

urn:nbn:de:gbv:18-ediss-118482

Aus der Neurologischen Klinik
des Universitäts-Krankenhauses Eppendorf

Neurochirurgische Abteilung
(Direktor: Prof. Dr. H.-D. Herrmann)

Der Torticollis spasmodicus

Abhandlung unter besonderer Berücksichtigung eines
neuen operativen Therapieansatzes

Habilitationsschrift zur Erlangung der Venia legendi
für das Fach Neurochirurgie

vorgelegt
dem Fachbereich Medizin der Universität Hamburg

von

Dr. med. Niels Freckmann

Hamburg 1987

Inhalt

1.0 Einleitung	1
1.1 Klinik	3
1.1.1 Symptomatologie	3
1.1.2 Apparative Diagnostik	8
1.1.2.1 Röntgen-Diagnostik, Computertomographie (CT)	8
1.1.2.2 Zerebrale Angiographie	9
1.1.2.3 Elektromyographie (EMG)	9
1.1.2.4 Selektive Nerven-/Muskelblockade	10
1.1.2.5 Elektro-Nystagmographie	10
1.1.2.6 Positronen-Emissions-Tomographie (PET)	10
1.1.2.7 Evozierte Potentiale (EP)	11
1.1.2.8 Rheoencephalgraphie	11
1.1.2.9 Pneumenzephalographie (PEG)	12
1.1.2.10 Elektro-Enzephalographie (EEG)	12
1.1.2.11 Quantitative Messung von Kopfwendung und Tremor	13
1.1.2.12 Magnet-Resonanz-Tomographie (MRT)	13
1.1.3. Sonstige Diagnostik	13
1.2 Die Differentialdiagnose des TS	14
1.2.1 Der muskuläre Torticollis	14
1.2.2 Der ossäre Torticollis	15
1.2.3 Schiefhals beim Zervikal-Syndrom	15
1.2.4 Der okuläre Torticollis	15
1.2.5 Der psychogene (hysterische) Torticollis	15
1.2.6 Seltenerer Torticollis-Formen	16
1.2.7 Der symptomatische Torticollis "spasmodicus"	16
1.2.7.1 Postenzephalitischer und postischämischer Torticollis	16
1.2.7.2 Tumore als Ursache des Torticollis	17
1.2.7.3 Infektiöser Torticollis	18
1.2.7.4 Traumatischer Torticollis	18
1.2.7.5 Medikamentös induzierter Torticollis	19

1.2.8	Der Torticollis dystonicus	19
1.3	Ziel der Arbeit	21
1.3.1	Problemstellung	22
TEIL I		23
2.0	Die gegenwärtigen Hypothesen zur Ätiologie des TS	23
2.1	Die psychogene Hypothese	23
2.2	Die Vestibularis-Hypothese (labyrinthäre)	25
2.3	Die Basalganglien-Hypothese	28
2.3.1	Pathologische Anatomie	30
2.3.1.1	Zusammenfassung der Sektionsbefunde	35
2.3.2	Der tierexperimentelle Torticollis	36
2.3.2.1	Zusammenfassung der tierexperimentell.Befunde	40
2.3.3	Sonstige Befunde	41
2.4	Die Formatio reticularis Hypothese	42
TEIL II		48
3.0	Die Behandlung des Torticollis spasmodicus	48
3.1	Die operative Behandlung	48
3.1.1	Denervierende Eingriffe an der motorischen Endstrecke	49
3.1.1.1	Die Myotomie	49
3.1.1.2	Die extraspinalen Eingriffe (Neurotomie)	49
3.1.1.3.1	Die intraspinale zervikale Rhizotomie	50
3.1.1.3.1.1	Die Rhizotomie zervikaler Hinterwurzeln	50
3.1.1.3.1.2	Die Rhizotomie zervikaler Vorderwurzeln	50
3.1.1.3.1.3	Ergebnisse der zervikalen Rhizotomie	52
3.1.1.4.1	Die selektive periphere Denervation	54
3.1.1.4.2	Beschreibung der Methode	55
3.1.1.4.3	Ergebnisse der selektiven peripheren Denervation	56
3.1.1.4.4	Zusammenfassung	56
3.1.2	Stereotakt. ("funktionelle") Eingriffe am ZNS	57

3.1.2.1 Entwicklung der Methode	57
3.1.2.2 Ergebnisse der stereotaktischen Behandlung des TS	60
3.1.2.3 Zusammenfassung	61
3.1.3 Die tiefe Hirnstimulation (thalamisch-subthalamisch)	62
3.1.4 Die zervikale dorsale Rückenmark-Stimulation (DCS)	63
3.1.4.1 Beschreibung der Methode	63
3.1.4.2 Ergebnisse der zervikalen DCS	64
3.1.5 Leukotomie Kortektomie Chordotomie	65
3.2 Die konservative Behandlung des TS	66
3.2.1 Nicht invasive Behandlungsmethoden	66
3.2.1.1 Physiotherapie	66
3.2.1.2 Die sensorische Bio-Feedback-Therapie	67
3.2.2 Die medikamentöse Behandlung des TS	69
3.2.2.1 Muskelrelaxantien	70
3.2.2.2 Tranquilizer, Antidepressiva	70
3.2.2.3 Neuroleptika	70
3.2.2.4 Antikonvulsiva	71
3.2.2.5 Anticholinergika	71
3.2.2.6 Dopaminergika	71
3.2.2.7 Lithium-Carbonat	72
3.2.2.8 Selten angewandte Medikamente	72
3.2.2.9 Medikamenten-Kombinationen	73
3.2.2.10 Die Injektion von Lokalanästhetica	73
3.2.2.11 Die intramuskuläre Injektion von Botulinum-Toxin	73
3.2.3 Zusammenfassung der konservativen Behandlungsmethoden	74
3.3 Kritische Wertung aller TS-Behandlungsmethoden	75
TEIL III	78
4.0 Der "neurogene TS"	78
4.1 Theoretische Grundlagen	78

4.1.1 Die Bedeutung Vaskulärer Kontakte an den Ein- und Austrittszonen der Hirnnerven	78
4.1.2 Die fokale Demyelinisierung von Hirnnerv-Wurzeln	78
4.1.3 Arbeitshypothese vom "neurogenen" TS	80
4.2 Elektromyographische Untersuchungen beim Torticollis	81
4.2.1 Methode	82
4.2.2 Ergebnisse	84
4.3 Anatomische Studien	85
4.3.1 Material und Methode	85
4.3.2 Ergebnisse	85
4.3.2.1 Beziehungen der spinalen Accessoriuswurzel zur Radix posterior des 1.Zervikalnerven	85
4.3.2.2 Gefäß-Variationen in der Regio cranio-cervicalis	87
4.3.2.3 Zusammenfassung der anatomischen Befunde	87
4.4 Die bilaterale mikrochirurgische Lyse der spinalen Accessoriuswurzeln (BMLA)	89
4.4.1 Patientengut	89
4.4.2 Methoden	92
4.4.2.1 Operationstechnik	92
4.4.2.2 Postoperative Behandlung und Verlaufskontrollen	94
4.4.3 Ergebnisse	96
4.4.3.1 Anatomische Befunde	96
4.4.3.2 Histologische Befunde	100
4.4.3.3 Ergebnisse der intraoperativen Nervenstimulation	101
4.4.3.4 Zusammenfassung der Operationsbefunde	101
4.4.3.5 Klinische Ergebnisse der BMLA	102
4.5 Ergebnisse stereotaktischer Eingriffe	106
4.5.1 Zeitraum 1972 1979 (undifferenziertes Krankengut)	106

4.5.2 Zeitraum 1980 1987 (Torticollis dystonicus)	106
5.0 Diskussion	109
Die Differenzialdiagnose des TS	114
Der neurogene TS	117
Befunde die für eine periphere Genese des TS sprechen	118
Zusammenfassung der anatomischen Befunde	128
Ein neuer operativer Ansatz	130
Ergebnisse der operativen Behandlung	133
Schlußfolgerungen	137
6.0 Zusammenfassung	139
7.0 Literaturverzeichnis	143
TEIL IV	180
8.0 Kasuistik (Anhang)	180

"Spasmodic Torticollis can be such an unrelenting and demoralizing disability that exploration in humans of new surgical techniques requires no apology." (T.P. MORLEY, 1976)

1.0 Einleitung

Obwohl als Krankheitsbild seit langem bekannt, gibt es keine einheitliche Meinung zu Ätiologie und Genese des Torticollis spasmodicus (TS). Wenngleich auch mehrere, unterschiedliche Hypothesen zur Pathogenese des spasmodischen Schiefhalses aufgestellt wurden, steht ein Nachweis der Krankheitsursache aus. Die seit Jahrzehnten andauernde Diskussion über die möglichen Ursachen dieser Erkrankung hält an (BRISSAUD, 1895, FOERSTER, 1929, 1933, STEYERTHAL, 1906, CURSCMANN, 1907, KOLLARITS, 1908, SCHÜRMAN, 1953, BRÄUTIGAM, 1954, KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, HAMBY u. SCHIFFER, 1969, SVIEN u. CODY, 1969, HASSLER u. DIECKMANN, 1970, SHEEHY u. MARSDEN, 1976, MARSDEN u. HARRISON, 1975, MUNDINGER, 1977, LOZANO-SAVEDRA, 1979, MITSCHERLICH, 1979, SIROKY et al., 1980, MARSDEN, 1980, LÜCKING, 1980, KASTE et al., 1981, van WAREN, 1982, THÜMLER, 1983, JACOBI, 1983, WITZMANN et al., 1984, COLBASSANI u. WOOD, 1986, BRONSTEIN u. RUDGE, 1987, BERTRAND, 1987 u.v.a.). Hieraus resultiert das sehr breite Spektrum der zur Behandlung des TS vorgeschlagenen Methoden. Entsprechend unbefriedigend sind die Behandlungsergebnisse, da eine kausale Therapie bei Unkenntnis der Krankheitsursache nicht möglich ist.

Verfolgt man die einschlägige Literatur zum Thema "Torticollis spasmodicus" zurück, trifft man auf eine Arbeit von STEYERTHAL (1906) mit dem Titel: "Zur Geschichte des Torticollis spasmodicus". In diesem, die damalige, vorangehende Literatur zusammenfassenden Aufsatz stellt der Autor folgendes fest: Der Begriff "Torticollis", eigentlich die Beschreibung eines Symptoms, nämlich des "schiefen" Halses,

kommt aus dem Französischen und wurde wahrscheinlich erstmals von dem französischen Arzt und Humanisten Rabelais (1494-1553) verwandt. Die erste Fallbeschreibung geht auf Felix Plater aus Basel (1616) zurück. Die erste ausführliche Dissertation "De capite obstipo" hat Georg Friedrich Jäger 1737 in Tübingen verfasst.

Der Begriff "Caput obstipum spasticum" findet auch heute noch bei einigen Autoren, z.B. bei dem Anatomen LANG (1982) Verwendung. KRAYENBÜHL u. YASARGIL (1965) wiederum verwenden den Begriff "caput obstipum" für Schiefhalsformen, die durch Erkrankungen der Halswirbelsäule (HWS) und deren Nachbarschaft (Muskel, Knochen, Bandscheiben, Gelenke, Bänder, Entzündungen der pharyngealen und laryngealen Organe) verursacht werden.

Im deutschen und im internationalen Sprachgebrauch hat sich allgemein die Bezeichnung "Torticollis spasmodicus" durchgesetzt. Weniger häufig wird in der deutschsprachigen Literatur der Begriff "Torticollis spasticus" verwandt. Hierzu sei angemerkt, daß frühere Autoren mit den beiden Begriffen klinisch unterschiedliche Erscheinungsformen des Leidens beschrieben (STEYERTHAL, 1906). So wird als "Torticollis spasticus" die tonische, als "Torticollis spasmodicus" die klonische Form der Erkrankung bezeichnet. Bei der tonischen Form (tonischer Halsmuskelkrampf) scheint der Kopf in der Fehlstellung "fixiert". Die klonische Form dagegen ist gekennzeichnet durch eine mitunter rhythmisch imponierende Bewegungsunruhe des Kopfes, die durch Myoklonien der an der Hyperkinese beteiligten Halsmuskeln hervorgerufen wird.

1.1 Klinik

Der TS ist eine sehr seltene Erkrankung. Häufigkeitsangaben finden sich in der Literatur nicht. GAUTHIER (1986) gibt in einer Arbeit über Pathophysiologie und Behandlung des "idiopathischen" TS lediglich die Häufigkeit generalisierter Dystonien für den kanadischen Raum mit 4,2 pro 1 Million Einwohner an, da ihm für den TS selbst keine Zahlen vorlagen. Vermutlich legte er hier Neuerkrankungen pro Jahr zugrunde. Der TS dürfte noch weit seltener auftreten. Im eigenen Krankengut sind Männer und Frauen etwa gleich oft vertreten. Zwischen 1979 und 1982 haben wir 115 Patienten, 59 Frauen und 56 Männer mit einem Torticollis untersucht und behandelt. Andere Autoren fanden ein leichtes Überwiegen des männlichen Geschlechts (HERZ u. GLASER, 1949, SORENSEN u. HAMBY, 1965, STEJSKAL, 1980). Das Durchschnittsalter zu Beginn der Erkrankung wird mit 38 bis 43 Jahren angegeben (SORENSEN u. HAMBY, 1965, HAMBY u. SCHIFFER, 1969, HERNESNIEMI u. LAITINEN, 1977). Die Fehllhaltung des Kopfes tritt häufiger nach links lateralisiert auf (ARSENI u. SANDOR, 1959, STEJSKAL u. TOMANEK, 1981). Familiäres Vorkommen wurde berichtet (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, BOYSEN, 1979). GILBERT (1977) und FRIEDMANN u. FAHN (1986) sahen es in 9% der Fälle. Bei Kindern kommt dieses Krankheitsbild praktisch nicht zur Beobachtung (BOLTSHAUSER, 1976).

1.1.1 Symptomatologie

Die Erkrankung beginnt meist langsam und zunächst unspezifisch. Eine traumatische Ursache der Erkrankung wird allgemein für nicht wahrscheinlich gehalten, obwohl anamnestisch in etwa einem Zehntel der Fälle ein HWS-Trauma erinnert wird (BRÄUTIGAM, 1954, MARSDEN u. SHEEHY, 1980). Der Kranke klagt zunächst über einen steifen Hals, mitunter verbunden mit

leichten Nackenschmerzen. In der Anfangsphase wird daher nicht selten die Diagnose "Zervikalsyndrom" gestellt. Aber schon bald verspürt der Patient einen unwillkürlichen Zug des Kopfes zu einer Seite. Im weiteren Verlauf wird eine zunehmend unwillkürliche Fehlstellung des Kopfes bemerkt, nicht selten zuerst von Angehörigen. Schließlich entwickelt sich das Vollbild des TS mit ausgeprägter tonischer oder klonischer Schiefhaltung des Kopfes in Form von Wendung oder Neigung und einer sichtbaren Hypertrophie des M.sternocleidomastoideus: Es kommt zu starken, manchmal als unerträglich empfundenen, krampfartigen Schmerzen meist einseitig betont in der Nackenregion. Oft ist der Patient dann nicht mehr fähig, den Kopf gegen die Zwangshaltung und den sich daraus ergebenden Widerstand auf die andere Seite zu wenden. Mitunter kann der Kopf nicht einmal mehr in Mittelstellung gebracht werden. Der Versuch kontralaterale Wendungen des Kopfes durchzuführen ist oft mit einer Zunahme der Schmerzen verbunden.

Die Symptomatik ist allerdings nicht immer konstant: Beim Sitzen mit angelehntem Kopf verspüren viele Patienten eine Erleichterung, ebenso wie bei der Anwendung sogenannter Kunstgriffe, z.B. der bereits von MEIGE u. FEINDEL (1903) beschriebenen "geste antagoniste". Hierbei bewirkt das leichte Anlegen von 2 oder 3 Fingern an der, der Kopfwendung entgegengesetzten Unterkiefer-Seite eine Minderung der pathologischen Drehimpulse. Nach WARTENBERG (1958) wird dieses Attitude im deutschen als "Gegendruckphänomen" bezeichnet. STEJSKAL (1980) hat diesen Kunstgriff (Counterpressure) analysiert und beobachtet, daß bei einigen Patienten durch "Gegenzug" gleichermaßen Erleichterung eintritt. Eine ähnliche Wirkung kann aber auch durch das Heben beider Arme über Kopfhöhe erreicht werden. Häufig berichten die Patienten, daß der Kopf im Liegen ganz ruhig sei und gerade gehalten werden könne, während des Schlafes verschwinde die Symptoma-

tik ganz, erst nach dem morgendlichen Aufstehen setze der unwillkürliche Zug und die Spannung der Halsmuskulatur wieder ein. Durch Aufregung, Angst und andere Stress-Situationen kann die Symptomatik ebenso verstärkt werden, wie durch bestimmte Tätigkeiten, z. B. beim Gehen oder Schreiben. Die Bewegungsunruhe des Kopfes wird dann noch deutlicher. Ich habe allerdings auch das Gegenteil beobachten können: Bei einer 45 jährigen Patientin mit horizontalem, tonischen, um 90 Grad nach rechts gewendetem, nicht fixiertem Kopf verschwand die TS-Symptomatik beim rhythmischen Tanz oder oder in exponierter Situation, etwa beim Halten eines Vortrages nahezu völlig.

Das klinische Bild der Erkrankung imponiert mit einer mehr oder weniger ausgeprägten Fehlhaltung des Kopfes, die in vielen Fällen von einer unwillkürlichen ausschließlich auf Kopf und Hals beschränkten Bewegungsunruhe begleitet wird. Daher kann die Erkrankung klinisch dem Formenkreis der Bewegungsstörungen (Hyperkinesen) zugerechnet werden. Verursacht wird diese Bewegungsstörung durch, meist einseitig betonte Kontraktionen verschiedener Hals- und Nackenmuskeln. Am häufigsten betroffen sind die Mm. sternocleidomastoidei, splenii und die kranialen Anteile der Mm. trapezii. Nur selten wird eine Beteiligung der Skalenusgruppe beobachtet. Sicher ist in vielen Fällen auch die, durch die oberen 3 Zervikalwurzeln versorgte, tiefe Nackenmuskulatur beteiligt. Im einzelnen sind dies die Mm. semispinalis capitis, longissimus capitis, sowie um die kurzen tiefen Nackenmuskeln, die Mm. rectus capitis posterior minor, rectus capitis posterior major, obliquus capitis superior und obliquus capitis inferior. Palpatorisch läßt sich eine Beteiligung der tiefen Nackenmuskeln kaum, elektromyographisch nur schwer nachweisen. Die Analyse der Kopffehlstellung und des Bewegungsmusters, läßt jedoch auf die Beteiligung verschiedener tiefer Nackenmuskeln rückschließen (Abb. 1.).



Abb. 1. Fall 3: Horizontaler TS nach links mit Geste antagonistische.

Fotographie und Veröffentlichung mit Erlaubnis des Patienten

Je nach Art der Kopffehlstellung unterscheidet man nach HASSLER u. DIECMANN (1970) den horizontalen, den rotatorischen, den anteflektorischen, den retroflektorischen und den kombiniert horizontal-rotatorischen Torticollis. Der horizontale Torticollis ist definiert als Wendung des Kopfes um die kranio-kaudale Achse, entsprechend der Blickwendung beim sich aufrecht haltenden Primaten. Als Rotation bezeichnet man die Neigung des Kopfes um die fronto-okzipitale Achse. Bewegungen um die binaurale Achse (Hebung und Senkung des Kopfes) entsprechen der Retro- und Anteflexion. Weitaus am häufigsten werden der horizontale und der kombiniert horizontal-rotatorische Torticollis beobachtet. Seltener findet sich die rein rotatorische Ausprägung der Symptomatik. Noch seltener ist der primäre Retrocollis während der Antecollis

im Rahmen des TS praktisch nicht vorkommt. Am ehesten sieht man ihn bei postencephalitischen oder vasculären Parkinson-Formen (HASSLER u. DIECKMANN, 1970).

Neben dieser Primärsymptomatik entwickelt sich in den meisten Fällen ein Schulterhochstand auf der Körperseite, zu der sich der Kopf wendet oder neigt und auf der der M. Trapezius stärker beteiligt ist. Der kontralateral, an der Symptomatik fast immer vorherrschend beteiligte M. Sternocleidomastoideus hypertrophiert und tritt deutlich reliefartig hervor. Besonders die klavikulären Sehnenansätze dieses Muskels sind kräftig gespannt, sodaß hier die unwillkürlichen Muskelkontraktionen besonders gut zu tasten sind.

Im späteren, jahrelangen Verlauf der Erkrankung kommen zusätzlich sekundäre Symptome wie beispielsweise ein Zervikal-Syndrom infolge degenerativer HWS-Veränderungen (Skoliose) und schließlich auch radikuläre Störungen von Seiten der Zervikal-Wurzeln hinzu.

Durch die außergewöhnlich stark stigmatisierende Erkrankung gerät der Torticollis-Patient schon bald unter einen starken Leidensdruck, der häufig zu sekundären psychischen Veränderungen und zu starken sozialen (familiären) Belastungen bis hin zur Suizidalität führt (CURSCHMANN, 1907, FOERSTER, 1929, 1933, PATTERSON u. LITTLE, 1943, HERZ u. GLASER, 1949, PODIVINSKY, 1968, MATTHEWS et al., 1978).

Spontane Rückbildungen der Symptomatik wurden in den ersten 3 Jahren nach Auftreten der Erkrankung häufiger beobachtet

(BRÄUTIGAM, 1954, HERZ u. GLASER, 1940, PATTERSON u. LITTLE, 1943, JAYNE et al., 1984, FRIEDMANN u. FAHN, 1986). Die beschwerdefreien Intervalle waren aber meist nur von begrenzter Dauer, sie betragen im Durchschnitt etwa ein Jahr.

Zusammenfassend läßt sich das klinische Bild des reinen TS als eine bisher ätiologisch ungeklärte, ausschließlich auf die Hals- und Nackenmuskulatur begrenzte, durch unwillkürliche, meist einseitig betonte Muskel-Kontraktionen, hervorgerufene Bewegungsstörung charakterisieren, die zu einer abnormen, oft von einer klonischen Bewegungsunruhe begleiteten Wendung oder Rotation, also Schiefhaltung des Kopfes führt.

1.1.2 Apparative Diagnostik

Die Diagnose "TS" wird ausschließlich anhand der klinischen Symptomatologie gestellt. Beim "reinen" Torticollis spasmodicus finden sich normalerweise, abgesehen vom EMG und von sekundären Veränderungen an der HWS, keine weiteren pathologischen Befunde (PODIVINSKI, 1968, THÜMLER, 1983).

1.1.2.1 Röntgen-Diagnostik, Computertomographie (CT)

Apparativ diagnostische Verfahren wie Röntgen (SCHMIDT, 1978) und die kraniale CT dienen zum Ausschluß eines "symptomatischen", beispielsweise eines durch einen Tumor verursachten Torticollis. Im Normalfall ist das CT unauffällig, ohne Hinweise auf eine mögliche Ursache des Leidens (MURAYAMA et al., 1981, FRECKMANN et al., 1981, 1982, 1983, 1986, THÜMLER, 1983, VAN HOOFF et al., 1987).

1.1.2.2 Zerebrale Angiographie

Mit der zerebralen Angiografie können mitunter Gefäßmißbildungen und Varianten nachgewiesen werden, die an der Pathogenese des TS beteiligt sein könnten (SCOVILLE u. BETTIS, 1979, FRECKMANN et al., 1981). Wir verzichten heute auf die Angiografie, da sich gezeigt hat, daß sie keinen wesentlichen Einfluß auf die Therapiewahl hatte.

1.1.2.3 Elektromyographie (EMG)

Zur Analyse der an der Symptomatik beteiligten Muskeln wird am häufigsten das Elektro-Myogramm (EMG) herangezogen. Nach PODIVINSKY (1968) können 3 Torticollis-Typen unterschieden werden: 1. der tonische, 2. der klonische und 3. der gemischte Typ. Diese Typisierung wurde auch von LÜCKING (1980) übernommen. VASILESCU u. DIECKMANN (1975) unterscheiden zwischen dem Sternocleidomastoideus-Typ, dem Splenius-Typ und dem Trapezius-Typ. Diese Differenzierung dient vor allem zur Festlegung des Zielpunktes bei stereotaktischen Eingriffen. Von großer klinischer Bedeutung ist die Tatsache, daß beim TS die Agonisten beider Seiten, z.B. der rechte M. sternocleidomastoideus und der linke M. trapezius fast immer gleichzeitig an der Symptomatik beteiligt sind, nicht jedoch Agonisten und Antagonisten wie bei der Torsionsdystonie (LÜCKING, 1980, LÜCKING et al., 1980, BERTRAND et al., 1978, 1982, HAGENAH et al., 1981, 1983).

IVANICHEV (1979) stellte Veränderungen des EMG-Bildes in Abhängigkeit von der Dauer der Erkrankung fest. Er führte die Erniedrigung der motorneuronalen Reizschwelle auf eine sekundäre Myopathie, der an der Symptomatik beteiligten Muskeln, zurück.

Zur Analyse der am TS beteiligten Muskeln und zur Beurteilung eventuell vorhandener Tremorgruppen wurden Überwiegend Oberflächenableitungen vorgenommen (HERZ u. HOEFER, 1949,

PODIVINSKY, 1968, MEARES u. LADER, 1970, VASILESCU u. DIECKMANN, 1975, IVANICHEV, 1979, TOMANEK u. STEJSKAL, 1979).

Dagegen benutzten BERTRAND et al. (1987), HASSLER et al. (1981) und FASSHAUER (1980, 1983) bipolare Nadelelektroden. Die Ableitung einzelner motorischer Einheiten, wie sie zur Beurteilung von Potentialgröße, -breite und -form erforderlich ist, wurden bisher nur von HAGENAH et al. (1980, 1981, 1983) publiziert.

1.1.2.4 Selektive Nerven-/Muskelblockade

Weitere Methoden zur Identifizierung der am TS beteiligten Halsmuskeln sind die selektive Blockade des N.accessorius und der hinteren Äste des 1. bis 4. Zervikalnerven mit einem Lokalanaesthetikum (RAMAMURTHY et al., 1978, BERTRAND et al., 1982, 1987) oder die direkte Infiltration dieser Muskeln mit Pancuronium (R) (CREMONESI u. MURATA, 1986). Hierdurch kann auch vorübergehend Schmerzfreiheit erreicht werden.

1.1.2.5 Elektro-Nystagmographie

Die Elektro-Nystagmographie stellt möglicherweise eine Bereicherung der Diagnostik beim TS dar. TOMANEK u. STEJSKAL (1979) und BRONSTEIN u. RUDGE (1986) fanden bei der überwiegenden Zahl ihrer TS-Patienten nach bilateraler kalorischer Vestibularis-Reizung einen asymmetrischen Nystagmus entsprechend der Drehrichtung des Kopfes.

1.1.2.6 Positronen-Emissions-Tomographie (PET)

Unter der Vorstellung, daß es sich beim TS um eine fokale Dystonie (Adult onset dystonia) handele, führten STOESSL et al. (1986) an 11 Patienten mit einem reinen TS und an 5 Pa-

tienten mit Torticollis dystonicus eine PET durch. Sie fanden keine Störung des regionalen zerebralen Glucose-Stoffwechsels. Hingegen sprachen die Befunde, ihrer Ansicht nach, für eine bilaterale Störung der normalen Beziehungen zwischen Thalamus und den Basalganglien. Die Autoren nahmen als Ursache des TS eine Unterbrechung pallido-thalamischer Projektionsbahnen mit Störung im Neurotransmitter-System an. Der Aussagewert dieser Methode erscheint allerdings fragwürdig, zum einen wegen der geringen Auflösungsmöglichkeit von maximal 14 mm, zum anderen wegen der langen Untersuchungsdauer von 15 Minuten pro Schicht. Selbst das CT, mit erheblich kürzeren Scan-Zeiten, ist wegen der Hyperkinese des Kopfes mitunter nur schwer durchzuführen und zu beurteilen.

1.1.2.7 Evozierte Potentiale (EP)

DISERTORI et al. (1982) berichteten erstmals über die Ableitung auditorisch evozierter Hirnstamm-Potentiale (AEP) beim TS. In einem Fall habe man eine Beteiligung des Hirnstammes, betont mesencephaler Strukturen, nachweisen können. Hingegen führten NARAYAN et al. (1986) an 10 TS-Patienten eine Studie durch, bei der sie neben AEPs auch visuelle und bilateral somatosensorische EPs vom N. medianus und N. peronäus ableiteten. Sie erhielten bei allen Ableitungen normale Reizantworten, sowohl ipsi- als auch kontralateral zur TS-Symptomatik. Diese Befunde sprechen nach Ansicht der Autoren gegen eine primäre Beteiligung der visuellen, auditorischen und somatosensorischen Bahnen und Regelkreise in der Genese des idiopathischen TS.

1.1.2.8 Rheoencephalgraphie

IVANICHEV u. KHASANOVA (1979) untersuchten bei 22 TS-Patienten rheoencephalographisch die Durchblutungs-Verhältnisse im vertebro-basilären Stombahngebiet. Sie fanden eine mindere

Durchblutung im Bereich der hinteren Schädelgrube und in der am TS beteiligten Halsmuskulatur. Als Ursache postulieren sie eine Kompression der Halsgefäße durch die hypertonierte Muskulatur, sowie durch Anpressen der Gefäße an die Halswirbelsäule. Bei Mittelstellung des Kopfes dagegen habe sich die Durchblutung signifikant gebessert. Weitere Arbeiten, die sich mit dieser etwas fragwürdigen Methode befassen, finden sich in der Literatur nicht, sodaß zur Aussagekraft dieses diagnostischen Verfahrens kein Kommentar möglich ist.

1.1.2.9 Pneumenzephalographie (PEG)

Das PEG spielt in der Diagnostik keine Rolle mehr. Es wurde durch die CT ersetzt. Bemerkenswert sind jedoch Beobachtungen von HASSLER u. DIECKMANN (1970), die bei TS-Patienten häufig Ventrikelasymmetrien fanden. Sie führten diese Befunde, die jedoch von anderen Autoren nicht bestätigt wurden, auf Geburtstraumen, bzw. pränatale Hirnschädigungen zurück.

KASTE et al. (1981) stellten pneumenzephalographisch bei 10 von 13 TS-Patienten fronto-parietal lokalisierte kortikale Atrophien fest. Sie folgerten daraus, daß fronto-parietale Rindenläsionen für die Ätiologie des TS zu diskutieren sind.

VAN HOOFF et al. (1987) fanden im CT weder die von HASSLER u. DIECKMANN beschriebenen Ventrikelasymmetrien noch die von KASTE et al. diskutierten kortikalen Atrophien, so daß sie diesen Veränderungen keine Bedeutung für die Genese des TS zumaßen.

1.1.2.10 Elektro-Enzephalographie (EEG)

Das EEG hat nach übereinstimmender Meinung aller Autoren keinen diagnostischen Wert. Das Hirnstrombild erweist sich beim reinen TS als durchweg unauffällig.

1.1.2.11 Quantitative Messung von Kopfwendung und Tremor

Von ANSARI u. WEBSTER (1974) wurde eine apparativ-diagnostische Methode zur Messung der Kopfdrehung und eines etwaigen Kopftremors beim TS angegeben. Die Analyse der Tremoraufzeichnungen ergab zwei grundlegend unterschiedliche Tremortypen, einen regulären Tremor mit 4 bis 7 Ausschlägen pro Sekunde und einen völlig irregulären Tremor, der in der Frequenz und in der Amplitude stark variierte. Die relativ einfache Methode sei hilfreich in der Objektivierung der klinischen Symptomatik und reproduzierbar, sodaß die Ergebnisse verschiedener Behandlungsformen miteinander verglichen werden könnten. In ähnlicher Weise maßen auch VAN HOOFF et al. (1987) bei ihren Torticollis-Patienten den Grad der Kopf-Deviation.

1.1.2.12 Magnet-Resonanz-Tomographie (MRT)

Am Ende dieses Kapitels möchte ich die MRT erwähnen, die meines Wissens bei der Suche nach einem organischen Substrat in der Genese des TS noch nicht eingesetzt wurde. Hier sind Untersuchungen dringend erforderlich, da die MRT bereits bewiesen hat, daß sie gerade bei Erkrankungen tiefer gelegener Hirnregionen, des Hirnstammes und der Medulla oblongata ihre Stärke besitzt. Allerdings muß der Patient hierbei über einen längeren Zeitraum absolut ruhig liegen, was in vielen Fällen nur in Narkose möglich wäre.

1.1.3. Sonstige Diagnostik

Normalerweise finden sich abgesehen von TS-Symptomatik, vereinzelt nachgewiesenen Störungen des Vestibular-Apparates und eventuell sekundären Veränderungen an der HWS keine weiteren von der Norm abweichenden Befunde. Der Literatur kann man keinerlei Hinweise entnehmen, die beispielsweise für eine Stoffwechselstörung sprechen könnten. Serumuntersuchungen und sonstige Laborparameter lassen infolgedessen keine

weiteren Rückschlüsse auf die Genese des TS zu.

1.2 Die Differentialdiagnose des TS

Die Differentialdiagnose des TS wurde nicht immer mit der ihr zukommenden Bedeutung bedacht, obwohl die Wahl der Therapie hiermit in engem Zusammenhang steht. Diese Ansicht wird von vielen Autoren geteilt (CASSIERER, 1922, OLIVECRONA, 1931, KAPPIS, 1934, KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, ARSENI u. MARETSIS, 1971, COUCH, 1976, COLBASSANI u. WOOD, 1986, BERTRAND u. MOLINA-NEGRO, 1986, SHIMA et al., 1987).

Vom typischen TS sind differentialdiagnostisch zunächst der muskuläre, der okuläre, und der möglicherweise sehr selten vorkommende psychogene Schiefhals abzugrenzen.

1.2.1 Der muskuläre Torticollis

Die häufigste Form des muskulären Schiefhalses beobachtet man bei Kleinkindern. Eine einseitige Verkürzung des M. sternocleidomastoideus bedingt die Kopfneigung (Rotation) zur kranken und eine Kopfwendung zur gesunden Seite. Wahrscheinlich wird der "kongenitale" Torticollis durch eine perinatale Schädigung verursacht. Auch eine intrauterine Zwangshaltung wird erwogen (VOLKMANN, 1885, LORENZ, 1895, MIKULICZ, 1895). SARNAT u. MORRISSY (1981) vermuteten als Ursache dieser Torticollis-Form eine Ischämie des sternalen Muskelkopfes bei prädisponierter separater Gefäßversorgung dieses Muskelteiles. Mitunter läßt sich palpatorisch eine Verdickung im unteren Drittel des M. sternocleidomastoideus feststellen, die sich meist spontan im Laufe von Wochen bis Monaten zurückbildet. Bei manchen Kindern muß der M. sternocleidomastoideus jedoch operativ korrigiert werden (MIKULICZ, 1895, GARRE et al, 1930, RENTROP u. STRASCHILL, 1981).

1.2.2 Der ossäre Torticollis

Der ossäre Schiefhals findet sich vor allem bei angeborenen strukturellen Veränderungen der HWS (z.B. Keilwirbel) oder nach traumatischen Veränderungen, wie z. B. HWK-Subluxation und HWK-Kompression (RENTROP u. STRASCHILL, 1981, MAXWELL, 1984). Eine seltene Ursache des Torticollis ist die atlanto-axiale Instabilität entzündlicher oder traumatischer Ursache (MAXWELL, 1984, ROOSEN, 1985, McCLELLAND et al., 1987). Diese Torticollisformen lassen sich, im Gegensatz zum TS, leicht radiologisch nachweisen (DANDINE et al., 1980).

1.2.3 Schiefhals beim Zervikal-Syndrom

Auch die im Rahmen des akuten Zervikal-Syndroms auftretende Fehlhaltung des Kopfes, im allgemeinen eine fixierte Zwangshaltung, wird gelegentlich "Torticollis rheumatica" genannt (GARRE et al., 1930, RENTROP u. STRASCHILL, 1981, HÜLSE, 1983, MAXWELL, 1984).

1.2.4 Der okuläre Torticollis

Der okuläre Torticollis ist meist Folge einer kongenitalen einseitigen Trochlearisparese, durch die eine kompensatorische Schiefhaltung des Kopfes hervorgerufen wird. Hierdurch wird die Wahrnehmung von Doppelbildern verhindert (ELSCHNIG, 1929, WILSON, 1940, WALSH, 1957, BOLTSHAUSER, 1979).

1.2.5 Der psychogene (hysterische) Torticollis

Der psychogene Schiefhals wird bei der Besprechung der TS-Pathogenese-Hypothesen ausführlich diskutiert (s. S.23).

1.2.6 Seltenerere Torticollis-Formen

Neben den bereits erwähnten Schiefhalsformen gibt es noch eine Reihe sehr seltener Krankheitsbilder, wie z.B. den Torticollis bei Hiatushernie, dessen Pathogenese ungeklärt ist und den paroxysmalen Schiefhals des Kleinkindes den (RENTROP u. STRASCHILL, 1981).

Auch Infektionen im Bereich der HWS und der Halsweichteile können zu einer Torticollis-Symptomatik führen. VISUDHIPHAN et al. (1982) fanden in 2 Fällen retropharyngeale, durch Streptokokken verursachte Abszesse. In 3 Fällen sei eine Osteomyelitis im Bereich der HWS für die Symptomatik verantwortlich gewesen.

1.2.7 Der symptomatische Torticollis "spasmodicus"

Differentialdiagnostisch von elementarer Bedeutung sind der "symptomatische" Torticollis und der im Rahmen der Torsionsdystonien vorkommende Torticollis "dystonicus".

1.2.7.1 Postenzephalitischer und postischämischer Torticollis

In der Literatur finden sich zahlreiche Torticollis-Fälle, um Teil mit dem typischen äußeren Erscheinungsbild des TS, die durch unterschiedlichste Läsionen am Zentral-Nerven-System (ZNS) verursacht waren. Bekannt sind vor allem postenzephalitische Torticollis-Formen und solche, die Folge eines cerebralen Gefäßgeschehens, z. B. von Stammganglien-Infarkten sind (PATTERSON u. LITTLE, 1943, GRINKER u. BUCY, 1951, DENNY-BROWN, 1962, FAHN u. BRIN, 1985).

1.2.7.2 Tumore als Ursache des Torticollis

AVMAN u. ARASIL (1969) berichteten über einen TS-Patienten, bei dem der Schiefhals durch eine Kolloidzyste des 3. Ventrikels verursacht war. Die Symptomatik habe sich unmittelbar nach operativer Entfernung der Zyste zurückgebildet.

Von BOISEN (1979) wurden drei TS-Fälle mitgeteilt, die durch infratentorielle Tumoren verursacht waren. Einmal handelte es sich um ein zwischen Kleinhirntonsillen und Medulla oblongata gelegenes Ependymom. Der Patient verstarb infolge Tonsilleneinklemmung. Abgesehen von dem Tumor ergab die neuropathologische Untersuchung eine Nekrose im Bereich der Medulla oblongata mit Einblutung. Bei den beiden anderen Patienten handelte es sich um Mitglieder derselben Familie. Sowohl der Vater als auch sein Sohn hatten einen Lindau-Tumor mit großen zerebellären Zysten, der eine in der rechten, der andere in der linken Kleinhirnhemisphäre.

In einer Arbeit über spezielle klinische Merkmale von Tumoren im Niveau des Foramen magnums berichtete KRAYENBÜHL (1973) über eine Patientin mit fixierter Kopfschiefhaltung nach rechts bei gleichzeitiger linksbetonter spastischer Tetraparese. Als Ursache dieser Störung wurde ein links antero-lateral in Höhe des Foramen magnums gelegenes Meningeom, das zu einer Verdrängung des Rückenmarkes geführt hatte, entfernt. WALSH (1957) betonte, daß gerade auch bei Kindern mit intrakraniellen, insbesondere infratentoriell gelegenen Tumoren nicht selten ein Schiefhals zu beobachten sei.

JULOW (1983) teilte 2 Fälle mit, bei denen Neurinome der spinalen Accessoriuswurzel zu einer Torticollis-Symptomatik geführt hatten.

KIWAK et al. (1983) berichteten über 3 Kinder im Alter von 9 Monaten, 3 und 8 Jahren, bei denen ein medullärer Tumor mit Syringomyelie und Torticollis vergesellschaftet war.

VISUDHIPHAN et al. (1982) publizierten 4 weitere Fälle, bei denen die Schiefhals-Symptomatik durch Zervikalmark-Tumore verursacht wurde.

1.2.7.3 Infektiöser Torticollis

Aus China berichteten NENG et al. (1983) ein epidemisches Auftreten infektiöser Torticollis-Erkrankungen. Die Anfangssymptome der Erkrankung, die sich bei allen Patienten ohne spezifische Therapie folgenlos zurückbildete, waren Fieber, Kopfschmerzen, Husten, Schwindel, Erbrechen und Diarrhoe. Obwohl keine Erreger nachgewiesen werden konnten, vermuteten die Autoren eine Viruserkrankung mit selektivem Befall bestimmter Regionen des Nervensystems. In diesem Zusammenhang berichtete FOX (1985) über ein 3 1/2-jähriges Mädchen, das unter dem Bild eines grippalen Infektes erkrankte und einen Torticollis mit Kopfwendung nach links entwickelte. Auch hier wurde eine Virusinfektion vermutet. Nach Abklingen der Infektion habe sich der Torticollis spontan zurückgebildet.

MOORE et al. (1986) vermuteten, daß in diesen Fällen ein Defekt im Immunsystems eine Rolle spielen könnte. Bei einigen TS-Patienten hatten sie einen Abfall immunregulatorischer Lymphozyten festgestellt.

1.2.7.4 Traumatischer Torticollis

Schließlich möchte ich noch einen Torticollis-Fall zitieren (SIMPSON, 1986), der nach Ansicht des Autors möglicherweise durch einen Glassplitter in der linken Halsseite verursacht wurde. Als Jugendlicher hatte der 32 Jahre alte Mann eine Stichwunde an der linken Halsseite durch eine Glasscherbe

erlitten. Der rechte M.sternocleidomastoideus war hypertrophiert. Es bestand eine horizontale Torticollis-Symptomatik nach links. Nach operativer Entfernung des Glassplitters habe sich die Symptomatik vollständig zurückgebildet.

1.2.7.5 Medikamentös induzierter Torticollis

Medikamentös induzierte Hyperkinesen, (z.B. durch Haloperidol oder Metoclopramid), die das Bild eines TS imitieren können verschwinden nach Absetzen der Medikation (THÜMLER, 1983).

1.2.8 Der Torticollis dystonicus

Die schwierigste aber auch wichtigste Differential-Diagnose des TS ist die Abgrenzung zum Torticollis dystonicus (HASSLER u. DIECKMANN, 1979), mit dem Schiefhals als führendes Symptom einer zentralmotorischen Bewegungsstörung, der Torsionsdystonie. Dieser Torticollis kann als fokales Frühsymptom anderen Bewegungsstörungen vorausgehen, was die Abgrenzung zum TS mitunter unmöglich macht. Bei genauer Untersuchung findet man jedoch meist eine Ausdehnung der Bewegungsstörung über die Halsmuskulatur hinaus auf Gesicht und/oder Gliedmaßen. In diesen Fällen handelt es sich um eine segmentale Torsionsdystonie, wie beispielsweise dem in Verbindung mit einem Blepharospasmus beobachteten Torticollis (MARSDEN, 1976, SCHENCK u. SCHMIDT, 1978, JANATI, 1986), der auch als "Adult onset dystonia" bezeichnet wird (MARSDEN, 1976, 1985, SCHENCK u. SCHMIDT, 1978, FAHN u. BRIN, 1985). Man muß daher bei jedem Torticollis-Patienten nach oro-mandibulären Dyskinesien und einseitigem Tremor an Arm oder Bein suchen (Abb. 2.). Manchmal kann die leichte Innenrotation eines Fußes das einzige Zeichen einer beginnenden Torsionsdystonie sein (MARSDEN u. HARRISON, 1974, MARSDEN, 1976, 1985).



Abb. 2. Fall 29: Torticollis dystonicus mit kombinierter Torticollis-Symptomatik (Retrocollis mit Rotation).
Fotographie und Veröffentlichung mit Erlaubnis der Patientin

Bereits FOERSTER (1929, 1933) betonte, daß eine Athetose mit dem Symptom "Torticollis" beginnen könne. BRÄUTIGAM (1954) stellte bei 20% seiner Fälle mit dem Leitsymptom "Torticollis" eine spätere Ausweitung der Symptomatik hin zur Torsionsdystonie fest. Er sprach von einem transitorischen TS. BERTRAND (1987) beobachtete unter 111 größtenteils "reinen" TS-Fällen 5 Patienten, bei denen sich innerhalb weniger Jahre aus einem "klassischen" rotatorischem Torticollis eine "adult onset dystonia" entwickelt habe. Er wies in diesem Zusammenhang, ebenso wie KRAYENBÜHL u. YASARGIL (1965) und COUCH (1976), darauf hin, daß die Grenze zwischen TS und fokaler Dystonie nicht immer ganz eindeutig sei.

1.3 Ziel der Arbeit

In dieser Arbeit sollen der TS und der Torticollis "dystonicus" als ätiologisch unterschiedliche Krankheitsbilder, die dementsprechend auch eines unterschiedlichen Therapie-Ansatzes bedürfen, dargestellt werden. Während der Torticollis "dystonicus" als fokale oder segmentale Torsionsdystonie den zentralmotorischen Bewegungsstörungen zugeordnet bleibt, wird als Ursache für den TS eine Läsion außerhalb des ZNS postuliert. Die Hypothese einer generell zentralen Genese des TS wird widerlegt. Anstatt dessen wird eine peripher neurogene Ursache des "reinen" TS diskutiert.

Die Theorie einer, zumindest partiell peripheren Genese der Erkrankung wird belegt durch anatomische, elektroneurophysiologische und an einem Patientengut gewonnene operative Befunde. Die Entwicklung eines neuen operativen Ansatzes zur Behandlung des TS auf der Basis einer peripher lokalisierten Krankheitsursache wird beschrieben. Die Behandlungsergebnisse mit dieser Methode werden diskutiert und mit den bisher erzielten Behandlungs- und Operationsresultaten verglichen.

Die elektroneurophysiologischen Untersuchungen wurden von Herrn Prof. Dr. R. Hagenah, der auch die Beurteilung der EMG-Befunde übernommen hat, durchgeführt. Zugrundegelegt wurde, neben dem eigenen Patientengut auch ein stereotaktisch operiertes Patientenkollektiv von Herrn Prof. Dr. D. Müller aus den Jahren 1972 bis 1987.

Die Arbeit gliedert sich in vier Teile. Im ersten Teil wird auf die verschiedenen Hypothesen zur Pathogenese des TS eingegangen. In Teil 2 werden die bisher angegebenen konservativen und operativen Behandlungsmethoden und ihre Ergebnisse dargestellt. Im dritten Teil der Arbeit wird die eigene

Theorie zur Pathogenese des TS entwickelt und die hierauf aufbauende neue Operationsmethode mit ihren Ergebnissen beschrieben. Der vierte Teil enthält als Anhang die Kasuistik.

1.3 Problemstellung

Psychiater, Neurologen und Neurochirurgen stehen beim TS seit jeher vor einem oft kaum lösbaeren therapeutischen Problem. Die Ergebnisse aller bisher angegebenen Behandlungsmethoden sind letztlich unbefriedigend, da nicht kausal. Entsprechend vielfältig gestalten sich daher die bis heute angegebenen Behandlungsmethoden: Angefangen von der Psychotherapie über physikalisch-therapeutischen Maßnahmen und medikamentöse Behandlungsversuche reichen sie hin bis zu den verschiedensten, größtenteils destruktiven, zum Teil am Gehirn ansetzenden Operationsmethoden. Hieraus wird ersichtlich, welche schwerwiegenden Konsequenzen sich für den Patienten ergeben, wenn eine operative Behandlung, z. B. ein stereotaktischer Eingriff vorgesehen ist. Analog den verschiedenen Behandlungsmethoden wurden auch die unterschiedlichsten Hypothesen zur Ätiologie des TS entwickelt:

1. Die psychogene Auslösung des TS,
2. die Basalganglien-Hypothese,
3. die vestibuläre-Hypothese und
4. die Hirnstamm-Hypothese (Formatio reticularis)

TEIL I**2.0 Die gegenwärtigen Hypothesen zur Ätiologie des TS****2.1 Die psychogene Hypothese**

Gegen Ende des letzten Jahrhunderts wurde, differenzierend zum TS, der Begriff "Torticollis mentalis" (BRISSAUD, 1895) geprägt. BRISSAUD vertrat die Ansicht, daß es sich beim TS nur selten um ein Krankheitsbild mit organischer, sondern weitaus häufiger um ein Leiden mit psychischer (mentaler) Grundlage handele (BRISSAUD u. BAUER, 1909). Diese Auffassung wurde u.a. auch von KOLLARITS (1905, 1908), OPPENHEIM und JENDRASSIK (Zitat KOLLARITS, 1908) vertreten. KOLLARITS meinte sogar, daß jeder spasmodische Torticollis, ob tonisch oder klonisch ein Symptom der Hysterie sei. Bis heute wird die Frage, ob die Erkrankung organischen oder psychischen Ursprungs sei, teilweise kontrovers diskutiert.

Aus psychoanalytischer Sicht hält MITSCHERLICH (1971, 1978), die sich eingehend mit diesem Problem beschäftigt hat, den TS für eine psychogene Störung. Es handele sich um ein hysterisches Konversionssyndrom (hysterischer TS), teilweise aber auch um zwangsneurotische oder depressive Formen einer Neurose. Bei allen TS-Patienten fand MITSCHERLICH eine Körperschemastörung mit gegengeschlechtlicher Identifizierung. Bei einigen Patienten habe sich gezeigt, daß einzelne Körperteile, gewöhnlich der Hals, aber auch der gesamte Oberkörper, die Bedeutung des Penis gewonnen hatten. MITSCHERLICH (1979) kam zu der Ansicht, daß der TS durch Psychoanalyse und Psychotherapie geheilt oder zumindest gebessert werden könne. Auch PATERSON (1945) kam nach Untersuchung von

21 TS-Fällen, ebenso wie ANDREWS u. GILL (1982) zu der Überzeugung, daß die Psychotherapie an die erste Stelle der möglichen Behandlungsmaßnahmen zu setzen sei. Insgesamt erhält die Hypothese einer grundsätzlich psychogenen Auslösung des Leidens in der Literatur jedoch nur wenig Unterstützung.

Allgemein hat sich heute die Ansicht durchgesetzt, daß es sich beim TS überwiegend um eine Erkrankung organischen Ursprunges handele, wie durch mehrere Untersuchungen belegt werden konnte (HERZ u. GLASER, 1949, TIBBETS, 1971, COCKBURN, 1971, CHOPPY-JACOLIN et al., 1977, MATTHEWS et al., 1978). In den meisten Fällen seien die bei den Patienten beobachteten psychischen Veränderungen sekundärer Natur (FOERSTER, 1920, 1929, PATTERSON u. LITTLE, 1943, HERZ u. GLASER, 1949, HASSLER, 1953, WYCIS u. MOORE, 1954, CHOPPY-JACOLIN et al., 1977, van HOOFF et al., 1987).

Auch MEARES (1970, 1971, 1973) akzeptierte für die überwiegende Zahl der TS-Patienten eine organische Genese der Erkrankung. Bei einer geringen Anzahl von Fällen fand er dagegen, mit Hilfe psychiatrischer und psychoanalytischer Untersuchungen, Hinweise für eine psychogene Auslösung der Erkrankung. In diesen Fällen könne die chirurgische Behandlung nicht hilfreich sein.

van WAVEREN (1982) forderte, daß der TS-Patient vor der Wahl des therapeutischen Weges grundsätzlich sowohl neurologisch als auch psychiatrisch untersucht werden müsse, um so bei psychogenen Torticollis-Fällen eine Operation zu vermeiden. Bei stark depressiv verstimmtten Kranken sollte die Indikation zu einem chirurgischen Eingriff sehr zurückhaltend gestellt werden, da bei diesen Patienten der Behandlungserfolg sehr in Frage stehe (WITZMANN et al., 1984).

Zusammenfassend kann jedoch in Übereinstimmung mit den meisten Autoren festgestellt werden, daß beim TS, eventuell von wenigen Ausnahmen abgesehen, generell von einer organischen Ursache ausgegangen werden sollte (CURSCHMANN, 1907, FOERSTER, 1929, HERZ u. GLASER, 1949, WYCIS u. MOORE, 1954, PODIVINSKY, 1969, MATTHEWS et al., 1978, BERTRRAND et al., 1978, MARSDEN, 1985 u.v.a.).

2.2 Die Vestibularis-Hypothese (labyrinthäre)

Im Rahmen des Wissenschafts-Streites, ob der TS, wie von KOLLARITS (1905) behauptet, als ausschließlich "hysterogenes Produkt" aufzufassen sei, gelangte CURSCHMANN (1907) zu der Ansicht, daß beim Torticollis in jedem Falle nach einer organischen Ursache gefahndet werden müsse. Er begründete dieses Postulat mit der Beobachtung, daß eine einseitige Labyrinthkrankung zum typischen Bild eines TS führen könne.

Bei einem 37 jährigen Mann hatte sich im Alter von 19 Jahren ein rechtsseitiges chronisches Ohrenleiden entwickelt, das schließlich zur Taubheit führte. 10 Jahre später traten "Anfälle" auf, die mit starkem rechtsseitigem Ohrensausen begannen und dann zu Übelkeit und heftigem Schwindel führten. 5 Jahre später habe sich dann ein typischer TS mit Kopfniegung nach links ausgebildet. Bis auf die Funktion des N.accessorius und des N.statoacusticus sei der neurologische Befund regelrecht gewesen. Die damals neu eingeführte Chininbehandlung habe zu völliger Beschwerdefreiheit, die 1 1/2 Jahre lang anhielt, geführt.

Im zweiten Fall, einer 59-jährigen Frau, waren die Symptome ähnlich: Sie litt unter einem Tinnitus und einem anfallsweise auftretenden horizontalem Drehschwindel. Allmählich entwickelte sich ein klonischer Torticollis mit Kopfwendung

nach links. Im Übrigen unauffälliger neurologischer Befund. Die otologische Untersuchung habe eine leichte Hypacusis beiderseits ohne gröbere Labyrinthstörungen ergeben. Es fand sich aber ein mit dem Drehschwindel zunehmender horizontaler Nystagmus betont nach links. Auch hier sei es nach Chinin-Behandlung zu einer vorübergehenden Besserung der Symptomatik gekommen.

Auch im dritten Fall, einer 28-jährigen Frau entwickelten sich heftige Anfälle von horizontalem Drehschwindel mit Tinnitus und zunehmender Schwerhörigkeit. Gleichzeitig trat ein klonischer Torticollis mit Wendung des Kopfes nach rechts und leichter Retroflexion auf. Otologisch wurde eine leichte Hypacusis bds. bei chronischem Tubenkatarrh festgestellt. Ansonsten regelrechter neurologischer Befund. Auch hier sei durch die Chinin-Behandlung eine Besserung der Symptome erreicht worden.

CURSCHMANN (1907) merkte an, "daß sich die spastische Natur des Torticollis, im Gegensatz zu der einer gewöhnlichen Korrektivhaltung, darin zeigt, daß der Schiefhals nach Beseitigung des provozierenden Reizes nicht sofort verschwindet, sondern daß die Haltung und Spannung der spastischen Muskeln erst ganz allmählich im Verlauf von einigen Wochen eine Besserung erfahren". Abschließend konstatiert CURSCHMANN, dass durch seine Beobachtungen bewiesen sei, "daß Labyrinthkrankungen durch den von ihnen erzeugten nach bestimmten Richtungen ablaufenden Schwindel zu einem TS führen können, bei dem vorwiegend die vom N.accessorius versorgten Muskeln beteiligt sind".

