

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik der Deutschen Universität in Prag
[Vorstand: Prof. Dr. E. Gamper].)

Beitrag zur Symptomatologie und Pathophysiologie der tonischen Anfälle vom Typus der „Tetanus-like-seizures“ Jacksons.

Von

Dr. Adalbert Kral,
Assistent der Klinik.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 9. Juni 1934.)

Seitdem *H. Jackson* über tetanusartige Anfälle („Tetanus-like-seizures“) bei Tumoren des Kleinhirns, besonders des Kleinhirnwurms berichtet hatte, wurden ähnliche, der Schilderung *Jacksons* entsprechende Anfälle bei verschiedenen Affektionen des Zentralnervensystems mehrfach beschrieben. Dabei stellte es sich heraus, daß die an sich recht verschiedenen Krankheitsvorgänge — Tumoren, Blutungen oder entzündliche Affektionen — bei denen derartige Anfälle zur Beobachtung kamen, regelmäßig den Hirnstamm entweder direkt oder indirekt stark in Mitleidenschaft zogen. Trotzdem nun die Zahl einschlägiger Beobachtungen heute keineswegs mehr gering ist und die Pathogenese und Pathophysiologie der tonischen Hirnstammanfälle vielfach und eingehend behandelt wurde, ist bis heute eine einheitliche pathophysiologische Deutung dieser eigenartigen Krampfformen noch nicht erreicht. Ein Teil der Autoren, so vor allem *Wilson*, hebt die außerordentliche Ähnlichkeit der tonischen Anfälle mit den Phänomenen der Enthirnungsstarre der Laboratoriumstiere und den entsprechenden Dauererscheinungen beim Menschen hervor und wertet sie als Ausdruck pathophysiologischer Identität beider Erscheinungsreihen. Andere, insbesondere *Walshe*, erkennen zwar das Vorkommen von Enthirnungsphänomenen beim Menschen grundsätzlich an, lehnen jedoch jede innere Beziehung, ja sogar jede Ähnlichkeit dieser Phänomene mit den tonischen Anfällen ab. *Hirsch*, der sich bei Besprechung der von ihm beschriebenen „bulbo-spinalen Anfälle“ mit dem Problem der Enthirnungsstarre ebenfalls kurz auseinandersetzt, nimmt, allerdings ohne auf die zwischen den Anschauungen von *Wilson* und *Walshe* bestehenden Differenzen einzugehen, insofern einen vermittelnden Standpunkt ein, als er manche Beziehung der tonischen Anfälle seiner Beobachtung zur Enthirnungsstarre wohl anerkennt, gleichzeitig aber die grundsätzliche Verschiedenheit beider betont.

Die Ursache für die so differente Auffassung der in Rede stehenden tonischen Hirnstammanfälle scheint uns nun nicht zum wenigsten darin

zu liegen, daß es bei der im allgemeinen nur ganz kurzen Anfallsdauer oft nicht möglich ist, alle jene Einzelheiten zu beobachten, die eine gesicherte Grundlage für die pathophysiologische Einreihung der Anfallsphänomene bieten könnten, wie dies bei den länger andauernden Formen tonischer Starre beim Menschen möglich ist. Wenn daher im folgenden über Krankheitsfälle berichtet wird, deren gemeinsames Merkmal, abgesehen von der Lokalisation eines Tumors im Hirnstamm oder dessen unmittelbarer Umgebung, tonische Anfälle waren, so geschieht dies vor allem deswegen, weil wir durch günstige äußere Umstände in der Lage waren, die bisher bekannten Beobachtungen um einige, wie wir glauben, nicht ganz unwichtige Einzelheiten zu ergänzen, deren Kenntnis vielleicht einen weiteren Baustein für das pathophysiologische Verständnis der in Rede stehenden Phänomene bieten könnte.

Fall 1. Am 1. 10. 28 wurde der damals 21jährige Landarbeiter J. D. an der Deutschen Augenklinik (Prof. *Elschnig*) in Prag aufgenommen. Der Kranke, der behauptete, früher nie krank gewesen zu sein, gab an, vor 3 Jahren mit einem Holzpfel am linken Auge verletzt worden zu sein und seither schlechter zu sehen. Vor 4 Monaten hätten sich Kopfschmerzen und mehrmals Erbrechen eingestellt. Der ophthalmologische Aufnahmebefund ergab eine starke Herabsetzung der Sehschärfe des linken Auges auf 6/60 bei normaler Sehschärfe des rechten. An der Linse des linken Auges fand sich eine parazentral gelegene, grauweiße Kapselauflagerung als Folge der alten Verletzung, am Fundus beiderseits Stauungspapille von rechts 6, links 7 Dioptr. Prominenz, mit Schlängelung und Erweiterung der Venen und kleinsten Blutungen. Die Hornhautsensibilität links war herabgesetzt. Die Abduktion am linken Auge war eingeschränkt. Übrige Augenbewegungen und Pupillen o. B. Links bestand ein Zentralskotom für alle Farben.

Der am 9. 10. 28 in der Ambulanz unserer Klinik aufgenommene neurologische Befund ergab beim Blick nach rechts feinschlägigen horizontal-rotatorischen Nystagmus, eine leichte Schwäche des rechten Mundfacialis, Tremor beider Hände, rechts > links, Tremor des rechten Fußes, Andeutung von Oppenheim rechts, Abweichreaktion beider Arme, aber stärker des rechten nach rechts, Zug nach rechts in Rombergstellung, Sensibilität ungestört.

Röntgenologisch (Röntgenstation der Klinik Prof. *Nonnenbruch*) fanden sich Zeichen eines allgemein erhöhten Hirndruckes, vertiefte Impressiones digitatae, schüsselförmige Erweiterung der Sella, Destruktion der Proc. clin. post. und starke Verdünnung der oberen Partien des Dorsum sellae. Der otologische Befund ergab normale Cochlearisfunktion, Vorbeizeigen und Abweichreaktion des rechten Armes nach rechts, Spontannystagmus und Andeutung von Vertikalnystagmus.

Nach Abschluß der Untersuchung verließ der Kranke, der dringend seine Entlassung forderte, am 13. 10. 28 die Klinik.

Am 2. 11. 32, also 4 Jahre nach der ersten Aufnahme, stellte er sich wiederum an der Deutschen Augenklinik ein. Er war in der Zwischenzeit seiner Arbeit nachgegangen, hatte jedoch viel Kopfschmerzen gehabt, besonders in der Stirn, und wiederholt erbrochen. 6 Wochen vor seiner zweiten Aufnahme sei ihm eine Leiter auf den Kopf gefallen, er sei darauf einige Tage in einem Krankenhaus gelegen. Seither Verschlechterung des Visus am rechten Auge.

Die Augenklinik erhob folgenden Befund: Die Sehschärfe des rechten Auges hatte eine wesentliche Abnahme erfahren und betrug nurmehr 6/36. Links war keine Veränderung nachzuweisen, die Sehschärfe betrug wieder 6/60. Die linke Lidspalte war enger als die rechte (links 8, rechts 10 mm), der linke Bulbus beim Blick

geradeaus in Divergenzstellung, dabei zeitweise deutlicher Retraktionsnystagmus in Form bald vereinzelter, bald gehäufter Zuckungen. Die Blickbewegung nach beiden Seiten und unten war normal. Dagegen fand sich bei Kommandobewegungen eine ausgesprochene Blicklähmung nach oben. Geringe Blickhebung war jedoch bei langsamen Führungsbewegungen und im Puppenkopfversuch (*Bielschowsky*) bis zu 4 mm feststellbar. Bei intensiveren Blickbewegungen nach oben wurden deutliche Retraktionsbewegungen des Bulbus im Ausmaße von 3–4 mm festgestellt. Pupillenreaktion gut, Konvergenz unmöglich. Beiderseits fand sich in Atrophie übergehende Stauungspapille von rechts 8, links 7 Diopt. Prominenz, sowie ein Zentralskotom für Farben.

Die neurologische Untersuchung, vorgenommen am 9. 11. 32 in der Ambulanz unserer Klinik, ergab folgenden Befund: Klopfempfindlichkeit des Schädels beiderseits in der Temporalregion, Lichtreaktion der linken Pupille nurmehr spurweise vorhanden, rechts prompt, aber nicht ausgiebig. Blicklähmung nach oben, fragliche Abducensparese links, Herabsetzung des Cornealreflexes beiderseits. Der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke, Tremor der vorgestreckten Hände, Bauchdecken- und Cremasterreflex beiderseits lebhaft, Steigerung der Patellar- und Achillessehnenreflexe links mehr als rechts, manchmal mit klonischem Nachzucken, links zeitweise Babinski. In Rombergstellung Schwanken, Gang etwas breitspurig, Abweichreaktion der rechten oberen Extremität nach rechts, Pronations-tendenz beiderseits, keine Sensibilitätsstörung, keine sichere Störung der Gewichtsschätzung. Keine auffallenden psychischen Defekte.

Der Röntgenbefund vom 9. 11. 32 (Röntgenstation der Klinik Prof. *Nonnenbruch*) ergab eine weitere Steigerung des Hirndrucks, starke Vertiefung der Impressiones digitatae auch im Bereiche der Basis, Exkavation der Sella, besonders im hinteren Anteil. Die Proc. clin. post., die schon 1928 Zeichen beginnender Destruktion aufgewiesen hatten, fehlten, die Clinoidei anteriores waren verdünnt, Destruktion der Pyramidenspitzen, Ausweitung des Foramen ovale links. Die otologische Untersuchung ergab beiderseits eine leichte Mittelohrschwerhörigkeit. Der Vestibularis war rechts etwas besser erregbar als links.

Am 6. 12. 32 wurde der Kranke, bei dem seit Anfang Dezember unverkennbare Zeichen eines Korsakow nachweisbar waren, mit der Diagnose „Tumor in der Vierhügelgegend“ an die Deutsche Chirurgische Klinik verlegt, wo noch am gleichen Tage ein Balkenstich durchgeführt wurde. Patient, der den Eingriff gut überstand, war in der Nacht sehr unruhig. Am 8. 12. setzten plötzlich heftige Kopfschmerzanfälle ein, wobei der Kopf maximal bis zur Brust nach vorne gebeugt wurde, dabei Cyanose. Erhält Glucose intravenös und Luminal. In den nächsten Tagen treten diese Kopfschmerzen häufiger in Erscheinung, es kommt besonders gegen Abend zu „epileptiformen“ Anfällen. Tagsüber schläft Patient fast dauernd, nachts ist er unruhig und delirant. Da die abendlichen Anfälle sich häufen, erfolgte am 16. 12. die Überstellung des Patienten an die Deutsche Psychiatrisch-neurologische Klinik.

Bei der Aufnahme an unsere Klinik befand sich der Kranke in einem schlafartigen Zustand, der den ganzen Tag über anhielt, während er in der Nacht unruhig wurde, delirierte, aus dem Bett drängte, so daß entsprechende Gegenmaßnahmen getroffen werden mußten. Zu der am 17. 12. vorgenommenen Exploration wird der Kranke schlafend gebracht, muß geweckt und durch immer neue Stimulation wachgehalten werden, da er, sich selbst überlassen, sofort einschlief. Auf die Fragen des Arztes antwortet er erst nach langer Pause. Man gewann jedoch den Eindruck, daß die Verzögerung der Antwort weniger durch den Versuch, sich zu besinnen bedingt war, sondern eher den Ausdruck einer gleichgültigen Leere darstellte, die immer wieder von neuem durch energische Fragen überwunden werden mußte. Wiederholt stöhnt der Kranke laut und gibt auf Befragen an, er habe hochgradige Kopfschmerzen. Namen und Alter gibt er richtig an, ist aber zeitlich

und örtlich nur mangelhaft orientiert. Er sei hier in O., heute sei der 2. 12. 3 Uhr nachmittags, real 10 Uhr a. m. Er sei bereits seit November hier. Er sei hergekommen, weil er schlecht sehe. Andere Beschwerden habe er nicht. Auf Fragen nach Kopfschmerzen, über die der Kranke wiederholt klagt: „Ja, das habe ich auch, aber jetzt nicht.“ An die am 6. 12. erfolgte Operation (Balkenstich) erinnert er sich nur unter Hilfe, meint dann, das sei schon früher gewesen, vielleicht im November. Über die Beschäftigung am heutigen Tage weiß er nur anzugeben, daß er gegessen habe, beklagt sich aber sofort, er habe nichts zu Mittag bekommen.

Im neurologischen Status fand sich: leichte Klopfschmerzhaftigkeit in der Umgebung der Balkenstichstelle, die linke Lidspalte war etwas enger als die rechte, die rechte Pupille weiter als links, beide etwas entrundet. Links kaum Lichtreaktion, rechts prompt, aber wenig ausgiebig. Beim Versuch zur Konvergenz tritt der Retraktionsnystagmus deutlich in die Erscheinung. Die Augenbewegungen nach unten und rechts sind frei. Beim Blick nach links gelangt der linke Bulbus nicht völlig in die Endstellung. Blicklähmung nach oben. Grobschlägiger Nystagmus beim Blick nach rechts und links, in letzterer Richtung stärker. Cornealreflex beiderseits vorhanden, Trigeminus frei. Der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke. An den übrigen Hirnnerven keine pathologischen Auffälligkeiten. An der rechten oberen Extremität ist eine latente Parese feststellbar, die jedoch mit keiner größeren Alteration des Tonus, der motorischen Kraft und der Reflexe einhergeht. Bauchdeckenreflex rechts etwas schwächer als links. An den unteren Extremitäten sind von pathologischen Phänomenen deutliche Steigerung der Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits, rechts aber stärker als links, deutlicher Patellar- und Fußklonus feststellbar. Babinski beiderseits, rechts > links, Oppenheim rechts deutlich, links angedeutet. In Rombergstellung Falltendenz nach hinten und rechts. Gang schwankend und taumelnd mit deutlichem Zug nach hinten. Abweichreaktion beider Arme nach rechts um mehr als Handbreite, im A. T. V. sinken beide Arme nach unten, der rechte stärker als der linke, im *Baranyschen* Zeigerversuch deutliches Vorbeizeigen nach rechts. Die Sensibilität wegen der Somnolenz des Kranken nicht exakt prüfbar.

