

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Jena
[Direktor: Prof. Dr. Hans Berger].)

Raumbeengende Prozesse in der hinteren Schädelgrube.

Von
Erika Heimlich.

(Eingegangen am 8. Dezember 1930.)

Es soll im folgenden aus dem großen Material der Psychiatrischen und Nervenklinik in Jena über einige Fälle von raumbeengenden Prozessen in der hinteren Schädelgrube berichtet werden, die geeignet erscheinen, die bekanntermaßen oft recht schwierige Diagnostik zu fördern. Dabei wird auf Erörterung bekannter Theorien und Tatsachen nach Möglichkeit verzichtet werden.

Bekanntlich beruhen die diagnostischen Schwierigkeiten in der Hauptsache darauf, daß bei langsam wachsenden Geschwülsten oder Cysten in der hinteren Schädelgrube das Einsetzen kompensatorischer Großhirnfunktionen mit dem Abbau der Kleinhirnfunktionen Schritt hält, so daß letztere nur wenig oder gar nicht in Erscheinung treten. Anderseits treten bei Prozessen besonders im rechten Stirn- und Schläfenlappen nicht selten Symptome auf, die einen Kleinhirnprozeß vortäuschen, was ja jedem Kliniker zur Genüge bekannt ist. Die große praktische Bedeutung dieser Tatsachen liegt vor allem darin, daß eine Trepanation über dem Großhirn bei vorhandenem Kleinhirntumor fast stets zum Tode führt, offenbar weil die veränderten Druckverhältnisse zu schweren Schädigungen der Medulla oblongata führen.

Über die Grundfunktion des Kleinhirns, die hier nicht erörtert werden soll, sind wir uns heute in großen Zügen ziemlich klar; dagegen sind die Symptome, die bei cerebellaren Prozessen auftreten, hinsichtlich ihrer Bewertung als echte Kleinhirnsymptome heute noch Gegenstand wissenschaftlicher Auseinandersetzungen. Die zahlreichen Faserverbindungen des Kleinhirns und die Nachbarschaft funktionell wichtiger Zentren erschweren eben ungemein die Feststellung, ob es sich im einzelnen Fall um Herd- oder Fernsymptome handelt.

Allgemein anerkannt ist, daß das Kleinhirn keine Eigenfunktion im Sinne etwa der vorderen Zentralwindungen besitzt, sondern daß es nur ein Organ der Mitinnervation darstellt, und zwar in der Hauptsache für Impulse, die vom Großhirn ausgehen. Zweifellos faßt das Kleinhirn

die motorischen Einzelleistungen zu synergistischen Gesamtleistungen (*Weißenburg*) zusammen, indem es die Gleichgewichtslage zwischen Agonist, Antagonist und Synergist gewährleistet. Dabei dienen bekanntlich die phylogenetisch alten Teile — Wurm und Flocke — den größeren koordinatorischen Leistungen für Gang und Haltung, die jungen Hemisphären dagegen den komplizierteren koordinatorischen Funktionen der Extremitäten. Die eigentlichen cerebellaren Symptome (Ataxie, Adiachokinese, Dysmetrie, Sprachstörungen usw.) sind sämtlich als asynergistische Störungen unschwer zu erklären. Die Atonie ist nach *Hilpert* der Ausdruck der fehlenden Muskelreflexe auf Dehnung und Annäherung der Insertionspunkte. Die gelegentlich auftretende Verlangsamung der Bewegungen und der Sprache ist ein Zeichen dafür, daß das Großhirn kompensatorisch für ausgefallene Kleinhirnfunktionen eingetreten ist, daß also normalerweise reflektorisch ablaufende Funktionen jetzt eine psychische Leistung erfordern.

Besonders berücksichtigt sollen in diesem Zusammenhange die Zwangshaltungen des Kopfes werden. Nach unseren klinischen Erfahrungen sind zu unterscheiden: 1. *Zwangshaltungen nach vorn oder nach hinten mit oder ohne Seitenzug* und 2. *reine Seitenzwangshaltungen*. Ob wir noch eine dritte Form von Zwangshaltung, die besser als Entspannungshaltung zu bezeichnen wäre, annehmen müssen, sei vorläufig noch dahingestellt. Sie wird an Hand des Falles 6 erörtert werden.

Für die erste Art der Zwangshaltung dürfte der Ausfall cerebellarer Mitinnervation verantwortlich zu machen sein, in der gleichen Weise wie bei den übrigen asynergetischen Kleinhirnsymptomen. Die Erfahrung lehrt, daß diesen Zwangshaltungen des Kopfes eine Beteiligung des Wurms zugrunde liegt, und zwar bei einer Haltung nach vorn eine Läsion der oberen, bei einer Haltung nach rückwärts eine solche der unteren Abschnitte (s. auch die tierexperimentellen Ergebnisse). Es ist anzunehmen, daß im Wurm die Muskulatur des Nackens und des Rumpfes ihre lokalisierte Vertretung haben, und daß sie bei einer Erkrankung ihrer tonischen Gleichgewichtslage beraubt sind. Die gelegentlich vorkommende gleichzeitige Seitentendenz wird man als Fernsymptom wie die reine Seitenzwangshaltung auffassen müssen. Bei Kleinhirnerkrankungen finden wir ja häufig Symptome, die als Fernwirkung auf den Vestibularapparat aufzufassen sind (Nystagmus, Schwindel). Die reinen Seitenzwangshaltungen sind zweifellos auch Folgen einer einseitigen Beeinträchtigung des Vestibularapparates, was an Hand der Fälle näher erörtert werden soll.

Es sei in diesem Zusammenhange besonders auf die Untersuchungen von *R. Magnus* und seinen Mitarbeitern hingewiesen. Diese ergaben, daß bei einseitigem Labyrinthausfall beim Tier eine Drehung und Wendung des Kopfes nach der operierten Seite eintritt. „Der Kopf wird in die Seitenlage gebracht, in der sich das intakte Labyrinth oben befindet“.