Während sich CURSCHMANN mit der Ansicht, daß es sich beim TS um eine Erkrankung organischen Ursprunges handelt durchsetzen konnte, fand die von ihm begründete Hypothese einer labyrinthären Genese des TS nur wenig Unterstützung. Ledig-

lich HYNDMANN (1939) und WILSON (1940) teilten diese Ansicht. Sie hielten eine primäre Beteiligung des Vestibularis-Systems in der Pathogenese des TS für möglich, da sie bei einem Teil ihrer TS-Patienten ebenfalls pathologische Labyrinth-Funktionen fanden.

TOMANEK u. STEJSKAL (1979) führten elektronystagmographische Untersuchungen an 40 TS-Patienten ebenfalls mit der Frage durch, ob eine Verbindung zwischen dieser Erkrankung und dem Vestibularis-Apparat bestehe. Zwar konnten bei der kalorischen Prüfung signifikant hohe Nystagmus-Werte nachgewiesen werden, doch erreichten die vestibulären Asymmetrien, obwohl mit der Richtung des TS korrelierend, keine pathologischen Werte, sodaß eine primäre Vestibularis-Beteiligung als wenig wahrscheinlich angesehen werden müsse.

Für eine vestibuläre Beteiligung sprachen zunächst Untersuchungen von BRONSTEIN u. RUDGE (1986) an 35 TS-Patienten. Bei ansonsten unauffälligem neurologischem und otologischem Befund fanden sie elektronystagmographisch in 70% der Fälle einen vestibulären Nystagmus, der der Richtung des TS entgegengesetzt war. Bei optischer Fixations-Möglichkeit war der Nystagmus seltener und weniger ausgeprägt festzustellen. In gleichem Ausmaß war die kalorisch getestete Labyrinthfunktion pathologisch. Die Autoren folgerten daraus, daß beim TS eine primäre Beteiligung des Vestibularis-Systems nicht ausgeschlossen werden könne. Eine Störung zentraler, reizverarbeitender Mechanismen, die für die Orientierung von Kopf und Augen im Raum verantwortlich sind, müsse diskutiert werden. Erst kürzlich relativierten BRONSTEIN et al. (1987) diese Ansicht wieder: Es müsse zwei unterschiedliche TS-Formen geben, einen Torticollis nach Vestibularis-Schädigung und eine TS-Form ohne primäre Vestibularis-Beteiligung.

MATTHEWS et al. (1978) hielten dagegen, von Ausnahmen abgesehen, eine vestibuläre oder labyrinthäre Genese des TS für völlig unwahrscheinlich, da bei ihren Patienten trotz eingehender Prüfung keine pathologischen Labyrinthfunktionen nachweisbar waren, sodaß diese Hypothese insgesamt, von Einzelfällen abgesehen, die jedoch den symptomatischen Torticollis-Formen zugerechnet werden müssen, als nicht bewiesen und kaum wahrscheinlich angesehen werden müsse.

Es bleibt daher letztlich unklar, ob die in manchen Fällen elektronystagmographisch nachgewiesenen zentralen Störungen des Vestibularis-Systems primärer Natur sind und damit als Ursache für den TS in Frage kommen oder ob sie die Folge asymmetrischer afferenter Impulse aus den Kopfgelenken sind (DIAMOND et al., 1987).

2.3 Die Basalganglien-Hypothese

Bereits 1920 gab FOERSTER der These Ausdruck, daß es sich beim TS um eine Erkrankung der Basalganglien handele. Bei athetotischen Krankheitsbildern, wo eine Läsion im Bereich des Neostriatums (Corpus striatum, Nucleus caudatus, Putamen) vorlag, beobachtete er häufig einen Torticollis. Daraus ableitend nahm er beim TS eine lokale Athetose, die auf die Halsmuskulatur beschränkt bleibt, an. Er vermutete fokale Läsionen in dem Teil des Neostriatums, in dem die Halsmuskulatur repräsentiert ist (FOERSTER, 1929, 1930, 1933). FOERSTER (1933) unterstrich seine Ansicht mit einem Sektionsfall: Es handelte sich um einen 23jährigen Mann, der allerdings nicht unter einem typischen TS, sondern unter einem extremen Retrocollis infolge bilateraler, symmetrischer Spasmen der Halsmuskulatur litt. Die Vorder- und Hinterwurzeln des 1., 2. und 3. Zervikalnerven auf beiden Seiten wurden intradural durchtrennt. Postoperativ entwickelte sich ein

ausgedehntes Epiduralhaematom im Operationsgebiet, an dessen Folgen der Patient verstarb. Die pathologisch-anatomische Untersuchung des Gehirns ergab einige kleine Läsions-Herde im Bereich des Putamens, die er für das Krankheitsbild verantwortlich machte: "Der Torticollis kann das einzige Symptom einer striären Erkrankung sein. Fällt die dem thalamo-pallidären Reflexbogen angelegte Bremse (Corpus striatum) fort, so ergießt sich der dem Thalamus zufließende Erregungsstrom ungehemmt via Pallidum in die Peripherie und es kommt zu fortwährenden unwillkürlichen Muskelinnervationen die als athetotisches Bewegungsspiel auf dem Plan erscheinen." FOERSTER (1929) fährt etwas später fort: "Der striäre Torticollis kann sowohl durch alle möglichen intercurrenten sensiblen oder motorischen Reize als auch durch Affekte wesentlich verstärkt werden. Besonders scheinen irritative Prozesse im Halsgebiet oder am Vestibularisapparat krampfsteigernd und krampfunterhaltend zu wirken".

Diese Hypothese, bei der der TS als fokale, auf Hals- und Nackenmuskulatur beschränkt bleibende "fokale" oder "lokale" Torsionsdystonie angesehen wird, wurde bis heute von den meisten Autoren übernommen. Zu den fokalen Dystonien, im Rahmen der extrapyramidalmotorischen Bewegungsstörungen, zählen außer dem TS, der Blepharospasmus, oromandibuläre Dyskinesien und der Schreibkrampf (MARSDEN, 1974, 1976, 1985, LANCET (EDITORIAL) 1978).

Die wichtigsten Vertreter dieser Hypothese seien hier aufgeführt: COOPER, 1965, HASSLER u. DIECKMANN, 1970, 1971, COUCH, 1976, MARSDEN, 1976, 1985, GOLDHAHN u. GOLDHAHN, 1977, BERTRAND et al., 1978, MOLINA-NEGRO, 1979, POSER et al., 1979, ANDREW, 1981, SCHMIDT u. POTTHOFF, 1981, OLANOW, 1981, KOREIN et al., 1981, KOREIN, 1981, THÜMLER, 1983, FAHN, 1985, und GILLMAN u. SANDYK, 1985. Es handelt sich fast ausschließlich um Forscher, die ihre Therapie, stereo-

taktische Operationsverfahren oder medikamentöse Behandlungsformen mit Angriffspunkt im Neurotransmitter-System der Stammganglien-Region, auf dieser Hypothese aufbauen.

Nahezu alle Bemühungen ein neuropathologisches Substrat für die Ätiologie des TS zu finden, orientierten sich daher an der Vorstellung, dieses müsse in der Stammganglien-Region gesucht werden. Deshalb möchte ich hier die bisher publizierten neuropathologischen Befunde zitieren und einen weiteren, eigenen Fall hinzufügen.

2.3.1 Pathologische Anatomie

Insgesamt sind nur wenige Sektionsbefunde publiziert worden. Die Ursache hierfür liegt vor allem darin, daß der TS "per se" nicht zum Tode führt. So beschränken sich diese Fälle meist auf Patienten, die infolge postoperativer Komplikationen verstorben sind. Außerdem stellt man bei Überprüfung der Befunde fest, daß die klinische Symptomatik nur selten auf die Hals- und Nackenmuskulatur begrenzt war. Auch hier zeigt sich, daß unter der Diagnose "TS" oft Fälle miteinbezogen wurden, die bei Anlegen strenger Kriterien der Diagnose "Torticollis dystonicus" bzw. "Torsionsdystonie" hätten zugeordnet werden müssen.

Fall 1 (KOLLARITS, 1908): Der Autor berichtete über einen Mann, der nach einer Typhusinfektion, 5 Jahre vor dem Tode, zunächst mit Krämpfen in den Füßen, dann im Rumpf und schließlich im Hals verbunden mit Kopfzittern und Grimassieren ("spasmodischer Schiefhals") erkrankte. Anfänglich war die Symptomatik durch die "geste antagoniste", sowie durch konservative Behandlungsmaßnahmen günstig zu beeinflussen. Dann trat eine zunehmende Verschlimmerung ein. Eine "Scheinoperation" blieb ohne Erfolg. Schließlich starb der Patient mit 44 Jahren an Entkräftung. Die neuropathologische

Untersuchung ergab außer einer Degeneration der Hinterstränge im Bereich der Medulla oblongata keine Auffälligkeiten. KOLLARITS bezweifelte selbst, daß der Schiefhals mit der beschriebenen Rückenmarksdegeneration in Zusammenhang stand.

Fall 2 (CASSIERER, 1922): Es handelte sich um einen Mann, der mit 29 Jahren nach Myotomie der tiefen Halsmuskulatur verstarb. Bereits im Alter von 7 Jahren entwickelte sich eine Gangstörung mit Innen-Rotation des linken Fußes. Im weiteren Verlauf kam es allmählich zum Vollbild einer Torsionsdystonie mit ausgeprägtem Retrocollis. Mehrfach waren, ohne Erfolg, Myotomien und Nervendurchtrennungen an Hals und Extremitäten durchgeführt worden. Die Sektion ergab neben einer Hirnschwellung "unzweifelhafte Zerfallserscheinungen an den Ganglienzellen, Neuronophagien, amoeboider Glia und eine mäßige Kapillarfibrose". Am ausgeprägtesten seien diese Veränderungen im Corpus striatum, geringer aber auch im Thalamus und im Bereich der Großhirnrinde gewesen. Obwohl bei dem Patienten klinisch an eine psychogene Auslösung der Erkrankung gedacht worden sei, habe die pathologisch-anatomische Untersuchung jedoch mit Sicherheit ein organisches Substrat ergeben. CASSIERER schreibt: "Eine engere Beziehung zwischen den gefundenen anatomischen Veränderungen und dem klinischen Bild aufzustellen erscheint mir vorläufig noch völlig unmöglich."

Fall 3 (WIMMER, 1929): Es handelte sich um ein 16-jähriges Mädchen, das sich bis zu seinem 5. Lebensjahr normal entwickelt hatte. Dann traten erstmals epileptiforme, betont clonische Krämpfe auf. Schließlich entwickelte sich das typische Bild einer ausgeprägten Torsionsdystonie mit starker Einbeziehung des Kopfes in die Symptomatik. Die Todesursache wurde nicht mitgeteilt. Die neuropathologische Untersuchung ergab eine auffallende Mikrogyrie beider Frontalhirnpole, eine Dysplasie der rechten Großhirnhemisphäre, mit einer

großen Zyste vom rechten Frontalpol bis in die unteren Anteile des rechten Parietallappens reichend, einem kompletten Fehlen des vorderen Anteiles des rechten Nucleus caudatus und einer mehr posterior ausgeprägten Atrophie des rechten Putamen und Pallidum. Die mikroskopische Untersuchung ergab Läsionen im rechten Neostriatum, verbunden mit einer Gliaproliferation.

Fall 4 (FOERSTER, 1933): Dieser Hirnsektions-Befund wurde bereits weiter oben beschrieben.

Fall 5 (GRINKER u. WALKER, 1933): Es handelte sich um eine 25-jährige Patientin, die unter einem TS mit unwillkürlicher Wendung des Kopfes nach rechts litt. Die Anamnesedauer betrug 5 Jahre. Im übrigen unauffällige die Vorgeschichte. Die klinische Symptomatik beschränkte sich auf Kopf und Hals. Bei der Operation wurden die oberen hinteren Cervikalwurzeln und die dritte vordere Cervikalwurzel rechts durchtrennt. Infolge starker venöser Blutungen mußte der Eingriff abgebrochen werden. 8 Tage später wurde die Wunde wieder geöffnet, um die Rhizotomie zu vervollständigen. Hierbei kam es zu einem delitären Blutdruckabfall. Wenige Stunden postoperativ verstarb die Patientin. Die neuropathologische Untersuchung ergab eine Hyperplasie der Meningen und perivaskuläre Rundzellinfiltrate im gesamten Hirn als Hinweis für eine chronische Enzephalitis. Die Ganglienzellen des Cortex und der Basalganglien, besonders im Bereich des Caudatum und des Putamen wiesen die Zeichen einer chronischen Degeneration mit regressiven Gliaveränderungen auf. Hinweise auf eine spezifische Läsion, die für den TS hätte verantwortlich sein können, fanden sich nicht.

Fall 6 (ALPERS und DRAYER, 1937): Ein 90-jähriger Mann litt seit seinem 43. Lebensjahr unter einer zwanghaften Kopfwendung nach rechts, einer oro-mandibulären Dyskinesie und

einer choreiformen Hyperkinese der oberen Extremitäten. Der Tod trat infolge Altersschwäche ein. Die Hirnsektion ergab eine fibrotische Verdickung der Arachnoidea, eine Atrophie des Neostriatums mit deutlichen Veränderungen der großen Ganglienzellen im Bereich des Kaudatums und des Putamnes. Weniger ausgeprägt waren die Veränderungen im Pallidum.

Fall 7 (SOLCHER, 1957): Es handelte sich um eine 81 Jahre alt gewordene Frau, die seit ihrer Geburt unter den Folgen einer praenatalen Kohlenmonoxydvergiftung litt. Neben einem ausgeprägten Parkinson-Syndrom bestand ein schlagender Retrocollis. Bei schwerster Kachexie trat der Tod in Folge Herz-Kreislaufversagens ein. Die Hirnsektion ergab einen Status marmoratus im gesamten Neostriatum. Die auffallendsten Veränderungen zeigte hierbei das Pallidum.

Fall 8 (TARLOV, 1970): Bei einer 65-jährigen Frau entwickelte sich 6 Jahre vor dem Tode ein TS mit Wendung und Neigung des Kopfes nach links. Unwillkürliche Bewegungen des Kopfes traten vor allem im Stehen und Gehen auf. Die psychiatrische Untersuchung ergab keine Normabweichungen. Die otologische Untersuchung sprach für eine geringe Hörminderung links, während die Vestibularisprüfung keinen pathologischen Befund ergab. Die Frau starb infolge einer Bronchopneumonie. Die Hirnsektion zeigte außer einer leichten Verdickung und mononukleären Infiltration der Meningen keinen pathologischen Befund.

Fall 9 (TARLOV, 1970): In der gleichen Arbeit berichtet TARLOV über einen zweiten TS-Fall, der 1936 von GREENFIELD seziert wurde. Hier zeigten sich keinerlei Besonderheiten. TARLOV wies in diesem Zusammenhang darauf hin, dass Tiermodelle zur Erzeugung abnormer Kopfhaltungen möglicherweise nicht mit dem pathologisch anatomischen Substrat beim Menschen korrelieren.

Fall 10 (LOZANO-SAAVEDRA, 1979): Von 23 stereotaktisch operierten TS-Patienten verstarb eine Patientin 21 Tage nach dem Eingriff infolge einer Lungenembolie. Ein zweiter Patient beging nach weiterer Verschlechterung seiner Symptomatik mit kombiniertem rotatorischem und Retrocollis Suizid. Die neuropathologische Untersuchung ergab in beiden Fällen keine Hinweise für eine Striatumschädigung. Auffällig waren aber meningiale Verdickungen. Erstmals wurde hier ausdrücklich betont, daß auch eine Untersuchung der tieferen Hirnstammabschnitte durchgeführt wurde. Doch auch hier fanden sich keine pathologischen Veränderungen, die auf die Krankheitsursache hätten rückschließen lassen.

Fall 11 (LOZANO-SAAVEDRA, 1979): Siehe unter Fall 10.

Fall 12 (s. Kasuistik, Fall 37): Es handelte sich um einen 43 Jahre alten Mann, bei dem sich 4 Jahre vor seinem Tod langsam progredient eine kombiniert horizontal-rotatorische TS-Symptomatik mit Wendung und Neigung des Kopfes nach rechts entwickelte. Zwei Jahre nach Auftreten der Symptomatik wurde eine Subthalamotomie links durchgeführt. Postoperativ war die Torticollis-Symptomatik im wesentlichen unverändert. Als Nebenwirkung des Eingriffes kam jedoch eine diskrete, armbetonte Hemiparese rechts mit Störung der Feinmotorik hinzu. Außerdem entwickelten sich eine Sprachstörung und eine reaktiv depressive Stimmungslage. 8 Monate nach dem stereotaktischen Eingriff wurde von uns die beidseitige intradurale Accessoriusfreilegung vorgenommen.

Der postoperative Verlauf war zunächst erschwert durch eine massive abakterielle Meningitis. Bei der abschließenden Untersuchung war aber eine leichte Besserung der Torticollis-Symptomatik festzustellen. Im Laufe des folgenden Jahres entwickelte sich, bei bereits bestehenden spondylotischen Veränderungen an der HWS ein C4-Wurzelreizsyndrom links mit

starken, in den Arm ausstrahlenden Schmerzen. Die TS-Symptomatik erschien gebessert, doch keineswegs rückgebildet. Deshalb wurde 10 Monate nach der Freilegung des kraniozervikalen Überganges das Operationsgebiet revidiert.

Postoperativ erholte sich der Patient zunächst langsam, konnte aber schließlich voll mobilisiert werden. Zwei Wochen nach der Operation entwickelte sich ein Hydrozephalus internus, der abgeleitet wurde. Doch verschlechterte sich der Zustand des Patienten weiter unter den Zeichen zunehmender Ateminsuffizienz. Die maschinelle Beatmung wurde erforderlich. Schließlich kam es im Rahmen einer Pneumonie zur Ausbildung einer Lungenfibrose mit entsprechender Diffusionsstörung. Drei Monate nach dem Eingriff trat der Tod ein.

Die neuropathologische Untersuchung ergab am Hirn, insbesondere im Bereich der Stammganglien, abgesehen von der stereotaktisch verursachten subthalamischen (Forel'sches Feld) Läsion links und einer deutlichen Ventrikelerweiterung, keinen pathologischen Befund. Im Bereich der Medulla oblongata fanden sich ausgeprägte dorsale Verschwielungen. Soweit bei den postoperativen und ischaemischen Veränderungen beurteilbar, waren auch in diesem Bereich keine pathologischen Veränderungen erkennbar, die einen Rückschluß auf die Krankheitsursache zugelassen hätten.

2.3.1.1 Zusammenfassung der Sektionsbefunde

Allein die Zusammenstellung dieser wenigen neuropathologischen Untersuchungsbefunde zeigt, daß die Ansicht, der TS werde durch Läsionen im Bereich des Neostriatums verursacht, auf sehr unsicherem Boden steht. Bei kritischer Würdigung der Befunde lag eine Striatumschädigung nur jenen Fällen vor, bei denen der Torticollis Teilsymptom einer Athetose bzw. einer Torsionsdystonie war (Fall 1, 2, 3, 4, 6, 7). Bei

den "reinen" TS-Fällen, wo die Hyperkinese auf die Hals- und Nackenmuskulatur beschränkt war, sind neuropathologische Befunde nicht beschrieben (Fall 5, 8, 10, 11, 12) (COLBASSANI u. WOOD, 1987).

2.3.2 Der tierexperimentelle Torticollis

Neben den Bemühungen ein pathologisch anatomisches Substrat zu finden, wurden - in der Hoffnung, auf diesem Wege Hinweise zur Genese des TS zu erhalten - auch verschiedene tierexperimentelle Studien zur Erzeugung einer torticollisähnlichen Symptomatik durchgeführt. Hierzu dienten ausschließlich stereotaktische Verfahren, mit Zielpunkten im Bereich der Basalganglien, des Mesencephalons, aber auch der Vestibulärkerne und der *Formatio reticularis*. "Stereotaktisch" heißt räumlich gezielt und beschreibt eine Operationstechnik, bei der mit einem außen am Kopf angebrachten Zielgerät eine Sonde über ein hochfrontales Bohrloch in ein umschriebenes Areal des Zentralnervensystems eingeführt wird. Nach elektrischer Reizung der tiefliegenden Hirnstrukturen - in den meisten Fällen handelt es sich hierbei um die Basalganglien - wird der gewünschte Zielpunkt erreicht. Am Zielpunkt wird dann durch Erwärmung der Sondenspitze eine umschriebene Koagulation und Destruktion des Hirngewebes herbeigeführt. Dies führt zu einer Unterbrechung definierter Bahnen im extrapyramidalen System. Da sich diese Experimente ganz überwiegend an der Basalganglien-Hypothese orientieren, möchte ich sie ebenfalls an dieser Stelle abhandeln.

Bereits 1925 wiesen BERNIS u. SPIEGEL auf die Bedeutung der Stammganglien und der *Formatio reticularis* für die statische Innervation und für die Regulierung des Skelettmuskeltonus hin. So schrieb SPIEGEL (1927): "Die im Wesen durch reflektorische Dauererregungen erhaltene statische Innervation der

Vertebraten wird durch Impulse aus den verschiedensten Quellen zustande gebracht. Unter diesen kommen Erregungen aus der Muskulatur der Gliedmaßen, aus der Halsmuskulatur und aus dem Labyrinth in erster Linie in Betracht. Daneben sind Erregungen aus der Körperoberfläche, und aus der Retina von sekundärer Bedeutung. Die über die Hinterwurzeln ins Rückenmark eintretenden Dauererregungen unterhalten hier teils intraspinaler Reflexe, teils ziehen sie zu den in der Formatio reticularis gelegenen Tonuszentren. Hier im Rautenhirn stellen demnach die Labyrinthkerne einerseits, die Formatio reticularis andererseits die hauptsächlichsten Zentren der tonusregulierenden supraspinalen Reflexe dar."

An Katzen konnte HESS (1941, 1956) durch Reizung und Ausschaltung bestimmter Bezirke in den Stammganglien, Drehbewegungen des Kopfes um die Körperlängsachse einerseits und ein Heben oder Senken des Kopfes andererseits auslösen.

Angeregt durch diese Untersuchungen führte HASSLER (1956) an Katzen Reizungen an einer direkten vestibulo-thalamischen Bahn im Bereich der Pons, des Mittelhirns und des Thalamus durch. Hierdurch wurden bei den Tieren ipsiversive Wendungen des Kopfes, aber auch gleichzeitig des gesamten Körpers erzeugt. Nach Ausschaltung dieser Strukturen, kam es zu identischen, aber kontraversiven Wendebewegungen. HASSLER traf daher folgende Feststellungen: Während Wendebewegungen bei niederen Säugern mit dem ganzen Körper erfolgten, würden diese bei höheren Säugetieren vorwiegend mit dem Kopf ausgeführt. Bei Primaten könne an die Stelle der Körper- oder Kopfwendung sogar nur eine Wendung des "Blickapparates" treten. In der aufsteigenden Säugetierreihe gewinne der Kopf als Träger des Sehapparates eine zunehmende Bewegungsfreiheit gegenüber dem Rumpf. Beim Menschen können die Augen sogar ohne Stellungsänderung des Kopfes in einem weiten Winkel bewegt werden. Er folgerte, daß die horizontale Blickbe-

wegung nur ein Spezialfall der Kopfwendebewegungen sei. Die *Formatio reticularis* sei das allen Effektoren vorgeschaltete Wahlorgan für jede Art von Wendebewegungen einschließlich der Blickwendungen. Sie integriere die verschiedensten Systeme, die für Bewegungen in der Horizontalebene notwendig sind, mit den propriozeptiven Afferenzen, insbesondere aus der Halsregion. HASSLER bezeichnet diese Systeme als die "zentralen Apparate der Wendebewegungen".

FOLTZ et al. (1959) relativierten diese Untersuchungen und vertraten die Ansicht, daß die Verhältnisse bei der Katze kaum auf den Menschen übertragbar seien. Sie führten daher Versuche an Affen (*Macaca mulatta*) durch. Bei 6 Tieren setzten sie stereotaktisch ausgedehntere elektrolytische Läsionen in den medialen Anteilen des mesencephalen Teiles der *Formatio reticularis* in Höhe des *Brachium conjunctivum*. Bei einem Tier wurde lediglich eine Reiz-Elektrode an gleicher Stelle implantiert. Bei allen Tieren konnte ein anhaltender, überwiegend klonischer Torticollis kontralateral, bei der Reizung ipsilateral, zum Läsionsort erzeugt werden. Nach Ansicht der Autoren war die Schiefhalssymptomatik dem klinischen Bild des TS in allen Fällen überzeugend ähnlich und von Tier zu Tier relativ konstant. Allerdings trat bei den meisten Tieren gleichzeitig eine Hemiparese auf. FOLTZ et al. folgerten, daß dem TS eine Störung im Bereich der medialen *Formatio reticularis* in Höhe des mesencephalen Tegmentums, mit Unterbrechung bestimmter Bahnen zu Neuronen, die für die Steuerung der Kopfhaltung verantwortlich sind, zugrunde liege. Analog zur Behandlung anderer Hyperkinesen vermuteten sie, daß es möglich sein müsse den TS stereotaktisch besser zu beeinflussen als mit peripheren Eingriffen.

Später erzielten HASSLER u. DIECKMANN (1968) an Katzen nach Reizung des Putamens ipsilateralen Wendebewegungen. Die Ergebnisse der Putamen-Stimulation sprachen für eine ipsilate-

rale Hemmung des Pallidums, so daß die Impulse des kontralateralen Pallidums dominierten. Die Stimulation des Pallidums führte daher zu einer kontraversiven Wendung des Körpers.

MORI et al. (1975) führten ebenfalls Experimente an Katzen durch. Stereotaktisch zerstörten sie Bezirke im paramedianen, mesencephalen Tegmentum. Etwa zwei Drittel der Tiere zeigten torticollis-ähnliche Kopfhaltungen. Neben der histologischen Aufarbeitung der Stammganglien wurden die Konzentrationen für Noradrenalin und Dopamin seitengetreunt in den Stammganglien gemessen. MORI et al. fanden einen starken Serotonin-Abfall auf der lädierten Seite. Hieraus zogen sie Rückschlüsse für die Klinik: Sie berichteten, daß die Medikation mit Amantadin (Symmetrel (R)) in 7 von 8 TS-Fällen, bei denen die stereotaktische Behandlung erfolglos blieb, zu einer Besserung der Symptomatik geführt habe.

Später erzeugten MORI et al. (1979, 1985) bei Katzen eine chemische Destruktion des mesencephalen Tegmentum. In der Annahme, daß der Abfall von Serotonin im Neurotransmittersystem der Stammganglien eine wesentliche Rolle in der Genese des TS spiele, wurden stereotaktisch neurotoxische Reagenzien in das Hirngewebe injiziert. Hierdurch konnten allerdings keine abnormalen Bewegungen erreicht werden. Die Autoren kamen zu der Feststellung, daß für die Manifestation einer Torticollis-Symptomatik Läsionen an nicht dopaminergen Strukturen verantwortlich gemacht werden müßten.

Dagegen konnten CROSSMANN u. SAMBROOK (1978) an Affen, nach einseitiger Injektion von 6-Hydroxydopamin in den lateralen Hypothalamus mit Unterbrechung der aufsteigenden nigrostriatalen, dopaminergen Bahn, eine Torticollis-Symptomatik provozieren. Sie folgerten daraus, daß doch ein Zusammenhang zwischen gestörtem Dopaminstoffwechsel und TS bestehe.

Im Ansatz ähnliche Versuche wurden an Katzen von MALOUIN u. BEDARD (1983) durchgeführt. Die Autoren wiesen in diesem Zusammenhang auf die Bedeutung *Formatio reticularis* und deren zum Caudatum aufsteigenden Bahnen für die Kontrolle und Steuerung der Kopfsymmetrie hin.

Fragwürdig erscheint der Versuch von GOPALAKRISHNAKONE (1985), die bei Peking-Enten beobachtete Schiefhaltung von Hals und Kopf mit dem menschlichen TS zu vergleichen. Die lichtmikroskopische Untersuchung der Halsmuskeln habe unterschiedlich ausgeprägte Zeichen der Muskeldegeneration mit Entzündungszeichen ergeben.

2.3.2.1 Zusammenfassung der tierexperimentellen Befunde

Eine experimentell bei niederen Säugetieren herbeigeführte Kopffehlstellung läßt sich kaum auf den Menschen übertragen, da in der Phylogenese die Stellfunktion des Mittelhirnapparates bei höheren Tieren immer mehr willkürlich gehemmt werden kann eine Fähigkeit, die beim Menschen noch viel stärker ausgeprägt ist (SCHALTENBRAND, 1925, SPIEGEL, 1927, LOZANO-SAAVEDRA, 1979). TARLOV (1970) wies darauf hin, daß Tiermodelle zur Erzeugung abnormer Kopfhaltungen möglicherweise nicht mit dem pathologisch anatomischen Substrat beim Menschen korrelieren. Stereotaktische Reizungen und Ausschaltungen sind viel eher als ein Modell für postischaemische oder postencephalitisches Athetosen anzusehen. Bei gesunden Tieren führen künstlich erzeugte, einseitige Läsionen im Bereich des extrapyramidal-motorischen Systems, gleich an welcher Stelle, zu einer einseitigen Änderung des Muskeltonus. Ähnliche Effekte lassen sich aber ebenso durch eine Labyrinthektomie (MCCOUCH et al., 1951) oder mit einer einseitigen Durchtrennung der Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven erreichen (HÜLSE, 1983). Sinnvoll erscheinen daher nur Versuche an Primaten, bei denen die Kontrolle der Kopfmotorik, ein-

schließlich der entsprechenden hochkomplizierten Regelkreise, ähnlich wie beim Menschen entwickelt ist. Allerdings stehen solche Versuche bisher aus.

2.3.3 Sonstige Befunde

Luftenzephalographisch fanden HASSLER u. DIECKMANN (1970) bei TS-Patienten Ventrikelasymmetrien, die sie als Ausdruck einer Basalganglien-Schädigung werteten, während KASTE et al. (1981) einseitige Hirnrindenatrophien fanden, die als möglicher Hinweis auf eine zentralmotorische Ursache des TS gedeutet wurden. Diese Befunde ließen sich computertomographisch nicht bestätigen. Das kraniale CT ist normalerweise völlig unauffällig, speziell eine als Ursache des TS infrage kommende Läsion im Bereich der Stammganglien wurde bisher nicht beschrieben (THÜMLER, 1983, FRECKMANN et al., 1981, 1982, 1983, 1986, VAN HOOFF et al., 1987).

Gegen eine Beteiligung der Stammganglien spricht auch die von NARAYAN et al. (1986) an 10 TS-Patienten durchgeführte Analyse visuell, auditorisch und somatosensibel evozierter Potentiale, die vollkommen normale Befunde ergab.

Die jüngst Mitgeteilten Ergebnisse einer PET-Studie von STOESSL et al. (1986) schließlich, wonach dem TS eine Störung im Neurotransmitter-System der Stammganglien zugrunde liegen soll, müssen als fragwürdig bezeichnet werden. Das Auflösungsvermögen dieser Untersuchungstechnik ist zu gering und der Einfluß von Störungen in einem neurophysiologischen Regelkreis auf den Stoffwechsel zu ist wenig bekannt, als daß hieraus der Rückschluß auf eine Stoffwechselstörung in den Basalganglien gezogen werden könnte.

Es bleibt festzustellen, daß weder die oben angeführten Sektionsbefunde und Tierexperimente, noch alle anderen bisher beim TS durchgeführten Untersuchungen einen Nachweis für die Richtigkeit der Basalganglien-Hypothese erbringen konnten.

2.4 Die *Formatio reticularis* Hypothese

Wie bereits erwähnt, stellten BERNIS u. SPIEGEL (1925) fest, daß für die statische Innervation und Aufrechterhaltung des Muskeltonus außer den Vestibulariskernen vor allem die *Formatio reticularis* verantwortlich ist. Hier werden aufsteigende propriozeptive Reize zusammen mit Afferenzen aus dem Vestibularissystem in efferente Impulse umgesetzt.

Ausgehend von der Beobachtung, daß bei Erkrankungen im Bereich der hinteren Schädelgrube, insbesondere in Zusammenhang mit Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel, gelegentlich eine Neigung des Kopfes zur erkrankten Seite hin auftritt, erzeugten KEMBERLING, et al. (1952), unter Mitarbeit von SPIEGEL, erstmals gezielt einen experimentellen "Torticollis" an nicht dezerebrierten Katzen. Stereotaktisch setzten sie einseitige Läsionen in den Vestibulariskernen und in der benachbarten *Formatio reticularis*. Hierdurch kam es zu einer anhaltenden "torticollisähnlichen", starken Neigung und Drehung des Kopfes zur operierten Seite. Sie folgerten hieraus, daß die *Formatio reticularis* nicht nur für die statischen Innervation der Skelettmuskulatur, sondern vor allem auch für die Kontrolle der Kopfhaltung von großer Bedeutung ist.

Die Stellung des Kopfes wird demnach durch eine Vielzahl rhombenzephaler Reflexe kontrolliert. Propriozeptive Afferenzen aus der Halsmuskulatur, den HWS-Gelenken, speziell den Kopfgelenken, Vestibularisafferenzen, optische und akustische Sinnesreize werden komplex in der *Formatio reticularis* verarbeitet und koordiniert (LOZANO-SAAVEDRA, 1979, NIEUWENHUYS et al., 1980) (s. Abb. 3.).

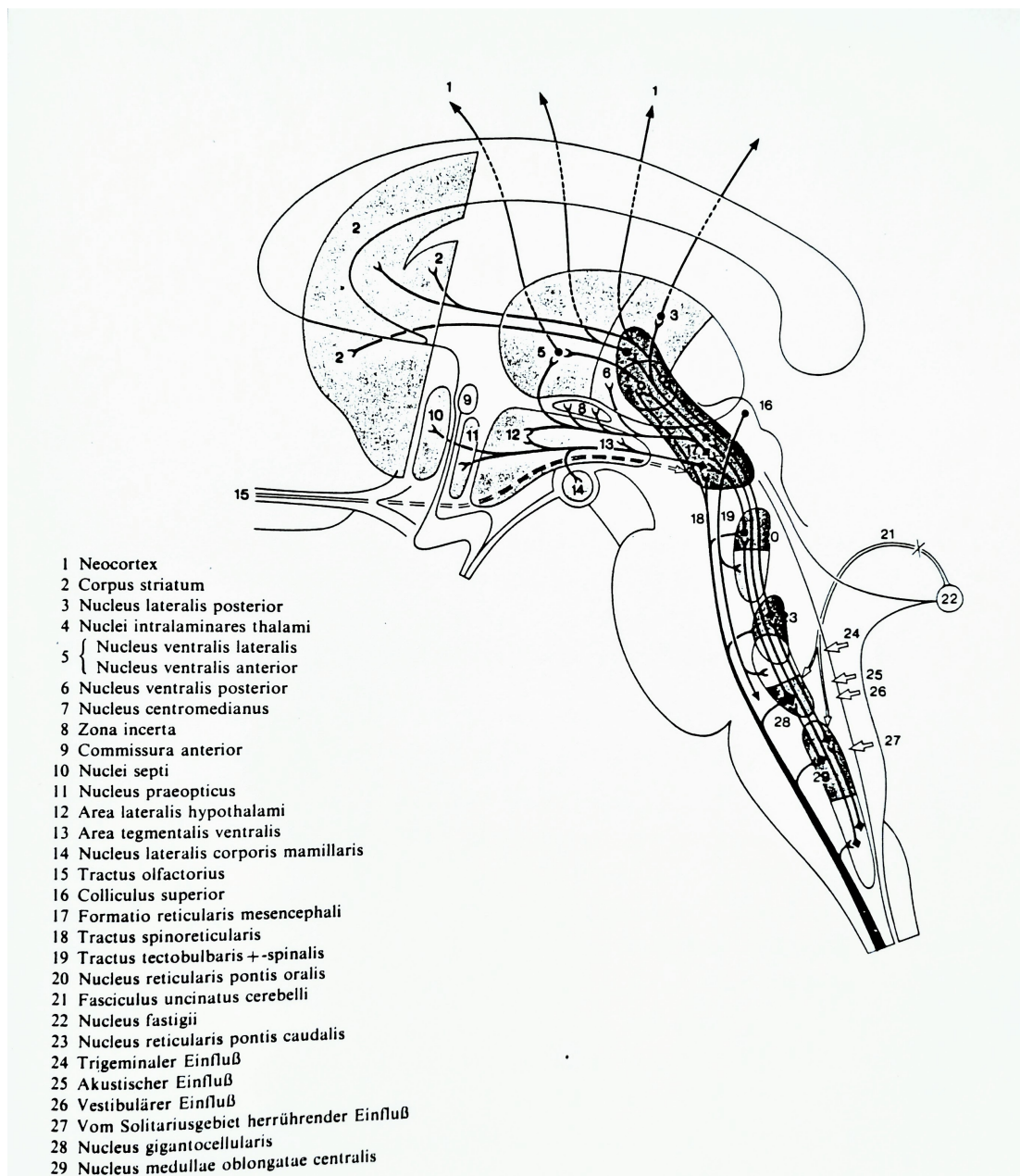


Abb. 3. Ascendierende Fasersysteme der Formatio reticularis und vestibuläre Afferenzen (Aus NIEUWENHUIS et al. (1980) Das Zentralnervensystem des Menschen).

Erst in jüngerer Zeit wurde, auf diesen neurophysiologischen Grundlagen aufbauend, die Formatio reticularis-Hypothese entwickelt, die mit der Idee einer vestibulären Genese des TS funktionell eng verknüpft ist.

1969 publizierten SVIEN u. CODY einen den CURSCHMANN-Fällen ähnlichen Fall: Eine 50jährige Frau hatte 10 Jahre zuvor eine Episode mit Schwindelanfällen, die etwa 1 Monat anhielt. Ein gleiches Ereignis trat noch einmal 9 Jahre später auf. 6 Monate danach entwickelte sich ein typischer TS mit Kopfwendung nach links. Der rechte M. sternocleidomastoideus war hypertrophiert. Die otologische Untersuchung ergab beim Nylen-Test einen Nystagmus nach links. Der übrige neurologische Befund war regelrecht. Nach beidseitiger Iontophorese des Mittelohres mit einer Mixtur aus Hyaluronidase und Tolazoin kam es zur Rückbildung der Symptomatik. Bei 6 weiteren Fällen habe die gleiche Behandlung ebenfalls exzellente Resultate ergeben.

Offensichtlich in Unkenntnis der Arbeit von CURSCHMANN (1906) kamen SVIEN u. CODY zu folgender Hypothese: Ausgehend von der Tatsache, daß die Vestibularis-Endorgane sowohl afferente als auch efferente Verbindungen mit dem Vestibulariskern besitzen, daß der Vestibulariskern Hemmimpulse von der Formatio reticularis erhält und daß das Vestibularis-System sehr stark durch spinale Reflexe beeinflußt wird, müsse jede Änderung in der normalen Balance dieses Systems zu einer Aktivität der Halsmuskulatur führen. Daraus resultiere, daß kleine Läsionen im Bereich der Formatio reticularis zu einer Unterbrechung des hemmenden Einflusses auf den gleichseitigen Vestibulariskern führen können und daß bei Reduzierung der Impulse vom Utriculus zum Deiter'schen Kern die Balance der Halsstellreflexe wieder hergestellt werden könne. Die Autoren bemerkten: "Wenn man den TS nicht als eine Basalganglien-Erkrankung betrachtet (eine Ansicht mit

wenig Unterstützung), sondern als eine Art Gegenstück zum okulären Nystagmus, der sich in der Halsmuskulatur manifestiert, dann wird die Aufmerksamkeit auf das Labyrinth gelenkt, das bei der Entstehung dieser Erkrankung beteiligt sein könnte".

Weitere Unterstützung fand die *Formatio reticularis* Hypothese durch SÍROKY et al. (1978, 1980), die über 18 gute Behandlungsergebnisse nach Iontophorese bei 22 TS-Patienten berichteten. Zwei Patienten erlitten ein Rezidiv, bei 2 weiteren Patienten habe die Behandlung keine Wirkung gezeigt.

LOZANO-SAAVEDRA (1979) hat die Hypothese einer Auslösung des TS durch Fehlfunktion rhombencephaler Neuronengruppen, insbesondere bindearmnahe, undifferenzierter Neurone der *Formatio reticularis*, von denen man annehmen könne, daß sie der Bildung von komplizierten Reflexen als Substrat dienen, ausführlich dargestellt: "Über die *Formatio reticularis* erfolgt die Koordination von Kontraktion der Agonisten und Hemmung der Antagonisten der Hals und Nackenmuskulatur". Er folgerete, "daß dem TS sehr kleine, möglicherweise nur quantitativ erfaßbare Veränderungen im Bereich der *Formatio reticularis* zugrunde liegen". Sorgfältige pathologische Untersuchungen des tiefen Hirnstammes bei zwei Sektionsfällen ergaben jedoch keine Veränderungen, die diese Hypothese sichern konnten.

Gegen eine in der *Formatio reticularis* gelegene Krankheitsursache sprechen auch die folgenden Überlegungen: Bei der Iontophorese der Mittelohren erfolgt eine Ausschaltung der Vestibularis-Endorgane. Es handelt sich somit um eine Änderung des peripheren Inputs zu den Vestibulariskernen. Der Gleichgewichtssinn wird jedoch keineswegs nur von den Bogenmägen beeinflußt. Vielmehr handelt es sich um mehrere, "redundant" angelegte Organe zur Erhaltung des Gleichge-

wichts, die in der *Formatio reticularis* des unteren Hirnstammes komplex miteinander verknüpft sind. Hierzu zählen neben den Afferenzen aus den Vestibularisorganen, Afferenzen aus dem visuellen System, aus den Augenmuskelkernen, aus den Kopfgelenken, den oberen HWS-Gelenken und aus den Spannungsrezeptoren der Halsmuskulatur, speziell des *M. sternocleidomastoideus* und des *M. trapezius*. In geringerem Maße sind auch die Propriozeptoren des übrigen Körpers beteiligt (MAGNUS u. DE KLEIJN, 1912, BERNIS u. SPIEGEL, 1925, SPIEGEL, 1927, DUENSING u. SCHÄFER, 1960).

Die Besonderheit dieses komplexen Systems zeigt sich auch am Unterschied des *M. sternocleidomastoideus* und des oberen Trapezius-Anteiles zur übrigen Skelettmuskulatur. Diese beiden überwiegend branchiogenen Muskeln (McKENZIE, 1955) sind besonders dicht mit Muskelspindelafferenzen besetzt (ABRAHAMS et al., 1975, FITZGERALD et al., 1982). Im Vergleich zu niederen Säugern, wo der *M. sternocleidomastoideus* rein branchiogen ist, ist der zum normalen Skelettmuskel unterschiedliche Aufbau des *M. sternocleidomastoideus* und des oberen Trapezius-Anteiles beim Menschen besonders deutlich (McKENZIE, 1955). Es handelt sich, wie bei den äußeren Augenmuskeln, der Kehlkopfmuskulatur und dem Zwerchfell um parallelfaserige Hubmuskeln. Man kann daher sagen, daß sie morphologisch und funktionell eine Mittelstellung zwischen den äußeren Augenmuskeln und der übrigen gefiederten Skelettmuskulatur einnehmen.

ZANGEMEISTER et al. (1980, 1981) stellten diesbezüglich fest, daß der *M. sternocleidomastoideus*, der obere Trapezius-Anteil, aber auch der *M. splenius*, bei reflektorischer, über den Freiheitsgrad der Bulbi hinausgehenden Blickwendung, noch vor den äußeren Augenmuskeln innerviert werden. Man kann diese Muskeln daher funktionell als sekundäre Augenmuskeln bezeichnen, die, über die *Formatio reticularis*

gesteuert, eine sehr schnelle Wendung des Kopfes zum Zwecke der Blickerfassung ermöglichen (HASSLER, 1956).

Für die enge Verknüpfung der Motorik von Auge und Kopf auf der Formatio reticularis-Ebene spricht auch der zervikale Nystagmus, der beim Zervikalsyndrom beobachtet wird. Hierzu liegen ausführliche Untersuchungen von BARANY (1918), FRENZEL (1923), PHILIPSZOON (1962), ANDERSON (1977) und NORRE (1979) vor. Bei der Übertragung der propriozeptiven Reize aus der Regio craniocervicalis spielen die Hinterwurzeln C1 bis C3 eine wesentliche Rolle, sie stellen den "Counterpart" des N.accessorius dar (FITZGERALD et al., 1982).

Zusammenfassend kann festgestellt werden, daß die Formatio reticularis in der Koordination der Gleichgewichtssinne, in der Kontrolle der Kopfmotorik und in der entsprechenden Modulation des Skelettmuskeltonus eine zentrale Stellung einnimmt (DUENSING u. SCHÄFER, 1960, NIEUWENHUYS et al., 1980). Es gibt jedoch keinen Beweis für die Annahme, daß die für den TS verantwortliche Läsion in der Formatio reticularis selbst lokalisiert ist.

TEIL II**3.0 Die Behandlung des Torticollis spasmodicus**

Eine kausale Behandlung des TS ist bei letztlich ungeklärter Ätiologie und Pathogenese nicht möglich. Hieraus resultiert die Vielzahl der vorgeschlagenen Behandlungsmethoden einschließlich des weiten Spektrums der vorgeschlagenen Operationsverfahren. Neben Psycho- und Verhaltenstherapie haben sich vielfältige medikamentöse Behandlungsansätze ergeben, auf die ich später eingehen werde. Zunächst möchte ich die chirurgische Behandlung des TS besprechen, da die Entwicklung der verschiedenen Operations-Methoden zeitlich weit zurück reicht und im wesentlichen vor der Einführung spezieller medikamentöser Behandlungsformen stattfand.

3.1 Die operative Behandlung

Grundsätzlich können die heute bekannten operativen Verfahren zur Behandlung des TS in 2 Gruppen gegliedert werden:

1. Denervierende Eingriffe an der motorischen Endstrecke.
2. Stereotaktische (funktionelle) Eingriffe am Zentral-Nerven-System.

In chronologischer Reihenfolge möchte ich zunächst die rein symptomatisch ansetzenden, destruierenden und denervierenden Operationsmethoden angeben.

3.1.1 Denervierende Eingriffe an der motorischen Endstrecke

3.1.1.1 Die Myotomie

Bereits bis in das Jahr 1641 zurück reichen die Versuche von MINNIUS (Zitat STEYERTHAL, 1906), die Torticollis-Symptomatik mittels Durchtrennung einzelner Halsmuskeln zu beeinflussen. Später wurden Myotomien, speziell des M. sternocleidomastoideus auch von MIKULICZ (1895), de QUERVAIN (1896), KOCHER (1912) und MANN (1921) berichtet. Diese Methode wurde jedoch bald wieder verlassen, da sich die Denervation der am TS beteiligten Muskeln als wirkungsvoller und länger anhaltend erwies. Allerdings wurde die Durchtrennung und Resektion einzelner Halsmuskeln zur Behandlung des TS in einer Publikation jüngeren Datums aus der Volksrepublik China erneut vorgeschlagen (XINKANG, 1981).

3.1.1.2 Die extraspinalen Eingriffe (Neurotomie)

Im Jahre 1834 beschrieb BUJALSKI (Zitat WYCIS u. MOORE, 1954) die extraspinale Durchtrennung des N.accessorius, die als alleinige Maßnahme jedoch nicht ausreichend ist.

Die Durchschneidung der 4 oberen Zervikalnerven wurde zuerst 1888 von GARDNER ausgeführt. Von 15 derartigen Operationen sind 11 Heilungen und 4 Besserungen notiert (Zitat: VOELKER in: GARRE, KÜTTNER, LEXER (Hrsg.) Handbuch der praktischen Chirurgie (1930)).

1891 durchtrennte KEEN einseitig außer dem N.accessorius erstmalig nur die hinteren Äste der drei oberen Zervikalnerven. FINNEY und HUGHSON (1925) empfahlen die bilaterale extraspinale Durchtrennung der hinteren Äste der 3 oberen Zervikalnerven zusammen mit der beidseitigen Durchtrennung des N.accessorius. Nach zunächst nur geringer Besserung beo-

bachteten sie die entscheidende Rückbildung der Symptome erst 6 Monate bis 3 Jahre nach dem Eingriff. Ähnliche Operationen wurden auch von COLEMANN (1927) und anderen durchgeführt.

3.1.1.3.1 Die intraspinale zervikale Rhizotomie

3.1.1.3.1.1 Die Rhizotomie zervikaler Hinterwurzeln

Der erste intradurale Eingriff, der auf der FOERSTER'schen Operation beim M. LITTLE basierte, wurde von TAYLOR (1915) angegeben. Zur Beeinflussung der Spastik durchtrennte er die hinteren Wurzeln der vier oberen Zervikalnerven. Das gleiche Verfahren wurde später auch von FRAZIER (1930) empfohlen, der vier auf diese Weise operierte Fälle publizierte, bei denen sich die Schiefhals-Symptomatik innerhalb weniger Monate zurückgebildet hatte. Er bezog sich dabei ebenfalls auf FOERSTER (1918), der die dorsale Rhizotomie zur Behandlung spastischer Lähmungen angegeben hatte. Diesbezüglich stellten PATTERSON u. LITTLE (1943) fest, daß beim TS nach alleiniger Durchtrennung der oberen zervikalen Hinterwurzeln zwar eine sofortige Besserung der Symptomatik eintrete, allerdings komme es in den meisten Fällen zu einem Rezidiv.

Die dorsale Rhizotomie beruht auf der allgemein akzeptierten Ansicht von SHERRINGTON (1907, Zitat FRAZIER, 1930), daß der Muskeltonus über die Muskelspindelafferenzen und die Hinterwurzeln gesteuert wird.

3.1.1.3.1.2 Rhizotomie zervikaler Vorderwurzeln

1920 beschrieb FOERSTER erstmals die intraspinale, intradurale Durchtrennung der 4 oberen vorderen und hinteren Zervikalwurzeln zur Behandlung des TS. 1924 publizierte MCKENZIE einen von Cushing operierten Fall, bei dem man sich auf die

Durchtrennung der motorischen und sensiblen Wurzeln des 1., 2. und 3. Zervikalnerven auf einer Seite beschränkte. Darüber hinaus wurde die spinale Accessoriuswurzel kurz vor ihrem Eintritt in das Foramen jugulare durchtrennt. Die Patientin erholte sich gut von dem Eingriff und wurde 6 Wochen nach der Operation weitgehend beschwerdefrei entlassen. DANDY (1930) griff das FOERSTER'sche Vorgehen auf und modifizierte es: Er durchtrennte intradural lediglich die 3 oberen motorischen Cervikalwurzeln beiderseits, sowie beide Nn.accessorii peripher am Hals. Mehr oder weniger abgewandelt wurde dieses Operationsverfahren ebenfalls von OLIVECRONA (1931), KAPPIS (1934), TANNIS (1934, 1935), WYCIS u. MOORE (1954), MCKENZIE (1955), ARSENI u. SANDOR (1960), SÖRENSEN u. HAMBY (1965), KRAYENBÜHL u. YASARGIL (1965) und WYCIS u. GILDENBERG (1965) durchgeführt.

Ziel der Rhizotomie und der Neurotomie ist die Deafferentierung der an der Symptomatik beteiligten Halsmuskulatur (SCHALTENBRAND, 1935). Es handelt sich hierbei ausschließlich um nicht reversible, destruktive Eingriffe. Daneben war mit diesen Operationen, zumindest in den Anfangsjahren, ein erhebliches Operationsrisiko verbunden. SCOVILLE u. BETTIS warnten noch 1979 vor tödlichen Komplikationen mit bilateralem Infarkt der Medulla oblongata, die durch die Verletzung kleiner Wurzelarterien verursacht waren. Sie empfahlen daher, ebenso wie FABINYI u. DUTTON (1980) und COLBASSANI u. WOOD (1986) ein mikrochirurgisches Vorgehen. Insgesamt 11 letale Komplikationen bei zusammen 277 Operationen wurden mitgeteilt (PUTNAM u. GLASER, 1949, SORENSEN u. HAMBY, 1965, HAMBY u. SCHIFFER, 1969, ARSENI u. SANDOR, 1959, ARSENI u. MARETSIS, 1971, SCOVILLE u. BETTIS, 1979 und ADAMS, 1984).

Weitere Nachteile der Methode sind nach ein oder beidseitiger Durchtrennung der Wurzel C4, die teilweise oder komplet-

te Zwerchfell-Lähmung, sowie die nicht erhebliche Einschränkung der willkürlichen Kopfmotorik, verbunden mit einer Instabilität der Kopfhaltung. In vielen Fällen sind Patienten nach einer derartigen Operation auf die Stabilisierung des Kopfes mit einer Halsmanschette angewiesen.

Darüber hinaus wurden von HAMBY u. SCHIFFER (1969) in 30% der Fälle postoperative Schluckbeschwerden beobachtet, die meist passagerer Natur waren.

3.1.1.3.1.3 Ergebnisse der zervikalen Rhizotomie

Aus der Literatur geht hervor, daß zur Beseitigung des Schiefhalses die beiderseitige Durchtrennung der ventralen Wurzeln C1-C3 und eine beiderseitige intracranielle Durchtrennung des N.accessorius in Höhe C1 notwendig ist (BRÄUTIGAM, 1954). TASKER (1976) schlug dagegen die periphere Durchtrennung der Muskeläste des N.accessorius vor, da die nervale Versorgung des M.sternocleidomastoideus und des M.trapezius variere. Daher werde, bei ausschließlich intracranieller Durchtrennung der spinalen Accessoriuswurzeln, unter Umständen keine vollständige Denervierung der vom N.accessorius versorgten Muskulatur erreicht.

Beim Torticollis dystonicus sind die Ergebnisse der Rhizotomie schlecht, sodaß in diesen Fällen die stereotaktische Behandlung empfohlen wird (ARSENI u. MARETSIS, 1971). Bei den "reinen" TS-Fällen ergibt die Zusammenstellung verschiedener publizierter Serien folgendes Bild:

Von 277 operierten Patienten zeigten nach Ansicht der Autoren 209 (75%) ein sehr gutes bis gutes Ergebnis. Bei 57 Patienten (21%) blieb die Symptomatik unverändert oder es kam zu einer Verschlechterung. 11 Patienten (4%) verstarben an den Folgen des Eingriffes (PUTNAM u. GLASER, 1949,

McKENZIE, 1955, SORENSEN u. HAMBY, 1965, HAMBY u. SCHIFFER, 1969, WYCIS u. GILDENBERG, 1965, ARSENI u. MARETSIS, 1971, SCOVILLE u. BETTIS, 1979, KROO et al., 1979, HAYWARD, 1986).

Es muß hinzugefügt werden, daß nach Durchführung zervikaler Rhizotomien in vielen Fällen noch zusätzlich extraspinale Durchtrennungen des N.accessorius und der motorischen Äste der Zervikalnerven notwendig waren, um ein befriedigendes Ergebnis zu erreichen.

Auch fällt auf, daß die Ergebnisse der seit 1979 publizierten Serien deutlich schlechter waren. So gaben SCOVILLE u. BETTIS (1979) eine Besserung der Symptomatik nur bei 62% ihrer 23 Fälle, KROO et al. (1979) in 66% ihrer 12 Fälle an. HAYWARD (1976) berichtete lediglich über 6 (40%) Besserungen bei seinen 15 Fällen.

SCOVILLE u. BETTIS (1979) empfahlen daher folgende Operations-Strategie: Bei rein horizontalem TS sollte zunächst nur der N.accessorius am Hals durchtrennt werden. Bei Nichtbesserung der Symptomatik sollte ein beidseitiges Vertebra-lisangiogramm angefertigt werden und nur wenn dieses normale vaskuläre Verhältnisse zeige, sollte man sich zur Rhizotomie entschließen. Um postoperativ eine adäquate Unterstützung des Kopfes zu gewährleisten, werde der Patient mit einer Halsmanschette versorgt.