Während der nächsten Tage änderte sich die Symptomatologie nur insoweit, als die Ptosis am linken Auge deutlicher in die Erscheinung trat. Das Gesamtverhalten war durch die bereits an der chirurgischen Klinik festgestellte Inversion des Schlaftypus gekennzeichnet. Der Kranke schlief fast den ganzen Tag über und war Nachts unruhig, drängte aus dem Bett, irrte unter sichtlicher Verknennung der Umgebung im Zimmer herum, klagte über Hunger, verlangte immer wieder zu essen. In den Abend- und Nachtstunden traten auch die bereits in der Krankengeschichte der chirurgischen Klinik notierten Krampfanfälle in die Erscheinung, die sich in den frühen Morgenstunden des 20. 12. zu einer Anfallsserie steigerten, so daß sich der Kranke durch 1½ Stunden fast ununterbrochen im Anfall befand. Erst in den folgenden Tagen traten die Anfälle auch am Tage auf, so daß eine genauere Beobachtung möglich wurde. So am 24. 12. um 1 Uhr mittags (1½ Stunden nach der Nahrungsaufnahme).

Der Anfall setzte ganz plötzlich mit Bewußtlosigkeit ein. Kopf und Rumpf waren etwas nach links gedreht, leichter Opisthotonus. Die oberen Extremitäten werden leicht abduziert, im Ellbogen gebeugt, proniert, Hand und Finger volar-flektiert, die unteren Extremitäten adduziert und in allen Gelenken gestreckt gehalten. Bei passiven Bewegungsversuchen ist eine tonische Starre in den entsprechenden Muskelgruppen feststellbar, die an den unteren Extremitäten so hochgradig ist, daß passive Beugung unmöglich ist, während an den oberen Gliedmaßen eine geringe Beweglichkeit der großen, eine größere der kleinen Gelenke nach beiden Richtungen, in der Beugerichtung jedoch leichter nachweisbar ist. Nach Überwindung des sehr kräftigen Anfangswiderstandes ging jedoch die Bewegung gleichmäßig weiter und die Arme blieben in den ihnen passiv erteilten Stellungen

stehen. Während nun die unteren Extremitäten in der Streckstarre verharren, setzte an den oberen nach kurzer Zeit ein rhythmischer Antagonistentremor von hoher Frequenz ein, der nach 1 Min. auch die unteren Extremitäten ergriff. Nach einer weiteren $\frac{1}{2}$ Min. wandelt sich das Anfallsbild an den oberen Extremitäten, der Tremor macht einer primitiven Bewegungsunruhe Platz, der Kranke greift nach dem Kopf, verschränkt die Arme hinter dem Kopf, greift nach der Decke, nestelt daran herum, sucht sie emporzuziehen usw. Während dessen hält der Tremor an den unteren Extremitäten noch an, um erst gegen Ende der 2. Min. einer gleichfalls iterierenden, recht primitiven Bewegungsunruhe Platz zu machen. Die Beine werden ganz unregelmäßig und asymmetrisch gebeugt, dann wieder gestreckt, ab- und adduziert. Schließlich befinden sich alle 4 Extremitäten durch $\frac{1}{2}$ —1 Min. in der geschilderten choreiformen Bewegungsunruhe. Dann wird der Kranke ruhiger, zugleich kehrt das Bewußtsein allmählich zurück, er reagiert auf Namensanruf durch Kopfwendung, antwortet aber zunächst noch nicht, sieht sich vielmehr ratlos um und gelangt endlich nach kurzer Zeit wieder in seinen habituellen Bewußtseinszustand. Damit zugleich hat auch die Hyperkinese ihr Ende gefunden. Der Kranke liegt jetzt ganz ruhig da, der Muskeltonus zeigt sein habituelles Verhalten.

Auf der Höhe des Anfalles waren die Pupillen lichtstarr, die rechte etwas weiter als die linke, der *Mayersche* Grundgelenksreflex beiderseits ohne wesentliche Seitendifferenz auslösbar, die Patellar- und Achillessehnenreflexe klonisch gesteigert, Babinski beiderseits positiv, rechts > links. Passive Bewegungen des Kopfes hatten keine Wirkung auf die Stellung der Extremitäten und des Rumpfes. Ebenso wenig ließen sich durch passive Bewegungen einer der oberen Extremitäten Bewegungseffekte an den anderen Extremitäten auslösen. Kein Harn- und Stuhlabgang, kein Zungenbiß. Kein Schaum vor dem Munde.

Am Nachmittag um 5 Uhr tritt wiederum ein Anfall von gleichem Typus auf. Auch jetzt läßt sich zunächst eine Starre der Extremitäten feststellen, wobei sich die oberen Extremitäten in Beuge-, die unteren in Streckstellung befinden. Auf die Starre folgt in der oben geschilderten Reihenfolge der Tremor und die Phase der Bewegungsunruhe, worauf nach 2—3 Min. Dauer der Anfall mit Wiederaufhellung des Bewußtseins und Wiedereinsetzen der habituellen Tonusverteilung sein Ende findet. Zwei gleiche Anfälle traten auch in der Nacht auf, wobei sich der Kranke aber benäßte.

Im weiteren Verlaufe änderte sich das psychische und neurologische Bild nur wenig. Der Kranke schlief tagsüber. Zum Examen geweckt, war er stumpf, desinteressiert, klagte über Hunger, weil man ihm zu wenig zu essen gebe. Die zeitliche und örtliche Orientierung war mangelhaft, der Kranke wußte die Dauer seines Aufenthaltes nicht anzugeben, wußte nicht, auf welchem Zimmer er sich befinde, konnte die Namen von Wärtern und Mitpatienten nicht angeben, behauptete, den Arzt schon von früher zu kennen. Die Prüfung der Merkfähigkeit, geprüft mit einer Reihe von 4 einstelligen Zahlen, ergibt gute Resultate, dagegen kann er von 4 gezeigten Gegenständen nach kurzer Ablenkung nur 3 nennen. Rechenaufgaben aus dem kleinen Einmaleins werden richtig gelöst, bei Aufgaben aus dem großen Einmaleins versagt der Kranke jedoch, ebenso bei Ausführung einfacher Subtraktionen. Wiederholt vergißt er die Aufgabe, so daß der Arzt sie mehrmals wiederholen muß, oder es kommt als Antwort nur die Wiederholung der Frage. Gelingt es, den Kranken durch Stimulation zum Rechnen zu bringen, so kann er jedoch gelegentlich auch schwerere Aufgaben richtig lösen. Unterschiedsfragen werden richtig beantwortet, Fragen nach geographischen und geschichtlichen Kenntnissen beantwortet er im allgemeinen richtig, soweit es gelingt, seine Schwerbesinnlichkeit zu überwinden.

Im neurologischen Status findet sich im weiteren keine wesentliche Änderung, doch war am 28. 12., wo Patient etwas freier war und bessere Auskunft gab, eine

Störung der Temperaturempfindung an der Ulnarseite des linken Ober- und Unterarms feststellbar. Der Kranke gab bei Warmprüfung immer kalt an, während am ganzen übrigen Körper die Wärmeempfindung ungestört war. Für die übrigen Qualitäten der Sensibilität fand sich keine Störung. Eine am 30. 12. durchgeführte ophthalmologische Kontrolluntersuchung ergab außer Blicklähmung nach oben und dem Retraktionsnystagmus eine Blickparese nach beiden Seiten, links war auch die Abduktion stärker beschränkt. Die Stauungspapille nahm infolge der deutlich zutage tretenden Atrophie an Prominenz ab und betrug rechts nurmehr 5, links 4 Dioptr. Im Gesichtsfeld fand sich rechts ein Zentralskotom von 10° Ausdehnung, links konzentrische Einengung. Visus rechts $\frac{1}{160}$, links Fingerzählen in $\frac{1}{2}$ m. Die bereits früher geschilderten Anfälle traten nun auch tagsüber häufiger auf, nach dem Anfall äußerte der Kranke wiederholt, daß er Hunger habe, wie überhaupt das Hungergefühl deutlich zunahm.

Anfangs Januar tritt unter Zurücktretan der Schlagsucht das delirante Bild auch tagsüber auf, der Kranke steht wiederholt vom Bette auf, geht im Zimmer herum, findet oft nicht ins Bett zurück, fragt wiederholt, wo er hier eigentlich sei. Als er ins Examenzimmer geführt wird, fragt er erstaunt: „Nur bis hierher? Ich dachte, wir gehen bis in die Stadt hinein?“ Die zeitliche und örtliche Orientierung wird immer mangelhafter, die Apathie nimmt zu. Der Kranke klagt über keine Beschwerden mehr, meint nur, daß er immer Hunger habe und nichts zu essen bekomme, während er in Wirklichkeit zu jeder Mahlzeit doppelte Portionen erhält und verzehrt. Von seinen Mitpatienten und Wärtern weiß er keinen zu nennen. Am Nachmittag weiß er nicht mehr, daß er vormittags exploriert wurde. Auch die Merkfähigkeit nimmt ab. Zahlenreihen werden schlechter gemerkt als früher, optisch dargebotene Gegenstände weiß er jedoch auch nach kurzer Ablenkung noch aufzuzählen.

Am 9. 1. 33 fand sich keine Lichtreaktion der rechten Pupille mehr, während die linke noch spurweise reagierte. Doppelseitige Abducenslähmung, links stärker als rechts. Latente Parese der rechten oberen Extremitäten, Bauchdeckenreflexe beiderseits schwach auslösbar, rechts schwächer als links. Patellar- und Achillesreflexe beiderseits gesteigert, rechts mehr als links, Babinski und Oppenheim beiderseits, rechts deutlicher als links, Zug nach hinten und rechts in Rombergstellung, Abweichen beim Gehen nach links. An der Ulnarseite der linken oberen Extremitäten auch heute die Wärmeempfindungsstörung nachweisbar, auch die Unterscheidung Spitz-Stumpf ist deutlich gestört. Rechts Andeutung von Adiadochokinese. AWR. beider Arme nach rechts, Vorbeizeigen nach rechts.

Am 9. 1. 33 wurde der Kranke mit der Diagnose „Tumor der Vierhügelgegend“ an die Chirurgische Klinik zurückverlegt, wo noch am gleichen Tage der Versuch einer Radikaloperation nach der von Foerster geübten Methode unternommen wurde. Der Knochendeckel und ein Duralappen wurden zurückgeschlagen und nach Abdrängen des rechten Occipitalpoles gelang es, bis zum Tentorium vorzudringen und den Tumor zur Ansicht zu bringen. Um den Kranken zu schonen, wurde jedoch das Angehen des Tumors selbst auf einen zweiten Akt verschoben, der Knochenweichtheillappen zurückgeschlagen und die Haut vernäht. Nach der Operation war der Kranke benommen, klagte über starke Kopfschmerzen, später reagierte er überhaupt nicht mehr. Am Abend trat wiederum ein Anfall auf, dem sich in rascher Folge eine ganze Reihe anderer anschloß. Nach der Schilderung der chirurgischen Klinik hatten die Anfälle jetzt im wesentlichen den gleichen Typus wie die früheren, nur wurde immer häufiger der rechte Arm ebenso maximal gestreckt gehalten wie die unteren Extremitäten. Dabei besteht wie früher Deviation des Kopfes und der Augen nach links und auch der linke Arm wird gebeugt gehalten.

Bei einer Konsiliaruntersuchung am 10. 1. konnten wir selbst einige Anfälle beobachten. Der Anfall wurde durch ein eigenartiges Zischen eingeleitet, es trat sofort Bewußtlosigkeit ein, die oberen Extremitäten befanden sich in Beugstellung,

die unteren Extremitäten in maximalster Streckung. Der ganze Körper war cyanotisch verfärbt, schweißbedeckt, Puls 120. Der Anfall hatte den bereits oben geschilderten Ablauftypus, nur trat jetzt während der dritten Anfallsphase die Bewegungsunruhe nur in den oberen und auch da fast nur in der linken oberen Extremität zutage, während die unteren Extremitäten in maximalster Streckung verblieben. Nach Abklingen des Anfalles erlangte der Kranke das Bewußtsein nicht wieder, er blieb zwischen den schnell hintereinander folgenden Anfällen somnolent, antwortete auf Fragen überhaupt nicht, drehte höchstens dem Arzt die Augen zu. Im neurologischen Status war die zentrale Facialisschwäche ausgesprochener, ebenso die Parese der rechten oberen Extremität, deren Tonus auch zwischen den

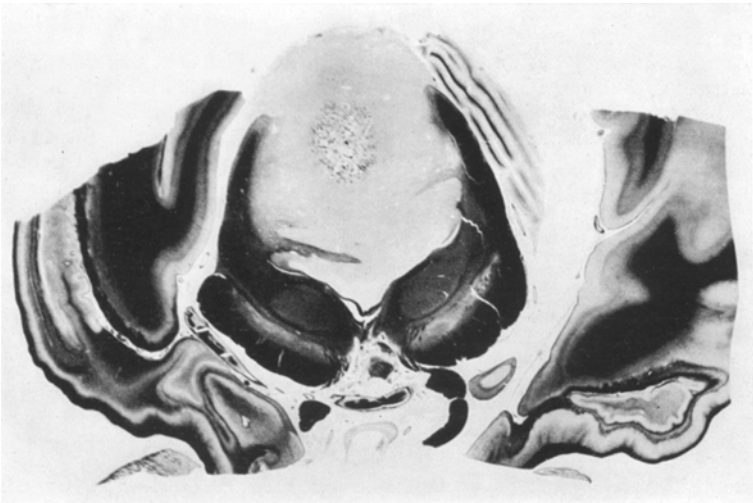


Abb. 1.

