

Sonderabdruck aus Band XXV, Heft 2—4, 1967

**WIENER ZEITSCHRIFT
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE**

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reisinger, Wien

Springer-Verlag/Wien · New York

Alle Rechte vorbehalten

Aus der Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten Wien
(Vorstand: Prof. Dr. O. NOVOTNY)
und der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. HOFF)

**Der vestibulo-oculäre Reflex als Hilfsmittel bei
der Diagnose akuter Hirnstammläsionen
durch Einklemmung***

Von

W. Cancura und F. Gerstenbrand

Mit 3 Textabbildungen

Das akute Mittelhirn- und vor allem das akute Bulbärhirnsyndrom stellen einen höchst bedrohlichen Zustand dar und noch vor wenigen Jahren war die Prognose infaust. Ursachen akuter Mittelhirnsymptomatik sind lokale Blutungs- oder Entzündungsherde, akuter Gefäßverschuß, am häufigsten aber eine Tentoriumeinklemmung. Das akute Mittelhirnsyndrom durch Tentoriumeinklemmung, die auch als Zysternenhernie (CARILLO, 1941), Zysternenprolaps (ZÜLCH, 1953) oder Zysternenverquellung (SPATZ und STROESCU, 1934) bezeichnet wird, entspricht nach der Entstehung einer sekundären, die übrigen einer primären Mittelhirnläsion. Während bei den primären, durch die erstgenannten Prozesse ausgelösten Mittelhirnschäden, die Symptomatik innerhalb kürzester Zeit mitunter schlagartig auftritt, entwickelt sich eine Mittelhirnsymptomatik durch Einklemmung des oralen Hirnstammes dem vorliegenden Grundprozeß entsprechend über mehrere Stunden, ja auch über Tage. Für therapeutische Konsequenzen ist die differentialdiagnostische Entscheidung über das Vorliegen einer primären oder sekundären Mittelhirnläsion von entscheidender Bedeutung. Die primäre Mittelhirnläsion, gleich welcher Genese, erlaubt lediglich eine symptomatische Behandlung. Die sekundäre Mittelhirnschädigung kann, wenn es noch nicht zu irreversiblen morphologischen Ausfällen in den lebenswichtigen Zentren des oralen Hirnstammes gekommen ist, durch Beseitigung des Grundprozesses eine erfolgreiche Behandlung erfahren. Ursache einer sekundären Mittel-

* Herrn Prof. Dr. H. HOFF zum 70. Geburtstag gewidmet.

hirnschädigung ist die supratentorielle, in viel selteneren Fällen die infratentorielle Volumszunahme. In einem gesetzmäßigen Ablauf führt die supratentorielle Volumszunahme zur Verlagerung von Großhirnteilen durch den Tentoriumschlitz in die hintere Schädelgrube und zu einem mechanischen Druck auf den oralen Hirnstamm. Ursachen einer Volumszunahme sind Hirntumore, intrakranielle Hämatome traumatischer oder anderer Genese, Hirnabszesse und das diffuse Hirn-ödem. Während die Verlagerung von Großhirnteilen in die hintere Schädelgrube als Folge eines Hirntumors nur in seltenen Fällen eine Behandlung erlaubt, ist vor allem das traumatische intrakranielle Hämatom einer erfolgreichen und lebensrettenden therapeutischen Intervention zugänglich. Aber auch beim Hirn-ödem führt rechtzeitiges und zielgerichtetes therapeutisches Eingreifen meist zur Beseitigung der Mittelhirnsymptome und somit der lebensbedrohenden Situation.

Trotz der eindrucksvollen und auch einheitlichen Symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms liegen bis heute relativ wenige Untersuchungen über Symptome, Entwicklung und Verlauf vor. Eine übersichtliche Zusammenstellung hat PIA (1957) in seiner Arbeit über die Schädigung des Hirnstammes bei den raumfordernden Prozessen des Gehirns gegeben. Weitere Darstellungen finden sich bei CAIRNS (1952), D. MÜLLER (1965), McNEALY und PLUM (1962) und zuletzt bei GERSTENBRAND (1967). McNEALY und PLUM haben als erste versucht, Stadien der Hirnstamm-schädigung abzugrenzen, D. MÜLLER, PIA und GERSTENBRAND weisen auf die stufenförmige Entwicklung der Mittelhirnsymptomatik hin und auf die sich daraus ergebende Beziehung zu Druckanstieg in der Schädelkapsel und topischer Schädigung des Hirnstammes.

Das klassische Beispiel für den kontinuierlichen Druckanstieg im supratentoriellen Raum stellt das akute subdurale bzw. epidurale Hämatom traumatischer Genese dar. Durch die traumatische Gefäßschädigung, Ruptur einer Vene oder eines extrazerebral gelegenen Venenteiles, meist einer Brückenvene (KRAULAND, 1961) bzw. eines extrazerebralen Gefäßes (A. meningea media) kommt es zur progredienten Hämatomausbildung und somit zur intrakraniellen Volumszunahme. Nach den von ZÜLCH und auch von TÖNNIS zuletzt 1959 klar dargelegten Gesetzmäßigkeiten ist die Volumszunahme von einer Massenverschiebung des Großhirns gefolgt. Der Schädelinhalt, der aus Hirnsubstanz, Liquor und Blut besteht, ist, wie das Gesetz von BURROW aussagt, konstant. Die Zunahme eines der 3 Anteile kann nur auf Kosten der beiden anderen erfolgen. Kommt es z. B. zur Vermehrung der Hirnsubstanz, so werden zunächst die Reserveräume des Gehirns (Liquorräume in den Sulci, Zysten und Ventrikeln sowie Blutleiter) ausgefüllt bzw. komprimiert. Bei Fortbestehen der Volumszunahme setzt eine Verschiebung von Hirnteilen ein, zunächst in der gleichen Hemisphäre, dann unter der Falx zur Gegen-