TASKER schrieb 1976: "In der Gegenwart halte ich die denervierenden Operationen für das Beste, das wir zu bieten haben; der palliative Eingriff führt bei den meisten Patienten zu einer länger andauernden Besserung der Symptome bei geringem Operationsrisiko".

3.1.1.4.1 Die selektive periphere Denervation

Noch 1976 empfahl BERTRAND zur Behandlung des TS stereotaktische Eingriffe (Besserungen in 70% der Fälle), da der größte Nachteil der zervikalen Rhizotomie die daraus resultierende Instabilität der Kopfbalance sei.

Bereits 2 Jahre später berichteten BERTRAND et al. (1978) über erste positive Erfahrungen mit einem kombiniert stereotaktisch, peripher chirurgischen Vorgehen zur Behandlung des TS. Jetzt waren sie von der Beobachtung ausgegangen, daß nach ein- oder beidseitiger Thalamotomie eines gemischten Krankenguts aus Patienten mit TS und Torticollis dystonicus in nur noch etwa 50% der Fälle befriedigende Ergebnisse erzielt wurden.

Nach beidseitiger Thalamotomie sahen sie bei 4 Patienten nur 2 gute Ergebnisse, bei 9 Patienten mit einseitiger Thalamotomie nur 5 zufriedenstellende Resultate. Daher führten sie zusätzlich bei 5 Patienten, die eine noch erhebliche Restsymptomatik aufwiesen, in modifizierter Form, die von KEEN (1891) angegebene periphere Denervation der hinteren Äste von C1 bis C4 durch. Hierdurch sei schließlich eine gute Rückbildung der Torticollis-Symptomatik erreicht worden.

Wenige Jahre später änderten BERTRAND et al. (1981, 1982) ihr operatives Vorgehen beim TS vollständig, da sie nach lokalanaesthetischer Blockung Halsmuskel-versorgender Nerven während der EMG-Untersuchung eine deutliche bis völlige Besserung der Torticollis-Symptomatik feststellten. Sie nahmen jetzt eine Trennung zwischen Torticollis dystonicus und TS vor und distanzierten sich bei der Behandlung des "reinen" TS von der stereotaktischen Behandlung, die heute die weltweit am häufigsten durchgeführte Operations-Methode ist. BERTRAND et al. betonten, daß stereotaktische Eingriffe nur-

mehr den schwereren Formen der Torsionsdystonie vorbehalten bleiben sollten. Zur Behandlung des TS schlugen sie eine neue Operationsmethode vor: "Die selektive periphere Denervation".

Die wichtigste Voraussetzung zur erfolgreichen Durchführung des Eingriffes sei die sorgfältige elektromyographische Analyse der an der Bewegungsstörung beteiligten einzelnen Halsmuskeln. Die Autoren betonten, daß mitunter unverdächtige Muskeln, vor allem auch die Agonisten der kontralateralen Seite beteiligt sein können.

3.1.1.4.2 Beschreibung der Methode

Die am stärksten an der TS-Symptomatik beteiligten Halsmuskeln werden mit Lidocain (1%) geblockt, um so die weniger aktiven Muskeln zu identifizieren. Daneben bekommt der Patient einen Eindruck über die Wirkung der permanenten Denervation. Die endgültige chirurgische Denervation erfolgt unter leichter Anästhesie ohne Muskelrelaxantien zur Ermöglichung intraoperativer Reizungen der motorischen Nervenäste. Über einen seitlichen Zugang werden nacheinander auf beiden Seiten die hinteren Äste von C1 bis C6, mitunter auch C7 freigelegt. Mit Hilfe von Stimulationen wird mikrochirurgisch der Ramus posterior C1 aufgesucht, nach zentral verfolgt und in Höhe des hinteren Atlasbogens durchtrennt. Ebenso werden die hinteren Äste von C2, C3 und C4 aufgesucht und durchtrennt. Dagegen werden die hinteren Äste von C5, C6 und gelegentlich C7 nur einseitig, in Abhängigkeit vom EMG Befund, reseziert. Schließlich werden die den M.sternocleidomastoideus versorgenden Äste des N.accessorius durchtrennt, während der zum M. trapezius ziehende Ast geschont wird. Abschließend wird die komplette Denervation der einzelnen Muskeln durch eine Hochvoltage-Reizung überprüft.

3.1.1.4.3 Ergebnisse der selektiven peripheren Denervation

Inzwischen haben BERTRAND u. MOLINA-NEGRO (1987) eine Verlaufsstudie über 111 operierte Patienten vorgelegt. 97 Patienten (87%) waren mit dem Ergebnis des Eingriffes, der mit intensiver postoperativer Physiotherapie verbunden war, zufrieden. In 12 Fällen war nur eine leichte Besserung festzustellen, während bei 3 Patienten mit einem rotatorischen Torticollis die Symptomatik unbeeinflusst blieb. Es wird festgestellt, daß trotz ausgedehnter Denervationen eine gute Wiederherstellung der normalen Kopfbeweglichkeit erreicht werden konnte. Keinerlei Komplikationen wurden beobachtet. Einzige Folgen des operativen Eingriffes seien die Atrophie der denervierten Muskeln und eine Sensibilitätsstörung im Bereich der Occipitalnerven.

3.1.1.4.4 Zusammenfassung

BERTRAND (1987) führt folgende Vorteile gegenüber der Rhizotomie an:

1. Ausschließlich an der Torticollis-Symptomatik beteiligte Muskeln werden denerviert, während die vorderen langen Altmuskelgruppen intakt bleiben, so daß sich die Rehabilitation der Patienten weitaus leichter und vollständiger gestalten als nach einer Rhizotomie.
2. Eine Laminektomie sei nicht erforderlich, so daß die Stabilität der Halswirbelsäule nicht beeinträchtigt wird.
3. Die Denervation könne im Gegensatz zur zervikalen Rhizotomie einseitig bis hinunter zu C7 durchgeführt werden, da der N. phrenicus hierbei geschont werde.

4. Der Eingriff könne individuell auf die Bedürfnisse des einzelnen Patienten zugeschnitten werden.

Zu Punkt 2 ist allerdings anzumerken, daß nach einer beidseitigen Denervation der Nackenmuskulatur und des M.sternocleidomastoideus allerdings mit Spätfolgen in Form einer "Swan-neck-Deformität" gerechnet werden muß.

3.1.2 Stereotaktische ("funktionelle") Eingriffe am ZNS

3.1.2.1 Entwicklung der Methode

Nach grundlegenden Tierversuchen (SPIEGEL, 1927, HESS, 1941) wurden stereotaktische Eingriffe beim Menschen erstmals 1947 von SPIEGEL et al. durchgeführt. Aufgrund der, insbesondere von SPIEGEL, HESS und DENNY-BROWN (1962) erforschten Bedeutung der Stammganglien für die Modulierung und Aufrechterhaltung des Skelettmuskeltonus wurde dieses Verfahren beim Menschen zunächst nur zur Beeinflussung athetotischer oder choreatischer Bewegungsstörungen vorgenommen (MUNDINGER u. RIECHERT, 1961, MUNDINGER, 1965, 1969, MUNDINGER et al., 1970, HASSLER u. RIECHERT, 1954, MOLINA-NEGRO, 1979, ANDREW, 1981, SCHMIDT u. POTTHOFF, 1981).

In Anlehnung an die für den TS postulierte Stammganglientheorie und aufgrund der tierexperimentellen Erfahrungen von HESS (1941) (s. S. 37) wurde erstmals im Jahre 1956 von HASSLER u. DIECKMANN (1970) in Zusammenarbeit mit MUNDINGER u. RIECHERT (1961) ein Patient mit einem "reinem" TS stereotaktisch behandelt. Dabei wurde ein Zielpunkt in den medialen Anteilen der oralen Ventralkerne des Thalamus gewählt. Nach relativ gutem Anfangsergebnis sei es aber erforderlich gewesen, zusätzlich den N.accessorius für den hypertrophierten M.sternocleidomastoideus zu durchtrennen. Auch mit den

folgenden Operationen konnte auf diese Weise kein befriedigendes Ergebnis erzielt werden.

Später modifizierten HASSLER u. DIECKMANN (1968, 1970) ihr operatives Vorgehen: Seit 1964 wurde zunächst jeder Torticollis-Patient bezüglich seiner Kopffehlhaltung analysiert. Bei Patienten mit rein horizontaler Symptomatik wurde nun die Subthalamotomie nach MUNDINGER (1965) mit Unterbrechung pallido-thalamischer Fasern, auch Kampotomie genannt, durchgeführt. Bei Patienten mit rotatorischem Torticollis hingegen wurden Koagulationen im inneren Abschnitt der oralen Ventralkerne des Thalamus vorgenommen. Es stellte sich jedoch heraus, daß der rotatorische TS in seiner therapeutischen Beeinflußbarkeit weit hinter dem horizontalen TS zurückblieb. Die häufigste Form des TS, der kombiniert horizontal-rotatorische Torticollis, war zwar besser zu beeinflussen, jedoch nicht so gut wie der rein horizontale TS.

In der Folgezeit wurden weitere Zielpunkte und Modifizierungen angegeben, beispielsweise die Pallidotomie des inneren Pallidumgliedes nach TAILERACH et al. (1950, 1954), die Thalamotomie nach HASSLER (1956), bilaterale Koagulationen im Nucleus interstitialis Cajal des Mesencephalons und im Fasciculus medialis longitudinalis nach SANO et al. (1970) oder kombinierte Läsionen, mit Thalamotomie und Pallidotomie (LAITINEN, 1963, KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, LAITINEN u. JOHANSSON, 1966, HASSLER u. DIECKMANN, 1970, ARSENI u. MARETSIS, 1971, VASILESCU u. DIECKMANN, 1975, LÜCKING u. STRUPPLER, 1977, AMANO et al., 1979, van ESSEN et al., 1980, LOZANO-SAAVEDRA, 1981, HEIKKINEN, 1986)(s. Abb. 4.).

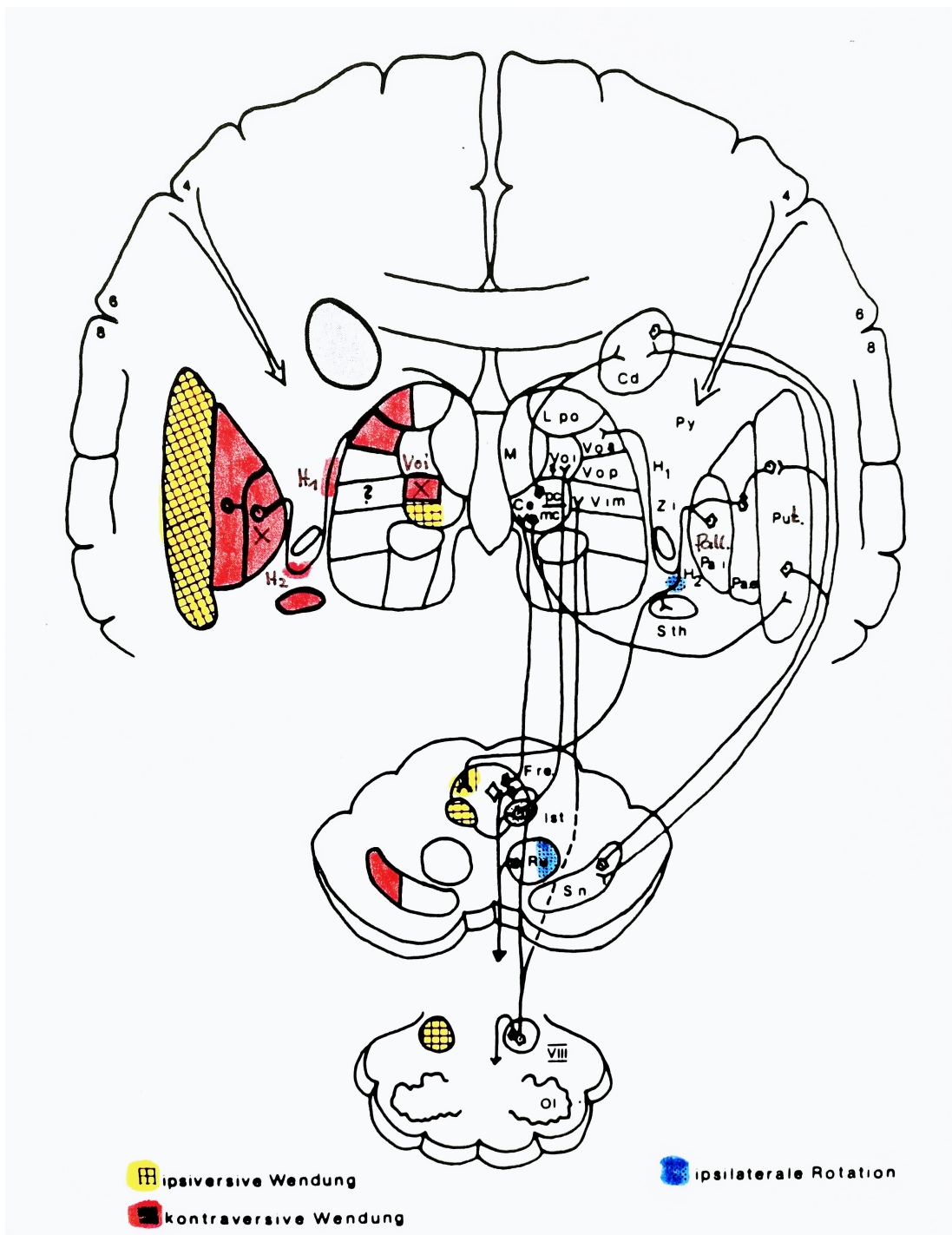


Abb. 4. Zielpunkte stereotaktischer Operationen
(Aus THÜMLER: Torticollis spasmodicus (1983)).

3.1.2.2 Ergebnisse der stereotaktischen Behandlung des TS

MUNDINGER et al. (1972) berichteten über befriedigende Langzeitergebnisse bei 60% von 52 Patienten, COLBASSANI u. WOOD (1986) bei 56% der Fälle.

1976 publizierte COOPER die Ergebnisse von 160 stereotaktisch operierten TS-Patienten. Er erzielte befriedigende Ergebnisse ebenfalls in 60% der Fälle. Er betonte jedoch, wie WYCIS (1970) und ANDREW (1981), da er nach einseitiger Ausschaltung keinen ausreichenden Effekt sah, daß beidseitige Läsionen des Ventrolateralkerns im Thalamus erforderlich seien, um gute Resultate zu erreichen. Allerdings resultiere hieraus ein höheres Operations-Risiko. Er kam daher zu der Auffassung, daß ein Verfahren mit nur 60%iger Erfolgschance nicht zu empfehlen sei.

GOLDHAHN u. GOLDHAHN (1977) sahen bei 24 stereotaktisch operierten TS-Patienten 14 (58%) mal einen befriedigenden Zustand. MOLINA-NEGRO (1979) berichtete über gute Ergebnisse bei 65 % von 54 Torticollis-Fällen. VAN ESSEN et al. (1980) fanden alle ihre 17 thalamotomierten Torticollis-Patienten gebessert.

HERNESNIEMI u. LAITINEN (1977) legten eine Langzeituntersuchung über 80 TS-Fälle vor, von denen 70 Patienten auf die verschiedenste Weise operiert waren. Bezüglich der Erfolgsrate bei stereotaktischen Eingriffen kamen sie zu enttäuschenden Ergebnissen. Von 17 Patienten zeigte nur einer ein gutes Ergebnis, arbeitsfähig waren lediglich 5 (30%) Patienten. Gute Ergebnisse in 47% der Fälle wurden 1981 von STEJSKAL et al. (1981) mitgeteilt.

OJEMANN u. WARD (1973) empfahlen, wie COLBASSANI u. WOOD (1986), den stereotaktischen Zugang jedoch nur noch für sol-

che Fälle, in denen der Torticollis Teilsymptom einer Torsionsdystonie ist. Im Widerspruch hierzu stellten GOLDHAHN u. GOLDHAHN (1977), wie HASSLER u. DIECKMANN (1970) bei einem undifferenzierten Krankengut fest, daß der horizontale Torticollis am besten zu beeinflussen sei.

SCHMIDT u. POTTHOFF (1981) trafen folgende Feststellung: "Der ebenfalls zu den extrapyramidalen Bewegungsstörungen gehörende TS ist durch stereotaktische Operationen weitaus schwieriger beeinflussbar als alle anderen Bewegungsstörungen. Während beim rein horizontalen TS in 50-70% mit guten oder befriedigenden Ergebnissen gerechnet werden kann, sinkt die Erfolgsquote beim Ante- und Retrocollis, vor allem aber bei Mischbildern der Erkrankung erheblich ab".

MÜLLER (1983) schreibt: "Bei Betrachtung der publizierten und eigenen Operationsergebnisse ergibt sich eine überraschende Diskrepanz zwischen Torsionsdystonie und TS. Die Langzeitergebnisse für die Torsionsdystonie mit gutem Effekt in 50%, mäßigem in 29%, unverändertem Zustand in 13% und Verschlechterungen in 8% finden beim eigenen Patientenkollektiv volle Bestätigung. Beim TS dagegen variieren die Erfolgsmittelungen stark. Durchschnittlich wird über gute bis befriedigende Ergebnisse bei zwei Dritteln der Patienten berichtet. Andere Autoren dagegen haben in nur 50% der Fälle gute Resultate erzielt. Außerdem wurden diese Ergebnisse nicht selten nur durch zusätzliche periphere Eingriffe erreicht".

3.1.2.3 Zusammenfassung

Faßt man die bisher mit stereotaktischen Operationen erzielten Behandlungsergebnisse zusammen, erkennt man, daß nach anfänglich recht optimistischen Berichten, inzwischen Ernüchterung eingetreten ist. Trotz nunmehr 30jähriger Erfah-

rung in der stereotaktischen Behandlung des TS, trotz Experimentierens mit den verschiedensten Zielpunkten und trotz häufig bilateraler Eingriffe, sind die Behandlungsergebnisse keineswegs besser geworden. Im Gegenteil, viele Autoren, die früher stereotaktische Eingriffe beim TS propagierten, haben sich heute anderen Operationsverfahren zugewandt: GILDENBERG (1980) bevorzugt heute die Rückenmarksstimulation zur Behandlung des TS. BERTRAND (1981) entwickelte die periphere selektive Denervation und DIECKMANN (1981) experimentierte zwischenzeitlich ebenso wie MUNDINGER (1977) mit der tiefen Hirnstimulation. Heute wiederum empfiehlt DIECKMANN (1985), wie auch NITTNER (1986), die epidurale Rückenmarks-Stimulation und die periphere selektive Denervation.

Stereotaktische Hirn-Operationen sollten daher nur noch bei zentralmotorischen Bewegungsstörungen, den Torticollis dystonicus eingeschlossen, empfohlen werden, wohingegen der TS mit peripher ansetzenden Operations-Methoden behandelt werden sollte (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, ARSENI u. MARET-SIS, 1971, OJEMANN u. WARD, 1973, COLBASSANI u. WOOD, 1986).

3.1.3 Die tiefe Hirnstimulation (thalamisch - subthalamisch)

1977 gab MUNDINGER, der über große Erfahrungen in der stereotaktischen Behandlung von TS-Patienten verfügt, eine neue stereotaktisch, funktionelle Behandlungsmethode des TS mit tiefen Hirnstimulatoren an. Er berichtete über 7 Patienten, bei denen durch Permanentimplantation eines Hirnstimulationssystems in die thalamischen Kerne bzw. in die subthalamische Zona incerta unter Einbeziehung der Bündel H1 und H2 eine Besserung herbeigeführt worden sei. Durch eine 30 bis 40 minütige Reizung, die von den Patienten selbst bestimmt und vorgenommen wurde, sei für einen Zeitraum von bis zu 7 Stunden die Kontrolle über Kopfstellung und -beweglichkeit mit Aufhebung der TS-Symptomatik erreicht worden.

Ausgehend von der Feststellung, daß stereotaktische Operationen, zum Teil in Kombination mit peripheren Eingriffen, zwar bei etwa 60% der Patienten zu den bislang besten Ergebnissen geführt hätten, daß es aber andererseits bei einem Teil der Patienten nach mehr oder weniger langem beschwerdefreiem Intervall zu Rezidiven komme und daß vor allem nach beidseitigen Eingriffen eine ansteigende Komplikationsrate zu verzeichnen sei, rechtfertigte er die neue Methode.

Langzeituntersuchungen über die Ergebnisse mit diesem Verfahren stehen jedoch aus. Im übrigen finden sich in der Literatur kaum weitere Mitteilungen oder Erfahrungsberichte mit der tiefen Hirnstimulation. Lediglich ANDY (1983) berichtete über gute Ergebnisse mit der thalamischen Stimulation zur Behandlung von Bewegungsstörungen. Von 8 Patienten litt einer unter einem Torticollis dystonicus, ein weiterer unter einem "Torticollis".

3.1.4 Die zervikale dorsale Rückenmark-Stimulation

GILDENBERG (1977, 1979) stellte eine weitere, nicht destruktive, wenig eingreifende Methode zur Behandlung des TS vor: Die hochzervikale Rückenmark-Stimulation (dorsal collum stimulation (DCS)).

3.1.4.1 Beschreibung der Methode

In Höhe des 5. oder 6. Halswirbel-Dornfortsatzes wird in Lokalanästhesie eine Hohlnadel nach schräg oben bis in das Spatium epidurale eingestochen. Eine Elektrode wird durch die Hohlnadel eingeführt und unter Bildwandlerkontrolle nach kranial bis in Höhe des Unterrandes des hinteren Atlasbogens vorgeschoben und dort plaziert. Die indifferente Elektrode

wird auf der Nackenhaut angebracht. Mit einem kleinen batteriegetriebenen Stimulationsgerät kann nun das hohe Zervikalmark stimuliert werden. Frequenzen zwischen 1100 und 1400 Hz werden bevorzugt.

Die von GILDENBERG (1977) eingeführte Methode beruht auf der Vorstellung, daß durch die Stimulation zusätzliche afferente Reize in der Halsregion erzeugt werden, die unter Beeinflussung der tonusregulierenden Systeme zu einer veränderten motorischen Antwort führen. Man vermutet, daß hochfrequente Reize die propriozeptiven Fasern blocken oder depolarisieren, die bei der Regulation der tonischen Halsreflexe eine Rolle spielen. Später führte GILDENBERG (1979) zunächst die transkutane zervikale DCS durch, um so auf die mögliche Wirkung eines implantierten Stimulationssystems rückschließen zu können. Bei 23 Patienten, die auf diese Weise getestet wurden, entschloß sich GILDENBERG in 8 Fällen zur Implantation des Systems.

3.1.4.2 Ergebnisse der hohen zervikalen DCS

Bei den ersten 6 von GILDENBERG behandelten TS-Patienten konnte einmal ein sehr gutes, und dreimal ein gutes Ergebnis erzielt werden. Ein weiterer Patient mit einer Torsionsdystonie habe auf diese Weise keine Besserung erfahren können.

1985 veröffentlichten WALTZ et al. sowie DIECKMANN u. VERAS ihre Erfahrungen mit der zervikalen DCS. WALTZ et al. (1985) berichteten über ihre Beobachtungen an 63 Patienten mit permanent implantierten Systemen. Bei 23 Patienten (36%) fanden sie eine sehr gute Besserung der Symptomatik, bei 20 Patienten (32%) sei eine leichte Besserung festzustellen gewesen. DIECKMANN (1985) stellte eine deutliche Besserung der Torticollis-Symptomatik bei der Hälfte seiner 18 Patienten fest. Bei noch immerhin 28% der Fälle spricht er von einem befrie-

digendem Resultat. Faßt man beide Patientenserien mit insgesamt 81 Patienten zusammen, kommt man in 68 % der Fälle zu einem zufriedenstellenden Ergebnis. Wir selbst haben diese Methode bei einem Patienten ohne den erhofften Erfolg angewandt.

REYNOLDS u. SHETTER (1983) berichteten über eine ungewöhnliche Komplikation. Nach Implantation eines Stimulations-Systems kam es zu einer spastischen Tetraparese. An der epiduralen Elektrode hatte sich eine Narbe gebildet, die zu einer Kompression des Halsmarkes führte.

Die wenigen bisherigen Veröffentlichungen zu dieser Behandlungstechnik lassen noch keine abschließende Beurteilung der nicht destruktiven und nur gering invasiven Methode zu.

3.1.5 Leukotomie - Kortektomie - Chordotomie

Der Vollständigkeit halber sollen zum Abschluß der Besprechung operativer TS-Behandlungsmethoden noch einige Anfang der 40er Jahre selten angewandte offene zerebrale Eingriffe erwähnt werden. Zitat SCHÜRMAN (1953): "So hat KLEMME in einer Serie von Kortektomien eine Besserung der Symptome auch beim Torticollis angegeben, jedoch sahen DAVID und Mitarbeiter in einem ihrer Fälle, wo zum Torsionsspasmus des Armes ein Torticollis spasticus hinzukam, nach Entfernung der Area 4 und 6 das letzte Symptom verschwinden, aber bereits nach 4 1/2 Monaten wiederkehren. MEYER hat mit seiner subkortikalen Durchschneidung der pallidofugalen Fasern in einem Fall von Torticollis einen vollständigen Mißerfolg erlebt. Ebenfalls wenig überzeugend bzw. ergebnislos waren die Behandlungsversuche des spastischen Schiefhalses mit der präfrontalen Lobotomie von WOHLFAHRT und FORSOCK, GIRARD,

BORDET und DEVOC." In der gleichen Arbeit berichtete SCHÜRMAN (1953) auch über eigene Versuche, den TS in drei Fällen durch eine zervikale "Extrapyramidotomie" zu beeinflussen, was jedoch vollkommen fehlgeschlagen sei.

3.2 Die Konservative Behandlung des TS

Wegen der relativ unsicheren Erfolgsaussichten und des überwiegend destruktiven Charakters operativer Behandlungsverfahren sollte die konservative Therapie des TS an erster Stelle der möglichen Behandlungsmethoden stehen. Bei den meisten Patienten, vor allem bei nur geringer Ausprägung der Symptomatik kann durch konservative Therapiemaßnahmen eine Linderung der Beschwerden erreicht werden. Das trifft besonders auf die spezielle Torticollis-Gymnastik, auf Bewegungsbäder, aber auch auf andere physikalisch therapeutische Maßnahmen, wie Massagen und Wärmeanwendungen, zu. Gerade mit Hilfe krankengymnastischer Übungen lernt der Patient die antagonistische Muskulatur zu trainieren, den Kopf in Mittelstellung zu bringen und ihn dort zu halten.

3.2.1 Nicht invasive Behandlungsmethoden

3.2.1.1 Physiotherapie

Zu den nicht invasiven Behandlungsmethoden beim TS gehören die allgemeine Krankengymnastik, spezielle Torticollis-Gymnastik, Bewegungsbäder und Schwimmen, lokale Wärmeanwendungen, Massagen und in gewissem Umfange auch chiropraktische Maßnahmen.

Neben der allgemeinen Krankengymnastik spielt die spezielle Torticollis-Symptomatik nach unserer Erfahrung eine wesentliche Rolle im jeweiligen Gesamtbehandlungskonzept, vor allem auch nach vorangegangenen Operationen. Genannt seien hier die Behandlungstechniken nach BRUNKOW und VOIJTA (DIECKMANN, 1977, HADANK, 1981). In einer 1983 von uns durchgeführten Untersuchung über die Wirksamkeit nicht invasiver Behandlungsverfahren konnte festgestellt werden, daß die spezielle Torticollis-Gymnastik die besten Behandlungsergebnisse aufweist. Von 90 befragten TS-Patienten gaben 58% eine Besserung der Symptomatik und eine Linderung der Beschwerden an. Verschlechterungen wurden unter der Torticollis-Gymnastik nicht beschrieben (HAGENAH 1983).

Bewegungsbäder und Schwimmen wurden von 54% der Patienten als angenehm und beschwerdelindernd empfunden. Hier wurde allerdings auch von 8% der Patienten eine Verschlechterung der Symptomatik berichtet. An 3. Stelle in der Wirksamkeit konservativer Behandlungsmethoden steht die allgemeine Krankengymnastik mit Besserungen in 47% der Fälle. In weiter absteigender Reihenfolge sind außerdem lokale Wärmeanwendungen mit 33%, Massagen mit 30%, lokale Injektionen in die Halsmuskulatur mit 21%, chiropraktische Maßnahmen mit 10% und Akupunktur mit 9% Besserungen zu nennen. HWS-Streckungen führten zwar in 11% zu Beschwerdelinderungen, aber auch in 26% der Fälle zu Verschlechterungen. Mit der höchsten Verschlechterungsquote unter allen konservativen Behandlungsmaßnahmen sind HWS-Streckungen als Behandlungsmethode beim TS abzulehnen (HAGENAH et al. 1983, HAGENAH, 1983).

3.2.1.2 Sensorische Bio-Feedback-Therapie

Bei der Bio-Feedback-Therapie handelt es sich um ein konservatives Behandlungsverfahren, das dem Erlernen kontrollierter Aktivierung und Entspannung pathologisch innervierter

Muskeln dienen soll. Im einzelnen sind die angewandten Verfahren zur Feedback-Therapie unterschiedlich. Von Bio-Feedback spricht man, wenn innerorganische Vorgänge, die normalerweise kaum der Eigenbeobachtung zugänglich sind, durch visuelle oder akustische Rückmeldung wahrnehmbar gemacht werden. Ziel der Feedback-Verfahren ist es, die rückgemeldete physiologische Reaktion unter willkürliche Kontrolle zu bringen. Experimentell konnte man zeigen, daß im Bereich der Skelettmuskulatur die Innervationsrate einzelner motorischer Einheiten rückgemeldet und willkürlich verändert werden kann (DAHME, 1980).

Diese Entdeckung führte Anfang der 70iger Jahre, vor allem in den USA zu einem "Bio-Feedback-Boom", der mit der Akupunktur-Welle vergleichbar ist. Ziel der Feedback-Therapie beim TS ist es, die Patienten zur willkürlichen Kontrolle und Steuerung der pathologisch innervierten Muskeln zu befähigen. Die Patienten erhalten ein visuelles oder akustisches Signal, das ihnen die momentane Aktivität in den betroffenen Muskeln rückmeldet. Die Muskelaktivität wird lektromyographisch aufgezeichnet (CLEELAND, 1973, BRUDNY et al., 1974, ROXANAS et al., 1978, KEEFE u. SURWID, 1978, GERBER et al., 1983, LELOW et al., 1983).

BRUDNY et al. (1974) stellten nach 4-jähriger Verlaufsbeobachtung bei 45% der Patienten einen noch immer günstigen Einfluß der Feedback-Therapie auf den TS fest. Beim eigenen Patientengut sahen wir bei 3 von 6 behandelten Patienten eine vorübergehende Besserung. Die Feedback-Therapie scheint bei einem Teil der Patienten, zumindest vorübergehend, einen positiven Einfluß auf die TS-Symptomatik zu besitzen (LELOW et al., 1983).

3.2.2 Medikamentöse Behandlung des TS

Abgesehen von einigen Publikationen, die über die medikamentöse Behandlung des TS mit Substanzen berichten, deren Wirkungsmechanismus nicht bekannt ist, hierzu gehört beispielsweise die Behandlung mit Lithium-Carbonat (FOERSTER u. REGLI, 1977, SACHDEV u. BRODSKY, 1979), lassen sich die bisher eingesetzten Medikamente sechs Wirkprinzipien zuordnen:

1. Zentralwirkende Muskelrelaxantien,
2. Tranquilizer,
3. Neuroleptika,
4. Antikonvulsiva,
5. Anticholinergika und
6. Dopaminergika.

Daneben finden sich in der Literatur Mitteilungen über die Behandlung des TS mit Medikamenten-Kombinationen und selten angewandten pharmakologische Substanzen. Besonders zu erwähnen sind noch

intramuskuläre Injektionen von

- a) Lokalanästhetica und
- b) Botulinum-Toxin.

3.2.2.1 Muskelrelaxantien

Die alleinige Behandlung mit zentral wirksamen Muskelrelaxantien (Sirdalud (R) (Tizanidin), Musaril (R) (Tetrazepam), Muskel Trancopal (R) (Chlormezanon) hat sich beim TS als weitgehend unwirksam erwiesen (HAGENAH, 1983, ten HOUTEN, 1984).

3.2.2.2 Tranquilizer, Antidepressiva

Die Behandlung mit Tranquilizern (Valium (R) (Diazepam), Tranxilium (R) (Dikaliumchlorazepat), Tavor (R) (Lorazepam), Lexotanil (R) (Bromazepam), L-Tryptophan usw.) ergibt vor allem für das Diazepam ein günstiges Bild (LAL et al. 1979, PETELIN et al. 1980, LAL, 1981, DISERTORI et al., 1982, FRANCIS, 1983). In dieser Gruppe sahen wir bei 46% der Patienten eine positive Wirkung, bei 15% der Patienten Verschlechterungen (HAGENAH, 1983).

3.2.2.3 Neuroleptika

Zur Gruppe der Neuroleptika zählen Dartal (R) (Thiopropazat), Haldol (R) (Haloperidol), Tiapridex (R) (Benzamid-Derivat) und Decentan (R) (Perphenacin). Von diesen Medikamenten zeigte Dartal (R) die beste Wirkung mit 36% Besserungen bei 7% Verschlechterungen. 14% der Patienten gaben Nebenwirkungen, wie Müdigkeit und Abgeschlagenheit an, die jedoch meist durch zusätzliche Gabe von Anticholinergika zu bessern waren (HAGENAH, 1983).

Haldol (R) wird häufig verordnet, vor allem in Kombination mit L-Dopa Präparaten (SHAW, et al. 1972, DOMZAL, 1978, LAL, 1979, LANG et al., 1983, GILBERT, 1972, BIGWOOD, 1972, COUCH, 1976, HAGENAH, 1983). Von etwa einem Drittel der Patienten wurden Besserungen berichtet.

Tiapridex (R) und Decentan (R) erwiesen sich nach unseren Erfahrungen, die im Einklang mit der Literatur stehen als weitgehend wirkungslos (DIVISIA u. GIRARD-MADOUX, 1978).

3.2.2.4 Antikonvulsiva

Die Behandlung mit Antikonvulsiva, wie Phenytoin, Carbamazepin und Clonazepam, wurden ebenfalls in hohen Dosen, ohne Erfolg, versucht (BERTRAND, 1987).

3.2.2.5 Anticholinergika

Als weitere Präparate-Gruppe werden Anticholinergika mit Angriffspunkt am Neurotransmittersystem der Stammganglien eingesetzt. Bei kleineren Patientenkollektiven wurden zum Teil positive Wirkungen auf die Torticollis-Symptomatik beschrieben (FOLTZ et al., 1959, DOMZAL, 1978, LAL, 1979, SCHEROKMAN et al., 1986). LANG et al. (1983) widersprachen diesen Berichten sie konnten mit dem klassischen Anticholinergikum Atropin keine stärkere Wirkung als mit einem Placebo erzielen.

Bei dem von uns untersuchten Patientenkollektiv wurde am häufigsten Akineton (R) (Biperiden), mit ähnlich günstiger Wirkung wie beim Dartal (R), allerdings mit etwas häufigeren Nebenwirkungen wie Mundtrockenheit, eingesetzt. Von geringerer Wirkung erwiesen sich Artane (R) (Trihexyphenidyl), Tremarit (R) (Metixen HCl) und Sormodren (R) (Bornaprin HCl) (HAGENAH, 1983).

3.2.2.6 Dopaminergika

Die meisten Publikationen zur medikamentösen Therapie des TS finden sich für die zum Parkinson-Syndrom analoge Behandlung mit Dopaminergika (BIGWOOD, 1972, SCOVILLE u. BETTIS, 1979,

WEST, 1977, GILBERT, 1971, 1972, HAGENAH, 1983, HIRSCHMANN u. MAYER, 1964, COLBASSANI u. WOOD, 1986, ANSARI et al., 1972, TOLOSA, 1978, DOMZAL, 1978, LAL et al., 1979, PETELIN et al., 1980, OLANOW, 1981, LEENDERS et al., 1985, LANG et al., 1983).

Abgesehen von GILBERT (1971), wurde aber von allen anderen Autoren übereinstimmend die Unwirksamkeit dieser Behandlung festgestellt. Dort, wo positive Ergebnisse gesehen wurden, hatte möglicherweise die Kombination mit Haldol (R) den wesentlichen Anteil am Therapieerfolg. Im eigenen Patientengut sahen wir unter Madopar (R) (L-Dopa) oder PK Merz (R) (Amantdinsulfat) keine positive Wirkung, sondern eher Verschlechterungen. Zusammenfassend erscheint die Therapie mit diesen Präparaten nicht sinnvoll.

3.2.2.7 Lithium-Carbonat

Vereinzelt wurde über die Behandlung des TS mit Lithium-Carbonat berichtet (COUPER-SMARTT, 1973, FOERSTER u. REGLI, 1977, SACHDEV u. BRODSKY, 1979, LIPPMANN u. KAREUS, 1983). Der Mechanismus dieser Behandlung ist nicht bekannt, bei insgesamt 4 publizierten Fällen kann keine Beurteilung erfolgen. Eigene Erfahrungen liegen zur Lithium-Therapie nicht vor.

3.2.2.8 Selten angewandte Medikamente

Einige Autoren berichteten über die Behandlung des TS mit den Dopaminagonisten und Prolaktinhemmern Pravidel (R) (Bromocriptin) (JUNTUNEN, 1979) und Dopergin (R) (Lisurid) (BASSI et al., 1982), dem Roborans L-Glutamin (KOREIN et al., 1981), sowie mit Stickstoffoxyd, bei dem GILLMAN u. SANDYK (1985) eine günstige Wirkung auf die TS-Symptomatik beobachteten. Stickstoff-Oxyd soll in analgetischer Konzentration

einen Einfluß auf das endogene Opioid-System besitzen und es stimulieren.

Auch für diese Medikamente ist wegen der geringen publizierten Fallzahlen noch keine Einschätzung der Behandlungsergebnisse möglich.

3.2.2.9 Medikamenten-Kombinationen

Vielfach werden Medikamenten-Kombinationen in der Therapie eingesetzt, am häufigsten, wie erwähnt dopaminerge Substanzen zusammen mit Haloperidol oder Diazepam.

3.2.2.10 Intramuskuläre Injektion von Lokalanästhetica

SCHALTENBRAND (1935) schlug zur Behandlung des TS usgiebi-ge, systematische Novocaineinspritzungen in die gesamte Halsmuskulatur vor. Das Ziel der Behandlung war dabei, eine längerdauernde neurale Atrophie und Deafferentierung der Halsmuskeln zu erreichen. Er habe mit dieser Methode 4 Kranke praktisch geheilt. Wir selbst konnten in einigen Fällen ebenfalls mit einseitigen, lokalen Einspritzungen von Bupivacain (R) in die Nähe der Kopfgelenke, wodurch eine gewisse Deafferentierung von C1 und C2 erfolgt, eine vorübergehende Unterbrechung der TS-Symptomatik erzielen.

3.2.2.11 Intramuskuläre Injektion von Botulinum-Toxin

In jüngster Zeit wurden Arbeiten publiziert, die über gute Ergebnisse bei der lokalen Anwendung von Botulinum-Toxin berichten. Die Arbeitsgruppe um TSUI (1985, 1986) injizierte geringste Dosen von Botulinum-Toxin intramuskulär in die an der Torticollis-Symptomatik beteiligten Halsmuskeln, was zu einer Lähmung der entsprechenden Muskeln führt. Bei 19 Patienten, die auf diese Weise behandelt wurden, seien 18

Besserungen beobachtet worden. Die positive Wirkung des Giftes wurde bereits für die Behandlung des Hemifazialispasmus und des Blepharospasmus beschrieben. Hier muß die weitere Entwicklung zeigen, ob sich die Effizienz dieser Methode bestätigen wird.

3.2.3 Zusammenfassung der konservativen Behandlungsmethoden

Die konservative Therapie des TS stellt, auch in Verbindung mit der operativen Behandlung, einen wesentlichen Teil im Gesamtbehandlungskonzept dieser Erkrankung dar. In vielen Fällen führt sie zu einem für Patient und Arzt einigermaßen befriedigendem Behandlungsergebnis. Dies trifft insbesondere für die überwiegende Zahl der leichteren TS-Fälle zu. Unter allen möglichen Behandlungsmethoden sollte die operative Therapie als "ultima ratio" gesehen werden. Sie sollte erst dann erwogen werden, wenn bei langjähriger, massiver und schmerzhafter Torticollis-Symptomatik alle konservativen Behandlungsmaßnahmen zu keiner Besserung geführt haben und das Leiden ein unerträgliches Maß erreicht hat.

Am Anfang jeder Therapie sollten Krankengymnastik und Schwimmen stehen. Wenn hierdurch keine ausreichende Besserung zu erzielen ist, sollte als nächste Maßnahme zusätzlich ein Bio-Feedback-Training durchgeführt werden.

Erst wenn mit diesen Maßnahmen die TS-Symptomatik nicht beeinflußt werden kann, sollten medikamentöse Behandlungsversuche begonnen werden. Hierbei muß auf mögliche Medikamenten-Nebenwirkungen geachtet werden. Nach unseren Erfahrungen erscheint die Therapie mit Dartal (R), eventuell in Kombination mit dem membranstabilisierenden Medikament Xylotocan (R), am geeignetsten. Suchtprobleme traten hierbei nicht auf (HAGENAH, 1983).

Die langdauernde Behandlung mit Valium (R) oder Musaril (R) ist wegen der Suchtgefährdung nicht zu empfehlen. Sie sollte zeitlich begrenzt nur bei schmerzhaften, krampfartigen Muskel-Verspannungen im Schulter- und Nackenbereich durchgeführt werden. Die spezielle TS-Gymnastik nach VOIJTA/HADANK sollte neben der medikamentösen Behandlung fortgeführt unbedingt werden.

Die Behandlung mit Substanzen, die am Neurotransmitter-System der Stammganglien und den entsprechenden extrapyramidalen Bahnen ansetzen, hat nicht die erwünschte Wirkung erkennen lassen. Diese Tatsache kann als weiteres Indiz dafür gewertet werden, daß eine primäre Beteiligung der Stammganglien in der Pathogenese des TS wahrscheinlich nicht vorliegt (HAGENA et al. 1983).

3.3 Kritische Wertung aller TS-Behandlung-Methoden

Bei kritischer Betrachtung aller bisher angegebenen Behandlungsmethoden sind folgende Punkte hervorzuheben:

1. Die physikalische Therapie hat eine günstige Wirkung auf die TS-Symptomatik. Neben der chirurgischen Behandlung sind Krankengymnastik und Schwimmen die wichtigsten Massnahmen in der Therapie des TS.
2. Die medikamentöse Behandlung des TS führt bei nur etwa einem Drittel der Patienten zu einer Besserung. Außerdem ist sie mit zum Teil nicht unbeträchtlichen Nebenwirkungen verbunden.
3. Vor Erwägung einer chirurgischen Behandlung sollten alle konservativen Therapiemöglichkeiten ausgeschöpft sein.

4. Während stereotaktische Eingriffe bei den extrapyramidalen Bewegungsstörungen zu relativ guten Ergebnissen führen, sind die Resultate bei der Behandlung des TS als schlecht zu bezeichnen. Bei Inkaufnahme eines destruierenden Eingriffes ist nur in etwa 40 bis 60% der Fälle eine Besserung zu erwarten. Die möglichen Nebenwirkungen, in erster Linie Hemiparesen und Sprachstörungen, sind schwerwiegend, nicht reversibel und treten in bis zu 50% der Fälle auf.

5. Die Ergebnisse der Rhizotomie, die zwar ein peripheres, doch destruktives Verfahren ist, sind beim TS im Vergleich zur Torsionsdystonie besser. Allerdings muß die Lähmung großer Anteile der Halsmuskulatur in Kauf genommen werden. Die willkürliche Beweglichkeit des Kopfes wird erheblich eingeschränkt. Der Patient muß lernen, den Kopf auf der Halswirbelsäule zu balancieren. Neben dem Risiko schwerwiegender Operations-Komplikationen sind bei dieser Methode auch die sekundären Folgeschäden mit degenerativen Veränderungen an der HWS zu berücksichtigen.

6. Die periphere selektive Denervation scheint ein erfolgversprechendes Verfahren zur Behandlung des TS zu sein, sie zählt aber ebenfalls zu den destruktiven Eingriffen. In besonderen Fällen kann diese Operation von Nutzen sein.

Es muß noch einmal betont werden, daß alle bisher verfügbaren Methoden zur Behandlung des TS, ob konservativ oder chirurgisch, nicht kausal wirksam und daher letztlich unbefriedigend sind. Oft sind viele Versuche bei dem einzelnen Patienten notwendig, bis man individuell die günstigste Behandlungsmethode herausgefunden hat. Nach unseren Erfahrun-

gen mit über 300 ambulanten Torticollis-Patienten, läßt sich zwar durch konservative Behandlung in 85% der Fälle ein zufriedenstellendes Behandlungsergebnis erzielen, doch bei den verbleibenden schweren TS-Fällen, wo die konservative Therapie versagt, müssen operative Maßnahmen erwogen werden.

TEIL III

4.0 Der "neurogene TS"

1979 mußten wir nach kritischer Überprüfung unserer Behandlungsergebnisse beim TS feststellen, daß die stereotaktischen Eingriffe zu sehr schlechten Resultaten geführt hatten. Von 13 Patienten konnten nur 5 gebessert werden, 8 Patienten blieben in ihrer Symptomatik unbeeinflusst. Die Nebenwirkungsrate (Hemiparesen und Sprachstörungen) betrug 54%. In Anbetracht dieser Situation konnten wir die Basalganglien-Hypothese und die daraus abgeleitete Therapie des TS nicht länger unterstützen.

Infolge dessen ergab sich für uns die Notwendigkeit, nach grundlegend neuen Wegen in der Therapie des TS, speziell in der chirurgischen Behandlung, zu suchen und weitere Anstrengungen zu unternehmen. Ätiologie und Pathogenese des TS zu erforschen, um insbesondere den schwergeplagten TS-Patienten eine günstigere Perspektive für die Prognose ihrer Erkrankung bieten zu können. Stereotaktische Operationen blieben nurmehr Fällen mit Torticollis dystonicus vorbehalten, während für den TS ein neuer operativer Ansatz gefunden werden mußte, da auch die zervikale Rhizotomie keine befriedigende Alternative darstellt.

4.1 Theoretische Grundlagen

4.1.1 Die Bedeutung vaskulärer Kontakte an den Ein- und Austrittszonen der Hirnnerven

JANNETTA (1977, 1980) wies, aufgrund vorangegangener Beobachtungen von DANDY (1938) und GARDNER (1962), auf die Bedeutung neurovaskulärer Kontakte an den Wurzelein- und Aus-

trittszonen verschiedener Hirnnerven, u.a. des N.fazialis für die Genese des Hemifazialis-Spasmus (HFS) hin.

Bereits 1962 wurde von GARDNER u. SAVA, unter Berücksichtigung früherer, experimenteller Arbeiten von UEXKÜLL (1894), GRANIT et al. (1944), FRANKENHAEUSER u. NYSTRÖM (1954) und MARRAZZI u. LORENTE (1944) über Interaktionen zwischen benachbarten, myelinummantelten Fasern in geschädigten Nerven (Ephapse = artefizielle Synapse), eine neue Hypothese zur Pathogenese des HFS entwickelt.

GARDNER (1962) vermutete einen Zusammenhang zwischen HFS und aberrierenden Gefäßschlingen im Kleinhirn-Brücken-Winkel (KHBW) mit Kontakt zum N.facialis direkt an seinem Austritt aus der Pons. GARDNER schrieb: "Als Ergebnis meiner Beobachtungen muß angenommen werden, daß der HFS Ausdruck eines reversiblen pathophysiologischen Zustandes ist, der durch eine milde, andauernde Kompression des N. facialis im KHBW verursacht wird. Der HFS könne aus einem transaxonalen "Kurzschluß", auf der Basis einer Druckatrophie isolierender Myelinscheiden resultieren. Die beim HFS auftretenden, unwillkürlichen Kontraktionen der mimischen Muskulatur könnten als Interaktion zwischen den efferenten Nervenfasern aufgefaßt werden. Der HFS stellt eine sich selbst unterhaltende Form einer Synkinese, mit dem Charakter eines wiederhallenden Kurzschlusses miteinander kommunizierender efferenter und afferenter Axone innerhalb der Fazialiswurzel dar".

JANNETTA (1976, 1980) konnte diese Hypothese inzwischen anhand eines großen, mit Erfolg operierten Patientengutes nicht nur untermauern, sondern die gleiche pathogenetische Grundlage auch für die Trigeminus-Neuralgie (TN), die Glossopharyngeus-Neuralgie und die Vagus-Neuralgie bestätigen. Die heute weltweite Erfahrung mit der mikrovaskulären Dekompression zur Behandlung von Hirnnerv-Dysfunktions-Syndromen

(HDS) hat für diese Krankheitsbilder zu einem völligen Umdenken geführt. Waren doch auch der HFS und die TN über lange Zeit bezüglich ihrer Ätiologie und Pathogenese sehr umstritten, wurden auch hier noch bis vor wenigen Jahren zentral lokalisierte Läsionen angenommen.

4.1.2 Fokale Demyelinisierung von Hirnnerv-Wurzeln

Experimentell konnte BURCHIEL (1980, 1981) an Affen, in fokal demyelinisierten N.trigeminus-Wurzeln eine abnormale Impulserzeugung nachweisen. Als typischer Läsionsort wurde der Übergang der Trigeminuswurzel vom Hirnteil zum peripheren Nerven identifiziert. Es handelt sich hierbei um die Grenze zwischen dem zentralen Oligodendrozyten-Segment und dem Beginn der die Axone umhüllenden SCHWANN'schen Scheiden im Bereich der Nervenwurzelaustrittszone. An dieser Nahtstelle sind die Hirnnerven besonders vulnerabel. Offensichtlich genügt hier, bei entsprechender Disposition einpulsierender Gefäßkontakt, um eine fokale Demyelinisierung des Nerven herbeizuführen und damit eine Ephapse zu erzeugen.

Wie die klinische Erfahrung zeigt, genügt die Beseitigung der Gefäßnervenkontakte ohne jedes destruktive Vorgehen zur Heilung des HFS oder der TN (JANNETTA, 1980, FRECKMANN et al., 1981, WINKLER et al., 1986).

4.1.3 Arbeitshypothese vom "neurogenen" TS

Einen der mikrovasculären Dekompression beim HFS analogen Ansatz zu Ätiologie, Pathogenese und Therapie des TS konnte ich in der mir zugänglichen Literatur nicht finden. Bei FOERSTER (1929) ist jedoch folgender Hinweis zu lesen: "So habe ich einen ausgesprochenen Torticollis bei einem Aneurysma der A.vertebralis beobachtet, welches einen direkten

Reiz auf den intraduralen Abschnitt des N.accessorius und auf die erste Zervikalwurzel ausübte. Häufiger findet sich die abnorm gesteigerte Tätigkeit der Halsdreher durch pathologische Reizung der afferenten Bahnen bzw. der sensiblen Rezeptoren der entsprechenden Muskeln selbst, aber auch anderer Substrate des Halsgebietes. Der Schiefhals ist in allen diesen Fällen reflektorisch bedingt, z.B. bei irritativen Läsionen sensibler Halsnerven".

Ermutigt durch eigene Erfahrungen mit der mikrovaskulären Dekompression zur Behandlung der HDS, speziell des HFS, stellten wir uns die Frage, ob dem TS möglicherweise ebenfalls eine periphere Auslösung der Erkrankung zugrunde liegen könne, da eine gewisse Ähnlichkeit des HFS mit dem TS nicht von der Hand zu weisen ist. Wir begannen daher 1979 nach Hinweisen für eine periphere, außerhalb des ZNS lokalisierte, Ursache des TS zu suchen. Hierzu schien uns zunächst die EMG als geeignete Methode.

4.2 Elektromyographische Untersuchungen beim Torticollis

Wie die meisten anderen Untersucher auch, richteten unsere Elektroneurophysiologen ihre Aufmerksamkeit bei der elektromyographischen Untersuchung von Torticollis-Patienten bis 1979 überwiegend auf die Unterscheidung zwischen möglicherweise psychogen oder zentralmotorisch verursachtem Torticollis. Vor allem wurden Tremorgruppen und Entladungsbursts von Agonisten und Antagonisten gesucht und gegebenenfalls analysiert. Die Rhythmizität und die Frequenz eines etwaigen Tremors, die Konstanz der Tremorgruppen und die alternierende oder synergistische Aktion von Agonisten und Antagonisten wurden als Kriterien für die Wahl des stereotaktischen Zielpunktes herangezogen (Tab. 1.) (HAGENAH et al., 1980). Auffällig ist, daß beim reinen TS ausschließlich Agonisten,

beim Torticollis dystonicus dagegen in den meisten Fällen auch antagonistische Muskelgruppen an der Symptomatik beteiligt sind (HERZ u. HOEFER, 1945, PODIVINSKY, 1968, FASSHAUER, 1980, LÜCKING, 1980, BERTRAND, 1987).

Tab. 1. Tremorzeichen im EMG bei Torticollis-Patienten (HAGENA H et al., 1981)

n=61	POSITIV	NEGATIV	FRAGLICH
	29	26	6

Seit Anfang 1980 haben wir die elektromyographische Untersuchungstechnik bei Torticollis-Patienten modifiziert, um auch Potentiale einzelner motorischer Einheiten beurteilen zu können. Die EMG-Analyse, wie sie üblicherweise bei peripheren neurogenen Läsionen durchgeführt wird, ist beim Torticollis jedoch dadurch erschwert, daß die rhythmischen oder burstartigen Entladungen kaum eine Beurteilung einzelner Potentiale zulassen und ein Seitenvergleich wegen der meist einseitigen Muskelhypertrophie oft nicht möglich ist (HAGENA H et al., 1980, 1981, 1983).

4.2.1 Methode

Die elektromyographische Ableitung der einzelnen Halsmuskeln wurde mit koaxialen Nadelelektroden durchgeführt. Die Potentiale wurden mit Medelec-Elektromyographen optisch und akustisch dargestellt. Über integrierte Thermoschreiber wurden die Potentiale "online" oder als "playback" auf mitregistrierende Kassettengeräte zur späteren Analyse aufgezeichnet. Überwiegend wurde aus dem M.sternocleidomastoideus und

M. trapezius abgeleitet, weniger regelmäßig aus dem M. splenius capitis und aus der kurzen Kopf- und Nackenmuskulatur.

Ziel war es, Einzelpotentiale genügend oft darzustellen und zu vermessen. Bei der Auswertung war zu berücksichtigen, daß die abgeleiteten Muskeln zum Teil deutlich hypertrophiert waren. Wegen der unwillkürlichen teils tonischen, teils klonischen Innervationen war es notwendig, sich individuell auf jeden Patienten einzustellen. Dabei mußte die anfänglich auftretende affektive Steigerung der unwillkürlichen Muskelkontraktionen überwunden werden. Von Vorteil war es, wenn der Untersucher die Innervationsdichte selbst mit taktilen Reizen zu steuern versuchte.

Auf diese Weise gelang es, neben vielen unauffälligen Potentialen, pathologisch veränderte motorische Einheiten abzuleiten und ausreichend lange zu registrieren. Die Beurteilung dieser Potentiale wurde an den Kriterien der Potentialgröße und -breite, sowie der Entladungsfrequenz durchgeführt. Bei gleichzeitiger Registrierung von höchstens 4 verschiedenen Potentialen in 100 msec. war eine neurogene Schädigung dann anzunehmen, wenn eines der Potentiale, mit oft über 5 mV, 2-3 mal auf dem Kathodenstrahloszillographen erschien, was einer Entladungsfrequenz von 20-40/sec. entspricht. Die Entladungsfrequenz ist, neben den allgemein bekannten Kriterien, deshalb zu berücksichtigen, weil zwischen minimaler Innervation und unwillkürlich auftretenden Innervationen bei dem TS-Patienten kaum eine Einstellungsmöglichkeit besteht.

