, vornehmlich der vom unteren und mittleren Aste der Facialis versorgten. Nur in einem Falle bestand ein isolierter Spasmus des M. frontal. Die klinische Seltenheit der hier geschilderten Phänomene sowohl bei dieser Krankengruppe wie bei der ersten Gruppe, wo die spasmodischen Erscheinungen im Gesichte homolateral zu der von der Hemiplegie befallenen Körperhälfte auftraten, veranlaßt uns, das Bestehen besonderer Entstehungsbedingungen zu vermuten. — Viel besser passen in die gewöhnlichen anatomischen Schemata jene Fälle, wo auf der einen Körperseite die Pyramidenaffektion der Extremitäten besteht ohne daß der N. facial. auf der gleichen Gesichtsseite ergriffen ist, während auf der anderen Gesichtshälfte spasmodische Erscheinungen sich entwickeln. Derartige Fälle sind von *Brissaud* und *Sicard* unter der Bezeichnung „syndrome altéré“ veröffentlicht worden. Der Gesichtshemispasmus bestand auf einer bestimmten Gesichtsseite, während die Extremitäten der entgegengesetzten Körperhälfte durch die Pyramidenaffektion ergriffen waren. Die eben genannten Verfasser vermuteten in ihren Fällen das Bestehen einer luischen Affektion des Hirnstammes. Ein analoges klinisches Bild stellte eine unserer Kranken dar, bei der es sich um eine Krebsmetastase im zentralen Abschnitt der Pons Varolii handelte. Der jeweils beobachtete klinische Symptomenkomplex war folgender. Erscheinungen einer Pyramidenaffektion in den rechten Extremitäten, die Progredienz zeigten. Dauernder Spasmus im Gebiete des unteren und mittleren Astes des N. facial. sin. Der Spasmus ergriff vornehmlich den M. zygomat. und alle linksseitigen Muskeln der Mundöffnung. Die scharf ausgeprägte Nasolabialfurche, die auch nach unten vom Mundwinkel verlief, und die Vorwölbung der beiden Lippen erzeugten ein dem *Risus sardonius* nahestehendes Bild. Späterhin erstreckte sich der Spasmus auch auf die andere Gesichtshälfte (s. Abb. 1). Es sei schließlich auf Fälle einer beiderseitigen Pyramidenaffektion der Extremitäten mit spasmodischen Erscheinungen im Gesichte hingewiesen. Die letzteren

sind in diesen Fällen ebenfalls beiderseits lokalisiert. So sahen wir in einem Falle von pseudobulbärer Paralyse mit beiderseitigen Pyramidenerscheinungen eine dauernde tonische Kontraktion der beiden Stirnmuskeln und Spannung im Gebiet der beiden Nasolabialfalten. In einem von *Souques, Casterau* und *Baruk* vorgestellten Fall von pseudobulbärer Paralyse¹ traten 1—2 mal pro Minute Anfälle von krampfartigem Schließen der Augen und tonischer Spannung der Nasolabialfalten und der vorderen Halsmuskeln auf. Die Verfasser betrachten diese Krämpfe als ein Analogon des spasmodischen Lachens oder Weinens bei der Pseudobulbärparalyse.

Komplizierter sind die Verhältnisse zwischen spasmodischen Erscheinungen im Gesichte und den extrapyramidalen Störungen in den Extremitäten. Auch hier wollen wir auf diejenigen Fälle hinweisen, wo



Abb. 1.

die Krämpfe im Gesicht sich auf der den befallenen Extremitäten homologen Seite entwickelten. In unserem vorzugsweise parkinsonoiden postencephalitischen Material konnten wir einen Teil der Fälle mit homolateraler Beteiligung des Gesichts in die Kategorie der extrapyramidalen Paresen einordnen. Bei diesen Fällen war die Affektion der Extremitäten durch Asthenie, Bradykinesie und Hypertonie gekennzeichnet. Auch die Gesichtsmuskulatur der homologen Seite er-

wies sich von dem zweiten und dritten der eben aufgezählten Momente beherrscht. Die Nasolabialfalte war verstrichen, wurde langsamer innerviert als die gesunde und schien bisweilen infolge langsamer Denervation gespannter, als die gesunde. Ein reineres Bild eines der extrapyramidalen Affektion der Extremitäten homolateralen Gesichtsspasmus sahen wir in folgendem Fall. Es handelte sich um einen 11jährigen Knaben mit einem endogenen langsam fortschreitenden Prozeß. Der Fall stand im Jahre 1923 in unserer Beobachtung. In den rechten Extremitäten bestand Asthenie mit unbedeutender Abmagerung (Atrophie) in den distalen Abschnitten und Cyanose in den peripheren Teilen. Beim Übergang von horizontaler Lage zur aufrechten Stellung traten bisweilen in den rechten Extremitäten Anfälle tonischer Krämpfe auf vom *Wimmerschen* Typus (s. Abb. 2). Während des Krampfanfalles und einige Zeit lang nachher wurde ein rechtsseitiger, besonders im unteren Gesichtsbereich ausgeprägter Hemispasmus beobachtet. Der rechte Mundwinkel wurde dabei stark nach außen verzogen, die Nasolabialfalte wurde vertieft und nach unten verlängert, die untere Lippe nach unten verdrängt. Auf der rechten Seite des Kinnes erschienen Vertiefungen, die rechte Lidspalte wurde verengert — besonders in ihrem medialen Abschnitte.

¹ *Souques, Casterau* und *Baruk*: Rev. Neur. 1925, II, 110.

Im Anfang des Jahres 1928 hatten wir die Gelegenheit einen jugendlichen Kranken mit rechtsseitigem extrapyramidalen Syndrom endogener Herkunft zu beobachten. Die befallenen rechten Extremitäten waren ein wenig atrophisch, in den linken Extremitäten wurden bisweilen choreiforme Zuckungen beobachtet. Während der in den rechten Extremitäten sich abspielenden Anfälle tonischer Krämpfe wurde auch die rechte Gesichtshälfte in Mitleidenschaft gezogen.

Das Bild des Gesichtshemispasmus war dem beim vorangehenden Fall geschilderten fast gleich. In den anfallsfreien Zeitintervallen jedoch erwies sich die rechte Gesichtshälfte im Gegensatz zum vorangehenden Fall von abgeschwächtem Tonus. In den meisten unserer extrapyramidalen Fälle von hauptsächlich postencephalitischem Parkinsonismus waren die Krankheitszeichen in den Extremitäten nicht streng einseitige. Von einer Korrelation zwischen der Affektion im Gesichte und in den Extremitäten kann hier nur im Sinne eines Dominierens der Erscheinungen auf der einen oder anderen Seite die Rede sein. Diese Frage wurde von uns in einer Arbeit über die Verteilung der motorischen Störungen bei extrapyramidalen Erkrankungen erörtert.

Wir wollen unser relativ bedeutendes klinisches Material hier nicht wieder anführen und uns nur auf die Folgerungen, die sich ziehen lassen, beschränken. Bei den extrapyramidalen Affektionen metencephalitischer Herkunft werden oft seitens der Gesichtsmuskulatur Mischerscheinungen vom paretisch-spastischen Typus beobachtet. In einigen Fällen können sowohl paretische, wie spastische Komponenten im selben Gebiet der Gesichtsmuskulatur verzeichnet werden, während sie in anderen Fällen auf verschiedene Muskeln verteilt sind. In einigen Fällen entsprachen die Erscheinungen im Gesichte so ziemlich dem *Brissauds*chen Begriff des Gesichtsspasmus sensu stricto, aber auch hier spielen Phänomene von spezifisch extrapyramidalen Natur, speziell die langsame Denervation, eine bestimmte Rolle. In der Mehrzahl unserer homolateralen Fälle, d. h. in denen die Krankheitserscheinungen sich auf gleicher Seite des Gesichts und der Extremitäten abspielen, werden in den letzteren den Pyramiden-



Abb. 2.

Typus beobachtet. In einigen Fällen können sowohl paretische, wie spastische Komponenten im selben Gebiet der Gesichtsmuskulatur verzeichnet werden, während sie in anderen Fällen auf verschiedene Muskeln verteilt sind. In einigen Fällen entsprachen die Erscheinungen im Gesichte so ziemlich dem *Brissauds*chen Begriff des Gesichtsspasmus sensu stricto, aber auch hier spielen Phänomene von spezifisch extrapyramidalen Natur, speziell die langsame Denervation, eine bestimmte Rolle. In der Mehrzahl unserer homolateralen Fälle, d. h. in denen die Krankheitserscheinungen sich auf gleicher Seite des Gesichts und der Extremitäten abspielen, werden in den letzteren den Pyramiden-

phänomenen nahestehende Erscheinungen konstatiert (unklare pathologische Zeichen, gemischter Typus von Hypertonie, Asthenie), während im Gesicht paretische Zustände vorherrschten, allerdings bei bestehenden spasmodischen Momenten. Im Gegensatz zu diesen Fällen lokalisierten sich vornehmlich spasmodische Erscheinungen im Gesichte und die reineren Extrapyramidalphänomene in den Extremitäten häufiger gekreuzt nach heterolateralem Typus, wie wir diese Verteilung bezeichneten. Der gekreuzte Gesichtssyndrom darf in diesen Fällen als ein extrapyramidales Analogon zum Pyramidensyndrom von *Maillard-Gubler* betrachtet werden. Die Rolle eines Zwischenglieds zwischen diesen beiden Syndromen spielt das „syndrome altéré“ von *Brissaud* und *Sicard*, wo die Krankheitserscheinungen in den Extremitäten offensichtlich eine Pyramidenkomponente darstellt und der Gesichtshemispasmus wahrscheinlich extrapyramidalen Genese ist.

Wir haben bisher Kombinationen betrachtet, wo auf dem einen Pol dauerhafte Veränderungen pyramidalen oder extrapyramidalen Natur gelegen sind, nämlich in den Extremitäten, und auf dem anderen Pol, in der Gesichtsmuskulatur, spasmodische Zustände bestehen. In bezug auf die zwei oben angeführten Fälle vom *Wimmerschen* Typus ist allerdings der Vorbehalt zu machen, daß der Gesichtsspasmus bei bestehenden dauernden eigentümlichen Veränderungen in den Extremitäten kein ständiger war, sondern nur gleichzeitig mit tonischen Krämpfen in den Extremitäten zutage trat. Diese zwei Fälle stellen somit eine Übergangsform zu den Kombinationen von Gesichtsspasmen mit lokalen Krämpfen in anderen Körpergebieten dar. In dem bereits angeführten Falle von *Sicard* und *Bollak* war der Gesichtshemispasmus von Beugungs- und Streckungsbewegungen der Hand der gleichen Seite begleitet, die manchmal synchron mit dem Gesichtsspasmus, manchmal dissoziiert auftraten. In den *Mendel-Schusterschen* Fällen ging der corticale Gesichtshemispasmus mit krampfartigen Zuckungen der Zungenmuskulatur einher. In einem Falle sahen wir gleichzeitig krampfartige Kontraktionen des M. frontal. et M. canini und die Erscheinung der Torticollis. In einem weiteren Falle war der linksseitige Gesichtshemispasmus, der sich hauptsächlich in Blepharospasmus mit unbedeutender Beteiligung der übrigen Gesichtsmuskeln erwies, von klonisch-tonischen Zuckungen der beiden Mm. sternocleidomastoid. begleitet. Das parencephalitische Material zeigte bekanntlich viele Formen von Gesichtshyperkinesen, die mit Krämpfen in anderen Körperteilen vergesellschaftet waren. So konnte man in einem von *Krebs* beschriebenen Falle auf der rechten Gesichtsseite feinschlägige myoklonische Zuckungen von einer Frequenz von 180—200 pro Minute beobachten. Im Arm der gleichen Körperseite bestanden Zuckungen derselben Art, aber von langsamerem Tempo, nämlich von 20—24 pro Minute. *Pierre Marie* und *Gabriel Levy* haben bei Parencephalitikern kombinierte Gesichtshyperkinesen gesehen mit

Beteiligung der Muskeln der Lippen, der Kiefer, der Zunge und des Respirationsapparats. Im Falle von *Souques* und *Blamoutier* wurden eigenartige paroxysmale Krämpfe des unteren Gesichtsabschnitts beobachtet mit Beteiligung des M. platysma, der Muskeln des Halses und der Pharynx, des Kehlkopfs und des linken Arms¹. In unserer Arbeit über die Verteilung der motorischen Störungen haben wir, indem wir, gleich den anderen Autoren, eine besondere Krankengruppe mit symmetrischen spasmodischen Zuständen im Gesicht aufgestellt hatten, den Zusammenhang dieser Erscheinungen mit den Veränderungen in der übrigen Muskulatur geschildert. Es handelte sich meistens um symmetrisch lokalisierte Krämpfe des M. orbicularis orbitae, die das Bild des Blepharospasmus und Blepharoklonus darboten. Sowohl bei dauerndem Blepharoklonus wie auf der Höhe des Blepharotonus pflegen die Extremitäten für gewöhnlich unbeteiligt zu sein. In vielen Fällen traten gleichzeitig mit tonischen oder tonisch-klonischen Zuckungen der Augenlider krampfartige Zuckungen der Hals-, Stimm- und Respirationsmuskulatur auf, ganz speziell der des Zwerchfells. In einigen Fällen von postencephalitischem Blepharospasmus sahen wir auf der Höhe der tonischen Kontraktionen paroxysmale Zuckungen in der Nackenmuskulatur eintreten. Eine ähnliche Beobachtung machte vor uns *Villaverd*. Übrigens haben *Babonneix* und *Peignaux* einen Kranken beschrieben, bei dem auf der Höhe des Blepharoklonus unwillkürliche Zuckungen in den Extremitäten auftraten. Der Blepharoklonus, wenn er nicht metencephalitischen Ursprungs ist, pflegt weder von stabilen noch paroxysmalen Veränderungen seitens der übrigen Körpermuskulatur begleitet zu sein, und nur selten, wie im Falle *Bernhardts*, war der Blepharoklonus von gleichzeitigen klonischen Krämpfen der Stirnmuskeln begleitet. Die Eigentümlichkeit der lokalisatorischen Kombinationen, die der palpebrale Krampf bei der Metencephalitis eingeht, tritt besonders klar zutage, wenn man sich zum Vergleich einen Fall endogener Gesichtskrämpfe heranzieht, bei dem ebenfalls der M. orbicularis orbitae betroffen ist. Einen solchen Fall stellte einer von uns (*L. Blank*) in der Sitzung der Odessaer Neurologengesellschaft am 4. 9. 1926 vor. Beim Kranken U. trat mit 8 Jahren ein Gesichtskrampf auf. Es bestanden bei ihm fasciculäre Zuckungen in den unteren Gebieten des palpebralen Anteils des M. orbicul. orbitae, bisweilen Lid-schluß, besonders im medialen Abschnitt der Augenlider. Beide Augenlider erhoben sich mitunter unwillkürlich nach oben. Bisweilen ereigneten sich Zuckungen der Mm. compressor nasi. Bei diesem Kranken bestanden, wie auch bei den Metencephalitikern der „palpebralen“ Gruppe, auch Krämpfe der Stimmuskeln und des Zwerchfells. Es bestanden jedoch noch bei diesem Kranken myoklonische und fasciculäre Zuckungen in den Mm. deltoidei, in den Beugern der Finger und im M. quadriceps. In

¹ *Souques* und *Blamoutier*: Rev. Neur. 1923, 743.

den Wadenmuskeln bestanden apart mechanische und elektrische myotonische Erscheinungen. Ein zweiter hierher gehörender Fall wurde gleichfalls bereits von einem von uns (*L. Blank*) beschrieben. Es handelte sich um eine 56 Jahre alte Frau, bei der die Gesichtserscheinungen sich allmählich im Laufe der letzten 6 Jahre herausbildeten. Es wurde bei ihr verzeichnet eine ständige Spannung des *M. procerus*, der medialen Abschnitte des *M. orbicul. orbitae*, des *M. levator. labii superior.* und des *Platysmas*. Diese Erscheinungen sind doppelseitig, links mehr ausgesprochen als rechts. Der Spasmus des *M. orbicul. orbit.* schwankt in seiner Intensität und führt auf der Höhe des Anfalls zu völligem Lidschluß. Die mittleren Gesichtsgebiete befinden sich in einem Zustand von „contracture tremblante“. Unbedeutende tonische Spannung der rechten Extremitäten, vorzugsweise des *M. biceps* im Arm und des *M. quadriceps femoris*. Fasciculäre Zuckungen in den beiden *Mm. masseter* und Spannung von wechselnder Intensität in den *M. sternocleidomastoid.* Der mediane Charakter der Affektion in diesen beiden Fällen tritt aus der obigen Beschreibung klar hervor. Wenn wir jedoch diese medianen endogenen Fälle mit den medianen metencephalitischen Gesichtskrämpfen vergleichen, finden wir folgende Unterschiede. Der erste Fall hat wohl mit der medianen palpebralen metencephalitischen Gruppe die anfallsweisen Krämpfe der Sprachmuskeln und des Zwerchfells gemein. Allein im Gegensatz zur Metencephalitis erweisen sich im ersten endogenen Fall auch die Extremitäten von komplizierten hypertonisch-hyperkinetischen Erscheinungen ergriffen. Im zweiten Fall bestehen gar keine krampfartigen Veränderungen seitens der medial gelegenen Körpermuskulatur, während die den Gesichtsspasmus begleitenden Affektionen über die Extremitäten und Muskeln des Gesichts und des Halses verbreitet sind.

Diese zwei endogenen Fälle stellen einen Übergang zu anderen dar, wo Krampfzustände der Gesichtsmuskulatur mit feinen dystonischen und dyskinetischen Momenten vergesellschaftet waren, die diffus am Rumpf und lokalisiert in den Extremitäten auftraten. So beobachteten wir in einem Falle von Blepharospasmus mit fasciculären Zuckungen im Bereich des *M. orbicul. orbitae* gleichfalls fasciculäre und myoklonische Zuckungen im ganzen Körper mit bedeutender allgemeiner Hyperkinese. Im anderen Fall waren die ständige tonische Spannung der Nasolabialfalte und die klonischen Zuckungen in ihrer Umgebung von Myokymie in den beiden *Mm. quadriceps* begleitet. In einem dritten Fall von typischem Hemispasmus *Brissaud* sahen wir tonische Spannung in beiden Händen, die bei besonderer Haltung derselben aufzutreten pflegte, so z. B. beim Stecken der Hände in die Westentaschen. In einem weiteren Fall von linksseitigem Hemispasmus, der dem *Brissaud*schen Typus nahestand, handelte es sich um eine 60jährige Frau, bei der typische willkürliche myotonische Erscheinungen in der rechten Hand bestanden haben. Die Kranke bemerkte, daß sie ein Zusammenziehen in der linken Gesichtshälfte zu

verspüren begonnen habe, wie auch die Tatsache, daß sie ein mit der rechten Hand gefaßtes Glas nicht mehr loslassen kann. Die Spannung der linken Gesichtsmuskulatur besaß ebenfalls myotonische Züge, denn sie trat auf bei der Ausführung mit diesen tonisch gespannten Muskeln von Bewegungen wie beim Essen, Sprechen usw. In den Muskeln des Gesichts wie auch der rechten Hand wurden keine elektrischen myotonischen Erscheinungen entdeckt. Von Interesse dürfte noch folgender von uns beobachteter Fall sein. Beim Kranken, in dessen Anamnese eine schnell vorübergegangene Tetraplegie verzeichnet ist, traten myotonische Erscheinungen im linken Arm und rechten Bein auf. Zu gleicher Zeit begann sich im Gesicht ein doppelseitiger Krampfzustand herauszubilden. Klinisch imponierte dieser Fall als disseminierte Sklerose.

Dem soeben geschilderten gemäß dürfen wir die Fälle von Gesichtshyperkinesen, die mit feinen Bewegungsstörungen in anderen Körperteilen einhergehen, in zwei Gruppen einteilen. In Fällen der einen, der größeren Gruppe erweisen sich die feinen myoklonischen und myotonoiden Erscheinungen entweder über den ganzen Körper verbreitet oder in den einen oder anderen Muskeln der Extremitäten beider Körperhälften lokalisiert. In Fällen dieser Gruppe pflegen auch die Gesichtshyperkinesen des öfteren doppelseitig zu sein. In Fällen der zweiten Gruppe ist der einseitige Facialiskrampf von myotonischen Erscheinungen in dem entgegengesetzten Arm begleitet. Demgemäß wurde in einem Falle von doppelseitigem Facialiskrampf vom Typus Meige, wo die eine Gesichtshälfte in höherem Grade affiziert war, nur in den zu dieser Gesichtshälfte gekreuzten Extremitäten eine tonische Spannung einzelner Muskeln festgestellt. Wenn auch diese gekreuzten Syndrome selten auftreten, so sind wir doch geneigt, auch hier eine Gesetzmäßigkeit zu erblicken. Sie stellen gewissermaßen eine Variante des Analogons zum *Maillard-Gublerschen* Syndrom dar, bei welchem die beiden Komponenten extrapyramidaler Genese sind, wenn auch nicht von ganz gleicher Natur. Der letztere Umstand, im Zusammenhang mit dem synchronischen Auftreten des gekreuzten Syndroms, verdient besondere Beachtung. All diese Tatsachen legen den Gedanken nahe, daß die eigenartige Kreuzung nicht die Äußerung eines alleinigen dyskinetisch-dystonischen Prozesses mit zufälliger Lokalisation sei. Wir sind vielmehr geneigt einen Krankheitsprozeß in das extrapyramidale System zu verlegen, das der anatomischen Lokalisation nach nicht nur die Symptome, sondern auch die eigenartige Kreuzung derselben bestimmt.

Wir gehen nun über zur Frage nach den Kombinationen der Gesichtshyperkinesen mit Affektionen nicht motorischen Charakters in anderen Körpergebieten. Wir konnten in unseren Fällen keine irgendwie gesetzmäßige Kombinationen mit Sensibilitätsstörungen entdecken und wir fanden auch keine Hinweise auf solche in der einschlägigen Literatur. Auch in den Fällen vom „syndrôme altéré“ *Brissauds* und *Sicards* war

die Sensibilität in den gekreuzt befallenen Extremitäten unverändert. Nur bei unserer oben erwähnten Kranken S. mit dem spasme médiane Meige bestand rechtsseitige Hemianästhesie, die augenscheinlich eine funktionelle Überschicht darstellte. Was die Frage der Reflexveränderungen anbelangt, so wollen wir uns nicht länger aufhalten bei der Hyperreflexie, die in Fällen unserer ersten Krankengruppe auf der von der Hemiplegie resp. Hemiparese befallenen Körperseite bestanden hat. In dem oben angeführten Fall von spasme Meige und dem von endogenem Facialiskampf befallenen Kranken U. konstatierten wir eine Herabsetzung der Sehnenreflexe. Allein bei diesen Kranken bestanden feine dystonische und dyskinetische Störungen in den Extremitäten, die bisweilen mit Herabsetzung der Reflexe vergesellschaftet sind. In einem Fall von *Sterling*, wo es sich um einen 61jährigen Kranken mit doppelseitigem Facialiskampf handelte, wurde eine Herabsetzung der Reflexe der beiden oberen Extremitäten vom M. radialis und triceps aus verzeichnet, sowie eine Abschwächung der Achillessehnenreflexe bei ziemlich lebhaftem Patellarreflexe. Im zweiten Fall desselben Autors waren alle Periostal- und Sehnenreflexe mit Ausnahme der Achillessehnenreflexe lebhaft, welche letztere abgeschwächt waren, wobei der linke Achillessehnenreflex bei gleichzeitigem Facialiskampf in höherem Grade als der rechte herabgesetzt war. *Sterling* geht bei der Erörterung seiner Fälle auf diese Reflexveränderungen nicht näher ein, vielleicht deswegen nicht, weil er sie dem vorgerücktem Alter der Kranken zuschrieb. Sekretorische Veränderungen sahen wir bei einem Kranken mit linksseitigem Blepharospasmus. Es handelte sich bei ihm um eine lokale Hyperhidrosis, die sich auf die linke Gesichtshälfte, den Hals und die oberen Gebiete des Rumpfes erstreckte. Lokale Hyperhidrosis im Bereich der vom Gesichtshemispasmus befallenen Muskeln wurde auch von *Meige* beobachtet und bildet mit gleichzeitigem Erröten des Gesichts und ödematöser Anschwellung das *Meigese* Krankheitsbild der „hemiface succulente“.