Krampfanfällen gegenüber links gesteigert, der *Mayersche* Grundgelenkreflex fehlte rechts, ebenso die Bauchdecken- und der Cremasterreflex. An den unteren Extremitäten blieb die Streckstarre der rechten auch interparoxysmal erhalten, war jedoch nicht so deutlich wie während der Anfälle. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe waren beiderseits gesteigert, rechts jedoch stärker als links, beiderseits Patellarklonus und Babinski.

Am 10. I. 33 starb der Kranke nach einer Serie von Anfällen der oben beschriebenen Art.

Obduktionsbefund: In der Vierhügelgegend wölbt sich eine kugelige, derbe Masse mit kleinwarziger Oberfläche vor. Bei der weiteren Zerlegung des Gehirns zeigte sich, daß sich die Geschwulst von hinten her in den III. Ventrikel vordrängte. Das Corpus pineale ist nicht auffindbar. III. Ventrikel und Seitenventrikel sind enorm erweitert. Die Mündung des Aquäduktes in den III. Ventrikel ist makroskopisch nicht auffindbar, gegen den IV. Ventrikel ist der Aquädukt durch eine von oben her vorgedrückte Markleiste des Oberwurms völlig abgesperrt (Abb. 1).

Dem makroskopischen Bilde nach dürfte es sich um eine vom Corpus pineale ausgehende Neubildung handeln, die bei ihrer allmählichen, durch Jahre sich hinziehenden Entwicklung die Mittelhirnregion und das Übergangsgebiet zum Zwischenhirn von oben her zunehmend komprimierte. Über den genaueren histologischen und faseranatomischen Befund wird seinerzeit berichtet werden.

Der Autopsiebefund bestätigte somit die sich aus der Symptomatologie und dem Verlauf ergebende Diagnose eines langsam wachsenden Tumors der Vierhügelgegend. Bemerkenswert erscheint dabei, daß während eines Zeitraumes von fast 4 Jahren im wesentlichen nur allgemeine Hirndrucksymptome das klinische Bild beherrschten, dagegen keine diagnostisch verlässlichen Lokalsymptome vorlagen. Erst bei der zweiten Aufnahme im Oktober 1932 fanden sie sich in so deutlicher Ausprägung, daß über den Sitz der Geschwulst ein Zweifel nicht mehr bestehen konnte.

In lokaldiagnostischer Hinsicht führend war vor allem das Störungsbild von Seite der Augenmuskeln, insbesondere die Pupillenstörung, die vertikale Blicklähmung und der Retraktionsnystagmus. Der Retraktionsnystagmus des vorliegenden Falles gab *Gamper* und *Kubik* Anlaß zu einer eigenen Studie. Die Autoren heben hervor, daß die enge funktionelle Verknüpfung dieses Symptoms mit der supranukleären Heberlähmung, zu welcher sich im weiteren Verlaufe der Erkrankung noch eine Konvergenzlähmung und eine Erschwerung der seitlichen Blickbewegungen gesellte, die auf den Retraktionsnystagmus ebenfalls nicht ohne Einfluß blieben, auf eine Läsion des proximalen Anteiles des hinteren Längsbündels in der meso-diencephalen Übergangsregion hinweist.

Mit dieser Lokalisation standen nun die übrigen Dauersymptome, die der Kranke darbot, in guter Übereinstimmung. So konnten die Cerebellarerscheinungen auf eine Läsion der vorderen Kleinhirnstiele, die Pyramidensymptome auf eine Schädigung der Corticospinalbahn im Hirnschenkelfuß bezogen werden, während die Störung der Wärme- und später auch der Schmerzempfindung auf eine Beeinträchtigung der Schleife hinwies. Der Antagonistentremor endlich deutete auf eine dauernde Läsion der roten Kerne, die vegetativen Symptome, die gesteigerte Appetenz und Nahrungsaufnahme, die zu einer Mastfettsucht (Befund der Klinik *Biedl*) führte, ließen auf eine Druckwirkung der Geschwulst, auf die vegetativen Zentren im Zwischenhirn schließen. Sichere Zeichen einer innersekretorischen Störung, wie sie bei Epiphysentumoren nicht selten beobachtet wird, waren dagegen nicht nachweisbar.

In dem Rahmen des zunehmend schwerer werdenden Krankheitsbildes fügten sich nun die im Laufe der letzten Wochen beobachteten psychischen Veränderungen sehr wohl ein. Während im Laufe der ersten, mehr als 4jährigen Beobachtungsperiode das psychische Verhalten des Patienten im wesentlichen ungestört war und sogar noch Anfangs November 1932 das Fehlen psychischer Defekte in unseren Ambulanzprotokollen ausdrücklich vermerkt erscheint, entwickelten sich im Dezember zugleich mit Zunahme der neurologischen Symptome und einer immer deutlicher in Erscheinung tretenden Apathie die Zeichen eines amnestischen Symptomenkomplexes. Der Kranke wurde örtlich und zeitlich immer mangelhafter orientiert, konnte über die Ereignisse der letzten Tage keine zutreffenden Angaben machen, wußte

z. B. über den Zeitpunkt und die Modalitäten seiner Verlegung von der Augen-, an die Chirurgische und von dieser an unsere Klinik fast gar nichts und beantwortete entsprechende Fragen meist in konfabulatorischer Weise. Die bei den ersten Explorationen mit den allgemein üblichen Methoden durchgeführte Merkfähigkeitsprüfung ergab zwar in Übereinstimmung mit ähnlichen Befunden *van der Horsts* keine so weitgehende Störung, als den übrigen psychischen Veränderungen nach hätte erwartet werden dürfen, bald aber schwand auch diese Abweichung von dem typischen Bilde und der amnestische Symptomenkomplex trat in voller Ausprägung in die Erscheinung.

Zugleich damit trat nun aber auch eine weitere Veränderung im Gesamtverhalten des Kranken ein. J. D., der bis dahin normalen Schlaf-typus aufgewiesen hatte, schlief nun bei Tage fast ununterbrochen, mußte zur Nahrungsaufnahme und zur Untersuchung geweckt werden, während er nachts erregt delirant war, aus dem Bette drängte, im Zimmer herumirrte, gelegentlich auch die Umgebung attackierte. Diese Periode des inversen Schlaftypus hielt nun nur ungefähr 3 Wochen an. Dann änderte sich das Bild neuerlich. Der Kranke war nun fast andauernd schlaflos, sehr häufig delirant unruhig, so daß er auch tagsüber ein ähnliches Bild darbot wie früher nur des Nachts. Erst mit der allmählich schwerer werdenden Bewußtseinstörung, die schließlich zu einem prä-mortalen Koma führte, trat wiederum eine Beruhigung des Kranken ein.

In diesem charakteristischen Ablaufbilde der psychischen Veränderungen, die J. D. während der letzten Phase seiner Erkrankung darbot, in dieser innigen Verknüpfung des amnestischen Symptomenkomplexes mit der Störung des Schlaf-Wachrhythmus dürfen wir nun wohl den Ausdruck der gleichen Gesetzmäßigkeit erblicken, die uns von anderen Gebieten der Neuropathologie her wohlbekannt ist. Hier ist in erster Linie an die pathophysiologische Analyse des amnestischen Symptomenkomplexes bei Alkoholikern durch *Gamper* zu erinnern, der in der engen Verknüpfung der Schlafstörung einerseits mit dem deliranten Zustandsbilde, bzw. dem sich daraus entwickelnden amnestischen Symptomenkomplex andererseits einen Hinweis auf die Einheitlichkeit der den beiden Erscheinungsserien zugrunde liegenden Läsion im Mittelzwischenhirngebiet erblickte, eine Annahme, die durch den histologischen Befund seiner Fälle ihre Bestätigung fand. Grundsätzlich die gleiche enge Verknüpfung von Schlafstörung und amnestischem Symptomenkomplex fand sich nun weiterhin auch bei den Fällen von Commotionspsychose nach schwerem Schädeltrauma, die *Klein* und Verfasser seinerzeit näher analysieren konnten. Nur treten bei der Commotionspsychose die psychopathologischen Phänomene in umgekehrter Reihenfolge in Erscheinung wie bei dem eben geschilderten Falle, indem sich dort der amnestische Symptomenkomplex aus einem Stadium komatöser Bewußtlosigkeit über ein mit Schlafstörung einhergehendes delirantes Übergangsstadium

entwickelt und allmählich zu normalem psychischem Verhalten hinüberleitet. Wir werden wohl nicht fehlgehen, wenn wir in dieser grundsätzlich gleichen, aber in umgekehrter Richtung verlaufenden Entwicklung der Erscheinungen den Ausdruck der verschiedenen Schwere und Tendenz des den psychischen Veränderungen zugrunde liegenden pathologischen Prozesses selbst erblicken, der bei der Commotionspsychose vom Koma zur Heilung, beim Tumor vom normalen Verhalten zum Koma und Exitus führt. Jedenfalls aber bietet unser Fall eine weitere Bestätigung der zuerst von *Gamper* vertretenen Anschauung, daß der amnestische Symptomenkomplex auf eine Schädigung zentraler Apparate im mesodiencephalen Übergangsgebiet zu beziehen ist.

Es erscheint nun nicht uninteressant, daß die uns im folgenden besonders beschäftigenden Anfälle des Kranken mit der eben erwähnten Störung der Schlaf-Wachsteuerung in inniger Beziehung standen. Zunächst traten die ersten Anfälle bei dem Patienten eben in jenem Zeitpunkte in Erscheinung, in welchem sich bei ihm statt des normalen Schlaf-Wachrhythmus der inverse Schlaftypus einstellte. Weiters aber waren wenigstens anfänglich die Anfälle an die Abend- und frühen Morgenstunden gebunden, traten also in jenen Zeitpunkten auf, in welchen der Wechsel von der Schlaf- zur Wacheinstellung, bzw. umgekehrt vor sich ging. Erst mit dem Einsetzen dauernder deliranter Unruhe und Schlaflosigkeit wurden Anfälle auch tagsüber häufiger beobachtet, um schließlich während des präterminalen Komas gehäuft, in fast ununterbrochener Serie aufzutreten.

Diese Beziehung der Anfallshäufigkeit zur Änderung der Schlaf-Wachrhythmik unseres Kranken scheint uns nun mehr als ein zufälliges zeitliches Zusammentreffen zu bedeuten. Dürfen wir in dem Einsetzen einer Störung des Schlaf-Wachrhythmus den Ausdruck einer gegenüber den früheren Krankheitsphasen verstärkten Schädigungswirkung des Tumors auf das mesodiencephale Übergangsgebiet erblicken, so ergibt sich aus dem Auftreten der ersten Anfälle zu diesem Zeitpunkte ein Hinweis darauf, daß wir die Entstehungsbedingungen der Paroxysmen in einer schweren Schädigung von Apparaten suchen müssen, die gleichfalls in dieser Gegend liegen. In der wenigstens anfänglich zutage tretenden Verknüpfung der Anfälle mit der Umstellung von der Schlaf- zur Wachphase und umgekehrt kommt nun weiterhin ein auch von der genuinen Epilepsie her bekanntes Verhalten zum Ausdruck, bei welcher ja, wie insbesondere *Ammann* hervorhebt, die Anfälle ebenfalls sehr häufig in den frühen Morgen-, bzw. ersten Abendstunden auftreten, d. h. bis zu einem gewissen Grade mit der Umstellung des Zentralorgans von der einen Grundphase seiner Tätigkeit auf die andere verknüpft sind.

An den *Anfällen* selbst können wir rein beschreibend 3 Phasen feststellen, die ohne scharfe Grenze ineinander übergehen. Die erste Anfallsphase, zugleich die Höhe des Anfalles, gekennzeichnet durch die

vollkommene Bewußtlosigkeit und die tonische Starre der Extremitäten und des Rumpfes, ist nur von kurzer Dauer. Nach ungefähr 30 Sek. geht sie bei anhaltender Bewußtlosigkeit über ein Übergangsstadium in die 2. Anfallsphase über, deren Hauptmerkmal der Antagonistentremor aller 4 Extremitäten bildet, und die nach einer weiteren Minute wieder über ein kurzes Übergangsstadium in die 3. Phase der iterierenden choreiformen Bewegungsunruhe überleitet. Zugleich mit dem Schwinden dieser Hyperkinese, dem allmählichen Übergang zur habituellen Tonusverteilung schwindet die Bewußtlosigkeit und der Kranke kehrt über ein ganz kurzes Zwischenstadium von Bewußtseinsstrübung zu seinem habituellen Bewußtseinszustand zurück.

Bevor wir nun nach dieser allgemeinen Orientierung in die nähere Analyse der eben geschilderten Anfälle eintreten, sei zunächst ein weiterer Fall kurz geschildert, bei welchem Anfälle von gleichem Typus vorlagen.