Es soll nunmehr über 8 Fälle von Prozessen in der hinteren Schädelgrube berichtet werden, bei denen die Lokaldiagnose zum Teil sehr erschwert war. Ich werde im Befund jeweils nur das Wesentliche anführen und nur das Besondere besprechen. Da die Fälle zum Teil längere Zeit zurückliegen, ist es verständlich, daß die propriozeptiven Körperreflexe nur ungenügend berücksichtigt sind.

Fall 1: 23jährige Frau. Anamnese belanglos. Die Erkrankung begann 8 Wochen vor der Einweisung in die Klinik mit Schwindelanfällen, starkem Erbrechen und Kopfschmerzen in Stirn und Hinterkopf. Sprache und Bewegungen wurden langsamer; der Gang wurde unsicher und schwankend, so daß sie nach kurzer Zeit nicht mehr ohne Unterstützung gehen konnte und dauernd zu Bett liegen mußte.

Befund bei der Aufnahme: Klagen über einen Zug des Körpers nach hinten. — *Zwangshaltung des Kopfes* nach vorn und rechts. — Liquordruck: 140 mm Wasser. Liquor o. B.

Neurologischer Befund (ausgewertet):

Allgemeinsymptome: Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen, Stauungspapille beiderseits.

Herdsymptome: Hypotonie der linksseitigen Körpermuskulatur. Ataxie der linken Extremitäten. Bremsung links herabgesetzt. Hypermetrie bei Zielbewegungen der linken Extremitäten. Gang schwer ataktisch, breitbeinig, schwankend. Beim Romberg Fallen nach hinten schon bei offenen Augen. — Zwangshaltung des Kopfes nach vorn und rechts. Horizontalnystagmus nach rechts. — Fernsymptome: Zungenabweichung nach links. Leichte Parese des linken Facialis.

Es handelt sich also im wesentlichen um Symptome, die auf eine Erkrankung des Wurms hinweisen. Die sonstigen Kleinhirnsymptome lassen an eine Beteiligung der linken Hemisphäre denken. Bemerkenswert ist der niedere Liquordruck bei den sonstigen unzweifelhaften schweren Hirndrucksymptomen. Wir werden dieser ja nicht unbekannten Erscheinung öfter begegnen. Sie ist der Ausdruck für das Vorliegen eines Liquorblockes im Bereich des Foramen Magendi. Die Drucksymptome sind die Folge eines sekundären Hydrocephalus.

Die *Operation* (Prof. Guleke) ergab folgenden Befund:

Tumor der linken Kleinhirnhemisphäre mit Kompression des Wurms. Es bestand ein Suboccipitalblock infolge der Einpressung von Kleinhirnteilen ins Foramen magnum. Nach der Entfernung des Tumors entleerte sich reichlich Liquor.

Die Mehrzahl der Kleinhirnsymptome wird durch diesen Befund zweifellos erklärt. Nicht erklärt wird jedoch die Zwangshaltung des Kopfes nach vorn und *rechts* und der Nystagmus nach *rechts*.

Im allgemeinen pflegt bei Kleinhirntumoren der Kopf nach der Herdseite gehalten zu werden. Das ist verständlich, wenn wir die Seitenzwangshaltung als vestibuläres Fernsymptom, hervorgerufen durch eine Läsion des gleichseitigen Nervus vestibularis oder des *Deitersschen Kernes*, auffassen. Wir müßten also in unserem Falle eine *Reizung* des gleichseitigen Vestibularapparates annehmen. Das ist aber nicht vereinbar mit dem Nystagmus nach rechts. Es muß daher in Erwägung

gezogen werden, ob es sich in solchen von den üblichen Erfahrungen abweichenden Fällen bei der Richtung der Seitenzwangshaltung nicht um ein reflektorisches Ausgleichsbestreben seitens der Muskulatur der gesunden Seite handelt. Auch die Zwangshaltung nach vorn könnte sehr wohl auf derartige unbewußte kompensatorische Tendenzen zurückgeführt werden, zumal die Kranke ja über einen Zug des Körpers nach hinten klagte. Der *Nystagmus* nach rechts wäre ja ohne weiteres erklärt, wenn sich bei der Untersuchung eine Schädigung des linken Vestibularapparates gefunden hätte. Das war aber nicht der Fall. Eine Erklärung ist daher schwer zu geben. Man sieht, wie so oft, wie wenig auf die Richtung des *Nystagmus* bei Kleinhirnerkrankungen gegeben werden kann. Alle Erklärungen werden ja besonders dadurch erschwert, daß die Druckwirkungen in der engen hinteren Schädelgrube völlig unberechenbar sind.

Fall 2: 34jährige Frau. Es besteht ein erheblicher angeborener Schwachsinn. Die Vorgeschichte ist unwesentlich. $1\frac{1}{2}$ Jahre vor Einweisung in die Klinik ist Patientin einmal ohne jeden äußeren Anlaß plötzlich umgefallen, ohne bewußtlos zu sein. Seit diesem Ereignis fiel der Umgebung eine Unsicherheit der Kranken beim Gehen auf, die sich immer mehr steigerte, so daß Patientin bald wie eine Betrunkene taumelte. Die Kranke selbst hat nie über Kopfschmerz oder Schwindel geklagt. Sie gab aber eine Zugtendenz des Körpers nach links an.

Befund bei der Aufnahme: Liquordruck: 210 mm Wasser. Eiweißreaktionen sämtlich positiv. Keine Zellvermehrung.

Neurologischer Befund: (ausgewertet)

Allgemeinsymptome: Stauungspapille beiderseits.

Kleinhirnsymptome: Ataxie der linksseitigen Extremitäten. Tremor des linken Armes. Schwankender Gang. Retropulsion. Zwangshaltung des Kopfes nach rechts. *Nystagmus* nach rechts. Verlangsamung der Sprache. Beim Romberg Fallen nach links. Bárány: rechts o. B., links im Hand- und Ellenbogengelenk keine Abweichung, im Schultergelenk Abweichung nach außen.