seite, später in axialer Richtung nach kaudal, wobei die einzige dynamische Öffnung des Großhirnraumes, der Tentoriumschlitz, als echter Druckausgleich dient. Folge dieser Vorgänge ist die Verlagerung von Anteilen des mediobasalen Temporallappens in die hintere Schädelgrube und Druck auf die oralen Anteile des Hirnstammes. Dieser Prozeß geht je nach der Entwicklung der Volumszunahme mehr oder weniger rasch vor sich. Durch die verlagerten Temporallappenanteile kommt es zum Druck auf den Hirnstamm und zur Kompression der in den Zysten verlaufenden Gefäße und Hirnnerven, aber auch zum Druck der scharfen Tentoriumkanten auf die verlagerten Hirnteile (Hippocampus). Durch die mechanische Läsion entstehen Funktionsstörungen und durch die Zirkulationsbehinderung kommt es zur Ischämie und zur Rückstauungsblutung sowie zum lokalen Ödem mit einer weiteren örtlichen Volumszunahme. Bei Fortbestehen der supratentoriellen Volumszunahme führt die Massenverschiebung schließlich zur Verlagerung von Anteilen des Kleinhirns (Kleinhirntonsillen) in das Foramen occipitale magnum und somit zum Druck auf die Medulla oblongata, wodurch das meist letal ausgehende akute Bulbärhirnsyndrom ausgelöst wird.

Pathophysiologisch ist das akute Mittelhirnsyndrom durch das Freiwerden autonomer Regulationszentren des Hirnstammes für Motorik und das vegetative System sowie durch Läsion bestimmter Strukturen des oralen Hirnstammes bedingt. Das akute Bulbärhirnsyndrom wird durch den Ausfall der bulbären Zentren ausgelöst, von denen Atmung und Kreislaufregulation für das Leben des Patienten von entscheidender Bedeutung sind. Die Beseitigung der Mittelhirnsymptomatik und der Symptome des Bulbärhirnsyndroms ist für das Leben des Patienten, aber auch für Dauerschäden bei günstigem Ausgang von ausschlaggebender Wichtigkeit. Für die Therapie wiederum ist die differentialdiagnostische Unterscheidung eines primären und sekundären Hirnstammeschadens notwendig. Die primäre und sekundäre Hirnstammeschädigung kann aber in den meisten Fällen aus Verlauf und der klinischen Entwicklung des akuten Mittelhirnsyndroms differenziert werden. Bei der sekundären Mittelhirnläsion durch Einklemmung erlaubt die schon vorher erwähnte phasenhafte Entwicklung, die Dynamik des fortschreitenden Prozesses und auch den Grad der Mittelhirnschädigung zu erfassen.

Nach einem von uns (GERSTENBRAND, 1967) lassen sich im Initialstadium 3 Phasen abgrenzen, die in das Vollbild des akuten Mittelhirnsyndroms überführen. In der 1. Phase stellt sich beim primär nicht bewußtlosen Pat. eine zunehmende Bewußtseinseinschränkung ein. Die Motorik ist durch die Tendenz zu Massen- und Wälzbewegungen sowie zu groben Abwehrbewegungen gekennzeichnet. Die Bulbi schwimmen, Sehnenreflexe und Muskeltonus sind gesteigert; häufig besteht bereits eine beidseitige BABINSKI-Tendenz. Je nach der Art und der Verteilung

des Grundprozesses können Herdsymptome mit einer kontra- aber auch homolateralen Pupillenerweiterung, einer Deviation der Bulbi und mit Halbseitenzeichen vorhanden sein. In der 2. Phase besteht bereits eine deutliche Bewußtseinsbeschränkung. Die Bulbi befinden sich in einer Divergenzstellung ohne wesentliche Spontanbewegung. Die meist mittelweiten Pupillen reagieren träge auf Licht. An den oberen Extremitäten setzen auf Schmerzreize ungerichtete Massenbewegungen ein, während sich die Beine in einer Streckstellung befinden, die sich bei Reizen verstärkt. Der BABINSKI-Reflex ist beiderseits auslösbar, der Muskeltonus deutlich erhöht; es können bereits Zeichen einer vegetativen Enthemmung vorhanden sein (Atmung, Puls usw.). Eventuelle Herdausfälle sind bereits deutlich nachweisbar. In der 3. Phase ist der Pat. bereits tief bewußtlos. Die Bulbi zeigen eine ausgeprägte Divergenzstellung, mitunter eine HERTWIG-MAGENDIESCHE Schielstellung. Die in dieser Phase meist engen Pupillen reagieren träge auf Licht. An den Extremitäten besteht eine Beugstellung der Arme und Streckstellung der Beine, die sich auf Schmerzreize verstärken. Reflexe, Pyramidenzeichen und Tonus sind erhöht. Die vegetativen Zeichen zeigen sich in beschleunigter aber regelmäßiger Atmung, die mitunter einen CHEYNE-STOKESCHEN Typ aufweist. Herzzeichen treten in dieser Phase wieder zurück.

Bei Fortschreiten der Mittelhirnläsion stellt sich das Vollbild des akuten Mittelhirnsyndroms ein. Die Bulbi sind divergent und fast immer besteht eine HERTWIG-MAGENDIESCHE Schielstellung. Die wechselnd weiten Pupillen reagieren nur sehr träge auf Licht. Der Nackenbeuge-Pupillen-Reflex ist deutlich auslösbar. Alle 4 Extremitäten befinden sich in Streckstellung. Spontan, verstärkt auf äußere Reize, setzen Streckkrämpfe ein. Der Muskeltonus ist stark erhöht (im Sinne einer Rigidospastizität), die Reflexe sind gesteigert. Der BABINSKI-Reflex ist beiderseits auslösbar. Der Pat. zeigt eine beschleunigte aber regelmäßige Atmung (maschinenartig), eine Tachykardie und Hyperthermie.