Fall 2. Am 27. 2. 34 wurde der 30jährige Tischler A. K. der Deutschen Psychiatrisch-neurologischen Klinik überstellt mit der Angabe, daß der Kranke im Dezember plötzlich in einem Schwächeanfall zusammengestürzt sei, sich aber bald erheben konnte. Von dieser Zeit an hätte er Kopfschmerzen gehabt, die besonders in der Stirn lokalisiert waren, und häufig ohne jeden Zusammenhang mit der Nahrungsaufnahme erbrochen. Allmählich habe die Sehkraft nachgelassen, er hätte auch Doppelbilder gehabt, über die anamnestisch jedoch nichts Näheres zu erfahren war. Der Umgebung sei aufgefallen, daß der Kranke zunehmend gleichgültiger und stumpfer geworden sei.

An der Augenkliek war eine deutliche Konvergenzschwäche und eine Blickerschwerung nach beiden Seiten hin, besonders jedoch nach links festgestellt worden. Auch die Blickhebung war deutlich erschwert. Dabei bestand kein Unterschied zwischen willkürlichen und reflektorischen Augenbewegungen. Deutliche Abducensparese links. Im Fundus fand sich beiderseits Stauungspapille von 3 Dioptr. Prominenz mit Hämorrhagien und Degenerationsherden.

Der Röntgenbefund hatte eine Exkavation der Sella mit Usur des Sellabodens und Verschattung des gesamten Sellabereiches ergeben, wahrscheinlich bedingt durch den in die Sella eingepreßten Ventrikelboden, sowie eine Erweiterung des rechten Foramen opticum.

Bei der otologischen Untersuchung hatte sich neben einem normalen Cochlearisbefund eine Herabsetzung der Erregbarkeit des linken Vestibularis gefunden.

Während der Beobachtung an unserer Klinik war an dem Kranken, der in bewußtlosem Zustande eingebracht wurde, ein regelmäßiger Wechsel von anfallsweiser tonischer Starre und vollständiger Erschlaffung der ganzen Körpermuskulatur feststellbar. Im Anfälle war der Kopf etwas nach links geneigt, aber das Gesicht nach vorne gerichtet, der Körper leicht opisthotonisch gestreckt, die rechte obere Extremität adduziert und im Ellbogen starr gestreckt, proniert, Hand- und Fingergelenke volarflektiert, der Daumen und 2. Finger adduziert, die übrigen leicht gespreizt. Die linke obere Extremität befand sich anfangs während mancher Anfälle in Beugstellung, während der späteren Anfälle aber in der gleichen Streckstellung wie die rechte. Beide unteren Extremitäten zeigten starren Strecktonus in allen Gelenken, der rechts noch stärker ausgeprägt war als links. Der Strecktonus der beiden rechtsseitigen Extremitäten war vollkommen unüberwindlich, an den linken konnte eine geringe Beugung durchgeführt werden, wobei dann die Gliedmaßen in den passiv erteilten Stellungen bis zum Ende des Anfalles verharreten. Die Bulbi standen in Mittelstellung, manchmal erfolgten ruckartige Bewegungen nach rechts hin. Die Pupillen waren etwas unter mittelweit, links etwas weiter als

rechts, lichtstarr, *Mayerscher* Grundgelenkreflex beiderseits leicht auslösbar (tonische Nachdauer?), beiderseits Patellar- und Achillessehnenreflex mit klonischem Nachzucken, rechts etwas stärker als links, beiderseits Babinski, rechts deutlicher als links. Puls während des Anfalles 84, Schweißausbruch besonders im Gesicht und um das Genitale. In den ersten Anfällen kam es gelegentlich zu greifenden Bewegungen mit der linken Hand um das Genitale herum, hier und da erfolgte auch eine ganz unregelmäßige Bewegung an der linken unteren Extremität.

Während des Anfalles waren nun ganz typische tonische Halsreflexe auszulösen. Drehung des Kopfes nach rechts (Kinn rechts, Scheitel links) bewirkte eine deutliche Abduktion und Beugung der linken Extremitäten im Ellbogen- und Kniegelenk, während die Streckung der rechten bei dem bereits vorher maximal vorhandenen Strecktonus weniger in Erscheinung trat. Das umgekehrte Verhalten bewirkte Kopfdrehung nach links. Jetzt kam es zur Beugung der rechten Extremitäten, während die Streckung der linken deutlicher wurde. Beugung des Kopfes nach vorne führte speziell bei den späteren Anfällen zu deutlicher Beugung der Extremitäten, besonders der oberen, Rückwärtsbeugen des Kopfes zu maximalster Streckung aller Extremitäten, wobei es gleichgültig war, ob das Rückwärtsbeugen durch passive Bewegung des Kopfes gegen den Rumpf oder durch Heben des lordotischen Rumpfes gegen den Kopf hin erfolgte.

Nach 2—3 Min. Dauer hörte der Anfall ebenso plötzlich auf, als er einsetzte, alle Extremitäten wurden plötzlich schlaff, der Körper sank ein, die Nackensteifigkeit verschwand, gleichzeitig ging der Puls auf 60 herunter, die Atmung wurde weniger frequent. Das Bewußtsein hellte sich aber nicht auf.

Im weiteren Verlaufe (gegen 8 Uhr abends) wurden die Anfälle immer häufiger, die früher schon recht kurzen Intervalle verkürzten sich immer mehr und schließlich entwickelte sich ein Dauerzustand tonischer Starre, wobei Kopf, Rumpf und Extremitäten in der Stellung gehalten wurden, die bereits in den Anfällen eingenommen worden war. Gegen $\frac{3}{4}$ 10 Uhr abends war die Stellung im gleichen, doch die Starre verschwunden, der *Mayersche* Grundgelenksreflex fehlte ebenso wie die übrigen Armreflexe. Patellar-, Achillessehnenreflexe, Babinski nicht mehr auslösbar, keine tonischen Halsreflexe mehr. *Cheyne-Stokessche* Atmung. Exitus 10 Uhr 10 Min.

Die Autopsie ergab einen Tumor des linken Stirnlappens, dessen Ausdehnung erst nach Anlegung einer Reihe von Frontalschnitten richtig beurteilt werden konnte.

Das Cerebrum wurde in planparallele Scheiben zerlegt. Auf dem ersten Schnitt, der den Frontalpol kappt, wölbt sich das Marklager der linken Hemisphäre buckelig über die Schnittfläche vor und ist in der Farbe ins Graublaue verändert. Der nächste Schnitt liegt in der Gegend des Balkenkniees. Man erkennt die starke Schwellung der linken Hemisphäre, die in ihren zentralen Partien von einer mächtigen Geschwulstmasse eingenommen ist, die zum Teil eine grauweiße, zum Teil blaurote Verfärbung aufweist und sehr zum Zerfall neigt. Ein Geschwulstzapfen greift durch das Balkenknie nach rechts hinüber und erreicht fast das Ependym des rechten Vorderhornes. Das linke Vorderhorn ist kaum mehr erkennbar.

Bei näherem Zusehen läßt sich aber feststellen, daß es im ganzen nach oben gedrängt ist, so daß der Querschnitt des Vorderhornes aus der normalen Vertikalstellung in eine fast horizontale Schrägstellung geraten und zu einem schmalen Spalt komprimiert ist, gegen den der Tumor andrängt, bzw. in den er eingebrochen ist. Der 3. Schnitt trifft basal die N. optici vor ihrem Eintritt ins Chiasma. An der rechten Hemisphäre sind die Inselgegend und die Stammganglien durchschnitten, die linke Hemisphäre ist in ihrem zentralen Anteil von der Geschwulst durchsetzt,

die bei der makroskopischen Betrachtung von der Basis bis zur Insel, lateral nach oben bis zur Stabkranzfaserung reicht. Das Seitenhorn ist zu einem schmalen Spalt zusammengepreßt, der von außen oben nach innen unten verläuft. Nach der makroskopischen Betrachtung ist das ganze Stammgangliengebiet inklusive der inneren Kapsel von Tumormassen eingenommen (Abb. 2). Auf der Vorderseite der folgenden Scheibe kann man feststellen, daß die Foramina Monroi vollständig verlegt sind. Dabei ist das rechte Seitenhorn erweitert, das linke Seitenhorn zu einem ganz schmalen Spalt verengt, der sich aber ganz schön lüften läßt, wobei

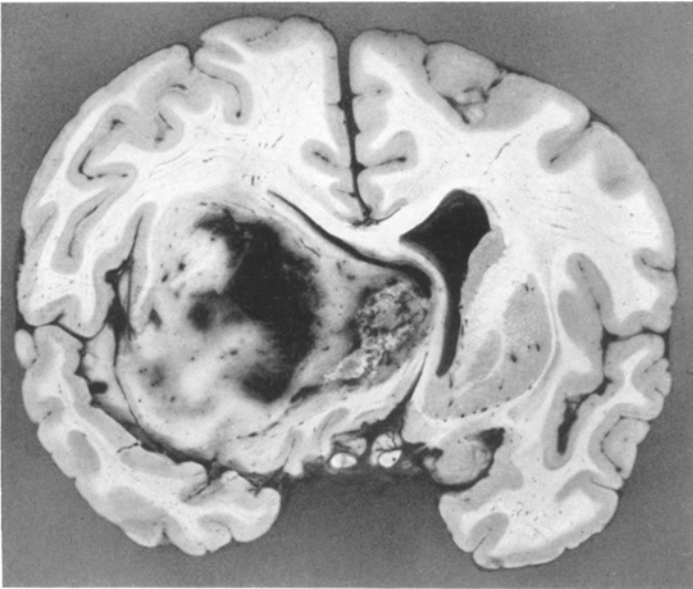


Abb. 2.

sich zeigt, daß in diesem Bereich der Tumor das Ependym nicht durchbrochen hat. Im 4. Schnitt, der im Niveau der Corpora mamillaria liegt, ist der Tumor zu Ende, doch ist die durch die Druckwirkung des Tumors eingetretene Deformation noch sehr gut zu erkennen: Der linke Seitenventrikel ist zu einem schmalen Spalt verengt, der linke Thalamus ist über die Mittellinie nach rechts gedrückt, so daß der III. Ventrikel einen nach rechts geneigten Spalt darstellt, der sehr erheblich von der durch die Fissura longitudinalis cerebri gegebenen Mediane abweicht. Es wird nun noch eine ganz schmale Scheibe weggenommen, so daß auf der Schnittfläche die Substantia nigra und der Nucleus ruber zum Vorschein kommen. Wie die Abbildung zeigt, ist auch in diesem Bereich die Verschiebung der zentralen Partien recht erheblich; der linke Thalamus schiebt sich mit konvexer Oberfläche nach rechts vor und hat sich in die

mediale Fläche des rechten Thalamus ein konkaves Bett gedrückt. Der Spalt des III. Ventrikels ist stark nach rechts verschoben. Denkt man sich eine der Deformation des linken Thalamus entsprechend gelegte Drucklinie, so weist diese von außen oben nach innen unten und trifft direkt auf das Gebiet der roten Kerne (Abb. 3).

Eine epikritische Würdigung des Gesamtverlaufes bei Fall 2 müssen wir uns im Hinblick auf die spärlichen anamnestischen Angaben und Vorbefunde versagen, müssen daher unsere Analyse auf die letzte Krankheitsphase beschränken, während welcher der Kranke in unserer Beob-



Abb. 3.

achtung stand. Während des ersten, zweistündigen Teiles der Beobachtung bot nun der Kranke Anfälle dar, die in allen wesentlichen Punkten den beim ersten Falle beobachteten glichen. Wir fanden auch hier einen leichten Opisthotonus mit Dorsalflexion und leichter Linksneigung des Kopfes, eine extreme Streckstarre der unteren Extremitäten, während die tonische Haltung der oberen insofern von dem Verhalten des ersten Falles abwich, als nicht eine Beugehaltung vorlag, sondern die rechte dauernd, die linke wenigstens während der späteren Anfälle sich in Streckstellung befand. Das Verhalten der Pupillen, der Sehnen-, Gelenk- und Hautreflexe, sowie die vegetativen Symptome waren in beiden Fällen grundsätzlich gleich, ein bemerkenswerter Unterschied bestand jedoch darin, daß sich bei Fall 2 tonische Halsreflexe in typischer Ausprägung nachweisen ließen, während dies bei Fall 1 nicht zutraf. Eine weitere Abweichung im Anfallsbilde beider Fälle war darin gegeben, daß der Anfall bei Fall 1, wie oben ausgeführt, allmählich zu normalem

Verhalten des Muskeltonus überführte, während bei Fall 2 interparoxysmal Hypotonie bestand. Schließlich erscheint uns auch die Tatsache nicht unwichtig, daß sich bei unserem zweiten Kranken aus einer Serie immer schneller aufeinander folgender Anfälle schließlich ein Dauerzustand tonischer Starre entwickelte, der die während des Anfalls beobachteten Symptome für fast 2 Stunden fixierte und präterminal bei Einhaltung der früheren Extremitätenstellungen zu einem Zustand extremer Hypotonie mit Reflexlosigkeit und *Cheyne-Stokesscher* Atmung überleitete, in welchem schließlich der Tod eintrat.

Wenn wir nun die Krampfanfälle, die wir bei unseren beiden Patienten beobachten konnten, zunächst ganz allgemein nach ihrem Auftreten, ihrem Erscheinungsbilde und ihrer Ablaufsform betrachten, so kann wohl kein Zweifel darüber bestehen, daß sie in allen Einzelheiten mit jenen Krampfständen übereinstimmen, die seit *Jackson* als „Tetanus-like-seizures“ bezeichnet werden. *Jackson* hebt als kennzeichnende Merkmale dieser Anfälle neben dem Fehlen von Bewußtseinsstörungen den rein tonischen Charakter der Paroxysmen sowie die besondere Stellung hervor, die Kopf, Rumpf und Extremitäten im Anfall einnehmen. Der Kopf ist dorsalflektiert, der Rumpf opisthotonisch gestreckt, die Arme gebeugt und proniert, die Beine hyperextendiert. Historisch bemerkenswert erscheint, daß, wie *Fulton* erwähnt, bereits 1691 *Wurfbain* in seinem Werke „*De Hydrocephalo interno cum violentissima capitis tergum versus retractione convulsiva*“ die gleichen Anfälle bei einem cystischen Tumor des Kleinhirns beschrieben hat. Eine Erweiterung der *Jacksonschen* Feststellungen brachten spätere Beobachtungen in dem Sinne, daß die „tonischen Anfälle“ auch mit völliger Bewußtlosigkeit einhergehen, und daß weiterhin die oberen Gliedmaßen während des Anfalles gelegentlich auch Streckstellung einnehmen können. Unsere beiden Beobachtungen stellen bezüglich der Stellung der oberen Extremitäten Vertreter beider Typen dar: Im 1. Falle fand sich Beugestellung, im 2. Streckstellung der Arme.

