

Sonderdruck aus Vol. XII, Fasc. 3, 1964

ACTA NEUROCHIRURGICA

Schriftleitung: Friedrich Loew, Homburg/Saar

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

H. J. Avenarius, F. Gerstenbrand und K. Jellinger

Beitrag zur Pathophysiologie des Ballismus

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff)
und dem Neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. F. Seitelberger)

Beitrag zur Pathophysiologie des Ballismus

Spontanremission der Hyperkinese bei einem Fall
von arteriovenösem Angiom im Gebiet der
A. vertebralis

Von

H. J. Avenarius, F. Gerstenbrand und K. Jellinger

Mit 7 Textabbildungen

Da sowohl die autoptisch untersuchten Fälle von Hemiballismus als auch die arteriovenösen Angiome im Stromgebiet der A. vertebralis nicht allzu häufig sind, soll an Hand einer eigenen Beobachtung mit ungewöhnlichem Verlauf ein Beitrag zur Klinik dieser Gefäßmißbildung und zur Pathophysiologie der ballistischen Hyperkinese geleistet werden.

I. Allgemeiner Teil

A. Das arteriovenöse Angiom („Aneurysma“)

Nichtkapilläre arteriovenöse Anastomosen im Bereich der Hirngefäße werden heute allgemein als kongenitale Fehlbildungen angesehen. Sie entstehen im zweiten Stadium der Embryonalentwicklung des Hirnkreislaufes durch lokal begrenzte Persistenz des primitiven Gefäßnetzes, wobei als Folge der unvollständigen Ausbildung der Kapillarsysteme zwischen Venen und Arterien stark erweiterte und oft als große Konvolute imponierende kurzschlußartige Verbindungen zwischen zu- und abführenden Gefäßen bestehen bleiben (*Olivecrona* und *Ladenheim*, 1957). Das bedeutet in hämodynamischer Hinsicht eine Steigerung des Venendruckes bei gleichzeitiger Herabsetzung des arteriellen Druckes. Der dadurch entstehende Sog bedingt bei vermehrter Blutvolumenaufnahme mangelhafte Ausnutzung des Blutsauerstoffes und damit Oligämie für das umliegende Gewebe. *Bodechtel* (1952) beschrieb einen Fall, in dem 75%, *F. Hoff* (1957) solche, bei denen 50% des Ruhe-Herzminutenvolumens von derartigen Gebilden aufgenommen wurden. Die Mehrbelastung des Kreislaufes bewirkt im Laufe der Jahre eine Hypertrophie, später Dilatation des Herzens und führt schließlich zur Dekompensation.

Wahrscheinlich sind nur der kleineren Zahl der so beschaffenen Anastomosen neoplastische Eigenschaften zuzuschreiben (*Hall*, 1961), obwohl ein Wachstum derselben für möglich gehalten wird und ihre Größenzunahme auch nachgewiesen werden konnte (*Tönnis* und *Schiefer*, 1955). Anlagemäßige Fehlbildung und Tumor sind jedoch nicht unbedingt in Gegensatz zu bringen (*Bergstrand* und Mit-

arbeiter, 1936; *Manuelidis*, 1951, u. a.). Die Mehrzahl dieser plexusartigen Gefäßmißbildungen folgt jedenfalls während des Lebens den Gesetzen des allgemeinen Körperwachstums und den Notwendigkeiten der speziellen hämodynamischen Situation.

Während *Bergstrand* und Mitarbeiter (1936), *Henschen* (1955), *Zülch* (1956) u. a. den dafür gebräuchlichen, aber bereits von *Virchow* (1863) für nicht passend gehaltenen Begriff des arteriovenösen Aneurysmas (*Dandy*, 1928; *Russell*, 1941; *Bodechtel*, 1952; u. a.) bzw. des kongenitalen arteriovenösen Aneurysmas (*Sorgo*, 1938) ablehnen und ihn durch „arteriovenöses Angiom“ ersetzen, verbleiben *Olivecrona* und *Ladenheim* (1957) bei der Bezeichnung „angiomatöses, arteriovenöses Aneurysma“. *Henschen* (1955) spricht von einem arteriovenösen racemösen Angiom; *Manuelidis* (1951) von „Haemangioma arteriovenosum“. Am zutreffendsten erscheint die von *Zülch* (1956, 1958) sowie von *Krayenbühl* und *Yasargil* (1957) gebrauchte Bezeichnung „Angioma arteriovenosum aneurysmaticum“, während der Begriff des arteriovenösen Aneurysmas nach den Gepflogenheiten der allgemeinen Pathologie den nichtkongenitalen, d. h. erworbenen offenen Verbindungen zwischen Arterien und Venen vorbehalten bleiben sollte, die also erst im späteren Leben, etwa durch Trauma, entstanden sind (*Zülch*, 1956, 1958).

Die Häufigkeit, mit der arteriovenöse „Aneurysmen“ zur Beobachtung kommen, ist nicht groß, gemessen am Vorkommen der echten Aneurysmaformen. Bei 80 von *Wolf* (1960) untersuchten Fällen boten 70 ein sackförmiges und nur 10 ein arteriovenöses Aneurysma. Die Zusammenstellung von *Krayenbühl* und *Yasargil* (1957) umfaßt insgesamt 1500 gesicherter und veröffentlichter Fälle von arteriovenösem aneurysmatischem Angiom aus den letzten 20 Jahren.

Olivecrona und *Ladenheim* (1957) fanden bei ihren 125 Beobachtungen das kongenitale arteriovenöse Aneurysma in 107 Fällen im Bereich der A. carotis interna, zwölfmal im Gebiet der A. carotis externa und nur sechsmal im Stromgebiet der A. vertebralis. *Wolf* (1960) u. a. bestätigen die Seltenheit dieses Befundes im Vertebralisgebiet.

Im Vordergrund der klinischen Symptomatik des arteriovenösen Angioms stehen — innerhalb der Symptomentrias: Subarachnoidalblutung- Epianfälle und Gefäßgeräusch (*Bodechtel*, 1952) — häufig cerebrale Anfälle. Ihr morphologisches Substrat ist in der oligämischen Parenchymschädigung in der Nachbarschaft der Gefäßmißbildung (vgl. *Fekas* und Mitarbeiter, 1959; u. a.), in kollateralem Ödem oder in der direkten Einwirkung einer Blutung oder hämorrhagischen Nekrose zu suchen. Der Anfall ist fast in der Hälfte aller Fälle das erste Symptom (*Bodechtel*, 1963). Von anderen Autoren wird die Subarachnoidalblutung hervorgehoben (*Olivecrona* und *Ladenheim*, 1957: 36% der Erstsymptome); jedenfalls führen Blutungen in den Liquorraum und Wühlblutungen in das Hirngewebe zu mannigfaltigen Herdausfällen, vorwiegend Paresen. Der Altersgipfel der Erstmanifestation der arteriovenösen Angiome liegt im 2. und 3. Lebensjahrzehnt (*Sorgo*, 1938; *Zülch*, 1956, 1958) oder auch erst um das 4. Jahrzehnt (*Bodechtel*, 1963).

B. Das Syndrom des Hemiballismus

Der Ballismus (*Kussmaul*), seit *Charcot* (1879) zunächst unter dem Namen „hémichorée postapoplectique“ bekannt, zählt zu den sogenannten extrapyramidalen Hyperkinesen und ist gegenüber den choreiformen, athetotischen und torquierenden Bewegungstypen dieser Gruppe gekennzeichnet durch das rasche Einschleudern von Impulsen vornehmlich in die Muskulatur des Schulter- und Beckengürtels, so daß bei initialer Wirkung auf die proximalen Extremitätengelenke weit ausfahrende, rasch schleudernde Be-

wegungen von einer Vielfalt resultieren, welche die klinische Abgrenzung des Ballismus von anderen hyperkinetischen Bewegungsunruhen häufig erschwert.