4.2.2 Ergebnisse

In sehr zeitaufwendigen Untersuchungen konnten wir bei zwei Dritteln der untersuchten Torticollis-Patienten, reproduzierbar veränderte, Einzelpotentiale darstellen, die als neurogen geschädigt angesehen werden können. Das Ausmaß der Schäden war allerdings nicht vergleichbar mit denen einer üblichen peripheren Nervenläsion, wie etwa bei einem Wurzelkompressionssyndrom. Während bei peripheren Nervenläsionen Impulsserien von relativ konstanter Dauer und Frequenz abgeleitet werden können, finden sich beim TS "Impulsserien" mit inkonstanter Impulsdichte, unregelmäßiger Dauer und ungleicher Frequenz. Häufig fanden sich diese Zeichen in klinisch normalen oder sogar hypertrophierten Muskeln. Eine Unterscheidung, ob diese "neurogenen Schäden" primärer oder sekundärer Natur waren, d.h. erst nach längerem Bestehen der Torticollis-Symptomatik entstanden sind, war nicht möglich. Da sich derartige Befunde bei Patienten mit Torticollis dystonicus nicht fanden, kamen wir zu dem Schluß, daß diese Befunde Ausdruck einer N.accessorius-Irritation sein könnten (Tab. 2.) (HAGENAH et al., 1980, 1981, 1983).

Tab. 2. Neurogene Läsionen nach EMG-Befund
(HAGENAH et al., 1981)

n=32	FRISCHER	ÄLTER	ALT
	11	23	22

4.3 Anatomische Studien

Weitere Hinweise für eine periphere Auslösung des TS erwarteten wir von einer anatomischen Untersuchung der topographischen Verhältnisse im Bereich des kraniozervikalen Überganges (KOSAK et al., 1981, HAGENAË et al., 1983).

4.3.1 Material und Methode

An 50 Leichen aus dem allgemeinen Sektionsgut wurde die Regio craniocervicalis präpariert und die spinale Accessoriuswurzel von ihren Ursprüngen bis zum Austritt aus der hinteren Schädelbasis auf beiden Seiten dargestellt. Nach makrographischer Dokumentation wurden unter Lupenvergrößerung 100 spinale Accessoriuswurzeln und ihre Topographie untersucht. Es wurde auch auf Variationen der Fila radicularia dorsalia der oberen Halssegmente und auf die Topographie der A.vertebralis, der A.cerebellaris inferior posterior (PICA) und der Aa.spinales posteriores geachtet.

4.3.2 Ergebnisse

4.3.2.1 Beziehungen der spinalen Accessoriuswurzel zur Radix posterior des 1. Zervikalnerven

1. Bei 100 untersuchten Präparaten fanden wir makroskopisch 73 mal eine Radix posterior C1.
2. Bei 73 Präparaten, die eine dorsale C1-Wurzel aufwiesen, bestand in 46 Fällen (63%) eine Anastomose zur spinalen Accessoriuswurzel. Somit ist in 46% der Normalpräparate eine sensible Durchmischung der spinalen Accessoriuswurzel anzunehmen. Die einzelnen Varianten dieser Anastomosen lassen sich nach OUAËNINE u. NATHAN (1973, 1981) in 4 Typen unterteilen (s. Abb. 5.):

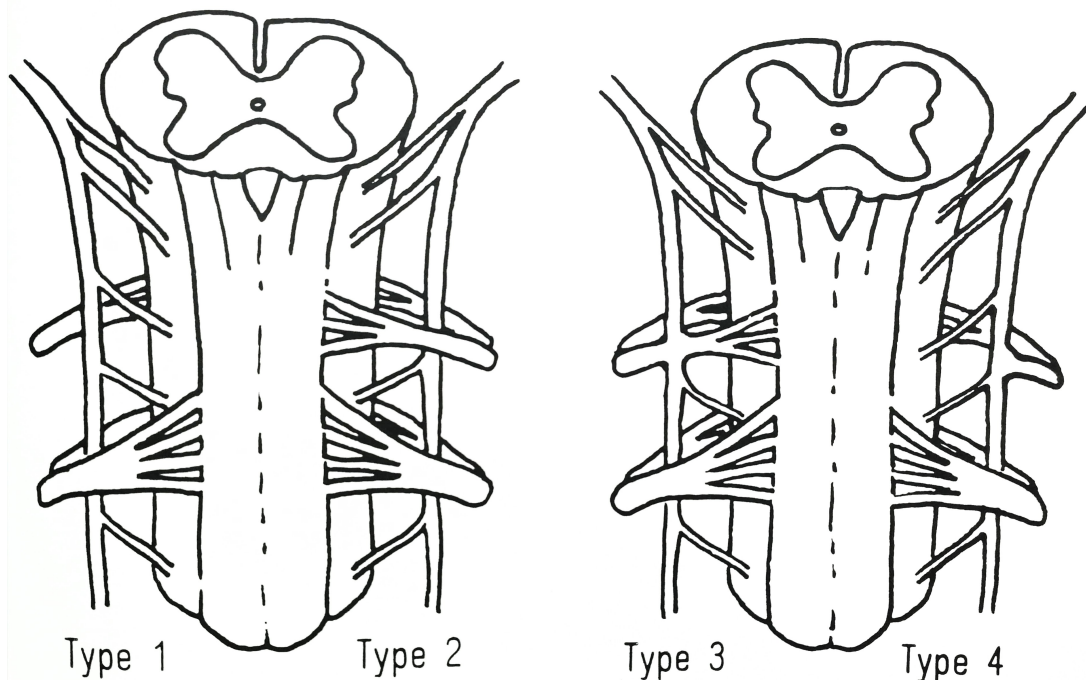


Abb. 5. Die verschiedenen Anastomosen-Typen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1

- Typ I : Die Hinterwurzel C1 ist makroskopisch nicht vorhanden (27%).
- Typ II : Die Hinterwurzel C1 ist angelegt und erreicht die Medulla oblongata ohne Anastomose zur spinalen Accessoriuswurzel (27%).
- Typ III: Die Hinterwurzel C1 ist anastomotisch mit der spinalen Accessoriuswurzel verknüpft, zieht aber postanastomotisch weiter zu ihrem normalen Eintritt in die Medulla (34%).
- Typ IV : Nach Eintritt in den Spinalkanal anastomosiert die Hinterwurzel C1 mit der spinalen Accessoriuswurzel ohne eine direkte Verbindung zum Rückenmark zu besitzen.

4.3.2.2 Gefäß-Variationen in der Regio cranio-cervicalis

An 12 Präparaten fanden wir einen extrem tiefen Abgang der A.cerebellaris inferior posterior (PICA) aus der A.vertebralis mit Kontakt zur spinalen Accessoriuswurzel. In 7 Fällen entsprang die PICA bereits extradural und besaß einen eigenen Duradurchtritt dorsal des Ligamentum denticulatum. An 5 Präparaten fanden wir den PICA-Abgang unmittelbar am Duradurchtritt der A.vertebralis, mit weiterem Verlauf ebenfalls dorsal des Ligamentum denticulatum. In 8 Fällen war die PICA einseitig nicht angelegt.

Eine hintere Spinalarterie fanden wir 65 mal unmittelbar nach Duradurchtritt der A. vertebralis von dieser abgehend. In 52 Fällen verlief die hintere Spinalarterie ventral, in 4 Fällen dorsal von der spinalen Accessoriuswurzel, diese fast immer tangierend.

4.3.2.3 Zusammenfassung der anatomischen Befunde

1. In der Regio craniocervicalis ist die anatomische Varianz der Nerven- und Gefäßstrukturen, sowie ihrer topografischen Beziehungen zueinander, groß.
2. Eine C1 Hinterwurzel war, entgegen weit verbreiteter Auffassung, bei 3/4 der Normalpräparate vorhanden.
3. Bei gut 45% der Präparate fanden sich nervale Verknüpfungen der Hinterwurzel C1 (in geringerem Ausmaße auch auch C2) zur spinalen Accessoriuswurzel. In diesen Fällen ist die spinale Accessoriuswurzel als "gemischter Nerv" zu bezeichnen. Dieser Befund widerspricht der Ansicht der meisten anatomischen Lehrbücher und der allgemeinen Lehrmeinung (BRODAL, 1957, SOBOTTA-BECHER, 1962, STARCK u. FRICK, 1967 u.v.a.).

4. Bei der Anastomose vom Typ IV erreichen die Afferenzen der Hinterwurzel C1 das ZNS via spinaler Accessoriuswurzel, während dies für Typ III wahrscheinlich ist.
5. Neurovaskuläre Kontakte zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den Arterien in der Regio kraniozervikalis (A.vertebralis, PICA, A.spinalis posterior) sind häufig anzutreffen.

4.4 Die bilaterale mikrochirurgische Lyse der spinalen Accessoriuswurzeln (BMLA)

Aus den beschriebenen elektromyographischen und anatomischen Befunden, leiteten wir die Rechtfertigung ab, bei ausgesuchten TS-Patienten mit schwerer, unbeeinflussbarer Symptomatik eine Operation mit Freilegung und Inspektion beider spinaler Accessoriuswurzeln vorzunehmen. Ziel des Eingriffes war die Suche nach anatomischen Besonderheiten, die als Ursache für eine periphere Genese des TS in Frage kommen konnten, um diese, wenn möglich, zu beseitigen (FRECKMANN et al., 1981).

4.4.1 Patientengut

Seit 1980 haben wir 46, von mehr als 300 ambulant betreuten Torticollis-Patienten, operiert. Alle konservativen Behandlungsmöglichkeiten wie Physiotherapie, medikamentöse Behandlung, Bio-Feedback-Training und zum Teil auch Psychotherapie waren bei diesen Patienten ausgeschöpft, ohne daß eine bleibende Besserung zu beobachten war.

9 Patienten, bei denen ein Torticollis dystonicus vorlag, wurden stereotaktisch operiert. Die entsprechenden Behandlungsergebnisse sind in Abschnitt 4.5. dargestellt.

Bei 37 Patienten, wo auf Grund der Symptomatologie und des EMG-Befundes das Vorliegen eines reinen TS angenommen werden konnte, haben wir, mit Ausnahme der drei ersten Patienten, die lediglich einer einseitigen Accessorius-Freilegung unterzogen wurden, die bilaterale mikrochirurgische Lyse der spinalen Accessoriuswurzeln (BMLA) durchgeführt. Befunde, die für eine Torsionsdystonie oder eine andere extrapyramidale Erkrankung sprachen, fanden sich praeoperativ nicht. Anamnestische Hinweise auf eine mögliche traumatische, vasculäre, entzündliche oder tumorbedingte Genese der Erkrankung

waren, von 2 Ausnahmen abgesehen, nicht zu erheben: Ein Patient hatte als Kind eine Poliomyelitis durchgemacht (Fall 1), der andere hatte 5 Jahre zuvor eine Hirnkontusion erlitten (Fall 6).

Das Durchschnittsalter der Patienten betrug zu Beginn der Erkrankung 37,8 Jahre, die Dauer der Anamnese zum Zeitpunkt der Operation durchschnittlich 4,5 Jahre. Es handelte sich um 25 Männer und 12 Frauen.

Alle 37 Patienten litten unter einem ausgeprägten, oft schmerzhaften TS, teilweise mit tonisch fixierter Kopfstellung, teilweise mit unwillkürlichen, meist klonischen, nicht jedoch rhythmischen oder tremorartigen Bewegungen des Kopfes zu einer Seite. 25 Patienten wiesen einen vorwiegend horizontalen TS, bei 15 Patienten mit Wendung des Kopfes nach rechts und bei 10 Patienten nach links auf. Der M.sternocleidomastoideus war bei diesen Patienten auf der, der Kopfwendung entgegengesetzten Seite meist stark hypertrophiert. Zwei Patienten litten unter einem rein rotatorischen Torticollis mit Neigung des Kopfes nach rechts. 10 Patienten zeigten eine kombinierte Torticollis-Symptomatik die auf eine Mitbeteiligung der tiefen Nackenmuskulatur hinwies: Eine rotatorisch-horizontale Fehlstellung fand sich bei 6 Patienten, ein Retrocollis mit horizontaler Komponente bei 3 Patienten und ein Anterocollis mit rotatorischer Komponente bei einem Patienten (Tab. 3.).

Von den 10 Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik gaben 3 Patienten zusätzlich heftige Zervikobrachialgien teilweise verbunden mit radikulären Sensibilitätsstörungen auf der Seite an, zu der Kopf rotierte. 14 Patienten konnten die Schiefhals-symptomatik durch die "Geste antagonist" günstig zu beeinflussen.

Tab. 3. TS-Patienten / Ergebnisse der BMLA (n=37)

FALL	SEX	ALTER	SYMPTOM		KRANKH. DAUER MONATE	TYP DER ANASTOMOSEN		POSTOP- VERLAUF MONATE	ERGEBNIS AUS SICHT ARZT/PAT.		DYST
						RECHTS	LEFT				
1	M	37	HOR	L	18	I	-	82	1	1	
2	M	21	HOR	L	18	-	III	63	2	-	
3	M	47	HOR	R	12	III	IV	77	3	3	
4	F	46	HOR	R	48	IV	III	74	2	2	
5	M	52	HOR	L	48	IV	I	46	4	+	
6	M	22	HOR	R	48	II	III	70	2	2	
7	M	36	HOR	L	48	IV	IV	70	2	3	
8	M	26	HOR	L	21	IV	IV	67	1	1	
9	M	42	HOR	R	120	IV	IV	65	1	1	
10	F	25	HOR	L	18	IV	IV	40	3	-	
11	M	41	HOR	L	14	IV	III	57	2	2	
12	M	51	HOR	L	156	IV	III	57	1	1	
13	M	47	HOR	R	18	IV	IV	56	3	4	
14	M	39	HOR	R	30	IV	III	55	3	3	
15	F	38	HOR	R	18	II	III	52	1	1	
16	F	47	HOR	R	42	III	III	46	2	2	
17	M	45	HOR	R	24	III	IV	44	1	1	
18	M	57	HOR	L	84	I	I	33	2	2	
19	M	41	HOR	R	9	IV	III	31	3	3	
20	F	50	HOR	L	18	IV	III	27	3	3	
21	F	24	HOR	R	7	III	III	26	2	2	
22	M	54	HOR	R	78	IV	IV	21	1	1	
23	F	49	ROT	R	36	IV	IV	75	2	3	
24	M	41	ROT	R	108	IV	IV	41	3	+	
25	M	44	HOR	R	144	IV	IV	15	3	3	
26	M	45	HOR	R	264	IV	I	14	2	2	
27	F	45	HOR	R	42	I	I	12	2	3	
28	M	45	ROT/HOR	R	36	I	III	9	3	3	
29	F	48	ROT/HOR	R	120	IV	I	60	4	4	DYST
30	F	54	ROT/HOR	L	96	IV	I	49	3	4	
31	M	41	ROT/HOR	L	42	IV	I	46	4	4	
32	M	30	ROT/HOR	L	24	III	IV	40	5	5	DYST
33	M	51	ROT/HOR	L	72	IV	III	38	3	4	
34	F	40	ROT/ANT	R	22	IV	IV	42	5	4	DYST
35	M	37	RET/HOR	R	36	-	III	82	3	3	DYST
36	F	55	RET/HOR	R	42	IV	IV	74	3	4	
37a	M	42	RET/HOR	R	48	III	IV	13	3	4	
37b	M	43	RET/HOR	R	60	-	-	2	+	+	

1 (sehr gut)

= frei von Symptomen

2 (gut)

= schmerzfrei, der Kopf kann längere Zeit

gerade

gehalten werden und ist in allen Richtungen
frei beweglich

3 (gebessert)

= noch gelegentlich unwillkürliche Bewegungen
des Kopfes bei mangelnder Konzentration

4 (unverändert)

5 (verschlechter)

= Zunahme der Symptomatik und/oder
Entwicklung Torticollis dystonicus

Alle Patienten wurden computertomographiert. CT-Befunde, die als Hinweis auf eine zentrale Krankheitsursache hätten gedeutet werden können, waren nicht zu erheben.

Sporadisch durchgeführte Vestibularis-Funktionsprüfungen ergaben keine Hinweise für eine primäre Beteiligung des Vestibularis-Apparates an der Erkrankung.

Bei den ersten 25 Patienten wurde eine Vertebralisangiographie durchgeführt. Die Katheteruntersuchung beider Vertebralarterien ergab in 11 Fällen einen tiefen PICA-Abgang mit Schlingenbildung nach caudal, manchmal bis unter das Niveau des Foramen magnum reichend. Weitergehende Besonderheiten fanden sich nicht. Heute verzichten wir daher auf die Angiographie (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Schließlich führten wir mit den Patienten ein eingehendes Aufklärungsgespräch über den geplanten Eingriff sowie dessen Erfolgchancen und Risiken. Nach entsprechender Operationseinwilligung erfolgte die Vorbereitung auf den Eingriff.

4.4.2 Methoden

4.4.2.1 Operationstechnik

Nach entsprechender Vorbereitung wurden die Patienten in Intubations-Narkose operiert. Der Eingriff wurde in Bauchlage, mit Fixierung des Kopfes in der Mayfield-Klemme durchgeführt. Nach Mittellinieninzision von der Protuberantia occipitalis externa bis zum Dornfortsatz des 2. HWK wurde eine kleine suboccipitale Craniotomie mit Laminektomie des hinteren Atlasbogens vorgenommen. Die Dura wurde längs eröffnet, sodaß eine genaue Inspektion der spinalen und cranialen Accessoriuswurzeln bis hinab zum Niveau von C2 auf beiden Seiten möglich war. Die drei ersten Patienten wurden jedoch

nur einseitig freigelegt. Mit Hilfe des Operationsmikroskopes suchten wir nach mikro- vaskulären Kontakten der Accessoriuswurzeln und nach Anastomosen zwischen der spinale Accessoriuswurzel und der Radix posterior des 1. und 2. Zervikalnerven, entsprechend der vorangegangenen anatomischen Studie. Nach Fotodokumentation der anatomischen Verhältnisse wurden die Anastomosen unter Erhaltung der Wurzelarterien durchtrennt. In einigen Fällen wurde die Radix posterior C1,



Abb. 6. Fall 10: Operations-Situs bei der BMLA, links Anastomose Typ IV, gangliöse Strukturen an der spinalen Accessoriuswurzel.

gegebenenfalls auch die Radix posterior C2, bei gleichzeitiger Entfernung eines häufig im Anastomosenbereich gelegenen Ganglions, reseziert und histologisch untersucht. In 6 Fällen wurde, während elektrischer Stimulation der spinalen Accessoriuswurzeln oder der Hinterwurzeln C1 und C2, intraoperativ ein EMG aus den Mm.sternocleidomastoidei und trapezii abgeleitet. Hierzu wurde ein Mikro-Nerven-Stimulator verwendet, wie ihn MORGAN u. JANNETTA (1977) zur Reizung von Hirnnerven im KHBW beschrieben haben. Nach Lösung der spinalen Accessoriuswurzeln aus allen Verwachsungen und vaskulären Kontakten, speziell zur A.vertebralis, zur PICA und zur A.spinalis posterior, wurden diese, durch Unterpolsterung mit einem kleinen Stück Teflonschaum (Prosthex (R)), vor neuertlichem Gefäßkontakt geschützt. Abschließend erfolgte die Blutstillung und der schichtweise Wundverschluß (Abb. 6.).

4.4.2.2 Postoperative Behandlung und Verlaufskontrolle

In allen Fällen schloß sich an die operative Behandlung eine stationäre, rehabilitative Nachsorge mit spezieller TS Gymnastik, mit Bewegungsbädern und einer adjuvanten medikamentösen Behandlung an (Muskeltrancopal (R), Dartalan (R), Xylotocan (R)). Ambulante Nachuntersuchungen wurden regelmäßig 6, 9 und 12 Monate postoperativ, danach in etwa jährlichen Abständen durchgeführt. Im Juni 1982 und im Juni 1985 verschickten wir Fragebögen, mit deren Hilfe die TS-Patienten selbst die Wirkung des operativen Eingriffes beurteilen sollten (siehe Abb. 7 u. 8). Gleichzeitig wurde eine ambulante Nachuntersuchung durchgeführt (HAGNAH et al., 1983, FRECKMANN et al, 1986, 1987).

F R A G E B O G E N
 ("Torticollis spasmodicus")

Name:

Vorname:

geb. am:
 Alter in Jahren

Schiefhals nach: - links - rechts - vorn - hinten
 (bitte zutreffendes einkreisen)

Datum der Operation in Eppendorf:

Wirkung der operativen Behandlung:
 sehr gute Besserung - gute Besserung - etwas besser -
 keine Besserung - leichte Verschlechterung - deutliche
 Verschlechterung.
 (bitte zutreffendes einkreisen oder unterstreichen)

Gab es anhaltende operationsbedingte
 Nebenwirkungen ?
 Wenn ja, bitte die Art der Nebenwirkung beschreiben

Waren Sie mit der ärztlichen Betreuung und Beratung in Eppendorf
 zufrieden ?

	vor der Op.			nach der Op.		
	nicht	wenig	stark	nicht	wenig	stark
a) im Beruf						
b) im täglichen Leben						

Abb. 7. Fragebogen der Follo-up Studie 1985

4.4.3 Ergebnisse

4.4.3.1 Anatomische Befunde

1986 unternahmen wir eine vergleichende anatomische Untersuchung der topografischen Beziehungen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Radix posterior des 1. Zervikalnerven bei TS-Patienten und gewöhnlichen Sektionsfällen ohne neurologische Erkrankung (FRECKMANN u. HAGENAH, 1986). Dieser Studie lagen 60 intraoperative, an TS-Patienten gewonnene Befunde und die oben beschriebenen 100 Sektionsbefunde zugrunde (s. Abschnitt 4.3). Inzwischen wurde die Zahl der Operationsbefunde auf 71 erhöht.

Analog zu den an Leichen erhobenen anatomischen Befunden, fanden wir bei unseren TS-Patienten variantenreiche anatomische Verhältnisse in der Regio craniocervicalis. Die Beziehungen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der Radix posterior des 1. Zervikalnerven wurden bei TS-Patienten (71 inspizierte Seiten) wie bei den Sektionsfällen (100 inspizierte Seiten) den 4 Anastomosen-Typen nach OUAKNINE u. NATHAN (1973) zugeordnet, wengleich auch verschiedene Subvariationen beobachtet wurden (s. Abb. 5., 6., 8., 9., 10.):

Typ I : Auf 11 von 71 bei TS-Patienten inspizierten Seiten war keine Hinterwurzel C1 vorhanden (15,5%).

Typ II : Bei 2 TS-Patienten fand sich, jeweils einseitig, eine Radix posterior C1, die ohne erkennbare Anastomose zur spinalen Accessoriuswurzel in den Sulcus lateralis posterior einmündete (3%).

Typ III: Eine anastomotische Verbindung zwischen der ansonsten normal verlaufenden Hinterwurzel C1 und der spinalen Accessoriuswurzel war auf 20 inspizierten Seiten zu erkennen (28%).

Typ IV : Auf 38 inspizierten Seiten trat die Hinterwurzel C1 neben der A. vertebralis in den Spinalkanal ein, verknüpfte sich anastomotisch mit der spinalen Accessoriuswurzel und endete an diesem Punkt, ohne direkte Verbindung zum Sulcus lateralis posterior (53%).

Seitengleiche Befunde stellten wir in 15 Fällen fest. Der Vergleich zwischen Operations- und Sektionsbefunden ist in Tab. 4. dargestellt.

Tab. 4. Beziehungen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1

	SEKTIONSFÄLLE n=100	TS-PATIENTEN n=71
TYP I	27	11 (15.5%)
TYP II	27	2 (3 %)
TYP III	34	20 (28 %)
TYP IV	12	38 (53.5%)

Darüber hinaus fanden wir im Anastomosenbereich oft ein Ganglion. Manchmal lag das Ganglion der spinalen Accessoriuswurzel an, häufiger fanden wir es an der Radix posterior des 1.Cervicalnerven direkt lateral der spinalen Accessoriuswurzel. Bei Typ IV war die spinale Accessoriuswurzel häufig in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen und dort fest mit der A.vertebralis verwachsen (s. Abb. 6., 9.).

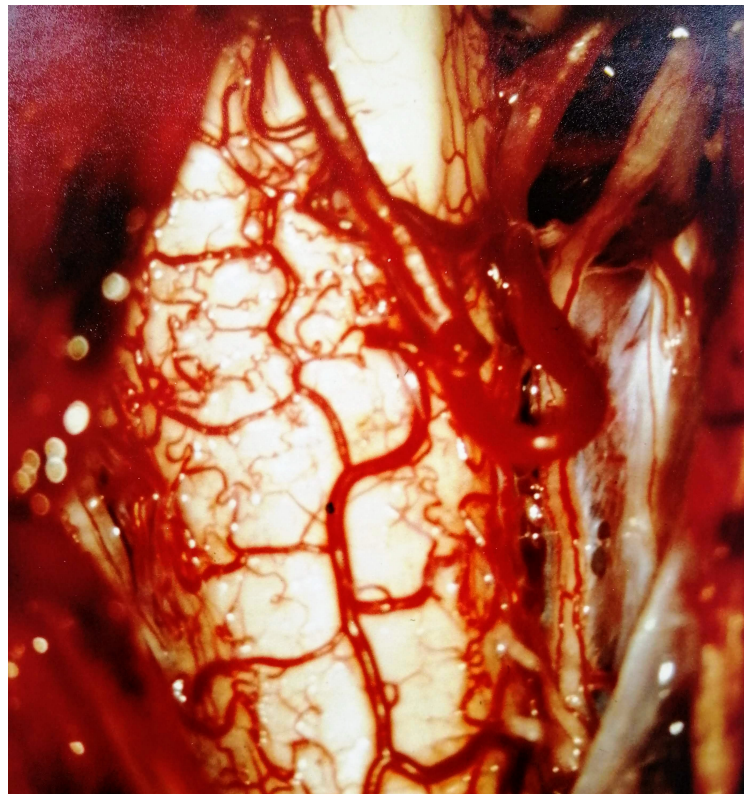


Abb. 8. Fall 31: Typ I, Kontakt mit A. vertebralis und tiefer PICA-Schlinge

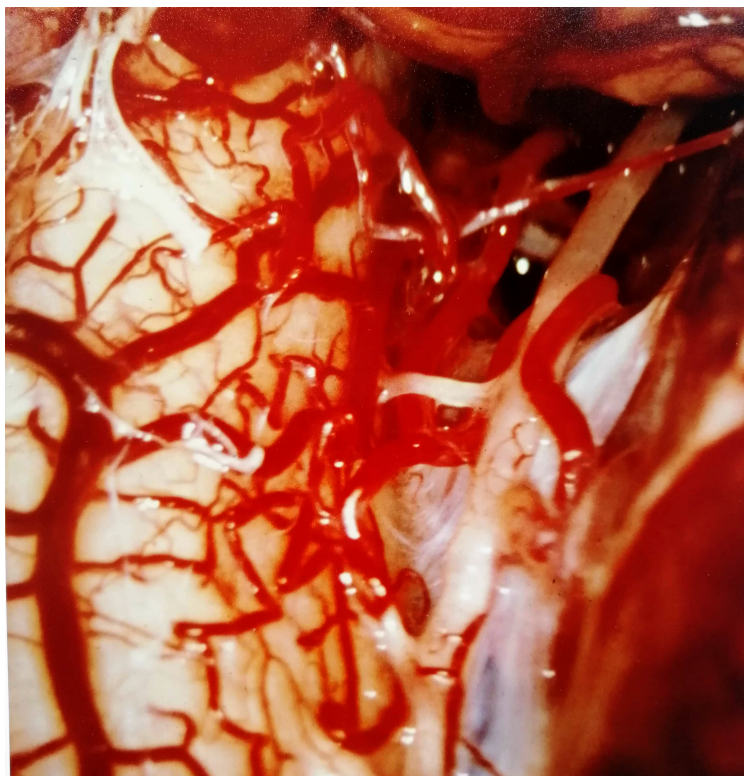


Abb. 9. Fall 14: Typ IV, Ganglion, Kontakt mit A. spinalis

Während wir Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 bei den Sektionsfällen in 46 % feststellten, fanden sich entsprechende Befunde bei TS-Patienten auf 81,5% der inspizierten Seiten.

Daneben fanden sich vielfältige neurovaskuläre Kontakte zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den Arterien des kranio-zervikalen Überganges, speziell zur A.vertebralis, zur PICA oder zu verschiedenen Spinalarterien, zum großen Teil mit deutlicher Kompression der spinalen Accessoriuswurzel. Durch die Fesselung an die A. vertebralis war in vielen Fällen auch eine Kompression der spinalen Accessoriuswurzel durch den obersten Ligamentum denticulatum-Ansatz festzustellen. Vaskuläre Kontakte der spinalen Accessoriuswurzel fanden wir bei TS-Patienten häufiger als im Sektionsgut. Der Unterschied ist jedoch und nicht exact vergleichbar, da Gefäße an Leichen keinen Tonus aufweisen (Tab. 5.).

Tab. 5. Beziehungen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und benachbarten Arterien im kraniozervikalen Übergang

	SEKTIONSFÄLLE n=100	TS-PATIENTEN n=51
tiefer PICA-Abgang	12%	18%
tiefe PICA-Schlinge	0%	20%
A. vertebralis	18%	30%



Abb. 10. Fall 3: Operations-Situs, links Typ IV, PICA-Schlinge mit Accessorius-Kompression, rechts Typ III.

4.4.3.2 Histologische Befunde

Die histologische Untersuchung der resezierten Hinterwurzeln C1, die eine dem Typ IV entsprechende Anastomose zur spinalen Accessoriuswurzel unterhielten, ergab narbige Veränderungen in enger Nachbarschaft zu Ganglienzellanhäufungen, die als Spinalganglien anzusehen waren. In einigen Fällen fanden sich arachnoidale Villi, 4 mal fanden wir ein kleines Neurinom bzw. deutliche Schwanzzell-Proliferationen. Bei 5 von 7 Präparaten waren De- und Regenerationszeichen zu erkennen. Diese Befunde sprachen für eine chronische Irrita-

tion der 1.zervikalen Hinterwurzel. In situ fanden sich bei diesen Patienten feste Verwachsungen der spinalen Accessoriuswurzel mit der A.vertebralis (FRECKMANN et al., 1986).

4.4.3.3 Ergebnisse der intraoperativen Nervenstimulation

Bei Reizung der spinalen Accessoriuswurzeln, die wir bei den ersten 10 Operationen durchführten, erhielten wir motorische Antworten im M.sternocleidomastoideus und im M.trapezius. Die Kontraktion beider Muskeln erfolgte bei Reizung der Accessoriuswurzel oberhalb des Niveaus C2. Eine Kontraktion des M.sternocleidomastoideus allein beobachteten wir bei Stimulation der in Höhe C1 entspringenden Accessoriuswurzelanteile. Die alleinige Kontraktion des oberen Trapeziusanteiles dagegen beobachteten wir bei Stimulation der spinalen Accessoriuswurzel unterhalb des Niveaus von C2. Diese Befunde weisen auf die Projektion dieser Muskeln in den spinalen Kerngebieten hin.

Bei Reizung der mit der spinalen Accessoriuswurzel anastomotisch verknüpften Hinterwurzel C1 kam es in einigen Fällen ebenfalls zu Kontraktion des M.sternocleidomastoideus. Dieser Befund spricht entweder für die Existenz motorischer Anteile in der Hinterwurzel C1 oder für eine ephaptische Überleitung der Impulse auf die spinale Accessoriuswurzel.

4.4.3.4 Zusammenfassung der Operationsbefunde

1. Bei TS-Patienten findet man eine Radix posterior C1 in 85% der Fälle.
2. Anastomosen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C1, normalerweise in knapp 50% der Fälle vorhanden, existieren bei TS-Patienten in über 80% der Fälle. In der überwiegenden Zahl der

Fälle muß die spinale Accessoriuswurzel daher als gemischter Nerv angesehen werden.

3. Neurovaskuläre Kontakte zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den Arterien des kraniozervikalen Überganges, speziell mit der A.vertebralis und der PICA, waren bei TS-Patienten nicht signifikant häufiger als im allgemeinen Sektionsgut anzutreffen. Doch fand sich oft eine deutliche Kompression der spinalen Accessoriuswurzel im Anastomosen-Bereich.
4. Histologisch fanden sich bei zwei Dritteln der Präparate Hinweise für eine chronische Irritation der Hinterwurzel des 1.Zervikalnerven.
5. Intraoperative Stimulationsversuche ergaben, daß die motorischen Vorderhornzellen für den M.sternocleidomastoideus im Niveau von C1, die des oberen Trapeziusanteiles darunter angeordnet sind.

4.4.3.5 Klinische Ergebnisse der BMLA

1981 haben wir erstmals unsere Ergebnisse, die mit der BMLA erzielt wurden, publiziert (FRECKMANN et al., 1981): Nach einer mittleren postoperativen Beobachtungszeit von 9 Monaten konnte bei 10 von 11 Patienten eine Besserung der TS-Symptomatik festgestellt werden. Gleichzeitig hatten sich auch die Schmerzbeschwerden in allen Fällen zurückgebildet. Dieses Ergebnis war unser wichtigstes Argument, den mit der operativen Behandlung des TS eingeschlagenen Weg fortzusetzen (FRECKMANN et al., 1983, 1986, HAGENAH et al., 1983).

Nach postoperativen Verlaufsbeobachtungen von nunmehr bis zu 7 Jahren (die durchschnittliche postoperative Nachbeobachtungszeit beträgt 4 Jahre) lassen sich unsere Behandlungsergebnisse folgendermaßen beurteilen (Beurteilungskriterien siehe Legende Tab. 6):

3 unserer 37 operierten Patienten sind verstorben: Ein Patient (Fall 37) unterzog sich 13 Monate postoperativ einem nochmaligen Eingriff, da sich die TS-Symptomatik nur gering gebessert hatte und ein schmerzhaftes Schulter-Arm-Syndrom hinzugekommen war. Zwei Wochen nach der Operation, der Patient war bereits mobilisiert, entwickelte sich eine medulläre Symptomatik mit schwerer Ateminsuffizienz, die ad exitum führte (siehe auch Anhang FALL 37). Die beiden anderen Patienten verstarben 3 1/2 und 4 Jahre nach der Operation, der eine im Status asthmaticus bei vorbestehendem Asthma bronchiale, der andere infolge einer Intoxikation. Von den verbliebenen 34 Patienten erhielten wir 32 beantwortete Fragebögen zurück. Zwei Patienten waren unbekannt verzogen, so daß lediglich Untersuchungsbefunde, die 1 Jahr postoperativ erhoben wurden, für die Auswertung herangezogen werden konnten. In beiden Fällen war zu diesem Zeitpunkt eine gute Rückbildung der TS-Symptomatik erkennbar.

Die Auswertung der Fragebögen ergab, daß in 7 Fällen ein "sehr gutes" Resultat erreicht worden war. Weitere 7 Patienten bezeichneten das Behandlungsergebnis als "gut" und 10 Patienten empfanden ihren Zustand als "gebessert". Ohne Einfluß auf die TS-Symptomatik blieb die Operation bei 6 Patienten, während 2 Patienten eine Verschlechterung ihres Zustandes angaben. Operationsbedingte Nebenwirkungen wurden von 4 Patienten bemerkt. Es handelte sich in allen Fällen um einseitige Schwächen der Armseithebung.

Die parallel zur Befragung durchgeführte ambulante Nachuntersuchung ergab zusammen mit den letzten Untersuchungsbefunden der beiden unbekannt verzogenen und der beiden aus fremder Ursache verstorbenen Patienten folgendes Bild: 7 Behandlungsergebnisse beurteilten wir als "sehr gut", 11 als "gut" und 13 als "gebessert". Bei 3 Patienten wurde die Symptomatik als "unverändert" angesehen, bei 2 Patienten stellten wir eine Verschlechterung fest (siehe Tab. 6, 3). 22 Patienten (vor der Operation 4) gingen wieder ihrer Arbeit nach, 3 Patienten waren 5, 8 und 9 Monate nach der Operation noch krank geschrieben und 9 Patienten waren berentet.

Beim Vergleich zwischen Torticollis-Typ und postoperativem Ergebnis zeigte sich, daß beim rein horizontalen TS (n=25) die besten Ergebnisse erzielt wurden: Hier sahen wir 24 Besserungen (96%). Die beiden Patienten mit rein rotatorischer Torticollis-Symptomatik besserten sich ebenfalls. Schlecht waren dagegen die Ergebnisse bei den 10 Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik, wie dem rotatorisch-horizontalen Typ und dem Retrocollis. Hier war in 4 Fällen (40%) keine Besserung zu erkennen, nach Selbsteinschätzung sogar in 8 Fällen (80%). Bei 4 von diesen Patienten kam es im postoperativen Verlauf zu einer Ausweitung der Symptome, so daß jetzt das Vorliegen eines Torticollis dystonicus angenommen werden mußte.

Als unerwünschte Nebenwirkung des Eingriffes stellten wir bei 4 Patienten Accessorius-Paresen unterschiedlichen Schweregrades fest: Bei einem Patienten war die Parese nach intraoperativer Durchtrennung der spinalen Accessoriuswurzel komplett, bei den 3 anderen Patienten bestanden nur geringgradige, weitgehend rückgebildete Paresen der Arm-Seithebung (M.trapezius), ohne erkennbare Muskelatrophie.

4.5 Ergebnisse stereotaktischer Eingriffe

4.5.1 Zeitraum 1972 - 1979 (undifferenziertes Krankengut)

Von 1972 bis Dezember 1979 wurden an unserer Klinik 24 Torticollis-Patienten stereotaktisch, ohne vorherige Differenzierung der Symptomatik operiert (Prof. Müller). Retrospektiv handelte es sich bei 11 Patienten um Dystonien, bei 13 Patienten um auf die Halsmuskulatur beschränkte Syndrome.

Alle 11 Patienten mit Torticollis dystonicus (9 Männer, 2 Frauen) wurden operativ langfristig gebessert, die meisten deutlich bei tolerierbaren Nebenwirkungen. Allerdings war nicht immer sicher festzustellen, ob die Nebenwirkungen ausschließlich operationsbedingt waren oder durch ein Fortschreiten der Dystonie verursacht wurden.

Von den 13 nicht-dystonen Patienten, bei denen es sich retrospektiv um einen reinen TS handelte, wurden nur 5 (38%) durch die stereotaktischen Eingriffe gebessert, 8 blieben vollkommen unbeeinflusst. Verschlechterungen wurden nicht beobachtet.

Bezogen auf die verschiedenen stereotaktischen Zielpunkte (Pallidum oder Thalamus/Subthalamus) findet sich kaum ein Unterschied hinsichtlich der Operations-Nebenwirkungen. Die Nebenwirkungsrate stieg allerdings deutlich bei doppelseitigen Eingriffen, wenngleich auch hier Fälle ohne jegliche Nebenwirkungen zu finden sind (Tab. 7.).

4.5.2 Zeitraum 1980 - 1987 (Torticollis dystonicus)

Von 9 den seit Oktober 1980 stereotaktisch operierten Torticollis-Patienten (6 Männer, 3 Frauen) ließen sich 8 Patienten sicher der Diagnose "Torticollis dystonicus" zuordnen.

In einem Fall war eine sichere Zuordnung nicht möglich. Hier fanden sich sowohl Hinweise für eine zentralnervös ausgelöste Erkrankung, als auch peripher-neurogene Schäden im EMG. Es handelte sich um den mit 72 Jahren mit Abstand ältesten Patienten zum Zeitpunkt der Operation. Vielleicht erklärt dies die Unsicherheit bei der Diagnosestellung. Er ist der einzige Patient dieser Gruppe, der ein unbefriedigendes Ergebnis zeigte, auch hinsichtlich der Nebenwirkungen. Alle übrigen Patienten dieser Gruppe sind deutlich gebessert, wenn sie doppelseitig operiert wurden (78%). Bei dem einzigen einseitig operierten Patienten (Fall 27), der als Ingenieur voll berufstätig ist, besteht eine noch geringe, medikamentös mit 2x5 mg Dartal und 2x10 mg Parkinsan gut kontrollierte Restsymptomatik.

Diese Ergebnisse unterstreichen die Bedeutung und Notwendigkeit der korrekten differentialdiagnostischen Zuordnung der Patienten und der entsprechenden Differentialtherapie (MÜLLER, 1983).

Tab.7. Ergebnisse stereotaktischer Eingriffe beim Torticollis

Fall	SEX	ALTER	SYNDROM	KRANKH. DAUER MONATE	ZIELPUNKT	FOLLOW- UP MONATE	ERGEBNIS	NEBENWIRKUNGEN

vor 1980								
1	W	51	TS	18	1 bds	3	unbeeinf. Suizid	Sprachst.
2	W	50	TS	48	3 re,1 li	48	deutl.geb	ger. Sprachst.
3	M	34	Dyst	36	3 re,1 li	36	deutl.geb	-
4	W	42	Dyst	60	1 bds	150	deutl.geb	ger.Dysarthr.
5	M	43	TS	48	1 li	48	unbeeinf.	Opticusläsion
6	M	36	TS	34	1 re	120	vorüb.geb.	Spast.Teil- parese li.
7	M	32	Dyst	168	1+2 li,1 re	48	deutl.geb.	Antriebst.
8	M	41	Dyst	30	1 bds	96	vorüberg. besser	-
9	W	25	Dyst	90	1 re	24	mäßig geb.	-
10	M	50	Dyst	60	1 bds	60	deutl.geb.	Sprach-u. Feinmotorikst.
11	M	31	Dyst	204	1 li	48	ger.geb.	-
12	M	51	TS	54	1 bds	48	unbeeinfl.	Antriebst.
13	M	31	TS	12	1 bds	24	unbeeinfl.	-
14	M	20	Dyst	24	1 bds	108	mäßig geb.	ger.Sprachst.
Hemispast.li								
15	W	50	TS	54	1 li	36	mäßig geb.	Schlaflosigk.
16	M	54	TS	36	1 li,3 re	48	unbeeinfl.	-
17	M	63	Dyst	60	3 li	24	mäßig geb.	-
18	M	38	TS	34	3 li	24	unbeeinfl.	-
19	M	40	TS	36	2+3 li	48	ger.Bess.	Teilpar.re Arm bei C6-C8-Synd
20	M	38	TS	66	2+3 li	108	unbeeinfl.	ger.Dysarth.
21	M	50	Dyst	120	1 bds	60	sehr weitg Besserung	ger.Dysarth.
22	M	39	TS	36	1 re	36	gering geb	-
23	M	59	Dyst	132	1 bds,2 re	36	deutl.geb.	-
24	M	32	TS	12	1 re	36	unbeeinfl.	-
25	W	46	Dyst	18	1 bds	72	deutl.geb.	ger.Dysarth.
nach 1980								

26	M	72	TS? Dyst?	132	2+3 re	72	Dyston.geb. Tc unbeein.	ger. Hemispast.li
27	M	41	Dyst	48	1 re	48	deutl.geb.	-
28	M	43	Dyst	48	1 bds	42	deutl.geb.	-
29	M	17	Dyst	96	2+3 li,1 re	30	deutl.geb.	ger.Dysarth.
30	M	18	Dyst	156	3 re,1 li	16	mäßig geb.	Aphonie pass.Dysarth.
31	M	41	Dyst	120	1 bds	9	deutl.geb.	Pro-u.Retro- pulsion, Dysarth.
32	W	47	Dyst	24	1 bds	5	gebessert	pass.Hemipar.l
33	W	45	Dyst	66	1 bds,2 li	5	gebessert	Hemispast.re gering

Zielpunkte:			1	=	Pallidotomie			
			2	=	Thalamotomie			
			3	=	Subthalamotomie			
Syndrom:			TS	=	Torticollis spasmodicus ohne Symptome einer Dystonie			
			Dyst	=	Torticollis dystonicus			
Illness duration :	Auftreten erster Symptome vor und bis zur OP, bei mehrfacher OP bis zur letzten OP							
Follow up:	Letzte Nachuntersuchung nach letzter OP							

5.0 Diskussion

Während Ätiologie und Pathogenese des HFS (Hemi-Fazialis-Spasmus) in jüngerer Zeit weitgehend aufgeklärt werden konnten, ist die Ursache des TS (Torticollis spasmodicus), an dem der XI. Hirnnerv zumindest beteiligt ist, noch unklar.

SCOVILLE u. BETTIS (1979), die Ähnlichkeiten zwischen diesen beiden Krankheitsbildern sahen und sie deshalb unter dem Begriff "motorische Tics von Kopf und Hals" zusammenfaßten, stellten folgende Vermutung auf: "Es ist denkbar, daß der Torticollis spasmodicus, ebenso wie der Fazialisspasmus, die Folge vorbestehender Gefäßanomalitäten ist."

In Anbetracht der eigenen, unbefriedigenden Ergebnisse mit der stereotaktischen Behandlung klinisch undifferenzierter Torticollis-Patienten griffen wir diesen Gedanken auf und gingen der Frage nach, ob dem TS, im Gegensatz zum Torticollis dystonicus, nicht ebenfalls eine peripher neurogene Störung zugrunde liegen könne.

Entgegen der weit verbreiteten Meinung, es handele sich beim TS um eine zentralmotorische Bewegungsstörung, kamen wir, auf der Basis eigener klinischer, anatomischer, elektroneurophysiologischer und operativer Befunde, zu der folgenden, in mehrere Punkte gegliederte Auffassung, die ich als alternative Theorie zur Pathogenese des TS zur Diskussion stelle:

1. Klinisch muß differenziert werden zwischen dem "reinen" TS und dem "Torticollis dystonicus", der dem Formenkreis der Torsionsdystonien angehört. Es handelt sich um zwei verschiedene, ätiologisch voneinander zu trennende Krankheitsbilder.

Das EMG ergibt für den TS und den Torticollis dystonicus unterschiedliche Innervationsmuster. Es erleichtert somit die differentialdiagnostische Zuordnung.

2. Alle bisher erhobenen neuropathologischen Befunde sowie die bisher erzielten Behandlungsergebnisse sprechen, anders als beim Torticollis dystonicus, gegen eine zentral-motorische Genese des TS. Die Ursache des TS muß daher peripher, im Bereich der motorischen Endstrecke und/oder der für die Kopfmotorik verantwortlichen propriozeptiven Afferenzen lokalisiert sein.
3. Folgende Befunde sprechen für die periphere Genese des TS
 - a) Die elektromyographische Ableitung einzelner motorischer Einheiten aus der vom N.accessorius versorgten Muskulatur ergab reproduzierbar abnorme Einzelpotentiale, die als Hinweis auf eine peripher neurogene Läsion interpretiert werden können.
 - b) Die Hinterwurzel C1 ist makroskopisch normalerweise in 73%, bei Patienten mit TS in 85% der Fälle vorhanden.
 - c) Bei TS-Patienten finden sich weitaus häufiger als im Normalkollektiv (82% : 46%) anastomotische Verknüpfungen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C1. Somit ist der N. Accessorius in diesen Fällen ein gemischter Nerv.
 - d) Bei den sensorischen Anteilen des N.accessorius handelt es sich um propriozeptive Afferenzen aus den Kopfgelenken und aus der vom N.accessorius versorgten Muskulatur.

- e) Bei TS-Patienten finden sich intraoperativ in 2/3 der Fälle deutliche Kompressionen der spinalen Accessoriuswurzel mit Hinweisen auf degenerative Vorgänge, die histologisch bestätigt wurden.

Die letzteren Befunde deuten auf eine anatomische Prädisposition beim TS hin und lassen den Rückschluß auf eine periphere Genese des TS zu.

4. Dementsprechend erfordert die operative Behandlung des TS einen neuen, zum Torticollis dystonicus unterschiedlichen, peripheren Ansatz:

Die "Bilaterale mikrochirurgische Accessoriolyse" (BMLA) ist auf die Ausschaltung einseitig gestörter kraniozervikaler, propriozeptiver Afferenzen gerichtet, um die Impulse zur Formatio reticularis zu symmetrisieren und damit die TS-Symptomatik zu beeinflussen. Das Verfahren ist wenig destruktiv und hat kaum Nebenwirkungen.

5. Die Ergebnisse der operativen Torticollis-Behandlung können erheblich verbessert werden, wenn
- a) klinisch differenziert wird zwischen TS und Torticollis dystonicus und wenn
 - b) beide Krankheitsbilder, entsprechend ihrer Ätiologie, unterschiedlich therapiert werden: der TS mit der peripher ansetzenden BMLA, der Torticollis dystonicus mit zentral ansetzenden stereotaktischen Operationen.

Bevor ich die Argumente, die für eine periphere Genese des TS sprechen im einzelnen darlege, sollen die bisher beim TS diskutierten Pathogenese-Hypothesen noch einmal kurz umrissen und die Gründe für ihre Nichthaltbarkeit genannt werden.

Auf die nochmalige Erörterung einer psychischen Ursache des TS möchte ich verzichten, da heute, von wenigen Ausnahmen abgesehen, die meisten Autoren übereinstimmend eine organische Genese der Erkrankung annehmen (siehe S. 23).

Die Hypothese einer labyrinthären oder vestibulären Genese des TS basiert auf der Beobachtung, daß bei einigen Patienten einseitig pathologische Vestibularis- oder Labyrinth-Funktionen, in Form eines der Richtung des TS entgegengesetzten Nystagmus, vorhanden sind. Bis heute ist jedoch nicht geklärt, ob es sich hierbei um eine primäre oder sekundäre Beteiligung des Vestibularis-Systems handelt. Insgesamt muß eine vestibuläre Genese des TS als unbewiesen und, von Ausnahmen abgesehen als wenig wahrscheinlich angesehen werden (siehe S. 25).

Die Formatio reticularis-Hypothese gründet sich auf die Vorstellung, daß kleine, nur quantitativ erfaßbare Veränderungen im Bereich der Formatio reticularis zu einer Unterbrechung hemmender Einflüsse auf den gleichseitigen Vestibulariskern und damit zur Entwicklung einer TS-Symptomatik führen. Ein pathologisch-anatomisches Substrat für diese Hypothese konnte bisher nicht gefunden werden. Es steht außer Zweifel, daß die Formatio reticularis in der Koordination der Kopfmotorik und der Gleichgewichtssinne eine wesentliche Rolle spielt, es spricht jedoch nichts für die Annahme, daß die für den TS verantwortliche Läsion in der Formatio reticularis selbst lokalisiert ist (siehe S. 43).

Die Basalganglien-Hypothese, 1920 von FOERSTER erstmals formuliert, hat die von allen Pathogenese-Hypothesen die breiteste Unterstützung gefunden. Fast alle jüngeren Publikationen beginnen mit der Feststellung, daß es sich beim TS wahrscheinlich um die fokale Form einer zentralmotorischen Bewegungsstörung handele, wenngleich eine diesen Erkrankungen

zugrunde liegende Striatumschädigung beim TS nicht nachgewiesen werden konnte. Pathologische Befunde am ZNS wurden ausschließlich bei Fällen beschrieben, wo außer dem Symptom "Torticollis" eindeutig Hinweise für eine extrapyramidalmotorische Bewegungsstörung (Torticollis dystonicus) vorlagen. In den Fällen, wo nach der Kasuistik ein reiner TS anzunehmen ist, war kein pathologischer Befund im Bereich der Basalganglien zu erheben (siehe S. 28). Auch die CT zeigt beim TS-Patienten normale intrakranielle Verhältnisse.

Abgesehen von der Schwierigkeit, Tierversuche, die speziell zur Erzeugung einer Kopffehlstellung durchgeführt wurden, auf den menschlichen TS zu übertragen, sind stereotaktische Läsionen in den Basalganglien eher als ein Modell für postischaemische Athetosen zu betrachten (siehe S. 40).

Medikamentöse Behandlungsversuche mit Cholinergika und Dopaminergika, die analog der Behandlung des Morbus Parkinson am Neurotransmittersystem des Dienzephalons und des Mesencephalons ansetzen, sprechen aufgrund ihrer erwiesenen Unwirksamkeit ebenfalls gegen eine primäre Beteiligung der Basalganglien in der Pathogenese des TS (siehe S. 73).

Auch die unbefriedigenden Ergebnisse, die beim TS mit stereotaktischen Eingriffen erzielt wurden, sprechen gegen die Basalganglien-Hypothese (siehe S. 61).

Meines Erachtens muß die Basalganglien-Hypothese heute, fast 70 Jahre nach dem Postulat einer Striatumschädigung in der Genese des TS und nach vielen vergeblichen Versuchen diese zu belegen, als unhaltbar angesehen werden. Um dem Problem "TS" gerecht zu werden, muß der gesamte Regelkreis, der für die Steuerung der Kopfmotorik verantwortlich ist, beachtet werden. Hierzu gehören aber nicht nur die zentralen Strukturen, wie Stammganglien und *Formatio reticularis*, sondern

auch die Sinnesorgane, die Muskel-Efferenzen und -Afferenzen, die motorischen Einheiten und die Propriozeptoren der Hals- und Kopfgelenke.

Abschließend bleibt festzustellen, daß alle bisherigen Bemühungen, die Ursache des TS zu erforschen, fehlgeschlagen sind. ZEMANN u. WHITLOCK vermuteten daher bereits 1968, daß dem "reinen" TS möglicherweise eine andere Ätiologie zugrunde liege, da sich dessen Behandlung im Gegensatz zur Torsionsdystonie als besonders problematisch erwiesen habe.

Die Differentialdiagnose des TS

Oft wird in der Literatur die Grenze zwischen TS und Torsionsdystonie nicht klar gezogen. Auch wir haben bis 1980 keine genaue Unterscheidung der beiden Krankheitsbilder vorgenommen. Häufig wurden alle Patienten mit einer Torticollis-Symptomatik undifferenziert unter der Diagnose TS zusammengefaßt. Dies kann mit ein Grund sein für die insgesamt unbefriedigenden Behandlungs-Resultate beim TS (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, COUCH, 1976 BERTRAND u. MOLINA-NEGRO, 1986). MUNDINGER und Mitarbeiter beispielsweise führten in ihren Publikationen den reinen TS und den Torticollis dystonicus nie getrennt auf (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965).

Die Bedeutung einer sorgfältigen klinischen Differenzierung des TS für die Therapie wurde bereits auch von CASSIERER, 1922, OLIVECRONA, 1931 und KAPPIS, 1934, später auch von ARSENI u. MARETSIS, 1971, OJEMANN u. WARD, 1973, NITTNER, 1986, SHIMA et al., 1986, 1987 und VAN HOOFF et al., 1987 herausgestellt. LÜCKING (1980), der den TS unverändert als eine fokale Form der Dystonie ansieht, stellte auf der Basis elektromyographischer Befunde immerhin fest, daß dieser innerhalb der extrapyramidalmotorischen Bewegungsstörungen als eigenständiges Krankheitsbild betrachtet werden müsse.

Der TS ist als eine ausschließlich auf die Halsmuskulatur beschränkte Bewegungsstörung definiert (s. S. 8). Bei allen Torticollis-Patienten muß daher nach zusätzlichen Symptomen gefahndet werden. Ein Torticollis in Verbindung mit oromandibulären Dyskinesien, Blepharospasmus oder Tremorzeichen an den Extremitäten ist hochgradig verdächtig auf das Vorliegen eines Torticollis dystonicus.

In einem undifferenzierten Krankengut von Torticollis-Patienten finden sich in 10-20% der Fälle zusätzliche Bewegungsstörungen die für das Vorliegen einer Torsionsdystonie sprechen. (KRAYENBÜHL u. YASARGIL, 1965, COLBASSANI u. WOOD, (1986)

Einen weiteren differentialdiagnostisch verwertbaren Hinweis gaben FRIEDMANN u. FAHN (1986), die unter 450 Patienten mit Torsionsdystonien jeden Typs länger andauernde Remissionen, in der Größenordnung von 12%, nur bei dem, von ihnen als "fokale" Dystonie angesehenen "idiopathischen" sahen.