Bei Weiterbestehen der Massenverschiebung entwickelt sich, wie erwähnt, nach einer Zwischenphase, die durch das Einsetzen einer Schnappatmung, Pupillenerweiterung und Nachlassen der spontanen Streckkrämpfe gekennzeichnet ist, bei zunehmender Einklemmung des Bulbärhirns das akute Bulbärhirnsyndrom, das durch Atemstillstand, Verschwinden der Streckkrämpfe aber auch der Streckstellung und der Tonussteigerung, durch Areflexie, gering ausgeprägt bis fehlenden Pyramidenzeichen und einer beginnenden Kreislaufinsuffizienz gekennzeichnet ist. Die Bulbusstellung bleibt unverändert. Später muß der Kreislauf intensiv gestützt werden, was nach unseren Erfahrungen mit dem Eintreten in das Stadium des irreversiblen Bulbärhirnsyndroms zusammenfällt (GERSTENBRAND, JELLINGER, SEIDL und STEINBEREITHNER, 1967).

Von McNEALY und PLUM wurde neben den Symptomen der gestörten Funktion der Körper- und Augenmuskulatur sowie der Störung der vegetativen Regulationszentren und des Bewußtseins bei den verschiedenen Formen einer Hirnstammläsion die unterschiedliche Reaktion des Vestibularapparates bei Drehung des Kopfes (Puppenkopffänomen) und bei Kaltkalorisation beschrieben. Die Reaktion auf Drehung des Kopfes wird in der Literatur als oculo-cephaler Reflex, die Reaktion auf Kaltkalorisation des Labyrinthes nach KLINGON u. a. als oculo-vestibulärer Reflex bezeichnet. Nach unserer Meinung ist die Bezeichnung vestibulo-oculärer Reflex richtiger, erlaubt auch eine bessere Unterscheidung zum oculo-cephalen Reflex. Bei letzterem kann nur eine mehr oder weniger deutliche oder eine nicht vorhandene Reaktion festgestellt werden, beim vestibulo-oculären Reflex ist zwischen einer normalen, gesteigerten, tonischen, dissoziierten und fehlenden Reaktion zu unterscheiden.

Als Leitsymptom fungiert beim akuten Mittelhirnsyndrom sicherlich die gestörte Motorik mit der Entwicklung der Streckkrämpfe und der Haltungsanomalie der Extremitäten. Während der oculo-cephale Reflex sich in seiner Intensität nur schlecht einstuft, bietet der vestibulo-oculäre Reflex durch die verschiedenen Reaktionsformen die Möglichkeit einer besseren Differenzierung und Zuordnung zu den verschiedenen Phasen des Mittelhirn- bzw. Bulbärhirnsyndroms.

1952 beobachtete KLINGON bei einem komatösen Pat. erstmals einen sogenannten dissoziierten Nystagmus im Rahmen der kalorischen Vestibularisprüfung. Diese Erscheinung entsprach der, wie sie bei Ausfall des mittleren Längsbündels beobachtet wird. NATHANSON, BERGMAN und ANDERSON stellten später bei einer Gruppe von Pat. eine gewisse Abhängigkeit sowohl des oculo-cephalen als auch des oculo-vestibulären Reflexes vom jeweiligen Ausmaß der Schädigung fest. Bei Hirnstammläsionen wie auch Barbituratvergiftungen und Blutungen fanden sie entweder ein völliges Fehlen des oculo-cephalen und des vestibulo-oculären Reflexes oder einen dissoziierten Nystagmus. Darüber hinaus beobachteten sie bei mehreren Pat. eine tonische Phase mit oder ohne Nystagmus auf Kaltkalorisation bei fehlendem oder normalem oculo-cephalem Reflex. Diese Reflexe wurden wieder normal, sobald das Bewußtsein zurückkehrte. Die Untersucher schlossen daraus, daß das Auslösen oder Fehlen dieser Reflexe ein guter Hinweis für den Grad der Schädigung sei. VAERNET untersuchte diesen Reflex bei der transtentoriellen Einklemmung und fand eine Störung bei 26 von 50 Fällen. Er beobachtete ein konjugiertes Abweichen mit geringem Nystagmus, eine tonische Phase ohne Nystagmus und auch eine dissoziierte Pupillenstellung (Abduktion eines Auges, während das andere in Mittelstellung bleibt). Seiner Ansicht entsprechend, steht der vestibulo-oculäre Reflex in Beziehung zum klinischen Bild.

Bei einem supratentoriellen Tumor beobachtete ETHELBERG ebenfalls charakteristische Reaktionen bei der Vestibularisprüfung.

Diese Erscheinungen lassen sich durch die Verfolgung der entsprechenden Leitungsbahnen erklären: Die afferenten Impulse der N. vestibularis erreichen zunächst die homolateralen Vestibulariskerne. Von diesem Kerngebiet werden Fasern über den Tractus vestibulospinalis zum Rückenmark geführt und Verbindungen zu homo- und kontralateralen Teilen der Formatio reticularis hergestellt, von wo Impulse wieder gekreuzt oder ungekreuzt über den Tractus reticulospinalis zum Rückenmark gelangen. Vom Vestibulariskerngebiet bestehen weiters Bahnen zum Cerebellum, die wieder zum Rückenmark weiterlaufen. Darüber hinaus gibt es nun Querverbindungen der Vestibulariskerne sowie direkte Fasern zu den Motoneuronen des Zervikalmarkes. Wie aus Arbeiten von BENDER, KORNHUBER und SZENTAGOTHAI hervorgeht, gibt es nun 2 Wege zu den Augenmuskeln: einen direkten über das hintere Längsbündel und einen indirekten über die subkortikalen Blickzentren. Bei Zerstörung des hinteren Längsbündels kommt es zur „internukleären Ophthalmoplegie“ (KORNHUBER), es fällt dabei die Verbindung zwischen Abduzens- und Oculomotoriuskern aus und wir finden als Ausdruck dafür bei der vestibulären Erregbarkeitsprüfung einen dissoziierten Blickrichtungsnystagmus, wobei der M. rectus medialis durch eine supranukleäre Läsion funktionsgestört ist. Bei Schädigung der subkortikalen Blickzentren, d. h. bei paramedianer Reticularisläsion kommt es dagegen zum Ausfall der raschen Nystagmuskomponente, da diese durch die Formatio reticularis gesteuert wird. Als Ausdruck dieser Läsion finden wir bei der Vestibularisprüfung eine tonische Phase; die tonische Augendevisation tritt bei der Kaltkalorisation zur Seite auf.

