

Sonderabdruck
aus 80. Jahrg. (1968), Nr. 45/46, S. 834—840

Wiener klinische Wochenschrift

Schriftleiter: F. Brücke und J. Böck
Springer-Verlag / Wien · New York

Der Verlag behält sich das ausschließliche Vervielfältigungs- und Verbreitungsrecht aller in der „Wiener klinischen Wochenschrift“ veröffentlichten Beiträge und deren Verwendung für fremdsprachige Ausgaben gemäß den gesetzlichen Bestimmungen vor

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik
(Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff),
der II. Chirurgischen Universitätsklinik
(Vorstand: Prof. Dr. J. Navrátil)
und der Universitäts-Kinderklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. Asperger)

Über das Auftreten von spontanen Drehbewegungen um die Körperlängsachse bei Mittelhirnläsion

Von F. Gerstenbrand, H. Zacherl und E. Zweymüller

Mit 3 Abbildungen

I. Einleitung

Das Wissen über die autonomen Funktionen des menschlichen Hirnstamms beruht zum Teil auf Beobachtungen, die am Säugling und am Frühgeborenen sowie bei An- und Hydroencephalen mit Ausbildung des Zentralnervensystems bis zum Mittelhirn gemacht wurden. Durch diese teilweise erst in den letzten Jahren gewonnenen Erfahrungen konnten die schon viel früher im Tierexperiment gefundenen Erkenntnisse erst richtig bewertet werden. In allerletzter Zeit bringen jene Fälle eine Bereicherung unserer Kenntnisse, bei denen durch pathologische Prozesse die Funktionssysteme des Hirnstamms von ihren übergeordneten Zentren freigesetzt werden und somit ihre autonomen Funktionen zurückerhielten. Dies trifft vor allem für das apallische Syndrom und seine verschiedenen Entwicklungs- und Rückbildungsphasen zu.

Beim Neugeborenen, dem die Großhirnfunktionen noch fehlen, werden die für die Erhaltung des Lebens wichtigen Funktionen vom Hirnstamm gesteuert. Dementsprechend muß der Hirnstamm über Koordinationssysteme sowohl für die vitalen Funktionen, wie Atmung, Kreislauf usw., als auch für die lebensnotwendigen motorischen Aktionen, wie z. B. den Saugakt, verfügen. Diese motorischen Aktionen werden im Säuglingsalter zusammen mit den formstärkeren Bewegungsabläufen (Prechtl, 1956), die zum Teil, wie das Greifen, nur aus Homologien des Säugtiers erklärbar sind, während der Entwicklung des Zentralnervensystems in die Motorik des Erwachsenen eingebaut und stehen später unter permanenter Kontrolle des Großhirns (Pilleri, 1961). Durch zerebrale Prozesse, die zum Ausfall der Hemmzentren des Großhirns führen, können sie als „motorische Schablonen“ (Kretschmer, 1953) wieder in Erscheinung treten. Wie die Tierversuche von Magnus und De Kleyn (1912), Rademaker (1926) u. a. und die Untersuchungen an Säuglingen, Frühgeborenen und an hirngeschädigten Kindern (Schaltenbrand, 1923; Peiper, 1956, u. a.), aber auch an Fällen von Mittelhirnläsion beim Erwachsenen (Gerstenbrand, 1967, u. a.) bestätigen, sind im Hirnstamm auch die Integrationszentren für die Haltings- und Stellreflexe zu suchen. Haltings- und Stellreflexe sind beim Neugeborenen physiologisch vorhanden, beim schwer hirngeschädigten Kind und im Decerebrationszustand des Erwachsenen häufig auslösbar.

II. Fallbericht

An Hand von 2 Fällen nach einer akuten Mittelhirnläsion soll über eine relativ selten beobachtete Bewegungsschablone berichtet werden, die durch Drehbewegungen um die Körperlängsachse charakterisiert war und spontan sowie im Zusammenhang mit Haltings- und Stellreflexen auftrat.

Fall 1: K. G., ♂, geb. am 14. Januar 1961, Krankengeschichte der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien, Nr. 38.919/64.

Bei einem Verkehrsunfall erlitt das völlig gesunde 3½-jährige Kind eine perforierende Schädelverletzung links fronto-parietal und war sofort bewußtlos. 15 Min. nach dem Unfall wurde der schwer schockierte Patient in die Unfallstation der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien eingeliefert. Neurologisch waren sofort eine

Hemiplegie rechts mit fehlenden Reflexen und ohne Tonussteigerung aber Babinski-Reflex, eine Deviation der Bulbi nach links und oben sowie Symptome eines beginnenden Mittelhirnsyndroms mit einer Divergenztendenz der linksdeviierten Bulbi, angedeuteter Streckstellung, leichter Tonussteigerung und Pyramidenzeichen des linken Beines sowie ungerichteten, aber koordinierten Massenbewegungen des linken Armes festzustellen.

Bei der operativen Revision zeigte sich ein fünfzig-groschenstückgroßer, 2 cm tief reichender Rindendefekt links in der Region des Operculum frontale bis in die Präzentralregion reichend. Nach Versorgung der Hirnverletzung wurde eine Entwässerung mit Lasix® durchgeführt.

In den folgenden 4 Stunden entwickelten sich spastische Zeichen auch in den rechten Extremitäten, und es stellte sich eine Beugestellung der oberen und Streckstellung der unteren Extremitäten jeweils links stärker als rechts ein. Die okulo-cephalen Reflexe waren nach links prompt auslösbar, nach rechts stark gehemmt. Es war zu einer Hertwig-Magendieschen Schielstellung mit links tieferstehendem Bulbus bei verstärkter Divergenz der noch etwas linksdeviierten Bulbi gekommen. 8 Stunden nach dem Unfall traten auf Schmerzreize Streckkrämpfe in beiden Beinen links mehr als rechts auf, während die oberen Extremitäten beiderseits eine vermehrte Beugendenz zeigten. 12 Stunden nach dem Unfall lag ein voll ausgeprägtes akutes Mittelhirnsyndrom mit ausgeprägten Streckkrämpfen aller Extremitäten, anfangs noch links mehr als rechts, Hyperthermie, maschinenartige Atmung und Tachykardie neben den übrigen typischen Symptomen vor. Die akute Mittelhirnsymptomatik blieb für 12 Stunden unverändert. Die Deviation der Bulbi nach links war während dieser Zeit verschwunden. 36 Stunden nach dem Unfall setzte die Rückbildung der akuten Mittelhirnsymptome über Beugestellung an den oberen und Streckstellung der unteren Extremitäten, anfangs mit Beuge-Streck-Synergismen, ein. Gleichzeitig waren spontane Kauautomatismen zu beobachten. Nach 12 Stunden waren an den oberen Extremitäten links mehr als rechts Massenbewegungen vorhanden, während sich die Beine weiter in Streckstellung befanden, aber beiderseits bei der Babinski-Prüfung eine Beugendenz, allerdings rechts mehr als links, zeigten. Die divergenten Bulbi hatten wieder eine Deviationsstellung nach links eingenommen. Die okulo-cephalen Reflexe blieben nach rechts herabgesetzt.