Fernsymptome: Taubheit links. Herabgesetzte Hörwerte rechts. Unerregbarkeit des linken Vestibularis. Sehnenreflexe an den Armen rechts stärker als links, an den Beinen links stärker als rechts. Links Patellarklonus, Babinski, Oppenheim. Herabsetzung der Sensibilität für alle Qualitäten auf der ganzen linken Körperseite. Cornealreflex links herabgesetzt. Sämtliche Trigeminusaustrittspunkte links druckempfindlich. Facialisinnervation symmetrisch.

Es finden sich also Symptome, die ziemlich eindeutig für einen linksseitigen Kleinhirnbrückenwinkeltumor sprechen. Das gänzliche Verschontbleiben des *Facialis* haben wir wiederholt gesehen. Die Beteiligung der kontralateralen Schleifen- und Pyramidenbahn am klinischen Bild muß auf eine Verdrängung der Medulla gegen den Rand des Foramen magnum zurückgeführt werden. Die Pyramidensymptome sind ja erfahrungsgemäß bei Prozessen in der hinteren Schädelgrube nie mit Sicherheit seitendiagnostisch zu verwerten.

Der *Nystagmus* nach rechts ist in diesem Falle durch den Ausfall des linken Nervus vestibularis erklärt.

Was die *Zwangshaltung* des Kopfes anbetrifft, so wäre nach den *Magnusschen* Untersuchungen auch hier eine Neigung des Kopfes

nach der Herdseite zu erwarten gewesen, sofern man die Wirkung einer Labyrinthausschaltung einem Ausfall des Nervus vestibularis gleichsetzen kann. Es wäre also auch in diesem Falle das gleiche über die Zwangshaltung zu sagen wie im vorigen. Bemerkenswert ist, daß in beiden Fällen die Richtung der Zwangshaltung des Kopfes und des Nystagmus dieselbe ist. Wir werden das noch in einem weiteren Falle sehen.

Die *Operation* ergab folgenden Befund: Kleinhirnbrückenwinkel-tumor links, auf der Rückseite der Pyramide in der Umgebung des Porus acusticus internus sitzend und auf Wurm und Brücke drückend.

Die Wurmsymptome sind also durch den Operationsbefund durchaus erklärt.

Es sei noch kurz auf die *Sprachstörungen* hingewiesen. Man nimmt bekanntlich an, daß nur doppelseitige Kleinhirnerkrankungen zu Sprachstörungen im Sinne der Verlangsamung und des Skandierens führen, da die Sprache doppelseitige koordinatorische Muskelleistungen erfordere. In vorliegendem Falle besteht aber zweifellos keine Läsion der rechten Kleinhirnhemisphäre. Ob man die Sprachstörungen auf Druckwirkung zurückführen muß, läßt sich natürlich nicht entscheiden. Grundsätzlich wird sich daher auf Grund des einzelnen Falles zu dieser Frage kaum Stellung nehmen lassen.

Bemerkenswert ist der Ausfall des *Bárányschen Zeigeversuches*. Es fand sich lediglich ein Vorbeizeigen nach außen im linken Schultergelenk. Nach *Goldstein* kann das Vorbeizeigen in den verschiedenen Gelenken wohl verschieden stark in Erscheinung treten, was er durch lokale Verhältnisse erklärt. So hält er die Bedingungen für den Ausfall des Zeigeversuchs für am günstigsten im Schultergelenk, da dieses im Sinne der Ablenkung am leichtesten beweglich sei. Im Ellbogengelenk ist ja schließlich eine Ablenkung ohne Beteiligung des Schultergelenks kaum möglich. In vorliegendem Falle handelt es sich aber gar nicht um einen graduellen Unterschied in der Abweichung in den verschiedenen Gelenken, sondern um eine ganz isolierte Abweichung im Schultergelenk.

Schließlich sei auch hier auf den geringen *Liquordruck* aufmerksam gemacht. Im Liquor fand sich außerdem eine Eiweißvermehrung ohne Zellvermehrung, was man wohl als Stauungserscheinung zu deuten hat.

Fall 3: 5jähriger Junge. Bis vor $\frac{3}{4}$ Jahren normale geistige und körperliche Entwicklung. Dann begann die Erkrankung mit Erbrechen, das immer häufiger und heftiger wurde. Seit 3 Wochen Hinterkopfschmerzen und Schwindel. Gleichzeitig bemerkten die Eltern eine sich von Tag zu Tag steigernde Gehstörung. Der Junge torkelte wie ein Betrunkener, stolperte dauernd und hatte keine Kraft mehr in den Beinen.

Befund bei der Aufnahme: Der Junge machte einen apathischen Eindruck. Innere Organe o. B. — Es bestand nur eine Pulsbeschleunigung, die anfallsweise mit der Steigerung der Krankheitserscheinungen ansteigt. — Der Schädel erschien

schon bei der einfachen Inspektion im Bereiche des rechten Hinterhauptes vorgewölbt. Die Perkussion ergab in dieser Gegend ein Schettern. Liquordruck 500 mm Wasser. Eiweißreaktionen schwach positiv. Leichte Pleocytose von 26/3 Zellen.

Neurologischer Befund (ausgewertet):

Allgemeinsymptome: Apathie. Schwindel. Kopfschmerz. Pulsbeschleunigung. Stauungspapille beiderseits.

Kleinhirnsymptome: Ataxie der Arme, rechts stärker als links. Bárány: Vorbeizeigen mit der linken Hand nach rechts (sonstiger Versuch nicht zu verwerten). Typischer cerebellarer Gang. Starkes Schwanken beim Romberg. Sonst keine cerebellaren Symptome.

Fernsymptome: Sehnenreflexe links gesteigert. Links Babinski. Druckempfindlichkeit des rechten Ocipitalnerven.