Diese Erkenntnisse gehen auf BARANY zurück, der entsprechende klinische Beobachtungen bei einem Pons tuberkel machte. Aber auch LORENTE DE NO (zitiert nach KORNHUBER) hat bewiesen, daß die Läsion in der paramedianen Formatio reticularis zu suchen ist, wenn wir bei der Prüfung des vestibulo-oculären Reflexes eine derartige Beobachtung machen.

Technik der Untersuchung

Die kalorische Erregbarkeitsprüfung erfolgte mit Kaltwasser, das eine Temperatur von 13° C hatte. Die Spülmenge betrug 100 ccm pro Seite. Dies hat sich entgegen der sonst üblichen Mikrospülung nach KROBAK als zweckmäßig erwiesen, da bei den größtenteils tief bewußtlosen Pat. meistens erst auf einen stärkeren Kältereiz eine eindeutige Reaktion zu beobachten ist. Außerdem ist die Nystagmusdauer im Rahmen dieser Untersuchung nur von zweitrangiger Bedeutung. Allerdings hat sich im Laufe unserer Untersuchungen auch ergeben, daß für die Feststellung

der später zu besprechenden Übererregbarkeitsreaktion bei einem Teil der untersuchten Fälle die Mikrospülung zur Beurteilung des vestibulo-oculären Reflexes günstiger war. Entsprechend den äußeren Gegebenheiten erfolgte die Spülung ausschließlich im Liegen, lediglich der Oberkörper wurde wie bei der Methode nach HALPPIKE etwas angehoben. Die Bulbusbewegungen wurden durch die FRENZEL-Brille beobachtet.

Kasuistik*

Mit der genannten Methode wurde der vestibulo-oculäre Reflex an 25 Pat. mit einem akuten Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndrom sekundärer Genese aber verschiedener Ätiologie untersucht. Der jetzige Bericht bezieht sich auf einzelne Untersuchungen bei Fällen einer Hirnstammläsion, die, wie die Klinik und bei einem Teil auch der morphologische Befund ergibt, ausschließlich durch eine Einklemmung entstanden sind, also eine sekundäre Mittel- und Bulbärhirnläsion darstellen. Die Untersuchungen, die bei den einzelnen Pat. in verschiedenen Stadien der Hirnstammeinklemmung durchgeführt wurden, konnten nur bei 3 Fällen kontrolliert werden. Die Einstufung des Grades der Mittel- und Bulbärhirnläsion erfolgte auf Grund der beschriebenen klinischen Symptomatik.

Die Untersuchungsergebnisse haben wir tabellarisch zusammengefaßt (Tabelle 1). Außerdem sollen 4 Modellfälle im folgenden beschrieben werden. Die an 2. Position gesetzten Zahlen bedeuten die Nummerierung in der Tabelle.

Fall 1/4, O. S., 73a, apoplektischer Insult (Massenblutung temporal links, Hirnödem, Einklemmungszeichen).

Hochdruck seit mehreren Jahren, am 14. Mai 1965 plötzlich Bewußtlosigkeit, Halbseitenzeichen rechts. Schon nach kurzer Zeit bestand eine motorische Unruhe mit Wälzen und Massenbewegungen der rechten Extremitäten sowie stereotypem Wischen rechts, geringere Massenbewegungen auch links. Innerhalb der nächsten Stunden nach Aufnahme an der Klinik kam es zur Streckstellung der Beine und schließlich zur Beugstellung der Arme, rechts mehr als links, Divergenz der Bulbi und zu einem deutlich auslösbaren oculocephalen Reflex (Abb. 1). Die Halbseitenzeichen waren mit Verstärkung der Mittelhirnsymptome zurückgetreten. Der vestibulo-oculäre Reflex zeigte 7 Stunden nach Einsetzen der plötzlichen Bewußtlosigkeit eine tonische Reaktion (Abb. 2 a, b).

Die Mittelhirnsymptome bildeten sich nach 36 Stunden langsam zurück, am 3. Tag zeigte der Patient wieder Massen- und Wälzbewegungen, die Parese war rechts deutlicher ausgeprägt. Die Pat. verstarb 4 Tage nach Auftreten des apoplektischen Insults an irreversiblen Kreislaufversagen, nachdem beiderseits eine Pneumonie aufgetreten war.

* Für die Überlassung der Krankengeschichten danken wir Herrn Prof. Dr. P. FUCHSIG (Vorstand der I. Chirurgischen Universitätsklinik), Herrn Prof. Dr. H. KUNZ (Vorstand der II. Chirurgischen Universitätsklinik), Herrn Prof. Dr. R. BOLLER und Herrn Prof. Dr. E. DEUTSCH (Vorstand der I. Medizinischen Universitätsklinik).