Auf Grund früherer Mitteilungen von *von Economo* (1910) und *Fischer* (1911) sowie eigener Beobachtungen spricht *Jakob* (1923) erstmals vom Syn-

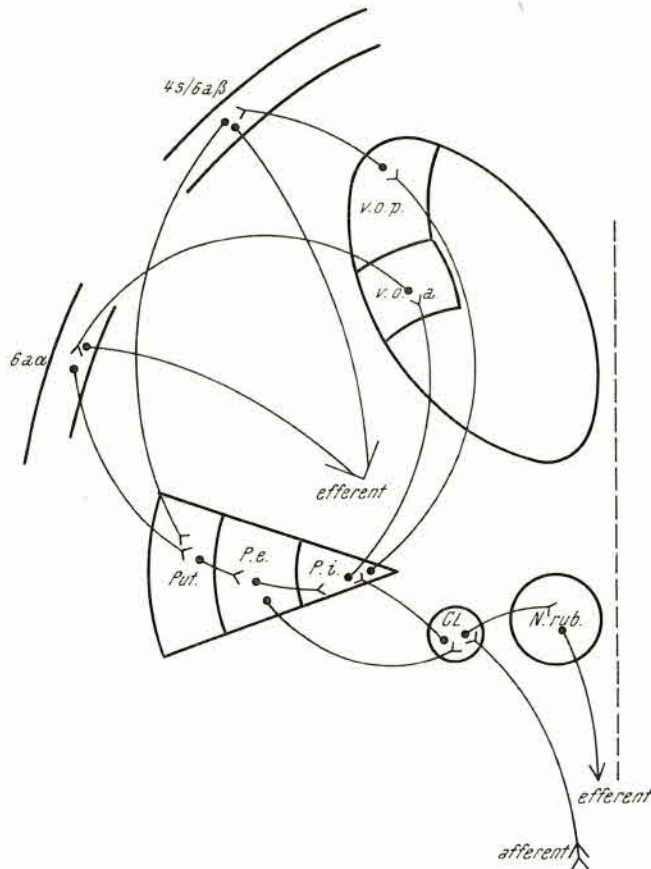


Abb. 1. Übersichtsschema zur Veranschaulichung der im Text besprochenen Faserverbindungen im Bereich der Basalganglien.

drom des Corpus Luysii (sive subthalamicum). Diese Konzeption wurde in den folgenden Jahren mehrfach bestätigt (*Balthasar*, 1930, u. a.) und dahingehend erweitert, daß auch eine Läsion der Faserverbindungen dieses Kernes, wie seine retrograde oder transsynaptische Degeneration nach primärer Läsion des Pallidum oder Striatum die ballistischen Symptome auf der Gegenseite hervorrufen kann. Nach der Zusammenstellung von *Hassler* (1953) fanden sich in 71% der autoptisch verifizierten Fälle primäre Läsionen des der erkrankten Seite gegenüberliegenden Corpus Luysii. *Carpenter*

und Mitarbeiter (1950) bestätigten diese Vorstellung im Tierversuch (*Macacus rhesus*) durch Elektrokoagulation des Corpus subthalamicum. Zahlreiche Einzeluntersuchungen, die sich bei *Whittier* (1947) und *Hassler* (1953) verwertet finden, lassen heute die unmittelbare oder mittelbare Bedeutung des Corpus Luysii für die Pathogenese der ballistischen Hyperkinese gesichert erscheinen. Es wird sogar eine somatotopische Gliederung innerhalb dieses Kernes angenommen (*Santha*, 1932; *Juba* und *Rakowitz*, 1937).

In einer Anzahl von verifizierten Beobachtungen war allerdings das Corpus Luysii selbst intakt, seine Verbindungen jedoch unterbrochen oder

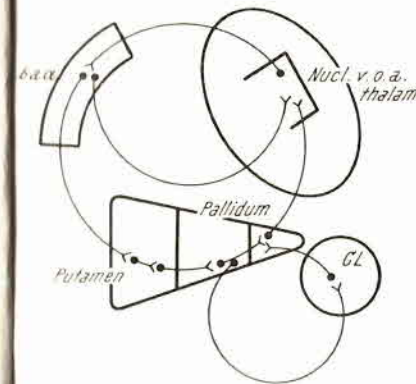


Abb. 2 a. Elektrophysiologischer Regelkreis innerhalb der zentralen Regelung der Motorik. Erweitert nach *Hassler*, 1956, I.

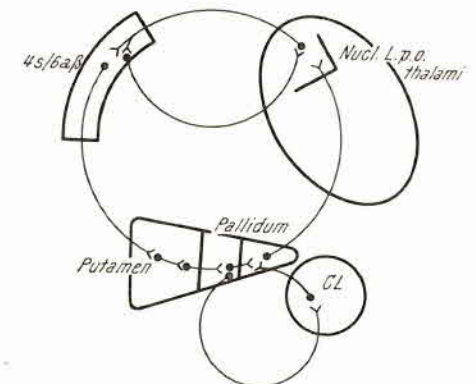


Abb. 2 b. Elektrophysiologischer Regelkreis. Erweitert nach *Hassler*, II.

aber waren weder das Corpus subthalamicum noch seine Faserverbindungen nachweisbar zerstört (*Whittier*, 1947; *Macken*, 1949; *Martin*, 1957). Es ist andererseits auch erwiesen, daß schon minutiöse, nur kleinste Teile des Corpus Luysii betreffende Läsionen (*Carpenter* und Mitarbeiter, 1950; *Jech* und *Seitelberger*, 1953, u. a.) oder relativ geringe diffuse Parenchymschädigung des subthalamischen Körpers (*Cordier* und Mitarbeiter, 1961) zur Auslösung des hyperkinetischen Bewegungssyndroms genügen.

Die Aufklärung der Faserverbindungen des Corpus Luysii innerhalb des extrapyramidal-motorischen Systems ist mit einer Reihe von Namen verknüpft (*Glees*, 1947, 1957; *Whittier* und *Mettler*, 1949; *Hassler*, 1953, 1956, u. a.). Abb. 1 dient zur schematischen Veranschaulichung der Verhältnisse nach der gegenwärtigen Vorstellung. Das Corpus Luysii hat zwei efferente Faserzüge: eine Verbindung zum inneren Pallidum-Glied (*Whittier* und *Mettler*, 1949) und eine zum großzelligen Anteil des Nucleus ruber (*Glees*, 1947). Während *Fulton* (1949) beim Hund gekreuzte und ungekreuzte Verbindungen zur Gegend der Substantia nigra und des Nucleus ruber fand, konnten *Whittier* und *Mettler* keine subthalamico-nigralen und -tegmentalen Fasern nachweisen. Außer einer afferenten Bahn, die aus tieferen Schichten

Impulse überträgt, beschränkt sich nach der heutigen Anschauung die Afferenz des Corpus Luysii auf eine pallido-fugale Bahn, die vom äußeren Pallidumglied ausgeht (von Monakow, 1895, u. a.).

Die *Pathophysiologie* des Hemiballismus ist nicht restlos geklärt. Einerseits kommt es durch den Ausfall der Corpus-Luysii-Wirkung auf das Pallidum internum dort zu einer unregelmäßigen Aktivität, die sich auf die oralen Ventralkerne des Thalamus und von dort auf die präzentralen motorischen Rindenzellen, besonders die Area 6 aa sowie 4 s und 6 ab überträgt. Daher kommt es zu einer ungeordneten Tätigkeit der hier entspringenden Efferenzen, die entweder direkt oder nach Umschaltung in der Substantia reticularis, im Pallidum oder im Nucleus ruber am Schaltzellenapparat des Rückenmarkes enden. Andererseits hat das Corpus Luysii auch efferente Fasern, die zum großzelligen Anteil des Ruber ziehen. Hassler (1953), der annimmt, daß die hier entspringenden Efferenzen besonders die rumpfnaher Muskulatur versorgen, ist der Ansicht, daß der Fortfall der hemmenden Wirkung des Corpus Luysii den Nucleus ruber unreguliert dem Einfluß des Kleinhirns (Nucleus mesencephalicus profundus) und des Pallidum externum überläßt.