Die erste Frage, die wir uns bei der Analyse der Anfälle unserer Kranken vorlegten, war nun die, welche Muskelgruppen am Anfallsbilde beteiligt sind: Sind es nur jene, in deren Wirkungsrichtung die einzelnen Körperabschnitte verlagert erscheinen, also vornehmlich die Extensoren oder sind an dem Krampfstande auch die Antagonisten irgendwie mitbeteiligt? Wenn man diese Frage durch Vornahme passiver Bewegungen zu klären trachtete, so stellte man im 1. Falle fest, daß der Versuch passiver Beugung an den unteren Extremitäten auf einen maximalen, so gut wie unüberwindlichen Widerstand stieß, die unteren Extremitäten sich also in maximaler Streckstarre befanden und nach Art starrer Säulen fixiert waren. Die gleiche Feststellung ergab sich auch bei der rechten unteren Extremität des 2. Falles. Die linke untere Extremität dieses Kranken geriet zwar im Anfall auch in eine volle

Streckstellung, doch war diese passiv überwindbar. Dabei ließ sich nun feststellen, daß bei straff durchgeführten passiven Beugeversuchen der Widerstand zunächst sehr intensiv war, nach Überwindung der Ausgangsstellung zwar etwas nachließ, keineswegs aber vollständig verschwand, sondern bei der Durchführung der ganzen Beugebewegung auf einer bestimmten, den normalphysiologischen Widerstand weit übertreffenden Höhe bestehen blieb. Hielt man bei einer derartigen passiven Beugebewegung inne, so blieb die Extremität in der jeweils erreichten Stellung stehen. Es erfolgte also weder eine Rückbewegung in die Streckstellung, noch ein schlaffes Einknicken in die Beugung nach Art des von den Autoren beschriebenen Taschenmesserphänomens. In dem Augenblick aber, wo der Krampf sistierte, fiel die Extremität wie eine schlaffe, leblose Masse auf die Unterlage.

Was das Verhalten der oberen Extremitäten anlangt, so gerieten im I. Falle beide oberen Gliedmaßen in eine mittlere Beuge- und vollkommene Pronationsstellung. Passive Beuge- und Streckbewegungen waren nach beiden Richtungen hin möglich, an den großen Gelenken allerdings in geringerem Umfange, etwas mehr an den Hand- und Fingergelenken. Es waren also sowohl Beuger wie Strecker von dem abnormen Kontraktionszustande betroffen, der passive Exkursionen nur in geringem Umfange erlaubte. In der zweiten Beobachtung war die rechte obere Extremität von allem Anfang an in starrer, unüberwindbarer Streckstellung, während sich die linke in den ersten Anfällen in einer Beugehaltung befand, die sich passiven Bewegungen gegenüber analog verhielt wie die oberen Gliedmaßen des ersten Kranken, also wiederum die Mitbeteiligung der Beuger und der Strecker deutlich erkennen ließ. Bei beiden Kranken ließ sich nun an den oberen Extremitäten, soweit sie sich in Beugestellung befanden, wiederum feststellen, daß die Stellung, die der Extremität durch passive Bewegungen erteilt wurde, bestehen blieb, daß also z. B. beim ersten Kranken die im Ellbogen passiv gestreckte Gliedmaße weiterhin in der Streckstellung verharrte, oder beim zweiten Kranken je nach der Richtung der durchgeführten passiven Bewegung entweder eine verstärkte Beugestellung oder eine verstärkte Streckstellung herbeigeführt werden konnte.

Es ist begreiflich, daß bei dem relativ raschen Ablauf der Krampfanfälle, die in wenigen Minuten ihr Ende erreichten, und bei der schonenden Zurückhaltung, die durch die Schwere des Krankheitsbildes geboten war, die neurologische Untersuchung nicht in der Vollständigkeit durchgeführt werden konnte, wie es bei den exakten Analysen eines Tierexperimentes möglich ist. So war es uns z. B. nicht möglich, die Kranken in verschiedene Stellungen zu bringen, um festzustellen, ob das Auftreten eines Beuge- oder Streckkrampfes in den Extremitäten irgendwie abhängig ist von der Stellung, in der sich die Gliedmaßen beim Einsetzen eines Anfalles gerade befinden. Immerhin genügt das, was wir an unserem

Kranken im flüchtigen Ablauf der Erscheinungen feststellen konnten, zur Erörterung von Fragen, die noch zur Diskussion stehen.

Bekanntlich vertritt *Walshe* in Anlehnung an *Bazett* und *Penfield* die Anschauung, daß die tonischen Anfälle Ausdruck eines Reizvorganges sind, sei es nun, daß, wie im Tierexperiment, Blutextravasate oder, wie in der menschlichen Pathologie, Tumoren und ähnliches den Faktor bilden, der auf die in Frage kommenden motorischen Zentren reizend wirkt. Wir sind nun der Meinung, daß diese Anschauung durch die eben dargelegten Befunde widerlegt wird. Bestände nur eine maximale Hypertonie, wie sie z. B. unsere Kranken an den unteren Extremitäten aufwiesen, so ließe sich daran rein klinisch allerdings nicht entscheiden, ob diese maximalen Spannungszustände Ausdruck eines Reizvorganges sind oder auf einen reflektorischen Mechanismus zurückgeführt werden müssen. Der Umstand aber, daß an einzelnen Gliedmaßen unserer Kranken passive Bewegungen durchführbar waren, erlaubte wichtige Feststellungen, die mit der Annahme eines einfachen Reizvorganges unvereinbar sind. Zunächst erkannten wir nämlich, daß bei Durchführung passiver Bewegungen der Widerstand, der dabei zu überwinden war, nicht einheitlicher Natur ist: Nach einem kräftigen Anfangswiderstand blieb ein etwas geringerer, aber dann gleichmäßig bleibender Widerstand übrig. Und weiter war ein kataleptisches Verhalten der Gliedmaßen in den hier geschilderten Anfällen einwandfrei aufzeigbar.

In diesem kataleptischen Verharren, wie auch in der Tatsache, daß sich der Tonus der in Frage kommenden Muskeln nach Überwindung eines besonders kräftigen Anfangswiderstandes während der passiven Weiterbewegung nicht mehr änderte, möchten wir nun den Ausdruck derselben reflektorischen Mechanismen erblicken, die uns in der Klinik in der Katalepsie und dem wachsgleichen Rigor des pallidär Kranken entgegentreten und die, wie *Gamper* ausführt, letztlich auf die beim enthirnten Tier festgestellten Verlängerungs- und Verkürzungsreaktionen, die „lengthening und shortening reaction“, zurückführbar sind. Diese isoton, hier wie beim Pallidumsyndrom allerdings auf pathologisch erhöhtem Niveau einregulierten Reflexe sind es, die die Haltungsspannung (*Sherrington*), die Ruhespannung (*Gamper*) bedingen, d. h. jenem Spannungszustand zugrunde liegen, der im Muskel auch dann vorhanden ist, wenn wir keine passiven Dehnungsversuche unternehmen.

Mit der Erkenntnis, daß wir also hier Reflexmechanismen vor uns haben, gewinnen wir nun aber auch eine geeignete Grundlage für das Verständnis des stark gesteigerten Dehnungswiderstandes überhaupt, den die hypertonischen Muskeln unserer Kranken während der Anfälle darboten. *Gamper* hat dargelegt, daß das Phänomen, das uns als Dehnungswiderstand entgegentritt, aus drei Komponenten aufgebaut ist: Aus der physikalisch-chemisch bedingten Eigenelastizität des Muskels, d. h. jenem Spannungszustand, den der völlig deefferentierte und deafferentierte

Muskel noch aufweist, weiters aus dem Ruhetonus, d. h. der reflektorisch bedingten Spannung, bzw. pathologisch gesteigerten Spannung, die der Muskel auch dann aufweist, wenn kein Dehnungsreiz auf ihn einwirkt, und drittens aus dem Dehnungsreflex selbst, der dann in Wirksamkeit tritt, wenn die Ansatzpunkte des Muskels voneinander entfernt werden und der mit dem stretch-Reflex *Sherringtons* identisch ist. Wir würden daher fehlgehen, wenn wir den im Anfall nachweisbaren hohen Dehnungswiderstand der hypertonischen Muskeln unserer Fälle auf eine Steigerung des Dehnungsreflexes allein zurückführen wollten. Wir haben vielmehr gesehen, daß auch der gesteigerte Ruhetonus daran wesentlich mitbeteiligt ist, während sich die Steigerung des Dehnungsreflexes selbst in der hohen Anfangsspannung, die sich bei Beginn passiver Dehnung geltend machte¹, zu erkennen gab.

Nun geht zwar im allgemeinen die Erhöhung der Ruhespannung mit Steigerung des Dehnungs- und Verkürzungsreflexes einher. Dieser Parallelismus ist jedoch, wie *Mayer* gezeigt hat, kein strenger, so daß wir eigentlich in jedem Einzelfalle, somit auch in den hier geschilderten Anfällen, vor der Aufgabe stünden, das gegenseitige Verhältnis dieser beiden Reflexmechanismen durch geeignete Methoden zu analysieren, eine Forderung, die bei unseren Fällen nicht erfüllbar war. Wir müssen uns vielmehr mit der Feststellung einer pathologischen Steigerung beider Reflexmechanismen, nämlich der die Ruhespannung fundierenden einerseits und des Dehnungsreflexes andererseits begnügen, und wollen nur die bedeutsame Tatsache hervorheben, daß sich an den hypertonischen Muskeln unserer Kranken grundsätzlich die gleichen Reflexmechanismen und im gleichen gegenseitigen Verhältnis nachweisen ließen, die im Tierexperiment an den Streckmuskeln des dezerebrierten Tieres aufgezeigt werden konnten.

Wenn wir nun von der Verfolgung der Verhältnisse, wie sie der Einzelmuskel, bzw. ein Antagonistenpaar während des Anfalles bieten, weiterstreiten zur Betrachtung der im Anfall auftretenden und während seiner Dauer tonisch fixierten Haltung, so scheint uns die zweite Beobachtung mit ihrer sowohl am Rumpf, wie an den Gliedmaßen ausgesprochenen Streckstellung die Berechtigung zu geben, eine unmittelbare Analogie mit der experimentellen Enthirnungsstarre herzustellen, die ja als Prototyp einer Streckerstarre bekannt ist. Die erste Beobachtung fügt sich aber nicht in diese Identifikation, da hier, wie auch bei anderen in der Literatur mitgeteilten Fällen, eine Beugehaltung der oberen Extremitäten bestand. Legen wir uns daher die weitere Frage vor, ob die wechselnde

¹ Eine Stütze für die entwickelte Auffassung gewannen wir bei der Untersuchung eines Kranken, bei dem die charakteristische Haltung der tonischen Anfälle als Dauerzustand vorlag. Bei diesem Kranken konnten wir bei wiederholten Versuchen uns vergewissern, daß der Anfangswiderstand, der bei passiven Bewegungsversuchen zu überwinden ist, in seiner Stärke von der Intensität und Schnelligkeit der dabei ausgeübten Zerrung abhängt.

Haltung der oberen Gliedmaßen einen Umstand darstellt, der die Identifikation mit der experimentellen Enthirnungsstarre ausschließt, so müssen wir zunächst darauf verweisen, daß auch *Sherrington* es als höchst auffällig bezeichnet, daß die Starrephänomene so viel leichter in den Streckmuskeln aufzuzeigen sind als in den Beugern, obwohl der Nerv-Muskelapparat der Beuger anatomisch keinen grundsätzlichen Unterschied gegenüber den Streckern erkennen läßt. Die Tatsache bleibt aber bestehen, daß im Tierexperiment die Enthirnungsstarre eine vorzugsweise Streckerstarre ist.

Auch jene Autoren, die Dauerzustände menschlicher Enthirnungsstarre beobachtet und analysiert haben, sahen sich vor die Aufgabe gestellt, eine Erklärung für dieses dem Tierversuch gegenüber so differente Verhalten der oberen Gliedmaßen des Menschen zu geben. So wird mehrfach darauf hingewiesen, daß beim aufrecht gehenden Menschen im Gegensatz zum Tiere gerade die Beugemuskeln der oberen Extremitäten der Schwerkraft entgegenwirken, daß somit ihr Beugetonus bei den Fällen menschlicher Enthirnungsstarre eine wesentliche Bestätigung der Ansicht *Sherringtons* von der Bevorzugung der Antigravitationsmuskeln durch die Starre darstelle. So ansprechend diese Ansicht zunächst auch erscheint, so führt sie doch sofort zu Schwierigkeiten, wenn man den gleichen Gesichtspunkt auf die Fälle anwenden will, bei welchen sich auch die oberen Extremitäten in vollkommener Streckstarre befinden, wie dies z. B. bei manchen Fällen *Wilsons*, sowie in den Anfällen unseres zweiten Kranken der Fall war.