Einen besonderen Platz nahmen in unseren Fällen trophische Störungen in den Extremitäten ein, worüber wir keine Angaben in der einschlägigen Literatur finden konnten. Die trophischen Störungen unserer Kranken äußerten sich entweder in der gröberen Atrophie der Muskeln oder in Erscheinungen komplizierter Natur. Wir wollen nur in kurzen Worten diese Fälle anführen, wenn wir auch uns dessen bewußt sind, daß sie sich kaum in eine einheitliche Gruppe einordnen lassen. So verfielen allmählich die großen Muskeln der beiden Schultergürtel bei einem Luiker mit isolierten, symmetrisch gelegenen klonischen Zuckungen der Stirnmuskeln, der Atrophie. Bei dem oben angeführten Kranken mit der vermuteten Sclerosis disseminata entwickelte sich im Laufe der Zeit auf der Seite der bestehenden Parese mit myotonischen Erscheinungen eine Atrophie des M. quadriceps.

Beim Knaben, bei dem der Facialiskrampf mit Torticollis kombiniert war, erwies sich die Halsmuskulatur der entsprechenden Seite bedeutend atrophisch. In all diesen Fällen lassen sich die Gesichtserscheinungen nur indirekt mit den atrophischen in Verbindung bringen. So stand in den einen Fällen die Atrophie örtlich mit einer anderen lokalen Manifestation, wie die Torticollis, myotonoide Erscheinungen, in Verbindung, beim Luiker läßt sich die Muskelatrophie des Schultergürtels am besten durch eine Läsion der Vorderhornzellen erklären (*Margulis, Kino und Strauß*)¹. Ein inniger Zusammenhang scheint uns zwischen den Facialisaffektionen und der Atrophie in einer anderen, weniger zahlreichen, aber mehr einheitlichen Reihe von Fällen zu bestehen. Das sind alles Fälle von Gesichtshemispasmus vom Typus Brissaud. In einem Falle handelte es sich um einen 58jährigen Mann, bei dem auf der dem Hemispasmus gleichnamigen Seite eine bedeutende Atrophie der Thenarmuskeln ohne merklicher Funktionsstörung und Veränderung der elektrischen Erregbarkeit bestanden hatte. In einem anderen Fall erwiesen sich die Fingernägel der entsprechenden Seite bedeutend verändert im Sinne eines Rauhwerdens und der Spaltbildung. In einem dritten Fall konnte man in den dem Spasmus gleichnamigen Arm- und Handgelenken ein knallendes Geräusch vernehmen, ohne daß Veränderung der Konfiguration oder Schmerzen in den Gelenken bestanden hätten. Diese Erscheinung dürfte sich vielleicht durch ungenügende Produktion von Synovialflüssigkeit erklären. Man könnte wohl diese Kombinationen als Zufälligkeiten erklären, aber folgende Überlegung widerspricht einer solchen Annahme, wenn wir auch zugeben, daß drei Fälle ein zu dürftiges Material darstellen. Zunächst möchten wir darauf hinweisen, daß der reine (endogene) Hemispasmus eine relativ seltene Krankheit darstellt, so daß die drei soeben angeführten Fälle einen bedeutenden Teil unserer acht Fälle von Hemispasmus vom Typus Brissaud bilden. Ferner ist die Tatsache zu berücksichtigen, daß wir solche trophische Veränderungen ausschließlich in Fällen von *Brissaudschem* Spasmus angetroffen haben, somit bei keinen anderen Hyperkinesen des Gesichts. Diese trophischen Erscheinungen schließlich wurden nicht zufällig bei der Untersuchung entdeckt, sondern sie bildeten den Gegenstand der Klagen der Kranken selbst. Die leicht skizzierten Konturen von Kombinationen gewinnen an Bedeutung, wenn man sie einem Falle gegenüberstellt, der von einem von uns (*Neiding*) längst beobachtet wurde und jenen Fällen prinzipiell ähnlich ist.

Es handelte sich um einen 25jährigen Soldaten, der an Syringomyelie litt. Er wurde im Jahre 1916 in der Sitzung der Pirogoffgesellschaft an der Dorpater Universität vorgestellt². Beim Kranken, bei dem Hypalgesie der linken Hälfte des Gesichts, des Halses und

¹ *Margulis, Kino und Strauß*: Dtsch. Z. f. Neur. 1926.

² *Neiding*: Wratschebnaja Gasetta 1916 Nr 41.

der Brust festgestellt werden konnte, bestand ein linksseitiger Facialiskrampf ohne irgendwelche Zeichen einer Parese. Auf derselben Seite wurde auch das *Claude Bernard-Hornersche* Syndrom konstatiert. Es wurden ferner bei diesem Kranken linksseitige Cheiromegalie und Gynäkomastie festgestellt (s. Abb. 3). *Haenel* reproduziert im *Lewandowskischen* Lehrbuch die photographische Abbildung eines Syringomyelitikers, bei dem auf der befallenen Seite ein Spasmus des *M. orbicul. orbitae* sich entwickelt hatte und Parese des oberen Facialiszweiges und Hemiatrophie der Zungenmuskulatur entstanden war. Der Versuch, den Hemispasmus bei Syringomyelie durch die Verbreitung



Abb. 3.

des Krankheitsprozesses zu erklären, ist kaum angängig. Die Kerne und intracerebralen Fasern des *N. facialis* erweisen sich bei der Syringomyelie für gewöhnlich vom Krankheitsprozeß verschont. Nach *Iwanoff* wird der *N. facialis* besonders oft bei hoher Lokalisation des Krankheitsprozesses bei der Syringomyelie verschont. Nach *Frey* wird der *N. facialis* nur in 3% der Fälle in Mitleidenschaft gezogen. Das Bestehen eines allgemeinen, wie in unserem Falle, oder eines lokalisierten Hemispasmus, wie in dem von *Haenel* angeführten *Churchschen* Fall von Syringomyelie, gewinnt ein besonderes Interesse, wenn diese Fälle denjenigen vom endogenen Hemispasmus *Brissaud* gegenübergestellt werden. Es sei nochmals hervorgehoben, daß in unserem Syringomyeliefalle auf der befallenen Seite durchaus nicht häufig anzutreffende bei der Syringomyelie Symptome bestanden haben; nämlich Cheiromegalie und Gynäkomastie. Wir sehen also, daß einerseits der endogene Hemispasmus *Brissaud* von leichten trophischen Veränderungen in den gleich-

seitigen Extremitäten begleitet sein kann, während anderseits eine anatomisch grobe Rückenmarkskrankheit hochgradige trophische Veränderungen in den Extremitäten und gleichzeitig den Gesichtshemispasmus bedingen kann. Es sei schließlich noch bemerkt, daß die Kombinationen mit trophischen Störungen uns lediglich bei den *Brissaudschen* Spasmen begegnet sind, für welche die Kombination mit Bewegungsstörungen offenbar nicht gerade charakteristisch ist.

Bei der Frage nach den gegenseitigen Beziehungen zwischen der Facialisaffektion und den Krankheitserscheinungen in anderen Körperteilen stoßen wir auf ein Moment, das einer speziellen Betrachtung bedarf. Gemeint ist, die Beteiligung des N. facialis der anderen Seite. In denjenigen Fällen, wo der letztere in bedeutendem Maße in Mitleidenschaft gezogen ist, haben wir mit einer doppelseitigen Affektion zu tun. Solche Fälle bilden eine besondere Krankengruppe. In anderen Fällen erweist sich der sozusagen gesunde Facialis sowohl in bezug auf die Zahl der beteiligten Muskeln, wie auf die Intensität der Veränderungen, in einem geringeren Grade beteiligt. Zur ersten Gruppe zählen erstens die bereits erwähnten parencephalitischen Hyperkinesen der Augenlider. Die klonischen Zuckungen der Augenlider sind in der Regel doppelseitig, symmetrisch und synchronisch. Die tonischen Zuckungen der Augenlider neigen mehr zu unvollständiger Symmetrie, ja wir konnten sogar unlängst einen Fall von parencephalitischer einseitiger stabiler tonischer Kontraktion des M. orbicularis orbitae sehen. Dieser Gruppe rechnen wir ferner Fälle von doppelseitigen parencephalitischen Hyperkinesen zu, die sich vornehmlich im unteren Gesichtsabschnitte abspielen. Indem sie gleich dem Blepharospasmus eine Symmetrie aufweisen, unterscheiden sie sich von dem letzteren dadurch, daß sie nicht synchron sind. Die Muskeln der beiden Hälften der Mundöffnung sind abwechselnd an der Hyperkinese beteiligt, so daß das Bild an rasch schwankende Schalen einer Waage erinnert. Eine ähnliche Hyperkinese mit doppelseitiger Lokalisation am Munde sahen wir in einem Falle einer einseitigen kongenital entstandenen oder in früher Kindheit erworbenen Facialislähmung. Die ganze Gesichtsmuskulatur kann sich bei den komplizierten Hyperkinesen beteiligen, wobei außer den vom N. facialis versorgten Muskeln auch Muskeln anderer Innervation in Mitleidenschaft gezogen werden. So können sich unwillkürliche Kaubewegungen mit Herausstrecken der Zunge vergesellschaften und den Eindruck von Zielbewegungen machen. Bei diesen Hyperkinesen der Lippenmuskulatur zeichnen sich die Kontraktionen bisweilen durch Synchronizität aus, in anderen Fällen dagegen durch Abwechslung der Muskelkontraktionen der einen und anderen Seite. Einen besonderen Charakter nimmt dieses Moment der Synchronizität in unseren eben angeführten Fällen von endogener Hyperkinese des Gesichts an. Wir erinnern an die Kranke S. mit dem spasme médiane Meige und an die Kranke U. mit der eigenartigen Gesichtshyperkinese

und myoklonisch-tonischen Kontraktionen in den Extremitäten. Im ersteren Fall war der *M. platysma* beiderseits ungleichmäßig gespannt, während einige der synchronisch beteiligten Muskeln, z. B. der Augenlider, synchronisch Kontraktionen der verschiedensten Raschheit ausführten, von rascher klonischer bis zur dauernden tonischen Starre. Die Spannungsintensität des *Platysma* variierte zugunsten bald der einen, bald der anderen Seite, wobei das Tempo dieser Schwankungen ein langsames war und mit dem der Kontraktionen der vorderen Halsmuskeln zusammenfiel. Im zweiten Fall kontrahierten sich synchronisch die *Mm. compressor. nasi, levator. labii superior.*, während die höher gelegenen *Mm. orbicul. orbitae* ungleichzeitige Kontraktionen ausführten. Interessant ist in diesem Falle noch der Umstand, daß den schwankenden Wagschalen ähnliche Kontraktionen außerhalb des Gesichts, und zwar im Diaphragma bestanden haben, wie dies die Röntgendurchleuchtung gezeigt hat. In beiden Fällen war die Synchronizität den medialgelegenen Muskeln oder den medialen Abschnitten der letzteren eigentümlich. Wenn wir nun von diesen Fällen zu denjenigen übergehen, wo den hyperkinetischen Erscheinungen im Gesichte eine gröbere Ätiologie zugrunde liegt, so finden wir dort folgende Verhältnisse. Im Falle M. (*Sclerosis disseminata*) waren die Zuckungen weder symmetrisch noch synchronisch: einerseits waren die Muskeln des oberen, andererseits die des unteren Gesichtsabschnitts beteiligt. Im Falle P. (*Lues spinalis* mit Amyotrophie der Muskeln der Schultergürtel) waren die Zuckungen sowohl symmetrisch wie synchronisch, lokalisierten sich aber in einem Gebiet, das sonst gewöhnlich von den Hyperkinesen nicht betroffen zu sein pflegt, nämlich in der Stirnmuskulatur. Beim Tetanus ist bekanntlich die Spannung der Gesichtsmuskulatur für gewöhnlich eine symmetrische und weist auch bei der Steigerung Synchronizität auf. Wie wohl bekannt, ist der einseitige Gesichtstetanus ein rares Ereignis. Über einen derartigen Fall werden wir noch später zu berichten haben. In den Choreafällen vom *Sydenhamschen* Typus erweist sich die Gesichtsmuskulatur für gewöhnlich mehr oder weniger symmetrisch befallen. Was die Synchronizität der Zuckungen bei der Chorea anbelangt, so scheint sie mehr den Stirnmuskeln als denen der Mundöffnung eigen zu sein. Für die Muskeln der letzteren ist vielmehr das Fehlen von Synchronizität sogar bei bestehender Symmetrie typisch.

Wir gehen nun zur zweiten Krankengruppe über, die ein weit größeres Interesse bietet und wo bei einer ausgesprochenen einseitigen Affektion der Gesichtsmuskulatur der einen Seite feine Veränderungen in den Muskeln der anderen Gesichtshälfte bestehen. Die hierher gehörenden Beobachtungen beschränken sich nicht ausschließlich auf hyperkinetische und hypertonische Veränderungen auf der kranken Gesichtshälfte, sondern umfassen auch Fälle von paretischen Zuständen im genannten Muskelgebiet. Bevor wir zur Schilderung unseres eigenen und des literarischen

Materials übergehen, möchten wir auf einige Fragen hinweisen, die sich bei Betrachtung dieser Krankengruppe aufdrängen. Diese Fragen sind folgender Art: Welchen Einfluß übt der paretische Zustand der einen Gesichtshälfte auf die Muskulatur der anderen aus? Ist der Einfluß ein gleicher in Fällen von zentraler oder peripherischer Lähmung? Und schließlich die Frage danach, ob die Veränderungen der sog. gesunden Gesichtshälfte von irgendwelchen Bedingungen mechanischer Art abhängen oder neurogenen Ursprungs sind. Wenn wir die Muskulatur des Gesichts mit der der Extremitäten unter dem uns interessierenden Gesichtspunkte vergleichen, so lassen sich folgende Unterschiede feststellen. Die Hypertonie der Extremitätenmuskulatur kann sich auf dem Boden verschiedener pathologischer Zustände entwickeln. In Fällen einer Erkrankung eines einzelnen Nerven und einer dadurch bedingten Lähmung einer bestimmten Muskelgruppe entwickelt sich die Hypertonie in den Antagonisten, die natürlich von anderen Nerven innerviert werden. In Fällen einer zentralen Affektion vom Typus einer gewöhnlichen Hemiplegie liegen die Dinge nicht so einfach. In letzterem Falle werden sowohl die Protagonisten wie die Antagonisten für bestimmte Bewegungsakte gelähmt. Bisweilen sehen wir schon recht bald in einigen in einem paretischen Zustand befindlichen Muskelgruppen eine Hypertonie sich entwickeln, während ihre Antagonisten gelähmt sind. Endlich bei reflektorischen Veränderungen vom Typus Froment-Babinsky entwickelt sich die Hypertonie nach schwer zu bestimmenden Gesetzen. In allen soeben aufgezählten Eventualitäten besteht Parese der einen Muskeln und ein Krampfzustand der anderen in derselben nach rechts oder links von der Mittellinie des Körpers gelegenen Extremität. Bei einseitiger Parese der Gesichtsmuskeln entwickelt sich ein Krampfzustand am häufigsten auf der befallenen Seite, wofür als Beispiel die postparalytische Kontraktur dienen kann. Allein in einigen uns geradezu momentan interessierenden Fällen entwickelt sich ein Krampfzustand auf der einen Gesichtshälfte bei bestehender Paralyse auf der anderen entgegengesetzten Gesichtsseite. Diese Erscheinung ist wahrscheinlich durch die anatomische Anordnung der Gesichtsmuskulatur und ihre komplizierte Innervation bedingt. Bei der statischen Rumpfmuskulatur treffen wir Erscheinungen derselben Kategorie an. Sowohl am Gesichte wie am Rumpfe können beiderseits von der Linea mediana gelegene Muskelgruppen kombiniert befallen werden. Dies ist der Fall z. B. bei Kombinationen von Spasmen der Rumpfmuskeln auf der einen Seite und Parese der Muskeln auf der anderen Hälfte. Die Frage nach der Möglichkeit einer neurogenen Affektion der einen Gesichtshälfte bei bestehender Parese auf der anderen Seite erfordert eine, wenn auch kurze, Schilderung der Literaturangaben über die periphere Kreuzung des N. facialis. Dies ist von besonderem Wert für die Deutung der uns interessierenden Fälle von peripherischer Lähmung.

Bechterew konnte in einem Fall von einer Kernaaffektion des N. facialis sich im Pons kreuzende Fasern sehen, die vom Kerne des genannten Nerven stammten. *Bary*, der im *Bechterew*schen Laboratorium sorgfältig einen Fall von Affektion der Kerne des N. facialis studiert hat, stellte das Vorhandensein von gekreuzten Fasern in diesem Nerv fest, die vom Kerne des N. VII der einen Seite zu den Faserbündeln des gleichnamigen Nerven der anderen Seite verlaufen. *Obersteiner* äußert sich ebenfalls zugunsten einer in der Brücke stattfindenden Kreuzung der Fasern des N. facialis. Diese Frage kann jedoch nicht als völlig gelöst betrachtet werden (*Blumenau*) und wird das Bestehen einer Kreuzung der peripherischen Fasern des Gesichtsnerven von manchen Autoren sogar bestritten, so von *Koelliker*, v. *Gehuchten*.

Wenden wir uns nun zu den klinischen Tatsachen, die in einer Beziehung zu den gekreuzten Gesichtsaaffektionen stehen. Im Schrifttum sind einzelne Beobachtungen veröffentlicht worden, wo nach einer peripherischen Lähmung auf der einen Gesichtshälfte sich ein Facialiskrampf auf der anderen Seite entwickelt hat. Von solcher Art sind die Fälle von *Müller*, *Bernhardt*. *Oppenheim* sah in Fällen von Facialislähmung das Eintreten von Zuckungen auf der gesunden Gesichtshälfte. In einem Fall sahen wir auf der einen Gesichtshälfte eine veraltete peripherische Parese mit Contractur und Tic douloureux, und ein später sich entwickelnder partieller Gesichtshemispasmus auf der anderen Gesichtshälfte, der das untere Augenlid und den M. zygomat. ergriffen hatte. *Pitres* und *Abadie* weisen darauf hin, daß die unwillkürlichen post-paralytischen Mitbewegungen gewöhnlich auf der Seite der Facialislähmung auftreten, daß sie aber ausnahmenseit auch auf die gesunde Gesichtshälfte sich erstrecken können. Diese Fälle sind natürlich von denjenigen zu unterscheiden, wo gleichzeitig eine Paralyse auf der einen Gesichtshälfte und ein Hemispasmus auf der anderen eintreten. Eine derartige Beobachtung ist die von *Brissaud*, *Sicard* und *Tannon*, wo eine ähnliche Kombination im Gefolge einer Affektion des Mesencephalon und der Hirnhäute der Basis entstanden war. Es sind seit langem die gekreuzten Reaktionen, die wir bei der Untersuchung auf die elektrische Erregbarkeit des gelähmten N. facialis erhalten, bekannt. Schon *Benedikt* hat darauf hingewiesen, daß in Fällen veralteter Facialislähmung bisweilen die elektrische Reizung der gelähmten Muskulatur eine Kontraktion der gesunden Gesichtshälfte zur Folge hat, während andererseits eine elektrische Reizung der Muskulatur der gesunden Seite mitunter eine Kontraktion der kranken hervorrufen kann. Diese Angaben wurden von mehreren Forschern bestätigt (*Mohr*, *Senator*, *Bernhardt*, *Petrina*, *Oppenheim* u. a.). Zur Erklärung dieser Erscheinungen wurden verschiedene Hypothesen vorgeschlagen. *Benedikt* betonte, daß die gekreuzten Erscheinungen besonders für die Brücken- resp. Kernlähmungen des N. facialis kennzeichnend seien, eine Meinung, die eine

fast allgemeine Anerkennung gefunden hat. Nach *Benedikt* haben wir es hier mit reflektorischen Kontraktionen zu tun, die auf dem Wege durch den Trigeminus zustande kommen, wobei diese reflektorischen Kontraktionen des gekreuzt gelegenen Muskels sich eher erschöpfen, als die gleichzeitig auf direktem Wege durch unmittelbare Reizung der Muskulatur entstandenen Kontraktionen. *Lipschitz* modifiziert die Ansicht *Benedikts* gemäß seiner eigenen Ansicht über die maßgebende Rolle des Lidschlags für die Entstehung der postparalytischen Krampfstände dahin, daß infolge der elektrischen Reizung ein „Schrecklidreflex“ entstehe, welcher letzterer Krämpfe in verschiedenen Abschnitten der Gesichtsmuskulatur hervorrufe. *Oppenheim* und *Mohr* schlagen zur Aufklärung derjenigen Fälle, wo die Reizung der gesunden Seite eine Kontraktion der Muskeln der kranken zur Folge hat, eine Hypothese kollateraler Innervation vor. Als anatomisches Substrat sollen diejenigen Fasern des *Facialis* dienen, die zur anderen Seite verlaufen. Im Gegensatz zu diesen Hypothesen, die sich auf eine Innervationsstörung zurückführen lassen, nimmt *Bernhardt* zur Aufklärung der gekreuzten elektrischen Erscheinungen zu den anatomischen Besonderheiten der sich verflechtenden Muskeln des unteren Gesichtsabschnitts seine Zuflucht. Dieser Ansicht stimmt auch *Gowers* bei, der eine Kontraktion des ganzen *M. orbicularis oris* in Fällen veralteter Lähmungen bei Reizung eines beliebigen Mundwinkels gesehen hat. Allein die *Bernhardtsche* Hypothese ist für diejenigen Fälle nicht anwendbar, wo die gekreuzten Erscheinungen sich in der Muskulatur des mittleren Gesichtsabschnitts abspielen. In der letzten Zeit hat die Frage der doppelten peripherischen Innervation wieder auf sich die Aufmerksamkeit gelenkt. Von besonderem Interesse sind in dieser Hinsicht die Debatten, die sich in der Pariser neurologischen Gesellschaft zwischen *Bourgignon* und *Charpentier* abgewickelt haben¹. Es handelte sich um eine Kranke von *Sicard*, *Hugueneau* und *Robineau*, bei der wegen Gesichtsspasmus der *Facialisnerv* reseziert und gleichzeitig das *Gangl. cervic. super.* entfernt wurde. Wie es auch in anderen analogen Fällen zu geschehen pflegt, waren die aktiven Bewegungen des *M. orbicul. orbitae* schon einige Tage nach der Operation wiederhergestellt. Dann fiel es *Bourgignon* auf, daß Reizung des gesunden *Facialisnerv* bei dieser Kranken außer einer adäquaten Reaktion auf der gesunden Gesichtshälfte auch eine Kontraktion des *M. orbicul. orbit.* der anderen Seite zur Folge habe. Als *Charpentier* diese Angaben nachprüfte, so fand er erstens, daß nur bei relativ seltenem Aufeinanderfolgen des Reizes eine Kontraktion auf der kranken Seite jedesmal erzielt werde, und zweitens, daß diese gekreuzte Kontraktion keinen typischen Charakter besitze, sondern vielmehr einem Blinzeln ähnele. *Charpentier* folgert den Schluß, daß es sich hier nicht um ein Übergreifen des Reizes auf die kranke Gesichtshälfte handle, sondern

¹ *Bourgignon* und *Charpentier*: Rev. Neur. 1927 Nr 6.

um einen Reflex oder eine konjugierte Bewegung. Dieser Meinung stimmte schließlich selbst *Bourgignon* bei, indem er die Frage der doppel-seitigen peripherischen Innervation der Gesichtsmuskulatur offen ließ.

Wir wollen nun zu den gekreuzten Bewegungserscheinungen am Gesichte in Fällen gewöhnlicher peripherischer Lähmungen zurückkehren. Abgesehen von den soeben angeführten Angaben über die elektrische Erregbarkeit, sind die Angaben der Literatur über dieses Thema ziemlich dürftig. *Lipschütz* sah in seinem dritten Fall bei rechtsseitiger peripherischer Facialislähmung eine geringe symmetrische zarte Verziehung der beiden Mundwinkel wie bei der *maladie des tics*. *Hitzig* bemerkte bei leichtem Beklopfen des unteren Abschnitts der gelähmten Gesichtshälfte schwache Kontraktionen des *M. levatoris labii superior.* der gesunden Gesichtseite. *Körner*¹ weist darauf hin, daß in zwei Fällen einer peripherisch-otogen entstandenen Facialislähmung auf der gesunden Gesichtshälfte die Augenbraue höher gestanden habe, offenbar infolge der Kontraktion des *M. frontalis*. Dieses Phänomen wurde von *Wilbrand* und *Saenger* bei rheumatischen Facialislähmungen verzeichnet. Durch den Umstand, daß wir es mit stationärem Krankematerial zu tun haben, erklärt sich, daß wir nur wenige Fälle peripherischer Facialislähmung zu sehen bekommen. Wir wollen uns daher nur auf einige Bemerkungen beschränken. Sowohl in den frühen wie in den späteren Stadien der peripherischen Facialislähmung können auf der gegenüberliegenden Gesichtseite sowohl summarische Verziehung, wie auch feinere tonische auf Hyperinnervation beruhende Spannungen einzelner Muskeln stattfinden. Diese Erscheinungen treten besonders deutlich bei Versuchen zur doppelseitigen Innervation und beim Sprechen zutage. Der Charakter der Hyperinnervation auf der gesunden Seite ist von keiner so einfachen Natur, daß er zugunsten der Ansicht spräche, es handle sich bei der Hyperinnervation um eine mechanische Verziehung des inert gewordenen Gewebes der kranken Gesichtshälfte. Gewiß beeinflußt die sekundäre Contractur der kranken Gesichtshälfte merklich das Relief der gesunden Gesichtshälfte, doch kaum im Sinne einer einfachen Verziehung nach der anderen Seite. Einige Muskeln der „gesunden“ Gesichtshälfte können im Zustande einer Hyperinnervation verbleiben auch beim Auftreten sekundärer Krämpfe. Nach diesen Bemerkungen, die sich auf die rheumatischen peripherischen Lähmungen beziehen, wollen wir uns den Veränderungen der gesunden Gesichtshälfte bei den zentralen supranucleären Facialislähmungen zuwenden. Wir verfügen über folgende einschlägige Beobachtungen. Bei einer Kranken mit dem klinischen Bilde einer Krebsmetastase in der weißen Substanz der rechten Großhirnhemisphäre entwickelte sich eine linksseitige Hemiparese mit Beteiligung des *N. facialis*. Auf der rechten Gesichtshälfte wurde Spannung der Nasolabialfalte konstatiert. Anfänglich unterschied sich diese

¹ *Körner*: Neur. Zbl. 1915, 794.