Man wird somit kaum fehlgehen in der Annahme, daß dem Corpus subthalamicum eine Hemmfunktion innerhalb der zentralen Regelung der Motorik zukommt. Hoff (1957) charakterisiert die Funktion des Luysischen Körpers im extrapyramidal-motorischen System als „Filterung und Bremsung“ der Bewegungen. Es ist in den von Hassler (1956) postulierten „Regelkreisen“ der interpallidären Verbindung parallel geschaltet und greift so offenbar im Nebenschluß in das elektrophysiologische Geschehen ein (vgl. Abb. 2 a und b). Die Regelkreise (vgl. Hassler, 1956) haben Afferenzen und Efferenzen; ihnen selbst kommt eine modifizierende Funktion zu.

Die Auswirkung eines nicht kompensierten Erregungszustandes innerhalb eines solchen Regelkreises auf die Skelettmuskulatur läßt sich theoretisch auf zweierlei Weise unterbinden: einmal durch Zerstörung der Afferenzen, die den Regelkreis erregen, zum anderen durch Unterbrechung der Efferenzen. Die Exstirpation der prämotorischen Rindenzellen (Horsley, 1890) und die artefizielle Läsion der Pyramidenbahn führt neben dem gewünschten Erfolg zu Paresen. Günstiger ist daher die Unterbrechung afferenter Systeme, die von tieferen Hirnschichten ihren Ausgang nehmen. Da die Neurone des Pallidum internum in die Erregungsleitung zu den prämotorischen Zentren eingeschaltet sind, stellt das Pallidum eine Afferenz für diese Rindenzellen dar und wird beim Hemiballismus, bei dem durch Fortfall der Hemmwirkung von seiten des Corpus Luysii die Eigenfunktion des Pallidum internum unregelmäßig abläuft, mit Erfolg und ohne Nebenwirkung ausgeschaltet (Roeder und Orthner, 1956, u. a.). Hingegen operieren Riechert und Mundinger (1963), ebenfalls erfolgreich, am Nucleus ventralis oralis anterior thalami (Voa nach Hassler), der ebenfalls im Rahmen der Regelkreise für die präzentralen Rindenzellen eine afferente Funktion hat. Es ist aber ohne Zweifel zu erwarten, daß die heutigen Modellvorstellungen von der zentralen Regelung der Motorik noch modifiziert werden.

II. Kasuistik

A. Krankheitsverlauf

1923: Patient E. G., 21 Jahre alt, spürt nach einem Sprung ins Wasser, daß die linke Gesichtshälfte plötzlich unempfindlich geworden ist. 2 Tage später treten Lähmung und Unempfindlichkeit in den linksseitigen Extremitäten auf, dazu Übelkeit und Erbrechen. Rückbildung dieser Ausfälle im Verlaufe weniger Monate. Die seinerzeitige Krankengeschichte berichtet abschließend über geringes „Zittern“ im linken Arm als Restzustand, das möglicherweise als erstes Zeichen der später auftretenden ballistischen Hyperkinese zu werten ist.

1927: Ähnlicher Ablauf — neuerlich linksseitige Hemiparese mit Sensibilitätsstörung. Anfangs kurzdauernde Bewußtlosigkeit. Rückbildung binnen 5 Wochen. Auch diesmal geringes „Zittern“ als Restzustand.

1937 (erste stationäre Aufnahme an der Wiener Nervenambulanz): Der Patient klagt über folgende Beschwerden:

1. Schwäche der linken Extremitäten,
2. intensives Druck- und Schweregefühl in der linken Körperhälfte,
3. messerschnittartige Schmerzen im Bereich der linken Brust und
4. unwillkürliche Bewegungen im linken Arm, die seit etwa 3 Monaten bestehen.

Der *organneurologische Befund* ergibt: *Ballistische Hyperkinesen*, die sich auf die linke obere Extremität beschränken und bei intendierter Bewegung verstärken, so daß es gelegentlich zu grob schlagenden Bewegungen kommt. Daneben bestehen geringe Halbseitenzeichen links an der unteren und — soweit bei der Hyperkinese feststellbar — auch an der oberen Extremität mit leichter Reflexsteigerung und Erhöhung des Spannungszustandes ohne sichere Pyramidenzeichen. Keine zentrale Facialisparese. An *thalamischen Zeichen* finden sich typische Schmerzempfindungen, die als unerträglich, messerschnittartig beschrieben werden und in der linken Thoraxgegend ihre größte Intensität haben. Ferner Schweregefühl in der ganzen linken Körperhälfte. Metallgeschmack auf der linken Zungenhälfte. Daneben besteht eine typisch thalamische Sensibilitätsstörung mit Erhöhung der Schmerzschwelle, Ausfließen des Schmerzreizes, Schmerzempfindung auf Kältereiz und Störung der Tiefensensibilität. Diese Störungen sind streng halbseitig begrenzt.

In der 2. Woche des Klinikaufenthaltes tritt eine *Subarachnoidalblutung* auf. Es stellen sich Doppelbilder ein; die Krankengeschichte vermerkt Paresen des M. rectus superior und des M. rectus externus. Zugleich kommt es zu einer Verstärkung der thalamischen Symptomatik: Patient hat ständig das Gefühl, als fließe ihm an der linken Körperseite Wasser herab. Nach Abklingen der akuten Erscheinungen verbleiben die neurologischen Symptome eines *hinteren Thalamus-syndroms*, eines ausgeprägten *Hemiballismus* im linken Arm sowie leichte Pyramidenbahnläsionszeichen.

1940: Patient klagt über plötzliche Verstärkung der thalamischen Symptome ohne klinische Zeichen einer Subarachnoidalblutung. Er empfindet jetzt auch das Reiben der Kleider am Körper als unangenehm.

1948: Interkurrent mehrfache Kopfschmerzattacken mit Brechreiz, die jeweils eine Verstärkung der bestehenden Symptome zur Folge haben. Im neurologischen Status finden sich zusätzlich: eine Thalamushand links und eine linksseitige cerebellare Ataxie, ferner geringe ballistische Hyperkinese des linken Armes. Außerdem empfindet Patient von links kommende akustische Sensationen (Musik, Rundfunk usw.) als unangenehm und häufig unerträglich.

1958: Eine vor 14 Tagen begonnene Kopfschmerzattacke steigert sich plötzlich hochgradig; Patient wird bewußtlos und erbricht. Dabei besteht Nackensteifigkeit. Während bis dahin eine so hochgradige ballistische Hyperkinese bestand, daß Patient die Hand häufig anbinden mußte, um Verletzungen zu verhindern, fällt den Angehörigen jetzt auf, daß mit Auftreten des akuten Zustandsbildes die Unruhebewegungen der rechten Hand zunächst geringer werden und schließlich fast völlig verschwinden. Die neurologische Kontrolluntersuchung bestätigt, daß die bis dahin therapieresistente *Hyperkinese* bis auf ganz geringe Restsymptome *verschwunden* ist. Hingegen findet sich eine Zunahme der Halbseitenzeichen. Die



Abb. 3. Arteriographie der A. vertebralis links; siehe Text.

thalamischen Symptome sind unverändert. Daneben liegen Augenmuskelsymptome im Sinne einer peripheren Okulomotoriusparese, ausgeprägte meningeale Zeichen sowie eine höhergradige organische Demenz vor.

Hilfsbefunde: Liquor xanthochrom.

EEG: Abnormes Kurvenbild, starke Dysrhythmie; generalisierte, rechtsseitig überwiegende Theta-Delta-Tätigkeit. Slow-spike-wave-Tätigkeit beiderseits hochfrontal mit weiter Ausbreitung rechts mehr als links. Alpha-Seitendifferenz zuungunsten von rechts.