Eine weitere Besprechung erübrigt sich in diesem Falle. Die *Operation* (Prof. Guleke) ergab auch den vermuteten Kleinhirntumor in der rechten Hemisphäre. Der stärkste Druck wurde nach median auf den Wurm ausgeübt, was die schweren statischen und lokomotorischen Störungen erklärt. Die Hemisphärensymptome treten weniger in Erscheinung. Das mag wohl mit dem Alter des Kranken zusammenhängen, d. h. mit der noch nicht vollkommenen Koordination feinerer Bewegungen.

Bemerkenswert ist hier der Ausfall des *Bárányschen Versuchs*. Im allgemeinen pflegt das Vorbeizeigen nur die herdgleichseitigen Extremitäten zu betreffen. Der Junge zeigt aber bei einer vorwiegenden Erkrankung der rechten Hemisphäre im linken Handgelenk einwandfrei nach rechts vorbei. Das Vorbeizeigen erfolgt also nicht in der üblichen Weise nach außen, sondern nach innen. Daß die Richtung des Vorbeizeigens nicht immer gesetzmäßig erfolgt, haben aber schon die Veröffentlichungen von *Carlo Besta* gezeigt. Auch hier läßt sich nur vermutungsweise annehmen, daß der nachweislich sehr starke Druck gegen die linke Hemisphäre für die Erscheinung verantwortlich zu machen ist.

Fall 4: 29jährige Frau. Vor 1 Jahre linksseitige Mittelohrentzündung. Sonstige Anamnese belanglos. Seit 2 Jahren heftige Kopfschmerzen, Schwindel, Ohrensausen links und Doppelzehen. In letzter Zeit häufig Zuckungen im rechten Arm, wobei der linke Arm gestreckt gehalten wurde.

Neurologischer Befund (ausgewertet):

Allgemeinsymptome: Kopfschmerz, Schwindel, Exophthalmus, links stärker als rechts; Stauungspapille, links stärker als rechts.

Herdsymptome: Zuckungen in der Beugemuskulatur des rechten Unterarms mit Strecktendenz des linken Arms. Steigerung der rechtsseitigen Armsehnenreflexe. Beiderseits Patellarklonus. Parese des rechten Mundfacialis, Nervenschwerhörigkeit links. *Erregbarkeit des linken Vestibularis herabgesetzt*. Cornealreflex rechts herabgesetzt. — Nervus occipitalis links druckempfindlich. Gang frei. Geringe Unsicherheit bei geschlossenen Augen. Beim Romberg leichtes Schwanken.

Maßgebend für die Lokaldiagnose des raumbeengenden Prozesses waren in diesem Falle neben den Reflexdifferenzen und dem Exophthalmus die Zuckungen im rechten Arm, die auf eine Irritation der entsprechenden linksseitigen Pyramidenfasern zurückgeführt wurden. Die Symptome seitens des linken Oktavus wurden auf Druckwirkung zurück-

geführt, zumal sonst keine Kleinhirnsymptome vorhanden waren. Die Röntgenaufnahmen hatten eine schwere Zerstörung der Sella ergeben.

Die Trepanation wurde über der linken Zentralwindung ausgeführt. Es fand sich kein Tumor an dieser Stelle. Nach kurzer Zeit kam Patientin unter den Erscheinungen einer eitrigen Meningitis ad exitum. Die Sektion ergab einen *linksseitigen Kleinhirnbrückenkettentumor*.

Bei retrospektiver Betrachtung des neurologischen Befundes kann man nur sagen, daß die Oktavuserscheinungen auf die richtige Lokaldiagnose hätten führen können. Verwirrend war nur das Fehlen der sonst üblichen Kleinhirnerscheinungen. Zur Fehldiagnose hatten vor allem die motorischen Reizerscheinungen am rechten Arm geführt. Dieses Symptom ist in der menschlichen Kleinhirnpathologie kaum bekannt. *Wir finden aber ähnliche Erscheinungen bei Kleinhirnreizung im Tierversuch.*

Es ist ja bekannt, daß die Ergebnisse der verschiedenartigen Reizungen des Kleinhirns bei den verschiedenen Autoren sehr verschiedene sind. Die Erscheinungen, die sich einigermaßen konstant ergeben haben, sind folgende: Vorangestellt sei die Tatsache, daß sich an den vorderen Extremitäten leichter Reizeffekte hervorrufen lassen als an den hinteren und daß *die Bewegungseffekte nach Bethe denjenigen bei Reizung des Großhirns sehr ähnlich sind.*

Reizung des Crus 1 des Lobus ansiformis nach *Bolk* bewirkt eine *Beugung der gleichseitigen Vorderpfote* und eine Beugung sowie Adduction des Oberarms. Bei starker Reizung tritt bisweilen eine *gleichzeitige Streckung des kontralateralen Vorderbeins* auf.

Reizung von Crus 2 ergibt Beugung und Adduction des gleichseitigen Hinterbeins. Nach *Rothmann* bewirkt Reizung der lateralen Teile von Crus 1 und 2 eine Abduktionsbewegung der entsprechenden Extremitäten, eine Reizung der medialen Teile dagegen Adduction. Reizung des Lobus anterior führt zu einer Neigung des Körpers, nach vorn zu fallen und zu einer Kopfnieigung nach vorn. Den genau entgegengesetzten Effekt bewirkt die Reizung des Lobus posterior. In der menschlichen Pathologie sind uns diese Erscheinungen als Wurmsymptome bekannt. — Wenn nun die Reizungen rasch aufeinander folgen, so resultiert das Bild der Zuckung.