Tabelle 1. Der vestibulo-oculäre Reflex bei 25 Fällen einer sekundären Hirnhirnschädigung (MHS.) und 2 Phasen der

Nr.	Fall	Geschlecht	Alter	Grundkrankheit	Zeit	MHS.			
						I	II	III	IV
1	F. B.	ml.	31	SHT.	12h	+			
2	A. K.	wb.	63	SHT.	3h		+		
3	R. R.	wb.	51	C. hep.	10h			+	
4	O. S.	wb.	73	ap. I.	7h			+	
5	J. L.	ml.	56	SHT.	11h			+	
6	K. R.	ml.	34	SHT.ed.H.	4h			+	
7	M. Z.	ml.	5	H.-OP.	6h				+
8	K. L.	wb.	27	SHT.	10h				+
9	J. N.	ml.	54	SHT.	3h				+
10	R. W.	wb.	61	ap. I.	2h				+
11	J. J.	ml.	42	SHT.	7h				+
12	H. J.	ml.	18	SHT.	12h				+
13	W. G.	wb.	57	SHT.	16h				
14	A. P.	wb.	21	tox. Hö.	6h	+			
15	F. L.	ml.	71	SHT.	24h				
16	Ch. W.	wb.	17	Tu. cer.	24h				
17	Th. G.	wb.	56	SHT.	48h				
18	F. P.	ml.	24	SHT.	24h				
19	H. P.	ml.	19	SHT.	30h				
20	G. H.	ml.	26	SHT.	3d				
21	A. A.	ml.	49	SHT.	12d				
22	M. D.	wb.	19	SHT.	14d				
23	F. H.	ml.	65	SHT.	11d				
24	F. S.	ml.	5	SHT.	12d				
					17d				
25	E. D.	ml.	38	Hirnschuß	7d				
					9d				

Einteilung des vestibulo-oculären Reflexes (VOR.) in 5 verschiedene tonische Reaktion, d. R. = dissoziierte Reaktion, f. R. = fehlende Reaktion, prellungsherd, sd. H. = subdurales Hämatom, ed. H. = epidurales Hämatom, durales Hämatom, ic. H. = intrazerebrales Hämatom, beg. H. Atr. = besyndrom, Übg. St. = Übergangsstadium, V. St. = Vollstadium, TAS. =

stammsschädigung. Die Hirnstammsymptome werden in 4 Phasen der Mittelbulbärhirnschädigung (BHS.) eingeteilt

BHS.	Übg. St.	V. St.	TAS.	VOR.	OCR.	Obd. Befund	Ekl. Z.
				n. R.	—	—	
				ü. R.	+	sbd. H., front. li., okzip. li.; i. cer. H., temp. li.; Hö.	+
				begin. t. R.	+++	—	
				t. R.	+++	Mass. Bl., temp. M. re.; Hö.	+
				t. R.	+++	RPH., front.-bas. re.; sd. H. re.; Hö.	+
				t. R.	+++	ed. H. li.; Hö.	+
				t. R.	++	Hö.	+
				d. R.	++	Hö.; RPH., front.-bas. bds.	+
				d. R.	+	RPH., orbit. li. Ble., Thalam. re., F 1 re., P 1 li., Balk.-Läs.	+
				d. R.	+	Mass. Bl. St. Ggl. re.; Hö.	+
				d. R.	+	Op. ed. + sd. H. re.	?
+				d. R.	+	RPH., par. re., T 1 li., F 3 li.; mass. Hö.	+
				f. R.	—	—	—
+				f. R.	+-	—	—
				n. R.	+	—	—
+				f. R.	—	periventr. Marknekr.; Nekr. in KH., H-stamm, Haube; mass. Hö.	+
			+	f. R.	—	RPH. front., temp., pariet. bds. KH. li.; Ble. Thalam. N. caud.; Hö.	+
			+	f. R.	—	Gliom, t.-p. li.; Hö.	+
			+	f. R.	—	RPH., Balk.-Rup., Hö.	+
			+	f. R.	—	RPH. fronto-tempor. bas. bds. okzip. li.; Blut. 4. Ventr.; Hö.	+
			+	f. R.	—	RPH. bas., Hö.	+
			+	f. R.	+-	RPH. gering. Hö., ic. H.	+
			+	f. R.	+-	Hirnwunde li. parietal, RPH. Frontalpolli., Temporalpol re.; ic. H. temporal re., Blutungen im Mh., Pons, Kh., mass. Hö. Beg. H.-Atr.	+
			+	t. R.	++	RPH. front.; ic. H.; beg. H. Atr., Hö.	+
			+	t. R.	++	—	±
			+	ü. R.	+	—	±
			+	ü. R.	++	Schußverl. im Großhirn bds.	?
			+	n. R.	+-	—	?

Phasen: n. R. = normale Reaktion, ü. R. = Übererregbarkeit, t. R. = Mass. Bl. = Massenblutung im Mark, Hö. = Hirnödem, RPH. = Rinden-St. Ggl. = Stammganglien, Op. ed. + sd. = operiertes epidurales und subginnende Hirnatrophie, MHS. = Mittelhirnsyndrom, BHS. = Bulbärhirntraumatisches apallisches Syndrom, VOR. = vestibulo-oculärer Reflex, Einklemmungszeichen, SHT. = Schädelhirntrauma, C. hep. = Coma

Die Obduktion ergab eine Massenblutung im Temporallappen links, Hirnödemen und Einklemmungszeichen im Tentoriumbereich.

Fall 2/10. R. W., 61a, apoplektischer Insult (Massenblutung in den Stammganglien rechts, Hirnödemen, Einklemmung).



Abb. 1. Akutes Mittelhirnsyndrom, oculo-cephaler Reflex, Fall 1/4. Bei Kopfdrehung nach links führen die Bulbi eine Gegenbewegung durch (Puppenkopphänomen)

sich eine Schnappatmung gleichzeitig mit dem Abklingen der Strecksynergismen und schließlich ein Atemstillstand und Herzversagen ein.