Man muß sich allerdings fragen, ob der TS nicht möglicherweise regelhaft die Vorstufe einer Dystonie ist. Immerhin stellte BRÄUTIGAM (1954) bei 20% seiner Fälle mit dem Leitsymptom "Torticollis" eine spätere Ausweitung der Symptomatik hin zur Torsionsdystonie fest. Er sprach diesbezüglich von einem transitorischen TS. Auch BERTRAND (1987) beobachtete unter 111 "reinen" TS-Fällen 9 Patienten, bei denen sich innerhalb weniger Jahre aus einem "klassischen" rotatorischen Torticollis eine "adult onset dystonia" entwickelte.

Aus dieser Erfahrung heraus sollte man nicht zu früh operieren. Die Entwicklung der Dystonie, die einen progredienten Verlauf hat, ist unterschiedlich zu der des TS, die man nach 2 Jahren als abgeschlossen betrachten kann (BERTRAND, 1987).

In manchen Fällen ist die Diagnose "TS" allerdings, selbst bei größter Sorgfalt, nicht mit letzter Sicherheit möglich, immer wieder kommen Fehleinschätzungen vor.

In unserem Krankengut mußten wir postoperativ bei 4 von 37 Patienten eine Progredienz der Symptomatik, hin zur Torsionsdystonie, feststellen. Interessanterweise handelte es sich hierbei ausschließlich um Patienten mit kombinierter, klonischer TS-Symptomatik. Heute vertreten wir daher die Ansicht, daß eine primär kombinierte, TS-Symptomatik, selbst wenn noch keine weiteren Symptome zu erkennen sind, Ausdruck eines beginnenden Torticollis dystonicus sein kann (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Allein diese Beobachtungen unterstreichen die Notwendigkeit, aber auch die mitunter auftretende Schwierigkeit, den TS klinisch vom Torticollis dystonicus zu trennen, was jedoch für eine adaequate operative Behandlung von grundsätzlicher Bedeutung ist.

Die klinische Analyse der beiden Krankheitsbilder wird durch das EMG unterstützt, da sich für den TS und Torticollis dystonicus unterschiedliche Innervationsmuster ergeben, wodurch die differenzialdiagnostische Zuordnung erleichtert wird. Neben der klinischen Untersuchung sollte daher auch in jedem Fall eine EMG durchgeführt werden.

Während beim Torticollis dystonicus, wie bei der Torsionsdystonie, sowohl agonistische als auch antagonistische Muskeln und Muskelgruppen an der Symptomatik beteiligt sind, findet man beim reinen TS ausschließlich Agonisten an der Symptomatik beteiligt. Allerdings sind bei beiden Erkrankungen praktisch immer beide Seiten betroffen. Beim TS findet sich am häufigsten ein Zusammenwirken von ipsilateralem M. sterno-

cleidomastoideus und kontralateralem M. trapecius und splenius, was einen rein horizontalen TS bewirkt (HERZ u. HOEFER, 1945, PODIVINSKY, 1968, FASSHAUER, 1980, LÜCKING, 1980, BERTRAND et al., 1978, 1982, BERTRAND, 1987, HAGENAH et al., 1980, 1981, 1983).

Der neurogene TS

Alle bisher erhobenen klinischen und neuropathologischen Befunde (siehe S. 30), sowie die bisher erzielten Behandlungsergebnisse (s. S. 75) sprechen, im Gegensatz zum Torticollis dystonicus, gegen eine zentralmotorische Genese des TS.

Seinem Erscheinungsbild nach steht der TS den symptomatischen Torticollis-Formen näher als dem Torticollis dystonicus. Bei Tumorerkrankungen mit Sitz des Tumors im Foramen magnum-Bereich wurden Symptome beschrieben, die denen des TS vollkommen gleich sind (KRAYENBÜHL, 1973). In diesen Fällen kam als Ursache für die TS-Symptomatik entweder eine Irritation des kaudalen Hirnstammes oder aber der Nervenstrukturen in dieser Region, speziell der spinalen Wurzel des N. accessorius in Betracht. Hier sei auch an den von FOERSTER (1929) beschriebenen Fall erinnert, bei dem ein Vertebralis-Aneurysma mit Kontakt zur spinalen Accessoriuswurzel zu einer typischen TS-Symptomatik führte. Nach Beobachtungen von PATTERSON u. LITTLE (1943) und DENNY-BROWN (1962) ist eine Torticollis-Symptomatik in Verbindung mit Gefäßdysplasien nicht selten.

Die symptomatischen Torticollis-Formen, bei denen Tumore oder Gefäßdysplasien als Ursache der Schiefhals-Symptomatik nachgewiesen wurden, lassen daher an eine peripher, im Bereich der motorischen Endstrecke und/oder der für die Kopf-

motorik verantwortlichen propriozeptiven Afferenzen lokalisierten Noxe in der Pathogenese des TS denken. Eine überwiegend periphere Ursache des TS wurde indess bisher kaum in Betracht gezogen.

Befunde die für eine periphere Genese des TS sprechen

Da es sich beim N.accessorius um einen Hirnnerven handelt, und da gewisse Ähnlichkeiten zwischen dem TS und dem HFS vorhanden sind, begannen wir 1980 bei unseren TS-Patienten, unter der Hypothese einer mechanischen Irritation der spinalen Accessoriuswurzeln, nach Hinweisen für eine periphere Läsion des Nerven zu suchen, die, wie beim HFS, als Ursache des TS infrage kommen könnte. Hierzu erschien uns die EMG, als nicht invasive Methode besonders geeignet.

Tatsächlich konnten wir nach Änderung der elektromyographischen Ableitungstechnik mit Hilfe bipolarer Nadelelektroden, wie sie zur Beurteilung von Potentialgröße, -breite und -form einzelner motorischer Einheiten erforderlich sind (s. S. 81), bei über zwei Dritteln unserer Torticollis-Patienten reproduzierbar pathologisch veränderte Potentiale aus den Mm. sternocleidomastoideus und trapezius ableiten. Dabei wurden gegenüber üblichen EMG-Ableitungen schon diskretere Befunde als verdächtig eingestuft, da bei derartigen Irritationen ohnehin nur geringe neurogene Schäden zu erwarten sind. Diese Befunde, die als Hinweis auf eine N. accessorius-Läsion angesehen wurden, unterstützen die Vorstellung eines peripher neurogenen Faktors in der Pathogenese des TS (FRECKMANN et al., 1981, HAGENAH et al., 1981, 1983).

SHIMA et al. (1987) stellten bei einem von 4 TS-Patienten ebenfalls EMG-Veränderungen fest, die für eine neurogene Läsion des M.sternocleidomastoideus sprachen.

Da die beim TS aus der vom N.accessorius versorgten Muskulatur elektromyographisch abgeleiteten Potentialveränderungen eine neurogene Schädigung allerdings nicht sicher beweisen, sind wir heute in der Deutung dieser EMG-Befunde sehr zurückhaltend (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Bei unseren anatomischen Studien, die, unter Kenntnis der verdächtigen EMG-Befunde, gleichfalls der Suche nach Ursachen für eine mögliche mechanische Irritation der spinalen Accessoriuswurzeln galten, fielen, neben variantenreichen Gefäßverläufen, oft mit engem Kontakt zur spinalen Accessoriuswurzel, besonders die vielfältigen anastomotischen Verknüpfungen der spinalen Accessoriuswurzel mit den Hinterwurzeln C1 und C2 auf. Diese lassen den Schluß zu, daß es sich bei der spinalen Accessoriuswurzel in der überwiegenden Zahl der Fälle um einen gemischten Nerv handelt. Bemerkenswert sind auch die der spinalen Accessoriuswurzel assoziierten gangliösen Strukturen. Daneben fanden wir nicht selten nervale Verknüpfungen der Hinterwurzeln C2 und C3, in geringem Ausmaß auch zwischen C1 und C2, die als Intersegmentale Anastomosen bezeichnet werden (KOSAK et al., 1981, HAGENAH et al., 1983, FRECKMANN u. HAGENAH, 1986) (s. S. 85, 96).

Als einer der ersten Untersucher war KAZZANDER (1891) mit Untersuchungen an Leichen der Frage nachgegangen, ob der N. accessorius rein motorisch oder gemischten Charakters sei und ob seine Wurzeln gangliöse Strukturen beinhalten. Er fand Anastomosen zwischen der dorsalen C1-Wurzel und der spinalen Accessoriuswurzel an 32% der Präparate, in wenigen Fällen auch zur Hinterwurzel des 2. Zervikalnerven. Er folgerte, daß in diesen Fällen ein wechselseitiger Austausch von Nervenfasern zwischen der Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven und dem N.accessorius stattfinde. Aus der Tatsache, daß in einzelnen Fällen die Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven sogar direkt vom N.accessorius abgehe, könne man in

Bezug auf den funktionellen Charakter des N.accessorius schließen, daß dieser nicht ausschließlich motorisch sei, sondern schon ursprünglich auch sensible Fasern enthalte. Später wurden diese Befunde auch von PALLIE (1959), OUAKNINE u. NATHAN (1968) und STRELKA (1978), die Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 bei 50% der Specimen eines normalen Sektionsgutes fanden, bestätigt.

Eine Klassifizierung der verschiedenen Erscheinungsformen anastomotischer Verknüpfungen des N. accessorius mit den Hinterwurzeln der proximalen Halsnerven wurde erstmals von WEIGNER (1901) vorgenommen. Außerdem beschrieb er prominente Anschwellungen an den Verknüpfungspunkten der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 die, histologisch eine Umhüllung der Nerven mit fibrillärem Bindegewebe, im Nervenstamm selbst aber spindelförmig angeordnete Ganglienzellen aufwiesen. WEIGNER kam zu der Feststellung: "Die Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven kann durch Wurzelfasern des spinalen N.accessorius ersetzt werden. In den spinalen und auch in den bulbären Accessoriuswurzeln kommen Ganglienzellen vor, besonders dann, wenn die erste zervikale Hinterwurzel vom N. accessorius substituiert wird. Es handelt sich hierbei nicht nur um mikroskopisch erkennbare Ganglienzellgruppen, sondern auch um bereits makroskopisch erkennbare Ganglien. Daher kann das Ganglion intervertebrale primum makroskopisch sehr oft fehlen. Daneben finden sich verschiedenartige intersegmentale Anastomosen zwischen den dorsalen Wurzeln der Halsnerven".

In Rahmen einer Untersuchung über die embryonale Entwicklung der Hirn- und Spinalnerven fanden STREETER (1905) und später auch PEARSON (1937) eine enge Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel, die ebenfalls Ganglienzell-Verbände aufwies, zum Ganglion des 1. Zervikalnerven. In der Frühentwicklung entstehe der N. vagus und der N. accessorius aus

einen Komplex, in dem beide Anteile sowohl motorische als auch sensorische Elemente besäßen. Erst in der späteren Entwicklung werde der Vagus ein überwiegend sensorischer, der Accessorius ein überwiegend motorischer Nerv. Anastomosen zwischen der Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven und der spinalen Accessoriuswurzel, die ohne Zweifel mit der embryonalen Entwicklung zu erklären seien, fand STREETER in 62% der Fälle.

Mit Degenerationsexperimenten an Ratten und Mäusen gingen FITZGERALD et al. (1982) der Frage nach, aus welchen Quellen die Innervation der neuromuskulären Spindeln im M. sternocleidomastoideus und trapecius erfolge. Im Vergleich zu allen übrigen somatotropen Skelettmuskeln seien der M. sternocleidomastoideus und trapecius in Bezug auf ihre motorische und sensorische Versorgung ungewöhnlich, da diese nämlich auf 2 Wegen geschehe: Die gesamte motorische Versorgung beider Muskeln sowohl extrafusal als auch intrafusal erfolge über den N.accessorius. Die sensorische Versorgung der entsprechenden Muskelspindeln geschehe dagegen über die oberen Zervikalnerven, die des kaudalen Trapeziusanteiles über die oberen Thorakalnerven.

An Katzen konnten CORBIN u. HARRISON (1938) in ähnlicher Weise mit Stimulations- und Degenerationsexperimenten zeigen, daß es sich bei den sensorischen Anteilen der spinalen Accessoriuswurzel und der oberen hinteren Zervikalwurzeln um überwiegend propriozeptive Elemente handelt. Sie kamen zu dem Schluß, daß afferenten Fasern aus den oberen Zervikalganglien sowohl direkt, als auch nach Vereinigung mit Endaufzweigungen des N.accessorius, in die vom N.accessorius versorgte Muskulatur ziehen und die entsprechenden Muskelspindeln versorgen. In dem, direkt außerhalb des Foramen jugulare gelegenen Abschnitt des N.accessorius fanden sie dagegen keine sensorischen Nervenanteile. Bei der Katze er-

folge daher die Zumischung propriozeptiver Fasern zum N. accessorius ausschließlich extraspinal (CORBIN et al., 1936, HINSEY u. CORBIN, 1934). Diese Ansicht trifft jedoch nicht zu. WINDLE (1931) konnte zeigen, daß die spinale Accessoriuswurzel sowohl beim Affen als auch bei der Katze ein gemischter Nerv ist. Richtig ist allerdings, daß der N. accessorius direkt nach seinem Schädelaustritt von überwiegend motorischer Qualität ist, da die meisten Afferenzen, wie gezeigt, den N.accessorius erst intraspinal über, die Anastomose mit den oberen zervikalen Hinterwurzeln erreichen.

Für den Menschen bestätigten VILLIGER (1964) und LANG (1981, 1982, 1983) die propriozeptive Versorgung des M. sternocleidomastoideus und des M. trapezius über den 1., 2. und 3. Zervikalnerven. Sie stellten fest, daß der N. accessorius ein gemischter Nerv ist. Der N.accessorius führe zwar überwiegend motorische, daneben aber auch zweifellos sensible Fasern zur propriozeptiven Versorgung der Kopfgelenke und der Muskelspindeln der vom N.accessorius versorgten Muskulatur.

RANSON et al. (1932) und CORBIN u. HINSEY (1935) fanden an Katzen, daß die Afferenzen der Hinterwurzel C1, in geringerem Maße von C2 und C3, in den Tractus vestibulospinalis einmünden. Die Hinterwurzel des 4. Zervikalnerven spiele dagegen für die Erhaltung der tonischen Hals- und Stellreflexe keine Rolle. Ähnliche Befunde wurden von MYSICKA u. ZENKER (1981) auch an Ratten erhoben. Sie fanden die Endigungen der Muskelafferenzen aus dem M. sternocleidomastoideus in den medialen Anteilen der Hinter- und Vorderhörner in Höhe C1 bis C3, sowie in der Formatio reticularis, was auf eine enge Beziehung propriozeptiver Afferenzen aus der Regio craniocervicalis zu den Afferenzen aus den Vestibularis-Kernen hinweist.

Interessant sind in diesem Zusammenhang auch Versuche von HÜLSE (1983) im Rahmen einer Studie über die zervikalen Gleichgewichtsstörungen. Bei einseitiger Durchtrennung der Hinterwurzeln C1 und C2 am Kaninchen konnte er eine Rotation des Kopfes zur operierten Seite hin auslösen. Diesem Befund stellte er ein Experiment von COHEN gegenüber, der nach bilateraler Durchtrennung der Hinterwurzeln C1-C3 beim Affen keine Seitabweichung feststellte. Hier zeigte sich lediglich eine Einschränkung der Geschicklichkeit im Kletterverhalten.

Ich stimme daher mit SVIEN u. CODY (1969) insoweit überein, als es möglich ist, das Symptom "Torticollis" durch eine Verminderung afferenter Impulse zur *Formatio reticularis* zu beeinflussen. Die mitgeteilten Erfolge bei der Iontophorese des Mittelohres zur Behandlung des TS unterstützen daher ebenfalls unsere Ansicht, daß die ursächliche Störung beim TS, vorwiegend im peripheren, afferenten Schenkel der Kopfmotorik lokalisiert sein muß.

Von Bedeutung sind in diesem Zusammenhang auch klinische Beobachtungen an Patienten mit Tumoren im Bereich des Foramen magnum, die eine Torticollis-Symptomatik aufwiesen und über zerviko-okzipitale Schmerzbeschwerden klagten (KRAYENBÜHL, 1973). Da diese Tumoren nicht bis zum Niveau der 2. Cervikalwurzel hinunterreichten, konnten die Schmerzen nicht durch eine Kompression der 2. Zervikalwurzel erklärt werden. KRAYENBÜHL kam nach Erörterung des Problems mit KUBIK zu folgender Erklärung: Die Vorder- und Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven verbinden sich bereits intradural, so daß der Nerv nur einen Duradurchtritt besitzt. Extraspinal innerviert der N. suboccipitalis die kurzen subokzipitalen Muskeln und gibt einen Ast zum Atlanto-occipital-Gelenk ab. Irrtümlich werde der Ramus posterior dieses Nerven oft als rein motorisch beschrieben. Durch die Existenz dieses Gelenkastes sei aber das Gegenteil bewiesen. Die Nackenschmerzen dieser Patienten seien daher mit einer Irritation der

Hinterwurzel C1 erklären.

Wie die Klinik zeigt, erfolgt durch die Hinterwurzel des 1. Zervikalnerven normalerweise keine sensible Versorgung von Hautarealen. ROHR (1963) konnte allerdings bei einem von sechs rhizotomierten TS-Patienten eine kreisförmige Sensibilitätsausfall am Hinterkopf nachweisen, den er auf die Durchtrennung der 1. zervikalen Hinterwurzel zurückführte. Auch OBERLÄNDER (1975) fand bei der Präparation einer Leiche einen vom Ramus dorsalis des 1. Zervikalnerven abgehenden sensiblen Hautast zur Versorgung des Hinterkopfes.

Bei TS-Patienten, die einer zervikalen Rhizotomie unterzogen wurden, beschrieb erstmals Mc KENZIE (1955) die Anastomosen der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1. Er fand sie bei 5 von 10 Fällen. KRAYENBÜHL u. YASARGIL (1965) betonten bei der Besprechung der FOERSTER/DANDY'schen Operation, daß diese Anastomosen immer durchtrennt werden müßten, um den Erfolg des Eingriffes nicht zu gefährden. Hierdurch könne mancher Fehlschlag bei der zervikalen Rhizotomie zur Behandlung des TS erklärt werden (PALLIE, 1959, OUAKNINE u. NATHAN, 1968, STRELKA, 1978).

Interessant ist auch die Beobachtung von HAYWARD (1986), der bei 9 von 15 TS-Patienten, nach Vornahme einer bilateralen Rhizotomie der Vorderwurzeln C1-C3 mit Durchtrennung der spinalen Accessoriuswurzeln, noch immer Kontraktionen im M.sternocleidomastoideus fand, sodaß weitere Operationen erforderlich wurden. Dieser Befund lege die Vermutung nahe, daß bei TS-Patienten möglicherweise eine vom Normalen abweichende Innervation der für die Kopfdrehung verantwortlichen Muskeln vorliegt.

Einige Publikationen befassen sich speziell mit der klinischen Bedeutung der intersegmentalen Anastomosen zwischen

den Hinterwurzeln der Spinalnerven: Die Existenz solcher Verknüpfungen könne durch embryologische Faktoren, wie z. B. der Existenz interganglionärer Brücken zwischen den Spinalnerven und der funktionellen Zusammengehörigkeit von oberen Zervikalnerven und N.accessorius erklärt werden (SCHWARZ, 1956, LANG, 1981). Diese Anastomosen seien auch der Grund für manche Abweichung vom "normalen" Dermatomschema, soweit sie die Verteilung von Sensibilitätsausfällen und Schmerzempfindung betreffen (SCHWARTZ, 1956, PERNECZKY u. SUNDERPLASSMANN, 1980). Die intraoperative Identifizierung dieser, am häufigsten in der unteren Zervikalregion und im Lumbalbereich vorkommenden Anastomosen sei für den Erfolg dorsaler Rhizotomien zur Schmerzbehandlung besonders wichtig (PALLIE, 1959).

COGGESHALL (1979) machte dagegen eine offensichtlich nicht 100%ige Trennung von afferenten und efferenten Nervenfasern für die Mißerfolge bei der Therapie unbeeinflussbarer Schmerzen verantwortlich, da er mit histologischen Methoden eine große Anzahl nicht myelinisierter Fasern in der Radix spinalis anterior nachweisen konnte.

Über den Verlauf und die Variationen der A. vertebralis, der PICA und der A. spinalis posterior finden sich in der Literatur ausführliche Darstellungen (GREITZ u. SJÖGREN, 1963, LANG u. v.WACHSMUTH, 1979, LASJAUNIAS u. MANELSE, 1979, FUJII et al., 1980, LISTER et al., 1982, LANG, 1981, 1985). Speziell zur Frage vaskulärer Kontakte zwischen spinaler Accessoriuswurzel und den Arterien im Bereich des kraniozervikaligen Überganges liegen dagegen keine Arbeiten vor.

Der quantitative Vergleich accessorio-vaskulärer Kontakte, die wir bei einem normalen Sektionsgut und bei unseren TS-Patienten fanden, ergab, entgegen ersten Vermutungen (HAGENAH et al., 1983), keine signifikanten Unterschiede.

Trotzdem muß als Ursache des TS eine mechanische Irritation der spinalen Accessoriuswurzel angenommen werden, vor allem wenn diese anastomotisch mit der Hinterwurzel C1 verbunden sind. In diesen Fällen, die beim TS in einer Häufigkeit von 82% vorkommen, ist die spinale Accessoriuswurzel in Höhe der Membrana atlanto-occipitale fixiert, häufig sogar in das Foramen C1 hineingezogen und dort fest adhaerent.

Unter Berücksichtigung der komplizierten Biomechanik in dieser sehr mobilen Region, die von BREIG (1964) und BREIG u. EL-NADI (1966) eingehend untersucht wurde, ist unter den beschriebenen Umständen eine mechanische Reizung der spinalen Accessoriuswurzel im Niveau des Foramen occipitale magnum anzunehmen, da hier erhebliche Torsions-, Distraktions-, Scher- und Stauchungskräfte auftreten.

Tatsächlich fanden wir intraoperativ in vielen Fällen eine deutliche, bereits makroskopisch sichtbare Kompression der spinalen Accessoriuswurzel. Diese war entweder über die A. vertebralis, eine tief entspringende PICA oder über den obersten Ansatz des Ligamentum denticulatum gespannt. Die spinale Accessoriuswurzel war abgeplattet und mitunter, vor allem wenn ihr gangliöse Strukturen angelagert waren, stark gefäßinjiziert (FRECKMANN et al., 1986, 1987) (s. S. 98).

Bei der histologischen Untersuchung einiger C1-Hinterwurzeln, die eine dem Typ IV entsprechende Anastomose zu spinalen Accessoriuswurzel unterhielten, fanden wir an 2/3 der Präparate deutliche Hinweise für De- und Regenerationsvorgänge, die als Ausdruck einer chronischen Irritation gewertet wurden. Außerdem stellten wir fibröse Veränderungen in enger Nachbarschaft zu Ganglienzellanhäufungen, wie bereits oben beschrieben, fest. In 4 Fällen fanden wir deutliche Schwanzzell-Proliferationen, die wie ein kleines Neurinom imponierten (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Erwähnenswert ist in diesem Zusammenhang der folgende Befund aus der Literatur (FINNEY u. HUGHSON, 1925: Zitat BYRNES): Bei einem TS-Patienten waren die spinalen Accessoriuswurzeln reseziert worden. Die histologische Untersuchung ergab eine Schwellung und degenerative Veränderungen der Axone sowie eine totale Demyelinisierung des Nerven. Dementsprechend fanden sich auch im M. sternocleidomastoideus degenerative Veränderungen.

Die vaskulären und ligamentären Kompressionen der spinalen Accessoriuswurzel, die wir intraoperativ bei unseren TS-Patienten vorfanden, unterscheiden sich deutlich von denen, die wir bei Patienten mit HFS und TN an der Wurzelaustritts- bzw. Wurzeleintrittszone des N. facialis und des N. trigeminus sahen. Die Kompression der spinalen Accessoriuswurzel durch die A. vertebralis oder den oberen Zahnband-Ansatz ist erheblich stärkeren Grades als eine mikrovaskuläre Kompression, wie wir sie bei Hirnnerven im KHBW kennen.

Derartige Nerven-Kompressionen werden als Ursache fokaler Demyelinisierungen betrachtet. Diese wiederum können zu Interaktionen zwischen benachbarten, myelinisierten Axonen führen, die man als ektopische Impulserzeugung bzw. Ephapsen bezeichnet (UEXKÜLL, 1894, GRANIT et al., 1944, MARRAZI u. LORENTE, 1944, FRANKENHÄUSER u. NYSTRÖM, 1954, GARDNER, 1962, GARDNER u. SAVA, 1962, RYDEVIK u. NORDBORG, 1980).

Bei Berücksichtigung unserer operativen und histologischen Befunde halte ich eine fokale Demyelinisierung der spinalen Accessoriuswurzel, vor allem ihrer propriozeptiven Anteile, mit Entstehung einer Ephapse, als ursächlichen Faktor in der Genese des TS, für möglich.

Diese Ansicht wird auch durch Experimente von RYDEVIK u. NORDBORG (1980) gestützt, die durch eine dosierte Kompress-

sion des N. tibialis am Kaninchen eine fokale Demyelinisierung erzeugen konnten. Ähnliche Versuche führte auch BURCHIEL (1980, 1981) an der N. trigeminus-Wurzel von Affen durch, wo er nach fokaler Demyelinisierung eine abnorme Impulserzeugung nachweisen konnte.

Zusammenfassung der anatomischen Befunde

Der N.accessorius, der 1., aber auch der 2. und 3. Zervikalnerv, sind Teil eines eng verknüpften funktionellen Systems zur Steuerung der Kopfmotorik. Die Afferenzen des 1., weniger auch des 2. und 3. Zervikalnerven versorgen propriozeptiv die Kopfgelenke, die Spannungsrezeptoren des M. sternocleidomastoideus und des kranialen Trapezius-Anteiles. Sie stellen somit den sensorischen "Counterpart" des N. accessorius dar (FITZGERALD et al., 1982). Hierfür sprechen vor allem die Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und den Hinterwurzeln von C1 und C2. In den Fällen, wo makroskopisch sichtbar keine C1-Hinterwurzel vorhanden ist, wird dessen Funktion wahrscheinlich vom N.accessorius und von der C2-Wurzel übernommen (OUAKNINE u. NATHAN, 1973, LANG u. v.WACHSMUTH, 1979, LANG, 1881).

Diese anatomischen Variationen sprechen auch für die, von OLIVECRONA (1931) PALLIE (1959), KRAYENBÜHL u. YASARGIL (1965) OUAKNINE u. NATHAN (1968) und STRELKA (1978) gestützte Annahme, daß die intraspinalen Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und den Hinterwurzeln der oberen Zervikalnerven, speziell der 1. Zervikalwurzel, verantwortlich sind für die Mißerfolge bei der Rhizotomie nach FOERSTER/DANDY.

Nach unseren Untersuchungen ist die Hinterwurzel C1 normalerweise in 73%, bei TS-Patienten sogar in 85% der Fälle vorhanden. Noch deutlicher ist der Unterschied bezüglich der

anastomotischen Verknüpfungen von spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1. Bei TS-Patienten finden sich diese Anastomosen fast doppelt so oft als im Normalkollektiv (82% : 46%). Somit ist nachgewiesen, daß der N.accessorius ein gemischter Nerv ist. Bei den sensorischen Anteilen der spinalen Accessoriuswurzel handelt es sich um propriozeptive Afferenzen aus den Kopfgelenken und den Spannungsrezeptoren der vom N. Accessorius versorgten Muskulatur (LANG, 1982).

Die Anastomosen zur Hinterwurzel C1 bedingen eine Fixierung der spinalen Accessoriuswurzel in Höhe der Membrana atlanto-occipitalis. Hierdurch wird einer mechanischen Beeinträchtigung der spinalen Accessoriuswurzel in Form einer starken, lokal begrenzten Kompression des Nerven durch die A.vertebralis, eine tief entspringende PICA, den obersten Ansatz des Ligamentum denticulatum oder auch durch den knöchernen Rand des Foramen occipitale magnum Vorschub geleistet. Bei mehr als zwei Dritteln unserer TS-Fälle waren an einer oder beiden spinalen Accessoriuswurzeln deutliche Kompressionszeichen mit Hinweisen auf degenerative Vorgänge zu erkennen. Unsere histologischen Untersuchungen an operativ entfernten C1-Hinterwurzeln ergaben in den meisten Fällen die Existenz eines kleinen Ganglions in engster Beziehung zur anastomotisch verbundenen Accessoriuswurzel. Außerdem fanden wir mitunter ein kleines Neurinom oder deutliche Schwannzellproliferationen. 5 von 7 Befunden wiesen auf De- und Regenerationsvorgänge hin und sprachen somit für eine chronische Nervenirritation. Eine fokale Demyelinisierung im Bereich der spinalen Accessoriuswurzeln oder der Hinterwurzeln C1 mit Entstehung einer Ephapse, als pathogenetisches Agens beim TS, ist zumindest für die meisten unserer operierten Fälle wahrscheinlich.

LANG (1982) nahm an, daß die Entfernung oder Durchtrennung der propriozeptiven Afferenzen, die überwiegend via obere

hintere Zervikalwurzeln zu den gangliösen Strukturen an und in der spinalen Accessoriuswurzel führen, eine Veränderung des Krankheitsbildes zur Folge haben könnte. Unsere Operationsbefunde sprechen in erster Linie für eine Irritation oder Läsion dieser Afferenzen im Bereich der Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und zervikalen Hinterwurzeln. Folglich ist auch als Ursache einer zentralgesteuerten, kompensatorischen Fehlhaltung des Kopfes eine einseitige Störung dieser Afferenzen aus den Kopfgelenken und aus den Muskelspindeln des M.sternocleidomastoideus und trapecius denkbar.

Hieraus wird allerdings auch ersichtlich, daß die anatomischen Besonderheiten nicht die alleinige Ursache für den TS sein können. Vielmehr weisen diese Befunde und Überlegungen, wie auch schon SCHALTENBRAND (1935) vermutete, auf eine anatomische Prädisposition beim TS hin, die aus bisher ungeklärter Ursache im mittleren Lebensalter aus der Latenz gehoben wird und zu einem TS führt: "Zwar ist wahrscheinlich zum Entstehen eines Torticollis ist eine besondere Konstitution notwendig, andererseits könnte aber die Ursache der Störung auch in einer Muskelerkrankung liegen, die eine chronische Reizung der Propriozeptoren erzeugt und bei dazu disponierten Individuen die eigentümlichen Krampfstände der Halsmuskulatur auslöst."

Ein neuer operativer Ansatz

Im Editorial des YEARBOOK NEUROLOGY, NEUROSURGERY 1980 findet sich bei der Besprechung der mikrovaskulären Dekompression folgende Vermutung: "Möglicherweise wird die für die Genese des Torticollis spasmodicus verantwortliche Läsion durch eine ArterienSchlinge, die zu einer einseitigen Kompression der Medulla führt, hervorgerufen" (Interurban Neurosurgical Society, February 1978).

Hiervon abgesehen finden sich in der Literatur, mit Ausnahme der bereits zitierten Vermutungen von SCHALTENBRAND (1935), SVIEN u. CODY (1969), SCOVILLE u. BETTIS (1978) und DIAMOND et al. (1987) keine weiteren Überlegungen, die sich mit einer möglicherweise peripheren Genese des TS befassen.

Auf der Grundlage aller derzeit verfügbarer Kenntnisse über den TS, sowie bei Kenntnis der anatomischen und neurophysiologischen Besonderheiten des komplexen Regelkreises zur Steuerung der Kopfmotorik und des Gleichgewichtes, die auf eine anatomische Prädisposition beim TS hindeuten, ist der Rückschluß auf eine periphere Genese dieser Erkrankung meines Erachtens gerechtfertigt. Infolge dessen bedarf der TS eines neuen, zum Torticollis dystonicus unterschiedlichen, peripher operativen Ansatzes (FRECKMANN et al, 1981).

Für andere HDS (Hirnnervdysfunktions-Syndrome), wie dem HFS und der TN konnte JANNETTA (1980), nach Vorarbeiten von DANDY (1938) und GARDNER (1962), die ursächliche Bedeutung neurovaskulärer Kontakte an den Ein- und Austrittszonen der entsprechenden Hirnnerven nachweisen. Unter der Annahme einer dem HFS ähnlichen Pathogenese entschlossen wir uns daher bei Patienten mit massiver, auf konservative Weise nicht beeinflussbarer TS-Symptomatik zur Freilegung und Inspektion der Regio cranio-cervicalis.

Vor Einführung unserer neuen Operationsmethode, der BMLA, entwickelten wir zunächst die Hypothese einer, für den TS verantwortlichen, peripheren Störung des efferenten, motorischen Schenkels des für die Kopfmotorik zuständigen Reflexbogens. Wir suchten daher anfänglich, wie beim HFS, vor allem nach vaskulären Kontakten der spinalen Accessoriuswurzel (FRECKMANN et al., 1981). Mit Zunahme der operativen Erfah-

rung sahen wir jedoch, daß sich die normal-anatomischen Befunde erheblich von denen bei unseren TS-Patienten unterscheiden. Dies jedoch nicht so sehr in Bezug auf die neurovaskulären Kontakte, sondern vielmehr bezüglich der anastomotischen Verknüpfung zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den oberen hinteren Zervikalwurzeln (FRECKMANN et al., 1983, 1986, 1987). Allerdings führten wir auch schon bei unseren ersten Operationen, mit Ausnahme der drei ersten einseitigen Eingriffe, neben der vaskulären Dekompression der spinalen Accessoriuswurzeln, die beiderseitige Durchtrennung dieser Anastomosen durch (FRECKMANN et al., 1981) (siehe S. 92).

Durch diese, für uns überraschenden Operations-Befunde kamen wir zu der Überzeugung, daß es sich beim TS seltener um eine Störung der Efferenzen, sondern häufiger um eine Irritation der Afferenzen aus den Propriozeptoren der Kopfgelenke und der aus den Spannungsrezeptoren der vom N.accessorius versorgten Muskulatur handeln muß. Die Annahme pathogener vaskulärer Kontakte mit ausschließlicher Irritation der efferenten Accessorius-Anteile konnte auch aufgrund der Befunde von LANG (1985) nicht voll aufrecht erhalten werden (FRECKMANN, 1986, 1987).

Durch unserer Ergebnisse, die wir mit der BMLA bei 37 TS-Patienten erreicht haben, fühlen wir uns jedoch bestärkt in der Ansicht, daß in der Pathogenese des TS, speziell wenn eine rein horizontale TS-Symptomatik vorliegt, ein peripher gelegener auslösender Faktor vorliegt. Daher vertreten wir heute die Auffassung, daß die Ursache des TS vorwiegend im afferenten Teil der Kopfmotorik lokalisiert ist (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Unser operatives Ziel ist daher, neben der Beseitigung mechanischer Irritationen im Bereich spinalen Accessoriuswur-

zeln, die beidseitige Unterbrechung des propriozeptiven Reizflusses aus den Kopfgelenken und den Spannungsrezeptoren der vom N.accessorius versorgten Muskulatur, um so den verbliebenen afferenten Reizfluß zur Formatio reticularis symmetrisch zu gestalten.

Die verzögerte postoperative Rückbildung der TS-Symptomatik, die auch von CURSCHMANN (1907), CASSIERER (1922), FINNEY u. HUGHSON (1922), FRAZIER (1930) und SHIMA et al. (1987) beobachtet wurde, scheint zunächst gegen unsere Theorie zu sprechen. Doch sind "falsche", chronisch eingeschliffene Bewegungsmuster denkbar, die nur langsam durch intensives Training wieder korrigiert werden können. Daher betonen wir die Notwendigkeit einer speziellen krankengymnastischen Nachbehandlung über einen längeren Zeitraum.

Ergebnisse der operativen Behandlung

Bis 1980 hatten wir mit der ausschließlich stereotaktischen Behandlung eines gemischten Krankengutes, bestehend aus 11 Patienten mit Torticollis dystonicus und 13 Patienten mit TS unbefriedigende Gesamtbehandlungsergebnisse (FRECKMANN et al., 1981, MÜLLER, 1983). Von 24 Patienten konnten nur 16 (66,6%) bei tolerierbaren Nebenwirkungen gebessert werden. Beim TS waren die Resultate besonders schlecht. Während wir bei allen 11 Torticollis dystonicus-Fällen eine Besserung der Symptomatik erreichten, war dies nur bei 5 (38%) von 13 TS-Patienten der Fall.

Seit 1980 konnten wir mit der operativen Behandlung von Torticollis-Patienten (n=46), die nun erst nach differentialdiagnostischer Trennung des Krankengutes erfolgte (TS: n=37, Torticollis dystonicus: n=9), folgende Ergebnisse erzielen:

Beim TS sahen wir nach der BMLA 31 (84%) Besserungen, die Mortalität betrug 3% (1). Als Nebenwirkungen des Eingriffes stellten wir in 4 Fällen ein einseitige Accessorius-Parese unterschiedlichen Schweregrades fest. Mit der stereotaktischen Behandlung des Torticollis dystonicus konnten 8 (89%) Besserungen bei tolerierbaren Nebenwirkungen erzielt werden.

Insgesamt besserte sich die Symptomatik bei 39 von 46 (85%) Torticollis-Patienten. Die Mortalität betrug 2%. Das entspricht einer Verbesserung der Behandlungsergebnisse seit Einführung unserer neuen Behandlungsstrategie um 19% (s. S. 102).

Diese Zahlen übertreffen sowohl die bisher publizierten Ergebnisse mit der zervikalen Rhizotomie nach FOERSTER/DANDY (bis zu 75% Besserungen, 4% Mortalität, massive Nebenwirkungen: "flappy neck", Sensibilitätsausfälle) als auch jene, die mit stereotaktischen Hirn-Operationen erreicht wurden (50-60% Besserungen, Mortalität 5%, hohe Nebenwirkungsrate: Hemiparesen, Sprachstörungen, zusätzliche periphere Eingriffe).

Betrachtet man die Operationsergebnisse unserer Patienten mit rein horizontaler und rein rotatorischer Symptomatik isoliert (n=27, 95% gebessert), so übertreffen diese selbst die von BERTRAND (1987) mitgeteilten guten Ergebnisse nach der peripheren selektiven Denervation (n=111, 87% gebessert, wenig Nebenwirkungen).

Auffallend ist der deutliche Unterschied der Operationsergebnisse von Patienten mit rein horizontaler und rein rotatorischer, d. h. einer weitgehend auf die vom N. accessorius versorgten Muskulatur beschränkten Symptomatik, und Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik, die auf eine Mitbeteiligung der vom Plexus cervicalis versorgten

tiefen Nackenmuskeln hinweist. Hier muß nach unseren Erfahrungen eine Differenzierung vorgenommen werden, wofür auch die postoperative Progredienz dystoner Symptome bei 4 von 9 Patienten mit gemischter Torticollis-Symptomatik spricht. Nach Selbsteinschätzung hat sich die Symptomatik nur bei einem von 9 Patienten gebessert. Bei diesen Patienten ist jetzt das Vorliegen einer zentralmotorischen Bewegungsstörung anzunehmen. In diesen Fällen muß ein stereotaktischer Eingriff in Erwägung gezogen werden. Einer dieser Patienten wurde inzwischen mit Erfolg stereotaktisch operiert (Fall 13) (FRECKMANN et al., 1986, 1987).

Im Gegensatz zu den Behandlungsergebnissen mit der peripheren selektiven Denervation der an der TS-Symptomatik beteiligten Halsmuskeln, wo wir, allerdings bisher ausschließlich auf die Mitteilung von BERTRAND (1987) selbst angewiesen sind, finden sich in der jüngeren Literatur bereits Mitteilungen über die Erfahrungen, die anderer Autoren mit der von uns angegebenen BMLA zur Behandlung des TS gemacht haben:

1983 veröffentlichten MOTOMOCHI et al. eine Arbeit über die chirurgische Behandlung des TS in Verbindung mit Langzeitergebnissen. Unter anderem berichteten sie über einen nach unserer Methode operierten Patienten mit exzellentem Ergebnis 7 Monate nach dem Eingriff ohne jedes Defizit.

Offensichtlich in Unkenntnis unserer Arbeiten publizierten PAGNI et al. (1985) ebenfalls einen mit Erfolg operierten Fall, bei dem die vaskuläre Dekompression der linken spinalen Accessoriuswurzeln durchgeführt worden war.

In diesem Zusammenhang wies JANNETTA (1986) im "Journal of Neurosurgery" auf unsere Erstautorenschaft hin, wodurch im "Neurosurgical Forum - Letters to the editor" der gleichen Zeitschrift ein lebhaftes Echo auslöst wurde:

DYCK (1986) berichtete über einen Fall, bei dem die vaskuläre Dekompression beider, fest mit den Vertebral-Arterien verankerter spinaler Accessoriuswurzeln, zu einer deutlichen Besserung der TS-Symptomatik geführt hatte.

MOTOMOCHI (1986) schrieb, daß JANNETTA ihm bereits 1982 mündlich von 5 guten Resultaten bei einer Serie von 11 TS-Fällen berichtet habe, bei denen ebenfalls die vaskuläre Dekompression der spinalen Accessoriuswurzeln durchgeführt worden war. Er selbst sei der Ansicht, daß eine erhebliche Zahl von TS-Patienten von dieser Operation profitiere könne.

7 weitere TS-Fälle, verursacht durch eine vaskuläre Kompression der spinalen Accessoriuswurzel, wurden von SHIMA et al. (1986,1987) mitgeteilt, bei denen sie die BMLA, wie von uns angegeben durchgeführt hatten. Nach einer mittleren postoperativen Verlaufsbeobachtung von 3 Jahren sahen sie eine volle Rückbildung der TS-Symptomatik bei 5, eine Besserung der Symptome bei 2 Patienten.

Abschließend kann festgestellt werden, daß die BMLA, nach den vorliegenden Langzeitbeobachtungen am eigenen Krankengut und in Kenntnis der bisher von anderen Autoren erzielten Operationsergebnisse, speziell bei Patienten mit konservativ nicht beeinflussbarer, rein horizontaler oder rotatorischer TS-Symptomatik gerechtfertigt ist und empfohlen werden kann.

Sollte nach der BMLA keine zufriedenstellende Besserung der TS-Symptomatik eintreten, kann die von BERTRAND et al. (1981, 1982, 1987) vorgeschlagene selektive periphere Denervation einzelner motorischer Äste des Plexus cervikalis in Erwägung gezogen werden. Ein Patient unseres Kollektivs, der keine ausreichende Besserung empfand, hat sich diesem Eingriff 1 Jahr später mit gutem Erfolg unterzogen. Die nochmalige Freilegung der spinalen Accessoriuswurzel ist dagegen wegen des erhöhten Operationsrisikos nur mit größter Zurückhaltung zu indizieren.

Schlußfolgerungen

Sowohl unsere klinischen und anatomischen Befunde als auch unsere Operationsergebnisse unterstützen die Ansicht, daß der TS nicht zu den zentralmotorisch verursachten Bewegungsstörungen zählt. Die Ursache des TS muß daher peripher in der Regio craniozervikalis lokalisiert sein.

Wir nehmen als Ursache des TS eine vorwiegend im afferenten Schenkel der Kopfmotorik gelegene Störung an. Hierfür sprechen die bei unseren TS-Patienten in einer Häufigkeit von 82%, bei einem normalen Sektionsgut dagegen nur in 46% der Fälle gefundenen Anastomosen zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1. Dieser Befund weist auf eine anatomische Prädisposition hin, die im mittleren Lebensalter aus der Latens gehoben wird und zur TS-Symptomatik führt.

Die bei unseren TS-Patienten intraoperativ nachgewiesenen Kompressionen der spinalen Accessoriuswurzel und/oder der Hinterwurzel C1 durch die A. vertebralis, die PICA oder das Ligamentum denticulatum führen zu einer einseitigen Irritation propriozeptiver Afferenzen aus den Kopfgelenken und Spannungsrezeptoren der vom N.accessorius versorgten Muskulatur und zur Erzeugung afferenter ektopischer Impulse, die komplex in der Formatio reticularis verarbeitet werden. Hieraus resultiert physiologischerweise eine unwillkürliche Kontraktion verschiedener agonistisch wirkender Halsmuskeln, wodurch eine Schiefhals-Symptomatik hervorgerufen wird. Eine sekundär auftretende zentrale Unterhaltung der Symptomatik ist aufgrund der nur langsamen postoperativen Rückbildung anzunehmen.

Daher ist beim TS ein peripher operatives Vorgehen erforderlich. Die bilaterale Ausschaltung der propriozeptiven Afferenzen aus der Regio craniocervicalis müßte folglich eine Egalisierung des afferenten Reizflusses zur Formatio reticularis und somit eine Unterdrückung einseitig überschießender motorischer Impulse, sowie eine Minderung des Halsmuskeltonus bewirken.

Auf dieser Grundlage beruht die BMLA. Im Vergleich zu anderen Operationsverfahren ist die BMLA wenig destruktiv, hat kaum Nebenwirkungen und führt nach Selbsteinschätzung der Patienten in 95% der Fälle mit rein horizontaler oder rotatorischer TS-Symptomatik zu befriedigenden Ergebnissen.

Die unterschiedlichen Operations-Ergebnisse bei Patienten mit horizontaler oder rotatorischer TS-Symptomatik und Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik deuten bei den letzteren auf das Vorliegen eines Torticollis dystonicus mit zentralmotorischer Genese hin.

Die Indikation zur BMLA muß daher auf den horizontalen und rotatorischen TS beschränkt werden. Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik sollten solange wie möglich beobachtet werden. Diesen Patienten ist, nach Sicherung der Diagnose "Torticollis dystonicus" ein stereotaktischer Eingriff zu empfehlen.

6.0 Zusammenfassung

In dieser Arbeit wird das ätiologisch ungeklärte Krankheitsbild des "Torticollis spasmodicus" (TS) unter besonderer Berücksichtigung von Pathogenese und operativer Behandlung abgehandelt. Der TS ist als eine ausschließlich auf die Halsmuskulatur begrenzte Bewegungsstörung definiert, deren auffälligstes Symptom der "Schiefhals" ist. Eine kausale Behandlung ist nicht bekannt.

Die Arbeit gliedert sich in vier Teile. Im ersten Teil werden die wichtigsten, Hypothesen zur Pathogenese des TS dargestellt und zusammen mit den hieraufbassierenden Behandlungsmethoden und -Ergebnissen diskutiert.

Im einzelnen handelt es sich

1. um die Hypothese von der psychogenen Genese des TS und
2. um die Hypothesen, die eine organische Ursache der Erkrankung unterstellen:
 - a) die vestibularis/labyrinthäre Hypothese,
 - b) die Basalganglien-Hypothese und
 - c) die Formatio reticularis-Hypothese.

Ein Beweis dieser Hypothesen steht aus. Von Ausnahmen abgesehen, wird eine psychische Ursache des TS als nicht wahrscheinlich angesehen. Allgemein hat sich die Ansicht einer in den Basalganglien gelegenen Krankheitsursache durchgesetzt. Alle bisher erhobenen neuropathologischen Befunde und die Ergebnisse der operativen Behandlung sprechen jedoch gegen eine zentralmotorische Genese des TS.

Im zweiten Teil der Arbeit werden die konservativen und operativen Methoden zur Behandlung des TS beschrieben, die entsprechenden Behandlungsergebnisse werden dargestellt und gewertet.

Unabhängig davon, ob beim TS lediglich die motorische Endstrecke für die Halsmuskulatur, wie z.B. bei der zervikalen Rhizotomie unterbrochen wird oder ob stereotaktische Eingriffe am Hirn vorgenommen werden, sind die Ergebnisse mit einer Erfolgsquote von 50 bis 70% gleich unbefriedigend.

Da beim TS eine ursächliche Läsion im ZNS nicht nachweisbar ist, muß diese, im Gegensatz zum Torticollis dystonicus, peripher im Bereich der motorischen Endstrecke und/oder der für die Kopfmotorik verantwortlichen propriozeptiven Afferenzen lokalisiert sein. Es handelt sich somit um zwei ätiologisch unterschiedliche Krankheitsbilder. Von großer Bedeutung für die Wahl des operativen Vorgehens ist daher die differentialdiagnostische Trennung des "TS" vom "Torticollis dystonicus".

Im dritten Teil der Arbeit wird auf der Grundlage eigener anatomischer, klinischer und elektromyographischer Befunde, sowie anhand der Daten von 46 operierten Torticollis-Patienten die Theorie einer peripher gelegenen Störung für die Pathogenese des TS entwickelt.

Bei TS-Patienten finden sich zu 82% Anastomosen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel des ersten Zervikalnerven. Dies ist im normalen Sektionsgut nur in 46% der Fälle. Außerdem finden sich intraoperativ in 2/3 der Fälle Kompressionen der spinalen Accessoriuswurzeln mit Hinweisen auf degenerative Veränderungen im Anastomosen-Bereich, die histologisch bestätigt wurden.

Der TS ist somit auf eine Störung propriozeptiver Afferenzen aus den Kopfgelenken und den Spannungsrezeptoren der vom N. accessorius versorgten Muskulatur zurückzuführen. Eine zentrale Aufrechterhaltung der Symptomatik wird diskutiert. Es wird eine anatomische Prädisposition angenommen, die aus

bisher ungeklärter Ursache im mittleren Lebensalter aus der Latenz gehoben wird.

Unsere unbefriedigenden Resultate mit der stereotaktischen Behandlung des TS machten auf der Grundlage dieser Theorie die Entwicklung eines neuen, peripheren operativen Ansatzes erforderlich.

Die von uns angegebene "bilaterale mikrochirurgische Lyse der spinalen Accessoriuswurzeln" (BMLA) zielt dementsprechend auf die funktionelle Ausschaltung einseitig gestörter kraniozervikaler, proprioceptiver Afferenzen um eine Symmetrisierung des afferenten Impulsstromes aus der Regio craniocervicalis zur Formatio reticularis und somit eine Unterdrückung einseitig überschießender motorischer Impulse, bei gleichzeitiger Minderung des Halsmuskeltonus zu bewirken.

Nach einer postoperativen Verlaufsbeobachtung von durchschnittlich 4 Jahren lassen sich die mit der BMLA bei 37 Patienten erzielten Ergebnisse folgendermaßen beurteilen: Bei 7 Patienten kam es zu einer völligen Rückbildung der TS-Symptomatik, bei 11 Patienten bestanden nur noch geringe Rest-Symptome und bei 13 Patienten wurde das Ergebnis als gebessert gewertet. Bei 3 Patienten bestand die Symptomatik unverändert und bei zwei Patienten stellten wir eine Verschlechterung fest. Ein Patient war nach geringer Besserung an den Folgen einer zweiten Operation gestorben.

Bei isolierter Betrachtung der Patienten mit rein horizontaler oder rotatorischer TS-Symptomatik (n=28) fällt auf, daß diese bis auf eine Ausnahme (96%) zufriedenstellende Ergebnisse aufweisen. Die schlechten Operationsergebnisse bei Patienten mit kombinierter Torticollis-Symptomatik deuten auf das Vorliegen einer extrapyramidalmotorischen Bewegungsstörung hin. Bei 4 von diesen 9 Patienten kam es postopera-

tiv zur Ausdehnung der Symptomatik über den Hals hinaus. Die BMLA ist im Vergleich zu anderen Operationsverfahren zur Behandlung des TS wenig destruktiv und hat kaum Nebenwirkungen. Stereotaktische Hirnoperationen sollten daher nur noch Patienten mit nachgewiesenen zentralmotorisch verursachten Bewegungsstörungen empfohlen werden.

Diese differenzierte Behandlungsstrategie für Torticollis-Patienten führt, wie gezeigt werden kann, zu besseren Ergebnissen als sie durch alle bisher publizierten Statistiken ausgewiesen werden.