Rademaker, der sich mit der in Rede stehenden Frage ebenfalls beschäftigt, zieht zur Erklärung des Beugetonus der oberen Extremitäten u. a. die im Einzelfalle nur geringe Ausprägung der Nackenstarre, somit die Wirksamkeit tonischer Halsreflexe mit heran und betont, daß Fälle mit nur geringer oder fehlender Streckstarre der Nackenmuskeln, wie der von *Walshe* mitgeteilte, Beugetonus der oberen Extremitäten aufweisen, während bei deutlichem Opisthotonus Streckstarre vorherrsche. Bei unseren Fällen ließ sich jedoch diese Ansicht *Rademakers* nicht bestätigen. Beide Fälle boten trotz der verschiedenen Haltung der oberen Extremitäten ziemlich gleich stark ausgeprägte Nackenstarre dar.

Die vorgebrachten Erklärungsversuche reichen also sichtlich nicht aus. Der klinische Tatbestand, wie er in unseren beiden Fällen gegeben ist, verlangt eine Erklärung, die es verständlich erscheinen läßt, daß beim Menschen sowohl Beuge- wie Streckhaltung der oberen Extremitäten im tonischen Anfall gegeben sein kann. Wir glauben nun, daß bisher bei der Analyse dieser Anfallsbilder zu sehr auf die jeweils gegebene Stellung der Gliedmaßen geachtet wurde und je nach der vorhandenen Stellung die Rückschlüsse auf die Beteiligung der Beuger oder Strecker gezogen wurden, während es im wesentlichen auf die Frage ankommt, ob im Einzelfalle wirklich nur die eine oder andere Muskelgruppe oder beide Gruppen,

aber mit wechselnder Intensität mit im Spiele sind. In diese Beobachtungslücke bringen unsere Beobachtungen eine wesentliche Ergänzung.

Wir haben oben betont, daß die oberen Extremitäten unseres ersten Falles, wenigstens soweit die großen Gelenke in Frage kamen, auch nach der Beugerichtung hin nicht frei beweglich waren, daß vielmehr passive Bewegungen auch in dieser Richtung nur gegen einen beträchtlichen Widerstand ausgeführt werden konnten, der allerdings geringer war als bei Bewegungen in der Streckrichtung. Aus diesem Befunde läßt sich ablesen, daß die im Anfall zutage tretende Beugehaltung der oberen Extremitäten nicht allein durch die Spannung der Beugemuskeln, sondern auch durch die der antagonistischen Strecker bestimmt war. Sie stellt gleichsam die Resultante aus der stärkeren Spannung der Beuger und der schwächeren der Strecker dar und zeigt in diesem Punkte eine bemerkenswerte Ähnlichkeit zu dem Verhalten des Parkinsonkranken einerseits und zur „subcorticalen Haltung“ andererseits, wie sie das Mittelhirnwesen *Gampers* aufwies.

Diese klinische Beobachtung steht nun in bester Übereinstimmung mit Feststellungen, die *Rademaker* und *Hoogerwerf* im Tierversuch machen konnten. Die beiden Autoren konnten nämlich feststellen, daß beim enthirnten Tiere auch die Ellbogenbeuger Aktionsströme aufweisen, die allerdings schwächer sind als die des Triceps und daß Reize, die zu einer Verstärkung der Starre führen, eine Zunahme der Aktionsströme in beiden Muskelgruppen hervorrufen. Diese Befunde wurden durch weitere Untersuchungen *Gelderbloms* und *Rademakers* im Mechanogramm und Aktionsstrombild weiter bestätigt und ausgebaut. Die Beteiligung der Beuger und Strecker in den zur Diskussion stehenden Starreanfällen beim Menschen ist jedoch keineswegs auf die oberen Extremitäten beschränkt, sondern gilt, wie aus dem früher erwähnten klinischen Befunde hervorgeht, offenbar auch für die unteren Extremitäten. Nur liegen an den unteren Gliedmaßen die Dinge so, daß hier immer die Strecker das Übergewicht haben.

Mit diesen klinischen und tierexperimentellen Feststellungen verschwindet der grundsätzliche Unterschied zwischen Beugern und Streckern, und die Frage stellt sich nunmehr dahin, warum an den oberen Gliedmaßen in einem Falle die Beuger und warum im anderen die Strecker überwiegen. Hier bietet nun ein Gesichtspunkt, den *Walshe* bei der Deutung dieser Verhältnisse zur Diskussion gestellt hat, eine Anknüpfungsmöglichkeit. *Walshe* weist darauf hin, daß die vom Tierexperiment abweichende Beugehaltung der oberen Extremitäten mit der Funktionsänderung in Zusammenhang gebracht werden könnte, die die oberen Gliedmaßen beim Übergang vom Vierfüßer-zum aufrechten Gang erfahren haben. Wie *Sherrington* neuerdings hervorgehoben hat, werden beim Tiere jene Muskeln von der Enthirnungsstarre am stärksten betroffen, die schon unter physiologischen Verhältnissen im Dienste tonisch-statischer

Leistung stehen und gegenüber der Wirkung der Schwerkraft die Haltung sichern. Mit Ausbildung des aufrechten Ganges werden jedoch, während die unteren Extremitäten ihre statische Grundfunktion beibehalten, die Arme von dieser befreit und einer anderen Hauptfunktion dienstbar gemacht, die wir wohl in der Aufgabe, bestimmte Objekte der Außenwelt zu ergreifen und an den Körper heranzubringen, erblicken dürfen. So weist *Mayer* darauf hin, daß der von ihm beschriebene Grundgelenkreflex sich darstelle „als Ausdruck einer auf dem Wege eines propriozeptiv vermittelten Kettenreflexes zustande kommenden Synergie, bestehend in der Annäherung des distalen Abschnittes der oberen Gliedmaßen an den Körper“. Nun kann aber nicht übersehen werden, daß das freie Spiel, das die oberen Gliedmaßen beim Menschen auszeichnet, neben den komplizierten Gestaltungen der phasischen Abläufe auch eine statische Sicherung zur Voraussetzung hat, gleichsam eines statischen Hintergrundes bedarf, auf dem sich die feineren phasischen Leistungen abspielen. Und diese statische Sicherung muß nun in Anbetracht der aufrechten Körperhaltung vornehmlich im Sinne der Beugung wirksam sein, um der Wirkung der Schwerkraft entgegenzuarbeiten. Anders ausgedrückt, wir dürfen annehmen, daß die statisch-tonischen Leistungen, die beim Tiere vorzugsweise den Streckern aller Extremitäten übertragen sind, an den oberen Gliedmaßen des Menschen auch auf die Beuger überwandern, ohne daß dabei die Strecker ihre tonisch-statischen Funktionen etwa vollständig einbüßen. Bei dieser Betrachtungsweise verliert die Tatsache das zunächst Verwunderliche, daß bei den tonischen Anfällen des Menschen das Verhalten der oberen Extremitäten verschieden sein kann. Man kann sich ohne weiteres vorstellen, daß das einmal die dem alten Vierfüßergang entsprechende Streckersynergie, das andere Mal die phylogenetisch jüngere Beugersynergie überwiegt. Es wird sich nur um die Frage handeln, wo die maßgebende Läsion sitzen muß, bzw. welche motorischen Apparate isoliert werden müssen, damit das eine oder das andere Bild zum Vorschein kommt.

Unsere bisherigen Überlegungen führen uns also zu dem Ergebnis, daß wir die tonischen Anfälle unserer Kranken in unmittelbare Analogie zur Enthirnungsstarre setzen dürfen, soweit es sich um die grundsätzliche Natur der Erscheinungen als tonische Kontraktionszustände handelt, die die Reflexmechanismen, wie sie durch *Sherrington* und seine Schule bei der decerebrate rigidity aufgezeigt wurden, erkennen lassen. Wir pflichten also auf Grund unserer eigenen Beobachtung den Anschauungen jener Autoren, so vor allem *Wilson*s, bei, die von jeher die pathophysiologische Zusammengehörigkeit der tonischen Anfälle zu den Enthirnungsphänomenen behaupteten. In völliger Übereinstimmung mit *Rademakers* Untersuchung am Tiere erweisen sich auch beim Menschen sowohl Beuger wie Strecker mitbeteiligt und die Unterschiede gegenüber dem Tierexperiment liegen nur darin, daß entsprechend dem

Funktionswandel, den die oberen Extremitäten beim Menschen erfahren haben, an den oberen Gliedmaßen je nach der Lage des Einzelfalles die Beuger oder Strecker überwiegen können, während an den unteren Gliedmaßen auch beim Menschen die Strecker das Übergewicht haben.

Merkwürdigerweise hat *Walshe*, der den tonischen Anfällen die Beziehung zur Enthirnungsstarre absprach, dauernde Starrezustände als Analogie der Enthirnung anerkannt. Daß dieser Standpunkt von *Walshe* nicht haltbar ist, daß vielmehr *Wilson* Recht hat, wenn er die tonischen Anfälle als Enthirnungsanfälle (attacks of decerebration) darstellt, dafür ist unser zweiter Kranker ein überzeugender Beleg. Bei diesem Kranken entwickelte sich unter zunehmender Verkürzung des interparoxysmalen Intervalls und mit Verlängerung der Anfallsdauer ein Starrezustand, der als Streckertypus dem Bilde dauernder Enthirnungsstarre vollkommen entsprach. Aber auch beim ersten Kranken sahen wir mit Fortschreiten des Krankheitsprozesses eine Häufung der Anfälle, so daß schließlich Anfallsserien vorlagen, die nur kurze Unterbrechungen erfuhren. Es ging also auch bei diesem Kranken die Entwicklung nach der Richtung eines Dauerzustandes hin.

Wir wenden uns nun der bereits oben aufgeworfenen Frage zu, welche Anteile der zentralen motorischen Apparatur beim Menschen ausgeschaltet werden müssen, damit die charakteristischen, im vorstehenden analysierten Starrezustände in Erscheinung treten. Die Bedingungen des Zustandekommens der Enthirnungsstarre beim Tiere sind durch die Untersuchung von *Magnus* und insbesondere von *Rademaker* bei den üblichen Laboratoriumstieren weitgehend klargestellt. Die Untersuchungen *Rademakers* haben gezeigt, daß das Phänomen der Enthirnungsstarre durch Ausschaltung des Rubereinflusses zustande kommt. Liegt hingegen der Enthirnungsschnitt vor dem roten Kern, so zeigt das Versuchstier eine normale Tonusverteilung. Diese im Tierexperiment gesicherten Tatsachen fand nun *Rademaker* weiter in guter Übereinstimmung mit den in der menschlichen Pathologie bei Ruberläsion gemachten Beobachtungen und nimmt dementsprechend an, daß „die roten Kerne beim Menschen gleichartige Funktionen haben wie bei Katze und Kaninchen“.

Gegen diese weitgehende Identifizierung, wie sie *Rademaker* vornimmt, sind gewichtige Einwände, insbesondere von *Spatz* und *Lotmar* erhoben worden. Es genügt an dieser Stelle auf die Ausführungen dieser Autoren hinzuweisen. Trotz dieser Einwände denkt aber auch *Spatz* nicht daran, „daß dem roten Kern beim Menschen eine qualitativ andersartige Funktion zukommt, als er sie beim Kaninchen und bei der Katze hat“. Ebenso gibt *Lotmar*, gestützt auf die Fälle von *Marie*, *Guillain-Dejerine*, *Ceni*, in gewissem Grade auch von *Kolisch* und *Greife*, zu, „daß auch beim Menschen eine allein auf Ruberläsion beruhende Tonussteigerung vorzukommen scheint“. Die tonuserhöhende Wirkung des Wegfalles

des Rubereinflusses erscheine aber im Vergleich mit dem Tierversuch quantitativ weniger bedeutsam und stelle sich auch nicht in gleicher Konstanz ein wie beim Tiere.

Die Frage, um die es sich hier handelt, geht also dahin, ob beim Menschen die Ausschaltung des Ruber allein genügt, um diesen Anfallstyp, bzw. das Dauerbild einer Enthirnungsstarre hervorzurufen oder ob dazu die Ausschaltung anderer Einflüsse notwendig ist. Die Meinungen darüber sind geteilt. *Kleist* vertritt die Anschauung, daß das Bild der vollkommenen Enthirnungsstarre dann eintrete, wenn auch die Pyramidenbahn ausgeschaltet sei, während *Foerster*, gestützt auf den Fall von *Holmes*, bei welchem die Pyramidenbahn intakt war, den Schluß zieht, „daß die Starre auf den alleinigen Ausfall des roten Kernes zu beziehen ist“.