Wir sehen also tatsächlich eine weitgehende Übereinstimmung zwischen den tierexperimentellen Erfahrungen bei Reizung des vorderen, oberen Hemisphärenanteils und den motorischen Reizerscheinungen in unserem Falle, so daß es wohl berechtigt ist, entsprechende pathogenetische Schlüsse zu ziehen. Wir müßten aber dabei annehmen, daß in unserem Falle die Zuckungen im rechten Arm auf eine Reizung der *rechten* Hemisphäre zurückzuführen sind. Das wäre nur zu erklären durch eine Fernwirkung infolge einer Verschiebung des ganzen Kleinhirns nach rechts. Wir sehen auch hier die Unzuverlässigkeit der Kleinhirnerscheinungen für die Seitendiagnose. Bemerkenswert sind die hier erörterten Erscheinungen (rechts Beugung, links Streckung) hinsichtlich ihrer Ähnlichkeit mit den Halsstellreflexen von *Magnus*. Es ergeben sich daraus begründete Zweifel, ob es sich bei den Reizeffekten überhaupt um Kleinhirnerscheinungen handelt und nicht um sekundär auftretende Halsstellreflexe. Diese Frage verdiente eine erneute Nachprüfung der Reizversuche.

Im übrigen ergab eine Durchsicht zahlreicher Fälle von Hirntumoren, daß eine Untererregbarkeit des Vestibularapparates als Fern- oder Drucksymptom kaum vorkommt.

Fall 5: 39jährige Frau. Anamnese belanglos. Vor 1½ Jahren bekam Patientin im Anschluß an anstrengende Arbeit plötzlich heftige Schmerzen im Hinterkopf, die sich wiederholten und später 2–3mal am Tage anfallsweise auftraten. Sie waren von starkem Ohrensausen begleitet. In der Folgezeit ging den Schmerzanfällen heftiges Angstgefühl und Erbrechen voraus. In letzter Zeit klagte Patientin über häufige Schwindelanfälle, bei denen sie öfter nach der linken Seite umfiel. Auch diese Anfälle waren von *Angstempfindungen*, Kopfschmerzen in Stirn und linkem Hinterkopf, Ohrensausen und Pulsbeschleunigung begleitet. Gleichzeitig bemerkte sie ein *Zucken im linken Arm und Bein*. Zeitweise hatte sie auch ein Vertaubungsgefühl in den Fingerspitzen der linken Hand.

Befund bei der Aufnahme: Sehr schlechter Allgemeinzustand. Kurz nach der Aufnahme trat ein schwerer Anfall auf, bei dem sie den Kopf in einer *Zwangshaltung* nach hinten und links hielt und die Arme steif von sich streckte. Dabei waren die Augen nach rechts gedreht und die Pupillen lichtstarr.

Neurologischer Befund (ausgewertet):

Allgemeinsymptome: Kopfschmerz, Erbrechen, Schwindel, Pulsbeschleunigung. Keine Stauungspapille. — Allgemeine Asthenie.

Herdsymptome: Zuckungen im linken Arm und Bein. Parese des linken Abducens. Romberg: Zug des Körpers nach links. Bárány: Vorbeizeigen beider Arme nach links. Im Anfall: Abweichung der Augen nach rechts. Fallen nach links. Zwangshaltung des Kopfes nach hinten und links. Abweichen beim Gehen nach rechts.

Am 3. Tage nach der Einweisung kam Patientin nach einem der oben beschriebenen Anfälle ad exitum.

Die Sektion ergab eine Cyste, die die linke Kleinhirnhälfte völlig ausfüllte und die Tonsillen ins Foramen magnum verdrängte.

Die Gangabweichung nach rechts möchte ich als Ausdruck eines corticalen Gegenimpulses, um das Fallen nach links zu verhindern, auffassen.

Die *Anfälle* gleichen vollkommen denjenigen, die im Tierexperiment bei halbseitiger Kleinhirnexstirpation beobachtet worden sind. Unmittelbar nach der Operation (Exstirpation der linken Kleinhirnhemisphäre) liegt das Tier in linker Seitenlage. Die Wirbelsäule ist konkav nach der linken Seite gekrümmmt. Der Kopf ist nach hinten gebeugt und gleichzeitig nach links gewendet. Die Augen zeigen eine konjugierte Ablenkung nach rechts und einen unregelmäßigen Nystagmus. Bei Geh- und Stehversuchen fällt das Tier sofort nach links um. Die Berührungsreflexe auf der rechten Seite fehlen. Das Tier macht einen außerordentlich ängstlichen Eindruck. Auf die Rollbewegungen sei nicht weiter eingegangen. Die vorderen Extremitäten werden steif in die Luft gestreckt. Nach einigen Tagen lassen die Erscheinungen nach. Das Tier fällt aber immer noch nach der Herdseite um. Die Haltung des Kopfes bleibt unverändert. Die herdgleichseitigen Extremitäten sind steif (wie übrigens auch bei unserer Patientin eine Steifigkeit des linken Armes auffiel). Die homolaterale Vorderextremität zeigt starke Zuckungen und schlägt nach oben und nach der Seite aus.

Wir haben also in diesem Falle Zuckungen der gleichseitigen Extremitäten als Folge eines *Hemisphärenausfalls*. Ob wir es dabei mit einem Freiwerden des Nucleus motorius tegmenti vom gleichseitigen Kleinhirneinfluß zu tun haben, sei nur in Erwägung gezogen.

Interessant ist die Streckung der Arme im epileptiformen Anfall, die vielleicht als Labyrinthstellreflex zu deuten ist.

Fall 6: 32jährige Frau. Von jeher schwächlich, aber sonst nicht wesentlich krank. Seit $\frac{3}{4}$ Jahren leidet sie an immer stärker werdenden Kopfschmerzen in Stirn und Hinterkopf und erst selten, später täglich auftretendem Erbrechen. Patientin führt die Erkrankung auf einen vor 5 Jahren erlittenen Sturz auf den Hinterkopf (ohne Commotionserscheinungen) zurück.

Befund bei der Aufnahme: Sehr schlechter Allgemeinzustand mit dem subjektiven Gefühl hochgradiger Schwäche, die ihr Gehen und Stehen unmöglich macht. Bei Bewegungen des Kopfes klagt sie über Schmerzen im Genick. Deshalb halte sie den Kopf immer nach hinten. Jeder Versuch, den Kopf nach vorn zu beugen, stößt auf starken Widerstand und löst Schmerzäußerungen aus. Liquordruck 200 mm Wasser. Liquor o. B.