7.0 Literaturverzeichnis

- Abrahams, V.C., F.J.R. Richmond, P.K. Rose:
Absence of monosynaptic reflex in dorsal neck Muscles
of the cat.
Brain Res. 92 (1975) 130-131
- Adams, C.B.T.:
Vascular catastrophe following the Dandy McKenzie
operation for spasmodic torticollis.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 47 (1984) 990-994
- Adams, C.B.T.:
Spasmodic torticollis resulting from neurovascular
compression.
J. Neurosurg. 66 (1987) 635
- Alpers, B.J., C.S. Drayer:
The organic background of some cases of spasmodic
torticollis: Report of a case with autopsy.
Am. J. Med. Sci. 193 (1937) 378-384
- Amano, K, M. Notani, H. Iseki et al.:
Stereotactic surgery for spasmodic torticollis (Proc.).
Appl. Neurophysiol. 42 (1979) 303-304
- Anderson, M.E.:
Segmental reflex inputs to motoneurons innervating dorsal
neck musculature in the cat.
Exp. Brain Res. 28 (1977) 175-187
- Andrew, J.:
Surgery for involuntary movements.
Brit. J. Hosp. Med. (1981) 522-528
- Andrews, H.B., H.S. Gill:
Torticollis and serendipity.
Arch. Phys. Med. Rehabil. 63 (1982) 238-239
- Andy, O.J.:
Thalamic stimulation for control of movement disorders.
Appl. Neurophysiol. 46 (1983) 107-111

Ansari, K.A., D. Webster, N. Manning:
Spasmodic torticollis and L-dopa.
Neurology 22 (1972) 670-674

Ansari, K.A., D. Webster:
Quantitative measurements in Spasmodic torticollis.
Dis. nerv. sys. 35 (1974)44-47

Arseni, C., G. Sandor:
Klinisch-statistische Analyse von 50 operierten
Fällen von Torticollis spasticus.
Zbl. Neurochir. 20 (1959) 91-96

Arseni, C., Maretsis, M.:
The surgical treatment of spasmodic torticollis.
Neurochirurgia 14 (1971) 177-180

Avman, N., E. Arasil:
Spasmodic torticollis due to colloid cyst of the
third ventricle.
Acta Neurochir. 21 (1969) 265-268

Barany, R.:
Über einige Augen- und Halsmuskelreflexe bei
Neugeborenen.
Acta Otolaryng. 1 (1918) 97-102

Bassi, S., C. Ferrarese, L. Frattola et al.:
Lisuride in generalised dystonia and spasmodic
torticollis.
Lancet (1982) 514-515

Bernis, W.J., E.A. Spiegel:
Zentren der statischen Innervation und ihre
Beeinflussung durch Klein- und Großhirn.
Arb. Neurol. Inst. Univ. Wien 27 (1925) 197-224

Bertrand, C.M., P. Molina-Negro, S.N. Martinez:
Combined stereotactic and peripheral surgical
approach for spasmodic torticollis.
Appl. Neurophysiol. 41 (1978) 122-133

Bertrand, C.M., P. Molina-Negro, S.N. Martinez:
Technical aspects of selective peripheral denervation
for spasmodic torticollis.
Appl. Neurophysiol. 45 (1982) 326-330

- Bertrand, C.M., P. Molina-Negro, S.N. Martinez:
Selective peripheral denervation for spasmodic
torticollis.
Can. J. Neurol. Sci. 8 (1981) 188
- Bertrand, C.M., P. Molina-Negro:
Selective peripheral denervation in 111 cases of
spasmodic torticollis. Rationale and results.
In: Marsden, D., S. Fahn (Eds.) Dystonia - Advances in
Neurology. Raven Press, Publishers (1987) im Druck
- Bertrand, C.M.:
The treatment of spasmodic torticollis with particular
reference to thalamotomy.
In: Morley, T.P. (Ed.) Current Controversis in
Neurosurgery. W.B. Saunders Comp. (1976) Philadelphia
London Toronto
- Bertrand, C.M.:
Peripheral versus central surgical approach for treatment
of spasmodic torticollis.
In: Morley, T.P. (Ed.) Neurology Vol. VII, Movement
Disorders. Butterworth Int. Review (1981) 315-318
- Bertrand, C.M.:
Surgical management of spasmodic torticollis and adult-
onset dystonia with emphasis on selective denervation.
In: Schmidek, H.H., W.H. Sweet (Eds.) Operative
neurosurgical techniques. Grune & Stratton (1987)
London NewYork Paris
- Bigwood, G.F.:
Correspondence: Treatment of spasmodic torticollis.
New Engl. J. Med. 286 (1972) 1161
- Bogduk, N.:
An anatomical basis for the neck-tongue syndrome.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 44 (1981) 202-208
- Boisen, E.:
Torticollis caused by an infratentorial tumour:
Three cases.
Brit. J. Psychiat. 134 (1979) 306-30

Boltshauser, E.:
Differentialdiagnose des Torticollis in Kindesalter.
Schweiz. med. Wschr. 106 (1976) 1261-1264

Bräutigam, W.:
Grundlagen und Erscheinungsweisen des Torticollis
spasticus. Verlaufsuntersuchungen bei 25 Kranken.
Nervenarzt 25 (1954) 451-462

Breig, A., A.F. El-Nadi:
Biomechanics of the cervical spinal cord.
Acta Radiol. 4 (1966) 603-624

Breig, A.:
Dehnungsverschiebungen von Dura und Rückenmark
im Spinalkanal.
Fortschr. Neurol. Psychiat. 4 (1964) 195-208

Brissaud, E., M. Bauer:
Torticollis mental traite par la reduction
psychomotrice.
Rev. Neurol. 18 (1909) 940-941

Brissaud, E.:
Lessons sur les maladies nerveuses.
Meige, H. (Ed.) G.Masson (1895) Paris

Brodal, A.:
The cranial nerves.
Munksgaard (1957) Kopenhagen

Bronstein, A.M., P. Rudge, A.H. Beechy:
Spasmodic torticollis following unilateral VIII
nerve lesions: neck EMG modulation in response
to vestibular stimuli.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 50 (1987) 580-586

Bronstein, A.M., P. Rudge:
Vestibular involvement in spasmodic torticollis.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 49 (1986) 290-295

Brudny, J., J. Korein, L. Levidow et al.:
Sensory feedback therapy as a modality of treatment in
central nervous system disorders of voluntary movement.
Neurology 24 (1974) 925-932

Burchiel, K.J.:
Abnormal impulse generation in focally demyelinated
trigeminal roots.
J. Neurosurg. 53 (1980) 674-683

- Burchiel, K.J.:
Ectopic impulse generation in demyelinated axons:
Effects of PaCO₂, pH, and disodium edetate.
Ann. Neurol. 9 (1981) 378-383
- Cassierer, R.:
Halsmuskelkrampf und Torsionsspasmus.
Klin. Wschr. 1 (1922) 53-57
- Choppy-Jacolin, M., G.F. Ferrey, C. Demaria:
A psychometric study of 34 patients afflicted with
spasmodic torticollis.
Acta neurol. scand. 55 (1977) 483-492
- Cleeland, C.S.:
Behavioral technics in the modification of spasmodic
torticollis.
Neurology 23 (1973) 1241-1247
- Cockburn, J.J.:
Spasmodic torticollis: A psychogenic condition?
J. Psychosom. Res. 15 (1971) 471-477
- Coggeshall, R.E.:
Afferent fibers in the ventral roots.
Neurosurgery 4 (1979) 443-448
- Colbassani, H.J., J.H. Wood:
Management of spasmodic torticollis.
Surg. Neurol. 25 (1986) 153-158
- Cooper, I.S.:
Effect of thalamic lesions upon torticollis.
New Engl. J. Med. 270 (1964) 967-972
- Cooper, I.S.:
Clinical and physiologic implications of thalamic
surgery for dystonia and torticollis.
Bull. N.Y. Acad. Med. 41 (1965) 870-897
- Cooper, I.S.:
Neurosurgical treatment of the dyskinesias.
Clin. Neurosurg. 24 (1977) 367-390
- Corbin, K.B., F. Harrison:
Proprioceptive components of cranial nerves.
The spinal accessory nerve.
J. Comp. Neurol. 69 (1938) 315-328

- Corbin, K.B., J.C. Hinsey:
Intramedullary course of the dorsal root fibers of
each of the first four cervical nerves.
J. Comp. Neurol. 63 (1935) 119-126
- Corbin, K.B., W.T. Lhamon, D.W. Petit:
Peripheral and central connections of the upper
cervical dorsal root ganglia in the Rhesus monkey.
J. Comp. Neurol. 66 (1937) 405-414
- Couch, J.R.:
Dystonia and tremor in spasmodic torticollis.
Adv. Neurol. 14 (1976) 245-257
- Couper-Smart, J.:
Lithium in spasmodic torticollis.
Lancet (1973) 741-742
- Cremonesi, E., K.N. Murata:
Infiltration of a neuromuscular relaxant in
diagnosis and treatment of torticollis.
Anesth. Analg. 65 (1986) 1077-1078
- Crossmann, A.R., M.A. Sambrook:
Experimental torticollis in the monkey produced by
unilateral 6-hydroxydopamine brain lesions.
Brain Res. 149 (1978) 498-502
- Curschmann, H.:
Über Labyrinthkrankungen als Ursache des spastischen
Torticollis.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 33 (1907) 305-316
- Dahme, B.:
Biofeedback: Methode der Selbstheilung funktioneller
Störungen?
Hamb. Ärzteblatt 10 (1980) 392-393
- Dandine, M., P. Zeig, D. Renier:
Rubrique ijonographique.
Arch. Fr. Pediatr. 37 (1980) 197-198
- Dandy, W.E.:
Hirnschirurgie.
J.A. Barth (1938) Leipzig
- Dandy, W.E.:
An operation for the treatment of spasmodic
torticollis.
Arch. Surg. 20 (1930) 1021-1032

- De Jong, R.N., O. Sugar (Ed.):
Yearbook of Neurology and Neurosurgery.
Miscellaneous.
Year Book. Medical Publishers (1979) 430 Chicago London
- Denny-Brown, D.:
The basal ganglia and their relation to disorders of
movement.
Oxford University Press (1962) London NewYork
- Diamond, S.G., C.H. Markham, R.W. Baloh:
Disturbances of ocular counterrolling in spasmodic
torticollis.
Congress of Neurology (1987) San Francisco
- Dieckmann, G., G. Veras:
Bipolar spinal cord stimulation for spasmodic
torticollis.
Appl. Neurophysiol. 48 (1985) 339-346
- Dieckmann, G.:
Cortical synchronized and desynchronized responses evoked
by stimulation of the putamen and pallidum in cats.
J. neurol. Sci. 7 (1968) 385-391
- Dieckmann, G.:
Die Behandlungstechnik "Brunkow" aus der Sicht der
Neurochirurgie.
Krankengymnastik 29 (1977) 105-109
- Disertori, B., A. Ducati, M. Piazza, M. Pavani:
Brainstem auditory evoked potentials in a case of
'Manto syndrome' or spasmodic torticollis with
thoracic outlet syndrome.
Ital. J. Neurol. Sci. 3 (1982) 359-363
- Divisia, A., M. Girard-Madoux:
Une nouvelle approche therapeutique en neurologie.
Sem. Hop. Paris 54 (1978) 1265-1268
- Domzal, T.:
Cholinergizing treatment in hyperkinesia.
Neurol. Neurochir. Pol. 28 (1978) 257-261
- Dooley, D.M., I. Nisonson:
Treatment of patients with degenerative diseases of the
central nervous system by electrical stimulation of the
spinal cord.
Appl. Neurophysiol. 44 (1981) 71-76

- Duensing, F., K.P. Schaefer:
Die Aktivität einzelner Neurone der formatio reticularis
des nicht gefesselten Kaninchens bei Kopfwendungen und
vestibulären Reizen.
Arch. Psychiat. Z. ges. Neurol. 201 (1960) 97-122
- Dyck, P.:
Neurosurgical forum: Letters to the editor -
Spasmodic torticollis.
J. Neurosurg. 65 (1986) 726
- Dyck, P.:
Neurosurgical forum: Letters to the editor -
Spasmodic torticollis and neurovascular compression.
J. Neurosurg. 64 (1986) 686-687
- Editorial:
Spasmodic torticollis.
Lancet (1978) 301-302
- Elschnig, H.:
Schiefhals und Augenveränderungen.
Z. Orthop. Chir. 51 Suppl. (1929) 168-173
- Essen, v.C., L.-E. Augustinsson, G. Lindquist:
VOI thalamotomy in spasmodic torticollis.
Appl. Neurophysiol. 43 (1980) 159-163
- Fabiniy, G., J. Dutton:
The surgical treatment of spasmodic torticollis.
Aust. N. Z. J. Surg. 50 (1980) 155-157
- Fahmy, N.:
A note on the intracranial and extracranial parts of the
IXth, Xth and XIth nerves.
J. Anat. 61 (1927) 298-301
- Fahn, S., M.F. Brin:
Delayed-onset dystonia in adults following vascular insult.
J. Neurol. 232 (Sppl.) (1985) 220
- Fahn, S.:
General dystonia.
Symposium on Involuntary movement disorders (1985)
XIII. Weltkongress für Neurologie

- Fasshauer, K.:
Elektromyographische Befunde bei umschriebenen
dystonischen Syndromen.
In: Mertens, H.G., H. Przuntek (Eds.) Verh. d. dtsh. Ges.
f. Neurol. Vol.1. Springer (1980) 400-403 Berlin Heidelberg
NewYork Tokyo
- Fasshauer, K.:
Klinische und elektromyographische Verlaufsuntersuchungen
beim Torticollis spasmodicus.
Nervenarzt 54 (1983) 535-539
- Finney, J.M.T., W. Hughson:
Spasmodic torticollis.
Ann. Surg. 81 (1925) 255-269
- Fitzgerald, M.J.T., P.T. Comerford, A.R. Tuffery:
Sources of innervation of the neuromuscular spindles in
sternomastoid and trapezius.
J. Anat. 134 (1982) 471-490
- Foerster, K., F. Regli:
Therapieversuch mit Lithium bei extrapyramidal-motorischen
Störungen.
Nervenarzt 48 (1977) 228-232
- Foerster, O.:
Operative Behandlung des Torticollis spasticus.
Zbl. Chir. 44 (1926) 2804-2805
- Foerster, O.:
Mobile spasm of the neck muscles and its pathological
basis.
J. Comp. Neurol. 58 (1933) 725-734
- Foerster, O.:
Torticollis spasticus.
Z. Orthop. Chir. 51 Suppl. (1929) 144-168
- Foerster, O.:
Torticollis spasticus.
Z. Orthop. Chir. 52 (1930) 652
- Foerster, O.:
Diskussion zu: Mann, L.: Torticollis spasticus.
Zbl. Chir. 36 (1920) 1106
- Foerster, O.:
Die operative Behandlung der spastischen Lähmungen
(Hemiplegie, Monoplegie, Paraplegie) bei Kopf- und
Rückenmarkschüssen.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 58 (1918) 151-166

- Foltz, E.L., Knopp, L.M., Ward, A.A.:
Experimental spasmodic torticollis.
J. Neurosurg. 16 (1959) 55-72
- Fox, G.N.:
Acute infectious torticollis in the United States.
Neurology 35 (1985) 774
- Francis, D.A.:
Benzodiazepines and spasmodic torticollis.
Arch. Neurol. 40 (1983) 325
- Frankenhaeuser, B., B. Nyström:
Swelling of peripheral nerve in Ringer's solution.
Acta Physiol. Scand. 30 (1954) 320-323
- Frazier, C.H.:
Spasmodic torticollis. Interruption of the afferent system
alone in the treatment.
Ann. Surg. 91 (1930) 848-854
- Freckmann, N., H.-D. Herrmann:
Bilateral microsurgical accessoriolysis for the treatment
of spasmodic torticollis.
In: Voth, D., P. Glees (Eds.) Diseases in the
cranio-cervical junction. Walter De Gruyter (1987)
Berlin-NewYork
- Freckmann, N., H.-D. Herrmann:
Bilateral microsurgical lysis for the treatment of
spasmodic torticollis - A series of 37 operated patients
(Abstract).
In: Klun, B. (Ed.) Abstracts of the International
Symposium on the
Surgery of the Lower Cranial Nerves (1987) Ljubljana
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Treatment of "Neurogenic Torticollis" by microsurgical
decompression of the spinal accessory nerve roots: A
preliminary report (Abstract).
In: Dietz, H., E. Metzel, C. Langmaid (Eds.)
Neurological Surgery Thieme (1981) 294 Stuttgart NewYork
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Treatment of neurogenic torticollis by microvascular lysis
of the accessory nerve roots - Indication, technique and
first results.
Acta Neurochir. 59 (1981) 167-175

- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Microsurgical decompression of accessory nerve benefits
neurogenic torticollis patients.
Forefronts Neurol./Canada 6 (1982)
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Spasmodic torticollis - follow up and results after
microsurgical lysis of the spinal accessory nerve roots
(Abstract).
Acta Neurochir. 68 (1983) 154
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Spasmodic Torticollis - 3 years experience with
microsurgical lysis of the spinal accessory nerve roots
(Abstract).
In: Brihaye, J. et al. (Eds.) Abstracts of the 7th European
Congress of Neurosurgery (1983) 258
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
Bilateral microsurgical lysis of the spinal accessory nerve
roots for treatment of spasmodic torticollis - Follow up of
33 cases.
Acta Neurochir. (1986) 47-53
- Freckmann, N., R. Hagenah, H.-D. Herrmann, D. Müller:
New aspects in Torticollis therapy (Abstract).
Acta Neurochir. 56 (1981) 282
- Freckmann, N., R. Hagenah:
Relationship between the spinal accessory nerve and the
posterior root of C1 in spasmodic torticollis and common
autopsy cases.
Zbl. Neurochir. (1986) 134-138
- Frenzel, H.:
Rucknystagmus als Halsreflex und Schlagfeldverlagerung des
labyrinthären Drehnystagmus durch Halsreflexe.
Z. Hals-Nasen-Ohrenheilk. 21 (1923) 177-187
- Friedmann, A., S. Fahn:
Spontaneous remission in spasmodic torticollis.
Neurology 36 (1986) 398-400
- Fujii, K., C. Lenkey, A.L. Rhoton:
Microsurgical anatomy of the choroidal arteries.
J. Neurosurg. 52 (1980) 504-524
- Gardner, W.J., G.A. Sava:
Hemifacial spasm - A reversible pathophysiologic state.
J. Neurosurg. 19 (1962) 240-247

- Gardner, W.J.:
Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia
and hemifacial spasm.
J. Neurosurg. 19 (1962) 947-958
- Garre, C., H. Küttner, E. Lexer (Eds.):
Handbuch der praktischen Chirurgie.
Begr. von Bergmann, E. von, P. von Bruns, J. von Mikulicz
Ferdinand Enke (1930) Stuttgart
- Gauthier, S.:
Idiopathic spasmodic torticollis: Pathophysiology
and treatment.
Can. J. Neurol. Sci. 13 (1986) 88-90
- Gerber, W.D., K. Mayer, U. Ostendorf:
Sensorische Feedbacktherapie bei Torticollis spasmodicus.
In: Seitz, D., P. Vogel (Eds.) Verh. d. dtsh. Ges. f.
Neurologie Vol.2. Springer (1983) 450-452 Berlin Heidelberg
NewYork Tokyo
- Gilbert, G.J.:
Familial spasmodic torticollis.
Neurology 27 (1977) 11-13
- Gilbert, G.J.:
The medical treatment of spasmodic torticollis.
Arch. Neurol. 27 (1972) 503-506
- Gilbert, G.J.:
Spasmodic torticollis treated effectively by
medical means.
New Engl. J. Med. 284 (1971) 896-898
- Gilbert, G.J.:
Haloperidol in spasmodic torticollis.
Lancet (1972) 234-235
- Gilbert, G.J.:
Correspondence: Treatment of spasmodic torticollis.
New Engl. J. Med. 286 (1972) 1161-1162
- Gildenberg, P.L.:
Functional neurosurgery.
In: Schmidek, H.H., W.H. Sweet (Eds.) Operative
neurosurgical techniques. Grune & Stratton (1982) 993-1021
New York London Paris

- Gildenberg, P.L.:
Treatment of spasmodic torticollis by dorsal column stimulation.
Appl. Neurophysiol. 41 (1978) 113-121
- Gildenberg, P.L.:
The use pacemakers (electrical stimulation) in functional neurological disorders.
In: Rasmussen, T., R. Marino (Eds.) Functional Neurosurgery. Raven Press (1979) 59-74 New York
- Gillmann, N.A., R. Sandyk:
Nitrous oxide ameliorates spasmodic torticollis.
Eur. Neurol. 24 (1985) 292-293
- Goldhahn, G., W.-E. Goldhahn:
Die Ergebnisse stereotaktischer Hirnoperationen beim Torticollis spasmodicus.
Zbl. Neurochir. 38 (1977) 87-96
- Gopalakrishnakone, P.:
Idiopathic torticollis.
Am. J. Path. 118 (1985) 500-501
- Granit, R., L. Leksell, C.R. Skoglund:
Fibre interaction in injured or compressed region of nerve.
Brain 67 (1944) 125-140
- Greitz, T., S.E. Sjögren:
The posterior inferior cerebellar artery.
Acta Radiol. 1 (1963) 284-297
- Grinker, R.R., A.E. Walker:
The pathology of spasmodic torticollis with a note on respiratory failure from anesthesia in chronic encephalitis.
J. Nerv. Ment. Dis. 78 (1933) 630-637
- Hadank, V.:
Krankengymnastische Behandlung des Torticollis -
Anleitung für Patienten.
Krankengymnastik 33 (1981) 344-356
- Hagenah, R., C. Habich, D. Müller, N. Freckmann:
Subjektive Beurteilung operativer Therapieverfahren beim Torticollis spasmodicus.
Psycho 9 (1983) 320-321

- Hagenah, R., C. Habich, D. Müller:
Medikamentöse Therapie des Torticollis spasmodicus.
Psycho 9 (1983) 319-320
- Hagenah, R., C. Habich, D. Müller:
Die Wirksamkeit allgemeiner, nichtinvasiver Therapie bei
Torticollis spasmodicus.
Psycho 9 (1983) 315-316
- Hagenah, R., M. Kosak, N. Freckmann:
Anatomic topographical relationship of the spinal accessory
root to the upper cervical roots and to the vessels
Acta Anat. 115 (1983) 158-167
- Hagenah, R., N. Freckmann, D. Müller:
EMG-Befunde als Kriterien für die Ätiologie und Therapie
des Torticollis spasmodicus (Abstract).
Z. EEG-EMG 11 (1980) 225-226
- Hagenah, R., N. Freckmann, D. Müller:
Die periphere Irritation des Nervus accessorius als
Partialfaktor der Genese des Torticollis spasmodicus
(Abstract).
Z. EEG-EMG 12 (1981) 225
- Hagenah, R., N. Freckmann, D. Müller:
Torticollis spasmodicus - eine zentralmotorische
Krankheit?
In: Seitz, D., P. Vogel (Eds.) Verh. d. dtsh. Ges. f.
Neurologie Vol.2. Springer (1983) 446-449 Berlin Heidelberg
NewYork Tokyo
- Hagenah, R.:
Die Therapie des Torticollis spasmodicus.
In: Schimrigk, K., A. Haaß (Eds.) Zentrale
Bewegungsstörungen Arzneimittelinterferenzen. Perimed
(1983) 156-170
- Hamby, W.B., S. Schiffer:
Spasmodic torticollis: Results after cervical
rhizotomy in 80 cases.
Clin. Neurosurg. 17 (1970) 28-37
- Hamby, W.B., S. Schiffer:
Spasmodic torticollis: Results after cervical
rhizotomy in 50 cases.
J. Neurosurg. 31 (1969) 323-326

- Hassin, G.B., C.F. Schaub, H.C. Voris:
Spasmodic torticollis.
Arch. Neurol. Psychiat. 26 (1931) 1043-1052
- Hassler, R., C. Vasilescu, G. Dieckmann:
EMG activity of neck muscles in patients affected by
retrocollis under the influence of stimulation and
coagulation of the prethalamic nucleus
Appl. Neurophysiol. 44 (1981) 291-301
- Hassler, R., G. Dieckmann:
Locomotor movements in opposite directions induced
by stimulation of pallidum or of putamen.
J. neurol. Sci. 8 (1968) 189-195
- Hassler, R., G. Dieckmann:
Stereotactic treatment of different kinds of
spasmodic torticollis.
Confin. Neurol. 32 (1970) 135-143
- Hassler, R., G. Dieckmann:
Die stereotakt. Behandlung des Torticollis aufgrund
tierexperimenteller Erfahrungen über die
richtungsbestimmten Bewegungen.
Nervenarzt 41 (1970) 473-486
- Hassler, R., G. Dieckmann:
Stereotaktische Behandlung des Torticollis.
Deutsch. Ärzteblatt (1971) 2142
- Hassler, R., T. Riechert:
Indikationen und Lokalisationsmethode der gezielten
Hirnoperationen.
Nervenarzt 25 (1954) 441-447
- Hassler, R., W.R. Hess:
Experimentelle und anatomische Befunde über die
Drehbewegungen und ihre nervösen Apparate.
Arch. Psychiat. Z. Neurol. 192 (1954) 488-526
- Hassler, R.:
Motorische und sensible Effekte umschriebener Reizungen und
Ausschaltungen im menschlichen Zwischenhirn.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 183 (1961) 148-171
- Hassler, R.:
Die zentralen Apparate der Wendebewegungen. I. Ipsiversive
Wendungen durch Reizung einer direkten
vestibulo-thalamischen Bahn im Hirnstamm.
Arch. Psychiat. Z. Neurol. 194 (1956) 456-480

Hassler, R.:
Die zentralen Apparate der Wendebewegungen. 2. Die neuronalen Apparate der vestibulären Korrekturwendungen und der Adversivbewegungen.
Arch. Psychiat. Z. Neurol. 194 (1956) 481-516

Hassler, R.:
Hyperkinesen und spasmodischer Torticollis.
In: Dietz, H., W. Umbach, R. Wüllenweber (Hrsg.)
Thieme (1984) Stuttgart NewYork

Hayword, R.:
Observation on the innervation of the sternomastoid muscle.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 49 (1986) 951-953

Heikkinen, E.R.:
Stereotactic surgery: New aspects of an old method.
Ann. Clin. Res. 18, Suppl. 47 (1986) 73-83

Hernesniemi, J., L. Laitinen:
Resultats tardifs de la chirurgie dans le torticollis spasmodique.
Neuro-Chirurgie 23 (1977) 123-131

Herrmann, H.-D., N. Freckmann:
Neurosurgical forum; letters to the editor:
Spasmodic torticollis.
J. Neurosurg. 65 (1986) 726

Herz, E., G.H. Glaser:
Spasmodic torticollis.
2. Clinical evaluation.
Arch. Neurol. Psychiat. 61 (1949) 227-239

Herz, E., P.F.A. Hoefler:
Spasmodic torticollis.
1. Physiologic analysis of involuntary motor activity.
Arch. Neurol. Psychiat. 61 (1949) 129-136

Hess, W.R.:
Hypothalamus und Thalamus.
Thieme (1956) Stuttgart

Hess, W.R.:
Charakter der im Zwischenhirn ausgelösten Bewegungseffekte.
Pflügers Arch. ges. Physiol. 244 (1941) 767-786

Hinsey, J.C., K.B. Corbin:
Observations on the peripheral course of the sensory fibers
in the first four cervical nerves of the cat.
J. Comp. Neurol. 60 (1934) 37-44

Hirschmann, J., K. Mayer:
Zur Beeinflussung der Akinese und anderer
extrapyramidal-motorischer Störungen mit L-Dopa.
Dtsch. Med. Wochenschr. 89 (1964) 1877-1880

Houten, R.ten, J.P.W.F. Lakke, P. de Jong et al.:
Spasmodic torticollis: Treatment with Tizanidine
Acta Neurol. Scand. 70 (1984) 373-376

Hülse, M.:
Die zervikalen Gleichgewichtsstörungen.
Springer (1983) Berlin Heidelberg NewYork

Hyndman, O.R.:
Torticollis spastica. Suggested etiologic relation to the
vestibular apparatus. Report of a case.
Arch. Otolaryng. 29 (1939) 927-938

Ivanichev G.A., R.B. Khasanova:
Rheoencephalography in spasmodic torticollis.
Sov. Med. 42 (1979) 46-49

Ivanichev, G.A.:
Electromyography in spastic torticollis.
ZH. Nevropatol. Psikhiatr. Im. S. S. Korsakova 79 (1979)
180-184

Jacobi. P.:
Torticollis spasmodicus.
Nervenheilkunde 2 (1983) 3-10

Janati, A.:
Case report: Progressive supranuclear palsy: Report of a
case with torticollis, blepharospasm, and dysfluency.
Am. J. Med. Sci. 292 (1986) 391-392

Jannetta, P.J., M. Abasy, J.C. Maroon et al.:
Etiology and definitive microsurgical treatment of
hemifacial spasm: Operative techniques and results in 47
patients.
J. Neurosurg. 47 (1977) 321-328

Jannetta, P.J.:
Neurovascular compression in cranial nerve and
systemic disease.
Ann. Surg. 192 (1980) 518-525

- Jannetta, P.J.:
Neurosurgical forum: Letters to the editor -
Spasmodic torticollis.
J. Neurosurg. 65 (1986) 725
- Jayne, D., A.J. Lees, G.M. Stern:
Remission in spasmodic torticollis.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 47 (1984) 1236-1237
- Julow, J.:
Neurinoma of spinal accessory nerve. Report of
two cases.
Acta Neurochir. 69 (1983) 219-224
- Juntunen, J., M. Kaste, M. Iivanainen et al.:
Bromocriptine Treatment of spasmodic torticollis.
Arch. Neurol. 36 (1979) 449-450
- Kappis, X.:
Ein Beitrag zur operativen Behandlung des spastischen
Schiefhalses.
Der Chirurg 6 (1934) 81-86
- Kaste, M., M. Iivanainen, J. Juntunen, A. Setälä:
Brain involvement in spasmodic torticollis.
Acta neurol. scand. 63 (1981) 373-380
- Kazzander, J.:
Über den N.accessorius Willisi und seine Beziehungen zu
den oberen Cervicalnerven beim Menschen und einigen
Haussäugethieren.
Arch. Anat. Entw. Gesch. (1891) 212-243
- Keefe, F.J., R.S. Surwit:
Electromyographic biofeedback: Behavioral treatment of
neuromuscular disorders.
J. Behav. Med. 1 (1978) 13-24
- Keen, W.W.:
A new operation for spasmodic wry neck, namely, division or
excision of the nerves supplying the posterior rotator
muscles of the head.
Ann. Surg. 13 (1891) 44-47
- Kemberling, S.R., H.W. Baird, E.A. Spiegel:
Experimental torticollis of rhombencephalic origin.
J. Neuropath. Exp. Neurol. 11 (1952) 184-191

Kiwak, K.J., M.J. Deray, W.D. Shields:
Torticollis in three children with syringomyelia and spinal
cord tumor.

Neurology 33 (1983) 946-948

Kocher, T.:

Autoreferat (Ordentliche Winterversammlung des
Ärztevereins des Kantons Bern, 1911)

Corresp. Bl. schweiz. Aerzte 42 (1912) 419-120

Kollarits, J.:

Weitere Beiträge zur Kenntnis des Torticollis mentalis
(hystericus) mit einem Sektionsbefund.

Dtsch. Z. Nervenheilk. 35 (1908) 141-151

Kollarits, J.:

Torticollis hystericus.

Dtsch. Z. Nervenheilk. 29 (1905) 411-430

Korein, J., A. Liebermann, M. Kupersmith, L. Levidow:
Effect of L-Glutamine and Isoniazid on torticollis and
segmental dystonia.

Ann. Neurol. 10 (1981) 247-250

Korein, J., E. Willoughby, M.S. Pollack et al.:

Human leukocyte antigen in Torticollis and other idiopathic
dystonic syndromes.

Ann. Neurol. 10 (1981) 573-575

Korein, J.:

Iris pigmentation in idiopathic dystonic syndromes
including torticollis.

Ann. Neurol. 10 (1981) 53-55

Kosak, M., R. Hagenah, N. Freckmann:

Die vasculären und radikulären topographischen Beziehungen
der spinalen Accessorius-Wurzel (Abstract).

Acta Anat. 111 (1981) 78-79

Krayenbühl, H., M.G. Yasargil:

Klinik und Behandlung des Torticollis.

Arch. Suisses Neurol. Neurochir. Psychiat. 96 (1965)
356-365

Krayenbühl, H.:

Special clinical features of tumours of the foramen magnum.

Arch. Suisses Neurol. Neurochir. Psychiat. 112 (1973)
205-218

- Kroo, M., R. Malec, V. Rozsival:
Is the operation Foerster-Dandy today still justified?
Cesk. Neurol. Neurochir. 42 (1979) 308-312
- Laitinen, L., G.G. Johansson:
Stereotaktisk behandling av hyperkinesier.
Nordisk Med. 16 (1966) 676-679
- Lal, S., K. Hoyte, M.E. Kiely et al.:
Neuropharmacological investigation and treatment of spasmodic torticollis.
Adv. Neurol. 24 (1979) 335-351
- Lal, S., S.N. Young, M.E. Kiely et al.:
Effect of L-Tryptophan on spasmodic torticollis.
Can. J. Neurol. Sci. 8 (1981) 305-308
- Lal, S.:
Pathophysiology and pharmacotherapy of spasmodic torticollis: A review.
Can. J. Neurol. Sci. 6 (1979) 427-435
- Lang, A.E., M.P. Sheehy, C.D. Marsden:
Acute anticholinergic action in focal dystonia.
Adv. Neurol. 37 (1983) 193-200
- Lang, J.:
Funktionelle Anatomie der Halswirbelsäule und des benachbarten Nervensystems.
In: Hohmann, D. et al.(ed.): Halswirbelsäulenerkrankungen mit Beteiligung des Nervensystems. Springer(1983)Berlin Heidelberg NewYork
- Lang, J.:
Klinische Anatomie des Kopfes. Neurokranium, Orbita, Kraniozervikaler Übergang.
Springer (1981) Berlin Heidelberg NewYork
- Lang, J.:
Über extradurale Ursprünge der A. cerebelli inferior posterior (PICA) und deren klinische Bedeutung.
Neurochirurgia 28 (1985) 183-188
- Lang, J.:
Über Bau, Länge und Gefäßbeziehungen der "zentralen" und "peripheren" Strecken der intrazisternalen Hirnnerven.
Zbl. Neurochir. 43 (1982) 217-255

- Lanz, T.von, W. Wachsmuth:
Praktische Anatomie. Erster Band-Teil 1 B
Lang, J., W. Wachsmuth (Ed.)
Springer (1979) Berlin Heidelberg NewYork
- Lasjaunias, P., C. Manelfe:
Arterial supply for the upper cervical nerves and the
cervicocarotid anastomotic channels.
Neuroradiol. 18 (1979) 125-131
- Leenders, K., A. Palmer, D. Turton et al.:
Human cerebral Dopamine pathways visualized in vivo.
J. Neurol. 232 (Sppl.) (1985) 9
- Leplow, B., U. Lamparter, R. Hagenah:
Teilstationäre sensorische Feedbacktherapie des
torticollis spasmodicus.
Psycho 9 (1983) 312-315
- Lippmann, S., Kareus, J.:
Lithium for spasmodic torticollis.
Am. J. Psychiatry 140 (1983) 946
- Lister, J.R., A.L. Rhoton, T. Matsushima et al.:
Microsurgical anatomy of the posterior inferior cerebellar
artery.
Neurosurgery 10 (1982) 170-199
- Lorenz, A.:
Zur Therapie des muskulären Schiefhalses.
Centralbl. Chir. 22 (1895) 105-109
- Lozano-Saavedra, J.:
Der Torticollis spasticus und seine stereotaktische
Behandlung.
Dissertation Göttingen (1979)
- Lücking, C.H., A. Struppler, F. Velho:
EMG-Analyse bei Torticollis spasmodicus
Z. EEG-EMG 11 (1980) 225
- Lücking, C.H.:
Phasische und tonische Bewegungsstörung des Torticollis
und der Torsionsdystonie.
In: Mertens, H.G., H. Przuntek (Eds.) Verh. d. dtsh. Ges.
f. Neurol. Vol.1. Springer (1980) 144-155 Berlin Heidelberg
NewYork Tokyo

- Magnus, R., A. de Kleijn:
Die Abhängigkeit des Tonus der Extremitätenmuskeln
von der Kopfstellung.
Pflügers Arch. ges. Physiol. 145 (1912) 455-548
- Malouin, F., P.J. B,dard:
Evaluation of head motility and posture in cats with
horizontal torticollis.
Exp. Neurol. 81 (1983) 559-570
- Mann, L.:
Ueber Torticollis spasticus, insbesondere seine operative
Behandlung.
Berl. Klin. Wschr. 58 (1921) 269-271
- Marrazzi, A.S., R. Lorente de No:
Interaction of neighboring fibres in myelinated nerve.
J. Neurophysiol. 7 (1944) 83-101
- Marsden, C.D., M.J.G. Harrison:
Idiopathic torsion dystonia (Dystonia musculorum
deformans).
Brain 97 (1974) 793-810
- Marsden, C.D.:
Focal dystonia.
Symposium on Involuntary movement disorders (1985)
XIII. Weltkongress für Neurologie
Marsden, C.D.:
The problem of adult onset idiopathic torsion dystonia and
other isolated dyskinesia in adult life (including
torticollis).
Adv. Neurol. 14 (1976) 259-276
- Marsden, C.D.:
Blepharospasm-omandibular dystonia syndrome
(Brueghel's syndrome).
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 39 (1976) 1204-1209
- Matthews, W.B., P. Beasley, W.Parry-Jones, G.Garland:
Spasmodic torticollis: a combined clinical study.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 41 (1978) 485-492
- Maxwell, R.E.:
Surgical management of torticollis.
Postgrad. Med. 75 (1984) 147-155

- McClelland, S.J., James, R.L., Jarentwattananon, A., Shelton, M.L.:
Traumatic spondylolisthesis of the axis in a patient presenting with torticollis.
Clin. Orthop. Rel. Res. 218 (1987) 195-200
- McCouch, G.P., I.D. Deering, T.H. Ling:
Location of receptors for tonic neck reflexes.
J. Neurophysiol. 14 (1951) 191-195
- McKenzie, J.:
The morphology of the sternomastoid and trapezius muscles.
J. Anat. 89 (1955) 526-530
- McKenzie, K.G.:
Intracranial division of the spinal accessory and roots of the upper cervical nerves for the treatment of spasmodic torticollis.
Surg. Gynecol. Obstetrics 39 (1924) 5-10
- McKenzie, K.G.:
The surgical treatment of spasmodic torticollis.
Clin. Neurosurg. 2 (1955) 37-43
- Meares, R., M. Lader:
Electromyographic studies in patients with spasmodic torticollis.
J. Psychosom. Res. 15 (1971) 13-18
- Meares, R.:
Natural history of spasmodic torticollis, and effect of surgery.
Lancet (1971) 149-150
- Meares, R.:
Features which distinguish groups of spasmodic torticollis.
J. Psychosom. Res. 15 (1971) 1-11
- Meares, R.A.:
Behavior therapy and spasmodic torticollis.
Arch. Gen. Psychiat. 28 (1973) 104-107
- Meige, H., E. Feindel:
Der Tic.
Wien (1903)

- Mikulicz, J.:
Über die Extirpation des Kopfnickers beim muskulären Schiefhals, nebst Bemerkungen zur Pathologie dieses Leidens.
Centralbl. Chir. 22 (1895) 1-9
- Mitscherlich, M.:
Spasmodic torticollis.
Psychother. Psychosom. 19 (1971) 62-75
- Mitscherlich, M.:
Zur Psychoanalyse des Torticollis spasticus.
Nervenarzt 42 (1971) 420-426
- Mitscherlich, M.:
The theory and therapy of hyperkineses (Torticollis).
Psychother. Psychosom. 32 (1979) 306-312
- Molina-Negro, P.:
Functional surgery of abnormal movements.
In: Rasmussen, T., R. Marino (Eds.) Functional Neurosurgery. Raven Press (1979) 89-121 New York
- Molina-Negro, P.:
Neurology of brain functional disorders.
In: Rasmussen, T., R. Marino (Eds.) Functional Neurosurgery. Raven Press (1979) 25-44 New York.
- Moore, A.P., Behan, P.O., Behan, W.M.H.:
Lymphocyte subset abnormalities in patients with spasmodic torticollis.
Acta Neurol. Scand. 74 (1986) 371-378
- Morgan, C.W., P.J.Jannetta:
A nerve stimulator for the cerebellopontine angle.
Technical note.
J. Neurosurg. 46 (1977) 688-689
- Mori, K., H. Shimabukuro, K. Yamashiro et al.:
Spasmodic head movements produced by destruction of unilateral ventromedial tegmentum in cats.
Appl. Neurophysiol. 48 (1985) 347-350
- Mori, K., T. Kawano, M. Tsujimura, K. Iwayama:
Spasmodic torticollis-like posture by chemical denervation of the ventromedial tegmentum in cats.
Appl. Neurophysiol. 42 (1979) 302-303

Mori, K., Y. Fujita, H. Shimabukuro, M. Ito, H. Handa:
Some considerations for treatment of spasmodic
torticollis.

Confin. Neurol. 37 (1975) 265-269

Morley, T.P.:

The treatment of spasmodic torticollis.

Introduction.

In: Morley, T.P. (Ed.) Current Controversis in
Neurosurgery. W.B. Saunders Comp. (1976) Philadelphia
London Toronto

Moser, M., C. Conraux, G.F. Greiner:

Der Nystagmus zervikalen Ursprungs und seine
statistische Bewertung.

Monatsschr. Ohrenheilk. 106 (1972) 260-273

Motomochi, M., Y. Makita, S. Nabeshima et al.:
Spasmodic torticollis - Surgical treatments and
long-term results.

Neurol. Med. Chir. 23 (1983) 741-746

Motomochi, M.:

Neurosurgical forum: Letters to the editor -
Spasmodic torticollis.

J. Neurosurg. 65 (1986) 726

Müller, D.:

Stereotaktische Behandlung extrapyramidaler Krankheiten.

In: Hopf, H.Ch., K. Poeck, H. Schliack (Eds.) Neurologie in
Praxis und Klinik. Thieme (1983) Stuttgart NewYork

Mundinger, F., T. Riechert, J. Disselhoff:

Long-term results of stereotactic treatment of
spasmodic torticollis.

Confin. Neurol. 34 (1972) 41-46

Mundinger, F., T. Riechert, J. Disselhoff:

Stereotactic treatment of torticollis.

Excerpta Medica 217 (1979) 5

Mundinger, F., T. Riechert, J. Disselhoff:

Long term results of stereotaxic operations on
extrapyramidal hyperkinesia (excluding Parkinsonism).

Confin. Neurol. 32 (1970) 71-78

- Mundinger, F., T. Riechert:
Ergebnisse der stereotaktischen Hirnoperationen bei
extrapyramidalen Bewegungsstörungen auf Grund
postoperativer und Langzeituntersuchungen
Dtsch. Z. Nervenheilk. 182 (1961) 542-576
- Mundinger, F.:
Langzeitergebnisse stereotaktischer Operationen gegen das
torsionsdystonische Syndrom.
Kongressberichte 10.Tagung der österreich. Ges. f.
Chirurgie. Styria-Verlag (1969) 581-586 Graz Wien Köln
- Mundinger, F.:
Neue stereotaktisch-funktionelle Behandlungsmethode des
Torticollis spasmodicus mit Hirnstimulatoren.
Med. Klin. 72 (1977) 1982-1986
- Mundinger, F.:
Die Subthalamotomie zur Behandlung extrapyramidaler
Bewegungsstörungen.
Dtsch. Med. Wschr. 90 (1965) 2002-2007
- Murayama, Y., K. Sogabe, K. Matsumoto:
CT appearance of thalamic lesions in stereotactic
surgery.
Appl. Neurophysiol. 45 (1982) 399-403
- Mysicka, A., W. Zenker:
Central projections of muscle afferents from the
sternomastoid nerve in the rat.
Brain Res. 211 (1981) 257-265
- Narayan, T.M., C. Ludwig, S. Sato:
A study of multimodality evoked responses in idiopathic
spasmodic torticollis.
E.E.G. Clin. Neurophysiol. 63 (1986) 239-241
- Neng, T., C. Yi, Z. Xiu-Bao, Q. Zhi-Jiao:
Acute infectious torticollis.
Neurology 33 (1983) 1344-1346
- Nieuwenhuys, R., J. Voogd, Ch. van Huijzen:
Das Zentralnervensystem des Menschen.
Springer (1980) Berlin Heidelberg NewYork
- Nittner, K.:
Die Stereotaxie und weitere Behandlungsmöglichkeiten
beim Torticollis spasmodicus.
In: Walter, W., Krenkel, W. (Hrsg.) Jahrbuch der
Neurochirurgie 1986 Wissenschaftliche Verlagsanstalt
Regensburg & Biermann

- Norre, M.E.:
Neck torsion nystagmus and neck motility. 1. Clinical significance of neck torsion nystagmus. Electronystagmographic study. J. Belge Med. Phys. Rehabil. 2 (1979) 30-41
- Oberländer, W.:
Beobachtung eines sensiblen Astes aus dem Ramus dorsalis des I. Cervicalsegmentes. Anat. Anzeiger 138 (1975) 26-28
- Ojemann, G.A., A.A. Ward:
Abnormal movement disorders. In: Youmans, J.R. (Ed.), Neurological Surgery, Vol.3 W.B. Saunders Comp. (1973) 1829-1867
- Olanow, C.W.:
Current concepts in the management of movement disorders. Clin. Neurosurg. 28 (1981) 173-170
- Olivecrona, H.:
Der spastische Schiefhals und seine Behandlung. Arch. Klin. Chir. 167 (1931) 293-301
- Ouaknine, G., H. Nathan:
Anastomotic connections between the eleventh nerve and the posterior root of the first cervical nerve in humans. J. Neurosurg. 38 (1973) 189-197
- Ouaknine, G.:
The cranial nerves: Anastomotic connections between the spinal accessory and the posterior cervical roots. Kongressmitteilung (1981) Hannover
- Pagni, C.A., M. Naddeo, G. Faccani:
Spasmodic torticollis due to neurovascular compression of the 11th nerve. J. Neurosurg. 63 (1985) 789-791
- Pagni, C.A., M. Naddeo, G. Faccani:
Neurosurgical forum: letters to the editor - Spasmodic torticollis. J. Neurosurg. 65 (1986) 727
- Pallie, W.:
The intersegmental anastomoses of posterior spinal rootlets and their significance. J. Neurosurg. 16 (1959) 188-196

- Paterson, M.T.:
Spasmodic torticollis. Results of psychotherapy
in 21 cases.
Lancet (1945) 556-559
- Patterson, R.M., S.C. Little:
Spasmodic torticollis.
J. Nerv. Ment. Dis. 98 (1943) 571-599
- Pearson, A.A.:
Observations on the spinal accessory nerve
in human embryos.
Anat. Res. 67 (1937) 39
- Pearson, A.A.:
The spinal accessory nerve in human embryos.
J. Comp. Neurol. 68 (1938) 243-266
- Pernecky, A., M. Sunder-Plassmann:
Intradural variant of cervical nerve root fibres Potential
cause of misinterpreting the segmental location of cervical
disc prolapses
Acta Neurochir. 52 (1980) 79-83
- Petelin, L.S., Y.D. Smirnow, K.Z. Vartanyan et al.:
Pathophysiological aspects of spasmodic torticollis
therapy.
Sov. Med. 43 (1980) 51-54
- Philipszoon, A.J.:
Compensatory eye movements and nystagmus provoked by
stimulation of the vestibular organ and the cervical nerve
roots.
Pract. Oto Rhino Laryngol. 24 (1962) 193-202
- Podivinsky, F.:
Torticollis.
Handbook of Clinical Neurology 6 (1968) 567-603
North Holland Publishing Company, Amsterdam
- Poser, C.M., M. Alter, R.D. Currier, S.E. Hunter:
Common demyelinating and degenerative diseases and
extrapyramidal disorders - Panel 4.
Arch. Neurol. 36 (1979) 759-770
- Putnam, T.J., E. Herz, G.H. Glaser:
Spasmodic torticollis.
3. Surgical treatment.
Arch. Neurol. Psychiat. 61 (1949) 240-247

- Ramamurthy, S., S.R. Akkinen, A.P. Winnie:
A simple technic for block of the spinal accessory
nerve.
Anesth. Analg. 57 (1978) 591-593
- Ranson, S.W., H.K. Davenport, E.A. Doles:
Intramedullary course of the dorsal root fibers of the
first three cervical nerves.
J. Comp. Neurol. 54 (1932) 1-12
- Rentrop, E., M. Straschill:
Zur Differentialdiagnose des Schiefhalses.
Nervenarzt 52 (1981) 187-196
- Reynolds, A.F., A.G. Shetter:
Scarring around cervical epidural stimulating electrode.
for dystonia and torticollis.
Neurosurgery 13 (1983) 63-65
- Rohr, H.:
Segmentinnervation des Cervicalgebietes.
Springer (1963) Wien
- Roosen, K.:
Atlanto-axiale Instabilität.
Fortbildungstagung Dtsch. Ges. Neuroch. (1985)
Bad Nauheim
- Roxanas, M.R., M.R. Thomas, M.S. Rapp:
Biofeedback treatment of blepharospasm with spasmodic
torticollis.
CMA Journal 119 (1978) 48-49
- Rydevik, B., C. Nordborg:
Changes in nerve function and nerve fibre structure
induced by acute, graded compression.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 43 (1980) 1070-1082
- Sachdev, H.S., L. Brodsky:
Lithium carbonate: A therapeutic agent for
spasmodic torticollis.
Psychosomatics 20 (1979) 831-836
- Sambrook, M.A., A.R. Crossmann, P. Slater:
Experimental torticollis in the marmoset produced by
injection of 6-hydroxydopamine into the ascending
nigrostriatal pathway.
Exp. Neurol. 63 (1979) 583-593

Sano, K., M. Yoshioka, Y. Mayanagi, H. Sekino, N. Yoshimasu, Y. Tsukamoto:
Stimulation and destruction of and around the interstitial nucleus of Cajal in man.
Confijn. Neurol. 32 (1970) 118-125

Sarnat, H.B., R.T. Morrissy:
Idiopathic torticollis: Sternocleidomastoid myopathy and accessory neuropathy.
Muscle Nerve 4 (1981) 374-380

Schaltenbrand, G., P. Baily:
Introduction to stereotaxis with an atlas of the human Brain.
Thieme (1959) Stuttgart

Schaltenbrand, G.:
Klinik und Behandlung des Torticollis spasticus.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 145 (1935) 36-53

Schenck, E., D. Schmidt:
Idiopathischer Blepharospasmus. Klinische und elektrophysiologische Befunde bei 27 Patienten.
Arch. Psychiat. Nervenkr. 226 (1978) 201-214

Scherokman, B., B. Jabbari, C.H. Gunderson, J.M. Miller, H.L. Rappaport:
Trihexyphenidyl and torticollis.
Neurology 36 (1986) 1626

Schmidt, H.:
Über die Besonderheiten des cranio-cervikalen Überganges und seiner knöchernen Dysplasien.
Radiologe 18 (1978) 49-51

Schmidt, K., P.C. Potthoff:
Stereotaktische Hirnoperationen - heutiger Stand.
Dtsch. Ärzteblatt (1981) 387-395

Schürmann, K.:
Die Chirurgie der extrapyramidalen Hyperkinesen.
Zbl. Neurochir. 13 (1953) 223-313

Schwartz, H.G.:
Anastomoses between cervical nerve roots.
J. Neurosurg. 13 (1956) 190-194

Scoville, W.B., D.B. Bettis:
Motor tics of the head and neck: Surgical approaches and complications.

Acta Neurochir. 48 (1979) 47-66

Searle, G.D.:

Dartalan - Reference manual Nr. 78.

Searle & Co (1961) High-Wycombe, England

Shaw, K.M., K.R. Hunter, G.M. Stern:

Medical treatment of spasmodic torticollis.

Lancet (1972) 1399

Sheehy M.P., C.D. Marsden:

Trauma and pain in spasmodic torticollis.

Lancet (1980) 777-778

Shima, F., M. Fukui, T. Matsubara, K. Kitamura:

Spasmodic torticollis caused by vascular compression of the spinal accessory root.

Surg. Neurol. 26 (1986) 431-434

Shima, F., M. Fukui:

Diagnosis and surgical treatment of spasmodic torticollis of eleventh nerve origin.

Neurosurgery (1987) (in press)

Simpson, B.A.:

Spasmodic torticollis relieved by removal of a foreign body.

J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 49 (1986) 1208-1209

Siroky, A., E. Mikolaskova, J. Votava et al.:

Labyrinthine iontophoresis in the treatment of torticollis spastica.

Cesk. Neurol. Neurochir. 43 (1980) 130-132

Siroky, A., E. Mikulaskova, J. Votava et al.:

Therapy of torticollis spastica by electroiontophoresis of labyrinth.

Cesk. Otolaryngol. 27 (1978) 144-146

Sobotta, J., Becher, H.:

Atlas der Anatomie des Menschen.

3. Teil

Urban & Schwarzenberg (1962) München Berlin, Seite 273

- Solcher, H.:
Über einen Fall von überstandener fötaler
Kohlenoxydvergiftung.
J. Hirnforschung 3 (1957) 49-55
- Sorensen, B.F., B. W. Hamby:
Spasmodic torticollis. Results in 71 surgically
treated patients.
JAMA 194 (1965) 116-118
- Spiegel, E.A., H.T. Wycis, M. Freed, A.J. Lee:
Stereoecephalotomy.
Proc. Soc. Exp. Biol. a. Med. 69 (1948) 175-177
- Spiegel, E.A., H.T. Wycis, M. Marks, A.L. Lee:
Stereotaxic apparatus for operations on the human brain.
Science (Lancaster) 106 (1947) 349-350
- Spiegel, E.A., H.T. Wycis:
Thalamic recordings in man with special reference to
seizure discharges.
E.E.G. Clin. Neurophysiol. 2 (1950) 23-27
- Spiegel, E.A., J. McPherson:
Zur Physiologie der absteigenden Rückenmarksbahnen.
Die Bahn der Halsreflexe.
Arb. Neurol. Inst. Univ. Wien 27 (1925) 189-196
- Spiegel, E.A.:
Der Tonus der Skelettmuskulatur.
2. Aufl.
Springer (1927) Berlin
- Starck, D., H. Frick:
Repetitorium anatomicum
Georg Thieme (1967) Stuttgart
- Stark, L., Zangemeister, W.H., Hannaford, B.:
Head movements models, optimal control theory and
clinical application.
In: Peterson, B., Richmond, F. (Eds.) Control of head
movements. (1987) Im Druck
- Stejskal, L., V. Vladyka, Z. Tomanek:
Surgical possibilities for alleviation of axial
dyskinesias - Comparison with forced movements of the head
and eyes.
Appl. Neurophysiol. 44 (1981) 320-329

- Stejskal, L., Z. Tomanek:
Postural laterality in torticollis and torsion
dystonia.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 44 (1981) 1029-1034
- Stejskal, L.:
Counterpressure in torticollis.
J. Neurol. Sci. 48 (1980) 9-19
- Steyerthal, A.:
Zur Geschichte des Torticollis spasmodicus.
Arch. Psychiat. Nervenheilk. 41 (1906) 29-48
- Stoessl, A.J., W.R.W. Martin, C. Clark et al.:
PET studies of cerebral glucose metabolism in
idiopathic torticollis.
Neurology 36 (1986) 653-657
- Streeter, G.L.:
The development of the cranial and spinal nerves in the
occipital region of the human embryo.
Am. J. Anat. 4 (1905) 83-116
- Strelka, J.:
Anatomical variations of nervus accessorius.
Cesk. Otolaryngol. 27 (1978) 222-226
- Svien, H.J., D.T.R. Cody:
Treatment of spasmodic torticollis by superpression
of labyrinthine activity: Report of a case.
Mayo Clin. Proc. 44 (1969) 825-827
- Talairach, J., J.E. Paillas, M. David:
Dyskinesie de type hemiballique traitee par cortectomie
frontale limitee, puis par coagulation de la portion
interne du globus pallidus
Rev. Neurol. (Paris) 83 (1950) 440-451
- Talairach, J.:
Les explorations radiologiques stereotaxiques.
Rev. Neurol. (Paris) 90 (1954) 556-584
- Tarlov, E.:
On the problem of the pathology of spasmodic
torticollis in man.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33 (1970) 457-463

- Tasker, R.R.:
The treatment of spasmodic torticollis by peripheral denervation: The McKenzie Operation.
In: Morley, T.P. (Ed.) Current Controversis in Neurosurgery. W.B. Saunders Comp. (1976) Philadelphia London Toronto
- Taylor, A.S.:
Operation for relief of spasmodic torticollis. Operations on peripheral and cranial nerves.
In: Johnson, A.B.(Ed.) Operative therapeutics, Vol. 1 Appleton Century-Crofts & Co. (1915) NewYork
- Thümler, R.:
Torticollis spasmodicus.
In: Hopf, H.Ch., K. Poeck, H. Schliack (Eds.) Neurologie in Praxis und Klinik. Thieme (1983) Stuttgart NewYork
- Tibbetts R.W.:
Spasmodic torticollis.
J. Psychosom. Res. 15 (1971) 461-469
- Toglia, J.U., M. McGlamery, R.R. Sambandham:
Tetrabenazine in the treatment of Huntington's chorea and other hyperkinetic movement disorders.
J. Clin. Psychiat. (1978) 81-87
- Tolosa, E.S.:
Modification of tardive dyskinesia and spasmodic torticollis by apomorphine.
Arch. Neurol. 35 (1978) 459-462
- Tomanek, Z., L. Stejskal:
Vestibular examination of patients with spastic torticollis.
Cesk. Otolaryngol. 28 (1979) 106-110
- Tönnis, W.:
Welche Therapie ist bei Torticollis spastica einzuschlagen? Fragen und Antworten.
Der Chirurg 6 (1934) 37
- Tönnis, W.:
die operative Behandlung des spastischen Schiefhalses.
Münc. med. Wschr. 82 (1935) 654-655
- Tsui, J.K.C., A. Eisen, A.J. Stoessl et al.:
Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis.
Lancet (1986) 245-246

- Tsui, J.K.C., A. Eisen, E. Mak et al.:
A pilot study on the use of botulinum toxin in spasmodic
torticollis.
Can. J. Neurol. Sci. 12 (1985) 314-316
- Uexküll, J. von:
Ueber paradoxe Zuckung.
Ztschr. Biol. 30 (1894) 184-186
- van Hoof, J.J.M., M.W.I. Horstink, H.J.C. Berger et al.:
Spasmodic torticollis: the problem of pathophysiology
and assessment.
J. Neurol. 234 (1987) 322-327
- van Waveren, K.L.E.A.:
Cause and treatment of spasmodic torticollis.
Acta Neurochir. 61 (1982) 127-137
- Vasilescu, C., G. Dieckmann:
Electromyographic investigations in torticollis.
Appl. Neurophysiol. 38 (1975) 153-160
- Villiger, E.:
Die periphere Innervation.
Schwabe & Co (1964) Basel
- Visudhiphan, P., S. Chiemchanya, R.Somburanasin et al.:
Torticollis as the presenting sign in cervical spine
infection and tumor.
Clin. Pediatrics 21 (1982) 70-76
- Volkman, R.:
Das sogenannte Caput opisthionum und die offene
Durchschneidung des M. sternocleido-mastoideus.
Centralbl. Chir. 12 (1885) 233-236
- Walsh, F.B.:
Some ocular signs of cerebral tumors in children.
Clin. Neurosurg. 5 (1957) 166-176
- Waltz, J.M., C.A. Scozzart, D.P. Hunt:
Spinal cord stimulation in the treatment of
spasmodic torticollis.
IX Meeting of the World Society for Stereotactic and
Functional Neurosurgery, July 4-5 (1985) Toronto, Canada
- Waltz, J.M., C.A. Scozzari, D.P. Hunt:
Spinal cord stimulation in the treatment of spasmodic
torticollis.
Appl. Neurophysiol. 48 (1985) 324-338

- Waltz, J.M., L.O. Reynolds, M. Riklan:
Multi-lead spinal cord stimulation for control of
motor disorders.
Appl. Neurophysiol. 44 (1981) 244-257
- Waltz, J.M., W. H. Andreesen:
Multi-lead spinal cord stimulation: Technique.
Appl. Neurophysiol. 44 (1981) 30-35
- Weigner, K.:
Beziehungen des Nervus accessorius zu den proximalen
Spinalnerven.
Anat. Hefte 17 (1901) 551-587
- West, H.H.:
Treatment of spasmodic torticollis with amantadine:
A double-blind study.
Neurology 27 (1977) 198-199
- Wilson, S.A.K.:
Torticollis.
In: Bruce, A.N.(Ed.) Neurology Vol.2:1664-1674
Facsimile of the 1940 Edition, Butterworth (1955) London
- Wimmer, A.:
Le spasme de torsion.
Rev. Neurol. 51 (1929) 904-915
- Windle, W.F.:
The sensory components of the spinal accessory nerve.
J. Comp. Neurol. 53 (1931) 115-127
- Witzmann, A., R. Quatember, E. Valencak, V. Gruner:
Neuropsychologische Aspekte des Torticollis spasticus.
Wien. Med. Wschr. 134 (1984) 45-48
- Wycis, H.T., J.R. Moore:
The surgical treatment of spasmodic torticollis.
J. Bone Jt. Surg. 36-A (1954) 119-126
- Wycis, H.T., P.L. Gildenberg:
Surgical treatment of spasmodic torticollis.
In: De Vet, A.C. (Ed.) Neurological Surgery.
Intern. Congress Series Nr.110, Exc.Medica Found. (1965)
805 Amsterdam

- Xinkang, C.:
Selective resection and denervation of cervical muscles in
the treatment of spasmodic torticollis: Results in 60
cases.
Neurosurgery 8 (1981) 681-688
- Zangemeister, W.H., L. Stark, O. Meienberg:
Neurale Kontrolle horizontaler Kopfdrotationen:
elektromyographische Untersuchungen
Z. EEG-EMG 11 (1980) 225
- Zangemeister, W.H., L. Stark:
Active head rotation and eye-head coordination.
Ann. N.Y. Acad. Sci. (1981) 540-559
- Zangemeister, W.H., L. Stark:
Normal and abnormal gaze types and active head
movements.
In: Lennestrand, G. et al. (Eds.) Functional Basis of
Ocular Motility Disorders. Pergamon Press (1982) Oxford
NewYork
- Zemann, W., C.C. Whitlock:
Symptomatic dystonias.
Handbook of Clinical Neurology 6 (1968) 544-566
North Holland Publishing Company, Amsterdam

TEIL IV**8.0 Kasuistik**

Fall 1: 42 Jahre, männlich, OP März 1980

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler, tonischer TS mit Kopfwendung nach links

Anamnese: 1,5 Jahre vor der Operation kam es progredient zu einer zwanghaften Wendung des Kopfes nach links mit Ausbildung einer hochgradigen Hypertrophie des rechten M. sternocleidomastoideus. Zunächst nahm der Patient an, er hätte sich den Hals verdreht. Bei jedem Versuch, den Kopf nach rechts zu wenden, traten heftige Nackenschmerzen auf. Alle konservativen Behandlungsversuche hatten auf die Symptomatik keinen Einfluß.