In der Auswertung unserer eigenen Beobachtungen für die hier in Rede stehende Frage müssen wir nun zunächst wieder auf das klinische Bild zurückgreifen. Beide unsere Kranken zeigten sichere Symptome einer Schädigung der Pyramidenbahn. Bei beiden Kranken bestand interparoxysmal eine Steigerung der Knie- und Achillesreflexe, beide zeigten einen Babinski, dagegen war der *Mayersche* Grundgelenkreflex in beiden Fällen auslösbar. Im Anfall selbst trat in beiden Fällen eine weitere Steigerung der Knie- und Achillesreflexe bis zum Klonus ein, die Grundgelenkreflexe blieben erhalten, waren im 2. Falle sogar auffallend leicht auslösbar mit einer Tendenz zur tonischen Nachdauer. Weist nun die Steigerung der Sehnenphänomene auf eine Beeinträchtigung der Pyramidenbahn in unseren beiden Fällen hin, so belehrt uns das Verhalten des Grundgelenkreflexes in beiden Fällen doch wiederum, daß diese keine erhebliche sein konnte, da wir sonst eine Abschwächung oder ein Fehlen des Reflexes vorfinden müßten. Interessant ist, daß im Anfall selbst eine Steigerung der Reflexe bis zu Kloni bei Erhaltenbleiben des Grundgelenkreflexes eintrat. Wenn man zunächst daran denken möchte, daß diese weitere Steigerung der Sehnenphänomene auf eine im Anfall selbst einsetzende starke Beeinträchtigung der Pyramidenbahn zu beziehen sei, so wird man mit dieser Annahme sehr zurückhaltend angesichts des Erhaltenbleibens des Grundgelenkreflexes. Diese Zurückhaltung wird noch um so mehr verstärkt, als sich zeigte, daß sich beim 1. Fall bei wiederholter Prüfung ganz sicher feststellen ließ, daß eine schon interparoxysmal bestehende Seitendifferenz in den Reflexen auch im Anfall weiterbestand. Wir möchten daher nicht glauben, daß im Anfall selbst ein wesentliches Plus an Pyramidenbahnschädigung zu der schon außerhalb des Anfalles bestehenden Beeinträchtigung hinzukam, sondern daß die im Anfall auftretende Steigerung der Reflexe bis zu Kloni Ausdruck einer nicht pyramidal bedingten Änderung der Dynamik war. Auf jeden Fall lag bei beiden Kranken weder dauernd noch im Anfall eine schwere Schädigung der Pyramidenbahn vor und wir können daher unmöglich in der Schädigung der Pyramidenbahn einen wesentlichen Faktor beim Zustandekommen der Anfälle erblicken.

Wenn wir uns nun weiter umsehen, welche Hinweise uns das klinische Bild in unseren beiden Beobachtungen auf die Region des roten Kerns bzw. seiner Umgebung bietet, so erscheint uns zunächst das Verhalten des Bewußtseinszustandes im Anfall für die Lokalisationsfrage von Bedeutung.

Wie oben bereits erwähnt, verlor der erste Kranke mit Einsetzen des Anfalles schlagartig das Bewußtsein, die Bewußtlosigkeit hielt auch während der ersten und zweiten Anfallsphase (Phase der tonischen Starre und des Antagonistentremors) unverändert an und ging mit dem Übergang zur dritten Anfallsphase (der primitiven Bewegungsunruhe) über eine kurz dauernde schwere Benommenheit in den habituellen Bewußtseinszustand über. Nun findet sich in der Literatur Bewußtlosigkeit als Begleitsymptom andauernder oder anfallsweiser tonischer Starre mehrfach erwähnt. *Wilson* sieht in diesem Symptom den Ausdruck der erfolgten Dezerebration, der vollkommenen Ausschaltung der Rindenfunktionen, allerdings ohne auf die Frage näher einzugehen, wie diese Ausschaltung der Rindenfunktionen pathophysiologisch zustande kommt.

Gestützt auf zahlreiche Erfahrungen aus anderen Gebieten der Neuro-pathologie, die dartun, daß Bewußtseinsstörungen bis zur vollen Aufhebung des Bewußtseins durch umschriebene Läsionen des Hirnstammgebietes, insbesondere der mesodiencephalen Übergangsregion zustande kommen können, möchten wir in der den tonischen Anfällen parallel gehenden Bewußtlosigkeit der Kranken ein Lokalsymptom erblicken, das auf eine mit den Anfällen einhergehende transitorische Funktionsstörung der den Bewußtseinszustand regulierenden Zentren im Mittel-Zwischenhirngebiet hinweist.

Auf eine Mittelhirnläsion weisen weiterhin die im Anfall zutage tretenden Pupillenstörungen, die Erweiterung und Lichtstarre der Pupillen, die wohl auf eine Einwirkung auf die Oculomotoriuskerne bezogen werden dürfen. Gleichartige Störungen, nämlich Bewußtlosigkeit und Pupillensymptome, ließen sich nun auch während der Anfälle des 2. Falles nachweisen, doch können wir im Hinblick darauf, daß der Kranke bereits während einer Anfallsserie zu uns kam und bewußtlos blieb, über den zeitlichen Zusammenhang des Eintretens dieser Erscheinungen mit den motorischen Symptomen keine sicheren Angaben machen. Dagegen bot der zweite Kranke ein anderes lokaldiagnostisch verwertbares Symptom: das waren die zunächst unregelmäßigen, dann schließlich in eine *Hertwig-Magendiesche* Schielstellung übergehenden Augenbewegungen, welche, wie *Pötzl* und *Sittig* betonen, durch eine Läsion der Vierhügelregion ausgelöst werden kann.

Was nun die vasomotorischen, Puls- und Atemstörungen, sowie das Schwitzen der Kranken im Anfall anbelangt, so führt *Walshe* diese Symptome als Beweis dafür an, daß die tonischen Anfälle grundsätzlich nichts mit der Enthirnungsstarre zu tun haben, sondern auf „Reizung“ der Oblongatazentren beruhen, eine Auffassung, die uns im Hinblick

darauf, daß zwischen den im Zwischenhirn und im verlängerten Mark gelegenen vegetativen Zentralstätten zweifellos Verbindungen bestehen, nicht hinlänglich begründet erscheint. Es sei hier nur daran erinnert, daß man bei der Pseudobulbärparalyse, wie uns eigene Erfahrungen lehrten, verschiedene vegetative, insbesondere Puls- und Atemstörungen beobachten kann, die zwar noch einer näheren Aufklärung harren, aber wohl sicher auf Läsion der oben erwähnten Bahnen bezogen werden dürfen.

Lassen sich die bisher angeführten klinischen Erscheinungen zwanglos auf eine Betriebsstörung im Mittelhirn- und allenfalls im angrenzenden Zwischenhirnbereich zurückführen, so gewinnen wir für diese Annahme noch eine weitere Stütze in der Ablaufform der motorischen Erscheinungen in unserem 1. Falle. Wie oben hervorgehoben, schloß sich an die erste Anfallsphase der allgemeinen tonischen Starre eine zweite an, in welcher der Kranke zuerst an den oberen, dann auch an den unteren Extremitäten typischen Antagonistentremor darbot. Aus den zusammenfassenden Darstellungen von *Lotmar* und *Kleist*, um nur diese anzuführen, wissen wir, daß ein Antagonistentremor von verschiedenen Stellen des extrapyramidal-motorischen Systems zustande kommen kann, unter anderem ist aber auch ein typischer Antagonistentremor bei Ruberläsionen festgestellt. (Einschlägige Beobachtungen wurden von *Holmes*, *Kleist* u. a. mitgeteilt.) Nach *Kleist* läßt sich der Antagonistentremor bei Ruberläsionen durch die Annahme erklären, daß die der Schädigung dieses Kernes eignende Strecktendenz in einer gemilderten und diskontinuierlichen Form, nämlich in einem Wechsel von Streck- und Beugeinnervationen in Erscheinung trete. Wir haben oben die Beugestellung der oberen Extremitäten, wie sie auf der Höhe des Anfalles bestand, als eine Resultante erkannt, die sich aus der im Anfall sowohl in den Beugern wie in den Streckern bestehenden tonischen Spannung ergab. Wir können nun sehr wohl den in der zweiten Anfallsphase zutage tretenden Tremor als einen Übergang von kontinuierlichen zu diskontinuierlichen Spannungen in den Antagonistengruppen betrachten oder anders ausgedrückt, als eine beginnende Lockerung der starren Innervation, die die erste Anfallsphase kennzeichnet. Nach kurzer Dauer ging dann der Tremor in eine primitive choreiforme Bewegungsunruhe über. Nach den bisher vorliegenden klinischen Erfahrungen (*Kleist*) konnte auch diese Unruhe noch auf eine Funktionsstörung im Ruber bezogen werden. Wir möchten aber nicht ausschließen, daß in dieser Unruhe bereits ein Einspielen pallidärer Innervationszuflüsse, die wiederum auf den Ruber Einfluß gewinnen, zur Geltung kommt.

Im Sinne dieser Auffassung möchten wir also den gesetzmäßigen Ablauf der motorischen Erscheinungen, die das Anfallsbild unseres ersten Falles kennzeichneten, das jähe Einsetzen einer tonisch fixierten Stellung und den allmählichen Übergang dieser Starre über eine Phase des Antagonistentremors und weiterhin einer primitiven choreiformen Unruhe

bis zur schließlichen Wiederherstellung der habituellen Tonusverhältnisse als den Ausdruck einer jähen Ausschaltung und allmählich erfolgenden Wiedereinschaltung des roten Kerns in den motorischen Funktionsapparat auffassen. Parallel mit der Integration der Motorik geht nun, wie oben dargelegt, die Restitution des Bewußtseinszustandes, ein Parallelismus, den wir wohl auf die engen örtlichen Nachbarschaftsverhältnisse zwischen Nucleus ruber und den für die Regulation des Bewußtseinszustandes in Betracht kommenden Zentren beziehen dürfen.

Zum Bilde der tierischen Enthirnungsstarre gehört bekanntlich noch die Reihe jener Reflexerscheinungen, deren Entdeckung und Aufklärung durch *Magnus* und seine Schule einen der wichtigsten Fortschritte der Neurologie bedeutet. Leider mußte der klinische Befund in unseren beiden Fällen nach dieser Richtung mangelhaft bleiben. Sichere Befunde ergaben sich nur bei unserem zweiten Kranken. Er zeigte deutliche tonische Halsreflexe, wobei allerdings wegen der vorhandenen Streckstarre die bei den Reflexen zutage tretenden Beugephänomene deutlicher nachweisbar waren als die kontralateralen Streckphänomene. Kopfdrehung nach links (Kinn links, Hinterhaupt rechts) führte zur Ellbogenbeugung und Abduktion der rechten, Kopfdrehung nach rechts, (Kinn rechts, Hinterhaupt links) zur Beugung der linksseitigen Extremitäten. In jenen ersten Anfällen, in welchen die linke obere Extremität Beuge-tonus aufwies, bzw. dann, wenn wir die linke untere Extremität passiv in Beugestellung brachten, trat bei Linkswendung des Kopfes auch der Strecktonus deutlich in Erscheinung. Ventralbeugung des Kopfes führte zu ganz typischer Beugung der oberen Extremitäten im Ellbogengelenk, Dorsalflexion zur Streckung derselben, was sich an der linken mit Sicherheit nachweisen ließ. An den unteren Gliedmaßen führte die Ventralflexion des Kopfes nicht immer zu einer deutlich wahrnehmbaren Beugung, während die Streckung aus den bereits obenerwähnten Gründen kaum nachweisbar war. Unsere Beobachtung im 2. Falle beweist somit, daß tonische Anfälle mit tonischen Halsreflexen einhergehen können, ein Umstand, der uns in der Auffassung dieser Anfallsformen als kurz dauernde Äquivalente der Enthirnungsstarre wertvoll unterstützt.

Aufklärungsbedürftig erscheint allerdings der Umstand, daß bei unserem 1. Falle dessen Anfälle ja in allen wesentlichen Punkten denen des 2. glichen, tonische Halsreflexe nicht nachweisbar waren. Wir wissen aber aus den Beobachtungen von *Simons* u. a., daß tonische Halsreflexe beim Menschen auch im Falle ihres Vorhandenseins nicht immer leicht nachweisbar sind, sondern daß es oft besonderer Kunstgriffe bedarf, um sie in Erscheinung treten zu lassen. Sehr instruktiv erscheint in dieser Hinsicht der von *Girschek* aus unserer Klinik mitgeteilte Fall von Hypophysengangstumor mit terminaler (aber dauernder) Enthirnungsstarre, bei welchem es erst durch Anwendung von gewissen Hilfsmaßnahmen, von passiven Bewegungen an den Extremitäten selbst, gelang, das Vorhandensein tonischer Halsreflexe, dann aber mit unzweifelhafter

Sicherheit nachzuweisen. Solche Untersuchungen während der nur kurz dauernden Anfälle unseres Falles durchzuführen, war jedoch unmöglich. Wenn wir also bei unserem ersten Kranken mit der gewöhnlichen relativ groben Untersuchungsmethode tonische Halsreflexe nicht nachweisen konnten, so bedeutet das nicht, daß solche Reflexe nun auch tatsächlich fehlten. Jedenfalls aber glauben wir nicht, wegen dieses Umstandes allein die oben vertretene Anschauung über die engen Beziehungen zwischen den tonischen Anfällen einerseits und der Enthirnungsstarre andererseits fallen lassen zu dürfen.

Was nun den von *Schaltenbrand* beobachteten und mit dem *Moroschen* Umklammerungsreflex in Beziehung gesetzten Reflexvorgang betrifft, so konnten wir ihn bei unseren Kranken trotz eigens darauf gerichteter Aufmerksamkeit nicht feststellen. Passive Bewegungen einer Extremität, soweit sie bei der Hypertonie unserer Kranken ausführbar waren, führten zu keinen Bewegungserfolgen an den anderen. Wir können jedoch nicht mit Sicherheit ausschließen, daß bei größerer passiver Exkursionsmöglichkeit der Extremitäten, d. h. bei geringerer Starre auch dieser Reflex vielleicht hätte ausgelöst werden können.