Die Obduktion ergab eine Massenblutung in den Stammganglien und ein Hirnödem mit tentoriellen und Kleinhirneinklemmungszeichen.

Fall 3/19. H. P., 19a, Schädel-Hirntrauma (Rindenprellungsherde basal beiderseits, massives Hirnödem). Am 14. September 1966 Verkehrsunfall mit



Abb. 2a, b. Akutes Mittelhirnsyndrom, vestibulo-oculärer Reflex, tonische Reaktion, Fall 1/4. Kaltkalendarisation des Labyrinths bedingt eine Deviation der Bulbi zum gespülten Ohr

Kopfverletzung durch Gewalteinwirkung von rechts vorne, sofortige Bewußtlosigkeit, Schädelfraktur links parieto-frontal in die Basis reichend. Bereits kurz nach dem Unfall Symptome eines akuten Mittelhirnsyndroms, beginnend mit Massenbewegungen, anschließend Streckstellung der Beine, 4 Stunden nach dem Unfall Beugestellung der Arme und kurz später Auftreten von Beuge-Streckkrämpfen, denen nach 1½ Stunden spontane Streckkrämpfe

aller Extremitäten folgten. In dieser Zeit bestand eine Divergenzstellung der Bulbi und eine HERTWIG-MAGENDIESCHE Schielstellung. Die oculo-cephalen Reflexe waren auslösbar. Durch eine Carotis-Arteriographie wurde ein intrakranielles Hämatom ausgeschlossen. 24 Stunden nach dem Unfall CHEYNE-STOKESsche Atmung, die nach 1 Stunde von einer Schnappatmung abgelöst wurde. Gleichzeitig Nachlassen der spontanen Strecksynergismen, nach weiteren 2 Stunden Atemstillstand und völliges Verschwinden der Streckkrämpfe, Areflexie mit Abklingen der Tonussteigerung. 28 Stunden nach dem Unfall bestanden die Symptome eines akuten Bulbärhirnsyndroms. Der oculo-cephale Reflex fehlte. Bei der Untersuchung des vestibulo-oculären Reflexes 30 Stunden nach dem Unfall war eine fehlende Reaktion feststellbar. 36 Stunden nach dem Unfall Auftreten von Kreislaufstörungen, die mit Hypertensin stabilisiert werden konnten. Verschwinden des BABINSKI-Reflexes. Es wurde ein irreversibles Bulbärhirnsyndrom angenommen. 74 Stunden nach dem Unfall verstarb der Pat. nach Aussetzen der Herzaktion.

Obduktionsbefund: Rindenprellungsherde beiderseits fronto-basal und in F 3. Rindenblutung in P 2 und P 4 links, massives Hirnödem, basale Druckzeichen und hochgradige cerebellare Druckzeichen mit hämorrhagischer Infarzierung der Kleinhirntonsillen sowie Oblongata-Einklemmung.

Fall 1/13. W. Z., 57a, Schädel-Hirntrauma. Pat. erlitt am 29. Juni 1966 einen Verkehrsunfall mit sofortiger Bewußtlosigkeit. Schon bei der Einlieferung an die Unfallstation fand sich eine Streckstellung der

Beine und Massenbewegungen der Arme nach Schmerzreiz, die Bulbi zeigten eine Divergenztendenz. 14 Stunden nach dem Unfall trat eine Beugendenz der Arme ein und innerhalb 1 Stunde zeigte der Pat. eine Streckstellung aller Extremitäten. Divergenzstellung der Bulbi, auslösbarer oculo-cephaler Reflex, Tachykardie, Tachypnoe und Hyperthermie. Nach kurzer Zeit setzte eine Atemverschlechterung in Form einer Schnappatmung ein. Der Pat. wurde assistiert beatmet, die Streckkrämpfe nahmen ab, der Tonus der Extremitätenmuskulatur verringerte sich. Der vestibulo-oculäre Reflex zeigte 16 Stunden nach dem Trauma eine fehlende Reaktion, der oculo-cephale Reflex war schwach auslösbar. 18 Stunden nach dem Unfall konnte die Beatmung eingestellt werden, die Streckkrämpfe nahmen trotz Dämpfung zu, klangen aber nach kurzer Zeit wieder ab. Bereits 24 Stunden nach dem Unfall zeigte der Pat. auf Schmerzreize Massenbewegungen an den oberen Extremitäten bei gestreckter Beinstellung und 36 Stunden nach dem Unfall waren Massen- sowie Wälzbewegungen und auf Reize eine gerichtete Abwehr zu beobachten. Der vestibulo-oculäre Reflex ergab 38 Stunden nach dem Unfall eine normale Reaktion, die oculo-cephalen Reflexe waren noch auslösbar. Innerhalb von 6 Stunden war Pat. ansprechbar. Es verblieb ein Frontalhirnsyndrom.



Abb. 3. Akutes Mittelhirnsyndrom, vestibulo-oculärer Reflex, dissoziierte Reaktion, Fall 2/10. Kaltkalendarisation des Labyrinths bedingt eine Deviation des homolateralen Bulbus zum gespülten Ohr, keine Reaktion des kontralateralen Bulbus

Ergebnisse der klinischen Untersuchung

Wie sich aus den dargestellten, als typisch ausgewählten Fallschilderungen ergibt und aus der tabellarischen Zusammenstellung unserer Untersuchungsergebnisse hervorgeht, haben wir 5 Formen des vestibulo-oculären Reflexes unterschieden, und zwar eine normale Reaktion (n. R.) im Fall I und in der Kontrolle bei Fall 13 und 25, eine Übererregbarkeit (ü. E.) bei Fall 2 und im Übergangsstadium zum traumatischen apallischen Syndrom bei Fall 24 und 25, eine tonische Reaktion (t. R.) bei Fall 3 bis 7 sowie Fall 22 bis 24, eine dissoziierte Reaktion (d. R.) bei Fall 8 bis 11 und eine fehlende Reaktion (f. R.) bei Fall 13 bis 21. Interessant ist Fall 12, bei dem eine Übergangssituation zwischen dissoziierter und fehlender Reaktion vorlag, und Fall 21, der sich im Übergangsstadium zum traumatischen apallischen Syndrom nach lang anhaltendem Vollbild einer Mittelhirnschädigung befand und noch eine fehlende Reaktion zeigte.