Medikamentöse Behandlung: Akineton, Limbatril, Madopar, Decentan, Tiapridex.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Neben der ausgeprägten Kopfschiefhaltung fanden sich Hinweise für eine Vestibularis-Irritation links mit grobschlägigem Nystagmus bei Blick nach links. ASR rechts abgeschwächt, Atrophie und Parese der rechtsseitigen Wadenmuskulatur (Zustand nach frühkindlicher Poliomyelitis).

EMG: Im linken M. trapezius, in der tiefen Nackenmuskulatur links und im rechten M. sternocleidomastoideus fanden sich anhaltend starke Innervationen, die willkürlich noch durchbrochen werden konnte. Keine Tremorzeichen.

CT: Kein Nachweis krankhafter Veränderungen.

Vertebralisangiogramm: Unauffälliger Befund.

EEG: Alphatyp ohne Herdbefund, keine Krampfpotentiale.

Röntgen HWS: Fehlhaltung der HWS mit angedeuteten degenerativen Veränderungen und leichter Einengung der Foramina intervertebralia zwischen HW 5 und 6. Kein Hinweis auf eine vertebrale Ursache des Schiefhalses.

Operation: Nach weitgehendem Ausschluß einer Torsionsdystonie oder einer anderen extrapyramidalen Erkrankung erfolgte die rechts dorsolaterale Freilegung der hinteren Schädelgrube bis zum Dornfortsatz HW 2. Osteoklastische Trepanation der hinteren Schädelgrube rechts lateralisiert. Eröffnung des Foramen occipitale magnum. Resektion des dorsolateralen Atlasbogens rechts. Eröffnung der Dura und Darstellung der rechten spinalen Accessoriuswurzel.

Der N. accessorius ist mit dem Ligamentum denticulatum und der A. vertebralis an ihrem Duradurchtritt fest verwachsen. Aus dem Verwachsungsstrang tritt die A. spinalis posterior aus. Die Verwachsungen werden scharf getrennt, der rechte N. accessorius wird vollständig aus seinen Adhaesionen herausgelöst und erhalten. Der Nerv selbst erscheint unauffällig. Unterpolsterung des N. accessorius mit einem Prosthex-Schwämmchen. Wundverschluß. Eine dorsale C1-Wurzel ist nicht vorhanden (Typ 1).

Postoperativer Verlauf: Nach der Operation kam es zu einer weitgehenden Rückbildung der TS-Symptomatik und zu einer Normalisierung des Tonus im rechten M. sternocleidomastoideus und trapezius. 2 Wochen nach der Operation plötzlich Verschlechterung mit fixiertem TS nach links. 6 Monate nach der Operation allmählich einsetzende Rückbildung der Symptomatik. Das EMG ergab einen gebesserten Befund auf der rech-

ten Seite bei mäßiggradigen reparativen Vorgängen. Links fanden sich weiterhin Zeichen einer alten neurogenen Schädigung des M.sternocleidomastoideus. Die weiteren Nachuntersuchungen ergaben schließlich vollkommene Beschwerde- und Symptomenfreiheit.

Fall 2: 21 Jahre, männlich, OP April 1980

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS nach links

Anamnese: 1,5 Jahre vor der operativen Behandlung bemerkte der Patient eine unwillkürliche Schiefhaltung des Kopfes mit Wendung nach links. Im weiteren Verlauf Zunahme der Torticollis-Symptomatik mit völliger Fixierung des Kopfes in der Fehlhaltung und Hypertrophie des rechten M. sternocleidomastoideus. Schließlich war der Kopf um 90 Grad nach links gedreht und in dieser Stellung fixiert. Bei maximaler Anstrengung konnte der Kopf nur knapp bis zur Mittelstellung gebracht werden.

Medikamentöse Therapie: Diazepam, Carbamacepin, Tiapridex, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik regelrechter Status.

EMG: Im linken M.sternocleidomastoideus und trapezius erhöhte Entladungsfrequenzen und relativ häufig neurogen veränderte Aktionspotentiale, die für eine Schädigung des linken N.accessorius sprachen. Die Beurteilung einzelner Aktionspotentiale war wegen burstartiger Innervationen erschwert. Geringe Beteiligung der tiefen Nackenmuskulatur. Rechtseitig unauffälliger Befund.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisangiogramm: Atypischer Verlauf der linken PICA, die mit einer Schleife die Mittellinie um etwa 4 mm nach rechts überschreitet.

EEG: Grundaktivität im Alphabereich, der Kurvenablauf erscheint in der parasagittalen Ableitung rechts etwas unregelmäßiger als links.

Operation: Nach Ausschluß einer Torsionsdystonie bzw. einer anderen extrapyramidalen Erkrankung erfolgte Darstellung der rechten N.accessorius-Wurzel wie bereits beschrieben.

Die spinale Accessoriuswurzel ist unterhalb HW1 mit dem Ligamentum denticulatum verwachsen. In Höhe des Duradurchtrittes der A. vertebralis ist sie über die A. vertebralis und eine dort gleichzeitig abgehende hintere Spinalarterie gespannt. Es findet sich eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C1, entsprechend Typ I. Zusätzlich ist die Hinterwurzel C2 mit dem caudalen Ast der A. spinalis posterior verschlungen. Nach Durchtrennung des obersten Ligamentum denticulatum-Ansatzes in Höhe des Foramen magnum wird der N.accessorius aus seinen Verwachsungssträngen mit dem Ligament, sowie der A. vertebralis und der A. spinalis posterior herausgelöst. Die Hinterwurzel C1 wird an ihrem Duraeintritt durchtrennt. Wegen der engen Verschlingung der Hinterwurzel C2 mit der A. spinalis wird auch diese durchtrennt. Abschließend wird ein Prostheximplantat zwischen N. Accessorius und A. vertebralis plaziert und die Wunde verschlossen.

Postoperativer Verlauf: Zunächst nur geringe Besserung der Schiefhalssymptomatik. Jedoch konnte der Kopf jetzt willkürlich in Mittelstellung gebracht werden. Im Laufe der rehabilitativen Nachbehandlung wurde durch Bio-Feedback-Training

und TS-Gymnastik eine weitere Besserung erreicht. 9 Monate postoperativ trat eine weitere Rückbildung der Symptomatik ein. Elektromyographisch war eine weitgehende Rückbildung der vor der Operation festgestellten Veränderungen nachzuweisen. 7 Jahre nach der Operation bestand nur noch eine geringe Rest-Symptomatik bei weitgehend wiederhergestellter Willkürmotorik.

Fall 3: 47 Jahre, männlich, OP im Juli 1980

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: Ein Jahr vor der Operation Entwicklung eines medikamentös nicht zu beeinflussenden TS mit weitgehend fixierter Kopfwendung um 80 Grad nach rechts. Willkürliche Wendungen nach links waren nur bis 45 Grad möglich. Deutliche Erleichterung der willkürlichen Kopfmotorik mit Hilfe der "Geste antagoniste".

Medikamentöse Therapie: Tiapridex, Decentan, Akineton, Saroten.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatik und einer hochgradigen Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus unauffälliger Befund ohne Hinweis auf eine Torsionsdystonie oder eine andere extrapyramidale Erkrankung.

EMG: Aktiv waren rechtsseitig die Mm. splenius capitis, sternocleidomastoideus und trapezius. Es fanden sich Hinweise für eine ältere neurogene Schädigung im linken M. sternocleidomastoideus, geringer auch im linken M. trapezius.

CT: Intracraniell kein pathologischer Befund.

Vertebralisangiogramm: Die linke A. vertebralis bildet knapp oberhalb der Foramen magnum-Ebene eine nach cranial gerichtete Schleife. Extrem tiefer Abgang einer kaliberstarken PICA, die eine weit nach caudal unter das Foramen magnum-Niveau reichende, weit nach rechts reichende Schleife bildet.

Röntgen-HWS: Geringe Bandscheibenversmälnerung zwischen HW 6/7 mit geringen spondylotischen Randausziehungen ohne Einengung der Foramina intervertebralia.

EEG: Unauffälliges Alpha-EEG.

Operation: Erstmals Durchführung der BMLA wie beschrieben.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite ist die spinale Accessoriuswurzel über die ebenfalls tiefabgehende PICA gespannt und mit dieser adhaerent. Die dorsale C1-Wurzel entspricht auf dieser Seite dem Typ III. Es besteht eine Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1, die ein Ganglion aufweist. Daneben findet sich eine Verwerfung der Accessoriuswurzel mit Torsion um 180 Grad, etwa 5 mm oberhalb der Verwachungsstelle. Bei der geringsten Berührung der Accessoriuswurzel kommt es zur Kontraktion des rechten M.sternocleidomastoideus.

Links findet sich ein sehr tiefer Abgang der linken PICA aus der A. vertebralis bereits vor ihrem Duradurchtritt. Die PICA bildet eine nach caudal gerichtete und in einem großen Bogen dorsal des oberen Halsmarkes bis über die Mittellinie verlaufende Schleife, um dann nach cranial umzubiegen. Die

linke spinale Accessoriuswurzel wird deutlich über die PICA gespannt. Die linke hintere C1-Wurzel entspricht dem Typ IV, sie verbindet sich anastomotisch mit der Accessoriuswurzel.

Intraoperativ wird eine EMG-Ableitung nach elektrischer Reizung einzelner Accessoriuswurzelfäden und der cervikalen Hinterwurzeln vorgenommen.

Beide Accessoriuswurzeln werden aus allen Verwachsungen mit dem Ligamentum denticulatum, den dorsalen C1 Wurzel und der PICA herausgelöst. Die Anastomose zwischen Hinterwurzel C1 und N.accessorius wird beidseits erhalten. Die Accessoriuswurzeln werden durch Prosthex-Implantate vor erneutem Gefäßkontakt geschützt.

Postoperativer Verlauf: Zunächst nur geringe Besserung. Unter intensiver Krankengymnastik bessert sich die Symptomatik soweit, daß der Patient bei der Entlassung den Kopf willkürlich gerade halten kann. Nach allmählich weiterer Rückbildung der Symptomatik kam es 6 Monate postoperativ wieder zu einer Verschlechterung, schließlich zu einem vollständigen Rezidiv. Im Vergleich zum praeoperativen Beschwerdebild hatte der Patient jetzt jedoch keine Schmerzen mehr.

In der Annahme, daß entweder die Implantate disloziert sein könnten, oder daß es zu narbigen Verwachsungen mit erneuter Reizung der spinalen Accessoriuswurzel gekommen sein könnte, entschloß man sich zur Revision des Operationsgebietes. Diese wurde 15 Monate nach der ersten Operation durchgeführt. Nach Lösung ausgedehnter Vernarbungen und Verwachsungen, wurden die Hinterwurzeln C1 und C2 jetzt durchtrennt.

Postoperativ war sofort eine Verbesserung der Willkürmotorik des Kopfes zu erkennen. Die Torticollis-Symptomatik bildete sich zurück. Als Folge des Eingriffes war eine umschriebene

rechts betonte Analgesie im Versorgungsgebiet von C2 und eine leichte beidseitige Accessoriusparese festzustellen. Im weiteren Verlauf stabilisierte sich der Zustand deutlich gebessert. 6 Jahre nach der 2. Operation war in Ruhestellung noch eine leichte Wendung des Kopfes um 20 Grad nach rechts festzustellen. Die Accessoriusparese hatte sich zurückgebildet. Der Patient war bereits seit der ersten Operation berentet und ist mit dem erreichten Zustand zufrieden.

Fall 4: 46 Jahre, weiblich, OP im Oktober 1980

Diagnose: Lageabhängiger horizontaler TS nach rechts

Anamnese: 2 Jahre vor der Operation bemerkte die Patientin erstmals beim Dauerlauf eine unwillkürliche Wendung des Kopfes nach rechts. Besonders deutlich trat die Symptomatik im Liegen und beim Anlehnen des Kopfes hervor. Hinzu kamen ruckartige, klonische Drehbewegungen des Kopfes nach rechts, in Verbindung mit heftigen Nackenschmerzen.

Medikamentöse Therapie: Akineton, Tiapridex und Dartal.

EMG: Bei Beteiligung des M.sternocleidomastoideus und trapezius auf beiden Seiten, links ausgeprägter als rechts, finden Hinweise für teilweise alte bzw. sehr alte aber auch für frischere neurogene Läsionen.

CT: Intrakraniell keine pathologischen Veränderungen.

Vertebralisanteriogramm: Unauffälliger Befund.

Operationbefund: BMLA; auf der rechten Seite besteht eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 entsprechend Typ IV. Eine Wurzelfaser der Hinterwurzel

zel C2 besitzt über eine kurze Strecke einen gemeinsamen Verlauf mit der spinalen Accessoriuswurzel und tritt unterhalb des Niveaus von C1 in das Rückenmark ein. Es bestehen enge neurovaskuläre Kontakte zwischen Accessoriuswurzel und A. vertebralis.

Links finden sich ebenfalls Anastomosen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den Hinterwurzeln C1 und C2. Die Anastomose mit C1 entspricht dem Typ III. Die Accessoriuswurzel ist über das Ligamentum denticulatum gespannt. Eine am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehende hintere Spinalarterie ist mit ihren [sten mehrfach um die spinale Accessoriuswurzel gewunden.

Postoperativer Verlauf: Bereits bei der Entlassung war die TS-Symptomatik deutlich gebessert. Nach rehabilitativer Behandlung erfolgte eine weitere Rückbildung der TS-Symptomatik mit Stabilisierung des Zustandes. 6 Jahre nach der Operation ist ein gutes Ergebnis mit diskreter Rest-Symptomatik festzustellen.

Fall 5: 52 Jahre, männlich, OP im Oktober 1980

Diagnose: Horizontaler TS nach links mit "Geste antagonistische"

Anamnese: 4 Jahre vor der Operation entwickelte sich progredient ein horizontaler TS mit Kopfwendung nach links. Die Erkrankung begann zunächst mit einem Spannungsgefühl in der linken Nackenregion. Kurze Zeit später bemerkte der Patient, daß sich der Kopf immer mehr unwillkürlich nach links drehte. Willkürlich war es jedoch möglich den Kopf in Normalstellung zurückzubringen. Im weiteren Verlauf verstärkte sich die Symptomatik und es kam zu mitunter sehr heftigen, klonischen Drehbewegungen des Kopfes. Mit Hilfe der "Geste

antagoniste" konnte der Patient die Symptomatik günstig beeinflussen. Bei Wegnahme der rechten Hand drehte sich der Kopf sofort um 90 Grad nach links.

Medikamentöse Therapie: Haldol, Akineton, Cosaldon, Tavor, Cortison und Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatik mit Hypertrophie des rechten M.sternocleidomastoideus war der neurologische Befund regelrecht. Es fanden sich keine Hinweise für eine Torsionsdystonie oder eine andere extrapyramidale Störung.

EMG: Im M.sternocleidomastoideus und trapezius rechts ausgeprägter als links deutliche Hinweise für eine neurogene Schädigung. Im M. splenius capitis beidseits keine Zeichen einer Schädigung.

CT: Intracraniell kein pathologischer Befund.

Vertebralangiogramm: Unauffälliger Befund.

EEG: Pathologische Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Operation: BMLA; rechts findet sich eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1, entsprechend Typ IV. Die Anastomose ist über den Oberrand des Ligamentum denticulatum gespannt. In Höhe C2 läuft die Accessoriuswurzel unterhalb der sensiblen C2-Wurzel ebenfalls gespannt über die Wurzelarterie C2. Im Anastomosen-Bereich erkennt man ein Ganglion.

Links ist die spinale Accessoriuswurzel mit einer kräftigen Gefäßschlinge der hinteren Spinalarterie verschlungen. Eine dorsale C1-Wurzel findet sich nicht (Typ I). Dagegen besteht eine Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und der dorsalen C2 Wurzel.

Postoperativer Verlauf: Nach der Operation besserte sich die Torticollis-Symptomatik nur gering. Eine nennenswerte, auch für den Patienten befriedigende Besserung trat jedoch nicht ein. Der Patient verstarb 4 Jahre nach dem Eingriff im Status asthmaticus bei vorbestehendem Asthma bronchiale.

Fall 6: 22 Jahre, männlich, OP Februar 1981

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 5 Jahre vor der Operation erlitt der Patient einen Unfall mit Hirn-Kontusion und dreiwöchiger Bewußtlosigkeit. Ein Jahr später Auftreten einer TS-Symptomatik mit plötzlichem Beginn. Es stellte sich eine zunehmende Schiefhaltung des Kopfes mit Wendung nach rechts ein. Seither blieb dieser Befund konstant. Alle konservativen Behandlungsversuche waren erfolglos.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Neben dem TS mit Hypertrophie des linken M.sternocleidomastoideus fand sich eine inkomplette Hemianopsie nach rechts, als Folge der Hirn-Kontusion. Zeichen für das Vorliegen einer Torsionsdystonie oder einer anderen extrapyramidalen Erkrankung fanden sich nicht.

EMG: Deutliche Hinweise für eine neurogene Schädigung im linken M.sternocleidomastoideus.

Röntgen-HWS: Deutliche Skoliose mit Linksausbiegung der HWS.

CT: Intracraniell kein pathologischer Befund. Zeichen einer älteren Fraktur des hinteren Atlasbogens.

Vertebralisanteriogramm: Tiefer Abgang der rechten kaliberstarken PICA.

Operation: Auf der rechten Seite bestehen enge neurovaskuläre Beziehungen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der PICA. Durch eine nach dorsal gerichtete Schlinge dieser Arterie wird der N.accessorius deutlich angespannt. Zudem ist die Accessoriuswurzel mit dem kaliberstarken Gefäß adherent. Es finden sich zusätzlich 2 feine Anastomosen der Accessoriuswurzel zur zarten Hinterwurzel C1 sowie zur Hinterwurzel C2 vom Typ III.

Links existieren unauffällige Verhältnisse, die dorsale C1-Wurzel entspricht dem Typ II.

Die histologische Untersuchung der Hinterwurzel C1 und der Hinterwurzel C2 ergab keine Besonderheiten.

Postoperativer Verlauf: Unmittelbar nach der Operation empfand der Patient eine Besserung seiner Beschwerden, obwohl objektiv noch keine [nderung der Symptomatik zu erkennen war. 6 Monate nach der Operation kam es allmählich zu einer weitgehenden Rückbildung der Symptomatik. Eine geringe Schiefhaltung des Kopfes, die den Patienten in seiner Berufsausübung nur wenig beeinträchtigt, blieb bestehen.

Fall 7: 36 Jahre, männlich, OP Februar 1981

Diagnose: Horizontaler TS nach links

Anamnese: 4 Jahre vor der Operation kam es zu einer sich rasch entwickelnden, zunehmenden Zwangshaltung des Kopfes mit Wendung und geringer Neigung nach links. Gleichzeitig entwickelte sich eine deutliche Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus.

Medikamentöse Therapie: Tavor, Decentan, Lioresal, Artane, Tiapridex, Limbatriel, Muskeltrancopal und Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Massive Wendung und geringe Neigung des Kopfes nach links. Schulterhochstand links. Deutliche Zunahme der Symptomatik unter emotionalen Einflüssen. Daneben fiel beim Gang eine Beugehaltung und Abduktion des linken Armes auf, so daß ein Torticollis dystonicus in Erwägung gezogen wurde. Ansonsten keine neurologischen Auffälligkeiten. Aufgrund des angiographischen und elektromyographischen Befundes entschloß man sich dennoch zur BMLA, obwohl in diesem Fall das Vorliegen einer Torsionsdystonie nicht ganz ausgeschlossen werden konnte.

EMG: Betont im rechten M. sternocleidomastoideus finden sich teilweise verkleinerte, teilweise vergrößerte, frequent entladende Aktionspotentiale. Der Befund spricht für eine chronische neurogene Schädigung des rechten N. accessorius.

CT: Unauffälliger Befund.

Vertebralisanteriogramm: Relativ hoch in einer Schleife abgehende PICA, bei sonst unauffälligen Verhältnissen.

EEG: Seitensymmetrischer Alphaablauf ohne Besonderheiten.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite bestand eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1, entsprechend Typ IV (Abb. 11.).

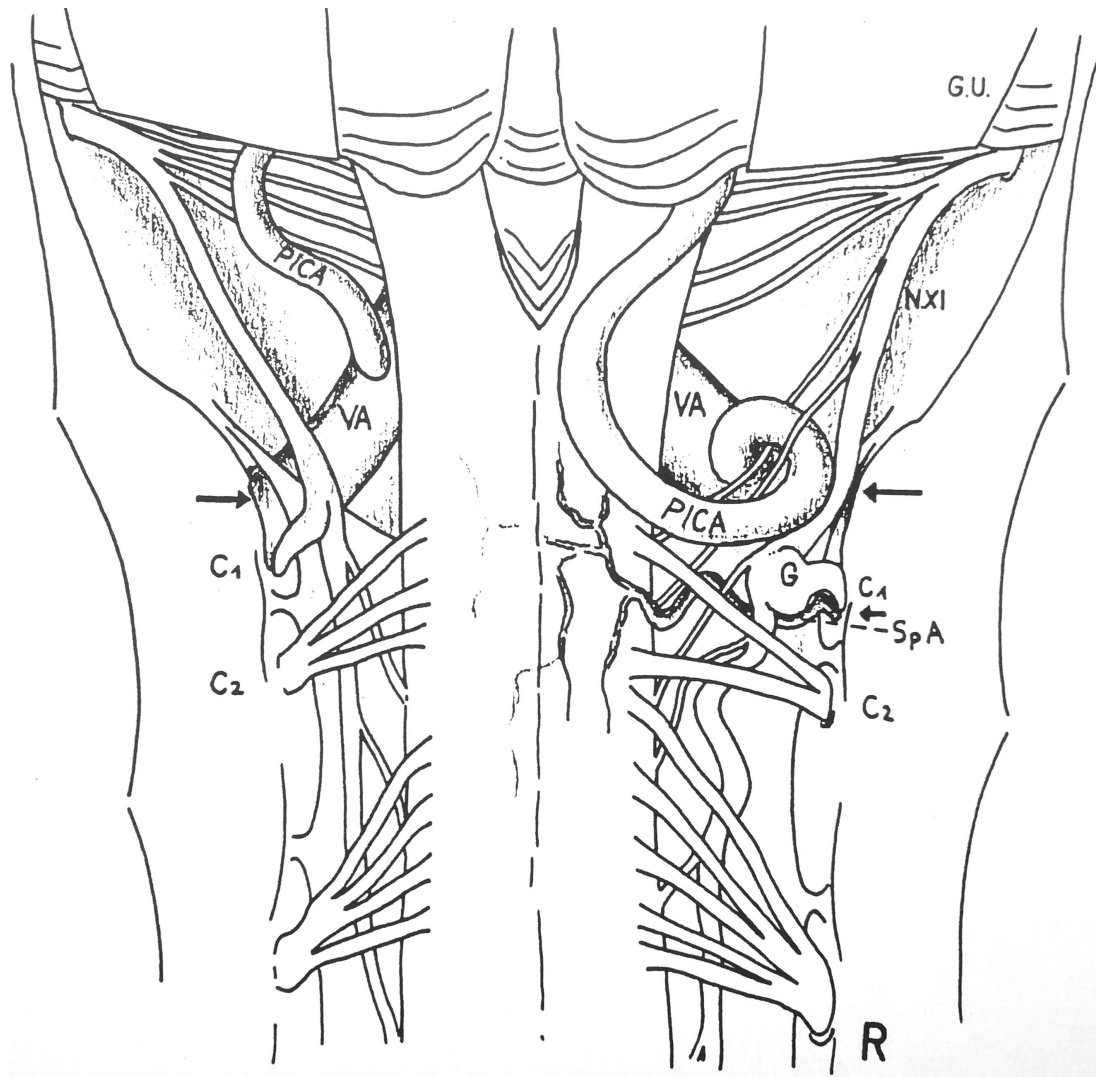


Abb. 11. Operations-Skizze

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1, entsprechend Typ IV. Im Anastomosenbereich erkennt man an der dorsalen C1-Wurzel, übergehend auf die spinale Accessoriuswurzel ein kleines Ganglion. Die spinale Accessoriuswurzel ist am Eintritt der dorsalen C1-Wurzel stark adhaerent und am Ligamentum denti-

culatum fixiert. Außerdem wird die Accessoriuswurzel der PICA-Schlinge an den Rand des Foramen magnum gepreßt.

Die intraoperative vorgenommene elektrische Stimulation mit elektromyographischer Ableitung spricht für Efferenzen in der Hinterwurzel C1. Es kommt zu einer Kontraktion des linken M.sternocleidomastoideus.

Postoperativer Verlauf: Sofort nach der Operation ist eine Besserung der Symptomatik insoweit festzustellen, daß der Patient den Kopf zwangloser nach rechts wenden kann. Im weiteren Verlauf kam es nach etwa 6 Monaten zunächst zu einer guten Rückbildung der Torticollis-Symptomatik. 1 1/2 Jahre nach der Operation trat jedoch wieder eine leichte Verschlechterung ein, so daß heute nur eine leichte Besserung der TS-Symptomatik festzustellen ist.

Fall 8: 26 Jahre, weiblich, OP Mai 1981

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS nach links mit "Geste antagoniste"

Anamnese: 21 Monate vor der Operation habe der Patient einen Schlag mit einer Eisenstange auf die rechte Schulter bekommen. Eine Woche darauf trat ein zunehmender TS mit Wendung des Kopfes nach links auf. Im weiteren Verlauf entwickelte der Patient eine "Geste antagoniste", er berührte mit der linken Hand das linke Kinn. Gleichzeitig hypertrophierte der rechte M.sternocleidomastoideus. Eine deutliche Lageabhängigkeit des Torticollis wurde angegeben. In Rückenlage konnte der Kopf frei bewegt werden, die Zwangshaltung war aufgehoben. Unter konservativer Therapie trat eine weitere Verstärkung der Symptomatik ein.

Medikamentöse Therapie: Dartal, Akineton.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der überwiegend tonischen TS-Symptomatik, regelrechter Befund.

EMG: Frische neurogene Schäden im rechten M. sternocleidomastoideus.

CT: Intracraniell kein krankhafter Befund.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

Vertebralisanteriogramm: Tiefer Abgang der PICA aus der rechten A. vertebralis unterhalb der Foramen magnum-Ebene.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite findet sich eine Anastomose zwischen Hinterwurzel C1 und spinaler Accessoriuswurzel entsprechend Typ IV. Die Accessoriuswurzel ist durch eine tief am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehende stark geschlängelte PICA nach medial verlagert, angespannt und komprimiert. Verstärkt wird der erzwungene Verlauf der Accessoriuswurzel durch eine sehr kurze, mit ihr verbundene Hinterwurzel C1. Im Anastomosenbereich findet sich ein Ganglion.

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose vom Typ IV, mit im Anastomosenbereich gelegenem Spinalganglion C1. Hier wird die spinale Accessoriuswurzel durch eine kleine, aus der A. vertebralis abgehende Spinalarterie leicht angehoben.

In typischer Weise werden beide Accessoriuswurzeln aus ihren Gefäßkontakten gelöst. Die Anastomosen zu den Hinterwurzeln C1 werden durchtrennt. Die Accessoriuswurzeln werden unterpolstert.

Postoperativer Verlauf: Relativ rasch war eine deutliche Rückbildung der Kopfschiefstellung zu beobachten. Zunächst gab der Patient an, daß er kein Gefühl für die Kopfstellung habe. Mit Übungen vor dem Spiegel konnte er die Kopfstellung nachkorrigieren. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 67 Monate nach der Operation war die TS-Symptomatik vollständig rückgebildet, der Patient ist beschwerdefrei. Die Rückbildung der Symptomatik trat 18 Monate nach der Operation ein.

Fall 9: 42 Jahre, männlich, OP September 1981

Diagnose: Horizontaler TS mit klonischer Wendebewegung des Kopfes nach links

Anamnese: 10 Jahre vor der BMLA zunehmende Entwicklung eines TS mit nicht zu unterdrückenden klonischen Wendebewegungen des Kopfes nach links. 2 1/2 Jahre später Verstärkung der Symptomatik mit Hypertrophie des rechten M. sternocleidomastoideus. Konservative Behandlungsmaßnahmen einschließlich Psychotherapie führten zu keiner Besserung. Nach weiterer, erheblicher Zunahme der Symptomatik wurde 6 Jahre nach Krankheitsbeginn, eine stereotaktische Thalamo- und Subthalamotomie links durchgeführt. Eine Besserung der Symptomatik wurde nicht erreicht. Weitere konservative Behandlungsversuche führten ebenfalls zu keiner Besserung. Im Laufe der Jahre entwickelte der Patient die "Geste antagoniste", mit Berührung der linken Wange mit der linken Hand.

Medikamentöse Therapie: Tiapridex, Decantan, Lioresal, Artane, Dantrium.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Neben der TS-Symptomatik fand sich eine diskrete beinbetonte Hemiparese rechts als Residualbefund nach Thalamo- und Subthalamotomie.

EMG: Deutliche Hinweise für eine neurogene Schädigung der rechtsseitigen, vom N.accessorius versorgten Muskulatur.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisangiogramm: Keine Abweichungen von der Norm.

EEG: Unauffälliger Kurvenverlauf.

Operationsbefund: Rechtsseitig Anastomose vom Typ IV, die spinale Accessoriuswurzel in das Foramen vertebrale C1 hineingezogen, dort adhaerent und deutlich gespannt. Außerdem besitzt die Accessoriuswurzel engen Kontakt zu einer direkt am Duradurchtritt der A. vertebralis entspringenden Spinalarterie.

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose vom Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist mit einer am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehenden kräftigen A. spinalis posterior verschlungen. Zusätzlich findet sich im Anastomosengebiet ein Ganglion an der dorsalen C1-Wurzel.

Histologischer Befund: In der untersuchten linken hinteren C1-Wurzel findet sich eine geringe, aber deutlich erkennbare Schwanzzellvermehrung. Daneben sind einige Axone aufgetrieben. Dieser Befund weist auf geringfügige De- und Regenerationsvorgänge hin.

Postoperativer Verlauf: Als Operationsfolge entwickelt sich eine mittelgradige Parese der Armseitwärtshebung rechts. 5 1/2 Jahre nach der Operation ist die TS-Symptomatik weitest-

gehend zurückgebildet, der Patient besitzt die volle Kontrolle über die Willkürmotorik des Kopfes.

Fall 10: 25 Jahre, weiblich, OP Februar 1982

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 1 1/2 Jahre vor der Operation war es während einer Karussellfahrt zu einer "Verrenkung" der HWS gekommen. Durch den Notarzt sei eine Einrenkung der HWS vorgenommen worden. Wenige Tage später habe der Kopf begonnen, sich unwillkürlich nach rechts zu drehen. Vorübergehend führte die medikamentöse und krankengymnastische Behandlung zu einer Besserung. Doch blieb die Symptomatik letztlich unbeeinflusst und nahm an Schwere zu. Die Symptomatik konnte vorübergehend durch die "Geste antagoniste" günstig beeinflusst werden.

Medikamentöse Therapie: Tiapridex, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik regelrechter Status.

EMG: Der Befund spricht für eine neurogene Schädigung der vom N.accessorius versorgten Muskulatur, rechts stärker ausgeprägt als links.

CT: Intracraniell kein pathologischer Befund.

Vertebralisanteriogramm: Unauffälliges Gefäßbild.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

VEP: Kein sicher pathologischer Befund.

Vestibularisprüfung: Beiderseits kalorisch gleich erregbar, lageabhängiger Nystagmus bei Kopfwendung nach rechts.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite Anastomose vom Typ IV ohne Gefäß-Nerven-Kontakte.

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose vom Typ IV mit kräftig ausgebildeter C1-Hinterwurzel, die ein etwa reiskorngroßes, rötlich injiziertes Ganglion enthält, das der spinalen Accessoriuswurzel fest anhaftet. Das Ganglion wird von der spinalen Accessoriuswurzel abpräpariert und reseziert. Außerdem findet sich ein enger Kontakt der spinalen Accessoriuswurzel zur A. vertebralis der gelöst wird.

Postoperativer Verlauf: Zunächst keine nennenswerte [nderung der Symptomatik. 12 Monate nach der Operation trat dann eine deutliche Besserung der Symptomatik auf, zeitweilig bestand völlige Beschwerdefreiheit. Später haben wir die Patientin, da unbekannt verzogen, nicht mehr nachuntersuchen können.

Fall 11: 41 Jahre, männlich, OP März 1982

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS nach links

Anamnese: 14 Monate vor der Operation entwickelte sich ein ausgeprägter TS mit Kopfwendung nach links. Im Liegen trat eine Besserung der Symptomatik ein. Beim Stehen und Gehen ist der Kopf um 90 Grad nach links gewendet und läßt sich willkürlich der Mittelposition nur bis etwa 30 Grad nähern. Gleichzeitig entwickelte sich eine ungewöhnlich kräftige Hypertrophie des rechten M.sternocleidomastoideus und des linken M. trapecius.

Therapie: Bio-Feedback-Therapie, lokale Procain-Injektionen, Tiapridex, Dartal, Krankengymnastik.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der ausgeprägten TS-Symptomatik unauffälliger Befund.

EMG: Deutliche Hinweise für eine neurogene Schädigung des rechten M.sternocleidomastoideus.

CT: Unauffälliger Befund.

Vertebralisanteriogramm: Tiefstand und ausgeprägte Schlingelung der rechten PICA.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite findet sich eine Anastomose vom Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen und dort auf der A. vertebralis fixiert. Gleichzeitig findet sich im Anastomosenbereich ein Ganglion.

Links findet sich eine Anastomose vom Typ III. Die Hinterwurzel C1 hat hier über 15 mm einen gemeinsamen Verlauf mit der spinalen Accessoriuswurzel.

Postoperativer Verlauf: Zunächst trotz Nachlassens der Spannung im rechten M.sternocleidomastoideus keine nennenswerte [nderung der TS-Symptomatik. 5 Jahre nach der Operation war eine sehr gute Rückbildung der TS-Symptomatik festzustellen.

Fall 12: 50 Jahre, männlich, OP März 1982

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach links

Anamnese: 13 Jahre vor der Operation entwickelte sich zunehmend eine TS-Symptomatik mit unwillkürlicher Kopfwendung nach links. Zwei Jahre später kam es plötzlich zu einer andauernd fixierten Kopffehlstellung. Mit Haldol war zunächst eine Besserung für 6 Monate zu erreichen. In den folgenden Jahren wurde der Patient mit Dartal und Akineton behandelt. Es kam zu einer Remission, die etwa 5 Jahre lang anhielt. Zwei Jahre vor der Operation trat ein Rezidiv auf. Der neurologische Befund ergab zu diesem Zeitpunkt eine Anisocorie mit rechts weiterer Pupille und eine rechtsseitige Steigerung der Muskeldehnungsreflexe. Die Bauchhautreflexe waren rechts schwächer als links auslösbar. Die nochmalige medikamentöse Behandlung führte zu erheblichen Nebenwirkungen bei gleichzeitig weiterer Ausprägung der TS-Symptomatik.

Medikamentöse Therapie: Akineton, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik bestand vor der Operation ein völlig regelrechter neurologischer Befund. Der rechte M.sternocleidomastoideus war deutlich hypertrophiert. Kein Hinweis auf eine Torsionsdystonie.

EMG: Der Befund spricht für eine neurogene Schädigung der durch die Nn. accessorii versorgten Muskulatur, rechts ausgeprägter als links.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisanteriogramm: Schleifenbildung der linken PICA, weit nach caudal reichend, sonst unauffällige Verhältnisse.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite besteht eine Anastomose vom Typ IV ohne direkte Verbindung zwischen Hinterwurzel C1 und Rückenmark. Einige Wurzelfasern der Hinterwurzel C2 ziehen nach cranial in die Gegend der normalen C1-Eintrittszone. Es findet sich ein neurovaskulärer Kontakt zu einer dorsalen Spinalarterie, die am Duradurchtritt der A. vertebralis entspringt und den N. Accessorius unterkreuzt.

Auf der linken Seite findet sich eine Accessorius-C1-Anastomose vom Typ III. Hier besteht ebenfalls ein enger neurovaskulärer Kontakt zu einer am Duradurchtritt der A. vertebralis entspringenden kaliberstarken hinteren Spinalarterie. Eine weitere Anastomose besteht zwischen der Hinterwurzel C2 und der spinalen Accessoriuswurzel.

Histologische Untersuchung: Normale Struktur dorsaler Wurzelanteile mit Nervenfaserbündeln und Ganglionzellen.

Postoperativer Verlauf: Postoperativ kam es innerhalb von 3 Monaten zu einer guten Rückbildung der TS-Symptomatik. Knapp 5 Jahre nach der Operation kann der Zustand des Patienten als sehr gut bezeichnet werden, er ist voll berufstätig und praktisch symptomfrei.

Fall 13: 47 Jahre, männlich, OP April 1982

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 1,5 Jahre vor der operativen Behandlung kam es ohne erkennbaren äußeren Anlaß zur progredienten Entwicklung einer TS-Symptomatik. Es handelte sich um eine mittelgradige Ausbildung des Krankheitsbildes. Die Ausübung des Arztberufes wurde unmöglich. Obwohl zunächst unter konservativer

Behandlung eine leichte Besserung der Symptomatik zu erkennen war, drängte der Patient zur Durchführung der BMLA.

Konservative Therapie: Medikamentös mit Dartal und Akineton, physikalisch mit Krankengymnastik und Bewegungsbädern.

Diagnostik

Neurologischer Befund: Obwohl nicht sicher als Nystagmus zu werten, fielen ruckartige Bulbusbewegungen auf. Im übrigen war der Befund abgesehen von der TS-Symptomatik und einer fraglichen Tonuserhöhung aller Extremitäten regelrecht.

EMG: Beidseits geringe, rechtsseitig überwiegende neurogene Schäden im M.sternocleidomastoideus und trapecius.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisangiogramm: Unauffälliger Befund.

Operation: Auf der rechten Seite besteht eine Anastomose vom Typ IV. Das Ganglion C1 liegt der spinalen Accessoriuswurzel fest an und der gesamte Komplex ist in das Foramen C1 hineingezogen und dort adhaerent. Zusätzlich findet sich eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C2.

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose vom Typ IV. Hier existiert ein Gefäß-Nervenkontakt zwischen PICA und spinaler Accessoriuswurzel, die durch eine PICA-Schlinge komprimiert wird und auf das Ligamentum denticulatum gepreßt wird.

Postoperativer Verlauf: Sofort nach der Operation bemerkte der Patient, daß die unwillkürliche Rechtsdrehung des Kopfes verschwunden war. Im weiteren Verlauf besserte sich die

TS-Symptomatik innerhalb von 6 Monaten deutlich. Der Patient klagte über einen noch etwas wackeligen Kopf, den er aber willkürlich kontrollieren könne. Er hatte die Arbeit zwischenzeitlich wieder aufgenommen. Trotzdem zeigte sich der Patient noch nicht zufrieden mit dem Operationsergebnis, so daß er sich 1 Jahr nach der Operation an Prof. Bertrand in Montreal wandte. Dort wurde die periphere selektive Denervation beidseitig am Hals durchgeführt. Der Eingriff fiel zunächst zur vollen Zufriedenheit des Patienten aus. 3 Jahre später ließ er sich jedoch ein zweites mal in Kanada operieren. Nach telefonischer Auskunft soll es ihm wiederum sehr gut gehen.

Bei diesem Fall ist anzumerken, daß der Patient bei gering ausgeprägter TS-Symptomatik sehr schnell bereit war, sich operativen Eingriffen zu unterziehen, obwohl ihm die eingeschränkten Erfolgsaussichten operativer Eingriffe zur Behandlung des TS bekannt waren.

Fall 14: 27 Jahre, männlich, OP Juni 1982

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung und leichter Neigung nach rechts

Anamnese: 2 1/2 Jahre vor der BMLA traten zunächst Schmerzen im HWS-Bereich auf. 3 Monate später kam es progredient zur Ausbildung einer TS-Symptomatik mit Kopfwendung nach rechts. 2 Jahre vor der Operation wurde neben einem Kopftremor, der die Kopffehlstellung begleitete, auch eine verminderte Mitbewegung des rechten Armes beim Gang beobachtet. Gleichzeitig kam es zu unwillkürlichen nicht rhythmischen Bewegungen des rechten Armes. Die erste EMG-Analyse ergab bei Ableitung aus dem linken M.sternocleidomastoideus einen regelmäßigen Tremor mit einer Frequenz von 10/sec. Unter der medikamentö-

sen Behandlung mit Tiapridex und Limbatriil kam es zu einer vorübergehenden Besserung der Symptomatik, die HWS-Schmerzen blieben jedoch bestehen. Im weiteren Verlauf trat eine weitgehende Fixierung der Kopffehlhaltung ein, die auf konservative Behandlungsmaßnahmen nicht mehr ansprach.

Medikamentöse Therapie: Tiapridex, Limbatriil, Akineton, Dartal und Muskeltrancopal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Der Kopf befand sich in konstanter Fehlstellung mit ausgeprägter Wendung nach rechts. Aktiv und passiv konnte der Kopf maximal bis in Mittelstellung gebracht werden. Der übrige neurologische Befund war jetzt im Vergleich zur Erstuntersuchung regelrecht. Hinweise für eine extrapyramidale Bewegungsstörung waren nicht erkennbar.

EMG: Geringe neurogene Schädigung im M. sternocleidomastoideus, geringer auch im M. splenius capitis und im M. trapezius links. Rechtsseitig unauffälliger Befund.

EEG: Unauffälliger Befund.

CT: Normale Hirnstromkurve.

Vertebralisanteriogramm: Unauffällige Darstellung des Vertebralis-Strombahngebietes.

Operationsbefund: Rechts besteht eine Anastomose vom Typ IV und zusätzlich eine Anastomose einzelner Wurzelfasern der Hinterwurzel C2 zur spinalen Accessoriuswurzel. Eine Wurzelfaser der Hinterwurzel C2 zieht nach cranial in das Eintrittsgebiet, das normalerweise der Wurzel C1 zugeordnet ist. Die Accessoriuswurzel hat einen Gefäß-Nervenkontakt mit

einer hinteren Spinalarterie, die am Duradurchtritt der A. vertebralis entspringt.

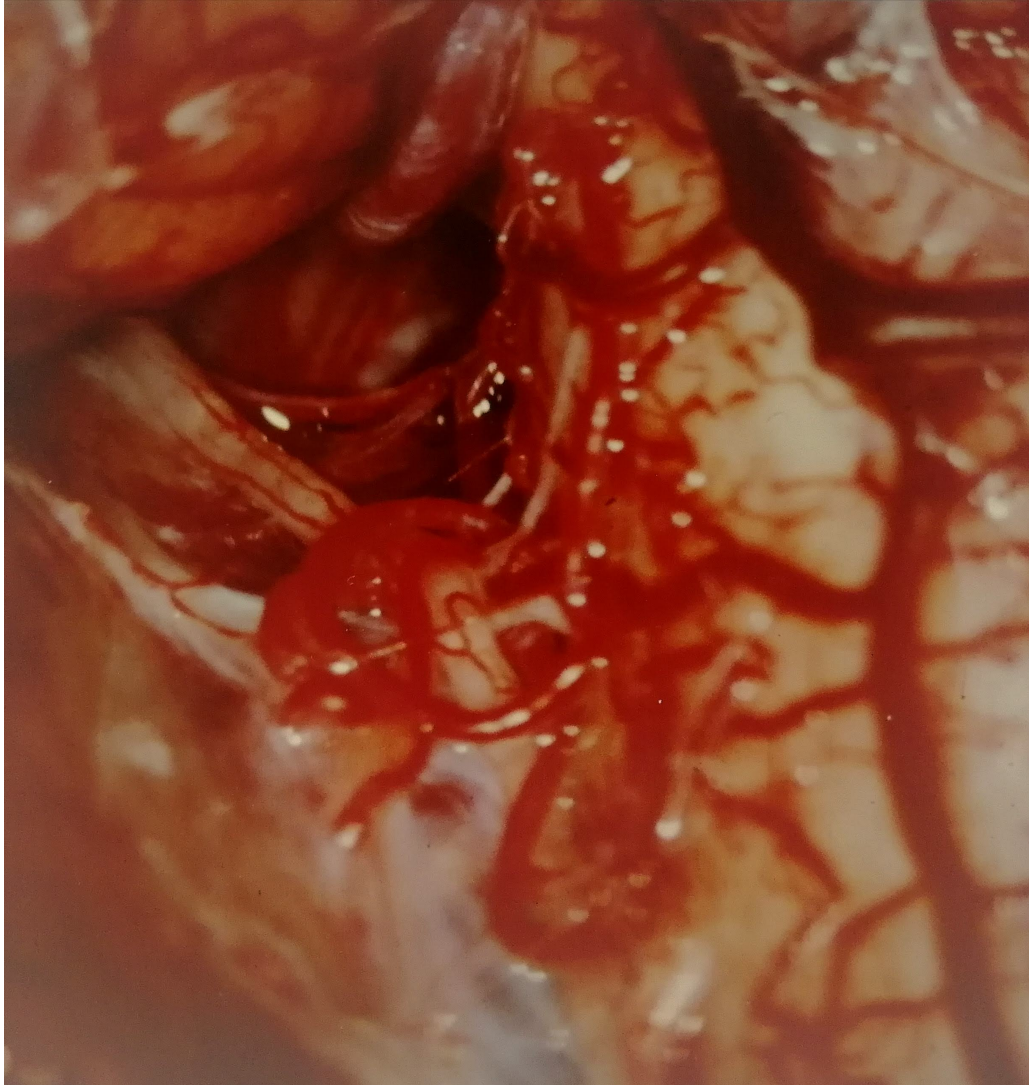


Abb. 12. Fall 14: linke Seite

Links besteht eine Anastomose vom Typ III. Eine Wurzelfaser C1 erreicht ihr normales Eintrittsgebiet am Hirnstamm. Hier existiert ein enger neurovaskulärer Kontakt der Accessoriuswurzel mit einer hinteren Spinalarterie, die ebenfalls direkt am Duradurchtritt aus der A. vertebralis entspringt. Diese Arterie bildet eine Schlinge, die fest an der Accessoriuswurzel adhaerent ist (Abb. 12).

Postoperativer Verlauf: Postoperativ war zunächst kaum eine Besserung festzustellen. Dagegen wurden geringe periorale Dyskinesien und ein feinschlägiger Tremor an allen Extremitäten beobachtet. Fünf Wochen nach der Operation entwickelte sich eine Hirndrucksymptomatik mit Übelkeit, Erbrechen und psychischer Wesensänderung. Daneben bestand eine deutliche cerebelläre Ataxie. Das Kontroll-CT zeigte im Vergleich zur Voruntersuchung jetzt erweiterte Ventrikel, so daß eine lumbale Liquordruckmessung durchgeführt wurde, die grenzwertig erhöhte Liquordruckwerte ergab. Ein ventriculo-atrialer Shunt sollte gelegt werden. Nach Entfernung des lumbalen Katheters trat jedoch eine rasche spontane Besserung der cerebellären Symptomatik und eine Rückbildung der Kopfschmerzen ein. Gleichzeitig kam es sowohl subjektiv als auch objektiv zu einer Besserung der Torticollis-Symptomatik. Im weiteren Verlauf erfolgte jedoch keine nennenswerte weitere Besserung der TS-Symptomatik. Auch heute läßt sich im Vergleich zum voroperativen Zustand nur eine leichte Rückbildung der Kopffehlhaltung feststellen, so daß neuerliche Versuche einer medikamentösen Behandlung mit Xylotocan und Akineton durchgeführt wurden. Auch hierdurch wurde bisher kein zufriedenstellendes Ergebnis erreicht.

Fall 15: 38 Jahre, weiblich, OP August 1982

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 1,5 Jahre vor der Operation kam es nach anfänglich ziehenden Schmerzen rechtsseitig in der Nackenregion zur Entwicklung eines horizontalen TS mit geringer Retrocollis-Komponente. Durch konservative Behandlungsmaßnahmen war keine Besserung zu erreichen. Die unwillkürliche Kopfwendung nach rechts war im Sitzen ausgeprägter als im Stehen und Liegen. Unter großer Anstrengung war es der Patientin jedoch möglich, den Kopf auch nach links zu wenden. Allmählich trat

eine weitere Verschlechterung ein. Der Kopf war in der Fehlstellung, von tremorartiger Bewegungsunruhe begleitet, nahezu fixiert.

Konservative Therapie: Akkupunktur, medikamentös mit Akineton, Tiapridex, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik war der neurologische Befund regelrecht, insbesondere fanden sich keine Zeichen einer zentralen Bewegungsstörung. Der linke M. sternocleidomastoideus war deutlich hypertrophiert.

Röntgen-HWS: Links ausbiegende Torsionsskoliose der HWS.

CT: Geringe Erweiterung der Hirnseitenventrikel und Atrophie im Bereich der Inselrinde. Ansonsten unauffälliger intracranialer Befund.

EMG: Deutliche Zeichen einer rechtsbetonten neurogenen Schädigung in beiden Mm. sternocleidomastoidei.

Vertebralangiogramm: Tiefer Abgang der rechten PICA am Duradurchtritt der A. vertebralis mit ausgeprägter Schlingenbildung.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite fanden sich Verhältnisse entsprechend Typ II. Die hintere Wurzel C2 wies geringe Adhaesionen zur spinalen Accessoriuswurzel auf, ohne daß eine Anastomose zur spinalen Accessoriuswurzel erkennbar war. Die Hinterwurzel C1 trat an normaler Stelle in den Sulcus lateralis posterior ein. Wie im Angiogramm erkennbar, fand sich ein tiefer Abgang der PICA aus der A. vertebralis am Duradurchtritt. Die spinale Accessoriuswurzel verläuft in

engem Kontakt mit der A. vertebralis durch die Gabel, die aus A. vertebralis und PICA gebildet wird.

Links entsprechen die Verhältnisse dem Typ III, die Hinterwurzel C1 unterhält eine Anastomose mit der spinalen Accessoriuswurzel. Im Bereich der Anastomose ist die Accessoriuswurzel in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen und dort adhaerent. Medial erreicht die Hinterwurzel C1 ihr normales Eintrittsfeld in die Medulla. Zusätzlich besteht eine Anastomose zwischen Hinterwurzel C2 und Accessoriuswurzel.

Postoperativer Verlauf: Zunächst bemerkte die Patientin nur eine geringe Minderung des unwillkürlichen Kopfzuges nach rechts. 6 Monate nach der Operation kam es allmählich zu einer fast vollständigen Rückbildung der TS-Symptomatik. Die Schmerzen bildeten sich ebenfalls zurück. Die Patientin konnte ihre Arbeit wieder aufnehmen. Inzwischen kann das Behandlungsergebnis als sehr gut beurteilt werden.

Fall 16: 47 Jahre, weiblich, OP März 1983

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 3 1/2 Jahre vor der Operation kam es im Anschluß an eine schwere fieberhafte Tonsillitis zur Entwicklung eines horizontalen TS mit Wendung des Kopfes nach rechts. Zunächst waren die Symptome diskret, die Patientin wurde erstmals von einer Freundin auf die Kopffehlhaltung aufmerksam gemacht. Die Patientin lernte mit Hilfe der "Geste antagonistische" die Symptomatik gut zu beherrschen. Im weiteren Verlauf trat eine Progredienz der Symptomatik mit Fixierung der Kopffehlstellung ein, so daß der Kopf schließlich willkürmotorisch nur noch bis in Mittelstellung gebracht werden konnte. Unter emotionalen Belastungen verstärkte sich die

TS-Symptomatik, während beim Liegen oder Anlehnen des Kopfes eine Besserung auftrat. Zusätzlich klagte die Patientin über heftige Nackenschmerzen, gelegentlich in beide Schultern ausstrahlend. Daneben bemerkte die Patientin ein Spannungsgefühl im linken hypertrophierten M.sternocleidomastoideus. Durch konservative Behandlungsmaßnahmen war eine Besserung nicht zu erzielen.

Konservative Therapie: Krankengymnastik, Bewegungsbäder, Hypnose, medikamentös mit Bio-feedback-Training, Tiapridex, Limbatril, L-Tryptophan.

Neurologischer Befund: Bis auf die TS-Symptomatik mit Hypertrophie des linken M.sternocleidomastoideus war der neurologische Befund regelrecht.

EMG: Neurogene Schäden in der vom N.accessorius beiderseits versorgten Muskulatur, links ausgeprägter als rechts.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

CT: Mäßiggradige Erweiterung des 3. Ventrikels, Erweiterung der Inselzisternen, Verdacht auf Oberwurmatrophie.

Vertebralangiogramm: Tiefer Abgang der rechten PICA mit Bildung einer tiefen Schlinge bis in Höhe des Ligamentum atlanto-occipitale. Auf der linken Seite besteht ebenfalls tief hinabreichende Schlingenbildung der PICA.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite bestehen Verhältnisse entsprechend dem Typ III. Die dorsale C1-Wurzel erreicht das Rückenmark an normaler Stelle unter Anastomosenbildung mit der spinalen Accessoriuswurzel. Die angiographisch nachgewiesene abnormal tiefe PICA-Schlinge mit tiefem Abgang der PICA aus der A. vertebralis presst die spinale Accessorius-

wurzel auf die A. vertebralis. Die spinale Accessoriuswurzel ist hier durch arachnoidale Adhaesionen fixiert.