Schädel-Röntgen: o. B.

Luftencephalogramm: Nur der 4. Ventrikel enthält Luft; er ist weit und sonst unauffällig. Das übrige Ventrikelsystem kommt nicht zur Darstellung.

Arteriographie der A. carotis rechts: Die A. carotis interna ist gefüllt und zeigt im Siphonbereich wechselndes Kaliber. Die A. cerebri media verläuft mit vermehrten Schlingen und deutlichem Kaliberwechsel. Auffallend ist im Teilungsbereich des Circulus arteriosus eine gegabelte, kaliberstarke Gefäßzeichnung, die aus dem vorliegenden Bild nicht näher differenziert werden kann.

Arteriographie der A. vertebralis links (Abb. 3): Die A. vertebralis links ist gut gefüllt. Die A. basilaris, die Aa. cerebri posteriores und die Aa. communicantes posteriores sind deutlich erweitert. Von diesen Gefäßen ausgehend sind pathologisch erweiterte Gefäße über die mittlere bis zur vorderen Schädelgrube zu verfolgen, sowohl nach vorne und supratentoriell als auch subtentoriell nach rück-

wärts. Diese erweiterten Gefäße gehen unmittelbar in gleichfalls erweiterte venöse Abflüsse über. Dazwischen finden sich unregelmäßige ausgedehnte Gefäßkonvolute. *Diagnose:* Arteriovenöses Angiom mit supra- und infratentorieller Ausdehnung.

1961: Die erhebliche Besserung des Ballismus hat unverändert angehalten. Es bestehen neben dem sonst unveränderten Status Anfälle von Bewußtlosigkeit, bei denen der Patient nach aufsteigendem Hitzegefühl zu Boden schlägt. Tonisch-klonische Krämpfe, Secessus und Zungenbiß usw. werden negiert.

1962: Erneute Aufnahme wegen häufiger Bewußtlosigkeit. Es hat sich zusätzlich eine cardiale Dekompensation eingestellt, die zu Hypertrophie des Herzens sowie zu einer höhergradigen Lungenstauung geführt hat. Der Patient erliegt schließlich der unbeherrschbaren Kreislaufdekompensation.

Zusammenfassend handelt es sich klinisch demnach zunächst um ein apoplektiform aufgetretenes *hinteres Thalamussyndrom*, zu dem im Laufe der Jahre nach intermittierenden apoplektiformen Attacken die Symptome einer Beteiligung der *vorderen Thalamusabschnitte* hinzutreten. Außerdem bestand eine sich langsam verstärkende spastische *Hemiparese links* sowie ein *Hemiballismus* im Bereich des linken Armes, der zunächst hochgradig war und nach rund 21jähriger Dauer 1958 unter den Zeichen einer neuerlichen Subarachnoidalblutung bis auf geringe Restsymptome zum Stillstand kam. Das Krankheitsbild kann artdiagnostisch durch die Kontrastmitteluntersuchungen als Angioma arteriovenosum aneurysmaticum in den zentralen Abschnitten der rechten Großhirnhemisphäre geklärt werden. Die Todesursache ist eine cardio-vasculäre Dekompensation, die wenigstens zum größeren Teil auf die durch die cerebrale Gefäßmißbildung bedingten hämodynamischen Veränderungen zurückzuführen sein dürfte.

B. Morphologischer Befund*

Körperobduktion (Pathologisch-anatomisches Institut der Universität Wien, 1022/62, Dr. Regele): Angioma cavernosum cerebri in regione thalami dextri. Pneumonia lobularis inferioris pulmonis utriusque. Bronchitis mucopurulenta. Dilatatio cordis totius. Prostatitis purulenta.

Makroskopischer Hirnbefund (Neurologisches Institut, P. Nr. 110/62): Durch Frontalschnitte vorseziertes Gehirn. Die Meningen über der Konvexität leicht verdickt und getrübt mit erweiterten venösen Gefäßen. Basale Meningen gering verdickt. Die Arterien im vorderen Anteil des Circulus arteriosus Willisii außer geringer Kaliberdifferenz der A. cerebri media und anterior zugunsten von rechts sowie mäßiger Atheromatose der A. carotis interna unauffällig. Die rückwärtigen Abschnitte des Circulus und seine Zuflüsse sind dagegen abnorm weit: Die rechte A. vertebralis besitzt einen äußeren Durchmesser von 6,5 mm, die linke A. vertebralis von 5 mm; die A. basilaris von 6 mm. Die besonders tief von der Vertebralis abgehende linke A. cerebelli caudalis ist ausgeweitet (Kaliber am Abgang rund 2 mm). Die weiter oral abgehende rechte A. cerebelli caudalis ist dünn und zeigt einen stark geschlungenen, doppelt-S-förmigen Verlauf zwischen Medulla oblongata und Kleinhirnvorderfläche. Die Aa. cerebelli media beiderseits, besonders rechts, auffallend zart. Von der A. basilaris gehen reichlich plexusartige Äste zum Pons. Die linke A. cerebelli superior und A. cerebri posterior mit regelrechtem

* Für die Überlassung des Sektionsprotokolls und des Gehirns sind wir dem Vorstand des Pathologischen anatomischen Instituts der Universität Wien, Herrn Prof. Dr. H. Chiari, zu besonderem Dank verpflichtet.

Kaliber und Verlauf. Hingegen weitet sich die am Abgang etwa 2 mm starke rechte A. cerebelli superior an der lateralen Ventralfläche des Kleinhirns bis auf 4 mm Kaliberstärke aus und verschwindet dann in die Tiefe. Auch ihre Äste an der Kleinhirnoberfläche sind stark ektatisch. Die rechte A. cerebri posterior mit einem Kaliber von 4 mm. Von ihr wie von der stark ausgeweiteten A. communicans rechts gehen mehrere weite und stark geschlängelte Äste ab, die mit weitlumigen, stark geschlängelten Venenkonvoluten in der Cisterna ambiens und Fossa interpeduncularis ein dichtes Gefäßschlingenwerk bilden.

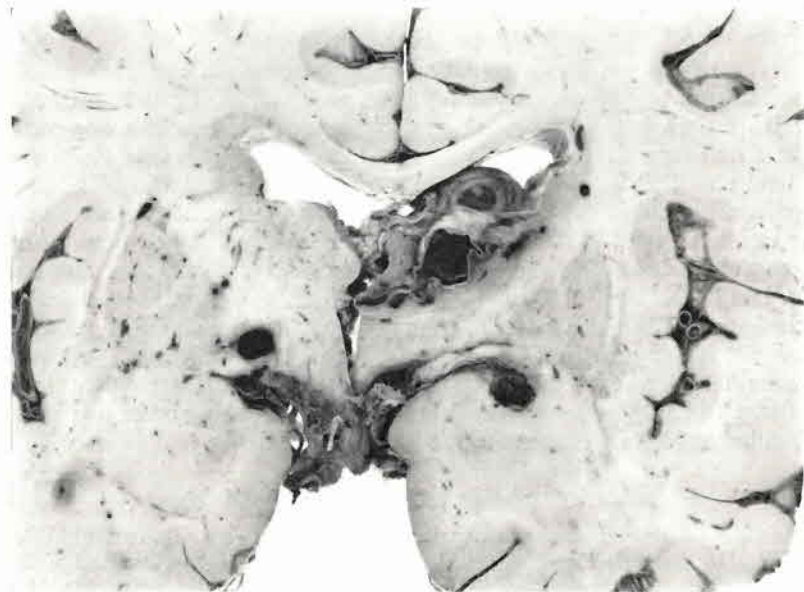


Abb. 4. Frontalschnitt 4 in Infundibulumböhe. Bleistiftstarkes pathologisches Gefäß im rechten vorderen Thalamus, in den Seitenventrikel vordringend. Zystische Nekrosen sowie frischere und ältere Blutungen in der Umgebungszone mit Läsion des oralen Ventrikkerns. Große abführende Venen beiderseits basal.