Es ergibt sich, daß die verschiedenen Reaktionsformen zu bestimmten Phasen des Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms zuzuordnen sind. Am Beginn einer Mittelhirnläsion (Phase I nach GERSTENBRAND) zeigt der vestibulo-oculäre Reflex noch eine normale Reaktion (Fall 1). Bei einer weiter fortgeschrittenen Mittelhirnsymptomatik (Phase II) ist eine Übererregbarkeit des vestibulo-oculären Reflexes vorhanden (Fall 2). Bei der Phase III und beginnenden Phase IV zeigt der vestibulo-oculäre Reflex eine tonische Reaktion (Fall 3 bis 7), während im Vollbild der Mittelhirnsymptomatik (Phase IV) eine dissoziierte Reaktion vorliegt (Fall 8 bis 11). Eine noch angedeutete dissoziierte Reaktion fand sich dann wenn klinisch die ersten Symptome eines Übergangsstadiums zum Bulbärhirnsyndrom bestanden (Fall 12). Bei zunehmender Bulbärhirnsymptomatik (Fall 13 und 14) und im Vollbild eines Bulbärhirnsyndroms war stets eine fehlende Reaktion des vestibulo-oculären Reflexes vorhanden (Fall 15 bis 20).

Bei Pat., die ein Übergangsstadium zum traumatischen apallischen Syndrom aufwiesen, war der vestibulo-oculäre Reflex tonisch bzw. übererregt und nur bei Fall 21 fehlend. Fälle eines traumatischen apallischen Syndroms, die in diesem Bericht noch nicht enthalten sind, zeigten ebenfalls eine tonische Reaktion bzw. eine Übererregbarkeit, wobei sich auch bei diesen Pat. eindeutige Parallelen zum klinischen Bild ergaben. Es soll später darüber berichtet werden. Nur bei 3 Pat. waren Verlaufskontrollen möglich (Fall 13, 24 und 25).

Soweit sich aus den noch geringen Erfahrungen ergibt, zeigt der vestibulo-oculäre Reflex in seiner Reaktion bei akuter Mittelhirnläsion, die sich klinisch in den verschiedenen Phasen des Mittelhirnsyndroms und des Bulbärhirnsyndroms exakt abgrenzen läßt, aber auch im Übergangsstadium zum traumatischen apallischen Syndrom eindeutige Paralle-

len zur klinischen Entwicklung, woraus sich neben den diagnostischen Hinweisen auch eine brauchbare prognostische Verwertbarkeit dieser einfach durchzuführenden Untersuchungsmethode ergibt.

Diskussion

Nach unseren Erfahrungen sind bei der Prüfung des vestibulo-oculären Reflexes verschiedene Reaktionsformen gut abgrenzbar und zu den einzelnen klinischen Phasen des Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms zuzuordnen. Demgegenüber bietet der oculo-cephale Reflex eine geringere diagnostische Verwertbarkeit. Dies ergibt sich daraus, daß im Verlaufe der Entwicklung eines Mittelhirnsyndroms zwar die Intensität des oculo-cephalen Reflexes abnimmt, diese sich jedoch nur schwer einstuft läßt. Im Vollbild des akuten Bulbärhirnsyndroms fehlt der oculo-cephale Reflex ebenso wie der vestibulo-oculäre Reflex.

Das Zustandekommen der verschiedenen Reaktionsformen des vestibulo-oculären Reflexes kann durch den fortschreitenden Funktionsausfall der vestibulo-oculären Systeme, wie sie einleitend beschrieben werden, als Folge eines zunehmenden Druckes auf das Mittelhirn und im weiteren Verlauf auf den gesamten Hirnstamm, insbesondere das Bulbärhirn, erklärt werden. Neben der direkten mechanischen Schädigung sind natürlich zirkulatorische Störungen durch den Druck auf die Gefäße des Hirnstammes, Arterien wie auch Venen, die im Tentoriumbereich und im Bereich des Foramen occipitale magnum durch die verlagerten Hirnanteile komprimiert werden, für den Funktionsausfall und die spätere Schädigung von Mittelhirn- und Bulbärhirnanteilen verantwortlich. Folge der Gefäßkompression sind Ischämie und venöse Rückstauungen mit Stauungsblutungen.

Exakte Verlaufskontrollen des vestibulo-oculären Reflexes während der Entwicklung einer Hirnstammschädigung und die Korrelation zu morphologischen Befunden wird in Zukunft einen weiteren Einblick in die Funktion der vestibulo-oculären Systeme des Menschen ermöglichen.

Zusammenfassung

Es wird über die diagnostische Verwertbarkeit des vestibulo-oculären Reflexes (Kaltkalorisation des Labyrinthes) an 25 Pat. mit verschiedenen Phasen einer sekundären Mittelhirn- und Bulbärhirnschädigung nach Einklemmung durch supratentorielle raumverdrängende Prozesse (traumatisches intrakranielles Hämatom, Hirnödem, apoplektische Blutung, Tumor) berichtet. Wie die Untersuchungen ergaben, lassen sich beim vestibulo-oculären Reflex verschiedene Reaktionsformen unterscheiden (normale Reaktion, Übererregbarkeit, tonische Reaktion, dissoziierte Reaktion, fehlende Reaktion) und eine Zuordnung der einzelnen Formen zu den verschiedenen Phasen der Mittelhirn- und Bulbärhirnläsion

treffen. Aus den Untersuchungen ergibt sich, daß der vestibulo-oculäre Reflex als diagnostisches Hilfsmittel bei einer sekundären Hirnstamm-läsion gut verwertbar ist.