Spannung nur wenig von der bei den Paresen gewöhnlich zu beobachtenden Verziehung der gesunden Falte. Späterhin trat jedoch das Bild einer zweifellos krampfartigen Spannung einzelner Muskeln des unteren Abschnitts der rechten „gesunden“ Gesichtshälfte klar zutage. Die Nasolabialfalte vertiefte sich bedeutend und verbreitete sich bogenförmig nach unten, wobei der rechte Mundwinkel sich nach rechts und nach außen zu verziehen begonnen hatte. Bei der Sektion wurde ein großer Geschwulstknoten in der rechten Hemisphäre unter der Rinde der motorischen Zone gefunden. In einem anderen Fall linksseitiger Hemiplegie, die, wie die Sektion es bewiesen hat, durch einen Bluterguß in den Kopf des rechten Corp. caudat. bedingt war, wurde eine dauernde Spannung des rechten *M. orbicularis orbitae* beobachtet. Es sei nebenbei bemerkt, daß in diesem Falle bedeutende Stauungserscheinungen im Augenhintergrund, besonders rechts, bestanden haben, die in einem Mißverhältnis zum geringfügigen Blutungsherd standen. In einem dritten Fall litt der Kranke an einer rechtsseitigen Hemiplegie mit totaler Aphasie. Die linke Gesichtshälfte befand sich in einem ständigen Spannungszustande. Die linke Augenbraue ein wenig gehoben, linker Lidspalt enger als der rechte — infolge der Kontraktion des *M. orbicul. orbitae*. Die linke Nasolabialfalte, die obere und untere Lippe links etwas mehr geöffnet als rechts. Der *M. zygomaticus* ist sichtlich kontrahiert, in einem geringeren Grade der *M. levator labii superior.* und der *M. quadr. labii infer.* In den Extremitäten der linken, also der gesunden Körperseite, besonders in der unteren Extremität, kataleptoide Erscheinungen. Die Sektion entdeckte im linken Lobus parietalis einen großen roten Erweichungsherd, der die Rinde und die weiße Hirnsubstanz ergriffen hatte. Im vierten Fall dieser Gruppe sahen wir bei bestehender rechtsseitiger Hemiplegie auf der linken Gesichtshälfte Kontraktionen des *M. orbicul. orbitae* und der äußeren Abschnitte des Stirnmuskels. Die Nasolabialfurche links erwies sich bedeutend vertieft, die obere Lippe etwas gehoben. Bei der Sektion fand man einen großen Erweichungsherd im Linsenkörper, der sich bis zur Rinde erstreckte. Nach Abschluß dieser Arbeit hatten wir die Gelegenheit noch folgende Beobachtung zu machen. In die Klinik wurde ein 68jähriger Kranker mit einer rasch sich entwickelnden linksseitigen Hemiplegie und Parese des unteren Abschnitts des Gesichtsnerven eingeliefert. Auf der gesunden Seite konnte eine scharf ausgesprochene ständige Kontraktion des Stirnmuskels beobachtet werden. Die Stirnrunzeln waren hier von bogenförmiger Gestalt, gehoben und zogen nach oben die rechte Augenbraue. Späterhin trat beim Kranken das Bild der doppelseitigen paraplegie en flexion ein. Eine Reihe klinischer Einzelheiten erlaubte, die Vermutungsdiagnose auf eine Hirngeschwulst in der rechten Hemisphäre zu stellen. In der Tat fand man bei der Sektion in der weißen Substanz der rechten motorischen Zone eine große Geschwulst, die den Nucl. lenticul. durch-

wachsen hatte. Der rechte Seitenventrikel erwies sich durch die Geschwulst bis zu einer feinen Spalte verengt. An einem großen unter unsere Beobachtung kommenden Material konnten wir bei der Untersuchung des Gesichts nicht selten leichte Veränderungen im Sinne einer Hyperinnervation der Muskeln der gesunden Gesichtshälfte verzeichnen, wir führten aber hier lediglich zur Sektion gelangte Fälle an. In den fünf angeführten Fällen finden sich einige bei mehreren Kranken sich wiederholende Züge, die zwar für Schlußfolgerungen ungenügend sind, die jedoch uns erlauben einige verallgemeinernde Bemerkungen zu machen. Im ersten und dritten Falle hatte das Bild der spasmodischen Spannung gewissermaßen den Charakter eines übertriebenen Vorherrschens der gesunden Seite über der kranken oder mit anderen Worten einer physischen Verziehung nach der gesunden Seite hin. Die krampfartige Spannung war im ersten Fall ausschließlich, im dritten Fall hauptsächlich in denjenigen Gesichtsmuskeln oder wenigstens in demjenigen Bereiche ausgeprägt, das auf der kranken Gesichtshälfte von der Parese nach Gesetzen der zentralen Lähmung betroffen war. Diese Lokalisations-eigentümlichkeit ist geeignet, uns zu veranlassen, selbst die Frage nach dem Wesen der in Rede stehenden Erscheinungen zu revidieren. Man könnte wohl zur Annahme geneigt sein, daß die Veränderungen der gesunden Gesichtshälfte der Ausdruck der Überlegenheit der gesunden Muskulatur über der kranken sei, wozu man sich gewöhnlich des Wortes „Verziehung“ bedient. Allein von diesem Standpunkt aus betrachtet, bleiben die krampfartigen Zustände im *M. orbicul. orbitae* unerklärbar, die in unserem zweiten, dritten und vierten Falle bestanden haben. Im fünften Falle, wo auf der gesunden Gesichtseite die spasmodische Spannung des Stirnmuskels scharf ausgeprägt war, war der obere Gesichtabschnitt auf der Seite der Hemiplegie von der Parese nicht befallen. Wenn von einer Verziehung die Rede ist, so ist damit gewöhnlich eine mechanische Nuance gemeint. Uns will es vielmehr scheinen, daß man bei der Deutung der soeben beschriebenen Veränderungen wie auch eines Teiles derjenigen, die bei den rheumatischen Facialislähmungen auf der gesunden Gesichtseite beobachtet werden, sich von der mechanischen Auffassung frei zu machen und sich vielmehr die Idee einer eigenartigen Hyperinnervation anzueignen hat. Die mechanische Auffassung der Verziehung legt letzten Endes besonderes Gewicht auf den paretischen Zustand der kranken Seite, während die Hyperinnervationsdeutung sich auf die aktive pathologische Funktionsveränderung der gesunden Seite stützt, die in einem gewissen Zusammenhang mit der Parese der kranken Seite steht. Bei der Deutung der Gesichtsveränderungen pflegen wir uns der geläufigen, vom Studium des Zustands der einzelnen Muskelgruppen bei den Extremitätenlähmungen herrührenden Vorstellungen zu bedienen. Allein kaum dürften die letzteren, wie wir bereits darauf hingewiesen haben, in vollem Umfange für die ihrer Anordnung und

Funktion nach eigenartige Gesichtsmuskulatur Geltung haben. — Kehren wir nun zu unseren Fällen zurück, so läßt sich sagen, daß der bedeutende Hirndruck, der in einem Fall durch die Geschwulst und in drei Fällen durch den Erweichungsherd hervorgerufen war, zur Erklärung der dort beobachteten spasmodischen Zustände herangezogen werden könnte. Diese Annahme ist für den zweiten Fall besonders plausibel, in dem Stauungspapillen bestanden hatten. In bezug auf die übrigen drei Fälle sei die ungewöhnliche Tatsache nicht zu übersehen, daß der gesteigerte Hirndruck sich nur in der Funktionsstörung des Gesichtsnerven auswirkte, indem er die übrigen Hirnnerven unbeeinflußt ließ. Besonders merkwürdig ist das Freibleiben der die Augenmuskeln versorgenden motorischen Nerven, die bekanntlich dem Hirndruck gegenüber besonders empfindlich sind. Eine andere Betrachtungsweise drängt sich auf anläßlich unseres zweiten und fünften Falles, wo in den „gesunden“ Extremitäten der gesunden Körperhälfte kataleptoide Erscheinungen und paraplegien flexion bestanden hatten. Als Gegenstück zu diesen Fällen möchten wir an diejenigen Fälle von Pyramidenhemiplegie erinnern, in denen auf der „gesunden“ Körperhälfte Bewegungsstörungen eigentümlicher Art vorhanden waren, wie z. B. choreatische und verschiedene psychomotorische Veränderungen im Sinne *Kleists*. Gerade im zweiten unserer Fälle erwies sich bei der Sektion der *Caput nucl. caudat.* ergriffen, ein Gebilde, dessen einseitige Affektion nach *O. und C. Vogt* doppel-seitige klinische Symptome erzeugen kann. Im Falle *Popoffs* jedoch rief eine Hirnaffektion mit anderer Lokalisation, nämlich Gummata in der dritten Stirnwindung, eine Hemiplegie auf der einen (rechten) und eine Chorea mit Beteiligung des unteren Gesichtsabschnitts auf der anderen (linken) Körperhälfte hervor. Es ist am wahrscheinlichsten, daß für das Auftreten von Kramp fzuständen auf der gesunden Gesichtshälfte bei der Hemiplegie nicht irgendein einziger Faktor maßgebend ist, sondern die Gesamtheit mehrerer Bedingungen. Die letzteren können verschiedener Natur sein und es bedarf zu ihrer Bestimmung vor allen Dingen eines großen pathologisch-anatomischen Materials. Dies sind unsere Versuche, die Deutung der Kramp fzustände der Gesichtsmuskulatur auf der gesunden Seite bei der Hemiplegie mit Beteiligung des Gesichtsnerven von den üblichen mechanischen Vorstellungen auf andere Bahnen zu leiten.

Wenn wir den Zustand des Gesichts und der Extremitäten der gesunden Körperhälfte bei der Hemiplegie vergleichen, gelangen wir zum Schluß, daß das in anatomisch-physiologischer Hinsicht eigenartige Gebiet des Gesichtes in pathologischen Fällen sich unter anderen Bedingungen befindet als die Muskulatur der Extremitäten.

Nach der Betrachtung der Kramp fzustände auf der gesunden Gesichtshälfte bei der supranucleären Parese des Gesichtsnerven, — der Komponente der Hemiplegie, wollen wir uns denjenigen Fällen der

Gesichtslähmung zuwenden, die möglicherweise nuclären Ursprungs sind. Es handelt sich um erwachsene Kranke, bei denen die Facialisparalyse in früher Kindheit, aber nicht bei Geburt, entstanden ist. In einem Falle bestand stark ausgeprägte rechtsseitige Gesichtslähmung, kolossaler Lagophthalmus. Die Gesichtsreflexe fehlen, in den Gesichtsmuskeln Entartungsreaktion. Häufiges Auftreten von Zuckungen im M. mentalis links. Elektrische Reizung des linken M. orbicularis orbitae rief eine Kontraktion des kranken M. orbicul. orbitae und des linken M. mentalis hervor. Im Hinblick auf die oben erwähnte Diskussion zwischen *Bourgignon* und *Charpentier* müssen wir anerkennen, daß auch in unseren Fällen keine überzeugenden Tatsachen festgestellt werden konnten, die im Sinne der ursprünglichen *Bourgignonschen* Auffassung sprächen. Es wurde nur eine bestimmte Korrespondenz verzeichnet zwischen der Reizzone der gesunden Seite und der Zone, die den Reiz reflektierte, mit anderen Worten, man konnte von derjenigen Stelle der linken Gesichtshälfte eine Kontraktion des rechten M. orbicularis orbitae auslösen, die normaliter von der rechtsseitigen homologen Stelle hervorgerufen werden könnte.

Dies hängt vielleicht damit zusammen, daß dabei gleichzeitig auch der linke M. orbicularis orbitae sich kontrahiert. Allein in unserem Falle kann von einer absoluten Synchronizität der Reaktionen nicht gut die Rede sein. Die erste Kontraktion des rechten M. orbicularis orbitae fiel zeitlich mit der Reizung des linken Punkts des gleichnamigen Muskels zusammen. Jedoch bei weiteren Reizungen vom selben Punkte aus kommt der rechte M. orbicul. orbitae in einen Zustand tonischer Spannung, der sich bei anhaltendem Reiz nicht mehr änderte. In einem anderen Fall bestand Parese des linken Gesichtsnerven, die besonders in der mittleren Region des Gesichts ausgesprochen war. In früher Kindheit bestand bei diesem Kranken eine linksseitige Facialisparalyse. Es wurden damals bei ihm abwechselnde unwillkürliche Kontraktionen der beiden Mm. levator. labii superior. mit Beteiligung der beiden Mm. zygomatic. beobachtet, infolgedessen die obere Lippe Schaukelbewegungen ausführte.

Wir wollen nun einige Fälle betrachten, in denen die Affektion des Gesichtsnerven einen sicher peripherischen Charakter aufwies, und eine genaue Lokalisation des Krankheitsprozesses am peripherischen Neuron erschwert war. Die 50jährige Kranke erzählt, daß sie vor ungefähr 10 Jahren eines Tages mit einem schief nach links verzogenen Gesicht erwacht sei. Demnach könnte man meinen, daß bei ihr plötzlich ein spastisch-paretischer Zustand links sich entwickelt habe. Möglicherweise bedarf jedoch ihre Erzählung einer Berichtigung im Sinne einer gewöhnlichen Entwicklung einer rheumatischen Lähmung mit Bildung einer sekundären Contractur, obwohl eine Reihe Einzelheiten einschließlich das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit diesen Fall zu einem

komplizierten machen und ihn von einer gewöhnlichen Parese unterscheiden lassen. Gegenwärtig werden folgende Befunde erhoben: unbedeutende Schwäche des linken Stirnmuskels, Schwäche des linken M. orbicul. orbitae, exophthalmus, hochgradige Beeinträchtigung der Fähigkeit, den linken Mundwinkel nach hinten zu ziehen, beim Zähnefletschen links geringeres Öffnen der Lippen infolge schwächerer Innervation der oberen und unteren das Öffnen besorgenden Muskeln. Von der spasmodischen Spannung ist gleichfalls der linke M. orbicul. orbitae, besonders sein palpebraler Anteil ergriffen. Bedeutend vertieft ist die Nasolabialfalte, die etwas nach unten verlängert ist, der Mundwinkel ist ein wenig gehoben (Kontraktion des M. levator. anguli oris) und gerade nach außen abduziert (Kontraktion des M. risorii?). Besonders ausgeprägt ist der M. platysma myoides, dessen Bündel relief hervortreten; ein wenig gespannt sind beide Mm. mentales, besonders der linke. Beim Augenschließen und in geringerem Grade beim Runzeln der Stirn geschieht assoziierte Kontraktion der beiden Mm. mentales und des linken Platysma. Bisweilen treten in diesen Muskeln rasch aufeinanderfolgende spontane Zuckungen auf, wobei es nicht gelingt, festzustellen, ob diese Kontraktionen mit dem Lidschlage immer synchronisch sind. Bei der Prüfung der elektrischen Erregbarkeit wird links nur eine quantitative Herabsetzung derselben in den meisten Muskeln festgestellt. Jedoch bei der elektrischen Reizung des Nervenpunkts für den rechten M. orbicularis orbitae und die des unteren Mundgebietes finden Zusammenziehungen des linken M. mentalis und besonders des Platysmas statt, also gerade derjenigen Muskeln, die synergisch sich kontrahieren bei willkürlicher Anspannung der Muskeln der kranken Seite. Die erste Zusammenziehung dieser Muskeln erfolgt unmittelbar nach der ersten Reizung. Bei weiteren Reizungen besteht keine solche Gemäßheit, vielleicht infolge der fortwährenden und fortdauernden tonischen Kontraktion der Muskeln der gelähmten Seite. Die bei Reizung der rechten Seite auftretenden intensiven Zusammenziehungen des linken Platysmas werden von keiner Kontraktion des rechten gleichnamigen Muskels begleitet. Wir begegnen hier wieder einem Verhalten, das in *Charpentiers* Einwand hervorgehoben wird. Allein wir glauben, die hier wie auch im Falle der Kernläsion verzeichnete Ungemäßheit zwischen den späteren Kontraktionen auf der gesunden und kranken Gesichtshälfte nicht im Sinne *Charpentiers* erklären zu müssen. Als Vorbedingung für diese Ungemäßheit kann das Bestehen eines tonischen Postinnervationszustandes des Muskels dienen, und daher auch einigermaßen ihre refraktäre Eigenschaft dem elektrischen Reiz gegenüber. Die Annahme dieses refraktären Zustands ist vielleicht plausibel, zeichnet sich jedoch durch eine Sonderheit aus, nämlich durch die Spezifität sowohl der Reizzonen wie der Reizqualität.

Von diesem Falle, in welchem besonders die gekreuzten Erscheinungen auf dem Gebiete der elektrischen Erregbarkeit hervortreten, während

die spasmodische Spannung des *M. mentalis* der gesunden Gesichtshälfte nur wenig ausgesprochen ist, wollen wir uns einer Reihe von Fällen zuwenden, die geeignet sind, uns die spezielle Bedeutung des *M. quadratus labii inferioris* der gesunden Seite vor Augen zu führen. Wir sahen bereits in einigen Fällen der gewöhnlichen rheumatischen *Facialis*-lähmung, und zwar schon ziemlich frühzeitig eine Verziehung der unteren Lippe nach unten und außen auf der gesunden Seite sich einstellen, die offenbar durch spasmodische Spannung des *M. quadrat. labii inferior.*



Abb. 4.

bedingt ist. Allein gerade gegen unsere Deutung dieser Veränderung der Lippe in den akuten Fällen der Gesichtslähmung kann der Einwand erhoben werden, daß es sich hier um eine mechanische Verziehung handle. Deswegen scheinen uns Fälle folgender Art für unsere Deutung mehr beweisend zu sein. Der Kranke überstand vor 8 Jahren eine akute Infektionskrankheit des Nervensystems. Nunmehr besteht ein nicht scharf ausgeprägter linksseitiger postparalytischer *Facialiskrampf* mit Vertiefung der Nasolabialfalte. Beim Zähnefleischen kontrahiert sich synergisch gleichfalls der linke *M. orbicularis orbitae*. Außerdem treten gröbere klonische Zuckungen im rechten *M. quadrat. labii*

inferioris auf, der bedeutend mehr innerviert wird als der linke. Ein zweiter Fall betrifft eine Frau, bei der vor 3 Jahren eine linksseitige *Facialis*lähmung otogenen Ursprungs entstanden war. Es wurde an ihr eine Trepanation ausgeführt, worauf eine schwere Komplikation eingetreten ist, die von uns als eine *circumscribed seröse Meningitis* der mittleren Schädelgrube gedeutet wurde. Nunmehr besteht linksseitige *Spasmoparese* des *Facialis*. Die Parese ist besonders im *M. orbicular. orbitae* ausgesprochen. Die ständige spasmodische Spannung der Nasolabialfalte, des äußeren Abschnitts des Stirnmuskels und des *M. mentalis*. Der rechte *M. quadrat. labii inferior.* befindet sich in einem ständigen Zustand spasmodischer Anspannung, die beim Schließen des linken Auges sich synergisch steigert. Die letztere ergibt in Gemeinschaft mit der Spannung des rechten unteren Abschnitts des *M. orbicul. oris* ein Senken der Lippe und eine Verziehung und ein Umdrehen nach außen

(s. Abb. 4). Im dritten Fall, wo es sich um eine Krebsmetastase in der mittleren Schädelgrube handelte mit wahrscheinlicher Lokalisation in der Dura, bestand Parese des Facialis, neuralgische Schmerzen im Verlauf des Trigeminus und Hemianalgesie der linken Gesichtshälfte. Gleichzeitig mit Verstärkung der Parese des linken Facialis trat Hyperinnervation des rechten M. quadrat. labii inferior. in Erscheinung, die eine Vorstülpung und Auswärtskehrung der rechten Hälfte der unteren Lippe herbeiführte. Zwischen dem Septum nasi und der Mitte der Lippe sind drei scharf markierte Längsfalten zu sehen, die nach rechts stark verzogen sind.

Als wir die geschilderten eigenen Beobachtungen gemacht hatten, gingen wir zum Studium der einschlägigen Literatur über. Wir fanden dort folgende Angaben. Das uns hier beschäftigende Phänomen wurde zuerst offenbar von *Variot* und *Bonniot* als ein bisweilen bei Kindern anzutreffendes kongenitales Phänomen beschrieben. Es liegt nach *Variot* diesem Phänomen eine angeborene motorische Schwäche des M. quadrat. labii inferior. zugrunde. *Lewandowsky* erblickte in dieser Erscheinung assoziierte Mitbewegungen. In der deutschen Literatur wurde ferner dieses Phänomen ganz flüchtig von *Zappert* notiert und von *Bergman-Grundwald*¹ beschrieben.

Es dürfte einem schwer fallen, die Frage danach zu beantworten, welch eine Eigentümlichkeit, mag sie physiologischer oder anatomischer Natur sein, diese etwas absonderliche Stellung des M. quadrat. labii inferior. in der Gesichtspathologie bedingt. Es sei diesbezüglich bloß bemerkt, daß, während eine doppelseitige isolierte Innervation dieses Muskels ohne Beteiligung des Platysma myoides anscheinlich für gewöhnlich unmöglich ist, es gewohnheitsmäßig gelingt, den M. quadrat. labii inferioris einseitig zu innervieren, wobei gleichzeitig die Innervation des gleichnamigen Muskels der anderen Seite herabgesetzt wird. Von den anderen Muskeln besitzt der M. mentalis einige Bedeutung im Sinne der Innervationsstörung auf der gesunden Seite. In dem oben angeführten Fall von angeborener Facialislähmung wurden bereits klonische Zuckungen des M. mentalis der gesunden Seite verzeichnet. Bisweilen traten die Zuckungen spontan auf, mitunter aber als Reaktion auf elektrische Reizung der kranken Seite. In den letzten zwei Fällen, in denen die Beteiligung des M. quadrat. labii inferior. der gesunden Seite besonders ausgesprochen war, war auch der M. mentalis in einem geringeren Grade betroffen. Bisweilen wurden am letzteren feine klonische Zuckungen auf der Höhe der Kontraktion des M. quadrat. labii inferior. wahrgenommen. Zuweilen schließlich zeigte der M. mentalis zeitlich unabhängig von Kontraktionen des M. quadrat. labii inferior. spasmodische Anspannung, die bei

¹ *Bergman-Grundwald*: Ein Fall von sog. Hemispasmus der Unterlippe. Z. f. Kinderheilk. 11, H. 5/6.

willkürlicher Innervation der höher liegenden Muskeln zur Verstärkung geneigt war.