Wir haben schon an früherer Stelle gebührend darauf hingewiesen, daß trotz der Übereinstimmung, die die Tetanus-like-seizures in ihren Grundelementen mit der tierischen Enthirnungsstarre aufweisen, doch das Gesamtbild insofern von dem bei den dezerebrierten Laboratoriumstieren gefundenen abweicht, als an den oberen Extremitäten eine Beugestellung bestehen kann, und wir haben diese Abweichung aus dem Funktionswandel der oberen Extremitäten und der ihm parallel gehenden Umstellung der zentralen Dynamik abzuleiten versucht. Wir sind aber dort nicht auf die Frage näher eingegangen, durch welche pathophysiologischen Verhältnisse es bedingt sein mag, daß das eine Mal an den oberen Extremitäten die Streckung, das andere Mal die Beugestellung das Bild beherrscht. Die Schule von *Magnus* nimmt bekanntlich an, daß wenigstens bei den üblichen Versuchstieren der Ruber vornehmlich im Sinne der Beugung wirksam ist und bei intakter Funktion den überwiegenden Streckeinfluß der motorischen Oblongatazentren in der Richtung der normalen Tonusverteilung kompensiert. Daß beim Menschen die Verhältnisse nicht so einfach liegen können, darauf hat insbesondere *Spatz* mit allem Nachdruck hingewiesen. Es machen sich beim Menschen bei der Regulation der Tonusverhältnisse zwischen Beugern und Streckern sichtlich auch noch andere, dem Ruber übergeordnete Abschnitte des gesamten motorischen Apparates im Sinne der Beugung geltend. Wir erinnern hier an die Ausführung *Goldsteins*, der sich insbesondere mit der Frage der cerebellaren Einflüsse beschäftigt. *Goldstein* nimmt an, daß vom Kleinhirn Beugesynergien unterhalten werden, die einerseits mit Impulsen zusammenwirken, die vom Cortex, insbesondere von dessen frontalen Anteilen ausgehen und durch Kleinhirneinflüsse eine tonische Fixierung erfahren, andererseits aber den bei der Dezerebration in

Erscheinung tretenden Streck- und Abduktionstendenzen entgegenwirken. Diese Auffassung findet ihre Stütze in den zahlreichen experimentellen Untersuchungen zur Frage des Kleinhirneinflusses auf die Enthirnungsstarre. Diese haben nämlich gezeigt, daß Exstirpation des Kleinhirns auf eine bestehende Starre zwar keinen Einfluß hat, daß aber Kleinhirnreizung, insbesondere dessen vorderer Anteile zur Überwindung der Streckstarre, vor allem der vorderen Gliedmaßen durch Extremitätenbeugung führt, wobei diese Wirkung nach den Untersuchungen von *Cobb*, *Bailey* und *Holtz* ausbleibt, wenn die Dezerebration hinter dem roten Kern erfolgte. Weiters haben die Versuche von *Spiegel* und *Bernis* gezeigt, daß auch Reizung der Corpora restiformia durch unmittelbare Beeinflussung des Nucleus motorius tegmenti zur Extremitätenbeugung führt. Die beiden Autoren denken hierbei an im medialen Teile des Strickkörpers gelegene Fasern (Tractus fastigio-bulbaris).

Nach diesen Auffassungen und Experimenten dürfte man also eine Beugehaltung der oberen Extremitäten im Bilde der menschlichen Enthirnungsstarre dort erwarten, wo der Kleinhirneinfluß nicht vollständig ausgeschaltet ist, sei es nun, daß dieser auf dem Wege der vorderen Kleinhirnstiele (bei unvollständiger Ruberläsion) oder auch der Corpora restiformia in Erscheinung tritt.

Beugeeinflüsse können aber auch durch direkte Einwirkung des Stirnhirns auf das Mittelhirnsystem zur Geltung gelangen, wobei als anatomische Grundlage die fronto-rubrale Bahn herangezogen werden könnte. Die Versuche von *Warner* und *Olmstedt*, sowie von *Spiegel* und *Bernis*, die einen Beugeeinfluß des Stirnhirns auch bei niederen Säugern nachgewiesen haben, der beim Menschen, wie auch *Spatz* hervorhebt, zweifellos noch bedeutend größer sein dürfte, sprechen in diesem Sinne¹.

Wenn man mit *Lotmar* annimmt, daß Ausschaltung des Ruber zum Auftreten von tonischen Spannungsveränderungen in der Muskulatur führen kann, so ist doch noch nicht festgelegt, unter welchen Umständen das Bild der vollen Streckstellung oder das andere Bild mit Beugestellung der oberen Extremitäten hervortritt. Man kann aber wohl nicht anders als wie annehmen, daß in letzterem Falle noch irgendwelche Einflüsse im Sinne der Beugung von dem einen oder dem anderen der im Sinne der Beugung wirkenden Anteile der motorischen Apparatur auf die sub-rubralen motorischen Zentren wirksam bleiben und dadurch bestimmend auf die im Anfallsbilde hervortretende Haltung wirken. Unsere eigenen Beobachtungen ermöglichen leider darüber keine nähere Aufklärung, weil es sich in beiden Fällen um Tumoren handelt, deren Auswirkungsbereich zu wenig genau abgestuft werden kann. Daß aber für das Zustandekommen tonischer Anfälle in unseren Fällen eine Funktionsstörung in

¹ *Nachtrag bei der Korrektur.* *Blair* und *McDowall* [Brain, 56, 99 (1933)] sahen bei Katzen, die in Avertinnarkose eine tonische Beugehaltung der vorderen und Streckhaltung der hinteren Extremitäten aufwiesen, nach Resektion der motorischen Zentralregion und eines beträchtlichen Teiles der angrenzenden Rindengebiete Streckstellung der kontralateralen vorderen Extremität eintreten.

der Region des roten Kerns maßgebend ist, dafür ist der pathologisch-anatomische Befund in unseren beiden Fällen ein guter Beleg.

Wie oben dargelegt, fand sich in unserem 1. Falle ein derber, die Vierhügelgegend einnehmender Tumor, der durch unmittelbare Druckwirkung das Mittelhirngebiet schädigte und die oben geschilderten Dauersymptome, sowie das paroxysmal in Erscheinung tretende Bild der Enthirnungsstarre hervorrief. Unser 1. Fall reiht somit, wenn wir im Sinne unserer obigen Ausführungen die tonischen Anfälle als Äquivalent dauernder Enthirnungsstarre ansehen dürfen, unter die von *Walshe*, *Wilson*, *V. Turner*, *Mc.Conell* u. a. beschriebenen Fälle.

Nicht ganz so eindeutig wie im 1. Falle erscheint auf den ersten Blick die Beziehung von anatomischem Befund und klinischem Bild bei unserem zweiten Kranken. Der autoptische Befund ergab hier einen im Mark des linken Stirnlappens gelegenen, durch Nekrosen und Blutungen veränderten Tumor gliomatöser Struktur. Es mag daher zunächst zweifelhaft erscheinen, ob sich dieser Befund mit unseren oben entwickelten Anschauungen vereinbaren läßt. Wie aus Abb. 3 unmittelbar zu entnehmen ist, wirkte sich jedoch der Druck dieses großen Tumors bis zur Mittelhirngegend aus, wo an den hinteren Abschnitten des Thalamus und im Gebiete der roten Kerne noch deutlich die Wirkung des Druckes abzulesen ist. Ähnliche Fälle von Enthirnungsstarre beim Menschen, die durch einseitigen Stirnhirntumor hervorgerufen wurden, wurden unter anderem von *Wilson*, *Manson* und *Ferguson* u. a. mitgeteilt.

Erklärungsbedürftig ist schließlich noch die Tatsache, daß in unseren wie anderen Beobachtungen die Starrezustände paroxysmal auftraten, wobei zunächst längere, im weiteren Verlauf immer kürzere Intervalle die einzelnen Anfälle trennten. Dieser paroxysmale Charakter des Starrephänomens zwingt nach einer Erklärung zu suchen, die dem Merkmal einer transitorischen Funktionsstörung, einer reversiblen Ausschaltung der in Frage kommenden Apparate gerecht wird. Die plausibelste Deutung scheint uns die Annahme einer vorübergehenden Ischämie, eines vorübergehenden Versagens der zirkulatorischen Versorgung des mesencephalen Gebietes zu sein. Man kann sich sehr wohl vorstellen, daß durch den Druck eines wachsenden Tumors die Zirkulation in dem Capillarnetz des komprimierten Gebietes zunehmend erschwert und schließlich eine Grenze erreicht wird, wo die Zirkulation erst vorübergehend und kurz, dann immer häufiger und schließlich dauernd insuffizient wird. Mit dieser Annahme einer ischämischen Bedingtheit der tonischen Anfälle treffen wir gleichzeitig mit der Erklärung zusammen, die von *Foerster* und *Spielmeyer* für die Pathogenese des epileptischen Anfalles gegeben wird.

Zusammenfassung.

Auf Grund der klinischen Analyse von zwei Beobachtungen an Hirntumoren, bei welchen die Region des Mittelhirns unter Druckwirkung stand, gelangten wir zu der Auffassung, daß die Tetanus-like-seizures in

unmittelbare Parallele zum Bilde der tierischen Enthirnungsstarre zu bringen sind. Eine Abweichung von diesem Bilde besteht jedoch einmal nach der Richtung, daß an diesem Anfälle die Beuger und die Strecken teilnehmen und weiterhin darin, daß an den oberen Extremitäten das eine Mal eine Beuge-, das andere Mal eine Streckstellung auftreten kann. Für das Auftreten der Beugstellung wird eine Erklärung in dem Funktionswandel gesucht, den die oberen Extremitäten mit dem Übergang vom Vierfüßer- zum aufrechten Gang unter gleichzeitiger Änderung der zentralen Dynamik erfahren haben.

Literaturverzeichnis.

- Ammann*: Z. Neur. **24**, 617 (1914); **32**, 326 (1916). — *Bazett*, H. u. *W. Penfield*: Brain **45**, 185 (1922). Zit. nach *Walshe*. — *Bernis*, W. u. *E. Spiegel*: Arb. neur. Inst. Wien **27**, 197 (1925). — *Ceni*: Riv. sper. Freniatr. **24**, 126 (1898). Zit. nach *Rademaker*: Roter Kern. — *Cobb*, *Bailey* u. *Holtz*: J. of Physiol. **44**, 239 (1917). Zit. nach *Goldstein*. — *Connel*, Mc.: Arch. of Neur. **6**, 242 (1921). — *Foerster*, O.: Schlatte und spastische Lähmung. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10, S. 893. Berlin: Julius Springer 1927. — Zbl. Neur. **44**, 746 (1926). — *Fulton*: J. nerv. Dis. **70**, 577 (1929). Zit. nach *Lereboullet*: J. Les Tumeurs du quatrième venticule. Paris 1932. — *Gamper*, E.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **102**, 122 (1928); **104**, 257 (1928). — Zbl. Neur. **51**, 236 (1929). — Z. Neur. **86**, 37 (1923); **102**, 154 (1926); **104**, 49 (1926). — *Gamper*, E. u. *J. Kubik*: Med. Klin. *Elschnig*-Festschrift 1933. — *Gelderblom*, J. u. *G. Rademaker*: Arch. néerl. Physiol. **17**, 257 (1932). Ref. Zbl. Neur. **66**, 424 (1933). — *Girschek*, K.: Arch. f. Psychiatr. **97**, 685 (1932). — *Goldstein*, K.: Das Kleinhirn. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10, S. 222. Berlin: Julius Springer 1927. — *Grewe*, J. E.: Neur. Zbl. **1894**, 130. Zit. nach *Lotmar*. — *Hirsch*, E.: Mschr. Psychiatr. **62**, 76 (1927). — *Holmes*, G.: Brain **27**, 327 (1904). — *Horst*, van der: Mschr. Psychiatr. **83**, 65 (1932). *Klein*, R. u. *A. Kral*: Z. Neur. **149**, 134 (1933). — *Kleist*, K.: Gehirnpathologie. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1934. Dtsch. med. Wschr. **51**, 1725 (1925). — *Kolisch*, R.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **4**, 14 (1893). Zit. nach *Rademaker*. — *Kral*, A.: Arch. f. Psychiatr. **101**, 729 (1934). — *Lotmar*, F.: Die Stammganglien und die extrapyramidal-motorischen Syndrome. Berlin: Julius Springer 1926. — *Magnus*, R.: Die Körperstellung. Berlin: Julius Springer 1924. — *Manson* u. *Ferguson*: Brit. med. J. **3644**, 769 (1930). — *Marie*, P. u. *G. Guillain*: Nouv. Icon. Salp. **16**, 80 (1903). Zit. nach *Rademaker*. Roter Kern. — *Mayer*, C.: Zur Kenntnis der Gelenksreflexe der oberen Gliedmaßen. Innsbruck 1918. — *Mayer*, C. u. *E. John*: Z. Neur. **65**, 62 (1921). — *Pötzl*, O. u. *O. Sittig*: Z. Neur. **95**, 701 (1925). — *Rademaker*, G.: Die Bedeutung der roten Kerne. Berlin: Julius Springer 1926. — Das Stehen. Berlin: Julius Springer 1931. — *Rademaker*, G. u. *S. Hoogerwerf*: Arch. néerl. Physiol. **14**, 445 (1929). Ref. Zbl. Neur. **56**, 264 (1930). — *Schaltenbrand*, G.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **100**, 165 (1927). — *Sherrington*, C. S.: Zit. nach *Cobb* u. *Wolff*: Arch. of Neur. **28**, 676 (1932). — *Simons*, A.: Z. Neur. **80**, 499 (1923). — *Spatz*, H.: Physiologie und Pathologie der Stammganglien. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10, S. 318. Berlin: Julius Springer 1927. — *Spielemeyer*, W.: Zbl. Neur. **44**, 764 (1926). — *Turner*, V.: Brit. J. Childr. Dis. **13**, 261 (1916). — *Walshe*: Lancet **1923**, 644. — Arch. of Neur. **10**, 1 (1923). *Warner*, W. u. *J. Olmstedt*: Brain **46**, 189 (1923). Zit. nach *Spatz*. — *Wilson*: Brain **43**, 220 (1922).