Einleitend wird über die Problematik der sekundären Hirnstamm-läsion durch supratentorielle Prozesse, die Klinik der Mittelhirn- und Bulbärhirnschädigung und die Pathophysiologie des vestibulo-oculären Reflexes berichtet.

Die Methode der Untersuchung ist relativ einfach und verlangt keinen großen technischen Aufwand. Die Belastung des Pat. ist insbesondere hinsichtlich des Kreislaufes außerordentlich gering. Es ist dies schon deshalb von besonderer Wichtigkeit, da bei derartigen zentralen Schädigungen oft umfangreiche Untersuchungen am Pat. kaum durchgeführt werden können. Darüber hinaus läßt diese Untersuchung eine relativ gute Beurteilung des Grades der Hirnstamm-schädigung zu und bietet eine wertvolle Ergänzung der neurologischen Untersuchung. Zur Zeit sind die Erfahrungen mit dieser Untersuchungsmethode noch gering, weitere Verlaufskontrollen werden aber in Hinkunft sicher noch präzisere Aussagen ermöglichen.

Literatur

BÁRÁNY, R.: Zitiert nach H. KORNHUBER: Physiologie und Klinik des zentralvestibulären Systems (Blick- und Stützmotorik), in: Handbuch für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Bd. III/3, 2150—2351. Thieme-Verlag. 1966. — BURROW: Zitiert nach K. J. ZÜLCH: Störungen des intracraniellen Druckes. Die Massenverschiebungen und Formveränderungen des Hirns bei raumfordernden und schrumpfenden Prozessen und ihre Bedeutung für die klinische und röntgenologische Diagnostik. Handbuch der Neurochirurgie, Bd. I/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer-Verlag. 1959. — CAIRNS, H.: Disturbances of consciousness with lesions of the brainstem and diencephalon. *Brain* **75**, 109—146 (1952). — CARILLO, R.: Considerationes generales sobre las hernias cisternales. *Sem. méd. (Arg.)* **48**, 827—875 (1941). — ETHELBERG, F.: Zitiert nach K. VAERNET: Caloric vestibular reactions in transtentorial herniation of the brainstem. *Neurology* **7**, 833—836 (1957). — HALLPIKE, C. S.: Die kalorische Prüfung. *Pract. oto-rhino-laryng. (Basel)* **17**, 302 (1955). — GERSTENBRAND, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Wien-New York: Springer-Verlag. 1967. — GERSTENBRAND, F., K. JELLINGER, H. SEIDL und K. STEINBEREITHNER: Zur Klinik des irreversiblen Bulbärhirn-Syndroms. Im Druck. — KLINGON, G. H.: Caloric stimulation in localisation of brainstem lesions in a comatose patient. *Arch. Neur. (Am.)* **68**, 233 (1952). — KORNHUBER, H.: Physiologie und Klinik des zentralvestibulären Systems (Blick- und Stützmotorik), in: Handbuch für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Bd. III/3, 2150—2351. Thieme-Verlag. 1966. — KRAULAND, W.: Über die Quellen des akuten und chronischen subduralen Hämatoms. Stuttgart: Thieme-Verlag. 1961. — MCNEALY, D. E., und F. PLUM: Brainstem dysfunction with supratentorial mass lesions. *Arch. Neur.* **7**, 10—32 (1962). — MÜLLER, D.: Fehldiagnosen infolge Massenverschiebung des Gehirns. In: K. LEONHARD: Die klinische Lokalisation der Hirntumoren, 238—260. Leipzig: J. A. Barth. 1965. — NATHANSON, M. D., P. S. BERGMAN und P. J. ANDERSON: Significance of oculocephalic and caloric responses in the

unconscious patient. *Neurology* **7**, 829—832 (1957). — PIA, H. W.: Die Schädigung des Hirnstammes bei den raumfordernden Prozessen des Gehirns. Wien: Springer-Verlag. 1957. — SPATZ, H., und G. J. STROESCU: Zur Anatomie und Pathologie der äußeren Liquorräume des Gehirns (Die Cysternenverquellung beim Hirntumor). *Nervenarzt* **7**, 425—437 (1934). — SZENTAGOTHAL, J.: Anatomical basis of visuo-vestibular coordination of motility. *Proceedings of the international union of physiological science*, Vol. I/2, 485—489, XXII Internationaler Kongreß, Leiden 1962. Intern. Congr. Science Nr. 47 Excerpta Medica Foundation. — TÖNNIS, W.: Pathophysiologie und Klinik der intracraniellen Drucksteigerung. Handbuch der Neurochirurgie, Bd. I/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer-Verlag. 1959. — VAERNET, K.: Caloric vestibular reactions in transtentorial herniation of the brainstem. *Neurology* **7**, 833—836 (1957). — ZÜLCH, K. J.: Hirnschwellung und Hirnödem. *Dtsch. Z. Nervenhk.* **170**, 179—208 (1953). — ZÜLCH, K. J.: Störungen des intracraniellen Druckes. Die Massenverschiebungen und Formveränderungen des Hirns bei raumfordernden und schrumpfenden Prozessen und ihre Bedeutung für die klinische und röntgenologische Diagnostik. Handbuch der Neurochirurgie, Bd. I/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer-Verlag. 1959.

Anschrift der Verfasser: Oberarzt Dr. W. CANCURA, Hals-, Nasen- und Ohrenklinik Wien, Spitalgasse 23, 1090 Wien, Doz. Dr. F. GERSTENBRAND, Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik Wien, Spitalgasse 23, 1090 Wien.