Nachdem wir die Frage der Wechselbeziehungen zwischen der Gesichtsspasmen und Veränderungen in anderen Körpergebieten auseinander-gesetzt haben, möchten wir zur Frage der Verteilung der Störungen in der Muskulatur der affizierten Gesichtshälfte selbst übergehen. Indem wir im großen und ganzen denselben Plan einhalten, den wir in unserer ersten diesbezüglichen Arbeit befolgt haben, haben wir in bezug auf die Gesichtsaaffektionen eine Einteilung nach wenigen Prinzipien getroffen, um des weiteren nachzusehen, ob nicht etwa der einen oder anderen solchen Einteilung die Lokalisation der Spasmen bei den verschiedenen pathologischen Formen entspricht. Wir wollen uns zunächst der von *Erb* zur Prüfung der elektrischen Erregbarkeit eingeführten und seitdem vielfach gebrauchten Einteilung der Gesichtsmuskulatur nach horizontalen Schnitten bedienen, nämlich der Einteilung in eine obere, mittlere und untere Zone. Einige Anatomen, wie z. B. *Spalteholz*, teilen das periphere Innervationsgebiet des Facialis nur in zwei Regionen: eine obere und eine untere. Allein bei näherer Betrachtung unseres Materials haben wir uns überzeugt, daß sogar eine Einteilung des Innervationsgebietes des Facialis in drei Abschnitte noch einer weiteren Detaillierung innerhalb eines jeden neuen Abschnitts bedarf. Ein zweites Einteilungsprinzip wäre das nach senkrechten Flächen, welches in der Gesichtsmuskulatur mediale und laterale Muskeln unterscheiden läßt. Den medialen wären alsdann die der Mittellinie benachbarten kleineren Muskeln zuzurechnen, so der *M. corrugator supercillii*, der *M. depressor septi nasi*, der *M. compressor nasi*, der *M. procerus* und die inneren Abschnitte des *M. orbicul. orbitae*. Zu den lateralen Muskeln zählen die *Mm. frontalis*, *risorius*, *zygomaticus*, *levator. labii superior.*, *triang. menti* und *quadrat. labii inferior.* Schließlich nach einem dritten Einteilungsprinzip wird die Gesichtsmuskulatur in Längs- und Rings- oder nach *Lesgafts* Terminologie komprimierende Muskeln eingeteilt. Zur letzteren Kategorie gehören der *M. orbicularis orbitae* und *M. orbicul. oris*. Wir wollen uns hier die allgemeine Charakteristik *Lesgafts* zu Nutzen machen. Dieser Verfasser rechnet die Gesichtsmuskeln zur Kategorie der „gewandten“, d. h. solcher, bei denen einzelne Abschnitte für sich funktionsfähig sind.

Für die gewöhnlichen spasmodischen postparalytischen Zustände ist mehr die Lokalisation nach dem horizontalen Typus charakteristisch. Sie lokalisieren sich bekanntlich vorzugsweise im mittleren und unteren Gesichtsabschnitte und schonen die Stirnmuskulatur. Für gewöhnlich erweisen sich hier der *M. orbicul. orbitae* und der *M. zygomaticus*, bisweilen unter Beteiligung des *M. levator. labii superior.*, gespannt. Seltener sind auch der *M. mentalis* und der *M. quadrat. labii inferior.* angespannt. In einem unserer Fälle, wo der *M. zygomaticus* am Spasmus

nicht beteiligt war, war der *M. triangul. menti* angespannt. In seltenen Fällen postparalytischer Contractur ist eine Andeutung auf eine senkrechte Verteilung zu sehen. So prävalierte in einem solchen Falle die Spannung in den äußeren Teilen des *M. orbicular. orbitae* und des *M. frontalis*. Diese Elektivität der hypertonisch-hyperkinetischen Erscheinungen, die nach rheumatischen peripheren Lähmungen, die alle drei *Facialis*-äste ergreift, statthat, bringt uns zu der allgemeineren Frage über die Verteilung paralytischer Erscheinungen im Gesichte und über die Wechselbeziehungen zwischen diesen und den spastischen Störungen. Die Frage der Verteilung der paralytischen Erscheinungen im Gesichte liegt nicht unmittelbar im Plane der vorliegenden Arbeit. Wir wollen uns deswegen nur auf den Hinweis beschränken, daß selbst die gewöhnlichen rheumatischen Paralysen der Verteilung nach eine große Mannigfaltigkeit aufweisen. Was aber die Frage der Beziehungen zwischen der Paralyse und dem sekundären Spasmus anbelangt, so ist ihre Kompliziertheit schon längst betont worden. So kann im Einzelfall der Grad der für die Entwicklung des sekundären Spasmus nötigen Wiederherstellung der Bewegungen ein verschiedener sein. Ferner können die verschiedensten hypertonischen Zustände sich noch bei völliger Lähmung einstellen. Hinweise darauf finden sich bereits bei *Duchenne*. *Hitzig* hatte die Gelegenheit, leichte konjugierte Kontraktionen in denjenigen Muskeln zu beobachten, in denen willkürliche Bewegungen erst einige Tage später eintraten. Im sechsten und siebten Fall von *Lipschultz* war der *M. frontalis* zu selbständigen Kontraktionen nicht fähig, kontrahierte sich aber konsensuell beim Pfeifen. *Pitres* und *Abadie* betonen ebenfalls die Möglichkeit der Mitbewegungen in den zu willkürlichen Bewegungen noch ganz unfähigen Muskeln. Die Beziehungen zwischen Lähmung und sekundärem Spasmus werden durch eine Reihe verschiedener Faktoren bestimmt, deren Resultante wir wahrscheinlich vorläufig nicht bestimmen können. — Der horizontalen Einteilung gemäß lokalisieren sich Krämpfe der Gesichtsmuskulatur, die beim Hemiplegiker auf der kranken gleichnamigen oder gesunden kontralateralen Körperhälfte lokalisiert sind. Im ersteren Fall ergreift der Krampf meistens die Muskeln des unteren Gesichtsabschnitts, vorzugsweise die Lippenmuskulatur. Bei diesen Kranken sahen wir die Nasolabialfalte gleichmäßig vertieft und die Oberlippe ein wenig gehoben und nach außen gewendet und den Mundwinkel lateralwärts verzogen. All dies sind Erscheinungen, die auf eine ziemlich gleichmäßige Spannung der *Mm. zygomaticus, risorius, levator. labii superior.* und der oberen Abschnitte des *M. orbicular. orbitae* hindeuteten. Die gleiche Lokalisation fanden wir bei der Hemiplegikerin, die *Dejerine* in seiner *Semiologie* anführt. In einem anderen *Dejerineschen* Falle ergriff die posthemiplegische Contractur fast die ganze Gesichtsmuskulatur mit Bevorzugung der *Mm. orbicular. orbitae* und *zygomaticus*.

In einem unserer Fälle, wo es sich um Hemiparese luischen Ursprungs handelte, sahen wir eine mehr beschränkte Lokalisation im Unterlippengebiet. Es waren nämlich der *M. quadrat. labii inferior.* und teilweise der *M. platysma myoides* ergriffen. In einem anderen Falle bestand auf der von der Hemiplegie befallenen Körperseite eine vorübergehende isolierte Hyperkinese des *M. levator. labii superior.* Über eine Contractur des Platysmas auf der gelähmten Seite bei Hemiplegie wird von *Monakow* berichtet (Gehirnpathologie Abb. 99). Hinsichtlich der Beziehungen zwischen der Parese und den Krampfständen des Gesichts auf der Seite der Hemiplegie sei bemerkt, daß der Bereich des Krampfes in diesen Fällen sich den Zonen der meist ausgeprägten Parese nähert, bisweilen aber die letzteren überschreitet. So befindet sich z. B. gegenwärtig in unserer Beobachtung ein Arzt mit einer frischen rechtsseitigen Hemiplegie und völliger Aphasie. Auf der der Hemiplegie gleichnamigen Seite bestehen Parese des unteren und mittleren *Facialisastes* und sichtliche Hyperinnervation des rechten Stirnmuskels beim Versuch zu sprechen. In denjenigen Fällen, in denen der spasmodische Zustand der Gesichtsmuskulatur sich auf der der Hemiplegie kontralateralen Seite entwickelt, lokalisiert er sich ebenfalls nach dem horizontalen Einteilungsprinzip. Die spasmodische Anspannung findet hier in der unteren Umgebung des Mundes und im mittleren Bereich des Gesichtes, seltener im Stirnmuskel statt. Nach dem Prinzip der horizontalen Einteilung lokalisieren sich ferner Krämpfe in jenen Fällen einer Hirnstammläsion, wo man feine Veränderungen, auf der Grundlage einer groben organischen Erkrankung, in den Kernen des *Facialis* vermüten darf. So konnten wir in einem Falle von multipler Sklerose klonische Zuckungen des *M. orbicular. orbitae* wahrnehmen. Zwei andere Fälle waren wahrscheinlich polioencephalitischer Genese. Beim Kranken S. entwickelte sich nach einem dauernden Bewußtseinsverlust eine Lähmung des rechten Gesichtsnerven und Parese der Extremitäten der gleichen Körperhälfte. Gegenwärtig besteht beim Kranken Parese des Stirnmuskels und der den Mund umgebenden Muskulatur, im geringeren Grade des *M. orbicular. orbitae*. Der spasmodische Zustand ist nur im Bereich des unteren *Facialisastes* ausgesprochen; ständige Anspannung des *M. mentalis*, klonisch auftretende Verziehung des rechten Mundwinkels nach außen, konjugierte Verziehung desselben bei Augenschließen. In einem anderen ähnlichen Falle sahen wir bei bedeutender Parese des oberen und mittleren *Facialisgebiets* spasmodische Erscheinungen nur in den Muskeln des unteren Gesichtabschnitts (*M. mentalis* und *M. quadrat. labii inferior.*). In einem dritten Fall einer angeborenen oder in früher Kindheit erworbenen peripherischen Lähmung mit wahrscheinlicher Kernlokalisierung wurden klonische Zuckungen des *M. levator. labii superior.* wahrgenommen. Es sei an die horizontale Dissoziation zwischen dem Gesichtskampf und Parese daselbst bei Geschwülsten in der hinteren Schädelgrube erinnert. In

solchen Fällen lokalisiert sich der Krampf im oberen und die Parese im unteren Gesichtsabschnitt (*Lasareff, Oppenheim, Chatelin*). Eine solche Dissoziation bei dieser Lokalisation der Geschwulst ist natürlich keine notwendige. So konnten wir in einem Falle von einem durch die Sektion bestätigten Tumor angulocerebellaris eine Spasmoparese der Muskulatur einer ganzen Gesichtshälfte sehen. Andererseits können basale Affektionen von keiner Geschwulstnatur, wie selbst *Lasareff* darauf hingewiesen, eine *Lasareffsche* Dissoziation hervorrufen. So konnten wir bei einem an Encephalitis pontis anterior erkrankten Arzte eine linksseitige peripherische Facialisparese sehen. Eine Woche später begann ein linksseitiger Krampf des M. orbicular. orbitae und der äußeren Abschnitte des Stirnmuskels bei fortbestehender Parese der Mundmuskulatur in Erscheinung zu treten.

Das Prinzip der horizontalen Einteilung hat auch für einige Formen des extrapyramidalen Hemisyndroms nicht encephalitischen (Encephalitis epidemica gemeint) Ursprungs Geltung. So konnten wir in einem Falle von choreimorphem Hemiballismus Zuckungen im M. platysma der kranken Seite wahrnehmen. In einem anderen Falle, wo es sich um Hemiatetose handelte, befiel die Hyperkinese nur die vom unteren Facialisast versorgten Muskeln und bedingte eine Verziehung des Mundwinkels nach lateralwärts. In diesen beiden Fällen war der Charakter der Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur mit der Gesichtshyperkinese identisch. *Dejerine* sah eine spasmodische Kontraktion im unteren Abschnitt des rechten Facialis in einem Falle von kongenitaler Hemiplegie mit choreo-athetotischen Zuckungen des rechten Armes. Eine solierte Lokalisation der Hypertonie in der unteren Gesichtsregion sahen wir bei der bereits erwähnten Kranken mit einer Brückengeschwulst. Es bestanden hier tonische Spannung aller Muskelgruppen des unteren Facialis, Risus sardonicus, Vorstülpung der Lippen und Verziehung des Kinns. In diesem Falle läßt die autoptisch bestätigte Lokalisation der Geschwulst im Pons die Möglichkeit zu, einer Einwirkung sowohl auf die supranucleären Bahnen des Facialis, wie auf seine Kerne selbst und andere Zellelemente im Gehirn. Mit einer Tendenz zu vertikaler Einteilung kommt bisweilen die Hypertonie beim Tetanus zustande. Dies scheint die einzelne Form zu sein, die bisweilen mit einem gleichzeitigen tonischen Krampf vorzugsweise aller äußeren Gesichtsmuskeln einhergeht. Diese Lokalisation tritt besonders klar zutage beim einseitigen Tetanus, wie wir es in einem Falle wahrzunehmen Gelegenheit hatten. Hier beteiligten sich am Krampfe die Stirnmuskeln, der M. orbicular. orbit. und die die Mundspalte nach allen Richtungen öffnenden Muskeln (Abb. 5). In dem von *Seelert*¹ beschriebenen Fall waren nur die Mm. orbiculares orbit. tonisch gespannt. Bisweilen lokalisieren sich im akuten Stadium der epidemischen Encephalitis in der äußeren Gesichtsmuskulatur

¹ *Seelert*: Neur. Zbl 1914, 176.

myoklonische Zuckungen, wahrscheinlich nucleären Ursprungs. Gleichfalls nach dem Prinzip der vertikalen Einteilung lokalisieren sich die Kontraktionen in den Fällen des *Meigeschen* Spasmus. Der letztere lokalisiert sich bekanntlich in den feineren homologen Gesichtsmuskeln und in den inneren Abschnitten der Ringmuskulatur. Gerade diese Lokalisation nach dem vertikalen Einteilungsprinzip und ihre Doppelseitigkeit gab den Grund ab für die Ausscheidung der *Meigeschen* Form in eine besondere symptomatologische Einheit. Eine vorzugsweise Lokalisation in den feinen Muskeln sahen wir beim Kranken U. mit endogenem Gesichtsspasmus. — Der Hemispasmus Brissaud kann eine verschiedene Lokalisation aufweisen. In den Anfangsstadien lokalisiert er sich oft nach dem



Abb. 5.

horizontalen Einteilungsprinzip in den Muskeln einer einzigen Region, z. B. im Gebiete des M. orbicul. orbit., um erst einige Zeit darauf die Stirnmuskulatur und die unteren Gesichtsmuskeln zu befallen. Im *Sterlingschen* Fall ergriff der Hemispasmus Brissaud lediglich die Muskeln der oberen Gesichtsregion, nämlich die M. orbicular. orbitae und den Stirnmuskel. Bei *Meige* fanden wir einen Hinweis auf eine derartige obere Lokalisation des Hemispasmus Brissaud.

In einem unserer Fälle des Hemispasmus Brissaud fand ihren Ausdruck die a priori postulierte Möglichkeit einer Dissoziation

zwischen den Längs- und Ringmuskeln des Gesichts. Beim Kranken F. wurden Zuckungen hauptsächlich im linken M. orbicular. orbitae und in der linken Hälfte des M. orbicular. oris wahrgenommen. Der Versuch, die Längsmuskeln zu innervieren, rief in den Ringmuskeln des Auges und des Mundes eine tonische Kontraktion hervor. In einem anderen Fall von Hemispasmus Brissaud fanden wir im mittleren Gesichtsgebiet die vorzugsweise Beteiligung der Längs-, im unteren Facialisgebiet der Ringmuskulatur. In weit vorgerückten Fällen erstreckt sich der Hemispasmus Brissaud auf die ganze Muskulatur der entsprechenden Gesichtseite, bisweilen unter hochgradiger Beteiligung der äußeren Muskeln.

Den eben angeführten Lokalisationsregeln haftet sicherlich gewissermaßen der Fehler des Schematismus an. Indes war es für uns wichtig, die Prinzipien, nach denen die Krampfstände im Gesichte sich lokalisieren, hervorzuheben. In einzelnen Fällen lassen sich die spasmodischen

Zustände in der Gesichtsmuskulatur in diese Schemata nicht einfügen. So bestand z. B. in einem unserer Fälle von Hemispasmus Brissaud eine spasmodische Spannung vornehmlich im medialen Abschnitt des M. orbicular. orbitae und im lateralen Abschnitt des Stirnmuskels, während im Bereich des mittleren Gesichts hauptsächlich der M. zygomatic. angespannt war. Auf der Höhe des Krampfes befällt derselbe auch den M. levator. labii superior. und den M. mentalis. In diesem Falle also erweist sich die Gesichtsmuskulatur zickzackartig vom Krampfe befallen. Noch mehr ausgeprägt war diese zickzackartige Form bei unserer Kranken S., deren Gesicht von einem Spasmus vom Typus Meige befallen war. Hier erweisen sich, bei prävalierender Spannung der inneren Abschnitte des M. orbicul. orbitae sowohl in seinem orbitalen wie palpebralen Anteile, besonders die äußeren Abschnitte der Stirnmuskeln angespannt, wobei auch der M. levator. labii superior. kontrahiert war, während der M. zygomaticus verschont blieb. Bedeutende Anspannung zeigte schließlich das Platysma myoides. Im Gefolge solch einer zickzackartigen Spannung, die elektiv die einen Muskeln ergreift und die anderen verschont, erweist sich das Relief der befallenen Gesichtshälfte in einer bestimmten Weise modifiziert. Es zeigten nämlich bei dieser Kranken die Lidspalten eine Richtung von außen oben nach innen und unten, und die Mundspalte von oben innen nach außen unten.

Besonders komplizierte Lokalisationsverhältnisse finden sich bei Gesichtshyperkinesen postencephalitischer Natur. Auch hier tritt bisweilen die horizontale Lokalisation des Krampfes klar zutage. Hierher gehört z. B. unsere „palpebrale“ Gruppe mit beiderseitigem Befallensein der Ringmuskulatur der Augen und Freibleiben der übrigen Gesichtsmuskulatur. Im unteren und teilweise auch im mittleren Facialisgebiet findet der „Tic mesencephalique“ *Davidenkoffs* und diesem nahestehende Gesichtshyperkinese statt. Nicht selten hatten wir die Gelegenheit die seinerzeit von *Bing*, *Marie*, *Henri Bourges* und *Breuil* beschriebenen isolierten Hyperkinesen, sei es der beiden, sei es der einen Lippe zu sehen. In einem Falle sahen wir eine einseitige tonische Kontraktion der Augenlider und der äußeren Abschnitte des Stirnmuskels. Bei den postencephalitischen einseitigen Kombinationen besteht nicht selten Spannung des längsverlaufenden Muskels, M. zygomatic., und bald des einen zirkulär verlaufenden, des M. orbicular. orbitae, bald des anderen, des M. orbicular. oris. Ziemlich häufig ist die Kombination einer Hypertonie des M. zygomatic. mit hyperkinetischen Erscheinungen im M. mentalis. Hin und wieder bietet sich die Gelegenheit, bei der Metencephalitis eine isolierte Affektion eines einzelnen Muskels des unteren Facialis anzutreffen, z. B. des M. mentalis. Einmal konnten wir feine Zuckungen des M. depressor sept. nasi wahrnehmen, eines Muskels, der bei den Gesichtskrämpfen verschiedenen Ursprungs für gewöhnlich verschont bleibt. In diesem Falle ergriff die Hyperkinese

den medianen Gesichtsmuskel, gewissermaßen die reinste Form der vertikalen Einteilung darstellend. Diesem Falle nahestehend ist die Beobachtung *Krebs'*, wo bei einer Postencephalitikerin die Hyperkinese sich in einer Hebung der Nase und Herabziehung der unteren Lippe erwies. Ein weiteres krasses Beispiel der vertikalen Einteilung stellt der *Studnicksche* Fall von Metencephalitis dar, wo Zuckungen der Ohrenmuskeln, also der meist lateral gelegenen Gesichtsmuskulatur bestanden haben. Bisweilen ergreift der spasmodische Zustand bei der Postencephalitis ziemlich gleichmäßig alle Muskeln der befallenen Gesichtshälfte. Bisweilen nähert sich die Lokalisation derjenigen des Hemispasmus Brissaud. So bestand in einem Falle von Metencephalitis, der unlängst in unserer Beobachtung gewesen, tonische Spannung des M. zygomatic., Blepharospasmus und Zittern des M. mentalis. Bei einem anderen Postencephalitiker wurden Zuckungen im unteren Augenlid, im M. zygomatic. und dem Stirnmuskel verzeichnet. Die postencephalitischen Gesichtshyperkinesen treten also in den mannigfaltigsten und sonderbarsten Kombinationen in Erscheinung. Sie reduzieren bisweilen unsere Einteilungsprinzipien bis ins Extreme und bieten in anderen Fällen dagegen ein derart buntes Bild, daß sie sich in unsere Schemata nicht einfügen lassen.

Die Grundfrage, die nach der Betrachtung des angeführten Materials sich aufdrängt, ist die Frage danach, ob der Verteilungstypus der spasmodischen Störungen im Gesichte sich durch etwa unmittelbar anatomische Verhältnisse erklärt, die in der zentralen oder peripherischen Innervation des Gesichts gelegen sein dürften. Vielleicht werden einige von uns verzeichneten Verteilungen der Spasmen durch besondere Verhältnisse bedingt, die in der Mechanik selbst der Gesichtsmuskulatur gelegen sind. Es drängt sich ferner der Gedanke auf, ob wir in den verschiedenen spasmodischen Zuständen des Gesichts nicht etwa eine Abspiegelung phylogenetischer Präformationen zu erblicken haben. Es ist wohl möglich, daß wenigstens für das Zustandekommen einiger Arten des Gesichtskrampfes die reziproke Innervation eine bedeutende Rolle spielt. Und schließlich ist nicht ausgeschlossen, daß eine Lösung der Frage gar nicht in der Sphäre der somatischen Innervation zu suchen ist, sondern vielmehr in der vegetativen. Es soll zugegeben werden, daß wir über viel zu wenig Daten verfügen, um diese Fragen zu beantworten. Wir dürfen bloß nach einem Studium des vorliegenden Materials die ungemeine Kompliziertheit der Verteilungsbilder der Krampffzustände im Gesichte und die Schwierigkeiten, die einem beim Versuch, das Problem zu lösen, entstehen, betonen.

Die Versuche, die uns hier beschäftigende Frage vom anatomischen Standpunkte aus zu lösen, stoßen sofort auf große Schwierigkeiten. Hinsichtlich der spasmodischen Zustände des Gesichts auf der von der Hemiplegie befallenen Seite können wir keine anatomische Erklärung

für ihre Seltenheit im Vergleich zu den Contracturen an den Extremitäten geben. Noch komplizierter dürfte die Genese von spasmodischen Zuständen auf der kontralateralen Gesichtshälfte bei der Hemiplegie sein.

Die Pyramidennatur selbst dieser Affektionen auf der „gesunden“ Gesichtshälfte unterliegt einem großen Zweifel. Unsere Sektionsfälle sprechen wenigstens dafür, daß für ihr Auftreten eine Gesamtheit von Momenten extrapyramidalen Natur notwendig ist.

Nicht weniger kompliziert ist die Frage bei der Lokalisation spasmodischer Zustände im Gesichte bei Erkrankungen des peripherischen Nerven und bei essentiellen Spasmen. Es schien, als ob die Angaben über die nucleäre Vertretung der einzelnen Gesichtsmuskeln eine lokalisationistische Deutung dieser Formen weitgehend ermöglichen dürfte. Bekanntlich haben *Parron* und *Goldstein* gezeigt, daß in den dorsalen Gruppen des Facialiskerns die oberen Gebiete der Gesichtsmuskulatur, während in den ventralen Gruppen die unteren Gebiete derselben vertreten sind. *Parron* und *Papinian*, und ganz besonders *Hudovering* haben noch eingehender die Bedeutung der einzelnen Zellgruppen detailliert. Nach *Hudovering* sollen im Kern des N. VII nicht nur die einzelnen Muskeln ihre spezielle Vertretung finden, sondern sogar den horizontalen Abschnitten eines einzelnen Muskels, und zwar des Ringmuskels der Mundöffnung sollen im Facialiskern bestimmte Zellgruppen entsprechen. Nichtsdestoweniger erweist sich die nucleäre Detaillierung nach *Hudovering* zur Aufklärung einiger Krampfarten mit feiner Lokalisation, z. B. der *Meigeschen* Form als unzulänglich. Denn wollen wir unbedingt die *Meigesche* Form im Kern lokalisieren, so müssen wir eine Zerteilung des Kerns nicht nur in den Richtungen von vorn nach hinten, oben und unten, sondern auch in der lateromedialen Richtung, wie dies für die Zellanhäufungen im Vorderhorn Geltung hat. Die gleichen Schwierigkeiten dürften bei Anerkennung der Kernlokalisation bei der Deutung derjenigen wenigen von uns aufgezählten Fällen entstehen, wo auf dem Grunde einer organischen Hirnstammerkrankung lokalisierte hyperkinetische Erscheinungen im Gesichte sich entwickeln. Nicht besser ist es mit der anatomischen Lösung der Frage der postparalytischen Hyperinnervation des Gesichts bestellt. Die meist verbreitete von *Hitzig*, *Gowers*, teilweise auf dem Grunde der pathologisch-anatomischen Arbeiten *Darkschewitschs* und *Flatau*s aufgebaute, nucleäre Theorie stößt auf viele Schwierigkeiten. Es entsteht die Frage danach, auf welche Weise dieselben feinen retrograden Zellveränderungen bei der peripherischen Lähmung sowohl konjugierte Bewegungen und ständige tonische Spannung und gröbere klonische und feine fibrilläre Zuckungen bedingen können. Auf dem Wege einer Analogieschließung könnte man entsprechend den Zuckungen bei Erkrankung der Vorderhornzelle lediglich die myokymischen Erscheinungen und fibrillären Zuckungen auf das Konto leichter Kernveränderungen schreiben, wie dies *Bernhardt* tut.