Neurologischer Befund: Doppelseitige Stauungspapille. Druckempfindlichkeit beider Nervi occipitales. Gefühl nach vorn gezogen zu werden bei sonst negativem Romberg. Sehr schwache Sehnenreflexe ohne einheitliche Seitenunterschiede. Sichere Herdsymptome fanden sich nicht. Es wurde deshalb eine Encephalographie vorgenommen. Es kam keine Luftfüllung trotz genügender Lufteinblasung zustande. Der Eingriff wurde augenblicklich sehr gut überstanden. Nach 3 Stunden verfärbte sich die Patientin plötzlich, die Atmung setzte aus, der Puls blieb aber noch gut. Kurze Zeit danach kam Patientin ad exitum.

Die *Sektion* ergab einen Kleinhirntumor mit cystischer Erweichung in der *linken* Hemisphäre. Impression des Nodus in den IV. Ventrikel und Kompression des Foramen Magendi.

Der Tumor, der nach seiner Größe stärkere Ausfallserscheinungen hätte machen müssen, hatte fast gar keine Kleinhirnsymptome hervorgerufen. Der Fall ist eine Bestätigung der in der Einleitung betonten Abhängigkeit der Kompensationsmöglichkeit ausfallener Kleinhirnfunktionen durch übergeordnete Systeme vom Tempo der Entwicklung der Neubildung.

Eine bemerkenswerte Erscheinung bietet dieser Fall durch die ganz offensichtlich durch Schmerzen bedingte *Zwangshaltung des Kopfes* nach hinten. Die Schmerzen werden höchstwahrscheinlich hervorgerufen durch Druckkreuze oder Zerrungen im Bereich der Occipital- und oberen Cervicalnerven bzw. -wurzeln. Wir hätten also hier eine dritte Art von Zwangshaltung vor uns, durch die der Kranke eine möglichst weitgehende Entspannung der schmerzenden Gewebe erreicht. Es wäre auch denkbar, daß bei einem einseitigen Ergriffensein der Cervicalwurzeln auf diese Weise eine Seitenzwangshaltung zustande käme. Durch die Schmerzhaftigkeit passiver Bewegungen wäre diese Art der Zwangshaltung klinisch einwandfrei festzustellen. Weitere Beobachtungen müssen lehren, ob diese Überlegungen zutreffen.

Fall 7: 34jähriger Landwirt. Der Kranke erlitt im Kriege, 9 Jahre vor Beginn der jetzigen Erkrankung, eine Verwundung durch Granatsplitter am Hinterkopf links. Nach seinen Angaben wurden damals 2 Splitter im Hinterkopf röntgenologisch nachgewiesen, aber weil sie keine auffallenderen Krankheitsscheinungen machten, nicht operativ angegangen. Nach kurzer Lazarettbehandlung kam er beschwerdefrei wieder ins Feld. In den folgenden Jahren habe er nur manchmal Kopfschmerzen gehabt, die ihn aber in seinem Beruf nie hinderten. In den letzten Jahren wurden die Schmerzen allmählich häufiger und stärker. Sonstige Symptome waren bis vor 3 Monaten nicht aufgetreten. Als er vor $\frac{1}{4}$ Jahr eines Tages auf sein Rad steigen wollte, fiel er sofort wieder herunter. Es sei ihm schwindlig geworden, und es habe ihn so eigenmäßig nach einer Seite gezogen. Dieselbe Erscheinung trat nach kurzer Zeit auch beim Gehen auf.

Befund bei der Aufnahme: Kräftiger Mann in sehr gutem Ernährungszustand. Psychisch fällt eine ausgesprochene Euphorie auf. Gedächtnis und Merkfähigkeit waren herabgesetzt. Sonst bestanden keine psychischen Störungen.

Neurologischer Befund: Sämtliche Sehnenreflexe links stärker als rechts. Keine Pyramidenerscheinungen. — Ataxie und Tremor des linken Armes. Beim Heben der Arme nach vorn weicht bei geschlossenen Augen der linke Arm stark nach oben ab. Beim Romberg starkes Schwanken ohne deutliche Seitentendenz. Gang unsicher, breitbeinig; bei geschlossenen Augen Abweichen nach rechts. — Keine Stauungspapille. Ohrenklinisch kein Befund. Die Röntgenaufnahmen des Schädels ergaben keine intracranialen Geschosßsplitter, sondern nur einige winzige Splitterchen über dem linken Hinterhauptsbein.

Es wurde aus dem Befund auf eine traumatische Cyste im Bereich der linken Kleinhirnhemisphäre mit Beteiligung des Wurms geschlossen. Die *Operation* (Prof. Guleke) bestätigte die Annahme. Es fand sich eine große Cyste, die die ganze linke Hemisphäre, das Marklager des Wurms und die angrenzenden Teile der rechten Hemisphäre einnahm.

Nach 4 Wochen erinnerte nur noch eine leichte Unsicherheit beim Gehen an das frühere Krankheitsbild. Auch nach 2 Monaten keine wesentlichen Symptome.

Befund nach 7 Monaten: Gang unsicher, breitbeinig. Bei geschlossenen Augen Fallen nach links. Beim Romberg starkes Schwanken. Ataxie des linken Armes und Beines. Starker Nystagmus in allen Endstellungen. Langsame hesitierende Sprache. Sämtliche Sehnenreflexe rechts stärker als links. Parese des linken Mundfacialis.

Es ist also anzunehmen, daß sich die Cyste neugebildet hat.

Von Interesse ist der Fall wegen des langen Intervalls zwischen dem Trauma, das wir für die Entstehung der Cyste verantwortlich machen müssen, und dem Auftreten der typischen Krankheitsscheinungen. Der Ausfall des Tonusversuchs weicht von dem sonst üblichen Verhalten Kleinhirnkranker insofern ab, als die Abweichung des Armes nicht nach außen und unten, sondern nur nach oben stattfindet.