Am dritten und vierten Tag bildeten sich die Symptome des akuten Mittelhirnsyndroms weiter zurück. Mit der Abnahme der Kauautomatismen stellten sich die oralen und die Greifschablonen ein, und es ließen sich die Mentalreflexe beiderseits sowie der Glabellarreflex auslösen. Die Bulbi zeigten eine Verstärkung der Deviation nach links. Außerdem hatte sich zunehmend eine Kopf-

deviation nach links entwickelt. Zu dieser Zeit konnte bei Kopfdrehung nach rechts der Kopfstellreflex ausgelöst werden, während die Kopfdrehung nach links ohne Effekt blieb. Schließlich fiel am vierten Tag auf, daß das Kind ständig eine Linksseitenlage einnahm. Die linken Extremitäten, insbesondere der linke Arm, zeigten eine Strecktendenz, während die rechten eine Beugehaltung einnahmen (Abb. 1). Beim Versuch, den Patienten nach



Abb. 1. Linksseitenlage mit Beugehaltung der rechten und Strecktendenz der linken Extremitäten, Deviation der Bulbi und des Kopfes nach links. Zustand nach akutem Mittelhirnsyndrom, Übergangsstadium zum apallischen Syndrom (Fall I, Patient K. G., 4 Tage nach dem Unfall)

rechts umzulagern, stellten sich ungerichtete Abwehrbewegungen ein. Wurde eine Umlagerung trotzdem passiv durchgeführt, so kam es im Anschluß daran sofort zu einer Drehbewegung des Körpers um seine Längsachse nach links, die so lange fortgesetzt wurde, bis die ursprüngliche Linkslage wieder erreicht war. Die Linksseitenlage und die Drehbewegungen waren in den nächsten Tagen noch deutlicher ausgeprägt, während die akute Mittelhirnsymptomatik eine weitere Rückbildung erkennen ließ. Am fünften Tag konnten durch Kopfdrehen nach rechts Drehbewegungen des Körpers bis zur Rechtsseitenlage ausgelöst werden.

Die Prüfung der Drehbewegungen ließ folgenden Ablauf feststellen: Bei langsamer Drehung des liegenden Kopfes nach rechts drehte sich der Körper durch entsprechende Bewegungen der Extremitäten und des Rumpfes aktiv mit. Am Beginn des Kopfdrehens nach rechts kam es vorübergehend zur Streckung der rechten Extremitäten, während die linken ständig gebeugt blieben. Im weiteren Bewegungsablauf waren auch die rechten Extremitäten gebeugt (Abb. 2). Erst in der Endlage stellte

sich die Strecktendenz rechts wieder ein. Während des Drehens nahmen die Extremitäten eine Beugestellung ein. Wurde der Kopf nach Erreichen der Rechtsposition freigegeben, so begann sich der Patient unmittelbar nach links zu wenden, wobei der Kopf mit den nach links deviierten Bulbi vorausging. Die Bewegungen sistierten erst, wenn der Patient die ursprüngliche Linkslage erreicht hatte.



Abb. 2. Durch Drehung des Kopfes nach rechts Rechtsdrehung des Körpers unter Mithilfe der Extremitäten (Fall I, Patient K. G., 5 Tage nach dem Unfall)

In den folgenden Tagen behielt der Patient die Linkslage unverändert bei. Auch die Drehbewegungen blieben in gleicher Weise und mit gleicher Intensität und Promptheit auslösbar. Die Streckung der linken, also der unten liegenden Extremitäten ging nach einigen Tagen in eine Beugestellung über, so daß eine Beugestellung aller Extremitäten ähnlich der normalen Säuglingshaltung zu beobachten war.

Zu diesem Zeitpunkt hatten sich die Symptome eines Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom (Avenarius und Gerstenbrand, 1968) entwickelt, an das sich 15 Tage nach dem Unfall das Vollstadium mit allen typischen Symptomen (Koma vigilé, motorische Primitivschablonen usw.) anschloß.

Ab dem zehnten Tag hatten die Drehbewegungen an Intensität abgenommen, die Vorzugshaltung blieb jedoch unverändert. Am 15. Tag nach dem Unfall bevorzugte das Kind bereits die Rückenlage. Die Extremitäten waren aber noch in Beugestellung. Drehbewegungen ließen sich zu dieser Zeit nur mehr angedeutet auslösen, die Deviation des Kopfes und der Bulbi waren verschwunden. Die apallische Symptomatik ging bereits nach 5 Tagen in ein

Remissionsstadium über, das aber innerhalb kurzer Zeit in charakteristischer Weise abließ (vgl. Gerstenbrand, 1967). Neben den deutlicher in den Vordergrund tretenden Halbseltenzeichen rechts war eine Ataxie und ein Halbtremor der rechten Extremitäten vorübergehend aufgetreten. Bei dem schon vor dem Unfall weitgehend ausdifferenzierten Rechtshänder ließ sich eine komplette motorische Aphasie feststellen. 3 Monate nach dem Unfall zeigten die rechtsseitigen motorischen und auch die zerebellaren Ausfälle eine weitgehende Rückbildung, während die Symptome der motorischen Aphasie zusammen mit leichten Mittelhirn-Restsymptomen (Konvergenzschwäche der Bulbi, leichte Parkinson-Symptome, geringe spastische Zeichen auch links) sowie einer emotionalen Enthemmung bestehen blieben. 2 Jahre nach dem Unfall kam es vorübergehend zu akinetischen Anfällen.

Zusammenfassung: Bei einem $3\frac{1}{2}$ -jährigen, völlig gesunden Knaben kam es durch einen Verkehrsunfall zu einer perforierenden Schädelverletzung mit Gehirnverlust im Bereiche des linken Operculum frontale, die nach der klinischen Symptomatik, wie sich später zeigte, außer der Schädigung des motorischen Sprachzentrums zu einer Läsion des frontalen Adversivfeldes, der fronto-pontinen Bahn und des kortikospinalen Traktes geführt hat. 12 Stunden nach dem Unfall hatte sich ein akutes Mittelhirnsyndrom, das 36 Stunden nach dem Unfall abzuklingen begann, gebildet. Am dritten Tag stellte sich, zusammen mit der wieder auftretenden Deviation der Bulbi und des Kopfes nach links, eine permanente Linkslage des Patienten ein. Es ließen sich Kopfstellreflexe nach rechts auslösen, und es bestand eine Haltungsreaktion der linken Extremitäten. In den nächsten Tagen verstärkt konnten durch Kopfdrehen nach rechts Drehbewegungen nach rechts ausgelöst werden, denen prompt ein spontanes Drehen des Körpers nach links bis zum Erreichen der Vorzugshaltung folgte. Die Drehbewegungen verschwanden nach 10 Tagen gleichzeitig mit dem Auftreten eines apallischen Syndroms, das bereits nach 5 Tagen eine Rückbildung bis zu einem gering ausgeprägten Defektstadium mit allerdings deutlichen Restausfällen der zerebralen Herdläsion zeigte.

F a l l 2: F. Z., Q., geb. am 2. September 1964, Krankengeschichte der Universitäts-Kinderklinik Wien, Nr. 37.796/64.

Bereits am zehnten Tag nach einer normalen Geburt traten bei dem Mädchen kurz dauernde Zyanoseanfälle

auf, die sich bis zu 4mal täglich wiederholten. Eine abnorme Größenzunahme des Kopfumfanges legte die Diagnose eines Hydrocephalus nahe und führte schließlich zur Aufnahme an die Universitäts-Kinderklinik Wien.

Bei der Untersuchung ließ sich ein hydrocephaler Kopf mit einem Umfang von 41,8 cm feststellen. Die Körpertemperatur war auf 39° erhöht. Neurologisch zeigte das Kind eine leichte Opisthotonushaltung und Nackensteifigkeit, eine Hyperreflexie beiderseits ohne Pyramidenzeichen. Fundi sowie HNO-Status waren normal. Eine Lumbalpunktion ergab 100/3 Zellen und eine leicht positive Pandy-Reaktion bei 45 mg⁰/o Eiweiß.

Die Durchuntersuchung erbrachte einen subgalealen Abszeß rechts, der am 16. Dezember in der Neurochirurgischen Universitätsklinik eröffnet und drainiert wurde. Als Ursache des Abszesses war ein vereilteres Kephalthämatom angenommen worden. Auf Chloromycetin wurde das Kind fieberfrei, die neurologische Symptomatik besserte sich.

27 Tage nach der Operation trat neuerlich eine Opisthotonushaltung auf, und die meningealen Zeichen nahmen wieder zu. Gleichzeitig kam es zu Streckkrämpfen aller Extremitäten und einer Divergenzstellung der Bulbi sowie zu Hyperreflexie und beiderseitigen Pyramidenzeichen. Der Versuch einer Luftfüllung auf lumbalem Wege mißlang. Eine daraufhin durchgeführte Ventrikelpunktion ergab ein Empyem beider Seitenventrikel bei vollkommenem Verschuß der Foramina Monroe. Durch die bakteriologische Untersuchung wurde ein achromycinempfindlicher Proteus isoliert und sofort eine massive antibiotische Therapie begonnen, die zum raschen Abklingen der akuten Mittelhirnsymptome führte. Ein 2 Tage später durchgeführtes EEG ergab eine abnorme Schlafkurve mit links parieto-okzipitaler θ -Tätigkeit.

In einem neurologischen Befund vom 18. Januar 1965 war zu erheben: Deviationsstellung des Kopfes und der divergenten Bulbi nach links, Hertwig-Magendiesche Schielstellung mit links tieferstehendem Bulbus, okuloccephaler Reflex nach links prompt auslösbar, nach rechts gehemmt, vestibulo-okulärer Reflex (Kaltkalorisation), einige nystaktische Zuckungen nach rechts, tonische Reaktion nach links; permanente Körperhaltung in Linksposition, wobei die linken Extremitäten in der ersten Zeit gestreckt, später so wie die rechten gebeugt waren (Abb. 3a); Hyperreflexion, Tonussteigerung und Babinski-Reflex beidseits. Die motorischen Primitivschablonen waren massiver, als es dem Alter entsprach (tonische und phasische Greifreflexe, taktile orale Einstellmechanismen, mitunter von Saugautomatismen, gestellter Glabellarreflex, Palmo- und Pollicomental-Reflex, ausgeprägter Babkin-Reflex, geringer Galant-Reflex, verminderter Moro-Reflex). Schreibbewegungen, Stemmreaktionen und Kletterbewegungen fehlten.

Bei Prüfung der Haltungs- und Stellreflexe nach rechts setzte eine Drehbewegung des Körpers nach rechts ein, die sich bis zur Rechtslage des Kindes fortsetzte. Wurde in der Rechtsposition der Kopf freigegeben, kam es unter Beibehaltung der Linksdeviation der Bulbi zunächst zu einer Linksdrehung des Kopfes, der eine Drehbewegung des übrigen Körpers nach links bis zur Linkslage folgte (Abb. 3 a bis e). Bei Kopfdrehung nach links

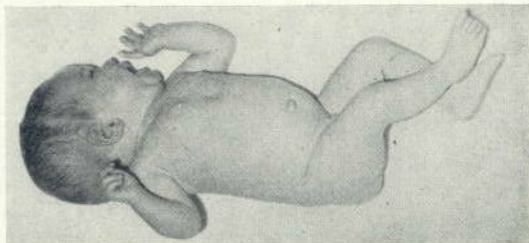


Abb. 3 e

Abb. 3 a bis e, Fall 2, Patient F. Z., 11 Wochen alt. Vorzugshaltung auf der linken Körperseite (Abb. 3 a). Durch Kopfstellreflex Drehbewegung um die Körperlängsachse nach rechts, eingeleitet durch Stellreflexe (Abb. 3 b, c). Nach Freilassen des Kopfes setzt sofort eine spontane Drehbewegung nach links unter Führung des Kopfes mit linksdeviierten Bulbi ein (Abb. 3 d, e)

kam es nur bei einem rasch durchgeführten Drehen zu einer leichten Strecktendenz des linken Beines. Wurde das Kind auf den Rücken gelegt, so setzten sofort Wälzbewegungen des Körpers und der Extremitäten nach links ein.

Sowohl das geschilderte neurologische Bild als auch die auffällige Haltung und die Drehbewegungen blieben 14 Tage unverändert. Später wurde die Linkshaltung des Körpers, schließlich auch des Kopfes immer geringer, so daß das Kind mehr und mehr in Rückenlage verblieb. Zu dieser Zeit war es möglich, die Linksdrehendenz mittels der taktilen oralen Einstellmechanismen durch Nachbewegen des Kopfes nach rechts zu durchbrechen. Anschließend nahm auch die Deviationstendenz der Bulbi

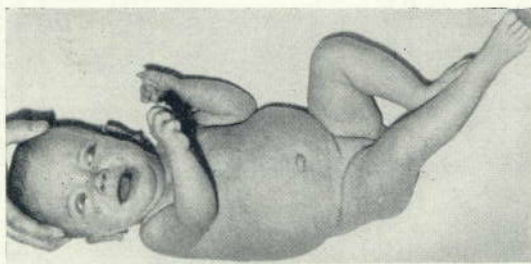


Abb. 3 b

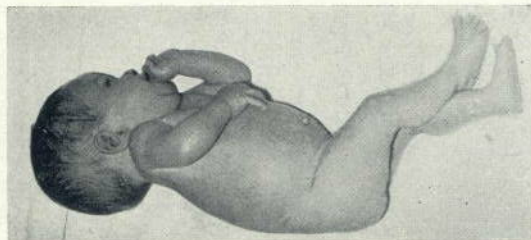


Abb. 3 a



Abb. 3 d



Abb. 3 c

Legenden zu den Abb. 3 a bis 3 d siehe S. 9

nach links ab. An den Beinen trat in Rückenlage eine leichte Streck-, an den Armen eine Beugstellung auf, an den oberen und unteren Extremitäten verstärkten sich die Massenbewegungen, Haltungs- und Stellreflexe ließen sich nicht mehr nachweisen.

Das Kind wurde am 29. März 1965 in befriedigendem Allgemeinzustand, jedoch noch mit schweren Restsymptomen, auf Wunsch der Eltern entlassen.

Bei einer Kontrolle nach fast 3 Jahren fanden sich Symptome eines schweren diffusen Hirnschadens mit Zeichen einer lokalen Mittelhirnläsion. Das etwas über 3 Jahre alte Kind konnte nicht allein sitzen, es zeigte Zuwendung und optisches Folgen. Alle Objekte im Tast- und Visualbereich wurden ergriffen und prompt zum Mund geführt. Auch bestand eine Tendenz zu Manipulationen am Genitale. Weinen setzte verzögert ein und verstärkte sich zu langgezogenen, mitunter schrillen Lautäußerungen. Das zerebrale Entwicklungsniveau entsprach dem eines 4 bis 5 Monate alten Säuglings.

Zusammenfassung: Circa 2 Monate nach der Geburt wurde bei dem Säugling ein meningeales Zustandbild und eine leichte Hydrocephalie festgestellt. Vier Wochen nach Sanierung eines subgalealen Abszesses kam es neuerlich zu einer meningealen Symptomatik, aus der sich rasch ein akutes Mittelhirnsyndrom entwickelte. Die Ursache konnte in einem durch Proteusinfektion hervorgerufenen Pyocephalus festgestellt werden. Im Abklingen des Mittelhirnsyndroms war als auffälliges Symptom eine permanente Linkshaltung des Körpers mit einer anfänglichen Einstellreaktion der unten liegenden linken Extremitäten bei Linksdeviation von Bulbi und Kopf aufgetreten. Bei passiver Änderung der Linkshaltung setzten sofort spontane Drehbewegungen nach links ein. Bei passiver Drehung des Kopfes nach rechts kam es zu Drehbewegungen des Körpers nach rechts, die durch den entsprechenden Kopfstellreflex eingeleitet wurden. Die Drehbewegungen und die linksseitige Vorzugshaltung verschwand, und es kam zu einem schweren Defektzustand, der derzeit Symptome eines Klüver-Bucy-Syndroms neben Mittelhirnsymptomen aufweist.

Bei den beiden hier berichteten Patienten waren demnach während des Abklinsens eines Mittelhirnsyndroms als besonders auffälliges Symptomenbild spontane Drehbewegungen um die Körperlängsachse nach links, eine Vorzugshaltung auf der linken Seite und Drehbewegungen auch nach rechts aufgetreten. Als Ursache der akuten Mittelhirnläsion ist bei Fall 1

ein posttraumatisches Hirnödem mit Massenverschiebung und Tentoriumeinklemmung anzunehmen. Im Fall 2 hatte eine eitrige Meningoencephalitis zum Pyocephalus geführt und mit einem wahrscheinlich begleitenden Hirnödem ebenfalls eine Volumvermehrung, Massenverschiebung und Tentoriumeinklemmung ausgelöst. Eine primär-traumatische Läsion des Mittelhirns ist bei Fall 1 nach Verlauf und Rückbildung nicht anzunehmen, bei Fall 2 ist nach dem Verlauf eine primäre Hirnstammschädigung (entzündlich) unwahrscheinlich, nach der Art des Prozesses aber möglich.

III. Diskussion

Das Mittelhirnsyndrom als Folge einer Einklemmung im Tentoriumschlitz geht häufig meist über ein Bulbärhirnsyndrom letal aus. Die Rückbildung kann phasenhaft in gleicher Weise wie der Aufbau verlaufen (Gerstenbrand und Mitarbeiter, 1968) oder zunächst in ein apallisches Syndrom übergehen. Dem Vollbild des apallischen Syndroms geht ein Übergangsstadium voraus (Avenarius und Gerstenbrand, 1968), in dem die akuten Mittelhirnhemmungssymptome abklingen und sich die apallische Symptomatik durch Aufbau „nachgeordneter Hirnstammfunktionen“ entwickelt. Diese zeigen sich klinisch in bestimmten motorischen Schablonen, deren Integration im Hirnstamm erfolgt. Außerdem bestehen beim apallischen Syndrom eine eigenartige Bewußtseinslage mit Ausfall der höheren Hirntätigkeit, aber erhaltener Schlaf-Wach-Regulation, die als Koma vigile bezeichnet wird (Gerstenbrand, 1967), und eine Enthemmung der motorischen und vegetativ-motorischen Zentren des Mittelhirns. Von den motorischen Schablonen sind neben anderen bereits im Übergangsstadium Haltungs- und Stellreflexe zu beobachten (Schaltenbrand, 1965; Gerstenbrand, 1967).

Die spontanen Drehbewegungen um die Körperlängsachse, wie sie in unseren beiden Fällen auftraten, müssen ebenfalls als tiefgesteuerte motorische Aktionen mit Schablonencharakter angesehen werden. Bei beiden Patienten haben sich diese motorischen Schablonen vorübergehend während des Übergangsstadiums gezeigt und waren mit lokalen Mittelhirnsymptomen (Deviation der Bulbi und des Kopfes nach links) in Verbindung.

Drehbewegungen in Verbindung mit einer Halbtungs- und Lagenanomalie scheinen in der Literatur selten auf. Engerth und Winkler (1933) haben Drehbewegungen um die Längsachse nach rechts mit einer Vorzugshaltung auf der rechten Seite beschrieben, die bei einer Patientin bei Urämie aufgetreten waren. Nach der Beschreibung des Falles, der nach Symptomatik und Verlauf große Ähnlichkeit mit unseren Beobachtungen besitzt, sind die Drehbewegungen um die Körperlängsachse spontan nach rechts, durch Führungsbewegung der Schulter auch nach links im Zusammenhang mit einer akuten Mittelhirnsymptomatik aufgetreten, allerdings im Aufbaustadium der Mittelhirnsymptome. Die Patientin verstarb im Bulbärhirnsyndrom. Im Obduktionsbefund wurden ausgeprägte Einklemmungszeichen festgestellt. Die Drehbewegungen waren mit Zunahme der Mittelhirnsymptomatik verschwunden; sie werden von den Autoren als Stellreflexe nach dem Konzept von Hoff und Schilder (1925) gedeutet.

Hoff und Schilder (1925) haben über eine 27-jährige Patientin mit einem durch Operation verifizierten Tumor des linken Gyrus supramarginalis berichtet, die postoperativ ein ausgeprägtes Angularissyndrom und eine sensorische Aphasie sowie Okzipitalhirnsymptome aufwies. Durch kurze Zeit waren bei der Patientin im Liegen und Stehen Drehbewegungen um die Längsachse in beide Richtungen aufgetreten, die gelegentlich durch eine Deviation conjuguee eingeleitet wurden. Auch bei einem zweiten von den Autoren beschriebenen Fall waren Drehbewegungen um die eigene Achse aufgetreten, die mit Makropsie und Polyopie einhergingen. Die Obduktion des zweiten Patienten ergab keine makroskopisch faßbare Hirnläsion.

In der Analyse beider Fälle stellten die Autoren fest, daß die beobachteten Drehbewegungen den Drehreflexen als wesensgleich zuzuordnen sind, welche als Stellreflexe nach Magnus ihr Funktionszentrum im Nucleus ruber besitzen. Für gewisse Stellreflexe wird im Parietookzipitalbereich bzw. im Gyrus angularis ein übergeordnetes Zentrum angenommen, dessen Läsion oder Reizung Drehreflexe nach sich zieht. Dieses Hemmzentrum steuert die Stellreflexe. Durch seinen Ausfall kommt es zu einer Enthemmung der im Hirnstamm integrierten Bewegungen. Hoff und Schilder weisen auf die Beziehungen zwischen Drehreflexen wie auch Automaten und denjenigen

Hirnregionen hin, die für das Körperschema und die räumliche optische Orientierung verantwortlich sind.

Kaenders (1925) hat Drehbewegungen um die Körperlängsachse nach einem Schädelhirntrauma beschrieben. Bei seinem Patienten waren außerdem noch Halluzinationen im hemianopischen Gesichtsfeld aufgetreten. Der Autor nahm ebenfalls eine Läsion im Bereich des Gyrus angularis an.

Weitere Mitteilungen über Drehbewegungen bei Großhirnläsionen haben Gildardone und von Stockert (1955) bei einer linksseitigen Parietallappenblutung nach vorausgegangener Blutung im rechten Gyrus supramarginalis gemacht. In der Analyse dieses Falles wird erwogen, ob die Drehtendenz auf eine Läsion der temporalen Verbindungssysteme oder der temporalen kortikalen Repräsentation des Labyrinthsystems zurückzuführen ist.

Mit den Drehbewegungen um die Körperlängsachse unter Führung der Augen und des Kopfes hat sich Pözl bereits 1923 an Hand einer von ihm untersuchten 22-jährigen Patientin mit einem Hirntumor im linksseitigen parietalen Marklager eingehend auseinandergesetzt. Es bestanden an initialen Symptomen bei der Patientin neben allgemeinen Hirndruckzeichen lediglich eine Falltendenz nach vorne, nach einer Entlastungsoperation aber ein partielles Angularissyndrom.

In der ihm eigenen feinsinnigen Art stellt Pözl, durch die Besonderheiten in der Symptomatik und den Verlauf des Falles angeregt, eine Analyse der „Eigenleistung des Gyrus angularis“ an, die nach seiner Meinung darin besteht, „äußere Blickbewegungen und äußere Blickstellungen in innere Blickbewegungen und innere Einstellungen zu transformieren“, die Beziehung zwischen der Umwelt, „dem Außenraum und dem inneren Sehraum“ herzustellen. Pözl folgt dem Konzept von Wundt, wonach die Apperzeption ein Erheben der Vorstellungen und Wahrnehmungen „in den inneren Blickpunkt“ ist und daher einer inneren Blickbewegung gleichgesetzt werden kann. Die Beziehung des Körpers zum Außenraum wird durch seine Zuwendung und die optimale Einstellung der Sinnessysteme auf äußere Reize mittels der entsprechenden motorischen Aktion für die körperliche Zuwendung erreicht.

Die Bestätigung der Funktion des Gyrus angularis als kortikales Zentrum für die Drehbewegung

des Körpers wird nach Pötzl durch die Fälle mit einer Herdläsion in diesem Bereich und dabei auftretende Rindenreizung erbracht. Die Reizerscheinungen zeigen sich in epileptischen Anfällen, die als Drehbewegungen um die Körperlängsachse unter Führung der Bulbi und des Kopfes ablaufen.

Knüppel (1962) erklärte die von ihm an einem Patienten mit Meningoencephalitis nach Herpes zoster neben Körperschemastörungen und optischen Sensationen beobachteten Drehbewegungen nach links unter Bezugnahme auf Hoff und Schilder mit einer Läsion thalamokortikaler Verbindungen, insbesondere zum Gyrus supramarginalis und angularis. Ein weiterer Fall einer Zosterencephalitis mit Drehbewegungen, in deren Ablauf sich choreatische Hyperkinesen zeigten, wurde von Dureux und Schmitt (1959) berichtet.

Leonhard (1951) hat bei Kleinhirnläsionen ebenfalls Drehbewegungen beobachtet, die mit Stellreflexen in Zusammenhang gebracht werden. Ähnliches berichten Zeller (1947) u. a.

Auch im Tierexperiment können Drehbewegungen durch verschiedene Läsionen des Gehirns ausgelöst werden. So erwähnt Kellogg (1949) Drehbewegungen nach Abtragung einer Großhirnhälfte des Hundes. Wendebewegungen zur gleichen Seite haben Környey (1928) sowie Ingram und Mitarbeiter (1934) durch Reizung der Schnittfläche des Mittelhirns erzielt. Durch Reizung der bulbären Formatio reticularis haben Sprague und Chambers (1954) bei Katzen gleichseitige Wendebewegungen auslösen können.

Eine übersichtliche Darstellung der für Tiere und den Menschen so wichtigen Bewegungen des Drehens und Wendens hat Hassler (1965) gegeben. Die Überlegungen beruhen auf tierexperimentellen Ergebnissen, aber auch auf Erfahrungen bei stereotaktischen Operationen am Menschen.

Eine Richtungsänderung von Körper oder Kopf allein kann erfolgen durch das Drehen um eine Körperlängsachse, die Raddrehung, deren zentrale Repräsentation im Nucleus interstitialis (Cajal) nachzuweisen war (Hassler und Hess, 1954). Die absteigenden Fasern dieses Funktionssystems verlaufen durch das hintere Längsbündel bis ins verlängerte Mark und das Zervikalmark. Es handelt sich um „ein direktes Wirksystem mit absteigender Lei-

tungsrichtung“, das auch Raddrehbewegungen der Augen bewirkt. Die Kerne und das Verbindungssystem des sogenannten Raddrehens sind zusammen mit den Kernen für die Hebe- und Senkbewegungen die ersten funktionsfähigen Systeme der Hirnentwicklung der Säugetiere und des Menschen (Hassler, 1965) und ermöglichen die ersten Bewegungen des Embryos. Die aufsteigenden Verbindungen gehen zum Hypothalamus sowie vor allem zum Thalamus und von dort zur Großhirnrinde.

Die Senkbewegung von Kopf und Blickapparat hat ihre zentrale Repräsentanz im Nucleus praecommissuralis, die Bewegung nach oben im Nucleus praestitialis. Auch diese beiden Funktionssysteme haben ihre absteigenden Fasern größtenteils im hinteren Längsbündel und stehen mit Hypothalamus und Thalamus in Verbindung.

Die Wendungen nach der Seite sowie die reinen Vorwärts- und Rückwärtsbewegungen werden durch zwei weitere Systeme gesteuert, und zwar durch das System der ipsiversiven Wendungen und das der kontraversiven Wendebewegung. Für die ipsiversiven Wendungen ist das anatomische Substrat in der vestibulo-retikulo-thalamischen Bahn zu suchen, die von einem Kern des Gleichgewichtsorgans ausgeht, durch die retikulären Formationen zum Nucleus ventralis intermedius des Thalamus verläuft und ihr kortikales Projektionsfeld vor allem im Frontallappen hat. Der descendierende Anteil des Systems der ipsiversiven Wendebewegungen geht von der Formatio reticularis des Mittelhirns aus, die als „gemeinsamer Effektor“ aller Wendebewegungen angenommen wird, und endet im Rückenmark.

Die kontraversiven Wendebewegungen (Adversivbewegungen) werden durch Reiz im Pallidum internum, externum oder Nucleus entopeduncularis und dem Caudatum ausgelöst. Die absteigenden Faserverbindungen schließen sich nach Seitenkreuzung wahrscheinlich dem nervösen Apparat der ipsiversiven Wendungen an (Hassler, 1965). Vom Pallidum internum besteht auch eine aufsteigende Verbindung über den Nucleus ventro-orales anterior zur Area 6aα und von diesem Feld absteigend wieder in das ipsiversive Wendesubstrat. Weitere Adversivfelder des Großhirns sind die Area 8, 22, 18, 24 sowie das motorische Supplementärfeld an der Mittelfläche des Gehirns gegen den oberen Rand.

In der Gegenüberstellung mit der Literatur über Drehbewegungen beim Menschen ergibt sich, daß die Fälle 1 und 2 keinen Hinweis auf ein Herdgeschehen boten, das einem der bisher beobachteten Fälle mit einem lokalen Substrat entspricht, ausgenommen die von Engerth und Winkler berichtete Patientin. Die Drehbewegungen, die bei beiden vorgestellten Patienten im Übergangsstadium zum apallischen Syndrom und beide Male links aufgetreten waren, wurden durch eine Deviation der Bulbi und des Kopfes eingeleitet und von Stellreflexen begleitet. Durch passives Kopfdrehen nach rechts war eine Drehung um die Körperlängsachse auch nach rechts zu erzielen, die von deutlich ausgeprägten Kopfstellreflexen begleitet war. In der linksseitigen Vorzugshaltung zeigte sich vorübergehend eine Stellreaktion mit Streckung der unten liegenden Extremitäten.

Nach dem klinischen Symptomenbild und dem Verlauf muß die für das Symptom der Drehbewegung verantwortliche Schädigung für beide Patienten im Mittelhirn angenommen werden. Dafür sprechen in erster Linie die klinische Symptomatik des abklingenden akuten Mittelhirnsyndroms und dessen Auslösungsursache. Diese bestand im Fall 1 in einem Hirn-ödem, das zur Einklemmung im Tentoriumsschlitz geführt hat, im Fall 2 in einem Pyocephalus, der mit einem gleichfalls anzunehmenden begleitenden Hirn-ödem die Einklemmung des Mittelhirns verursachte. Allerdings steht bei Fall 1 für die Auslösung noch eine Herdläsion im Bereich des Operculum frontale links zur Diskussion. Bei der Einlieferung waren bei diesem Patienten neben einer beginnenden Mittelhirnsymptomatik Herdausfälle in Form einer rechtsseitigen Hemiplegie und einer Deviation der Bulbi und des Kopfes nach links vorhanden, Symptome, die durch die Verletzung im fronto-parietalen Übergangsbereich erklärt werden können. Innerhalb weniger Stunden löschte die akute Mittelhirnsymptomatik die Lokalsymptome aus. Während des Abklingens des akuten Mittelhirnsyndroms stellten sich in zunehmendem Maß Symptome der Hirnstammthemmung, wie Kauautomatismen, Haltungs- und Stellreflexe und später alle übrigen Formen der motorischen Primitivschablone, sowie die charakteristische Bewußtseinsstörung ein. Beim Abklingen des akuten Mittelhirnsyndroms waren auch die Bulbusdeviation nach links und schließlich die Deviation des Kopfes nach links neuerlich aufgetreten, der nach kurzer Zeit die Vor-

zugshaltung auf der linken Seite und die Stellreaktion der Extremitäten folgten. In dieser Phase kam es auch zu den spontanen Drehbewegungen nach links. In der weiteren Rückbildung klangen die Stellreflexe, die spontanen Drehbewegungen nach links und Primitivschablonen gleichzeitig ab. Zur selben Zeit besserte sich die Bewußtseinslage ständig. Die Herdausfälle blieben darüber hinaus nachweisbar.

Das Einsetzen der Drehbewegungen fällt demnach bei Fall 1 mit dem neuerlichen Auftreten der Deviation der Bulbi und des Kopfes sowie der Stellreflexe zusammen. Sie verschwanden mit dem Abklingen der Hirnstammthemmung und der Entwicklung der „stabilisierten“ apallischen Symptomatik, während die Deviation der Bulbi noch vorübergehend blieb. Die Vorzugshaltung auf der linken Seite wurde zur selben Zeit aufgegeben. Es muß bei Fall 1 für die Entstehung der spontanen Drehbewegung, die Mittelhirnthemmung als Voraussetzung, als „Trigger“ die Läsion im frontalen Adversivfeld angenommen werden.

Bei Fall 2, dem 10 Wochen alten Säugling, fehlen Hinweise auf eine supratentorielle Herdläsion und sind als solche auch aus dem Entwicklungsstadium des Großhirns nicht zu erwarten. Die Drehbewegungen waren in der gleichen Form und ebenfalls unter Einleitung der Deviation conjugée und in Begleitung durch Stellreflexe verlaufen. Das akute Mittelhirnsyndrom durch Einklemmung weist auf die Freisetzung autonomer Funktionssysteme im Hirnstamm hin. Die Herdzeichen (Deviation der Bulbi) müssen auf eine einseitige (sekundäre) Hirnstammläsion (einseitig akzentrierte Einklemmung) bezogen werden.

Die Funktionsanalyse der spontanen Drehbewegungen ergibt, daß diese motorische Aktion in ihrem Ablauf, ihrer Koordination und dem Bewegungsziel eine funktionelle Einheit darstellen, die eher dem Raddrehen, also einem Drehen um die Körperlängsachse, als den Wendebewegungen entspricht und deren Funktionssystem im Nucleus interstitialis und dem hinteren Längsbündel gegeben ist. Die Drehbewegungen werden in beiden Fällen durch Adversiv- bzw. Wendebewegungen der Bulbi und des Kopfes zur gleichen Seite eingeleitet. Im Ablauf des Bewegungsherganges schien es, daß das intensive Kopfdrehen zur Seite in der Lage war, die Stellreflexe und das Drehen des Körpers (Raddrehen) auszulösen. Dementsprechend gelang es durch Kopfdrehen zur

Gegenseite (nach rechts) über die Kopfstellreflexe die gleichen Drehbewegungen, allerdings gegen Widerstand, auszulösen. Das Koordinationssubstrat der Adversivbewegung befindet sich nach Hassler in der Formatio reticularis des Hirnstamms. Die Formatio reticularis ist aber auch, wie verschiedene Untersuchungen zeigen (Ingram und Mitarbeiter, 1934 u. a.), das Koordinationssystem für die Stellreflexe. Das gleiche muß auch für die in beiden Fällen zu beobachtende Stellreaktion angenommen werden.

In den beiden mitgeteilten Fällen ist es demnach durch ein einseitiges Überwiegen der Adversiv- bzw. der Wendebewegung als Folge einer Enthemmung der entsprechenden kontralateralen Hirnstammsysteme nach einer Mittelhirnläsion, wobei bei Fall 1 eine Herdläsion im linken frontalen Adversivfeld eine auflösende Rolle gespielt haben könnte, zu einer Deviation von Bulbi und Kopf nach links und dadurch zu einem „indirekten Kopfstellreflex“ nach links gekommen, dessen Auslösung rein mechanisch durch Aktivierung der Propriozeptoren der Halsmuskulatur bei Enthemmung der spezifischen Systeme für die Stellreflexe und des Drehen um die Körperlängsachse denkbar ist, bei der aber auch eine einseitige Labyrinthregung für die Einleitung mit einer Rolle gespielt haben kann. Die Stellreaktion und die Beibehaltung der „Vorzugshaltung“ weist auf eine „Verschiebung der Körperlängsachse“ hin. Hier schließt sich das relativ häufig zu beobachtende „Einfrieren der Stellreflexe“ mit entsprechend fixierter Dauerhaltung von Extremitäten- und Körperhaltung an, wie es bei der „chronifizierten“ Freisetzung der autonomen motorischen eintritt (vgl. Abb. 10 bei Gerstenbrand, 1967). System des Hirnstamms im apallischen Syndrom, 1967).

Für das tierische und vor allem auch das menschliche Verhalten sind die in den verschiedenen Systemen des Hirnstamms koordinierten Wende- und Drehbewegungen von entscheidender Bedeutung. Ihre Höherentwicklung geht mit der aufsteigenden Tierreihe parallel. Beim Menschen ist es für die notwendige Beherrschung des spezifischen Lebensraumes zu einer engen funktionellen Verflechtung der einzelnen für die Zuwendung verantwortlichen Funktionssysteme des Hirnstamms gekommen, die einer ständigen Kontrolle des Großhirns in seinen verschiedenen Regionen unterliegen. Eine wichtige Koordinationsfunktion scheint nach dem Konzept Pötzls dem Mittler

zwischen Außen- und Innenraum der menschlichen Lebenssphäre, dem Gyrus angularis zuzukommen.

IV. Zusammenfassung

An Hand von zwei eingehend untersuchten Fällen, bei denen es zu Drehbewegungen des Körpers um die Längsachse nach links unter Einleitung einer Adversivbewegung der Bulbi und des Kopfes zur selben Seite und von Stellreflexen sowie zu den gleichen Drehbewegungen durch Auslösen der Kopfstellreflexe nach rechts gekommen ist, werden in der Diskussion der Pathophysiologie dieses Phänomens nach Anführen der einschlägigen Literatur die Dreh- und Wendebewegungen sowie deren Funktionssysteme besprochen. Es scheint beim Menschen ein eng verflochtenes Funktionssystem vorhanden zu sein, das vor allem bei einer Hirnstammschädigung im Mittelhirnbereich eine Enthemmung erfährt. Auf das Konzept Pötzls, über die entscheidende Mittlerrolle des Gyrus angularis zur Herstellung der Verbindung zwischen Außenraum und innerem Sehraum wird Bezug genommen.

Literatur: Avenarius, H.-J. und Gerstenbrand, F.: Beitrag zur Klinik des traumatischen apallischen Syndroms (Das Übergangsstadium) (im Druck). — Dureux, J. B. und Schmitt, J.: Encéphale, 48 (1959), S. 46—65. — Engerth, G. und Winkler, W.: Dtsch. Zschr. Nervenheilk., 132 (1933), S. 102—113. — Gerstenbrand, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Wien: Springer-Verlag, 1967. — Gerstenbrand, F., Lücking, C. H. und Müller, D.: Die akute Hirnstamm-Symptomatik durch Einklemmung. Vortrag vor dem Verein Wiener Nervenärzte und Psychiater am 29. April 1968. — Gilarzone, E. und von Stockert, F. G.: Arch. Psychiatr., 193 (1955), S. 616—629. — Hassler, R.: Arch. Psychiatr., 194 (1956), S. 456—480. — Derselbe: Arch. Psychiatr., 194 (1956), S. 481—516. — Hassler, R. und Hess, W. R.: Über die nervösen Systeme der Körperbewegungen und des Muskeltonus. Jahrbuch 1965 der Max-Planck-Gesellschaft zur Förderung der Wissenschaften e. V., S. 86—117. — Hoff, H. und Schilder, P.: Dtsch. Zschr. Nervenheilk., 89 (1926), S. 65—72. — Dieselben: Zschr. Neurol., 96 (1925), S. 683 bis 697. — Ingram, W. R., Ranson, S. W. und Barris, E. W.: Neurol., 31 (1934), S. 768—786. — Kauders, O.: Zschr. Neurol., 98 (1925), S. 602—614. — Kellogg, W. N.: Physiol. Psychol., 42 (1949), S. 36—40. — Knüppel, H.: Dtsch. Zschr. Nervenheilk., 183 (1961/62), S. 589—599. —

- Környey, S.: Arb. Neur. Inst. Wien, 30 (1928), S. 121 bis 132. — Kretschmer, E.: Zschr. Neurol., 169 (1940), S. 576—579. — Derselbe: Arch. Psychiatr., 190 (1953), S. 1—3. — Leonhard, K.: Arch. Psychiatr., 186 (1951), S. 171—191. — Magnus, R.: Körperstellung. Berlin: Springer-Verlag, 1924. — Magnus, R. und De Kleyn, A.: Arch. Physiol., 145 (1912), S. 455—548. — Peiper, A.: Psychol., 136 (1935), S. 299—307. — Derselbe: Med. Welt, 9 (1935), S. 1673—1674. — Derselbe: Die Eigenart der kindlichen Hirntätigkeit. 3. Aufl. Leipzig: VEB G. Thieme, 1961. — Pillerl, G.: Schweiz. Arch. Neurol., 88 (1961), S. 273—298. — Derselbe: Schweiz. Arch. Neurol., 87 (1961), S. 286—298. — Pötzl, O.: Med. Klin., 19 (1923), S. 7—11. — Prechtl, H. F. R.: Kinderhsk., 101 (1953), S. 519—521. — Derselbe: Klin. Wschr., 34 (1956), S. 281 bis 284. — Rademaker, G. J.: Die Bedeutung der roten Kerne und des übrigen Mittelhirns für Muskeltypus, Körperstellung und Labyrinthreflexe. Berlin: Springer-Verlag, 1926. — Schaltenbrand, G.: Zschr. Nervenhk., 87 (1925), S. 23—26. — Derselbe: Nervenhk., 175 (1956), S. 118—131. — Derselbe: Inhaltsangabe zu dem Film: „Das apallische Syndrom nach schweren Hirntumoren“. Proc. 8th Int. Congr., 1, S. 111, 112, Wien 1965. — Sprague, J. M. und Chambers, W. W.: Amer. J. Physiol., 176 (1954), S. 52—64. — Wundt, F.: zit. nach Pötzl, O.: Med. Klin., 19 (1923), S. 7—11. — Zeller, G.: zit. nach Knüttel, H.: Dtsch. Zschr. Nervenhk., 183 (1961/62), S. 589—599.

Anschrift der Verfasser: Doz. Dr. F. Gerstenbrand, Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik, Dr. H. Zacherl, II. Chirurgische Universitätsklinik, und Prof. Dr. E. Zweymüller, Universitäts-Kinderklinik, alle Spitalgasse 23, A-1090 Wien.