Die Windungen der Großhirnkonvexität leicht abgeplattet, die Furchen verstrichen. Tentorielle Druckfurchen am Uncus hippocampi sowie ausgeprägt an der Kleinhirnoberfläche beiderseits.

Bei weiterer Zerlegung des Großhirns in Frontalscheiben von je etwa 5 mm Dicke sind die Windungen unauffällig. Im Frontallappen die Zeichen des chronischen Ödems mit diffuser grauer Verfärbung der Marklager und tiefer Hyperämie. Vorderhörner des Seitenventrikels symmetrisch ausgeweitet. Corpus callosum unauffällig. Nervus opticus, Chiasma und Tractus opticus regelrecht.

Auf dem Schnitt in Höhe des vorderen Linsenkernpols (1) erkennt man mehrere weite Venenlumina vor dem rechten Temporalpol sowie in der Fissura Sylvii.

Der Schnitt durch die Columnae fornicis und die vordere Commissur (2) zeigt mehrere weitgestellte basale Venen über der Area olfactoria. Fornixschenkel und Commissura anterior beidseits unauffällig. Im rechten oralen Thalamus liegt der Anschnitt eines gut bohngroßen, von speckigem Gerinnsel erfüllten Gefäßlumens mit verdickter, teils kalkharter Wand, das knollenartig in den Seitenven-

ventrikel vorragt und sich von oben her auf die konkav deformierte und verdrängte innere Kapsel legt, um lateral bis an den Schweifkernkopf zu reichen. Das ektatische Gefäß verläuft in schräger Richtung von dorsolateral nach ventromedial und läßt sich bis in Höhe des Tuber cinereum verfolgen. Es zerstört den Nucleus anterior sowie die Pars reticularis und den Nucleus lateropolaris des rechten Thalamus. Mit Ausnahme des subependymären Abschnittes ist es von einem etwa 1 mm breiten, bräunlich tingierten und brüchigen Gewebssaum umgeben. Linsenkern beiderseits unauffällig.



Abb. 5. Frontalschnitt 6 durch hinteres Corpus mamillare (Schnitt seitenverkehrt). Großes, teilweise thrombosiertes Gefäßkonvolut im medialen und lateralen Thalamus rechts mit breiter nekrotischer Randzone, welche den posterodorsalen Lateralkern sowie den hinteren oralen Ventrikkern teilweise zerstört, das Corpus Luysii aber verschont. Große, blutgefüllte Venen in der Fissura hippocampi.

Der Schnitt durch das Chiasma opticum (3), etwa 2 mm hinter Schnitthöhe 2, ergibt analoge Verhältnisse im rechten Thalamus. Medial des großen pathologischen Gefäßes, das die vorderen Kernabschnitte zerstört und bis an das Caudatum sowie die innere Kapsel heranreicht, findet sich ein bräunlich tingierter Streifen, dem orale Abschnitte des Medialkerns entsprechen dürften. In der Fissura hippocampi beiderseits große, blutgefüllte Venenlumina, die bis in die Cisterna chiasmatis reichen.

Auf dem Schnitt durch das Tuber cinereum (4) ist fast der gesamte rechte Thalamus von dem etwa bleistiftdicken Gefäß durchsetzt, das in den Seitenventrikel vorragt. Medial davon liegt ein 2,5 mm breiter Streifen bräunlichen, morschen Gewebes, dem Teile des Nucleus anterior, Griseum periventriculare und orale Abschnitte des Medialkerns entsprechen. Durch das Angiom völlig zerstört erscheinen die vorderen Teile des Medialkerns und die oro-medialen Teile des ven-

tralen Lateralkerns. Die lateral und caudal dem pathologischen Gefäß anliegenden Abschnitte desselben, vorwiegend der vordere orale Ventrialkern (V. o. a. nach Hassler) sind cystisch verändert und von älteren hämorrhagischen Nekrosen durchsetzt (Abb. 4). Rechter Fasciculus thalamicus und Linsenkern beiderseits sind intakt. Der rechte Fornix weitgehend destruiert. Oberhalb des rechten Nucleus amygdalae ein erbsgroßes, blutgefülltes Venenlumen, das mit der V. cerebri basalis kommuniziert. Links mischt sich eine ektatische Vene in gleicher Position oberhalb des Tractus opticus in die innere Kapsel ein.

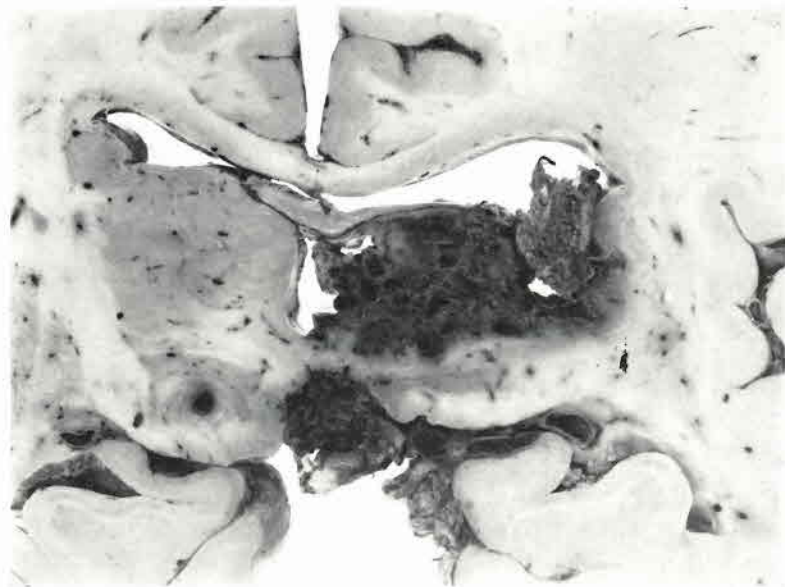


Abb. 6. Frontalschnitt 7 durch hinteres Putamen. Rechter Thalamus durch teilweise thrombisiertes Gefäßkonvolut fast völlig zerstört. Die basale hämorrhagische Randnekrose umfaßt das rechte hintere Corpus Luysii. Kleines Gefäßlumen im linken Hirschenkelfuß.

In der *Schnittebene durch die Mitte des Corpus mamillare* (5) ist das pathologische, teils thrombosierte Gefäß von mehreren plexusartigen Schlingen umgeben. Es umfaßt den gesamten Medialkern und den inneren oralen Ventrialkern. Im vorderen Anteil des Dorsolateralkerns liegt eine größere hämorrhagische Cyste. Das pathologische Gefäß wird lateral und basal von einem durch bräunliche Cysten und ältere Nekrosen durchsetzten Gewebstreifen von 2 mm Breite umsäumt, der große Teile des vorderen oralen Ventrialkerns, insbesondere dessen ventro-medialen Abschnitt, umfaßt. Es erscheint nur ein kaum 1 mm breiter basaler Streifen dieses Kerns erhalten. Die Lamella lateralis thalami, Fasciculus thalamicus und lenticularis (Bündel H 1 und H 2 nach Forel), die Zona incerta sowie das in seinem oralem Pol angeschnittene Corpus subthalamicum Luysii erscheinen dagegen makroskopisch intakt. Der Tractus mamillo-thalamicus nur in seinen basalen Teilen erhalten; im übrigen in die Destruktionszone einbezogen. In der Fissura hippocampi beiderseits je ein etwa 1 cm Durchmesser haltendes venöses Lumen, das von frischem Gerinnsel erfüllt ist und sich links tief in den Pes pedunculi einnisch, rechts dem Mandelkern dorsal aufliegt.

Auf dem *Schnitt durch das hintere Viertel des Corpus mamillare* (6) umfaßt das gut kirschgroße, ein blutgefülltes zentrales Lumen umgebende plexusartige Gefäßkonvolut im rechten Thalamus den gesamten Medialkern, den inneren oralen Ventrialkern (V. o. i.) sowie die Pars dorsalis posterior des Lateralkerns, in welcher eine erbsgroße, bräunlich tingierte Cyste bis gegen das Caudatum und die innere Kapsel übergreift. Die bräunliche Randzone erfaßt teilweise den hinteren Abschnitt des oralen Ventrialkerns (V. o. p. nach Hassler), während Fasciculus lenticularis, Zona incerta sowie das in voller Ausdehnung angeschnittene Corpus Luysii intakt sind (Abb. 5). Linsenkern beiderseits regelrecht. Große, blutgefüllte Venenlumen in der Fissura hippocampi beiderseits.

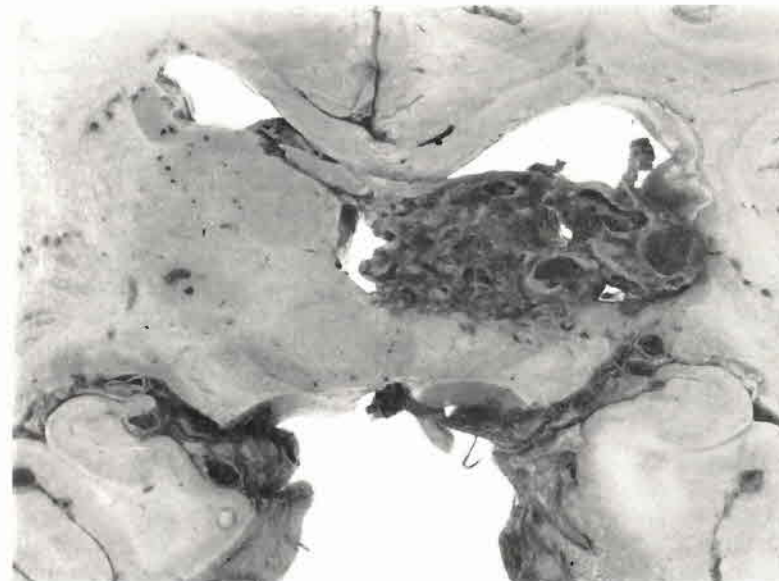


Abb. 7. Frontalschnitt 8 in Höhe des Nucleus ruber. Fast komplette Zerstörung des rechten hinteren Thalamus durch mächtigen Gefäßplexus, der in die innere Kapsel eindringt. Dorsolaterale Teile und Markkapsel des Ruber, hinteres Drittel des Corpus Luysii und rechter Fornix in die nekrotische Umgebungszone einbezogen.

In der *Schnittebene durch das hintere Putamenviertel knapp vor der Commissura posterior* (7) ist der rechte Thalamus fast vollständig von einem kleinpflaumengroßen, teilweise thrombosierte Gefäßkonvolut mit einigen größeren Schlingen durchsetzt, welches dem Boden des Seitenventrikels anliegt und gegen den zur Gegenseite verdrängten 3. Ventrikel vordringt. Es zerstört den gesamten Medialkern und das Centrum medianum sowie den caudalen Ventrialkern (V. c. nach Hassler). Die von kleinen Cysten durchsetzte bräunliche Nekrosezone um das Angiom reicht bis in die innere Kapsel und bezieht die Zona incerta sowie das rechte hintere Corpus subthalamicum Luysii vollständig mit ein (Abb. 6). Die Stammganglien linkerseits unauffällig, doch findet sich knapp caudal des intakten Corpus Luysii ein glasstecknadelkopfgroßes, blutgefülltes Venenlumen.

Der *Schnitt durch den Nucleus ruber* (8) zeigt eine praktisch totale Zerstörung des rechten Thalamus durch das mächtige Gefäßkonvolut, das für den Boden des

Seitenventrikels und den 3. Ventrikel randbildend ist und die innere Kapsel weitgehend zerstört, aber auch bis in den dorsolateralen Teil des Nucleus ruber vordringt und ihn samt seiner Markkapsel zerstört. Einbezogen sind demnach der Dorsomedialkern und das Centrum medianum, der Nucleus lateralis dorsalis sowie der gesamte Nucleus ventrocaudalis sowie die hintersten Abschnitte der Zona incerta und des Corpus subthalamicum Luysii (Abb. 7). Die Läsion reicht bis an die oralen lateralen Gruppen der Substantia nigra heran, die aber weitgehend unversehrt erscheint. Der Fornix der rechten Seite ist stark verdünnt, geschädigt und bräunlich tingiert.

Auf dem *Schnitt durch das Balkensplenium* (9) ist der rechte Pulvinar thalami zur Gänze von dem pathologischen Gefäßknäuel durchsetzt, das sich in die Cisterna ambiens erstreckt und auch dorsolaterale Anteile der rechten Mittelhirnhaube erfaßt.

Auf weiter occipital gelegenen Schnitten erkennt man weite Gefäßlumina, die aus der Cisterna ambiens zu dem pathologischen Gefäßkonvolut ziehen.

Der *Mittelhirntrennschnitt* zeigt in der rechten Haube ein gegen die lateralen Abschnitte der Substantia nigra vordringendes ekstatisches Venenlumen.

Weitere Schnitte durch Kleinhirn und Hirnstamm, senkrecht zur Hirnstammachse, ohne makroskopische Auffälligkeiten.

Eine histologische Untersuchung des Gehirns erfolgte nicht.

Zusammenfassung des Hirnsektionsbefundes: Es handelt sich um ein großes kongenitales arteriovenöses Angiom („Aneurysma“) in den zentralen Abschnitten der rechten Großhirnhemisphäre, das offenbar aus dem abnorm ausgeweiteten Vertebralis-Basilarissystem der rechten Seite gespeist und über die stark ekstatischen Venae basales beiderseits drainiert wird. Das Angiom umfaßt große Teile des rechten Thalamus, wobei sich im rostralen Teil ein großes, teilweise thrombosiertes und wandverkalktes Gefäß mit knollenförmiger Vorwölbung in den rechten Seitenventrikel findet, während die hinteren Abschnitte von einem dichten, plexusartigen Gefäßkonvolut durchsetzt sind. Vom Angiom direkt zerstört sind der Medial- und Ventrocaudalkern, Pulvinar und Teile des Nucleus anterior, der Pars dorsalis posterior des Lateralkerns sowie vermutlich auch innere Teile des oralen Ventrikkerns des rechten Thalamus. In der Umgebung der Gefäßmißbildung finden sich ausgedehnte sekundäre Gewebsläsionen — ältere hämorrhagische Nekrosen und Blutungszysten verschiedener Stadien —, welche das hintere Drittel des rechten Corpus subthalamicum Luysii, innere Kapsel, dorsolaterale Teile des Nucleus ruber und seiner Kapsel, hinterste Abschnitte der Zona incerta sowie große Teile des oralen Ventrikkerns unter Bevorzugung der vorderen gegenüber den hinteren Abschnitten desselben umfassen. Betroffen ist der rechte Fornix. Putamen, Pallidum und Bindearme sind beidseits intakt. Ein größeres pathologisches Gefäß reicht bis in die rechte Mittelhirnhaube.

III. Epikritische Betrachtungen

Die Krankengeschichte der mitgeteilten Beobachtung umfaßt einen Zeitraum von 39 Jahren, während dessen eine Vielfalt von neurologischen Ausfällen auftrat, die sich den umschriebenen Syndromen des Thalamus, der Capsula-interna-Läsion sowie des Hemiballismus zuordnen lassen. Die Hirn-

sektion ergibt die Klärung des klinischen Endzustandes und seiner Ätiologie, die Anamnese aber gewisse Hinweise für den Ablauf des pathomorphologischen und -physiologischen Geschehens.

Zunächst zum anatomischen Substrat des eindrucksvollen klinischen Krankheitsbildes: Vordere, hintere und caudale Anteile des rechten Thalamus sind durch das arteriovenöse Angiom weitgehend zerstört (vgl. Schnitt 2 bis 9), eine Läsion der inneren Kapsel ist vorwiegend in deren rückwärtigen Anteil (Schnitt 7 und 8) zu erkennen. Das Corpus subthalamicum Luysii erscheint in seinen ventralen und mittleren Anteilen intakt (vgl. Schnitt 5 und 6), während sein hinteres Drittel in die nekrotische Rand- und Umgebungzone des Angioms eingeschlossen ist (Schnitt 7 und 8). Diese betrifft vorne auch große Teile des Nucleus ventralis oralis anterior thalami (vgl. Schnitt 4 und 5), geringer auch die hinteren Abschnitte des oralen Ventrikkerns (Schnitt 6) und reicht anderseits bis in die dorsolateralen Teile des Nucleus ruber (Schnitt 8).

Der klinische Verlauf ist gekennzeichnet durch die schubweise, nicht selten von Symptomen der Subarachnoidalblutung oder anderer cerebrovasculärer Attacken eingeleitete Progredienz der Ausfallserscheinungen. Die zeitliche Aufeinanderfolge der Symptome erlaubt den Schluß, daß sich das durch die sekundäre Parenchymschädigung in der Umgebung des arteriovenösen Angioms bedingte Verlaufsgeschehen vornehmlich in *einer* Richtung, nämlich von rückwärts nach frontal, ausbreitete: Zunächst beschränkten sich die Läsionen auf die vom angiomatösen Konvolut weitgehend zerstörten *hinteren* Thalamuskern einschließlich der sensiblen Ventrikkern (hinteres Thalamussyndrom 1923—1937) und die innere Kapsel. Erst wesentlich später, nämlich 1948, traten die klinischen Zeichen einer schweren Schädigung der *vorderen* Thalamusabschnitte hinzu. Dem entspricht die autoptisch verifizierte Zerstörung in den entsprechenden Gebieten des rechten Thalamus, die jedoch keine zeitliche Differenzierung der Läsionen ermöglicht.

Das hemiballistische Syndrom manifestierte sich bereits 1937, also offenbar noch vor der klinisch nachweisbaren Beteiligung der vorderen Thalamuskern. Man wird daher annehmen dürfen, daß das rechte Corpus subthalamicum, das in bezug auf die ventralen Thalamuskern dorso-caudal liegt, *vor* denselben in den schubweise verlaufenden reaktiven Gewebsdestruktionsprozeß um das zentrale Angiom einbezogen wurde. Dieser erreichte im Jahre 1958 endlich auch die oralen Ventrikkern des Thalamus (Schnitt 4 und 5) und damit auch den für die zentrale Regulation der Motorik nach Hassler wichtigen Nucleus ventralis oralis anterior sowie den Nucleus lateropolaris (Schnitt 2 und 3), deren Schädigung autoptisch verifiziert werden konnte. In diesem Zusammenhang ist erwähnenswert, daß die hinteren Abschnitte des oralen Ventrikkerns in geringerer Ausdehnung betroffen scheinen als seine oralen Anteile, obwohl auch diese nicht vollständig zerstört sein dürften und ihre pallidären Afferenzen weitgehend intakt erscheinen. Durch *diese* Läsion ist offenbar *spontan* eingetreten, was heute mit Erfolg durch stereotaktische Eingriffe operativ erzielt werden kann (vgl. *Mundinger und Riechert, 1963*): der weitgehende Stillstand der ballistischen Hyperkinese —

des Syndroms des Corpus subthalamicum Luysii — durch Zerstörung oder zumindest weitgehende Läsion der vordersten thalamischen Kerngruppen. Eine histologische Bestätigung dieses aus der klinischen Längsschnittbeobachtung und dem makroskopischen Gehirnbefund abgeleiteten pathophysiologischen Verlaufsgeschehens erscheint bei der ungewöhnlichen Dauer und Ausdehnung des Prozesses ohne signifikante Bedeutung.

Zusammenfassung

Die Beobachtung eines kongenitalen arteriovenösen Angiomas („Aneurysmas“) im Stromgebiet der Arteria vertebralis, die klinische Symptome von Läsionen des vorderen und hinteren Thalamus, der inneren Kapsel und des Corpus subthalamicum Luysii (Hemiballismus) bot, gibt Anlaß zur kurzen Erörterung dieser Gefäßmißbildung sowie der Pathophysiologie der ballistischen Hyperkinesie. Der mitgeteilte Fall ist deshalb von Interesse, weil der Ballismus nach über 20jähriger Dauer unter den klinischen Zeichen einer Cerebralblutung weitgehend zum Stillstand kam. Unter Berücksichtigung des Gesamtverlaufes und des Hirnsektionsbefundes wird für diese Spontanremission die zumindest teilweise Zerstörung der oralen Ventralkerne des Thalamus angesehen. Diese Beobachtung erscheint zur Bestätigung der bisherigen Erfahrungen stereotaktischer Eingriffe beim Ballismus geeignet.

Summary

The observation of a congenital arteriovenous angioma in the territory of the vertebral artery, which produced clinical symptoms of lesions of the anterior and posterior thalamus, of the internal capsule, and of the Corpus Luysii (Hemiballismus), provided an opportunity for a short discussion of the vascular malformations and of the pathophysiology of ballistic hyperkinesia. The case reported is of interest because the ballismus, after lasting for 20 years, terminated in association with the clinical signs of a cerebral haemorrhage. In regard to the whole course and to the findings in brain sections, it is considered that for spontaneous remission to occur there must be an at least partial destruction of the oral-ventral nucleus of the thalamus. This observation seems to confirm the previous experiences of stereotactic operations in ballismus.

Résumé

L'observation d'un angiome artérioveineux congénital, dans la région de l'artère vertébrale, qui donna des symptômes cliniques de lésions du thalamus antérieur et postérieur, de la capsule interne et du corps du Luys (hémiballisme) fournit l'occasion d'une courte discussion sur les malformations vasculaires et la pathophysiologie de l'hyperkinésie ballistique. Le cas rapporté ici est d'un certain intérêt parce que le ballisme, après une durée de 20 ans, se termina avec les signes cliniques d'une hémorragie cérébrale. En considérant le cours entier de la maladie et les découvertes faites dans des sections du cerveau, l'on considère que, pour qu'une rémission spontanée survienne, il doit y avoir une destruction au moins partielle du noyau ventral antérieur du thalamus. Cette observation semble confirmer les expériences précédentes d'opérations stéréotaxiques dans le ballisme.

Riassunto

L'osservazione di un angioma arteriovenoso congenito nel territorio della arteria vertebrale, che portò a sintomi clinici di lesione del talamo anteriore e posteriore, della capsula interna e del corpo subtalamico del Luys (emiballismo), ha permesso

di fare una breve discussione su questa malformazione vascolare e sulla fisiopatologia dell'iperkinesia nel ballismo. Questo caso è molto interessante in quanto il ballismo dopo una durata di 20 anni è tornato silente in seguito ad un episodio di emorragia cerebrale. All'autopsia è stata osservata una parziale distruzione del nucleo ventrale orale del talamo. Questa osservazione conferma le moderne vedute sulla chirurgia stereotassica del ballismo.

Resumen

La observación de un angioma arteriovenoso congénito, en la región de la arteria vertebral, que produjo síntomas clínicos de lesión del tálamo anterior y posterior, de la cápsula interna y del cuerpo de Luys (hemiballismo) nos proporciona la ocasión para hacer una breve discusión sobre las malformaciones vasculares y la patofisiología de la hiperquinesia bállica. El caso reseñado aquí es de interés porque el ballismo, con una duración de 20 años, se terminó con los signos clínicos de una hemorragia cerebral. Considerando el curso completo de la enfermedad y los hallazgos obtenidos con los cortes del cerebro, se considera que para que ocurra una remisión espontánea debe haber una destrucción al menos parcial del núcleo ventral anterior del tálamo. Esta observación parece confirmar las experiencias precedentes de operaciones estereotáxicas en el ballismo.

Literatur

- Balthasar, K., Über das Syndrom des Corpus Luysii an Hand eines anatomisch untersuchten Falles von Hemiballismus. Zschr. Neurol., Berlin, 128 (1930), 702—720. — Bergstrand, W., H. Olivecrona und W. Tömmis, Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. G. Thieme, Leipzig, 1936. — Bodechtel, G., Zerebrale arterio-venöse Aneurysmen. Verh. Dtsch. Ges. Kreisf. Forsch. 18 (1952), 305—309. — Bodechtel, G., Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. 2. Aufl., p. 316. G. Thieme, Stuttgart, 1963. — Carpenter, M. B., J. R. Whittier und F. A. Mettler, Analysis of choreoid hyperkinesia in rhesus monkey; surgical and pharmacological analysis of hyperkinesia resulting from lesions in subthalamic nucleus of Luys. J. Comp. Neurol., Philadelphia, 92 (1950), 293—318. — Charcot, J. M., zit. bei Whittier. — Cordier, J., G. Moya und G. C. Guazzi, Hémiballisme masqué et hémiballisme sans destruction luisienne. Psychiatr. Neurol., Basel, 142 (1961), 334—351. — Dandy, W. E., Venous abnormalities and angiomas of the brain. Arch. Surg., 17 (1928), 715—793. — Economo, C. J. v., Beitrag zur Kasuistik und zur Erklärung der posthemiplegischen Chorea. Wien. klin. Wschr. 23 (1910), 429—431. — Fekas, L., F. Gerstenbrand und E. M. Klausberger, Arteriovenöses Aneurysma mit Hirnatrophie. Neue Gesichtspunkte bei Verwendung des Bewegungsfilms. Wien. med. Wschr. 109 (1959), 61—63. — Fischer, O., Zur Frage der anatomischen Grundlage der Athétose double und der posthemiplegischen Bewegungsstörung überhaupt. Zschr. Neurol., Berlin, 7 (1911), 463—486. — Fulton, J. F., Physiology of the nervous system. 3rd edit., Oxford Univ.-Press, New York, 1949. — Glees, P., Über die Verbindungen der Basalganglien und der regio subthalamica. Schweiz. med. Wschr. 1947, 1041—1042. — Glees, P., Morphologie und Physiologie des Nervensystems. G. Thieme, Stuttgart, 1957. — Hall, E. M., In: Anderson, W. A. D., Pathology. 4th edit., p. 570, 1961. — Hassler, R., Das ballistische Syndrom. In: Hdb. d. Inn. Med., 4. Aufl., Bd. V/3, p. 723. — Hassler, R., Die extrapyramidalen Rindensysteme und die zentrale Regelung der Motorik. Dtsch. Zschr. Nervenheilk. 175 (1956), 233—258. — Henschen, F., Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In: Henke-Lubarsch, Hdb. spez. path. Anat. Histol., Bd. XIII/3, S. 413—1040. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg,

1955. — *Hoff, F.*, Klinische Physiologie und Pathologie. 5. Aufl., G. Thieme, Stuttgart, 1957. — *Hoff, H.*, und *G. Osler*, Neurologie auf den Grundlagen der Physiologie. W. Maudrich, Wien, 1957. — *Jakob, A.*, Die extrapyramidalen Erkrankungen. Springer, Berlin, 1923. — *Jech, R. K.*, und *F. Seitelberger*, Hemiballismus (Syndrom des Corpus Luysii). Eine klinisch-anatomische Studie. Wien. Zschr. Nervenhk. 6 (1953), 169—184. — *Juba, A.*, und *S. Rakonitz*, Über einen Fall von Hemiballismus. Beitrag zur Somatotopie des Corpus Luysii. Arch. Psychiatr. 106 (1937), 629—646. — *Krayenbühl, H.*, und *G. Yasargil*, Die vaskulären Erkrankungen im Gebiet der Arteria vertebralis und Arteria basilaris. Eine anatomische und pathologische, klinische und neuroradiologische Studie. G. Thieme, Stuttgart, 1957. — *Kussmaul, A.*, zit. bei *Whittier*. — *Macken, J.*, Sur l'hémiballisme sans lésions du corps de Luys ou de ses connections immédiates. Acta neurol. psychiatr. Belg. 49 (1949), 909—922. — *Manuelidis, E. E.*, Über die Hämangiome des Gehirns. II. Haemangioma arteriovenosum. Arch. Psychiatr. Zschr. Neurol., Berlin, 186 (1951), 280—297. — *Martin, J. P.*, Hemichorea (hemiballismus) without lesions in the corpus Luysii. Brain, London, 80 (1957), 1—10. — *Monakow, C. v.*, Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Haubenregion, den Sehhügel und die Regio subthalamica, nebst Beiträgen zur Kenntnis früh erworbener Groß- und Kleinhirndefekte. Arch. Psychiatr. 27 (1895), 386. — *Mundinger, F.*, und *T. Riechert*, Die stereotaktischen Hirnoperationen zur Behandlung extrapyramidaler Bewegungsstörungen (Parkinsonismus und Hyperkinesen) und ihre Resultate. Teil B. Fortschr. Neurol. 31 (1963), 69—120. — *Olivcrona, H.*, und *J. Ladenheim*, Congenital arteriovenous aneurysms of the carotid and vertebral arterial system. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1957. — *Roeder, F.*, und *H. Orthner*, Zur Pathogenese und Therapie extrapyramidal-motorischer Bewegungsstörungen. Erfolgreiche Behandlung eines Falles von schwerem Hemiballismus mit gezielter Elektrokoagulation des Globus pallidus. Dtsch. Zschr. Nervenhk. 175 (1956), 419—434. — *Russell, D. S.*, Angiectasias y angiomias de cerebro y medula espinal. Actas luso-españ. neurol. psiquiatr. 2 (1941), 133—152. — *Santha, K. v.*, Zur Klinik und Anatomie des Hemiballismus. Arch. Psychiatr. 84 (1928), 665—687. — *Sorgo, W.*, Klinik, Histologie und Operation eines Angioma arteriovenosum congenitale der Arteria cerebri posterior. Zbl. Neurochir. 9 (1949), 108—114. — *Tönnis, W.*, und *W. Schiefer*, Zur Frage des Wachstums arteriovenöser Angiome. Zbl. Neurochir. 14 (1955), 238—253. — *Virchow, F. v.*, Die krankhaften Geschwülste. Berlin, 1863. — *Whittier, J. R.*, Ballism and the subthalamic nucleus (nucleus hypothalamicus, corpus luysii). Review of literature and study of thirty cases. Arch. Neurol. Psychiatr., Chicago, 58 (1947), 672—692. — *Whittier, J. R.*, und *F. A. Mettler*, Studies on subthalamus of rhesus monkey; anatomy and fiber connections of subthalamici nucleus of Luys. J. Comp. Neurol., Philadelphia, 90 (1949), 281—318. — *Whittier, J. R.*, und *F. A. Mettler*, Studies on subthalamus of rhesus monkey; hyperkinesia and other physiologic effects of subthalamic lesions, with special reference to subthalamic nucleus of Luys. J. Comp. Neurol., Philadelphia, 90 (1949), 319—372. — *Wolf, G.*, Das Syndrom der Subarachnoidalblutung, die intracraniellen Aneurysmen und Angiome sowie die Hämatome und Gefäßerkrankungen im Bereich der harten Hirnhaut. Fortschr. Neurol. 28 (1960), 363—418. — *Zülch, K. J.*, Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste. In: Hdb. d. Neurochir., Bd. III, S. 1—702. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1956. — *Zülch, K. J.*, Geschwülste und Parasiten des Nervensystems. In: Kaufmann, Lehrb. d. spez. path. Anat., Bd. III/1, S. 544—547. W. de Gruyter, Berlin, 1958.

Anschrift der Verfasser: Neurologisches Institut der Universität, Wien IX, Schwarzspanierstraße 17.