Bernhardt selbst, basierend auf einem eigenen Fall und dem 24. Fall von *Lipschitz*, in denen klinische Symptome einer Kernaaffektion des *Facialis* bestanden haben, hebt hervor, daß gerade in diesen zwei Fällen weder konjugierte Bewegungen noch tonische Spannung der Gesichtsmuskulatur bestanden habe, sondern nur myokymische Kontraktionen. Vom Gesichtspunkt der Kerntheorie ist das bisweilen zu konstatierende Fehlen bei den peripherischen Lähmungen einer strengen Gemäßheit zwischen der Lähmungszone einerseits und der Zone der Hyperinnervationsstörungen andererseits und die Inkongruenz der hypertonischen und hyperkinetischen Zonen schwer zu erklären. Hyperinnervationsprozesse entwickeln sich bei den postparalytischen Contracturen vorzugsweise im Gebiet des *Ramus magnus* des oberen *Bornheimerschen* Astes, überschreiten jedoch bisweilen die Grenze des letzteren. *Lipschitz* nimmt behufs Aufklärung der genannten Erscheinungen zur Annahme eines anatomisch unregelmäßigen Verlaufs der regenerierenden Fasern des Gesichtsnerven seine Zuflucht, allein seine Ansicht kann sich nicht recht gut auf die rein lokalisatorischen Befunde hinsichtlich ihrer Verteilung im Gesicht stützen.

Wenn wir zu den anerkannt extrapyramidalen Fällen übergehen, so stoßen wir auch bei einem Versuch einer größeren anatomischen Lokalisation sogar in den einfachsten Fällen mit einseitiger Affektion des Gesichts, möge die letztere die homonyme oder kontralaterale Gesichtshälfte ergriffen haben, auf große Schwierigkeiten. Noch komplizierter gestaltet sich natürlich die Frage, wenn wir uns den verwickelteren Fällen mit doppelseitigen Gesichtshypertonien und -hyperkinesen zuwenden, die geneigt sind komplizierte Kombinationen mit anderen Körperteilen einzugehen. Wir finden keinen genügenden Grund die Gesichtsaffectationen dieser Krankengruppe in den Kerngebilden des *Facialis* zu lokalisieren. Sind wir nicht imstande, auch eine einzige Komponente dieser komplizierten Hyperkinesen im Gesichte anatomisch zu lokalisieren, so ist um so mehr die anatomische Lokalisation der Hyperkinese in toto heutzutage als unbestimmbar zu erklären.

Fast in allen Fällen also können die Verteilungsbedingungen der hypertonischen und hyperkinetischen Störungen keine erschöpfende Erklärung in einer Affektion der uns bekannten Innervationszentren und -bahnen finden.

Das „Reizproblem“, das angeblich auch auf dieselben Elemente anwendbar sei, die in anderen Fällen Ausfallserscheinungen bedingen, bleibt auch in diesem Falle kompliziert und strittig. Möglicherweise sind hier für die „Reizsymptome“ gar nicht diejenigen Instanzen maßgebend, die einen Ausfall in den entsprechenden Muskeln bedingen. In betreff der oculomotorischen Muskulatur dürfte diese Annahme jetzt schon Geltung haben. Ihre paretischen Zustände sind mit einer Affektion des proximalen oder distalen Abschnitts des peripherischen Neurons

verbunden, während die Reizsymptome in der Form des Nystagmus ihr anatomisches Korrelat in der Affektion der verschiedenen Teile des Hirnstammes (Vierhügel, Nucleus ruber, Kerne der Medulla oblongata, das Kleinhirn) haben. Möglicherweise ist ein Teil der uns befassenden spasmodischen Zustände im Gesichte (primäre Krämpfe) durch Affektionen besonderen Stammgebildes bedingt. Auch *Monakow* nimmt an, daß Steigerung des Tonus nicht durch einen direkten Reiz der Kernzellen bedingt sei, sondern durch einen Reizzustand der ganzen Umgebung des Kernes. Für *Lewandowsky* unterliegt keinem Zweifel, daß der Übergang des Reflexes vom sensiblen Neuron auf die Kerne der Hirnnerven durch einen eingeschalteten, in unmittelbarer Nachbarschaft des motorischen Neurons liegenden, Neuron geschehe. Eine besonders große Bedeutung weisen wir den Untersuchungen von *Foix, Chavany* und *Hillemand* bei. Diese Verfasser beschrieben unter Bezeichnung des „syndrôme myoclonique de la calotte“ komplizierte Hyperkinesen des weichen Gaumens (nystagme du voile) in Verbindung mit Nystagmus und, in einem Falle, mit Gesichtshemispasmus. Die Verfasser heben hervor, daß sie in zweien ihrer Sektionsfälle keine Veränderungen in den Kernen der Hirnnerven gefunden haben. Pathologisch-anatomische Veränderungen wurden in den supranucleären Substanzen des Hirnstammes und speziell im Fasciculus central. tegmenti entdeckt. Die Bulbarolive erwies sich in ihrem kernigen Anteil degeneriert und pseudo-hypertrophiert¹. Es sei hier daran erinnert, daß Strychninkrämpfe, denen nach älterer Annahme eine primäre Affektion der Vorderhornzellen und der motorischen Kerne der Hirnnerven zugrunde liegen soll, nunmehr im Lichte der Forschungen *Verworns* eine andere Deutung erfahren haben. Als primär wird hier eine Affektion der sensiblen Nerven betrachtet, die sich in einer maximalen Entladung von Impulsen auf den geringsten Reiz hin auswirken. Die frühere Ansicht somit, daß nämlich die Tetanuskrämpfe infolge von Veränderungen in den motorischen Kernen des Rücken- und des verlängerten Marks zustande kämen, ist so ziemlich erschüttert, besonders nachdem die Arbeiten von *Aschoff* und *Rheinlod* bekannt geworden sind. In einem Tetanusfalle, wo übrigens eine bedeutende Beteiligung der mimischen Gesichtsmuskulatur verzeichnet werden konnte, führten *Minor, Robinson* und *Chaime* eine eingehende pathologisch-anatomische Untersuchung aus. Die geringsten Läsionen zeigten die Zellen des Rückenmarks und des Hirnstammes. Die Verfasser heben die fast völlige Intaktheit der motorischen Kerne der Nn. V, VII, X und XII hervor. Die bedeutendsten Veränderungen wurden von ihnen in den Zellen des Striopallidarsystems und in der hypothalamischen Region gefunden.

Indessen ist das Bestehen einer speziellen Dynamik für die Gesichtsmuskulatur nicht von der Hand zu weisen, da ja auf eine solche selbst

¹ *Foix, Chavany* und *Hillemand*: Rev. Neur. 1926, 956.

die anatomischen Eigentümlichkeiten im Bau der Gesichtsmuskulatur hindeuten. Die meisten Gesichtsmuskeln gehören nach der *Sernowschen* Klassifikation zum dritten Muskelsystem — dem der Hautmuskeln. Die unter verschiedenen Bezeichnungen bekannten einzelnen Gesichtsmuskeln stellen nach *Sernow* vielzählige Bündel einer einzigen in der Haut gelegenen Muskelschicht dar, die an vielen Stellen miteinander verflochten sind. Sehr interessante Kenntnisse von der Gesichtsmuskulatur des Menschen in ihrer embryologischen Entwicklung teilt *Minkowski* mit. Durch besonders hochgradige mechanische Erregbarkeit zeichnen sich beim Embryo die Gesichtsmuskeln aus. Unter den letzteren sollen an erster Reihe die *Mm. orbicularis oculi, frontalis, corrugator supercilii, zygomaticus, levator angul. oris* stehen, und unter diesen nimmt der *M. orbicular. oris* dem Grade der Erregbarkeit nach den ersten Platz ein. Auch nach Durchschneidung des *N. facialis* beim Foetus erweist sich der *M. orbicul. oris* als mechanisch hochgradig erregbar. Nach Absterben der Frucht verliert dieser Muskel seine Erregbarkeit später, als die übrigen Körpermuskeln, der Herzmuskel nicht ausgeschlossen. Die Erregbarkeit besteht fort auch nach völliger Zerstörung der *Med. oblongata*. Von Interesse ist auch folgende die Gesichtsreflexe des Embryo betreffende Beobachtung *Minkowskis*. Die Berührung der Lider eines Auges oder der das Auge umgebenden Haut ruft beim Embryo eine doppelseitige Kontraktion des *M. orbicular. orbitae* und der Stirnmuskeln hervor. *Kartschikjan*, der die mechanische Erregbarkeit der Muskeln an der Leiche studiert hat, bemerkte, daß sie in den Gesichtsmuskeln zuerst zu verschwinden beginne. Wenn man diese anatomisch-physiologischen Besonderheiten in Betracht zieht, wird man annehmen dürfen, daß die Innervation der Gesichtsmuskulatur, speziell der reziproken besondere Momente eigen sind. Möglicherweise ruft die primär nur einen einzigen Gesichtsmuskel betreffende Einstellung folgerichtig Veränderungen auch anderer, vielleicht aller Gesichtsmuskeln hervor. *Darwin* bezweifelte sogar die Möglichkeit einer selbständigen Wirkung eines einzelnen Gesichtsmuskels. Die Kompliziertheit und Buntheit des Gesichtsbildes bei den spasmodischen Affektionen, die doppelseitige zentrale und vielleicht auch periphere Innervation, die Eigentümlichkeit des Baues der Gesichtsmuskulatur selbst — das alles erschwert die Lösung der Frage nach der Pathogenese der Gesichtsspasmen und ihrer Lokalisation im Gehirn. Man sollte davon Abstand nehmen, all die verschiedenen Lokalisationen der spasmodischen Zustände im Gesicht ausschließlich durch das Ergriffensein fest bestimmter Apparate zentraler und peripherischer Innervation der Gesichtsmuskulatur erklären zu wollen. Man sollte vielmehr an die Suche nach anderen anatomisch-physiologischen Prämissen herangehen. Es lassen sich folgende Annahmen machen. Es besteht die Möglichkeit, daß ein Teil der uns interessierenden Hyperkinesen in besonderen Instanzen des Hirnstammes lokalisiert sind,

worauf die oben angeführten Untersuchungen von *Foix* und seinen Mitarbeitern hindeuten. Für einige Formen der Spasmen in der Mundumgebung setzen *Davidenkoff* und *Malkin* auch eine Mittelhirnlokalisation voraus. Auf welche Weise die Gesichtsmuskulatur durch diese Gebilde vertreten werden, ist uns völlig unbekannt. Man könnte wohl an komplizierte anatomische Kombinationen im peripherischen Nervensystem denken, die sich im Zusammenhang mit dem verlaufenden pathologischen Prozeß entwickeln. Wir denken hier an die von *Jacobi* und besonders von *Lipschitz* entwickelten Ideen von anomalen Bedingungen für die Regeneration der Nervenfasern. Jedoch das präsumierte Element der Zufälligkeit, die bei unrichtiger Regeneration der Nervenfasern unvermeidlich ist, ist schwer mit der gewissen Regelmäßigkeit der Verteilung der hypertonisch-hyperkinetischen Erscheinungen, die bei den post-paralytischen Gesichtcontracturen zutage tritt, in Einklang zu bringen. Bezüglich einiger Formen der endogenen Spasmen darf die Voraussetzung gemacht werden, daß hier eine Abspiegelung phylogenetischer Präformationen oder ihrer Fragmente mit einem ungenügend bekannten anatomischen Korrelat verwirklicht wird. Schließlich sind in bezug auf Gesichtsspasmen Vorstellungen angebracht, die mit der von *Botazzio*, *Frank*, *de Boerr*, *Orbelli* vertretenen Ansicht der doppelten Innervation verknüpft sind. Der Schule *Orbellis* verdanken wir eine Beobachtung, welche die Möglichkeit einer Beeinflussung der Krampfstände seitens des vegetativen Nervensystems bestätigt. *Ganetzky* gelang es an Tieren mit Strychninkrämpfen zu zeigen, daß die einseitige Sympathicotomie eine Abschwächung und eine frühe Erschöpfung der Krämpfe auf der operierten Körperhälfte bewirkt. Bekanntlich hat *L. Lewi* den Versuch gemacht die Frage, der Pathogenese der Gesichtsspasmen der Lösung dadurch näher zu rücken, daß sie die Bedeutung der sympathischen Innervation für diese Krämpfe festzulegen suchte. Die Annahme ist zulässig, daß die Modifikation auf dem Gebiete der dynamischen Innervation der einen Gesichtsmuskeln eine Veränderung der tonischen Innervation der anderen, unter dem Einflusse des vegetativen Nervensystems stehenden Gesichtsmuskeln zur Folge hat. Auf diese Frage werden wir später noch zu sprechen kommen, vorläufig sei aber nur bemerkt, daß uns weder zentrale Apparate für die vegetative Innervation der Gesichtsmuskulatur, noch die anatomischen Bahnen der zu den Gesichtsmuskeln verlaufenden sympathischen und parasympathischen Fasern bekannt sind. Die Form der Versorgung der Gesichtsmuskulatur durch das hypothetische vegetative Zentrum denken wir uns als eine von den somatischen Zentralapparaten gänzlich verschiedene. Es ist wahrscheinlich, daß auch die Verteilung der Bahnen der vegetativen Innervation für die Gesichtsmuskeln mit der durch den *Facialis* bewerkstelligten somatischen Innervation nicht zusammenfällt. Nach *Frank* wenigstens geschieht die parasympathische Innervation der Muskeln auf dem Wege durch die hinteren

Rückenmarkswurzeln. Unter solchen Bedingungen könnte die Verteilungsformel der durch eine Funktionsstörung des vegetativen Nervensystems hervorgerufenen Gesichtsdystonien eine ziemlich mannigfaltige sein.

Lassen wir nochmals unsere Fälle Revue passieren, indem wir unser Augenmerk nunmehr nicht so sehr auf die Lokalisationsmomente, als vielmehr auf die qualitativen, auf den Charakter der dystonischen und dyskinetischen Störungen fixieren, so werden wir eine kolossale Mannigfaltigkeit zu verzeichnen haben. Es gibt vielleicht keine einzige Affektion des Nervensystems, die nicht unter Umständen das Gesicht in Mitleidenschaft ziehen könnte. Gewiß werden hier immer verschiedene Eigentümlichkeiten durch die Form und Lage der betroffenen Muskeln bedingt sein. Und doch im Hinblick auf die Eigentümlichkeit der dyskinetischen Zustände im Einzelfall möchten wir die Einteilung unserer Fälle treffen, wobei zwei Gruppen sich ergeben. Zur ersten Gruppe wären diejenigen Fälle zu rechnen, wo diese Eigenartigkeit ziemlich wenig ausgesprochen ist, so daß man Grund hat, die hier beobachteten Gesichtsveränderungen als einen Teil der allgemeinen Hyperkinese, resp. als einen „fokalisierten“, d. h. eine örtlich begrenzte allgemeine Hyperkinese zu betrachten. Zur zweiten Gruppe gehören diejenigen Fälle, wo die spasmodischen Erscheinungen im Gesicht dermaßen einschneidend und eigenartig sind, daß sie eine Sonderung in eine spezielle Gesichtshyperkinese verdienen. Fälle der ersten Gruppe sind durch folgende Symptomenkomplexe in unserem Material vertreten. Ein Fall von Hemiathetose, wo bei Bewegungen des rechten Armes eine langsame synchronische Herabziehung des Mundwinkels nach unten und außen bemerkt wurde. In diesem Falle hatten wir sicherlich mit einem Ergriffen-sein des Gesichts durch den athetotischen Prozeß zu tun, wie dies so oft bei der symptomatischen Athetose und der „athetose double“ der Fall ist. In einem anderen Falle, wo es sich um Hemichorea bei einem älteren Manne handelte, wurden choreimorphe Zuckungen des Platysma myoides der entsprechenden Seite wahrgenommen. Wir übergehen hier mit Absicht die Frage der Beteiligung der Gesichtsmuskulatur in Fällen von gewöhnlicher Chorea minor, da diese den Gegenstand einer besonderen Arbeit bilden sollen. *Wenderovič* hat einen Fall von Hemiballismus beschrieben, wo auf der den befallenen Extremitäten gleichnamigen Gesichtshälfte scharf ausgesprochene Krämpfe bestanden haben, die mit denen der Extremitäten gleichartig waren. Auf Grund einer mikroskopischen Untersuchung gelangt *Wenderovič* zur Ansicht, daß das anatomische Substrat sowohl in seinem Falle wie in einigen Fällen der Literatur in einer Affektion des Fasc. n. lateralis thalamo-corticalis bestehe. Dieses Bündel stellt das letzte Glied dar in der *Bonhoeffer*schen Bahn von der einen Kleinhirnhemisphäre zum Thalamus opticus der kontralateralen Seite.

Die Gesichtsmuskulatur erweist sich bekanntlich nur selten am Torsionsspasmus beteiligt. In einem unserer Fälle, in dem der linke Arm vom Spasmus befallen war, entwickelten sich auf der Höhe des Paroxysmus tonische Krämpfe im linken Platysma, in den linken Mm. orbicularis oris, triangularis mentis, quadrat. labii inferior. Es resultierte eine äußerst sonderbare Grimasse, die man kaum nachahmen könnte. Die Gesichterscheinungen verliefen also hier auf der Seite der Hemitorsion synchronisch und dem Tempo nach analog den Erscheinungen in der oberen Extremität, und können daher in diesem Falle mit Recht als Torsionserscheinungen bezeichnet werden. Tatsächlich ist für die Torsion nicht so sehr die spezielle Form der Hyperkinese als ihre Lokalisation in bestimmten Muskeln charakteristisch. *Strümpell* hat einseitige myoklonische Krämpfe mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur und des M. platysma der gleichen Seite beschrieben. Die Krämpfe sind ständige, schmerzhaft und ticartige. *Strümpell* hat für diese Form die Bezeichnung Hemiclonia vorgeschlagen¹.

Im reichlichen paraencephalitischen Material können wir leicht zwei Arten der Innervationsstörungen des Gesichts unterscheiden. Bei der einen Art, die das gewöhnliche *Parkinsonsche* Syndrom darstellt, sehen wir eine Reihe Veränderungen, hauptsächlich bradykinetische Störungen, die zum Teil der Amimie zugrunde liegen und sich im wesentlichen von den gleichen Störungen in den übrigen Körperteilen nicht unterscheiden. Ein direktes Analogon zu den gewöhnlichen parkinsonisch-kataleptoiden Erscheinungen in den Muskeln der Extremitäten stellt das ausgeprägte Element der Denervation nach aktiven und mimischen Bewegungen der Gesichtsmuskulatur vor. Gar oft verleiht gerade dieses Moment dem Gesicht das Bild der spastischen Spannung. Häufig kann ein Zittern in den einzelnen Muskeln bei Ausführung von Bewegungen wahrgenommen werden. Nicht selten wird in den Gesichtsmuskeln eine permanente spasmodische Spannung beobachtet. In einigen Muskeln, besonders im M. orbicularis orbitae ist eine Steigerung der Spannung, beim Versuch die entsprechenden Muskelgruppen passiv zu entspannen, zu beobachten — ein Phänomen, das sich der Dehnungscontractur von *Förster* nähert. Gewiß besteht hier häufiger ein Übergang von der Dehnungscontractur zu einem auf diese Weise provozierten paroxysmalen Krampf, und tatsächlich wird dieses Phänomen selbst häufiger in den „medianen“ paroxysmalen Formen und den diesen nahestehenden Fällen beobachtet. In einigen Fällen ist eine bedeutende Neigung zu eigenartigen Mitbewegungen im Gesichte zu beobachten. In den synergisch sich anspannenden Muskeln tritt mitunter ein feiner Tremor auf. In einer anderen Reihe postencephalitische Fälle zeichnen sich die Desinnervationsprozesse durch eigenartige, scharf ausgeprägte spasmodische Zustände aus. Hierher gehört unsere symmetrische „palpebrale“ Gruppe, die Hyperkinesen in

¹ *Strümpell*: Fol. neur. biol. 1910, 184.

der Umgebung des Mundes vom Typus des „*tic mesencephalique*“ *Davidenkoffs* und komplizierte einseitige, meistens gekreuzt zu den extrapyramidal erkrankten Extremitäten gelegene Hyperkinesen. *Stern* unterscheidet zwei Kontraktionsarten der Gesichtsmuskulatur bei der Paraencephalitis: eine klonische und eine tieförmige. Der Rhythmus der klonischen Krämpfe pflegt ein äußerst verschiedenartiger zu sein. Einerseits hat man die Gelegenheit, die feinsten und schwächsten fasciculären Zuckungen zu sehen, anderseits aber auch voluminöse und gröbere klonische Kontraktionen. Bei der Ausdehnung der Hyperkinese auf eine ganze Reihe von Muskeln ist ein Unterschied der Kontraktionsintensität der einzelnen Muskeln zu verzeichnen, sogar in den Grenzen einer einzigen Gesichtsregion. Dies gilt besonders oft beim Ergriffensein durch die Hyperkinese eines größeren Gesichtsgebietes. In diesen Fällen erweisen sich die Kontraktionen der einzelnen Muskeln nicht nur der Intensität nach verschieden, sondern sie sind auch nicht synchronisch. *Stern* beschreibt einen Fall von Paraencephalitis, in dem der Gesichtskrampf sehr der durch galvanische Reizung der *Erb*schen Punkte hervorgerufenen Kontraktion ähnelte. Französische Autoren haben paraencephalitische Gesichtskrämpfe ausgesondert, die dem *tic douloureux* ähnlich sind. Hyperkinetische Erscheinungen postencephalitischer Genese stellen entweder ein isoliertes Desinnervationsphänomen dar, indem sie sich auf der Grundlage eines normalen Zustands der Muskulatur entwickeln, oder, wie es viel häufiger der Fall ist, sie stellen sich in den ständig hypertonierten Muskeln ein. Bisweilen äußert sich der Krampf hauptsächlich in klonischen Zuckungen, in anderen Fällen besteht fortwährende Anspannung der betroffenen Muskeln und in wieder anderen Fällen geht das klonische Element in ein tonisches über. Derartige Zustände sind meistens beim *M. orbicularis orbitae* anzutreffen, ein Umstand, der uns gestattet, diese Krämpfe als ein Analogon des Spasmus mobilis der Extremitäten zu betrachten. Bisweilen erinnern die Krämpfe äußerlich an den Hemispasmus *Brissaud*. Allein das in diesen Fällen ausgesprochene Moment der Denervation und das Fehlen des charakteristischen Wechsels der Tempos läßt sie von dem endogenen Spasmus unterschieden. Seltener als die Hyperkinesen stellen sich in der Gesichtsmuskulatur der Postencephalitiker isolierte hypertonische Erscheinungen ein. Am häufigsten sind sie im *M. orbicularis orbitae* und im *M. zygomaticus* anzutreffen. Es können jedoch auch andere Muskeln in Mitleidenschaft gezogen werden. Die tonische Anspannung der Gesichtsmuskulatur kann eine stabile sein, die nur bei der Ausführung von Bewegungen seitens der tonisch gespannten Muskeln selbst gesteigert werden kann, oder sie kann anfallsweise an Intensität zunehmen. Wir haben bereits oben darauf hingewiesen, daß die postencephalitischen hyperkinetischen und hypertonischen Erscheinungen im Gesicht in ihrer Ausdehnung stark variieren können, indem sie einen einzigen Muskel in einem Falle, bis

fast zur ganzen Gesichtsmuskulatur in anderen Fällen ergreifen können. Wenn der *M. orbicularis orbitae* sich als der einzig betroffene Muskel erweist, so bestehen in demselben sowohl anhaltende klonische Zuckungen, wie tonische Spannung. Sogar auf der Höhe des Anfalls, der die Augenlider fest schließt, ergreifen die Krämpfe nicht etwa andere Gesichtsmuskeln, sondern die mehr abwärts vom Gesicht gelegenen Muskeln, speziell des Zwerchfells. In einem unserer Fälle von Paraencephalitis waren Krämpfe des Zwerchfells von leichten Kontraktionen der Augenlider begleitet. In diesem Falle war das erste Moment des komplizierten „palpebralen“ Symptoms reduziert und es trat sein Endglied (Krämpfe des Diaphragmas) in den Vordergrund. Ähnliches sahen wir beim Kranken U. mit dem eigenartigen endogenen Spasmus, bei dem gleichzeitig mit der Kontraktion der Augenlider ungemäße Kontraktionen des Diaphragmas wahrgenommen wurden.

Durch die soeben kurz skizzierten Eigentümlichkeiten der paraencephalitischen Gesichtskrämpfe unterscheiden sich die letzteren vom Hemispasmus Brissaud, zu dessen Charakteristik wir nun übergehen. Dabei wollen wir uns nicht nur unserer eigenen Beobachtungen bedienen, sondern auch der vorzüglichen Beschreibungen von *Meige* und *Sterling*.

Der Hemispasmus Brissaud stellt eine isolierte Erkrankung des Gesichts dar. Er erstreckt sich in der Regel auf keine außerhalb des Gesichts gelegenen Muskeln. In den meisten Fällen beschränkt er sich auf die eine Gesichtshälfte, nach unseren Beobachtungen meistens die linke. Im Schrifttum finden sich Angaben über seine doppelseitige Lokalisation, wie z. B. in den Fällen von *Sicard* und *Sterling*. Ein Anfall von Hemispasmus Brissaud kann sich auf der einen Gesichtshälfte entwickeln, sodann hier zum Stillstand kommen, um auf der anderen Gesichtseite in Erscheinung zu treten — das ist die Form „hemipasmie à bascule“ *Meige*. Ein derartiger Fall ist z. B. von *Mendicini* und *Artom* beschrieben worden. In einem Falle sahen wir einen scharf ausgeprägten Hemispasmus Brissaud auf der linken Seite und eine tonische Anspannung im rechten *M. zygomaticus* und im geringerem Grade im rechten *M. orbicularis orbitae*. Die rechte Gesichtshälfte beteiligte sich in diesem Fall am Paroxysmus nicht. In den meisten, von Beginn verfolgten, oder anamnestisch zuverlässigen Fällen beginnt der Hemispasmus Brissaud an einem einzigen Muskel, meistens dem *M. orbicularis orbitae*. Bei einem unserer Kranken begann er jedoch anscheinlich in den Muskeln der Backenknochenprominenz („pommelte“ der französischen Autoren). Mit dem Fortschritt der Krankheit übergreift der Hemispasmus Brissaud die übrige Gesichtsmuskulatur. Für den Hemispasmus Brissaud ist das Primat der meisten Gesichtsmuskulatur, was Beteiligung am Spasmus anbelangt, kennzeichnend, wodurch der Hemispasmus Brissaud sich von einer Reihe paraencephalitischen Fälle mit isolierter Affektion

allein der Ringmuskulatur des Auges unterscheidet. Der Hemispasmus Brissaud zeichnet sich noch durch die geringe Anzahl der rudimentären Formen aus. Allerdings *Meige* und *Sterling* weisen auf die Möglichkeit einer Lokalisation des Hemispasmus Brissaud allein im M. orbicularis orbitae. Ohne die Richtigkeit dieser autoritativen Angaben bestreiten zu wollen, möchten wir in diesem Zusammenhang folgendes bemerken. In der Klinik kommen Fälle isolierter tonischer Krämpfe des M. orbicularis orbitae anscheinlich endogenen Ursprungs vor. Nun ist man versucht, in allen diesen Fällen in Anbetracht der fehlenden reflexogenen Momente Fragmente der Krämpfe vom Typus Brissaud zu erblicken. Indessen sprechen unsere Beobachtungen nicht zugunsten einer solchen Annahme. So sahen wir z. B. eine anhaltende spasmodische Anspannung des M. orbicularis orbitae allein bei einem Kranken mit ständigem klonisch-tonischem Krampf der Halsmuskeln. Jedoch die Dauer des Leidens (angeboren oder mindestens seit früher Kindheit bestehend) und das Fehlen sogar rudimentärer Kontraktionen vom Typus Brissaud in den anderen Gesichtsmuskeln gestattete uns nicht, diesen Fall dem Hemispasmus Brissaud zuzurechnen. Wahrscheinlich ist es, daß es sich in diesem Falle um Residualerscheinungen eines einst überstandenen entzündlichen Prozesses handelte. Einen Fall von ständigem tonischen Krampf des M. orbicularis orbitae deutete *Oppenheim* als eine partielle Myotonie in Anbetracht des Vorhandenseins von myotonischen Zeichen in den Extremitäten. Der Blepharotonus kann als eine rudimentäre Form des Spasmus Brissaud nur in dem Falle betrachtet werden, wenn im M. orbicularis orbitae Krämpfe mit dem für diese Form charakteristischen Wechsel der Tempos auftreten.

Wir wollen uns nunmehr, nach Erörterung der Lokalisationsmomente, der Dynamik des Spasmus Brissaud zuwenden. Der letztere entwickelt sich für gewöhnlich auf der Grundlage einer wechselnden Anspannung der Gesichtsmuskulatur. In jenen Fällen, wo der Anfall klonischer Krämpfe sich auf der Grundlage einer tonischen Spannung entwickelt, wurden rasche und feine Schwankungen des angespannten Muskels wahrgenommen. Nach dem Anfälle erweist sich der Muskel von verändertem Tonus. Häufig bemerkt man während des Anfalls eine bedeutende Steigerung der tonischen Spannung, welche letztere wenigstens äußerlich die wesentliche Manifestation der Erkrankung ausmacht. Dort, wo die allgemeine spasmodische Grundlage nicht scharf genug, ja bisweilen minimal ausgesprochen ist, ist es leichter, den Entwicklungsgang des Anfalls sich vorzustellen. Derselbe beginnt mit klonischen Zuckungen, die, an Frequenz zunehmend, sich gewissermaßen in einen anhaltenden Krampf auflösen. In einem solchen Paroxysmus läßt sich unschwer die klonische Phase von der tonischen unterscheiden. Der Übergang der tonischen Phase in denjenigen Zustand der Muskulatur, der sonst vor dem Anfall bestanden hatte, wird mitunter von einem Schluß-

stadium klonischer Krämpfe unterbrochen, die weniger scharf ausgesprochen sind als die des einleitenden Stadiums. Dieser Wechsel der Tempos, der vielleicht nicht immer scharf genug ausgesprochen ist, ist dennoch für den Spasmus Brissaud charakteristisch und läßt ihn von den anderen Gesichtshyperkinesen unterscheiden. Ein anderes bemerkenswertes Element des Paroxysmus ist das Übergreifen der Krämpfe von den einen Muskeln auf die anderen. Zwar geht bisweilen, nach der Anamnese einiger Fälle zu urteilen, der Periode des ausgesprochenen Spasmus Brissaud ein Stadium klonischer Zuckungen eines einzigen Muskels, fast immer des *M. orbicularis orbitae* voran; doch wenn der Spasmus schon mal zu voller Entwicklung gelangt ist, so dehnen sich die an einem Muskel begonnenen Krämpfe allmählich auf die anderen aus, gleichsam das Gesicht überschwemmend, wobei Form und Tempo der Krämpfe beim Übergreifen von einem Muskeln auf den anderen keine Veränderung erfahren. Der Wechsel des Tempos und das Übergreifen der Krämpfe von einem Muskel auf den anderen verleiht dem Spasmus Brissaud gewissermaßen einen epileptischen Charakter. Es sind jedoch die Krämpfe dieses Typus nicht mit epileptischen Krämpfen zu verwechseln, wie wir sie bei den „fokalisierten Krämpfen“ Horsley oder bei der *Jacksonschen* Epilepsie am Gesicht gelegentlich sehen. Im letzteren Fall ist der Charakter der klonischen Krämpfe ein gröberer, der Anfall hält länger an und es besteht keine so weitgehende Teilung des Gesichts nach den Muskeln, wie es beim Spasmus Brissaud der Fall ist. Beim Spasmus Brissaud geht gewöhnlich die klonische Phase der tonischen voran, bei der Epilepsie ist das umgekehrte Verhalten die Regel. Ferner fehlt der Epilepsie das spasmodische Element, auf dem sich der Spasmus Brissaud abwickelt. Der Unterschied des symptomatologischen Bildes dieser beiden Krampfformen ist wahrscheinlich letzten Endes im Unterschiede der eigentlichen Lokalisationsprozesse begründet. Auf den „epileptoiden“ Charakter des „*tic douloureux*“, dieser dem Hemispasmus Brissaud meist verwandten Form, hat bereits *Trousseau* hingewiesen, indem er das plötzliche Auftreten des Spasmus hervorhob.

Der Hemispasmus pflegt, indem er sich in der Gesichtsmuskulatur lokalisiert, von keinen Krampferscheinungen in anderen Muskeln des Körpers begleitet zu sein. Nur in dem von *Rimbaud* und *Anglada* beschriebenen Falle war er mit Krämpfen der Halsmuskulatur kombiniert. Wir konnten bisweilen lediglich myotonoide und trophische Veränderungen in den Extremitäten wahrnehmen. Wie wir bereits darauf hingewiesen haben, sind dem Hemispasmus Brissaud keine, wenn auch leichte dauernde motorische Veränderungen eigentümlich. In der Kasuistik des Hemispasmus haben wir durch die letzten Jahre keine neuen Fälle des „*syndrome altéré*“ Brissaud und Sicard finden können.

Alles oben Dargelegte summierend, wollen wir nun den Versuch machen, eine Parallele zwischen der „palpebralen“ Form der post-

encephalitischen Gesichtshyperkinese und dem Hemispasmus Brissaud zu ziehen. Den beiden Hyperkinesisarten ist die bedeutende Beteiligung der Ringmuskulatur des Auges eigen. Bei der Paraencephalitis treten die Augenliderkrämpfe auf der Grundlage eines allgemeinen Parkinsonismus auf und zeigen bald einen klonischen, bald tonischen, und selten einen klonisch-tonischen Krampftypus. Ihre paroxysmale Verstärkung ist bei der Postencephalitis nicht obligatorisch, wenn eine solche aber stattfindet, so drückt sie sich häufiger in der Form eines völligen Lidschlusses, als einer hohen Frequenz des Lidschlags aus. Die Anfälle von Augenliderkrampf dehnen sich auf die übrige Gesichtsmuskulatur nicht aus, werden aber von gleichartigen Kontraktionen der Hals-, Atmungs- und Sprachmuskulatur begleitet. Beim Gesichtshemispasmus Brissaud wird die übrige Körpermuskulatur nicht nur während des Anfalls nicht in Mitleidenschaft gezogen, sondern sie stellt auch zur anfallsfreien Zeit keine motorischen Veränderungen dar. Nachdem der Hemispasmus Brissaud sich in einem Muskel eingestellt hatte, ergreift er späterhin auch andere Gesichtsmuskeln. Der Paroxysmus selbst ergreift, nachdem er in einem, meistens dem zuerst erkrankten Muskel begonnen hatte, allmählich die ganze Gesichtsmuskulatur. Auf diese Weise tritt die Gesichtsmuskulatur als ein Ganzes in den Fällen „medianer palpebraler“ paraencephalitischer Krämpfe, und stellt so ein Glied eines Systems dar, das von dem paroxysmalen Krampf befallen wurde. Im Spasmus Brissaud stellt das Gesicht selbst gewissermaßen dieses System dar, dessen Vertreter ein einzelner Muskel ist, am häufigsten der *M. orbicularis orbitae*.

Der Spasmus medianus Meige kommt bedeutend seltener vor als der Hemispasmus Brissaud, von dem er sich in erster Reihe durch die Doppelseitigkeit unterscheidet. Er befällt häufiger Frauen als Männer und bevorzugt das vorgerückte Alter. Der Lokalisation nach erweist er sich als Paradygma für die Verteilung des Spasmus nach dem vertikalen Prinzip. Auch im Spasmus Meige spielt der *M. orbicularis orbitae*, besonders sein medialer Abschnitt, eine hervorragende Rolle, er wird öfters früher als die anderen Muskeln befallen und ist gewöhnlich die bevorzugte Stelle für grobe massige unrhythmische Muskelkontraktionen. Mit seiner ständigen tonischen Spannung schafft er den Eindruck einer zitternden Contractur — der „*contracture tremblante*“ der französischen Autoren. Von Interesse ist es, daß nach *Bernheimers* Untersuchungen der innere Teil des unteren Augenlids besonders reich mit feinen Nerven-fibrillen versorgt ist. Kraft des elektiven Affizierens, vorzugsweise der medianen Muskeln, modifiziert der Spasmus Meige in der anfallsfreien Zeit das Gesicht in viel höherem Grade als der Hemispasmus Brissaud. Mephistoartig gehobene Augenbrauen, bis auf eine Linie verengte Augenspalten und eine schiefe Richtung der Mundöffnung bieten ein eigenartiges äußeres Gesichtsbild, welches bei anderen spasmodischen Zuständen nicht vorkommt. In seinen Grundzügen — dem Vorhandensein

der tonischen und klonischen Komponenten, der Abwechslung des Tempos während des Paroxysmus und dem plötzlichen Auftreten unterscheidet sich der „spasme médiane Meige“ vom Hemispasmus Brissaud nicht. Freilich, entsprechend der Verminderung der dem Spasmus unterliegenden Objekte bei der *Meigeschen* Form können diese Züge schwerlicher erfaßt werden. Indem die *Meigesche* Form ein doppelseitiger Spasmus ist, läßt sie doch ein geringes Prävalieren der einen Seite über der anderen erkennen und zeigt scheinbar eine größere Neigung als der Hemispasmus Brissaud, von Veränderungen in anderen Körpermuskeln begleitet zu werden.

Ein scharfer Unterschied besteht zwischen endogenen spasmodischen Zuständen und dem sekundären im Anschluß an Facialislähmung entstandenen Spasmus. Bekannterweise war gerade dieser sekundäre Gesichtsspasmus der Gegenstand eines besonders sorgfältigen neurologischen Studiums. Sowohl die primären spasmodischen Zustände der Gesichtsmuskulatur (freilich diejenigen, die nur eine Gesichtshälfte ergreifen), wie auch die sekundären postparalytischen Contracturen können ein äußerlich ziemlich ähnliches Verhalten der Muskulatur darbieten. Eine Differentialdiagnostik dieser beiden Formen wird ganz zuerst durch das Bestehen einer merklichen Parese in der zweiten Form ermöglicht. Wir haben schon früher auf einen Unterschied in der Wahl der Muskeln hingewiesen, die bei primären und sekundären Spasmen befallen werden. Für die sekundären postparalytischen spasmodischen Zustände ist es charakteristisch, daß in der periodischen Steigerung dieser Spasmen — gleichwohl ob vom klonischen oder tonischen Typus — am öftesten diejenigen Muskelgruppen beteiligt sind, die sich in andauerndem Spannungszustand befinden. Andererseits pflegen in denselben Muskeln Mitbewegungen aufzutreten. Die in diesen Muskeln paroxysmal auftretenden Erscheinungen äußern sich in isolierten resp. kleinere Muskelgruppen ergreifenden klonischen Zuckungen, oder in einer Steigerung der tonischen Anspannung. Einen zeitlich gesetzmäßigen Zusammenhang zwischen den klonischen und tonischen Elementen eines dem Spasmus Brissaud analogen Tempowechsels gelingt es hier nicht festzustellen. Bisweilen wird zur Zeit des Nachlassens der tonischen Anspannung ein Auftreten von leichten klonischen Krämpfen verzeichnet, jedoch ist es bei den gewöhnlichen postparalytischen Fällen nicht die Regel. Wir sahen eine ähnliche Kombination nur in einem Falle, wo ein sekundärer postparalytischer Spasmus bei einem Kranken beobachtet wurde, der wahrscheinlich an einer amyotrophischen Lateralsklerose litt. Bei der Analyse der sekundären postparalytischen Spasmen wurden von einer Reihe Forschern, insbesondere von *Lipschitz*, einige Momente bemerkt, deren Bedeutung zweifellos groß ist. So besteht ein gesetzmäßiger Zusammenhang zwischen den myoklonischen Zuckungen der Muskeln des mittleren und unteren Gesichtsabschnitts und dem Blinzeln. Die ersteren

stellen oft dem Blinzeln konjugierte Gesichtsbewegungen dar. Wenn auch bisweilen der Lidschlag in diesem Moment nicht auffällt, so geschieht das möglicherweise, wie *Lipschitz* darauf hinweist, deswegen, weil wir ihn gewohnheitsmäßig überhaupt nicht beachten. Möglicherweise kann in manchen Fällen das die konjugierten Bewegungen bedingende Glied — das Blinzeln — in gewissem Grade unterdrückt werden infolge von irgendwelchen dazukommenden Momenten und kann unter der Perzeptionsschwelle bleiben. Dennoch kann auch unter diesen Bedingungen das Blinzeln konjugierte klonische Zuckungen hervorrufen. Wahrscheinlich erklären sich auf dieselbe Weise die postparalytischen Zuckungen in den gespannten Muskeln, die auch bei einem ruhigen Gesichtszustand beobachtet werden.

Im Problem der dystonischen und dyskinetischen Gesichtsstörungen spielt eine große Rolle die Frage nach denjenigen Momenten, die diese Störungen selbst oder ihre paroxysmalen Ausbrüche bedingen. Diese Faktoren können eines extero- oder propriozeptiven Charakters sein. Die äußeren Reize können in den einen Fällen nur als Momente betrachtet werden, die den durch andere spezielle Bedingungen hervorgerufenen Spasmus steigern. Solcher Art ist z. B. die Bedeutung des Gehörreizes bei den tetanusartigen Gesichtskrämpfen. Andererseits erscheint in einer Reihe von Fällen der äußere Reiz als Grundbedingung für das Entstehen selbst des Spasmus. In Fällen der letzteren Art darf man von einer besonderen Spasmenform reden, nämlich von einer reflektorischen Form im engsten Sinne dieses Begriffs. Der reflektorische Spasmus wurde von *v. Graeffe* und *Erb* sondergestellt. In unserem Material finden wir folgende Fälle, die diese Form illustrieren. In einem Falle von Ektropion wurde auf der befallenen Gesichtseite eine Reihe klonischer Zuckungen in den die Backenknochen umgebenden Muskeln beobachtet, die dem Typus nach an die mit dem Blinzeln konjugierten erinnerten, mit einem allerdings mechanisch modifizierten Blinzeln. Möglicherweise ergab gerade das mechanische Hindernis zum Blinzeln das Übergreifen desselben auf die Muskeln der Backenknochenerhöhung, „pommette“, — als ob die „pommette“ blinzelte. Wir beobachteten Hyperkinesen in zwei Fällen von Narben nach Verwundungen, die am unteren Rande des Arcus zygomaticus stattgehabt hatten. *Lipschitz* weist darauf hin, daß die Narben an dieser Stelle besonders geneigt sind, infolge einer Lädierung des Ramus maximus des Gesichtsnerven sekundäre Spasmen zu bedingen. In unseren zwei Fällen sahen wir etwas sich voneinander unterscheidende Bilder. Bei einer Kranken wurden klonische Zuckungen der „pommette“, konjugiert mit häufigem Blinzeln, verzeichnet. Bei einer anderen Kranken wurde eine ständige spasmodische Spannung des M. orbicularis orbitae beobachtet mit andeutungsweiser paroxysmaler Steigerung dieser Spannung. Im letzten Falle hatten wir es möglicherweise mit einem beginnenden Hemispasmus

Brissaud zu tun. Schließlich eine Kranke mit dem Hemispasmus Brissaud bemerkte den Anfang von Zuckungen ihrer Gesichtsmuskulatur unmittelbar nach einer auf derselben Seite erlittenen Otitis externa. *Jaroszynski* stellte in der Sitzung der Warschauer neurologischen Gesellschaft am 20. 1. 1911 einen 78jährigen Kranken vor, der an einer Blepharitis litt. Beim Kranken wurden auf der Grundlage einer tonischen Spannung der rechten Gesichtshälfte Anfälle von klonischen Krämpfen beobachtet. Die letzteren pflegten spontan aufzutreten, während die tonische Spannung bei Willensbewegungen der Augen- und Mundmuskulatur sich steigerte¹. In diesen Fällen darf man von einem reflektorischen Gesichtsspasmus im Sinne *Erbs* sprechen, wo der rezeptive Teil des Reflexbogens in der Sphäre eines anderen Nerven resp. des Trigeminus liegt. Von anderen Verfassern ist der Begriff vom reflektorischen Spasmus dermaßen erweitert, daß sie einen jeden sekundären Gesichtsspasmus als einen reflektorischen betrachten, wobei der rezeptive Anteil des Reflexbogens auch in den Gesichtsnerven verlegt wird. Nach *Grünsteins* Formulierung „ist die Contractur des Gesichtsnerven eine reflektorische Contractur, die durch Reizung des sensiblen Astes dieses Nerven hervorgerufen wird“. Als Prämisse zu dieser Behauptung dient *Hunts* Annahme des Vorhandenseins von sensiblen Fasern im Stamme des Gesichtsnerven. *Sicard* hat seinerzeit darauf hingedeutet, daß rheumatische Lähmungen des Facialis, die zu Beginn oder in ihrer weiteren Entwicklung von Schmerzen begleitet werden, fast immer eine sekundäre Contractur nach sich ziehen². Die Annahme *Hunts* kann jedoch nicht eine allgemeine Anerkennung beanspruchen. Zugunsten eines Vorhandenseins von selbständigen sensiblen Fasern im Facialis äußern sich außer *Hunt* auch *Dejerine*, *Agosta*, *Worms* und *de Lavergue* (zitiert nach *Toby Cohn*). Allein *Betchon* folgert aus einer kritischen Betrachtung der Frage eine ausschließlich motorische Funktion des Facialis. Die Annahme *Grünsteins*, die logisch aus der *Huntschen* Lehre abgeleitet ist, über die Unmöglichkeit der sekundären Contracturen bei Läsion des Facialis bei seinem Ausgang aus dem knöchernen Kanal, hier infolge des Fehlens von sensiblen Fasern, widerspricht den Beobachtungen von *L. Lewi* und *Leschtschenko*. Diese Verfasser beobachteten sekundäre Contracturen nach Verwundung des Facialis im Gebiete der Speicheldrüse. *Ssobol* glaubt die Hinweisung *Leschtschenkos* dadurch parieren zu können, daß er sich auf *Förster* bezieht, der sensible Funktionen auch den peripheren Verästelungen des Facialis zuschreibt. *Sicard* und *Leblanc* ziehen die Idee von den sensiblen Fasern des N. VII zur Erklärung von besonderen Fällen eines schmerzhaften essentiellen Hemispasmus heran³.

¹ *Jaroszynski*: Rev. Neur. 1911.

² *Sicard*: Rev. Neur. 1922, 462.

³ *Sicard* und *Leblanc*: Rev. Neur. 1912, 738.

Jetzt wollen wir von der Betrachtung der äußeren Reize, die das Einsetzen des Spasmus selbst bedingen können, zu denjenigen übergehen, die nur eine paroxysmale Steigerung der Spasmen hervorrufen. Solcher Art sind die taktilen und schmerzauslösenden Reize, die sowohl die oberflächlichen wie auch die tieferen Gewebe des Gesichts angreifen. Eine besondere Bedeutung haben sie für die postencephalitischen spasmodischen Zustände. Hier rufen diese Reize meistens hyperkinetische Erscheinungen hervor in Form von fibrillären und fasciculären Zuckungen oder von größeren myoklonischen Kontraktionen. Bisweilen treten als Reaktion auf den Reiz der Gesichtshaut durch Berührung mit irgendeinem Gegenstand oder durch Stechen Kontraktionen eines Muskels auf, bisweilen auch erstrecken sie sich auf eine größere Gesichtsregion. Allein es gelang uns nicht, weder ganz gesetzmäßige Tempos der Reaktion auf solche Reize bei Postencephalitis, noch streng begrenzte Reizzonen festzustellen. In noch höherem Grade gilt dies für essentielle Spasmen und postparalytische Contractur. In den meisten Fällen der essentiellen Spasmen spielen die äußeren Reize des Gesichts beim Einsetzen der Paroxysmen gar keine Rolle. Bei der postparalytischen Contractur kann ein starker schmerzauslösender Reiz sowohl die bestehende tonische Spannung steigern, wie auch klonische Zuckungen hervorrufen. Für einige Fälle ist anzunehmen, daß ein exterozeptiver Reiz das Blinzeln primär steigert, und dies letztere ruft seinerseits eine Steigerung der klonischen oder tonischen Komponenten des Spasmus hervor. In anderen Fällen steigert der äußere Reiz möglicherweise unmittelbar den Krampf, und unterläßt das Blinzeln. Eine große Bedeutung für die Steigerung der Kramp fzustände haben die propriozeptiven Reize. In einigen Fällen von Kramp fzuständen auf der „gesunden“ Seite bei Hemiplegikern konnten wir eine Steigerung der Spannung bei aktiven Bewegungen der Extremitäten verzeichnen. Möglicherweise ist die Verstärkung der spasmodischen Spannung der Ausdruck abnormer Synergien beim Hemiplegiker. In einem Falle von Brückenparalyse des Gesichtsnerven sahen wir eine tonische Spannung des M. orbicularis orbitae bei aktiven Bewegungen der Extremitäten. Eine Steigerung der tonischen Spannung der Gesichtsmuskulatur bei der Ausführung aktiver Bewegungen mit den Extremitäten gegen Widerstand wird oft in alten Fällen von Gesichtsparalyse beobachtet. In den meisten Fällen essentieller Krämpfe rufen die Bewegungen der Extremitäten weder eine Steigerung der konstanten tonischen Spannung, noch paroxysmale Krämpfe hervor. Die aktiven Bewegungen der Extremitäten beim Paraencephalitiker bedingen im Gegenteil nicht selten eine Steigerung der spasmodischen Erscheinungen am Gesichte. Statotonische Einwirkungen auf die Gesichtskrämpfe konnten wir in den meisten Fällen nicht sehen, freilich mit Ausnahme der Torsionsformen. Wir haben in der Literatur der essentiellen Krämpfe keine diesbezüglichen Angaben gefunden. Die größte Bedeutung

für die Steigerung der Krämpfe haben die aktiven Bewegungen in der befallenen Gesichtsmuskulatur selbst. Dies kommt besonders scharf zum Ausdruck in Fällen postparalytischer Contracturen. In Fällen von Metaencephalitis hat man ebenfalls nicht selten die Gelegenheit, eine Verstärkung der bestehenden hyperkinetischen oder hypertonischen Erscheinungen bei willkürlicher Innervation der befallenen Muskulatur zu beobachten. In einem unserer Fälle von Hemispasmus Brissaud rief das Augenschließen eine dauernde tonische Kontraktion der Ringmuskulatur des Auges und in geringerem Grade der übrigen am Facialiskrampf beteiligten Gesichtsmuskeln hervor. In einem anderen Fall ebenfalls von Hemispasmus Brissaud rief der Versuch, den M. frontalis zu spannen, eine Steigerung des Krampfunges des M. orbicularis orbitae hervor. Die Bewegungen anderer am Facialiskrampf direkt nicht beteiligten Gesichtsmuskeln und der oculomotorischen Muskulatur spielen in einigen Fällen von Paraencephalitis eine wesentliche Rolle für die Steigerung der spasmodischen Spannung im Gesichte. Dies gilt jedoch nicht für die essentiellen Krämpfe. In einem Falle von medianem Spasmus Meige jedoch steigerten die Augenbewegungen die tonische Spannung der befallenen Muskeln. Die Einwirkung der Sprache im Sinne einer Steigerung des Krampfunges der Gesichtsmuskulatur kann unter Umständen in einigen Fällen von epidemischer Encephalitis eine bedeutende sein. Die Sprache kann auch den Hemispasmus Brissaud beeinflussen, aber meistens in keiner charakteristischen Weise. Wahrscheinlich liegen hier die Dinge nicht so einfach. Erstens können im Sprechakt Muskeln beteiligt sein, die vom Krampf mitbefallen sind, so daß beim Sprechakt eine Steigerung des Krampfes unter dem Einfluß der Willenkontraktionen der vom Krampfe ergriffenen Muskeln eintritt. Zweitens ist der Einfluß von Kontraktionen möglich, welche andere von Hirnnerven versorgte, vom Krampfe nicht befallene Muskeln eingehen.

Von den höheren sensorischen Reizen wollen wir den akustischen hervorheben. Sein bedeutender Einfluß auf den tetanischen Krampf ist wohl bekannt. Wir sahen einen merklichen Einfluß des akustischen Reizes in einem Falle von Hemispasmus Brissaud. Hier mußte man an eine direkte Beeinflussung des Krampfes, also eine nicht auf dem Wege des Blinzeln sich vollziehende, denken. In diesem Falle konnten die zur Beschleunigung des Lidschlags führenden Mittel keine gleichzeitige Steigerung des Krampfes bedingen, wenigstens nicht in dem Grade, in dem es beim akustischen Reize geschah.

Die elektive Wirkung des einen reizenden Agens und andere klinische Momente veranlassen uns zwei Fälle hervorzuheben, wo der Lichtreiz eine besondere Rolle gespielt hat. In einem Falle handelte es sich um eine 16 Jahre alte Kranke, die seit einigen Jahren an anfallsweisen klonischen Krämpfen der Augenlider litt. Es bestanden außerdem ständige

leichte choreimorphe Zuckungen in den oberen Extremitäten. Die Anamnese ergab nichts auf Encephalitis epidemica Verdächtiges. Das ständige im Laufe einer langen Zeit bestehende Bild macht uns geneigt, die Diagnose auf eine essentielle Erkrankung vom Typus „paraspasme“ *Sicards* zu stellen. Bei dieser Kranken steigerte der Lichtreiz ständig den Krampf und führte die klonischen Zuckungen in eine tonische Kontraktion über. Die Kranke senkte infolgedessen immer die Augen und vermied aufs äußerste den direkten Lichteinfall. Ein zweiter Fall betraf einen 55jährigen Mann. Seit 3 Jahren litt er an doppelseitigem Blepharospasmus. Bei den Untersuchungen wird ein in seiner Intensität schwankender tonischer Zustand der Augenlider festgestellt, die sich bald fest schließen, bald nachlassen. Auf dem Grunde der tonischen Spannung konnte bisweilen ein *tremblement* (Zittern) der Lider verzeichnet werden, wobei augenscheinlich das Zittern des Orbitalabschnitts des *M. orbicularis oculi* mit den Zuckungen des Stirnmuskels interferierte. Paroxysmale klonisch-tonische Kontraktionen der Augenlider, mitunter mit Beteiligung des *M. levator. labii superior.* rechts. Der hauptsächlichliche Reiz für paroxysmale Steigerung der Krämpfe ist der Lichtreiz. Der Kranke trägt eine dunkle Brille, um den häufigen Paroxysmen vorzubeugen. Die eben angeführten zwei Fälle zeigen mit der Kranken große Ähnlichkeit, die in der Sitzung der Pariser neurologischen Gesellschaft von *Sicard* vorgeführt worden ist¹. *Meige* ist geneigt, den *Sicardschen* Fall zu seiner Gruppe der medianen Krämpfe zuzurechnen. Uns scheint, daß das Fehlen einer eigenartigen Verteilung der Muskeln in den medial gelegenen Gebieten, die strengere Beschränktheit auf die das Auge umgebenden Muskeln Grund genug geben zur Sonderstellung des *Sicardschen* Falles. Unsere zwei Fälle beweisen, daß der von *Sicard* sondergestellte, „Paraspasmus“ benannte Krampf nicht allzu selten vorkommt. Es sei noch betont, daß *Sicard* keine Angaben über die Rolle des Lichtreizes in seinen Fällen macht. Indem unsere, wie auch die *Sicardschen* Fälle den doppelseitigen paroxysmalen paracephalitischen Fällen der unserigen „palpebralen“ Krankengruppe — der *Kehrerschen* Gruppe — nahestehen, unterscheiden sie sich von den letzteren durch die beschränkte Lokalisation. Im Gegensatz zur paracephalitischen Gruppe werden bei dem *Sicardschen* Paraspasmus augenscheinlich keine Kontraktionen anderweitiger Ringmuskulatur des Körpers (z. B. des Diaphragmas, des Rachens) beobachtet. *Sicard* selbst weist darauf hin, daß in keinem seiner drei Fälle irgendwelche hyperkinetische Erscheinungen in anderen Körpergebieten beobachtet worden sind.

Wir haben also eine Reihe Momente proprio- und exterozeptiver Natur erörtert, die Schwankungen der Intensität der Krampfzustände am Gesicht bedingen und speziell Paroxysmen hervorrufen. Es ist wahr-

¹ *Sicard*: Rev. Neur. 1926, 238.

scheinlich, daß mit den oben angeführten Reizarten ihre Reihe noch nicht erschöpft ist, ja möglicherweise sind einige hier in Betracht kommenden Reizarten klinisch nicht faßbar. In dieser Hinsicht dürfte ein besonderes Interesse bieten die Aufklärung der Rolle, die die Blutzusammensetzung in der Genese der Krämpfe und der anfallsweisen Steigerung der letzteren spielt.

Allein indem wir klinisch einen Zusammenhang zwischen den verschiedenen reizenden Agenzien und den Gesichtskrämpfen festzustellen suchen, sind wir noch weit davon entfernt, das innere Wesen des Zusammenhangs zu erfassen. Es sei bloß bemerkt, daß der Begriff des einfachen Reflexes zur Erklärung der hier in Rede stehenden komplizierten Einwirkungen nicht verwendbar ist, wo doch im Gefolge des Reizes ein dauernder polymorpher spastischer Zustand eintritt, der eine Reihe Phasen aufweist. Wenn schon von einem Reflex die Rede sein könnte, so wäre es ein eigenartiger Kettenreflex, bei dem ein primär entstandener anomaler Zustand der einen Muskelgruppe sekundär auf eine andere einwirkt.

In all dem oben angeführten, in symptomatologischer Hinsicht so mannigfaltigen Material konnten wir doch Paradymen für eine Reihe klinischer Formen festlegen, seien nun die letzteren selbständige oder durch andere Grundkrankheiten bedingte Formen. Es seien nun diese Formen vom Standpunkt der anatomischen Lokalisation im Nervensystem aufgezählt. Allerdings ist daran zu denken, daß das anatomische Korrelat nur in der Minderzahl der Formen des spasmodischen Zustands im Gesicht festgestellt, während er für die Mehrzahl nicht so sicher nachgewiesen, sondern vielmehr auf Grund der klinischen Befunde postuliert wird. Wir haben die Fälle corticaler Gesichtskrämpfe, die das Bild epileptischer Krämpfe bieten, erörtert, wobei der anfänglichen tonischen Kontraktion klonische Zuckungen folgen. Im anfallsfreien Intervall konnte man bei unserer Kranken mit corticalem Spasmus eine unbedeutende Spannung der befallenen Gesichtsmuskeln wahrnehmen. Wir haben ferner Fälle spasmodischer Zustände im Gesichte bei bestehenden grob anatomischen Herden in den Großhirnhemisphären, hauptsächlich auf der Grundlage von Gefäßveränderungen, beobachtet. Diese spasmodischen Zustände etablieren sich sowohl auf der von der Hemiplegie befallenen, wie auf der gesunden, kontralateralen Körperseite. In den meisten Fällen dieser Form wurde tonische Spannung einzelner Gesichtsmuskeln, seltener klonische Zuckungen in denselben beobachtet. Viele dieser Fälle konnten durch die Sektion kontrolliert werden. Die Pathogenese dieser spasmodischen Zustände sind wir geneigt nicht einfach mit der Affektion der Pyramidenbahn in Zusammenhang zu bringen, sondern wir sind vielmehr zur Annahme geneigt, daß Momente ganz anderer Kategorie hier im Spiele sind, so der erhöhte Hirndruck, eine Affektion der Basalganglien. Auf Rechnung einer Affektion des extra-

pyramidalen Systems, möglicherweise seiner großen Ganglien schreiben wir die von uns beobachteten Fälle von Hemiathetose und Hemichorea mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur. Besonders demonstrativ ist in dieser Hinsicht der angeführte Fall von *Wenderovič*. Mit derselben Lokalisation werden wir es wohl zu tun haben in den von uns angeführten Fällen, wo Torsionsspasmen des Gesichts mit ebensolchen Krämpfen in den Extremitäten einhergingen. Wenden wir uns den Fällen einer Brückenaffektion zu, so werden wir vor allen Dingen diejenigen hyperkinetischen Erscheinungen im Gesichte betrachten, die sich leicht mit der Annahme einer feinen Affektion der Kerne vereinbaren lassen. Das sind leichte fibrilläre und fasciculäre Zuckungen im akuten Stadium der epidemischen Encephalitis, die bisweilen bei gleichzeitigem Bestehen von Zeichen einer größeren Affektion der Kerne anderer Hirnnerven, besonders des Oculomotorius stattfinden. Hierher rechnen wir mit *Rernhardt* analog den polyomyelitischen Störungen myokymische Kontraktionen des Gesichts. Wir hatten die Gelegenheit eine isolierte essentielle Myokymie des Gesichts zu beobachten, die im Laufe mehrerer Jahre sich entwickelte. Dieselbe ergriff die Mm. zygomaticus, orbicul. oris und levator labii superior. der linken Seite. An den übrigen Körperteilen waren keine myokymische Kontraktionen zu verzeichnen. Eine symptomatische Myokymie des Gesichts beobachteten wir bei einem Kranken im chronischen Stadium der epidemischen Encephalitis. Es bestanden bei diesem Kranken eine Parese der beiden Gesichtsnerven, myokymische Wellen im M. temporalis und in den beiden Mm. zygomatic., häufige grobschlägige klonische Zuckungen. Einer Affektion nicht der Kerne in Pons und Oblongata, sondern der in denselben verlaufenden Stammbahnen und der Olive schrieb *Foix* die eigenartigen Hyperkinesen des weichen Gaumens und der Gesichtsmuskulatur zu. Komplizierte spasmodische Zustände im Gesicht stellen sich bei größeren Erkrankungen des Pons auf. Bei ihrer Analyse ist die Möglichkeit einer Affektion sowohl der Kernzellen des Facialis, wie der supranucleären im Hirnstamm zum Gesichtsnerven verlaufenden Bahnen und der vom Facialiskern abgehenden Fasern in ihrem Brückenabschnitt zu berücksichtigen. Ein derartiger war auch unser Fall, bei dem eine Brückengeschwulst von doppelseitigen Gesichtskrämpfen begleitet war, die das Bild des Risus sardonius boten. Hierher gehören auch folgende Beobachtungen. Ein Subjekt erhielt bei einem Fall von der Höhe einen Bruch der Schädelbasis mit einem Bluterguß daselbst. Seitens der Hirnnerven wurde notiert: Lähmung des linken Abducens, bedeutende Parese des linken Facialis von peripherischem Typus. Auf der Grundlage dieser Parese trat am zweiten Tage eine bedeutende spasmodische Spannung des rechten zirkulären Augenmuskels und der Muskeln der Oberlippe, besonders des M. levator. labii superior. auf. Der linke Facialis wurde nicht in nennenswertem Grade betroffen. Es läßt sich nicht die

Rolle des Willensimpulses für das Zustandekommen des Krampfes im rechten M. orbicular. orbitae ganz in Abrede stellen, wo der Willensimpuls die Ausschaltung des gesunden Auges bezweckt, aber einen hochgradigen echten Spasmus zur Folge hat. In einem anderen unserer Fälle handelte es sich um einen Bluterguß in die Brücke, der $1\frac{1}{2}$ Stunden nach dem Insult zum letalen Ausgang führte. Bei der Untersuchung des Kranken, die wir 20 Minuten nach dem stattgehabten Insult vorgenommen hatten, bemerkten wir eine Senkung des linken Mundwinkels und eine nicht scharf ausgesprochene Anspannung des linken M. orbic. oculi. Nach weiteren 20 Minuten erwies sich die linke Nasolabialfalte gleichfalls mehr gespannt als die rechte. Bei dem bereits oben erwähnten Arzte entwickelte sich das Bild der Encephalitis pontis. Es wurde verzeichnet Areflexie der linken Hornhaut, Neuralgie der linken Gesichtshälfte, Schwindel, Erbrechen und rechtsseitige Hemiparese. Babinski beiderseits. Im Verlaufe der ersten 2 Tage stellte sich links Parese aller drei Facialisäste ein. Am 3. Tag trat spastische Kontraktion des M. orbicularis orbitae sinist. und des äußeren Abschnitts des linken Stirnmuskels auf. Im Verlauf von 2 Wochen nahm der spasmodische Zustand an Intensität zu, so mit der Parese der Mundmuskulatur immer mehr kontrastierend. In diesen Fällen handelte es sich also um eine frühzeitige Gesichtscontractur, die unmittelbar nach einer Parese entstanden ist, die ihrerseits durch eine Erkrankung des Pons hervorgerufen war. Es sind zwar Fälle bekannt, in denen der Gesichtskrampf recht bald nach dem Auftreten der Parese sich entwickelt hatte, jedoch nicht nach einem so kurzen Zeitabschnitt, wie es in unseren Fällen geschehen ist. In diesen Fällen war die Erkrankung des Facialis im Kanal des Felsenbeins lokalisiert. So beschrieb *Tuffier*¹ einen Fall von Fraktur des Felsenbeins mit sich anschließender Eiterung. Anfangs bestand nur eine leichte Gesichtsparese, nach einigen Wochen trat auf derselben Seite ein dem *Brissaud*schen nahestehender Hemispasmus auf. *Grünstein* beschreibt zwei Fälle von primärer Gesichtscontractur, ohne daß am Gesicht Lähmungserscheinungen bestanden hätten. Pathogenetisch käme in beiden Fällen seiner Meinung nach eine Affektion der sensiblen Fasern des N. VII mit reflektorischer Einwirkung auf die motorischen Fasern desselben Nerven.

Wir begegneten auch Kompressionsspasmoparesen des Facialis, extra-pontiner Lokalisation, die wahrscheinlich von einem auf die Brücke ausgeübten Druck abhingen. Das sind hauptsächlich Fälle von Hirngeschwülsten in der hinteren Schädelgrube mit der *Lasareff*schen Dissoziation. In bezug auf diese Fälle entsteht die Frage, ob nicht ein Teil der Phänomene auch auf Rechnung der Kompression der Wurzel des Gesichtsnerven zu schreiben wäre. Diese Bedenken kamen wahrscheinlich schon *Brissaud* auf, als er, seine Fälle vom „syndrome altéré“ beschreibend,

¹ *Tuffier*: Rev. Neur. 1913, 31.

von einer basalen Affektion redete, ohne auf anatomische Einzelheiten einzugehen. Die Stammformen der Gesichtsspasmoparese zeichnen sich durch besondere Kompliziertheit ihrer Struktur aus. Sie sind abgesehen von den paraencephalitischen, mehr als die anderen konjugierten Einwirkungen seitens Muskeln anderer Innervation, z. B. seitens der Zungen-, Sprachmuskulatur, sowie feinen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit ausgesetzt. Einer primären Affektion des Stammes, selbst des Facialis, ist die größte Gruppe der Gesichtskrämpfe zuzuschreiben, nämlich die der sekundären postparalytischen Contractur. Wie bereits oben darauf hingewiesen, sind einige Untersucher (wie *Hunt*, *Grünstein*) der Ansicht, daß die sekundäre Contractur durch einen Reflex von den primär affizierten sensiblen Fasern des Facialis aus bedingt sei. Von den anatomisch erforschten Fällen sind zwei Beobachtungen von *André Thomas* von besonderem Interesse, in denen Gangliome des Facialis spasmodische Erscheinungen an der Gesichtsmuskulatur hervorgerufen haben. In einer weiteren Krankengruppe liegen die Bedingungen für die Entstehung des Gesichtskrampfes ganz außerhalb des Versorgungsgebiets der Gesichtsnerven und sind vielmehr im Bereiche der Innervation eines bestimmt sensiblen Nerven — des Trigemini. Hierher gehören die reflektorischen Gesichtsspasmen, die bei Reizung der Endigungen des Trigemini in den Schleimhäuten und in der Haut durch entzündliche Prozesse und Narben zustande kommen. Ferner ist der Hemispasmus in Form des Tic douloureux zu nennen. Was nun die von uns von verschiedenen Standpunkten aus betrachteten, bei der epidemischen Encephalitis auftretenden Gesichtshyperkinesen und -hypertonien anbelangt, so wären eventuell einige, im akuten Stadium auftretende, einer Affektion der Facialiskerne zuzuschreiben, während sie in Fällen, wo spasmodische Gesichtserscheinungen gleichzeitig und homolateral mit anerkannt extrapyramidalen Erscheinungen in den Extremitäten einhergehen, von Rechts wegen in einem der großen Gebilde des Extrapyramidalsystems lokalisiert werden müssen. Schwieriger gestaltet sich, ja bietet bisweilen unüberwindliche Schwierigkeiten, die Frage der anatomischen Lokalisation der paraencephalitischen Gesichtshyperkinesen. Wir können jedenfalls nicht denjenigen Autoren bestimmen, die bei der Beschreibung komplizierter Gesichtshyperkinesen bei der Paraencephalitis bestrebt sind, durchaus aus der klinischen Analyse zu einer exakten topischen Diagnostik zu gelangen. — Besondere Beachtung haben wir den essentiellen Gesichtskrämpfen gewidmet. Wir haben zwar keine ausführliche Beschreibung der einzelnen von uns beobachteten Fälle von Hemispasmus Brissaud und medianem Spasmus von *Meige* gegeben, und beschränkten uns auf kurze Notizen der neuen Unterart — des „Paraspasme“ *Sicard*. Bei der Analyse der essentiellen Krämpfe haben wir die Aufmerksamkeit hauptsächlich auf einige, wie uns scheint neue Befunde gelenkt, namentlich auf den Zusammenhang

zwischen dem Spasmus Brissaud und den Veränderungen in den übrigen Körperteilen. Es sei hier bloß darauf hingewiesen, daß die paretischen Komponenten, die wir bisweilen beim Hemispasmus wahrnehmen, uns nur in der Minderzahl der Fälle begegnet sind und auch dann waren sie auf das Mindestmaß reduziert. Emotionale Momente, die bisweilen bei den paraencephalitischen Gesichtsspasmen eine Rolle spielen, kommen nur wenig bei den essentiellen Spasmen zum Vorschein. Die letzteren zeigen überhaupt geringe Neigung zu reflektorischen Reaktionen auf verschiedene Reize, mögen die letzteren vom Gesicht oder anderen Körperteilen ausgehen.

Selbstverständlich ist die bunte Symptomatologie der Gesichtshyperkinesen mit den angeführten Formen noch nicht erschöpft. In dieser Hinsicht ist folgender Fall vorbildlich. Der Kranken, die an hartnäckiger Neuralgie des Trigeminus litt, wurde im Jahre 1912 wiederholt Alkohol in die peripheren Stämme des N. V injiziert. Unter dem Einfluß der Alkoholinjektionen hörten die Schmerzen auf und es stellte sich eine rechtsseitige periphere Lähmung des mittleren Facialis ein, letztere wohl infolge einer Verletzung des betreffenden Facialisastes durch die Injektionen. Gegenwärtig leidet die Frau an einer postparalytischen Contractur mit scharf ausgesprochenen konjugierten Bewegungen und feinen klonischen Zuckungen in den Mm. orbicularis orbitae und zygomatic. der linken Seite. Die rechte Gesichtshälfte reagiert leicht auf Reizung der Haut der gleichnamigen Seite, wie auch auf Lichtreiz mit tonischen Krämpfen. Bei der Untersuchung der elektrischen Erregbarkeit des linken M. orbicularis orbitae kontrahiert sich synchronisch der rechte gleichnamige Muskel. Diese Reaktion macht den Eindruck einer reflektorischen. Hin und wieder tritt bei der Kranken ein rechtsseitiger Tic douloureux auf mit hochgradiger umschriebener Errötung der rechten Gesichtshälfte und darauffolgendem Schwitzen. Wir sehen also bei der Kranken einen partiellen linksseitigen Hemispasmus mit einer rechtsseitigen postparalytischen Contractur und gleichfalls rechtsseitigem Tic douloureux vergesellschaftet. Einen weiteren Fall von eigenartigem Gesichtsspasmus haben wir bei einem 58jährigen Kranken beobachtet. Im Jahre 1917 stellten sich bei ihm Anfälle unbehaglicher Empfindungen in den Augenlidern ein, die 2—3 mal des Tages auftraten und ungefähr eine Minute anhielten. Nach einiger Zeit bemerkte er, daß sich die Augen während des Anfalls schließen. Bei Aufregung pflegen die Anfälle nicht aufzutreten, ebenfalls nicht, wenn er zu Bett ist. Am häufigsten treten sie auf der Straße beim Gehen auf, und dann ist er gezwungen für eine Weile Halt zu machen. Bei Ermüdung tritt der Anfall häufiger auf und hält länger an. Zuerst gelang es dem Kranken, den Krampf dadurch zu überwinden, daß er mit dem Blick ein Buch fixierte, indem er dasselbe in einiger Entfernung vom Auge hielt. Die äußeren Ränder der Braue sind ein wenig gehoben.

Die Nasolabialfalten sind scharf ausgeprägt, besonders rechts. Der *M. corrugator supercillii* ist beiderseits angespannt. Beim Versuch, die Augenspalte passiv zu öffnen, schließt sich dieselbe rasch und heftig. Während des Paroxysmus besteht tonische Anspannung beider Augenlider, Anspannung des *M. corrugator supercillii* und in leichtem Grade der Stirnmuskeln. Im übrigen Körper keine Veränderungen. Im großen und ganzen steht die soeben geschilderte Form, abgesehen vom Fehlen klonischer Krämpfe dem Paraspasme Sicard nahe. Von Interesse in diesem Falle ist das Bestehen des statotonischen Elements und der hemmende Einfluß der Emotion auf den Krampf. Schließlich sei eine Gruppe erwähnt, die keinen direkten Gegenstand unseres Studiums bildete. Das sind Gesichtshyperkinesen, die mit Torticollis einhergehen. Ein Teil dieser Fälle gehört wohl zu der allgemeinen Gruppe der Dystonia muscul. progress., während ein anderer Teil Residualerscheinungen einer in früher Kindheit überstandenen Encephalitis darstellt. Möglicherweise sind einige Formen des Torticollis mit den sie begleitenden Gesichtserscheinungen von *Brissaud* einigen seiner Beschreibungen des Tics zugrunde gelegt worden. Auf die Verwandtschaft der kombinierten Halsgesichtsspasmen mit dem Tic hat *Oppenheim* hingewiesen. Was die Fälle anbelangt, die im Lichte unserer heutigen Vorstellungen zu den Tics gerechnet werden dürfen, so konnten sie uns nur selten, wenn überhaupt, zu einer Verwechslung mit spasmodischen Zuständen Anlaß geben.

Vom klinischen Standpunkt aus betrachtet ist die Gruppe primärer spasmodischer Zustände meist beachtenswert. Ihrer Symptomatologie ist besonders eigentümlich die häufig vorkommende ständige Anspannung der Muskulatur, die paroxysmal gesteigert zu werden pflegt. Die Steigerungen der Anspannung geschehen nach ihren besonderen Gesetzen, am häufigsten ohne sichtlichen äußeren Anlaß und nur selten unter dem Einfluß einiger exogenen Momente. Angesichts dieser Kennzeichen ist es schwierig, für die Gesichtsspasmen eine Analogie in den Krampfständen der Muskulatur der anderen Körpergebiete zu finden. Eine derartige Kombination einer beständigen tonischen Anspannung mit paroxysmalen klonischen Zuckungen beobachteten wir in einigen Fällen von Torticollis. Dieselbe Kombination sahen wir in einem Fall von lokalen, den Torsionskrämpfen nahestehenden Zuckungen. Bei diesem Kranken wurde eine ständige tonische Anspannung des rechten Armes verzeichnet. Sobald nun der Kranke den befallenen Arm abduzierte, so traten in demselben klonische Zuckungen auf. Bei einem anderen Kranken, der an einem Torsionsspasmus litt, hatte die Krankheit mit einem ziemlich ständigen Torticollis begonnen, und späterhin entwickelten sich auf diesem Terrain Anfälle von schweren klonischen Zuckungen in den Halsmuskeln und komplizierte Torsionskrämpfe am Rumpfe und in den Extremitäten. Ein Analogon zu diesen Fällen könnte

man vielleicht in dem „hormotonischen Syndrom“ von *Davidenkoff* erblicken, wenn man von der dem letzteren Syndrom eigentümlichen paralytischen Komponente absieht. Dasselbe Verhalten — ein dauernder Spasmus und paroxysmale Ausbrüche, sowohl spontane wie provozierte — ist für die „paraplegie en flexion“ kennzeichnend. *Guillain, Alajouanin et Poron* haben einen speziellen Typus einer spasmodischen Familienparaplegie beschrieben. Beim betreffenden Kranken wurde ein rechtsseitiger Hemispasmus beim Augenschließen wahrgenommen. Hochgradige Anspannung der Nasolabialfalte, die Hälfte der unteren Lippe war nach unten gesunken. Die Verfasser meinen, daß der Hemispasmus dem Syndrom im ganzen untergeordnet war. Die Verfasser nehmen an, daß in diesem Falle keine Anfälle paroxysmaler Hypertonie vorhanden wären¹. In einigen Fällen von pseudoparaplegie en flexion, die durch einen cerebralen Herd bedingt waren, wurden außer ständiger tonischer Anspannung und spasmodischen Anfällen noch beständige scharf ausgeprägte fibrilläre und fasciculäre Zuckungen notiert². Auf die ein wenig weit entlegene Analogie der uns beschäftigenden Erscheinungen am Gesichte mit epileptischen Anfällen haben wir bereits oben hingewiesen. Diese Mannigfaltigkeit der Symptomenkomplexe von verschiedener Lokalisation und Ätiologie und die sich ergebenden, wenn auch durchaus nicht bestimmten Analogieschlüsse sprechen zugunsten der theoretischen Bedeutung dieser Zustände. Es sei nun auf das Problem des Paroxysmus in vollem Umfange eingegangen. Die hier aufgeworfenen Fragen können hier nach verschiedenen Richtungen hin angegriffen werden. Es fragt sich, ob ein exogenes Moment überhaupt zur Hervorrufung eines Paroxysmus nötig ist. Bekanntlich bedürfen epileptische Anfälle meistens keines derartigen akzessorischen Reizes zu ihrer Provokation. Vielleicht ist für den essentiellen Gesichtsspasmus die Annahme zulässig, daß irgendein in bezug auf den Körper in toto endogener Faktor für den nervösen Apparat des Gesichts die Rolle eines exogenen Faktors spielt und ist dem letzteren gegenüber als spasmogen zu betrachten. Es sei betont, daß gröbere anatomische Affektionen des Gesichts, die den verschiedenen Hyperkinesen des Gesichts zugrunde liegen (epileptische Krämpfe, tonische Spasmen, klonische Zuckungen) keine essentiellen Spasmen hervorzurufen pflegen. Für die Richtigkeit dieser Annahme spricht auch der Umstand, daß eine Unterbrechung der Pyramidenbahnen kein Aufhören des essentiellen Gesichtsspasmus zur Folge hat.

Schließlich ist an ein rhythmisches Funktionieren bestimmter Gebilde des Nervensystems zu denken und deren Veränderung in anomalen Zuständen. Unter den Gesichtsmuskeln gibt es einen, dem beständige rhythmische klonische Kontraktionen eigen sind (*Lipschitz*). Das ist der *M. orbicularis orbitae*. Als Träger eines beständigen Rhythmus

¹ *Neiding und Blank*: Rev. Neur. 1927, T. 1, Nr 3.

² *Vincent und Krebs*: Rev. Neur. 1925, 344.

ist der *M. orbicularis orbitae* dem Herzmuskel und dem Zwerchfell gleichzustellen. Die Rolle rhythmischer Zentren für die letzteren zwei Muskeln ist von den Kerngebilden zu den höher gelegenen Gebilden des Hirnstammes (Substant. reticular.) verlegt worden. Statt eines begrenzten Gebietes im Sinne *Flourens'* hat man sich das rhythmische Zentrum für die Atmung als ein anatomisch sich von der Medula oblong. bis zu den Corpora quadrigem. ausdehnendes vorzustellen (*Lewandowsky*). Die Beschleunigung der Herztätigkeit wird nach *Dresel* anatomisch durch Zellen realisiert, die auf einer bedeutenden Strecke des Rückenmarks, begonnen vom vegetativen Kern der Medulla, gelegen sind. Die symmetrische gleichzeitige Kontraktion der beiden *Mm. orbicular. orbitae* setzt das Vorhandensein eines koordinierten Zentrums voraus. *Lipschitz* lokalisiert das Lidschlußzentrum im Pons Variol. Von diesem Zentrum sollen Fasern zu den Kernen, wohl verstanden, der beiden Facialisnerven abgehen. Wenn wir uns aber derjenigen Symptomenkomplexe erinnern, die eine Kombination beständiger Anspannung mit paroxysmalen Zuckungen darstellen, so fällt es auf, daß die Affektion in verschiedene Abschnitte des Nervensystems verlegt werden muß, teilweise auch in solche, die für ein rhythmisches Funktionieren des Erfolgsorgans gar nicht in Betracht kommen. Letzten Endes sind wir über die Natur des essentiellen Gesichtsspasmus noch im unklaren.

Ein anderes vom klinisch-lokalisatorischen Standpunkte aus wichtiges Moment bieten diejenigen Kombinationen, deren Teilerscheinung der Gesichtsspasmus darstellt. Aus dem Schrifttum sind die oben angeführten Fälle bekannt, in denen die Gesichtsspasmen mit Pyramidenkomplexen der kontralateralen Seite einhergehen. Hier kommt ein lokaler im Sinne einer Nachbarschaft der anatomischen Affektion, aber kein innerer Zusammenhang zum Ausdruck. Die essentiellen Gesichtsspasmen bilden keine Teilerscheinung einer bestimmten Gruppe von Pyramiden- oder Extrapyramidalerkrankungen, ein Umstand, der ihnen einen selbständigen Platz in der Klinik der Nervenkrankheiten sichert. Hingegen steht außer Zweifel der Zusammenhang der essentiellen spasmodischen Zustände im Gesichte: 1. mit eigenartigen trophischen Veränderungen, 2. teilweise mit vasomotorischen und sekretorischen Störungen und 3. in seltenen Fällen mit dystonischen Zuständen in den Extremitäten.

Der Zusammenhang zwischen den spasmodischen Zuständen im Gesichte mit trophischen und vasomotorischen Erscheinungen daselbst ist schwer zu erklären. Man darf kaum annehmen, daß die von uns verzeichneten Anomalien trophischer und vasomotorischer Natur auf dem reflektorischen Wege spasmodische Zustände im Gesicht bedingen können. Wahrscheinlich handelt es sich hier um eine Unterordnung ein und desselben Prinzips. Die noch so selten auftretenden Kombinationen von Gesichtsspasmen mit dystonischen Störungen in anderen Körperteilen

wird man bei der Lösung der Frage nach der Lokalisation des Prozesses zu berücksichtigen haben. Die in diesen Fällen angedeutete Kombination von essentiellen Krämpfen mit gekreuzten Einstellungen (Fälle von *Brissaud*, *Meige*, die unserigen) legt den Gedanken an eine Lokalisation im Hirnstamme nahe. Dabei ist die Kreuzung natürlich nicht als ein obligatorisches und grobes Analogon der Kern-Pyramidenkreuzung aufzufassen. Die im Hirnstamme gelegenen Instanzen, denen man die entsprechende Affektion zuschreiben könnte, sind, offen gesagt, nur schwer bestimmbar. Wir haben oben bereits darauf hingewiesen, daß die Annahme einer Lokalisation der essentiellen Hemispasmen in den Kernen des Facialis uns deswegen bedenklich erscheint, weil die Verteilung der Spasmen der lokalen Vertretung in den Kernen nicht entspricht und weil wir den Kerngebilden keine derartig komplizierte rhythmische Funktion zuschreiben dürfen. Es wäre hier angebracht, sich an zwei Momente zu erinnern. Erstens ist es denkbar, daß für die Funktion der Hirnnerven eingeschaltete Neurone eine besondere Rolle spielen, die nach *Monakow* an die Pyramidenbahn nur herangehen. Zweitens fanden *Foix* und *Hillemand*, wie wir bereits oben darauf hingewiesen, in Fällen von „Nystagmus“ in den von den Hirnnerven versorgten Muskeln, Veränderungen in solchen Gebilden des Hirnstammes, wie die Olive, das zentrale Bündel des Tegmentum. Im Hirnstamm gibt es eine Reihe von Gebilden, die vom theoretischen Standpunkte aus, wie auf Grund pathologisch-anatomischer Befunde in bestimmter Beziehung zu Störungen der Hirnnervenfunktion gebracht werden können. Natürlich verfügen wir gegenwärtig über keine genaueren Kenntnisse in bezug auf den Facialis. Die Frage wird noch etwas verwickelter durch die syringöähnlichen lokalen Kombinationen mit trophischen Veränderungen in anderen Körperteilen. Es läßt sich schwer sagen, ob diese Kombinationen eine Lokalisation des Prozesses außerhalb des Hirnstammes, nämlich in dem cervicalen Abschnitt des Rückenmarks, erheischen, sofern eine derartige Komponente in der Form von ungewöhnlichen komplizierten trophischen Veränderungen wie Gynäkomastie, Cheiromegalie kaum als genau lokalisiert auch für die Syringomyelie betrachtet werden kann.

Der Zusammenhang der Gesichtserscheinungen mit vegetativ-nervösen Syndromen bringt uns unmittelbar an das Problem heran, das wir im Zusammenhang mit dem Studium sekundärer Krämpfe aufgestellt haben. Die Theorie der vegetativen Natur des spasmodischen Zustands, die Theorie der permanenten Reizung, die den spasmodischen Zustand bedinge, die Gesetze der Verteilung des Spasmus und der Synergien — all diese einzelnen Seiten des Problems des sekundären Spasmus interessierten gar manchen Autor. Mit der letzteren Frage befaßte sich besonders eingehend *Lipschitz*. Uns scheint es, daß die Theorie von *Lipschitz* folgender Korrektur bedarf. Uns erscheint nämlich

fraglich, ob das Verteilungsbild der Dystonien und der anomalen Synergie bei der postparalytischen Contractur ganz auf Rechnung der Regenerationsbedingungen des Nervenstammes zu schreiben ist. Ist hier nicht vielmehr der Charakter der dynamischen Verhältnisse im Gesichte und die sekundären grobdynamischen oder reflektorischen Einwirkungen der einen Muskeln auf die anderen in Rechenschaft zu ziehen. Ferner erweist sich in der *Lipschitzschen* Theorie die Frage nach der Wechselbeziehung zwischen dem permanenten Spasmus und der Synergie verwickelt. Nach *Lipschitz* sind das eher koordinierte Erscheinungen. Die Synergie wird von ihm als die Folge einer unrichtigen Regeneration der Fasern dynamischer Innervation betrachtet. Der ständige Spasmus ist nach der Ansicht *Lipschitz'* Folge der Regeneration in derselben Richtung der Fasern der statischen Innervation (wir bedienen uns hier Ausdrücken, die zwar von *Lipschitz* im Jahre 1907 nicht haben angewendet werden können, die dennoch seine Ansichten annähernd wiedergeben). Solch eine Vorstellung benötigt, offen gestanden, bereits eine definitive und völlige Anerkennung der *Lipschitzschen* Idee von einer gesetzmäßigen Regeneration und einem Parallelismus, den die verschiedenen Leitungselemente bezüglich der Regeneration aufweisen — alles Dinge, die mit dem wahren Sachverhalt kaum in Einklang zu bringen sind. Zu ganz anderen Vorstellungen würden wir gelangen, wenn wir einen beliebigen der zwei in Rede stehenden Momente, sei es der Spasmus oder die Synergie, als primäres betrachten würden. Möglicherweise ist der Spasmus als erstarrte Synergie zu betrachten. Unter diesem Gesichtswinkel betrachtet *Noica* die Pyramidencontractur. Seiner Formulierung gemäß stellt die Contractur eine ständige assoziierte spastische Bewegung dar¹. Indes, diese Vorstellung stimmt mit der heutzutage herrschenden nicht überein. Vielleicht besitzt die größte Wahrscheinlichkeit die Ansicht, daß die Synergie ein durch die ständige spastische Anspannung der entsprechenden Muskeln induziertes Phänomen sei. Diese Annahme würde uns der Notwendigkeit, den Ansichten *Lipschitz'* zu folgen, entheben. Es sei andererseits bemerkt, daß der Begriff eines sekundären Spasmus als eines permanenten vegetativ-nervösen Reflexes vom primär befallenen Hirnstamm aus, wie ihn sich *L. Lewi* ähnlich den *Marie-Fromentschen* Affektionen vorstellt, schon an sich eine eigenartige lokalisatorische Verteilung der pathologischen Erscheinungen in der Muskulatur voraussetzt nach Gesetzen, die uns in bezug auf das vegetative, Nervensystem nur wenig bekannt sind. Vielleicht könnte die Gesamtheit dieser primären Verteilung und des hinzukommenden Kettenreflexes in Form einer sekundären Beeinflussung der veränderten Muskeln auf die übrigen, uns über die Gesetze der Verteilung und deren individuelle Veränderlichkeit Aufschluß geben. So könnten die komplizierte Pathogenese und die Verteilung der Gesichtsspasmen ihre Erklärung in der Kombination

¹ *Noica*: Rev. Neur. 1927, T. 2, Nr 5.

zweier Faktoren, von denen jeder nach besonderen ihm eigenen Gesetzen wirkt, finden.

Ganz besonders möchten wir die Notwendigkeit betonen, daß von den gewöhnlichen sekundären Spasmen die bereits erwähnten spasmodischen Zustände bei Brückenerkrankungen zu unterscheiden sind. Die Struktur der letzteren ist augenscheinlich bedeutend mannigfaltiger als die der ersteren.

Hier sind anomale Synergien infolge andersartiger Wirkung der Reflexbogen, der unmittelbaren Wirkung der Stammgebilde auf die Dyskinese, anomaler Einwirkung der propriozeptiven Gesichtsstöße — all dies bedingt ein buntes Bild dieser Zustände. Wir haben oben auf Grund eigener Beobachtungen und literarischer Angaben bereits darauf hingewiesen, daß den Brückenaffektionen des Gesichtsnerven in höherem Grade als allen anderen feine Kreuzungsanomalien der elektrischen Erregbarkeit eigentümlich sind.

Bei der Analyse der sekundären Spasmen hatten wir bereits die Gelegenheit, den klinischen Standpunkt zu verlassen und uns auf das Gebiet der Pathophysiologie zu begeben, sofern der patho-physiologische Standpunkt im Schrifttum vorherrscht. Selbstredend geben nicht nur diese Spasmodiparesen von peripherischem Typus, sondern auch die primären essentiellen Spasmen einen genügenden Grund ab für die Aufstellung pathophysiologischer Probleme. Wir haben bereits wiederholt auf den zwischen primären Gesichtsspasmen und den Störungen des vegetativen Nervensystems bestehenden Zusammenhang hingewiesen. Wir sehen uns somit veranlaßt, die Vermutung auszusprechen, daß Störungen des vegetativen Nervensystems zu den die primären essentiellen Spasmen hervorrufenden Faktoren zu rechnen sind. *Sicard* hält die Beteiligung des sympathischen Nervensystems an der Genese der Gesichtsspasmen für möglich. *Meige* hält zwar die Beteiligung des sympathischen Nervensystems für nicht unwahrscheinlich, glaubt aber, daß vorderhand in bezug auf diese Frage Zurückhaltung angebracht sei¹. Nach *Meige* soll das sympathische Nervensystem sowohl für die Pathologie wie für die Physiologie von Bedeutung sein. Er nimmt an, daß der Lidschluß beim Blinzeln in das Gebiet der sympathischen und nicht in das der bulbärsomatischen Innervation falle. *Bielschowsky* fand, daß die Gesichtsmuskulatur in größerer Menge als die der Extremitäten mit den *de Bock*schen Nervenendigungen versehen ist. *Grund* gelangt zu dem Schluß, daß das vegetative Nervensystem für das Zustandekommen lokaler Muskelkrämpfe und der Myokymie eine Rolle spiele. Sein exakter Wirkungsmechanismus ist noch bei weitem nicht aufgeklärt. Die Rolle der Störungen des sympathischen Nervensystems für die Pathogenese der Gesichtsspasmen kann man sich in zweierlei Richtungen denken. Man kann sich erstens die pathologische Veränderung des sympathischen Nervensystems in

¹ *Meige*: Rev. Neur. 1925, 232.

die sarkoplastische Substanz im Bereiche der betreffenden Gesichtsmuskeln verlegt denken. Es ist zweitens ein indirekter Einfluß des sympathischen Nervensystems denkbar. Die letztere Ansicht ist besonders von *Barre* und *Leriche* entwickelt worden. Indem diese Verfasser in drei Fällen die physiologische Exstirpation des Ganglion Gasseri, d. h. die Durchschneidung der Trigeminiwurzeln hinter dem Ganglion Gasseri vorgenommen hatten, konnten sie zweimal eine typische periphere Gesichtslähmung und einmal vorübergehende Erscheinungen des Hemispasmus auf der operierten Seite beobachten. *Barre* und *Leriche* folgern, nach einer Analyse dieser Beobachtungen und die Möglichkeit einer mechanischen Verletzung des Gesichtsnerven zurückweisend, daß die angeführten Gesichtsphänomene bei dieser Operation durch reflektorische Momente bedingt seien. Als solche verstehen sie eine primäre Reflexveränderung nicht etwa im Nerven selbst, sondern in den Gefäßen des Gesichts. Erreichen die Gefäßveränderungen eine gewisse Intensität, so können sie eine Funktionsveränderung in Hirnnerven, den Facialis nicht ausgeschlossen, hervorrufen¹. *Rodowicz* hat gezeigt, daß beim entarteten Facialis die Reizung der Fasern der Ansa Vieussenii eine Contractur der Gesichtsmuskulatur hervorrufen kann. Die von *Sicard* angeführte, aber von ihm nicht anerkannte Ansicht, daß die sympathische Innervation die Gesichtsmuskulatur deprimiere, scheint auch uns die komplizierten Verhältnisse viel zu viel zu vereinfachen.

Unser Material kann zur Lösung eines pathophysiologischen Problems anderer Natur dienen. Wir denken dabei an die anatomo-physiologischen Besonderheiten der Gesichtsmuskulatur. Der Gesichtsmuskulatur ist eine weitgehende Beweglichkeit der Insertionspunkte eigen, wobei auch die Muskeln selbst die Rolle dieser Punkte spielen. Die anatomische Einteilung der Gesichtsmuskeln nach *Lesgaft* birgt in sich einen tiefen Funktionsunterschied. Vielleicht ist es zulässig, auf die Sphincteren des Gesichts die Eigenschaften der komprimierenden Muskeln zu übertragen, wie dies die Arbeiten der *Verworn*schen Schule aufgeklärt haben. *Fröhlich* hat gezeigt, daß der schließende Muskel der Krebsschere, wenn er kontrahiert ist, schon durch ganz schwache Reize in diesem Zustande gehalten werden kann, während der kontrahierende öffnende Muskel nur durch intensive Reizung in diesem Zustande gehalten werden kann². Im Gegensatz zur Einfachheit der Verbindung einiger Gesichtsmuskeln beider Gesichtshälften zeichnet sich ihr funktionelles Zusammenwirken durch Kompliziertheit aus. Im besonderen blieben unaufgeklärt die sekundären Einwirkungen von dem einen im Zustande der Kontraktion sich befindlichen Gesichtsmuskel auf einen anderen derselben oder der anderen Gesichtshälfte. Die Gesetze der reziproken Innervation sind für die Extremitäten mit ihren relativ einfachen Beziehungen zwischen

¹ *Barre* und *Leriche*: Rev. Neur. 1926, 257.

² *Fröhlich*: Zit. nach *Verworn*: Allg. Physiol. 1921.

den Agonisten und Antagonisten festgestellt worden. Wir wissen es nicht, in welchen Formeln die reziproke Innervation der Gesichtsmuskulatur ihren Ausdruck finden wird, die ja, wie *Muratow* richtig bemerkt, keine Antagonisten im Sinne derjenigen der Extremitäten besitzt. All diese Umstände schaffen für das Gesicht komplizierte Verhältnisse der Wechselwirkung sowohl unter normalen wie besonders pathologischen Bedingungen, wie sie in keinem anderen Körperteile anzutreffen sind. Diese Wechselwirkung kann sowohl einen relativ einfachen Typus, gewissermaßen einen mechanischen im Bereiche des Gesichts bieten, und gestaltet sich bedeutend verwickelter je nach Art der zentralen Zusammenhänge auf den verschiedenen Niveaus des Hirnstamms.

Literaturverzeichnis.

Lehrbücher: *Gowers, Oppenheim, Dieulafoy, Dejerine, Blumenau, Bechterew, Bernhardt, Darkschewitsch, Sernow, Muratoff, Monakow, Lesgaft.*

André, Thomas: Rev. Neur. **1907**. — *Bari:* Obosrenie Psychiat. (russ.) **1899**. — *Bernhardt:* Die Erkrankungen der peripheren Nerven **1898**. — Mschr. Psychiatr. **1908**. — *Bethon:* Rev. Neur. **1923**. — *Blank:* Sowrem. Psychiat (russ.) **1927**. — *Brisaud:* Leçons sur maladies nerveuses **1895**. — *Duchenne:* Elektrisation localisée **1872**. — *Erb:* Handbuch der Krankheiten der peripheren Nerven. — *Grünstein:* Wratsch. Djelo (russ.) **1907**. — *Hudovering:* J. Psychol. u. Neur. **9**. — *Keltenborn:* Über paroxysmale Hyperkinesen **1926**. — *Lazarew:* Neur. Zbl. **1914**. — *Leschtschenko:* J. ärztl. Fortbildg (russ.) **1927**. — *Lewandowsky:* Die Funktionen des zentralen Nervensystems **1907**. — *Lewi, L.:* Presse méd. **1924**, Nr 64. — *Lipschitz:* Mschr. Psychiatr. **1906**. — *Meige:* Rev. Neur. **1903**. — *Mendel, K.:* Neur. Zbl. **1917**. — *Minkowski:* Neurobiologische Studien am menschlichen Fetus **1925**. — *Minor, Robinson und Chaime:* J. ärztl. Fortbildg (russ.) **1927**. — *Neiding und Blank:* Arch. Psychiatr. **1927**. — *Ossokin:* Kazan. med. Ž. **1928**. — *Parrhon et Papinian:* Semaine méd. **1904**. — *Pitres et Abadie:* N. Iconogr. de la Salpêtrière **1913**. — *Spiegel:* Der Tonus der Skelettmuskulatur **1928**. — *Ssobil:* Sowrem. Psychiat. (russ.) **1927**. — *Sterling:* Rev. Neur. **1913**, Nr 17. — *Wenderowicz:* Z. Neur. **1928**.