Links findet sich ebenfalls eine Anastomose entsprechend dem Typ III. Auch hier erreicht die dorsale C1-Wurzel nach Bildung einer Anastomose mit der spinalen Accessoriuswurzel ihre normale Eintrittszone am Rückenmark. Die tiefreichende PICA-Schlinge hat Kontakt zur Accessoriuswurzel.

Postoperativer Verlauf: Zunächst war die Erholung durch anhaltende Nacken- und Stirnkopfschmerzen erschwert. Dann trat eine Besserung der Schiefhalssymptomatik auf, die in ihrer Intensität stark von psychischen Belastungen abhängig war. 6 Monate nach der Operation war die Besserung der Kopffehlstellung deutlich erkennbar. Der Kopf konnte jetzt ohne Schwierigkeiten wieder in der Mittelstellung gehalten und auch nach links gewendet werden. Die Nackenschmerzen waren verschwunden. Das Behandlungsergebnis kann als gut bezeichnet werden.

Fall 17: 45 Jahre, männlich, OP Mai 1983

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 2 Jahre vor der Operation kam es langsam progredient zur Ausbildung einer TS-Symptomatik mit Wendung des Kopfes nach rechts. Mit Hilfe der "Geste antagoniste" war es zunächst möglich, die Symptomatik günstig zu beeinflussen. Schließlich entwickelte sich eine massive Kopffehlstellung, verbunden mit einer klonischen Bewegungsunruhe des Kopfes. Beim Stehen und Gehen trat die Symptomatik stärker in Erscheinung als im Liegen. Alle konservativen Behandlungsmaßnahmen waren erfolglos.

Konservative Therapie: Krankengymnastik, Bio-Feedback-Training, Haloperidol, Tiapridex, Akineton, Rivotril, Dartal.

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatikbestand eine Hypertrophie des rechten M.sternocleidomastoideus. Sensibilitätsstörung an der Ulnarseite der linken Hand, sowie an beiden Fußaußenkanten bei Zustand nach operativer Entfernung eines lumbosakralen Bandscheibenvorfalles. Der übrige neurologische Befund war regelrecht.

EMG: Im rechten M.sternocleidomastoideus finden sich Hinweise für eine ältere neurogene Schädigung, geringer ausgeprägt auch in beiden Trapezmuskeln.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisingiogramm: Unauffällige Darstellung des vertebrobasillären Gefäßsystems.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung zwischen spinaler Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C1 dem Typ III. Hier finden sich keine Gefäß-Nervenkontakte.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die Hinterwurzel C1 tritt mit der A. vertebralis in den Spinalkanal ein und bildet hier ein gelblich verfärbtes ganglionartiges Gebilde, das sich mit der Accessoriuswurzel verbindet und hier endet. Die Accessoriuswurzel ist fest mit der A. vertebralis adherent. Zusätzlich entspringt am Duradurchtritt der A. vertebralis eine hintere Spinalarterie, die im Bereich der Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und C1 ein Gefäßkonvolut

bildet, das ebenfalls Kontakt mit der Accessoriuswurzel hat.

Postoperativer Verlauf: Bald nach der Operation stellte der Patient eine Rückbildung der Nackenschmerzen fest. Die TS-Symptomatik erschien leicht gebessert, der Patient war in der Lage, wenn auch mit Anstrengung, den Kopf über die Mitte hinaus nach links zu wenden. Im weiteren Verlauf kam es zu einer sehr guten Rückbildung der Symptomatik, der Patient konnte die Arbeit wieder aufnehmen. Das Behandlungsergebnis ist als sehr gut zu bezeichnen.

Fall 18: 57 Jahre, männlich, OP April 1984

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach links

Anamnese: 7 Jahre vor der Operation bemerkte der Patient erstmals unwillkürliche, zunächst nur nachts auftretende Drehbewegungen des Kopfes nach rechts. Bald trat die Symptomatik auch tagsüber auf. Später kam es zu einer [nderung der Drehrichtung des Kopfes, der genaue Zeitpunkt war dem Patienten nicht mehr erinnerlich. Es entwickelte sich ein heftiger unwillkürlicher Zug des Kopfes nach links. Konservative Behandlungsmaßnahmen hatten keinen Einfluß auf die Symptomatik. Eine willkürliche Wendung des Kopfes nach rechts wurde schließlich fast unmöglich. Mit Hilfe der "Geste antagonistische" war der Patient zeitweilig in der Lage, die Symptomatik günstig zu beeinflussen. Gleichzeitig kam es aber zu einer tremorartigen Bewegungsunruhe des Kopfes.

Medikamentöse Therapie: Gutron, Tiapridex, Tremarit, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Bis auf die TS-Symptomatik mit Hyper-

trophie des rechten M.sternocleidomastoideus und einem Faszikulieren in der oberen Trapeziusportion links, regelrechter neurologischer Befund. Insbesondere waren Anzeichen für eine extrapyramidalmotorische Erkrankung festzustellen.

EMG: Es fanden sich geringe Hinweise für eine neurogene Schädigung in der vom rechten N.accessorius versorgten Muskulatur, betont im rechten M.sternocleidomastoideus.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisangiogramm: Es besteht eine tiefe, unter das Niveau des Foramen magnum reichende PICA-Schlinge auf der linken Seite. Der Ursprung der PICA liegt am Duradurchtritt der A. vertebralis.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite entsprechen die Verhältnisse dem Typ I. Es findet sich keine dorsale C1-Wurzel. Die spinale Accessoriuswurzel verläuft völlig unbehindert und normal.

Links ist entsprechend Typ I keine Hinterwurzel C1 angelegt. Die im Angiogramm erkennbare PICA-Schlinge hat ihren Ursprung am Duradurchtritt der A. vertebralis. Sie bildet zunächst eine nach hinten und caudal gerichtete Schleife, um dann nach cranial in den Kleinhirnbrückenwinkel zu ziehen. Dort bildet sie eine erneute Schleife nach caudal, die bis unter das Foramen magnum-Niveau reicht. Die linke Accessoriuswurzel ist deutlich über die PICA im Bereich ihres Ursprunges aus der A. vertebralis gespannt. Danach hat die Accessoriuswurzel einen gemeinsamen Verlauf mit der PICA über etwa 1,5 cm. Die Accessoriuswurzel ist fest mit der PICA verwachsen. Es handelt sich um einen ausgeprägten neurovaskulären Kontakt.

Postoperativer Verlauf: Nach der Operation wurden einschließende Innervationen im rechten M. sternocleidomastoideus nicht mehr beobachtet. 1/2 Jahr nach der Operation hatte sich die TS-Symptomatik weitgehend zurückgebildet, der Patient war in der Lage, den Kopf jetzt frei und willkürlich in alle Richtungen zu bewegen. Es bestand lediglich noch eine geringe tremorartige Unruhe der Kopfhaltung. Der Patient hatte seine Arbeit wieder aufgenommen. Das Behandlungsergebnis kann als gut bezeichnet werden.

Fall 19: 41 Jahre, männlich, OP im Juni 1984

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 9 Monate vor der Operation kam es rasch zunehmend zu einer unwillkürlichen Wendung des Kopfes nach rechts. Zeitweilig wurden auch einschließende Innervationen mit klonischer Bewegungsunruhe des Kopfes und geringer Retrocollis-symptomatik beobachtet. Am ausgeprägtesten waren die Beschwerden beim Stehen und Gehen, während in Rückenlage die Symptomatik nahezu verschwand. Mit Hilfe der "Geste antagone" konnte der Patient die Symptomatik günstig beeinflussen. Konservative Behandlungsmaßnahmen führten zu keiner Verbesserung der Symptomatik.

Konservative Therapie: Krankengymnastik, Bewegungsbäder, Bio-Feedback-Training, medikamentös mit Akineton, Tiapridex, Dartal, Xylotocan.

Diagnostik

EMG: Hinweise für eine leichte chronische Schädigung der vom N.accessorius links versorgten Muskulatur, betont im linken M.sternocleidomastoideus.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisaangiogramm: Normale Darstellung des vertebrobasillären Kreislaufes.

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatik war an der Ulnarseite des re. Unterarms und der rechten Hand eine Sensibilitätsstörung nachweisbar. Der übrige neurologische Befund war regelrecht.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die Anastomose ist kräftig ausgebildet. An der Hinterwurzel C1 findet sich ein kleines Neurom. Daneben besteht eine Anastomose zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C2 sowie auch zur Vorderwurzel C2.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ III. Zusätzlich findet sich eine Anastomose der Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C2 sowie eine Anastomose zur Vorderwurzel C2. Ein Wurzelanteil perforiert das Ligamentum denticulatum von dorsal nach ventral und verbindet sich hier mit der motorischen C2 Wurzel. Daneben besteht ein neurovaskulärer Kontakt der Accessoriuswurzel mit der A. vertebralis.

Postoperativer Verlauf: Zunächst ist bis zum Entlassungszeitpunkt keine nennenswerte [nderung der Symptomatik zu erkennen. Eine Linderung der Schmerzen wurde angegeben. Im weiteren Verlauf erwies sich die Schmerzrückbildung als konstant. Ungefähr 6 Wochen nach der Operation kam es zu einer allmählichen Besserung der Symptomatik. Der Kopf konnte jetzt willkürmotorisch in die Mittelstellung gebracht und auch gehalten werden. Das Führen eines Autos wurde wieder möglich. 9 Monate nach der Operation war die TS-Symptomatik

weitgehend verschwunden, der Kopf stand gerade und die Kopfwendung nach links war wieder möglich. Ein Jahr nach der Operation kam es zu einem leichten Torticollis-Rezidiv. Unter intensiver krankengymnastischer Übungsbehandlung konnte jedoch eine zufriedenstellende Besserung und Stabilisierung des Zustandes erreicht werden. Insgesamt ist das Ergebnis heute als deutlich gebessert zu werten.

Fall 20: 50 Jahre, weiblich, Operation Oktober 1984

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS mit Kopfwendung nach links

Anamnese: 1,5 Jahre vor der Operation kam es progredient zur Entwicklung eines horizontalen TS mit Kopfwendung nach links. Gleichzeitig kam es zur Hypertrophie des rechten M. sternocleidomastoideus. Es handelt sich um einen klonischen TS mit ruckartigen, unwillkürlichen Bewegungen des Kopfes in schneller Folge nach li. Die Beschwerden begannen mit Mißempfindungen im Kopfbereich und mit einem mehrere Tage andauernden Kopfschmerz. Kurzfristig war unter der Medikation mit Dartal eine Besserung der TS-Symptomatik zu erreichen. Unter Belastung kam es aber sofort wieder zu einer Beschwerdeverschlimmerung. "Geste antagoniste" mit Berührung des Kinns mit der linken Hand.

Konservative Therapie: TS-Gymnastik, Bio-Feedback-Training, medikamentös mit Akineton, Dociton, Dartal, Xylotocan, Tia-
pridex.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Bis auf die TS-Symptomatik mit einschließenden Innervationen, betont im rechten M.sternoclei-

domastoideus regelrecht. Keine Hinweise für das Vorliegen einer extrapyramidalen Bewegungsstörung.

EMG: Hinweise für eine neurogene Schädigung der vom N. accessorius rechts versorgten Muskulatur. Keine Tremorzeichen.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

EEG: Normales Alpha-EEG.

Vertebralangiogramm: Kein Nachweis pathologischer Veränderungen.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Diese Anastomose ist kräftig ausgebildet. Im Bereich der Anastomose findet sich ein stecknadelkopfgroßes kleines Neurom an der Accessoriuswurzel.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ III. Es findet sich zusätzlich eine Anastomose der Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C2. An der Accessoriuswurzel findet sich in Höhe des Foramen magnum ebenfalls ein Neurom.

Auf beiden Seiten können die kleinen Tumoren von den spinalen Accessoriuswurzeln abpräpariert werden. Die Anastomosen Hinterwurzeln C1 und C2 werden durchtrennt und reseziert. Da neurovaskuläre Kontakte nicht vorliegen, wird auf die Unterpulsterung der Accessoriuswurzeln verzichtet.

Histologischer Befund: Die beiden Verdickungen an den spinalen Accessoriuswurzeln lassen einen stark degenerierten Nervenanteil mit ausgedehnter Schwannzellproliferation, die schwannomartig imponiert, erkennen. Die resezierte Hinter-

wurzel C1 links zeigt einen bemerkten Nerven mit angrenzenden Spinalganglienzellen ohne pathologische Veränderungen.

Postoperativer Verlauf: Zunächst war eine Minderung der einschließenden Impulse in den rechten M.sternocleidomastoideus zu beobachten. Nach Abschluß der intensiven Nachbehandlung war eine nur leichte Besserung der Symptomatik und eine geringe Accessoriusparese links festzustellen. Die vor der Operation bestehenden Nacken-Hinterkopfschmerzen waren jedoch verschwunden. Allmählich kam es zur weiteren Besserung der Symptomatik. Das Behandlungsergebnis wird als gebessert gewertet.

Fall 21: 24 Jahre, weiblich, OP November 1984

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts und geringer retroflektorischer Komponente

Anamnese: 6 Monate vor der Operation traten zunehmend Schmerzen in der linken Nackenregion verbunden mit einer Nackensteifheit auf. Es folgte die rasche Entwicklung einer horizontalen TS-Symptomatik. Der Kopf konnte nur noch mit größter Anstrengung nach links gewendet werden. Gleichzeitig trat eine deutliche Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus mit Verhärtung der Nackenmuskulatur auf. Die Kopffehlstellung erschien weitgehend fixiert. In der Folgezeit kam eine geringe Retroflektion des Kopfes hinzu. Keine nennenswerten Vorerkrankungen. Durch konservative Behandlungsmaßnahmen war keine Besserung der Symptomatik und der Schmerzen zu erreichen.

Konservative Therapie: Krankengymnastik, medikamentös mit Akineton, Dartal, Dociton, Xylotocan, Tiapridex. Unter Xylotocan traten Nebenwirkungen in Form von Übelkeit und Erbrechen auf.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik war der neurologische Befund unauffällig. Es fanden sich keine Hinweise für eine extrapyramidalmotorische Bewegungsstörung.

EMG: Linksseitig traten im M. trapezius und im M. sternocleidomastoideus vermehrt Polyphasien ohne Hinweise für eine frische neurogene Schädigung auf. Rechtsseitig diskrete Zeichen einer alten neurogenen Schädigung in den oberen Anteilen des M. trapezius.

CT: Kein Nachweis krankhafter Veränderungen.

Röntgen HWS: Keine pathologischen Veränderungen erkennbar.

EEG: Unauffällige Hirnstromkurve.

Operation: Rechtsseitig entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ III. Die Hinterwurzel C1 unterhält eine Anastomose mit der Accessoriuswurzel und besitzt im Anastomosenbereich ein ganglionartiges Gebilde. Die spinale Accessoriuswurzel ist mit der A. vertebralis fest adhaerent. Daneben findet sich eine Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C2.

Links entspricht die Beziehung zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 dem Typ III. Die linke Accessoriuswurzel ist mit der kräftig ausgebildeten Hinterwurzel C1 anastomotisch verbunden. Sie ist in den Duradurchtritt der A. vertebralis hineingezogen und dort fest adhaerent. Daneben findet sich eine Anastomose der Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C2.

Verlauf: 3 Wochen nach der Operation trat eine deutliche Besserung der TS-Symptomatik ein. 10 Monate nach der Operation war die Patientin in der Lage, den Kopf gerade zu halten, die Kopfwendung nach links war wieder möglich. Die Patientin geht heute wieder ihrer Arbeit nach. Das Behandlungsergebnis wird als gut bewertet.

Fall 22: 54 Jahre, männlich, OP Juni 1985

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 7 Jahre vor der Operation kam es zur Entwicklung eines horizontalen TS mit Kopfwendung nach rechts. Vorübergehend trat unter konservativer Behandlung eine Remission der Symptomatik auf. 3 Jahre vor der Operation kam es zu einem ausgeprägten Rezidiv, jetzt verbunden mit heftigen Nackenschmerzen. 1 Jahr vor der BMLA wurde eine hochzervikale epidurale Rückenmarkstimulation durchgeführt, die jedoch zu keiner Beeinflussung der TS-Symptomatik führte. Es kam im Gegenteil zu einer Verstärkung der unwillkürlichen Kopffehhaltung. Die Symptomatik imponierte als fixierte Kopfwendung nach rechts mit anteflektorischer Komponente. Gleichzeitig entwickelte sich eine Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus ohne nennenswerte einschließende Innervationen.

Konservative Therapie: TS-Gymnastik, Bio-Feedback, Psychotherapie, Rückenmarkstimulation, medikamentös mit Akineton, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Bis auf die TS-Symptomatik unauffälliger neurologischer Befund ohne Hinweise für eine zentrale Bewegungsstörung.

EMG: Beidseits im M.sternocleidomastoideus vermehrt polyphasische Potentiale ohne sicheren Nachweis einer neurogenen Schädigung.

EEG: Normales Alpha-EEG.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Operation: Rechtsseitig entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Im Anastomosenbereich findet sich ein stecknadelkopfgroßer Knoten, der stark gefäßinjiziert ist.

Auf der linken Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen und dort mit der A. vertebralis fest adherent. Daneben findet sich eine Anastomose der spinalen Accessoriuswurzel mit der Hinterwurzel C2.

Histologischer Befund: Die Schnitte enthalten Teile eines Spinalganglions und einer längsgetroffenen Nervenwurzel. Daneben findet sich arachnoidales Bindegewebe, das fest mit der Nervenwurzel verbunden ist. Der Befund spricht für einen vernarbten, abgeheilten Entzündungsvorgang.

Postoperativer Verlauf: Bereits 1 Woche nach der Operation war eine deutliche Besserung der Symptomatik und der Schmerzen festzustellen. Neun Monate nach der Operation trat eine nahezu völlige Rückbildung der TS-Symptomatik ein. Der Patient ist heute beschwerdefrei und geht seiner Arbeit nach. Das Behandlungsergebnis ist als sehr gut zu bezeichnen.

Fall 23: 49 Jahre, weiblich, OP Oktober 1980

Diagnose: Rotatorischer TS mit Neigung des Kopfes nach rechts

Anamnese: Drei Jahre vor der Operation kam es zunächst nur im Liegen, später zunehmend auch beim Sitzen, Stehen und Gehen zu einer unwillkürlichen Kopfschiefhaltung mit Neigung des Kopfes nach rechts. Zunächst wurde eine psychogene Auslösung der Erkrankung vermutet und eine Psychotherapie vorgeschlagen. Hierdurch konnte das Krankheitsbild jedoch nicht beeinflußt werden. Es trat im Gegenteil eine Verstärkung der Symptomatik auf, so daß das rechte Ohr die hochgezogene fast Schulter berührte. Auch alle anderen konservativen Maßnahmen blieben erfolglos.

Konservative Therapie: Psychotherapie, medikamentös mit Tranxilium, Tiapridex, Akineton.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Ausgeprägter rotatorischer TS mit Kopfneigung nach rechts. Deutliche Hypertrophie des linken M.sternocleidomastoideus.

EMG: Der Befund spricht für eine neurogene Läsion der vom linken N.accessorius versorgten Halsmuskulatur.

CT: Kein Nachweis krankhafter Veränderungen.

Vertebralisanteriogramm: Die linke PICA bildet eine unter das Niveau des Foramen occipitale magnum reichende Schleife. Ansonsten unauffällige Darstellung der vertebraobasillären Strombahngebietes.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung

der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die Accessoriuswurzel ist in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen und hier mit der A. vertebralis adhaerent.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Durch die kurze Hinterwurzel C1 ist die Accessoriuswurzel auf die A. vertebralis gepreßt.

Postoperativer Verlauf: 6 Monate nach der Operation kam es zu einer allmählichen Rückbildung der TS-Symptomatik. Die Patientin konnte den Kopf jetzt wieder über längere Zeit geradehalten und nach beiden Seiten drehen. Das Behandlungsergebnis wird von der Patientin als gebessert, objektiv als gut angesehen.

Fall 24: 41 Jahre, männlich, OP März 1981

Diagnose: Ausgeprägter rotatorischer TS mit Kopfneigung nach rechts

Anamnese: 8 Jahre vor der Operation kam es zur Ausbildung einer Schiefhalssymptomatik mit Kopfneigung nach rechts, beginnend mit einem Verspannungsgefühl im Bereich des rechten Schulterblattes, das mehrere Monate andauerte. 3 Monate nach den ersten Symptomen trat ein Wackeln des Kopfes auf, das bei zunehmender Schiefhaltung des Kopfes langsam wieder nachließ. Schließlich kam es trotz vielfältiger konservativer Behandlungsversuche zu einer weitgehenden Fixierung der Symptomatik. Mit Beginn der Erkrankung kam es zu einem Alkoholabusus, da der Patient unter Alkoholeinwirkung eine Linderung der Symptomatik verspürte. In Zusammenhang mit der Schiefhals- und Alkoholproblematik wurde 1 Jahr vor der Operation ein Suicidversuch unternommen.

Konservative Therapie: Psychotherapie und medikamentös mit Decantan und Tiapridex.

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatik mit linksbetonter Hypertrophie beider Mm. sternocleidomastoidei findet sich eine Sensibilitätsstörung im Bereich des rechten Unterarmes und der rechten Hand entsprechend dem Dermatome C8. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht.

EMG: Im rechten M. sternocleidomastoideus ausgeprägter als links, geringer auch in beiden Mm. trapezii finden sich zum Teil alte, zum Teil auch frischere Zeichen einer neurogenen Schädigung.

CT: Pathologische Veränderungen sind nicht zu erkennen.

Vertebralangiographie: Bogiger nach mediocaudal gerichteter Verlauf der linken PICA. Sonstige pathologische Veränderungen sind nicht erkennbar.

Röntgen HWS: Rechtsausbiegung der HWS mit vermehrter Kyphose im cervicothorakalen Übergang und entsprechender Lordose im cervicooccipitalen Übergang. Spondylosis deformans in Höhe HW 5, 6 und 7.

EEG: Relativ langsames Alpha-EEG mit fragliche leichter Allgemeinveränderung.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die Hinterwurzel C1 besitzt nahe dem Anastomosenbereich ein ganglionartiges Gebilde. In Höhe des Duradurchtrittes der A. vertebralis entspringt eine hintere Spinalarterie, die die spinale Accessoriuswurzel unterkreuzt. Die in großem Bogen nach caudal verlaufende Schlinge der PICA besitzt einen neurovaskulären Kontakt mit cranialen

Accessoriuswurzelanteilen.

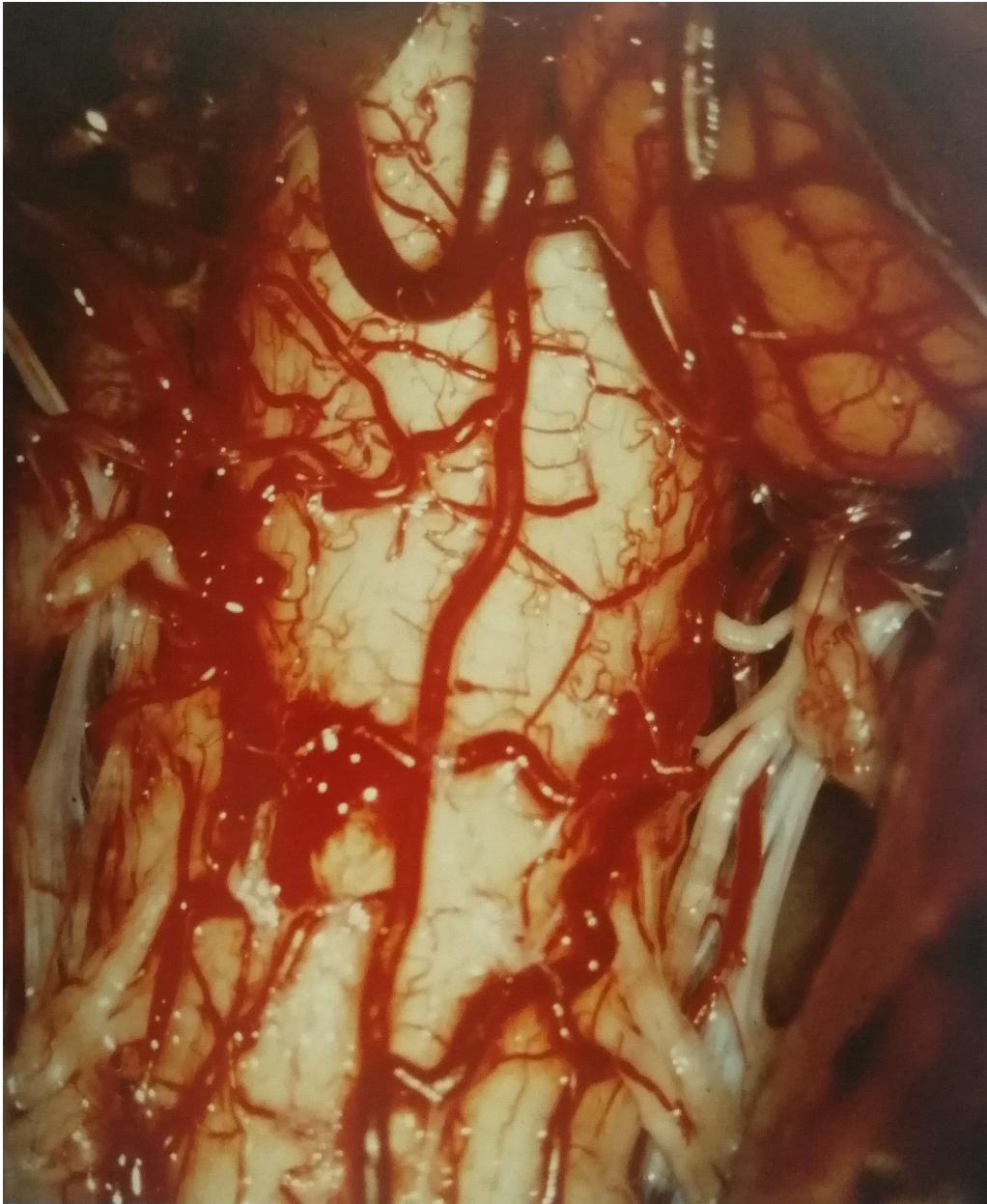


Abb. 13. Fall 24: Operations-Situs

Auf der linken Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 ebenfalls dem Typ IV. Es besteht hier ein enger Gefäßkontakt der spinalen Accessoriuswurzel zu einer direkt am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehenden kräftigen Spinalarterie (Abb. 13.).

Postoperativer Verlauf: Drei Monate nach der Operation kam es zu einer Besserung der TS-Symptomatik mit guter Kontrolle der Kopfbeweglichkeit. Der Kopf konnte jetzt auch nach links gewendet werden. Bei Ablenkung der Konzentration kam es jedoch noch zu einer deutlichen Schiefhaltung des Kopfes. 1 Jahr nach der Operation war die Hypertrophie der Mm. sternocleidomastoidei rückgebildet. In Ruhe, vor allem beim Sitzen, kann der Kopf völlig gerade gehalten werden. Beim Gehen tritt jedoch noch eine deutliche Schiefhaltung des Kopfes auf. 3 1/2 Jahre nach der Operation verstarb der Patient infolge Suicids. Bis zu diesem Zeitpunkt konnte die TS-Symptomatik als gebessert beurteilt werden.

Fall 25: 44 Jahre, männlich, OP September 1985

Diagnose: Ausgeprägter horizontaler TS mit Kopfwendung und geringer Kopfneigung nach rechts

Anamnese: 12 Jahre vor der Operation kam es zur Entwicklung eines TS, zunächst mit Kopfwendung nach links. Nach vorübergehender spontaner Remission des Krankheitsbildes trat ein Rezidiv mit Kopfwendung nach rechts auf. Zusätzlich entwickelte sich ein Schulter-Arm-Syndrom rechts mit Ausstrahlung der Schmerzen in die Dorsalseite des rechten Oberarmes. Alle konservativen Behandlungsversuche waren erfolglos.

Konservative Therapie: Diazepam, Tiapridex, Decentan, Akineton.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik mit ausgeprägter Kopfwendung nach rechts und geringer Kopfrotation nach rechts war der neurologische Befund regelrecht.

Insbesondere waren keine Anzeichen einer Torsionsdystonie oder einer anderen extrapyramidalen Erkrankung zu erkennen.

EMG: Neurogene Schäden im M.sternocleidomastoideus links.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Röntgen HWS: Erhebliche Fehlhaltung der HWS mit Ausbiegung nach rechts.

Operation: Rechts entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Im Bereich der Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 findet sich ein stecknadelkopfgroßes Gebilde, das stark gefäßinjiziert ist.

Auf der linken Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist in das Foramen intervertebrale C1 hineingezogen. Daneben besteht eine weitere Anastomose zur Hinterwurzel C2. Neurovaskuläre Kontakte finden sich abgesehen von der Adhaerenz der linken Accessoriuswurzel mit der A. vertebralis am Duradurchtritt nicht.

Postoperativer Verlauf: Sofort nach dem Eingriff war die Kopfwangshaltung entspannt. Die rechtsseitige Brachialgie war verschwunden. Einschließende Innervationen waren nicht mehr zu erkennen. 10 Monate nach der Operation trat eine allmähliche Rückbildung der Schiefhalssymptomatik ein. 18 Monate nach der Operation ist der Zustand des Patienten als gebessert zu bewerten. Im Sitzen kann der Kopf über längere Zeit gerade gehalten werden. Beim Gehen ist die Kontrolle des Kopfes noch deutlich erschwert. Der Patient gab an, daß er in der Lage sei, mit der bestehenden Restsymptomatik zu leben.

Fall 26: 45 Jahre, männlich, OP Oktober 1985

Diagnose: Horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 22 Jahre vor der Operation war es im Anschluß an ein Schädeltrauma allmählich zur Entwicklung einer unwillkürlichen Kopffehlhaltung gekommen. Vor der Operation imponierte die Symptomatik als ausgeprägter TS mit Kopfwendung nach rechts. Alle konservativen Behandlungsmaßnahmen blieben erfolglos.

Konservative Therapie: Limbatriil, Muskeltrancopal, Tiapridex, Akineton.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Rein horizontaler TS mit Kopfwendung nach rechts und Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus. Schulterhochstand rechts. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht.

EMG: Betont im linken M.sternocleidomastoideus finden sich Hinweise, die als neurogene Schädigung des Muskels gedeutet werden können.

Röntgen HWS: Unvollständiger Wirbelbogenschluß von HW 3 bis HW 5. Spondylarthrose bei HW 2 rechts und rechtsbetonte Arthrose der Atlanto-occipitalgelenke.

CT: Große Verkalkungen der Plexus chorioidei beider Seitenventrikel. Sonst unauffälliger Befund.

Operationsbefund: Auf der rechten Seite entspricht der Befund dem Typ I, die Hinterwurzel C1 ist nicht angelegt. Die

Hinterwurzel C2 ist anastomotisch mit der spinalen Accessoriuswurzel verbunden. Im übrigen verläuft die rechte spinale Accessoriuswurzel völlig unbehindert.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Daneben findet sich eine weitere Anastomose zur Hinterwurzel C2. Im Bereich der Anastomose zwischen Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 findet sich eine gefäßinjizierte Auftreibung der spinalen Accessoriuswurzel. Die Accessoriuswurzel hat hier Kontakt mit der A. vertebralis und ist mit dieser im Bereich ihres Duradurchtrittes adhaerent.

Postoperativer Verlauf: Unmittelbar postoperativ war die Fehlstellung des Kopfes erheblich gebessert. Die Wendung des Kopfes nach links war willkürmotorisch ohne Anstrengung möglich. 17 Monate nach der Operation kann das Behandlungsergebnis als gut beurteilt werden.

Fall 27: 45 Jahre, weiblich, OP März 1986

Diagnose: Horizontaler TS nach rechts

Anamnese: 3 Jahre vor der Operation trat eine unwillkürliche Kopfschiefhaltung mit Kopfwendung nach rechts auf. Gleichzeitig Hypertrophierte der linke M. sternocleidomastoideus. Beim Stehen und Gehen kam es zu ruckartigen Wendebewegungen des Kopfes nach rechts. Im Liegen war der Kopf dagegen ruhig. Bei Anspannung und Nervosität war eine Zunahme der Symptomatik festzustellen. 2 Jahre vor der Operation traten zunehmend in beide Schultern, zeitweilig auch in die Oberarme ausstrahlende Nackenschmerzen auf. Konservative Behandlungsmaßnahmen blieben erfolglos.

Konservative Therapie: Bio-Feedback-Training, Dartal, Xylotocan, Diacepam.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der TS-Symptomatik mit klonischer Bewegungsunruhe des Kopfes und Hypertrophie des linken M.sternocleidomastoideus, war der neurologische Befund regelrecht.

EMG: Der Befund sprach für überwiegend alte neurogene Schäden im linken M. sternocleidomastoideus und im linken M. trapecius.

Vertebralisanteriographie: Unauffällige Darstellung des vertebrobasillären Strombahngebietes.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

EEG: Intermittierende Verlangsamungen, jedoch ohne sicheren Herdbefund und ohne Zeichen einer spezifischen Erregbarkeitssteigerung.

Operation: Auf beiden Seiten entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzeln zu den Hinterwurzeln C1 dem Typ I. Auf der rechten Seite verläuft die spinale Accessoriuswurzel gespannt über die am Tumordurchtritt der A. vertebralis entspringende PICA. Ein sehr irritabler, feiner Nervenast der spinalen Accessoriuswurzel zieht in Richtung des ersten Ansatzes des Ligamentum denticulatum. Ob es sich hierbei möglicherweise doch um eine sehr feine hintere C1-Wurzel handelt, kann nicht entschieden werden.

Auf der linken Seite unterhält die spinale Accessoriuswurzel einen vaskulären Kontakt mit einer nach caudal gerichteten PICA-Schleife.

Postoperativer Verlauf: Unmittelbar postoperativ gab die Patientin zunächst eine deutliche Besserung ihrer Beschwerden an. Die klonischen Innervationen traten nur noch vereinzelt auf. Zum Zeitpunkt der Entlassung war jedoch wieder eine Zunahme der Symptomatik erkennbar. 12 Monate nach der Operation ist eine deutliche Rückbildung der Torticollis-Symptomatik zu verzeichnen. Das Behandlungsergebnis wird als gut bewertet.

Fall 28: 45 Jahre, männlich, OP Mai 1986

Diagnose: Kombiniert rotatorisch-horizontaler TS mit Kopfneigung nach rechts und Wendung des Kopfes nach links

Anamnese: 3 Jahre vor der Operation kam es zur Entwicklung einer Schiefhalssymptomatik mit Neigung des Kopfes nach rechts und leichter Wendung nach links. Mäßige Hypertrophie des rechten M.sternocleidomastoideus. Gleichzeitig trat ein Schulterhochstand rechts auf. Alle konservativen Behandlungsmaßnahmen blieben erfolglos.

Konservative Therapie: Psychotherapie, TS-Gymnastik, Diazepam, Dartal, Melasil.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der Torticollis-Symptomatik ist der neurologische Befund regelrecht, insbesondere finden sich keine Hinweise für das Vorliegen einer zentralmotorischen Erkrankung.

EMG: Es bestehen Hinweise für eine alte neurogene Schädigung der vom rechten N.accessorius versorgten Muskulatur.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Vertebralisanteriogramm: Sehr tiefer Ursprung der linken PICA mit Schlingenbildung bis weit unter das Niveau des Foramen magnum. Die rechte PICA bildet ebenfalls eine weit nach caudal reichende Schleife.

EEG: Unauffälliges Hirnstrombild.

Operationsbefund: Rechts entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ I. Nennenswerte Besonderheiten finden sich hier nicht.

Auf der linken Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ III. Die linke PICA, die eine korkenzieherartige Schlinge nach caudal bildet, ist fest adhaerent mit spinalen Accessoriuswurzel, die außerdem über die linke A. vertebralis und den oberen Zahn des Ligamentum denticulatum gespannt ist.

Postoperativer Verlauf: Zum Zeitpunkt der Entlassung war keine [nderung der TS-Symptomatik festzustellen. Im Vergleich zum voroperativen Befund war jetzt eine Parese des linken M. trapezius mit Behinderung der Armseithebung links festzustellen. 9 Monate nach der Operation war es zu einer weitgehenden Rückbildung der linksseitigen Accessoriusparese gekommen. Die TS-Symptomatik erschien zu diesem Zeitpunkt nur gering gebessert.

Fall 29: 48 Jahre, weiblich, OP Oktober 1986

Diagnose: Stark ausgeprägter kombiniert rotatorisch-horizontaler TS mit Neigung des Kopfes nach links und Wendung des

Kopfes nach rechts. Zustand nach stereotaktischer Thalamo- und Subthalamotomie rechts, 4 Jahre vor der BMLA. Basilläre Impression.

Anamnese: 8 Jahre vor der BMLA kam es zunächst gelegentlich zu myoklonischen Zuckungen mit Neigung des Kopfes auf die linke Schulter. Innerhalb von 2 Jahren entwickelte sich ein ausgeprägter klonischer Torticollis, zunächst mit Neigung des Kopfes nach links und geringer Retrocollis-Symptomatik. Es kam zu schmerzhaften Verspannungen des linken oberen Trapeziusanteiles und des linken M. splenius capitis. Die immer weiter zunehmenden schmerzhafte Verspannung der Schulter- und Nackenmuskulatur betont links, erforderte die Einnahme von Analgetika in erheblicher Dosierung und die tägliche Injektion von Lokalanaesthetika in die verspannte Muskulatur. Neben der Schiefhalssymptomatik entwickelte sich gleichzeitig eine erhebliche Skoliose mit Abknickung des Oberkörpers in der Hüfte nach links. Daneben bestand eine Atlashypoplasie mit Dens-Hochstand bei gleichzeitig vorliegender basillärer Impression. Aufgrund der Diagnose "Torsionsdystonie" wurde die Indikation zur Thalamo- und Subthalamotomie rechts gestellt. Der Eingriff wurde 4 Jahre vor unserer Operation durchgeführt. Direkt postoperativ sei die Torticollis-Symptomatik zunächst vollständig verschwunden gewesen. Nach Rückgang des Koagulationsoedems trat die Symptomatik jedoch partiell wieder auf. Für 6 Monate war eine mäßige Besserung der Symptomatik zu beobachten. Dann kam es erneut zur Ausbildung einer hochgradigen Kopfschiefhaltung, die jedoch aufgrund des vorangegangenen stereotaktischen Eingriffes eine [nderung erfahren hatte. Es entwickelte sich eine ausgeprägte Schiefhalssymptomatik mit Kopfneigung nach links, Kopfwendung nach rechts und gleichzeitig sehr starker Retrocollis-Symptomatik.

Vielfältige konservative Therapiemaßnahmen und auch die Durchtrennung des linken M.sternocleidomastoideus führten zu keiner Besserung.

Konservative Therapie: Saroten, Tavor, Akineton, Normabrain.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Hochgradige Kopfneigung nach links, Kopfwendung nach rechts und Retrocollis. Hypertrophie des M. trapecius und des M. splenius capitis links. Schulterhochstand links mit Fechterstellung. Rumpfneigung nach rechts. Der übrige neurologische Befund war regelrecht, vor allem fanden sich keine Hinweise für das Vorliegen einer Torsionsdystonie. Die motorische Geschicklichkeit und die Feinmotorik waren beidseits normal.

EMG: Hinweise für eine geringe neurogene Schädigung in der vom rechten N.accessorius versorgten Muskulatur.

CT: Intracraniell unauffälliger Befund.

EEG: Unauffälliges Hirnstrombild.

Röntgen-HWS: Komplexe Fehlbildung im Bereich des craniocervikalten Überganges mit basillärer Impression und Blockwirbelbildung HW 2/3.

Vertebralisanteriogramm: Tiefe, deutlich unter das Niveau des Foramen magnum reichende PICA-Schlinge links.

Operation: Da bereits stereotaktisch erfolglos voroperiert, geht man von der Diagnose eines TS aus, da auch dysplastische Veränderungen im craniocervikalten Übergang bestehen, die eventuell die Ursache für eine Irritation der spinalen Accessoriuswurzeln oder der oberen cervikalen Spinalnerven

darstellen können.

Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung zwischen spinaler Accessoriuswurzel und Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist dicht an das Foramen der Wurzel C1 herangezogen und dort in engen Kontakt mit einer direkt am Duradurchtritt der A. vertebralis entspringenden hinteren Spinalarterie. Zusätzlich ist ein Gefäßkonvolut dieser Arterie um die spinale Accessoriuswurzel gewunden.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel des 1. Cervikalnerven dem Typ I, d.h. eine hintere C1-Wurzel ist nicht vorhanden. Allerdings findet sich eine Anastomose der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C2. Ansonsten verläuft die spinale Accessoriuswurzel unbehindert ohne neurocaskuläre Kontakte.

Postoperativer Verlauf: In den ersten Tagen postoperativ war die Symptomatik zunächst unverändert. Nach Abklingen der Wundschmerzen kam es zu einer deutlichen Beschwerdelinderung bezüglich der praeoperativ bestehenden starken links betonten Nacken- und Schulterschmerzen. Im weiteren Verlauf kam es innerhalb von 6 Monaten zu einer Besserung der Torticollis-Symptomatik. Auch 1 Jahr nach dem operativen Eingriff war die Schiefhals-Symptomatik noch deutlich gebessert, wenn auch noch eine ausgeprägte Retrocollis-Symptomatik bestand, die aber auf die vorangegangene Durchtrennung des M. sternocleidomastoideus zurückzuführen war. Im weiteren Verlauf kam es dann aufgrund der komplexen Wirbelsäulenfehlstellung zur Ausbildung einer C8-Wurzel-Reizsymptomatik mit heftigen Schmerzen. Schließlich kam es allmählich auch zu einer neuerlichen Zunahme der Kopffehlstellung, insbesondere zu einer Verstärkung der klonischen Innervationen, so daß 60 Monate nach dem operativen Eingriff insgesamt von einem im Vergleich zum voroperativen Zustand gesehen, unveränderten

Zustand ausgegangen werden muß. 4 Jahre nach der Operation ergaben sich Hinweise für das Vorliegen einer segmentalen Torsionsdystonie, da jetzt mitunter oromandibuläre Dyskinesien zu beobachten waren.

Fall 30: 54 Jahre, weiblich, OP November 1982

Diagnose: Ausgeprägter rotatorisch- horizontaler TS mit Neigung und Wendung des Kopfes nach links

Anamnese: 8 Jahre vor der BMLA kam es allmählich und ohne Schmerzen zu einer zunehmenden unwillkürlichen Schiefstellung des Kopfes mit Neigung und Wendung nach links. In den folgenden Jahren entwickelten sich zunehmend Schmerzbeschwerden mit Nacken- und Rückenschmerzen. Trotz verschiedenster konservativer Behandlungsversuche war das Krankheitsbild im Laufe der Jahre progredient. 3 Jahre vor der BMLA wurde eine stereotaktische Thalamotomie rechts durchgeführt, die jedoch keine Besserung der Symptomatik zur Folge hatte. 1 Jahr vor der Operation wurde eine Myotomie des linken M. sternocleidomastoideus vorgenommen. Auch hierdurch konnte die Symptomatik nicht beeinflußt werden. Während die Schiefhaltungssymptomatik im Liegen weniger ausgeprägt war, trat beim Gehen eine Dauerkontraktion des linken M. sternocleidomastoideus, geringer auch des rechten M. trapezius und M. splenius capitis auf. Zeitweilig wurden einschließende Dyskinesien im Bereich der linken Schulter beobachtet.

Konservative Behandlung: Medikamentöse Behandlungsversuche mit über 30 Medikamenten, u.a. mit Valium, Akineton und Dartal. Bio-Feedback-Behandlung, Akupunktur, Neuraltherapie und Krankengymnastik.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Bei rechtskonvexer HWS-Skoliose mit Schulterhochstand links ist der Kopf sehr stark nach links geneigt und gewendet. Die willkürmotorische Kopfwendung nach rechts ist nicht möglich. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht.

EMG: Der Befund spricht für alte neurogene Schäden im linken M. sternocleidomastoideus und für frischere neurogene Schäden im rechten M. sternocleidomastoideus.

CT: Unauffälliger intracranieller Befund.

Röntgen-HWS: Ausgeprägte spondylotische Veränderungen in Höhe HW 4/5 und HW 5/6 mit rechtskonvexer Skoliose.

Vertebralisanteriogramm: Die linke PICA bildet eine bis unter das Niveau des Foramen magnum reichende tiefe Schlinge bei sonst unauffälliger Darstellung des Gefäßsystems.

EEG: Beta-EEG ohne Nachweis pathologischer Veränderungen.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Eine weitere Anastomose findet sich zur Hinterwurzel C2. Gefäß-Nervenkontakte finden sich nicht.

Links ist eine Hinterwurzel C1 entsprechend Typ I nicht vorhanden. Die spinale Accessoriuswurzel weist einen stark gespannten Verlauf auf. In Höhe des Foramen magnum findet sich eine Adhaesion der spinalen Accessoriuswurzel mit einer tiefen PICA-Schlinge. Im Bereich dieses neurovaskulären Kontaktes erscheint die spinale Accessoriuswurzel bindegewebig verändert.

Postoperativer Verlauf: Nach dem Eingriff war zunächst eine leichte Besserung der Schiefhalssymptomatik festzustellen. Die Patientin war imstande, wenn auch nur kurzzeitig den Kopf gerade zu halten. Zu einer wesentlichen Besserung kam es jedoch im weiteren Verlauf nicht, das Behandlungsergebnis wurde von der Patientin selbst als ungebessert angesehen.

Fall 31: 41 Jahre, männlich, OP Februar 1983

Diagnose: Kombiniert rotatorisch-horizontaler Torticollis mit Neigung und Wendung des Kopfes nach links

5 Jahre vor der Operation trat zunehmend eine unwillkürliche Kopfwendung nach links auf. Die Intensität der Symptomatik blieb bis 1 Jahr vor der Operation schwankend. Alle konservativen Maßnahmen waren erfolglos. Vorübergehend ergab die Behandlung mit Tocainide-HCl eine Besserung. Insgesamt aber blieb der Krankheitsverlauf progredient. Neben der Torticollis-Symptomatik ist anamnestisch eine Mesenterial- und Milzvenen-Thrombose 10 und 1 Jahr vor der Operation zu erwähnen. Als Ursache wird eine Thrombophlebitis migrans diskutiert. Eine Marcumar-Behandlung wurde eingeleitet.

Konservative Therapie: Tiapridex, Dartal, Xylotocan, Valium, Bio-Feedback-Training.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Abgesehen von der klonischen Torticollis-Symptomatik mit ruckenden Kopfwendungen und gleichzeitig bestehender Neigung des Kopfes nach links, ist der neurologische Befund regelrecht. Der rechte M. sternocleidomastoideus ist hypertrophiert. Die Torticollis-Symptomatik ist in Ruhe ausgeprägter als bei Belastung. Schmerzen werden nicht geklagt.

EMG: Neurogene Schäden in der vom N.accessorius versorgten Muskulatur, rechts ausgeprägter als links.

Vertebralisanteriogramm: Es findet sich eine tiefe unter das Niveau des Foramen magnum reichende PICA-Schlinge rechts.

CT: Intracraniell kein Nachweis krankhafter Veränderungen.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Daneben besteht ein ausgeprägter neurovaskulärer Kontakt der Accessoriuswurzel mit der abnormal tiefen PICA-Schlinge, die den Nerv über eine Strecke von ca. 2 cm begleitet. Die PICA ist fest adhaerent mit der spinalen Accessoriuswurzel.

Links findet sich, entsprechend Typ I, keine Hinterwurzel C1. Die Accessoriuswurzel verläuft hier völlig unbehindert.

Postoperativer Verlauf: Nach zunächst guter Rückbildung der TS-Symptomatik und Wiedereingliederung in den Arbeitsprozeß kam es 14 Monate nach dem operativen Eingriff zu einer neuerlichen Verschlechterung. Es traten jetzt starke Verspannungen im rechten M. trapezius mit starken Nackenschmerzen auf. Die Hypertrophie des rechten M. sternocleidomastoideus hatte sich im Vergleich zum voroperativen Zustand zurückgebildet. 2 Jahre nach der Operation entsprach die TS-Symptomatik wieder dem praeoperativen Befund. Das Behandlungsergebnis ist als ungebessert anzusehen.

Fall 32: 30 Jahre, männlich, OP September 1983

Diagnose: Ausgeprägter kombiniert rotatorisch-horizontaler TS mit Wendung und Neigung des Kopfes nach links.

Anamnese: 1 Jahr vor der Operation bemerkte der Patient eine zunehmende Nackensteifigkeit. Innerhalb weniger Tage folgten unwillkürliche Wendebewegungen des Kopfes nach links mit gleichzeitiger rotatorischer Komponente. Alle konservativen Behandlungsmaßnahmen führten zu keiner Besserung der progredienten Schiefhalssymptomatik. Neben Akupunktur, Scalenusblockaden und einer psychosomatischen Behandlung wurde eine transcutane und epidurale DCS durchgeführt. 1/2 Jahr vor der BMLA wurden hochcervikal epidurale Elektroden zur Rückenmarksstimulation implantiert. Trotz korrekter Elektrodenlage konnte kein Stimulationserfolg erreicht werden.

Konservative Behandlung: Akineton, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Ausgeprägter TS mit Wendung und Seitneigung des Kopfes nach links. Während der Kopf noch kurzfristig noch geradegehalten werden kann, kommt es häufig zu einschließenden Innervationen mit ruckartiger Kopfschiefhaltung. Eine Hypertrophie der Mm. sternocleidomastoidei ist nicht erkennbar. Der übrige Neurostatus ist regelrecht.

EMG: Der Befund spricht für geringe frischere neurogene Schäden im rechten M.sternocleidomastoideus bei links unauffälligem Befund. Linksseitig findet sich ein Tremor mit der Frequenz von 8/sec.

CT: Intracraniell unauffälliger Befund.

Vertebralangiogramm: Unauffällige Darstellung des vertebrobasillären Strombahngebietes.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht der Befund dem Typ III. Es besteht eine enge anastomotische Verbindung der

Hinterwurzel C1 zur spinalen Accessoriuswurzel. Die Accessoriuswurzel ist mit der rechten A. vertebralis adhaerent.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Durch die Anastomose mit der Hinterwurzel C1 ist die spinale Accessoriuswurzel in das Foramen C1 hineingezogen. Eine weitere Anastomose findet sich zur Hinterwurzel C2. Außerdem besteht ein enger Kontakt der Accessoriuswurzel zur A. spinalis posterior, die die spinale Accessoriuswurzel mit einem Gefäßkonvolut umschließt. Wenige mm oberhalb der Kreuzung mit der A. vertebralis wird die spinale Accessoriuswurzel von einer erbsgroßen arachnoidalen Zyste manschettförmig umschlossen.

Postoperativer Verlauf: Eine Besserung der Torticollis-Symptomatik war nicht zu beobachten. Im Gegenteil, die Symptomatik war progredient, so daß jetzt das Vorliegen einer Torsionsdystonie anzunehmen ist. Neben der Schiefhals-Symptomatik fanden sich jetzt oromandibuläre Dyskinesien und eine Bewegungsunruhe der linken Hand.

Fall 33: 51 Jahre, männlich, OP November 1983

Diagnose: Kombiniert rotatorisch-horizontaler TS mit Kopfneigung nach links und Kopfwendung nach rechts

Anamnese: Seit 11 Jahren vor der Operation litt der Patient unter rezidivierenden HWS-Beschwerden. 6 Jahre vor der Operation bemerkte er zunächst im Liegen einen leichten unwillkürlichen Zug des Kopfes nach rechts. In der Folgezeit war die Symptomatik progredient. Schließlich entwickelte sich ein ausgeprägter TS mit starker Neigung des Kopfes nach links und Wendung nach rechts. Daneben klagte der Patient über ein schmerzhaftes Schulter-Arm-Syndrom links mit einer

Sensibilitätsstörung entsprechend dem Dermatome C7 links. Alle konservativen Behandlungsmaßnahmen waren erfolglos, so daß 2 Jahre vor der BMLA ein Versuch mit einer cervikalen epiduralen Elektrostimulation des Cervikalmarkes durchgeführt wurde. Nach anfänglicher Besserung kam es jedoch rasch wieder zur alten Ausprägung der Symptomatik.

Konservative Behandlung: Valium, Lexotanil, Akineton, Dartal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Außer der TS-Symptomatik besteht ein Wurzelkompressions-Syndrom C7 links mit TSR-Verlust und einer Sensibilitätsstörung entsprechend C7. Hinweise für eine Torsionsdystonie oder eine andere extrapyramidale Erkrankung finden sich nicht.

EMG: Im M. sternoleidomastoideus rechts und im M. trapezius links finden sich Zeichen einer neurogenen Schädigung in Form deutlich vergrößerter und verbreiteter Potentiale.

CT: Intracraniell keine Auffälligkeiten.

Vertebralangiogramm: Unauffällige Darstellung des vertebrobasillären Strombahngebietes.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die spinale Accessoriuswurzel ist infolge der Anastomose zur Hinterwurzel C1 an die am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehenden PICA herangezogen und adhaerent.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ III. Die Accessoriuswurzel

ist in das Foramen C1 hineingezogen und auf der A. vertebralis fixiert. Die Hinterwurzel C1 ist kolbig aufgetrieben, deutlich gefäßinjiziert und von gelblicher Farbe. Sie imponiert wie ein Spinalganglion. Außerdem besteht eine Anastomose der Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C2.

Postoperativer Verlauf: Bereits kurze Zeit nach der Operation war eine deutliche Besserung und Lockerung der Kopfhaltung festzustellen. Das linksseitige C7-Wurzelkompressions-Syndrom links bildete sich zurück. Der Patient war schmerzfrei. Im weiteren Verlauf trat eine Stabilisierung des Zustandes ein, die Torticollis-Symptomatik wurde als gebessert angesehen. Der Patient selbst war mit dem Behandlungsergebnis jedoch nicht zufrieden und beurteilte seinen Zustand als ungebessert.

Fall 34: 41 Jahre, weiblich, OP Mai 1983

Diagnose: Hochgradiger klonischer Antekollis mit Rotation des Kopfes nach rechts

Anamnese: 21 Monate vor der Operation kam es zu einer unwillkürlichen Kopfneigung nach rechts. Die Symptomatik trat akut auf und zeigte eine rasche Progredienz. In der Folgezeit wurde die Patientin 9 Monate erfolglos in psychiatrischen Kliniken behandelt. Nach anfänglich vorwiegend tonischer Symptomatik kamen kloniforme Zuckungen des Kopfes, die teilweise auch den Oberkörper betrafen, hinzu. 1/2 Jahr vor der Operation trat eine 4 Wochen anhaltende, weitgehende Remission der Symptome auf. Schließlich entwickelte sich die Symptomatik wieder in voller Stärke. Im Vordergrund der Beschwerden standen jetzt ständige, heftige Schmerzen, die vom Nacken in den Hinterkopf zogen. Zeitweilig litt die Patientin auch unter beidseitigen Schulter-Arm-Schmerzen. Inter-

mittlerend trat ein Taubheitsgefühl im Dermatom C8 links auf. Gelegentlich kam es zu heftigen Schüttelbewegungen des in Anteflektion nach rechts geneigten Kopfes. Aus diesem Grund hielt die Patientin den Kopf meist mit beiden Händen fest. Vielfache medikamentöse Behandlungsversuche blieben ohne Erfolg.

Konservative Therapie: Tiapridex, Dartal, Akineton. Psychotherapie.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Extreme Schiefhals-Symptomatik mit Antekollis und Neigung des Kopfes nach rechts sowie einschließenden klonischen Schüttelbewegungen des Kopfes. Daneben bestand eine Sensibilitätsstörung entsprechend dem Dermatom C8 links. