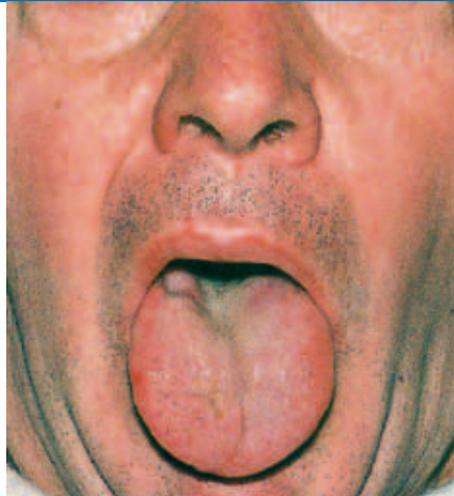


A-2.19

A-2.19 Zungenatrophie rechts bei Syringobulbie



63-jähriger Patient mit Syringomyelie (s. Klinisches Beispiel, S. 172). Die rechte Zungenhälfte ist atrophisch.

Isolierte Läsionen kaudaler Hirnnerven, v. a. des N. glossopharyngeus und accessorius, sind oft **iatrogen**.

Das **Syndrom des Foramen jugulare** mit Ausfall der Nn. IX, X und XI wird meist durch einen Glomustumor verursacht.

2.4 Untersuchung der Motorik

► Überblick.

Nicht selten kommen mechanische, v. a. **iatrogene Läsionen** bei Operationen in der Halsregion vor, z. B. eine Hypoglossusparese nach Thrombendarteriektomie der A. carotis oder eine Akzessoriusparese nach Lymphknotenexstirpation (Klin. Beispiel, S. 441). Eine proximale Akzessoriusläsion ist ebenso wie eine proximale Hypoglossusparese häufig tumorös oder traumatisch bedingt.

Das Syndrom des **Foramen jugulare** manifestiert sich mit Heiserkeit (N. recurrens) bis zum kompletten Vagusausfall. Die Nn. IX und XI sind ebenfalls betroffen. Häufigste Ursache ist ein Glomustumor.

2.4 Untersuchung der Motorik

► **Überblick.** Zur Untersuchung der Motorik gehören:

- die Feststellung von Lähmungen,
- die Prüfung des Muskeltonus,
- die Beobachtung von Muskelatrophien und -faszikulationen,
- die Beobachtung von unwillkürlichen Bewegungen, physiologischen und pathologischen Mitbewegungen.

2.4.1 Paresen

► Definition.

Untersuchung: Bei der Untersuchung ist auf die physiologische Kraftentfaltung und Mitbewegungen der Arme zu achten.

Zu den Schweregraden der Paresen siehe Tab. A-2.11. Eine Absinktendenz bei den **Halteversuchen** weist auf eine latente Parese hin (Abb. A-2.20a, b). Gleichzeitig bestehen oft Störungen der Feinmotorik (Dysdiadochokinese, S. 85).

2.4.1 Paresen

► **Definition.** Störungen der Motorik, die mit einer Lähmung einzelner Muskeln bzw. Muskelgruppen, der Extremitäten oder des Rumpfs verbunden sind, werden als **Parese**, bei vollständigem Funktionsausfall als **Plegie** oder **Paralyse** bezeichnet. Man unterscheidet spastische und schlaffe Lähmungen.

Untersuchung: Die Untersuchung der Motorik beginnt mit dem Händedruck. Die Frage nach der Händigkeit gestattet einen Rückschluss auf die Hemisphären- und Sprachdominanz (S. 94). Man achtet auf die seitengleiche **Kraftentfaltung** und physiologische **Mitbewegungen**, v. a. das Schwingen der Arme beim Gehen. Bei der Prüfung einzelner motorischer Funktionen kommt es darauf an, den Patienten zu einer bestimmten Leistung aufzufordern (z. B. zunächst aktive Beugung und dann Streckung des Arms im Ellenbogengelenk), um anschließend die Muskelkraft zu prüfen, während der Patient der Kraft des Untersuchers entgegenwirkt.

Zur quantitativen Bestimmung der Kraftentfaltung empfiehlt sich das in Tab. A-2.11 angegebene Schema. Diskrete Paresen werden durch die **Halteversuche** erfasst: Man fordert den Patienten auf, bei geschlossenen Augen die Arme vor der Brust auszustrecken und die Handflächen nach oben zu drehen (Supination). Eine Absink- und Pronationstendenz weist auf eine Lähmung hin. Man spricht von einer latenten Parese (Abb. A-2.20a). Dasselbe gilt analog für die Absinktendenz im Beinhalteversuch (Abb. A-2.20b), der in Rückenlage vorgenommen wird. Eine diskrete Parese zeigt sich auch an der Störung der Feinmotorik, wenn z. B. alternierende Agonisten-Antagonisten-Bewegungen der Hand unkoordiniert ablaufen (Dysdiadochokinese, S. 85).

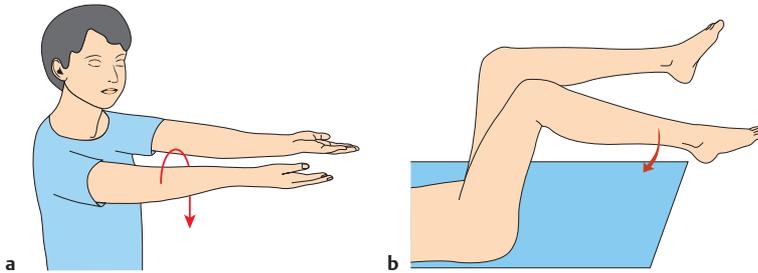
A-2.11 Quantitative Beurteilung der Muskelkraft

A-2.11

MRCs-Skala	Muskelkraft
0	keine Aktivität
1	sichtbare/tastbare Kontraktion ohne motorischen Effekt
2	Bewegungen unter Ausschaltung der Schwerkraft
3	Bewegungen gegen die Schwerkraft
4	Bewegungen gegen mäßigen Widerstand
4 – 5	Bewegungen gegen deutlichen Widerstand
5	normal

A-2.20 Halteversuche zum Nachweis einer latenten Parese

A-2.20



a Armhalteversuch: Pronations- und Absinktentendenz als Hinweis auf eine latente Parese des rechten Arms.

b Beinhalteversuch: Absinktentendenz als Hinweis auf eine latente Parese des rechten Beins.

Paresen werden nach Schweregraden eingeteilt:

- 0/5: keinerlei Muskelaktivität, komplette Lähmung (Plegie).
- 1/5: sichtbare/tastbare Kontraktion ohne Bewegungseffekt.
- 2/5: Bewegung bei Ausschaltung der Schwerkraft möglich.
- 3/5: Bewegung gegen die Schwerkraft gerade noch möglich.
- 4/5: Bewegung gegen mäßigen Widerstand.
- 5/5: normale Kraft.

Ätiopathogenese: Zentrale Paresen bei Läsion des **1. motorischen Neurons** sind abhängig von der kortikalen Repräsentation der Funktionen in der vorderen Zentralwindung und der topischen Anordnung der Fasern im Verlauf der absteigenden Bahn. Dabei handelt es sich nicht um eine zentrale Innervation von Muskeln, sondern von Bewegungen. Diese **Funktionen** beanspruchen unterschiedlich große kortikale Areale. So sind z. B. die Feinmotorik der Hand und die Sprechfunktionen (Artikulation, Vokalisation) stärker repräsentiert als die Rumpfbewegungen. Man hat die kortikale Topografie der Motilität mit einem auf dem Kopf stehenden „Homunkulus“ verglichen (Abb. A-2.21).

Psychogene Lähmungen sind an funktionellen Mitbewegungen zu erkennen, so z. B. bei schwachem Händedruck an der überanstrengten Mimik und Atmung oder an der unwillkürlichen Mitinnervation einer geschonten Extremität bei der Kraftprüfung der Gegenseite (s. a. psychogene Störungen der Koordination, S. 87).

► **Merke.** Die vom Gyrus praecentralis ausgehende Bahn, der Tractus corticospinalis (Pyramidenbahn), kreuzt zu 90% in der Medulla oblongata (Decussatio pyramidum, s. Abb. A-2.22); entsprechend findet sich die Parese bei zerebraler Läsion immer kontralateral, bei spinaler Schädigung homolateral.

Je nach Ort der Läsion im Verlauf der Pyramidenbahn kommt es zu einer Mono-, Hemi-, Para- oder Tetraparese.

Ein umschriebener rindennaher Prozess (Hirntumor u. a.) ruft eine kontralaterale **Monoparese** hervor, z. B. eine Lähmung der Hand. Bei Sitz des Prozesses an der Mantelkante entwickelt sich eine kontralaterale beinbetonte Lähmung (**Mantelkanten-Syndrom**). Sind beide Hemisphären dieser Region betroffen, entsteht eine zentrale **Paraparese** der Beine (**bilaterales Mantelkanten-Syndrom**). Da meist zugleich das zentrale Blasenzentrum im Lobulus paracentralis beteiligt ist, wird dieser Lähmungstyp von einer Miktionsstörung begleitet (S. 81).

aus: Masuhr, Duale Reihe Neurologie (9783131359476) © 2013 Georg Thieme Verlag KG

Ätiopathogenese: Die motorischen **Funktionen** sind je nach ihrer Bedeutung kortikal unterschiedlich repräsentiert. So ist z. B. der Feinmotorik der Hand und den Sprechfunktionen ein größeres Areal zugeordnet als den Rumpfbewegungen. Diese funktionelle Topografie entspricht einem auf dem Kopf stehenden „Homunkulus“ (Abb. A-2.21).

Psychogene Lähmungen sind an funktionellen Mitbewegungen zu erkennen (S. 87).

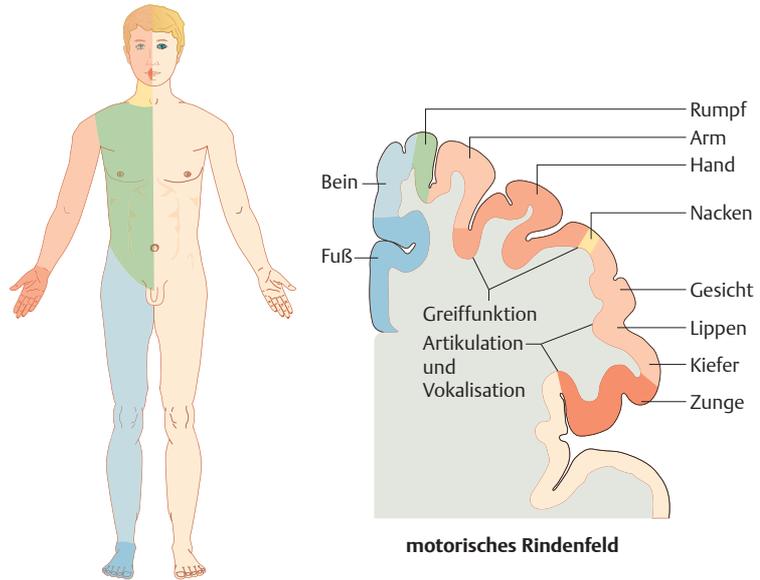
► **Merke.**

Ein rindennaher Prozess führt zur **Monoparese**. Das bilaterale Mantelkanten-Syndrom ist durch eine zentrale **Paraparese** der Beine und Miktionsstörungen charakterisiert. Ursache ist meist ein Tumor.

A-2.21

A-2.21

Topografische Lokalisation der motorischen Funktionen in der vorderen Zentralwindung



Diese topografische Anordnung entspricht dem auf dem Kopf stehenden „Homunkulus“, der mit dem Gesicht das Operculum berührt und mit dem Bein über die Mantelkante ragt. Greif- und Sprechfunktionen sind überproportional repräsentiert.

Eine Läsion der inneren Kapsel ruft eine **Hemiparese** („kapsuläre Hemiplegie“) hervor. Häufig liegt diesem Paresetyp ein Hirninfarkt oder eine Hirnblutung zugrunde.

Sowohl hemisphärale Läsionen als auch Läsionen im Hirnstamm bis zur Kreuzung der Pyramidenbahn in der Medulla oblongata verursachen eine kontralaterale Hemiparese. Liegt zusätzlich eine **Blickparese** vor, ist die Richtung der Blickparese entscheidend für die topografische Diagnose.

► Merke.

Nach unilateraler **Hirnstammläsion** kommt es zu einem **Alternans-Syndrom** mit homolateralen nukleären Hirnnervenausfällen und kontralateraler Hemiparese (Abb. A-2.23).

Die Unterbrechung der Pyramidenbahn im Bereich der inneren Kapsel, häufig verursacht durch einen Infarkt im Versorgungsbereich der A. cerebri media oder eine Massenblutung, führt kontralateral zu einer kompletten spastischen Halbseitenlähmung („kapsuläre Hemiplegie“). Aufgrund der topografischen Nachbarschaft der Fasern des Tractus corticospinalis für die obere Extremität und des Tractus corticonuclearis für die orale mimische Muskulatur (zentraler Typ der Gesichtslähmung, s. Abb. A-2.17a u. Abb. A-2.22) ist bei kleineren Herden der Capsula interna die Hemiparese **brachiofazial** betont.

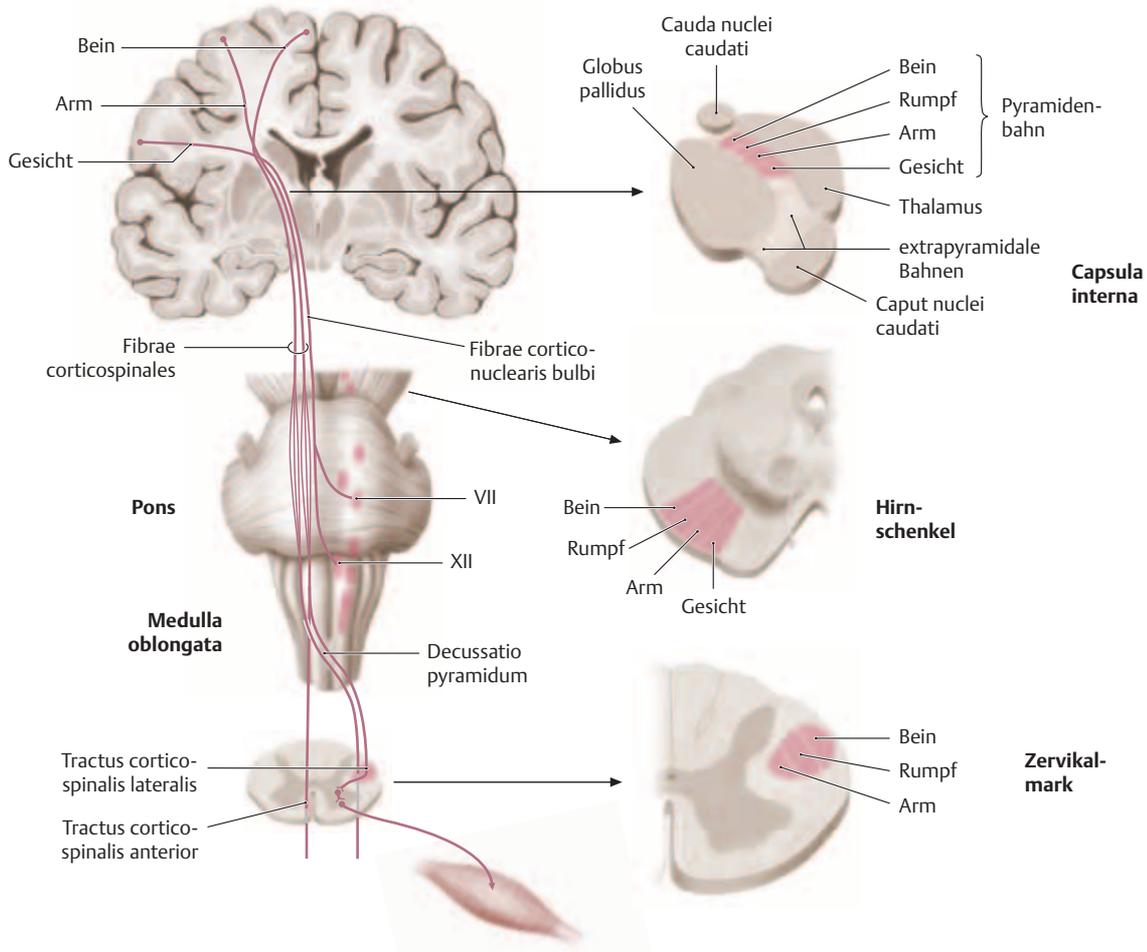
Auch Läsionen der Pyramidenbahn im Hirnstamm bis zur Kreuzung in der Medulla oblongata verursachen eine kontralaterale Hemiparese. So kann z. B. eine Hemiparese durch eine Großhirnhemisphären- oder eine Hirnstammläsion bedingt sein. Liegt gleichzeitig eine **Blickparese** vor, ist die Richtung dieser Blicklähmung entscheidend für die topografische Diagnose (s. auch S. 38). Kann bei rechtsseitiger Hemiparese der Patient nicht nach rechts blicken, ist auf eine linkshemisphärale Läsion zu schließen. Die Schädigung liegt oberhalb der Kreuzung sowohl der Pyramidenbahn als auch der kortikopontinen Bahnen. Besteht bei rechtsseitiger Hemiparese eine Blickparese nach links, weist dies auf eine linkspontine Läsion hin. Die Schädigung liegt oberhalb der Kreuzung der Pyramidenbahn, aber unterhalb der Kreuzung der kortikopontinen Bahnen.

► Merke.

Hemisphärale Läsionen verursachen eine kontralaterale Hemiparese und eine kontraversive Blickparese. Pontine Läsionen haben eine kontralaterale Hemiparese und eine ipsiversive Blickparese zur Folge.

Wegen der topografischen Nähe der Hirnnervenkerne und langen Bahnen im Hirnstamm oberhalb der Decussatio pyramidum entwickelt sich bei umschriebener unilateraler, meist vaskulär bedingter **Hirnstammschädigung** ein sog. **Alternans-Syndrom**. Der Hirnnervenausfall ist aufgrund der nukleären Läsion homolateral. Die Symptome der langen Bahnen (je nach Höhe der Läsion Einbeziehung auch der kortikokleären Bahnen) sind kontralateral zur Läsion ausgeprägt. Abb. A-2.23 zeigt den Läsionsort bei drei häufigen Alternans-Syndromen, die mit einer kontralateralen Hemiparese einhergehen:

A-2.22 Verlauf der motorischen Bahnen



Die somatotopische Gliederung (s. auch Abb. A-2.21) wird im deszendierenden Tractus corticospinalis beibehalten. Im gebündelten Verlauf durch die Capsula interna sind die Bahnen für die obere Extremität den kortikonukleären Bahnen (zu den Hirnnervenkernen) benachbart. Der größte Anteil des Tractus corticospinalis (Pyramidenbahn) kreuzt unterhalb des Pons in der Pyramide und verläuft im Rückenmark als Tractus corticospinalis lateralis. Der ungekreuzte Anteil deszendiert homolateral als Tractus corticospinalis anterior. Beiderseits der Pyramidenbahn liegen die zu den Basalganglien und zum Kleinhirn projizierenden Bahnen. Da sie nicht die Pyramiden durchqueren, werden sie als extrapyramidale Bahnen zusammengefasst. Nach Umschaltung über verschiedene Zwischenneurone verlaufen sie wieder in Nachbarschaft der Pyramidenbahn zu den motorischen Vorderhornzellen und nehmen Einfluss auf die spinale Motorik. Pyramidale und extrapyramidale Bahnen werden aufgrund dieser topografischen Nähe (Capsula interna und Rückenmark) häufig gemeinsam geschädigt (vgl. Grafik dieser Abbildung oben rechts und die Darstellung des Rückenmarksquerschnitts, S. 115).

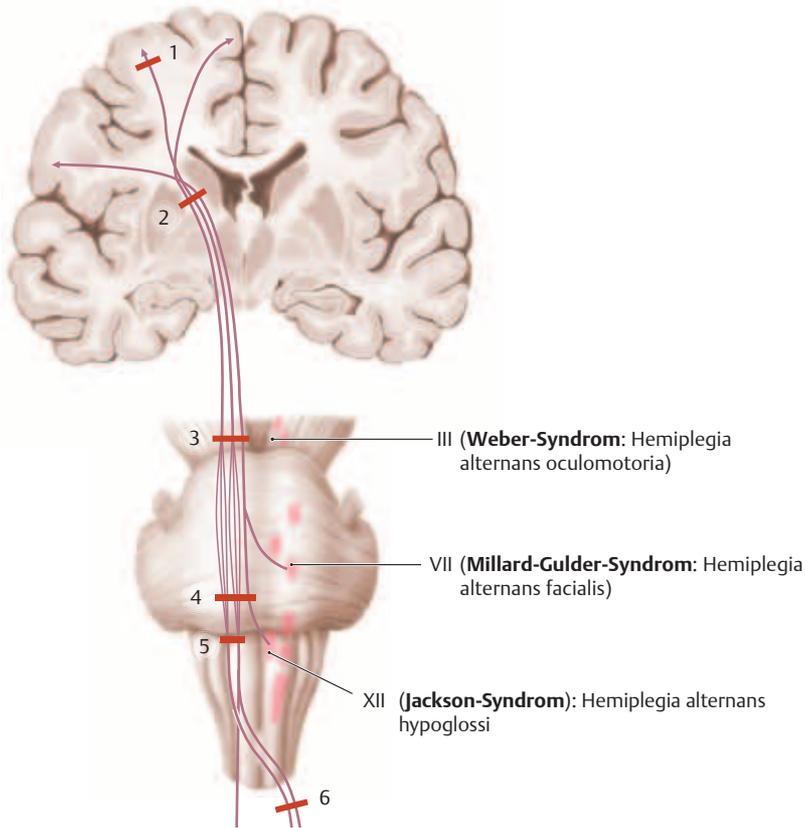
- **Syndrom des Mittelhirnfußes (Weber-Syndrom, s. auch Abb. B-1.154):** Läsion im Bereich des Kerngebietes des N. oculomotorius (mit homolateraler Okulomotoriusparese) unter Einbeziehung der Pyramidenbahn sowie der kortikonukleären Bahn (mit kontralateraler Hemiparese einschließlich des Gesichts).
- **Syndrom des kaudalen Brückenfußes (Millard-Gubler-Syndrom, s. auch Abb. B-1.155):** Läsion des Kerngebietes des N. facialis (mit homolateraler nukleärer Fazialisparese) und dabei häufig auch Beeinträchtigung des benachbarten N. abducens im peripheren Verlauf sowie Einbeziehung der Pyramidenbahn (kontralaterale Hemiparese ohne Beteiligung der mimischen Muskulatur).
- **Ventrales paramedianes Oblongata-Syndrom (Jackson-Syndrom, s. auch Abb. B-1.156):** Läsion des Hypoglossus-Kerngebietes (mit homolateraler Zungenparese) und der Pyramidenbahn (mit kontralateraler Hemiparese).

Darüber hinaus gibt es **gekreuzte Hirnstamm-Syndrome**, die mit einer Hemihypästhesie und -algesie, Hemianhidrose oder Hemiataxie verbunden sind, wenn afferente Bahnen, die zentrale Sympathikusbahn oder spinozerebellare Bahnen betroffen sind. Zum **dorsolateralen Oblongata-Syndrom (Wallenberg-Syndrom)** siehe Abb. B-1.153, S. 383.

- Weber-Syndrom (N. III)
- Millard-Gubler-Syndrom (N.VII und N.VI)
- Jackson-Syndrom (N. XII)

Zum **dorsolateralen Oblongata-Syndrom (Wallenberg-Syndrom)** s. Abb. B-1.153.

A-2.23 Beispiele für gekreuzte Hirnstamm-Syndrome (Alternans-Syndrome)



Gekreuzte Lähmungen resultieren aus Läsionen der Pyramidenbahn (vor ihrer Kreuzung) und nukleären Hirnnervenläsionen. Die Läsionsorte sind rot eingezeichnet. Siehe auch die gekreuzten Hirnstamm-Syndrome: Abb. B-1.153 bis Abb. B-1.156, S. 383.

1 kontralaterale schlaffe Parese z.B. einer Hand infolge rindennaher Läsion ohne Beteiligung extrapyramidaler Fasern

2 kontralaterale spastische Hemiplegie häufig nach Hirninfarkt bei Läsion der Pyramidenbahn und benachbarter extrapyramidaler Fasern in der Capsula interna

3 kontralaterale spastische Hemiparese infolge Läsion in Höhe der Hirnschenkel

4 kontra- oder bilaterale spastische Hemiparese nach Ponsläsion

5 kontralaterale schlaffe Parese nach Läsion der Pyramide ohne Beteiligung der weiter dorsal verlaufenden extrapyramidalen Bahnen

6 spastische homolaterale Hemiplegie oder Tetraplegie häufig nach traumatischer Halsmarkläsion mit Beteiligung extrapyramidaler Bahnen

Bei ausgedehnter, bilateraler Hirnstammschädigung entwickelt sich eine **Tetraparese**. Nukleäre Läsionen verursachen eine **Bulbärparalyse**, supranukleäre eine **Pseudobulbärparalyse** (S. 221).

Bei hoher Halsmarkläsion ist eine Tetraparese, bei Schädigung des Thorakal- oder Lumbalmarks eine **Paraparese** zu erwarten (zum Querschnitt-Syndrom s. S. 114).

Läsionen des **2. motorischen Neurons** gehen mit umschriebenen Paresen, z. B. bei Mono- oder Polyneuropathie, einher. Zu den Erkrankungen mit Vorderhorndegeneration s. S. 220.

2.4.2 Tonusanomalien

► Definition.

Untersuchung: Eine erhöhte oder reduzierte Muskelspannung fällt bei passiver Gelenkbewegung auf.

Ausgedehnte Hirnstammläsionen, wie z. B. ein Infarkt bei Thrombose der A. basilaris, beeinträchtigen die konvergierenden Pyramidenbahnen beider Hemisphären. Die Folge ist eine zentrale **Tetraparese** mit kaudalen Hirnnervensymptomen. Die Prognose solch ausgedehnter Läsionen ist oft infaust. Nukleäre Läsionen verursachen eine **Bulbärparalyse**, supranukleäre eine **Pseudobulbärparalyse** (S. 221).

Bei hoher Halsmarkläsion ist eine Tetraparese zu erwarten, eine **Paraparese** bei Schädigung des Thorakal- oder Lumbalmarks. Halbseitige spinale Prozesse führen zu einer homolateralen Hemiparese. Häufigste Ursache ist ein Tumor oder ein Trauma. Zu den Querschnitt-Syndromen siehe S. 114.

Bei Läsionen des **2. motorischen Neurons** beobachtet man je nach Ausmaß und Lokalisation der peripheren Schädigung motorische Ausfälle mit atrophischen Paresen, z. B. bei einer Mono- oder Polyneuropathie, Plexusläsion oder Wurzelkompression. Zu den Erkrankungen mit Vorderhorndegeneration siehe S. 220.

2.4.2 Tonusanomalien

► Definition. Der physiologische Spannungszustand der Skelettmuskulatur (Ruhetonus und kontraktiler Tonus) wird durch Schädigungen zerebraler und zerebellarer Bahnen verändert (Hyper- bzw. Hypotonus). Ein Ausfall des 1. Motoneurons führt zur spastischen, ein Ausfall des 2. Neurons zur schlaffen Lähmung. Demgegenüber sind Tonusveränderungen bei extrapyramidalen und zerebellaren Störungen nicht mit Paresen verbunden.

Untersuchung: Tonusanomalien fallen bei passiver Gelenkbewegung (Muskeldehnung) auf. Die Muskelspannung ist entweder erhöht (hyperton) oder reduziert (hypoton). Bei Hypertonus unterscheidet man Spastik von Rigor (s. u.).

In jedem Fall ist eine gezielte und im Verlauf wiederholte Prüfung des Muskeldehnungswiderstands notwendig, um Tonusanomalien trotz eingehender Prüfung der Muskelkraft nicht zu übersehen. Sie kommen auch häufig isoliert, d. h. unabhängig von Paresen vor (zerebellarer oder extrapyramidalen Hypertonus) oder finden sich gleichzeitig als Hypo- und Hypertonus unterschiedlicher Muskelgruppen (bei Läsion des 1. und 2. Motoneurons). Darüber hinaus verändert sich der Tonus im Krankheitsverlauf, so bei allen zentralen Hirn- und Rückenmarkschäden (1. Motoneuron): primär hypoton (schlaff), sekundär hypertoton (spastisch).

► **Merke.** Eine spastische Tonuserhöhung der Muskulatur ist immer auf eine zentrale Läsion des Gehirns oder Rückenmarks zurückzuführen.

Die **spastische Tonuserhöhung** ist umso größer, je rascher der Muskel gedehnt wird. Ein plötzliches Nachlassen des Tonus bei maximaler Muskeldehnung wird als sog. **Taschenmesserphänomen** bezeichnet. Die Spastizität ist an den Armen vorwiegend in den Beugern, an den Beinen mehr in den Streckern ausgeprägt. Ein Beispiel dafür ist der **Wernicke-Mann-Prädilektionstyp** der zentralen spastischen Hemiparese (Abb. A-2.24a): Bei angewinkeltem Arm zirkumduziert der Patient das überstreckte Bein. Im weiteren Verlauf bilden sich Kontrakturen aus. Abb. A-2.24b zeigt eine typische spastische Beugekontraktur der Hand.

Demgegenüber ist ein **Rigor** (vgl. S. 59) in Beugern und Streckern gleichermaßen ausgeprägt. Während einer passiven Bewegung findet sich ein anhaltend zäher Dehnungswiderstand der Muskulatur.

Ein Muskel-**Hypotonus** zeigt sich beim passiven Schütteln der Extremitäten, z. B. an den Schultern. Der herabgesetzte Tonus einer plegischen Gliedmaße ist daran zu erkennen, dass diese schlaff herabhängt oder bei Anheben herabfällt.

► **Merke.**

Als Hinweis auf eine **spastische Tonuserhöhung** gilt das abrupte Nachlassen des Widerstands bei maximaler Dehnung eines Muskels („**Taschenmesserphänomen**“). Der **Wernicke-Mann-Typ** der spastischen Hemiparese ist durch Zirkumduktion des überstreckten Beins bei angewinkeltem Arm charakterisiert.

Rigor ist ein anhaltend zäher Dehnungswiderstand der Muskulatur (vgl. S. 59).

Ein **Hypotonus** der Muskulatur fällt beim Schütteln der schlaffen Extremität auf.

⊙ A-2.24 Prädilektionstyp der zentralen spastischen Hemiparese

⊙ A-2.24



a Wernicke-Mann-Lähmung. Zirkumduktion des spastisch überstreckten rechten Beins und Beugung des rechten Arms.

a



b Spastische Beugekontraktur der rechten Hand (vgl. auch Abb. A-2.65).

b

Ätiopathogenese: In ätiologischer und prognostischer Hinsicht ist folgende Differenzierung notwendig:

- Pyramidenbahnläsionen führen anfangs zur schlaffen, im weiteren Verlauf zur spastischen Lähmung.
- Ein Rigor tritt bei Stammganglienerkrankungen auf.
- Ein Muskelhypotonus kann durch Läsionen des Kleinhirns oder des 2. motorischen Neurons bedingt sein.

Der **Hypertonus der Muskulatur** wird auf eine pathologisch gesteigerte Aktivität des α -Motoneurons und der Interneurone infolge eines Ausfalls hemmender zentralmotorischer Fasern zurückgeführt.

Afferente Impulse aus der Körperperipherie erreichen weiterhin die den Vorderhornzellen vorgeschalteten Interneurone.

Nach der Sprouting-Theorie aktivieren aus-sprossende Afferenzen der Muskelspindeln die α -Motoneurone. Zu den spinalen Automatismen bei Querschnitt-Syndrom siehe S. 116, zur Spastik bei zerebralen Ischämien S. 382.

Ein **Hypotonus der Muskulatur** wird durch eine Unterbrechung efferenter und afferenter Kleinhirnbahnen verursacht.

2.4.3 Atrophien

► Definition.

Untersuchung: Muskelatrophien sind im Seitenvergleich zu beurteilen und durch **Umfangmessung** zu dokumentieren. Umschriebene Atrophien finden sich ein bis drei Wochen nach einer Läsion des 2. Motoneurons. Sie sind von einer Inaktivitätsatrophie abzugrenzen.

Ätiopathogenese: Neurogene Atrophien sind meist die Folge von Läsionen peripherer Nerven (s. Abb. A-2.25), ihrer Wurzeln oder des Arm- bzw. Beinplexus. Weitere Ursachen sind entzündliche oder degenerative Vorderhornprozesse.

Fortschreitende Atrophien und **Faszikulationen** weisen auf die amyotrophische Lateralsklerose (ALS) hin (Abb. A-2.26a). Faszikulieren kommt aber auch bei radikulären Syndromen und anderen Nervenschäden vor.

Ätiopathogenese: Die Unterscheidung zwischen einem Hypertonus und Hypotonus der Muskulatur ist nicht nur zur ätiologischen Abklärung und Lokalisation eines Prozesses, sondern auch unter Verlaufskriterien wesentlich:

- Eine akute Schädigung der Pyramidenbahn im Gehirn oder Rückenmark, z. B. durch eine vaskuläre oder traumatische Blutung, führt zu einer schlaffen Lähmung, die erst im weiteren Verlauf hyperton (spastisch) wird.
- Ein Rigor ist bei Erkrankungen der Stammganglien zu beobachten, wie bei Parkinson-Krankheit (S. 58 u. S. 193).
- Kleinhirnläsionen ziehen Muskelhypotonus nach sich; Vorderhornerkrankungen und periphere Nervenläsionen verursachen schlaff atrophische Paresen.

Die Pathophysiologie der **spastischen Tonuserhöhung** ist nicht vollständig geklärt. Man nimmt an, dass die erhöhte Spannung des Muskels auf einer vermehrten Aktivität des α -Motoneurons (Vorderhornzellen) und der spinalen Interneurone (Schaltzellen) infolge eines Ausfalls hemmender zentralmotorischer kortikaler, extrapyramidalen und retikulärer Fasern beruht.

Die Interneurone in der grauen Substanz des Rückenmarks empfangen weiterhin Impulse aus der Körperperipherie, von den Haut-, Gelenk-, und Muskelrezeptoren. Diese den Vorderhornzellen vorgeschalteten Neurone stellen die „Weichen“ für die Willkür- und Reflexmotorik. Durch die Enthemmung der spinalen Reflexe entwickelt sich Spastik mit Steigerung der monosynaptischen Muskeleigenreflexe. Infolge des Fehlens zentral stimulierender Impulse auf die polysynaptischen Fremdreflexe sind die Bauchhautreflexe abgeschwächt oder erloschen (S. 68).

Die Sprouting-Theorie beinhaltet eine Aktivierung aussprossender segmentaler Afferenzen der Muskelspindeln, die eine übersteigerte Erregung des α -Motoneurons und daraus resultierende spastische Tonuserhöhung mit Hyperreflexie bewirkt. Zu den spinalen Automatismen siehe S. 116 (Querschnitt-Syndrom), zum Wernicke-Mann-Prädilektionstyp der spastischen Hemiparese bei zerebralen Ischämien siehe auch S. 382.

Ein **Muskelhypotonus** erklärt sich einerseits aus der Unterbrechung von Efferenzen des Zerebellums, die über den Tractus reticulospinalis zum α -Motoneuron gelangen, andererseits aus der Läsion von Afferenzen zum Kleinhirn, v. a. des Tractus spinoocerebellaris.

2.4.3 Atrophien

► Definition. Schlaffe Lähmungen nach Läsion des 2. motorischen Neurons weisen neben einem Muskelhypotonus frühzeitig Atrophien auf. Faszikulationen werden v. a. bei Vorderhornprozessen beobachtet. Neurogene Atrophien müssen von muskeldystrophischen Prozessen abgegrenzt werden.

Untersuchung: Bei der Untersuchung des entkleideten Patienten fallen Atrophien der Muskulatur im Seitenvergleich auf; in jedem Fall ist der Befund durch **Umfangmessung** zu dokumentieren. Das Verteilungsmuster ist für die ätiologische Abklärung ebenso wichtig wie die Beobachtung eines **Muskelfaszikulierens**, das durch Kälteexposition provoziert wird. Eine umschriebene Verschmächtigung der Muskulatur, die sich z. B. nach einer Läsion peripherer Nerven innerhalb von 1 – 3 Wochen einstellt, darf nicht mit der Inaktivitätsatrophie nach längerer Ruhigstellung einer Gliedmaße verwechselt werden.

Ätiopathogenese: Bei **neurogenen Muskelatrophien** handelt es sich um eine Läsion peripherer Nerven (s. Abb. A-2.25), ihrer Wurzeln, des Plexus cervicobrachialis bzw. lumbosacralis (S. 435) oder um einen entzündlichen bzw. degenerativen Vorderhornprozess. Es kommt zur schlaff atrophischen Parese unterhalb der Läsion. Bei entsprechenden anamnестischen Angaben lässt sich die Diagnose einer abgelaufenen Poliomyelitis stellen, wenn eine atrophische Lähmung (ohne Sensibilitätsstörung) vorliegt (S. 285).

Schreiten die Muskelatrophien fort und sind **Faszikulationen** zu beobachten, so ist ein degenerativer Vorderhornprozess anzunehmen, wie z. B. die amyotrophische Lateralsklerose (ALS, S. 223), die sich primär mit einer Zungenatrophie manifestieren kann (Abb. A-2.26a). Faszikulieren kommt aber auch bei radikulären Syndromen, Plexusparesen und Thyreotoxikose vor. Zu den benignen, intermittierend auftretenden Faszikulationen s. auch S. 62.

⊙ A-2.25 Atrophie des rechten Beins, distal betont, nach Oberschenkel durchschuss mit Verletzung des N. ischiadicus am Oberschenkel

⊙ A-2.25



⊙ A-2.26 Umschriebene Atrophien infolge Degeneration motorischer Hirnnervenkerne und Vorderhornzellen des Rückenmarks



a Zungenatrophie bei amyotrophischer Lateralsklerose (ALS)
b Atrophie der Schultergürtelmuskulatur bei ALS (s. auch Abb. B-1.46)

⊙ A-2.27 Atrophie kleiner Handmuskeln bei Polyneuropathie

⊙ A-2.27



Atrophie kleiner Handmuskeln, besonders im Spatium interosseum I

Atrophien kleiner Handmuskeln finden sich bei ALS, Syringomyelie und peripheren Nervenschäden (Mono- und Polyneuropathien), s. Abb. A-2.27.

Umschriebene **Atrophien**, besonders der **kleinen Handmuskeln**, sind häufig der erste Hinweis auf eine amyotrophische Lateralsklerose (zur spinalen Muskelatrophie s. S. 220). Sie finden sich auch frühzeitig bei peripheren Nervenschäden: Die Parese des N. medianus („Schwurhand“) geht mit einer Daumenballenatrophie (Thenaratrophy) einher, die Ulnarisparese („Krallenhand“) ist durch Atrophie des Hypothenars und der Mm. interossei gekennzeichnet (vgl. Abb. B-2.5). Bei Polyneuropathien können Atrophien der kleinen Handmuskeln (Abb. A-2.27) ebenso vorkommen wie bei Syringomyelie (S. 169).

A-2.28

A-2.28 Myogene Atrophien: Scapula alata bei Muskeldystrophie



Zu den neurogenen Ursachen der Scapula alata siehe S. 441

Einem charakteristischen myopathischen Verteilungsmuster entspricht die Scapula alata beim Schultergürteltyp der progressiven Muskeldystrophie (Abb. A-2.28).

Das Verteilungsmuster der **myogenen Atrophien** charakterisiert die einzelnen Verlaufsförmungen der progressiven Muskeldystrophie; man spricht daher z. B. von einem Schultergürtel- oder Gliedergürteltyp (S. 496). Ein auffälliges Merkmal ist die Scapula alata (Abb. A-2.28, S. 441), die jedoch auch bei einer Reihe neurogener Läsionen vorkommt.

2.4.4 Extrapyramidale Bewegungsstörungen

► Definition.

► **Definition.** Den extrapyramidalen Bewegungsstörungen

- Akinese,
- Tremor,
- Rigor,
- choreatische Hyperkinesen,
- athetotische Hyperkinesen,
- dystone Hyperkinesen und
- ballistische Hyperkinesen

liegt eine Dysfunktion der Stammganglien (Basalganglien) und ihrer Projektionen zum Thalamus, Kortex und Hirnstamm zugrunde.

Parkinson-Syndrom

► Definition.

Parkinson-Syndrom

► **Definition.** Parkinson-Syndrome sind charakterisiert durch fortschreitende extrapyramidale Bewegungsstörungen (Akinese, Ruhetremor, Rigor) und eine Haltungsunstabilität infolge einer Stammganglienerkrankung mit Dopaminmangel. Ein Parkinson-Syndrom stellt ätiologisch keine Einheit dar, findet sich jedoch am häufigsten im Rahmen der Parkinson-Krankheit (idiopathisches Parkinson-Syndrom, S. 193).

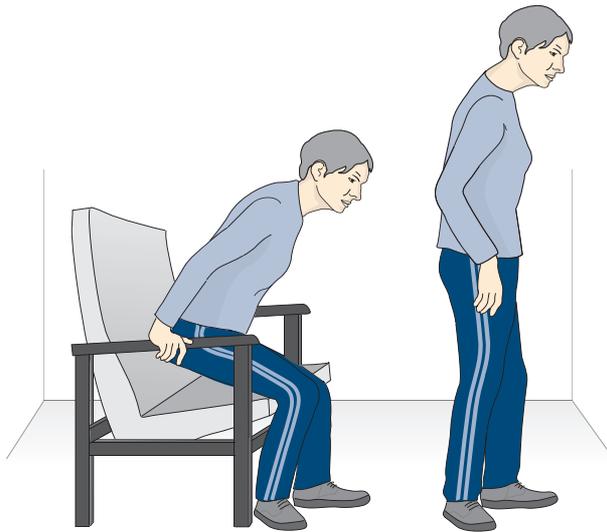
Untersuchung: Kardinalsymptome des Parkinson-Syndroms sind die neben Akinese unterschiedlich häufig vorkommenden Symptome: Ruhetremor, Rigor und posturale Instabilität. Ein Frühzeichen ist die Hyposmie (S. 195).

Akinese geht mit dem Verlust der Automatie physiologischer Bewegungsabläufe einher. Der Kranke ist durch **Bradykinese** (Verlangsamung der Bewegungen) und eine **Starthemmung** (Abb. A-2.29), Dysarthrophonie und Mikrografie (Abb. B-1.31) beeinträchtigt. Auffällig ist die Hypo- bzw. **Amimie**, das sog. **Maskengesicht**.

Untersuchung: Kardinalsymptome des Parkinson-Syndroms sind Akinese, Tremor, Rigor und posturale Instabilität. Man findet einen Ruhetremor, eine rigide Tonus-erhöhung der Muskulatur, neben einer akinetischen Hemmung der Bewegungen sowie Pro-, Retro- und Lateropulsionphänomene mit Sturzgefahr. Ein häufiges Früh-symptom ist die Hyposmie (S. 195).

Akinese, ein obligates Symptom der Parkinson-Krankheit, ist durch den Verlust der Automatie physiologischer Bewegungsabläufe gekennzeichnet. Der Kranke muss wiederholt zu Willkürbewegungen ansetzen, die er nicht kontinuierlich ausführen kann. Wenn die Bewegungen verlangsamt sind, spricht man von **Bradykinese**, wenn die motorische Initiation verzögert ist, von **Starthemmung**. So gelingt das Aufstehen oft erst nach mehreren vergeblichen Versuchen. Gelegentlich hilft dem Patienten ein akustisches Signal, z. B. der letzte Glockenschlag, um in Bewegung zu kommen (Abb. A-2.29). Die Fähigkeit, mehrere Tätigkeiten gleichzeitig oder in rascher Abfolge nacheinander auszuführen, geht verloren. Störungen der Stimme (Dysphonie) und des Sprechens (Dysarthrie) sind Ausdruck der akinetischen Hemmung und des Rigors, ebenso die Mikrografie (Abb. B-1.31) und Hypomimie bzw. **Amimie**, das sog. **Maskengesicht** mit spärlicher Mimik und seltenem Lidschlag.

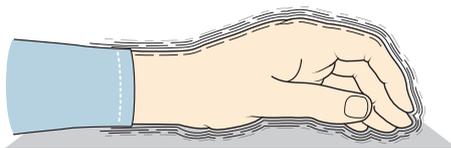
A-2.29 Akinese



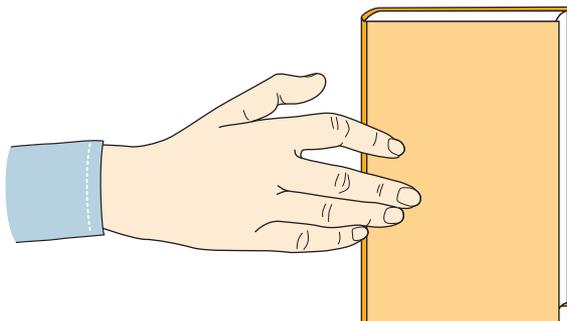
Kranke mit Hypo- oder Akinese leiden unter einer Starthemmung. Sie können sich nur mit Mühe erheben. Auffällig sind die gebeugte, gebundene Körperhaltung und die „Schwimmflossenstellung“ der Hände.

A-2.29

A-2.30 Parkinson-Tremor



in Ruhe



Bewegungserfolg

Ruhetremor, der bei gezielten Bewegungen abklingt.

A-2.30

Der typische Parkinson-**Tremor** ist ein Agonisten-Antagonisten-Tremor mit einer Frequenz von 4 – 6/s und stark variabler Amplitude, der nur in Ruhe besteht (Ruhetremor, S. 86) und bei gezielten Bewegungen unterdrückt wird.

Rigor ist ein erhöhter Muskeltonus mit gleichbleibend zähem, „wächsernem“ Dehnungswiderstand von Flexoren wie Extensoren (s. S. 55). Er betrifft die Extremitäten und die axiale Muskulatur. Folge ist eine gebundene Haltung mit „Fixation“ des Kopfes (Nackenrigor). Die aktive Bewegung einer Seite verstärkt den Rigor kontralateral. Man spricht von einem **Zahnradphänomen**, wenn der Widerstand bei passiver Bewegung entsprechend der Tremorfrequenz rhythmisch unterbrochen wird (Abb. A-2.31). Tremor und Rigor verschwinden im Schlaf.

Der Parkinson-Tremor ist ein **Ruhetremor** mit einer Frequenz von 4 – 6/s (S. 86 u. Abb. A-2.30).

Rigor ist ein gleichförmig „wächserner“ Muskeltonus der Beuger und Strecker. Wenn der erhöhte Dehnungswiderstand der Muskulatur bei passiver Bewegung der Extremitäten rhythmisch unterbrochen wird, spricht man vom „**Zahnradphänomen**“ (s. Abb. A-2.31).