Die auffällige *Euphorie* des Kranken, die nach Lage des Falles nicht auf einen sekundären Hydrocephalus zurückgeführt werden kann (keine Druckscheinungen), ist möglicherweise Folge einer Contrecoupschädigung des Stirnhirns.

Daß Cysten in der hinteren Schädelgrube meist keine schwereren allgemeinen Hirndruckerscheinungen machen, ist eine bekannte Erfahrungstatsache. Auch der Fall 5 zeigte trotz schwerer Allgemein- und Herderscheinungen keine Stauungspapille.

Fall 8: 12jähriges Mädchen. Das Kind war bis zum Beginn der jetzigen Erkrankung völlig gesund. Vor 3 Wochen erkrankte sie unter Erscheinungen, die ärztlicherseits als Muskelrheumatismus gedeutet wurden. Die Beine waren steif und das Gehen dadurch sehr erschwert. Gleichzeitig klagte sie über Kopfschmerzen im Hinterkopf und in der rechten Stirnseite. In der Folgezeit trat Erbrechen hinzu. Dann fiel den Eltern auf, daß der Kopf des Kindes allmählich nach hinten und links gezogen wurde und in dieser Haltung verharrte.

Befund bei der Aufnahme: Guter Allgemeinzustand. Liquordruck 80 mm Wasser. Alle Eiweißreaktionen schwach positiv. Keine Zellvermehrung.

Neurologischer Befund:

Allgemeinsymptome: Erbrechen, Kopfschmerz. Beiderseits hohe Stauungspapille.

Herdssymptome: Zwangshaltung des Kopfes nach hinten und links. Anfallsweise Krämpfe in der Nackenmuskulatur, manchmal unter Beteiligung des rechten *Musculus sternocleidomastoideus*. Sonst keinerlei Kleinhirnsymptome. Gang leicht spastisch. Geringe Sehnenreflexdifferenzen zugunsten der rechten Seite. Rechts Babinski, Oppenheim und Dorsalklonus. Parese des rechten *Mundfacialis*.

Bei der typischen Zwangshaltung des Kopfes und den in kurzer Zeit entstandenen schweren intracranialen Druckerscheinungen mußte ein Prozeß in der hinteren Schädelgrube angenommen werden. Der Mangel an sonstigen typischen Kleinhirnsymptomen, für den eine Kompensation durch das Großhirn bei dem rapiden Krankheitsverlauf nicht verantwortlich gemacht werden kann, zwingt zu der Annahme, daß das Kleinhirn selbst am Prozeß nur wenig beteiligt sein kann. Es wurde deshalb angenommen, daß es sich um einen Tumor im Bereich der *Brückenstiele* handelt. *Oppenheim* hat Halsmuskelkrämpfe bei einem Brückenstiel-tumor beobachtet. Er glaubt, daß es sich dabei um eine Druckwirkung auf die *Medulla oblongata* und die dort abgehenden Nerven handele. Es ist aber auffällig, daß derartige Erscheinungen sonst bei Kleinhirntumoren recht selten vorkommen. Man müßte vor allem an eine Druckwirkung auf die tonischen Zentren des Mittelhirns denken. Die Halsmuskelkrämpfe erinnern sehr an diejenigen nach *Encephalitis*, die wir theoretisch auch auf Prozesse im Bereich des Mittel- und Zwischenhirns zurückführen müssen.

Der Fall zeigt auch wieder das Mißverhältnis zwischen auffallend niedrigem Liquordruck und schwerer Stauungspapille. Auch hier zeigt der Liquor Stauungssymptome in Gestalt von Vermehrung des Eiweißes ohne Zellvermehrung.

Der *operative Eingriff* (Prof. *Guleke*) über der linken Kleinhirnhemisphäre ergab ein unter hohem Druck stehendes Kleinhirn ohne sonstigen Befund. Es floß nur wenig Liquor ab. Ein weiterer Eingriff unterblieb.

Nach der Operation besserte sich der Zustand des Kindes sehr wesentlich. Alle subjektiven Beschwerden verschwanden. Der Kopf wurde vollkommen gerade gehalten. Die Pyramidensymptome bestanden, wenn auch viel schwächer, fort. Es entstand ein starker Prolaps.

Das Verschwinden der Zwangshaltung des Kopfes spricht ziemlich sicher gegen einen rein cerebellaren Charakter dieser Erscheinung.

Nach 1½ Jahren zeigte sich bei dem Kind wieder eine leichte Neigung des Kopfes nach links und ein Schwanken beim Romberg nach links. Subjektive Beschwerden bestanden jedoch nicht. Der Liquordruck betrug 200 mm Wasser. Im Liquor fand sich positiver Pandy und im Kubikmillimeter 55/3 Zellen.

Nach einem weiteren Jahre bot der neurologische Befund nichts Besonderes mehr.

Der Fall ist insofern von Bedeutung, weil er den transitorischen Charakter der Kopfzwangshaltung zeigt und die Zwangshaltung als direktes Kleinhirnsymptom sehr unwahrscheinlich macht.

Zusammenfassung.

Die wichtigsten für die Lokalisation bedeutsamen Ergebnisse obiger Untersuchungen seien im folgenden kurz zusammengefaßt:

1. Von den durch Kleinhirnschädigungen bedingten Ausfallserscheinungen, die sich fast ausnahmslos in Störungen der synergetischen Muskelinnervationen kund tun, sind klinische Erscheinungen zu unterscheiden, die ganz anders geartet sind und den Eindruck von Reizerscheinungen erwecken. Es kommen bei raumbeengenden Prozessen in der hinteren Schädelgrube Symptome vor, die an Jacksonanfälle erinnern (Fall 4 u. 5), und die in der menschlichen Kleinhirnpathologie bisher nur wenig Beachtung gefunden haben. Im Tierexperiment sind sie dagegen sehr wohl bekannt. Es kommt bei vollem Bewußtsein zu Zuckungen im herdgleichseitigen oder — gegenseitigen Arm — in der Regel wird es sich wohl um den herdgleichseitigen Arm handeln — und gleichzeitig zur Streckung des anderen Armes. Im Fall 5 kam es auch zu epileptiformen Anfällen, bei denen der Kopf nach hinten gebeugt und die Arme gerade nach vorn gestreckt wurden. Diese motorischen Erscheinungen haben viel Ähnlichkeit mit den *Magnus*schen Hals- bzw. Labyrinthstellreflexen, und man wird wohl nicht fehlgehen, wenn man pathophysiologische Parallelen zu ihnen sucht. Es dürfte sich also um Fernsymptome handeln, deren Deutung vor der Hand noch auf unüberwindliche Schwierigkeiten stößt (s. auch die Ausführungen zu Fall 5). Für den Kliniker ist aber die Kenntnis derartiger „Reizerscheinungen“, die denen bei Pyramidenreizung auf den ersten Blick sehr ähnlich sehen, von größter praktischer Bedeutung, da sie leicht zu verhängnisvollen

Fehldiagnosen führen können, zumal wenn sonst nur wenig Kleinhirn-symptome vorhanden sind.

2. Ausgesprochene Zwangshaltungen des Kopfes weisen fast stets auf die hintere Schädelgrube hin. Zur Seitenlokalisation eignen sie sich nur wenig, da die Richtung von unberechenbaren Umständen abhängig ist und die Dynamik der Kopfhaltungen offenbar eine ganz verschiedene sein kann.

Die Zwangshaltung kann einmal rein cerebellares Symptom sein, bedingt durch tonische Gleichgewichtsstörungen in der Halsmuskulatur infolge von herdförmigen Läsionen der Rinde des Wurms, was auch durch das Tierexperiment gestützt wird.

Zweitens kann sie als Fernsymptom *labyrinthär* bedingt sein, da sich bei Ausfall oder Reizung eines Labyrinthsystems das gesunde bzw. das gereizte Labyrinth „nach oben“ einstellt.

Drittens kommt eine Zwangshaltung zustande dadurch, daß der Kranke infolge einer Reizung der oberen Cervicalwurzeln reflektorisch den Kopf so stellt, daß die schmerzhaften Gewebe am besten entspannt sind. Klinisch ist diese Zwangshaltung dadurch charakterisiert, daß der Versuch ihres passiven Ausgleichs sehr schmerhaft ist (Fall 6).

Im Fall 8 bestanden daneben auch Halsmuskelkrämpfe derart, wie man sie nach Encephalitiden zu sehen gewohnt ist. Ihre Deutung habe ich vorn versucht. Tatsächlich fehlt es noch an geeignetem Material, um darüber etwas Sicheres aussagen zu können. Der Fall 8 beweist auch, daß die Zwangshaltung unabhängig von einer cerebellaren Läsion vorkommen kann. Sie verschwand nach einfacher Palliativ-trepanation.

3. Die Richtung des Nystagmus ist seitendiagnostisch auch nur mit Vorsicht zu verwerten, da er als Fernsymptom aufzufassen ist, und je nachdem ein Ausfall oder eine Reizung im Bereich des vestibulären Systems vorliegt, nach der entgegengesetzten oder gleichen Seite ausschlägt.

4. Es sei auch nochmals auf die bekannte Erscheinung hingewiesen, daß der Liquordruck sehr oft im Mißverhältnis zum gesteigerten intrakraniellen Druck, wie er sich durch Stauungspapille, Erbrechen usw. kund tut, steht. In solchen Fällen handelt es sich um einen Liquor-block meist im Bereich des Foramen Magendi, der auf der anderen Seite zum sekundären Hydrocephalus mit Hirndruck führt. Solche Fälle bieten naturgemäß auch eine Gefahr für die Lumbalpunktion. Der lumbal entnommene Liquor solcher Fälle zeigt gelegentlich auch leichte Stauungserscheinungen in Form von vermehrtem Eiweiß ohne Zellvermehrung. Auf die hintere Schädelgrube weist auch die häufige *Pulsbeschleunigung* bei hohem Hirndruck hin. Kleinhirneystmen auch großer Ausdehnung zeigen häufig keinerlei objektive Hirndrucksymptome.

Zu den *Bárányschen* Versuchen hier Stellung zu nehmen, erübrigt sich. Es ist ja bekannt, daß der Versuch oft atypisch ausfällt, wie übrigens auch der Armtonusversuch. Es sind überhaupt Abweichungen vom Typischen bei Prozessen in der hinteren Schädelgrube außerordentlich häufig, eben wegen der unberechenbaren Druckwirkungen in diesem kleinen Raum.

Zum Schluß sei noch bemerkt, daß die Seitendiagnose bei Kleinhirnerkrankungen praktisch nicht mehr die wesentliche Rolle spielt wie früher, seitdem die Trepanation stets doppelseitig unter Wegnahme des hinteren Randes des Foramen magnum durchgeführt wird. Durch diese Technik ist ja bekanntlich die früher so hohe Mortalität nach Operationen im Bereich der hinteren Schädelgrube wesentlich herabgesetzt worden.

Literaturverzeichnis.

- Besta, C.:* Sindromi a focalia della corteccia cerebellare. *Gazz. Osp.* **47**. — *Brun, R.:* Das Kleinhirn. Anatomie, Physiologie und Entwicklungsgeschichte. Zürich 1927. — *Goldstein, K.:* Das Kleinhirn. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10. — *Hilpert, P.:* Der Koordinationsmechanismus. *Klin. Wschr.* **3**, 42. — *Jakob, A.:* Das Kleinhirn. Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen, Bd. 4 I. — *Weißenburg, Th.:* Cerebellar localisation and its symptomatology. *Brain* **50** (1927). — Weitere Literatur bei Goldstein.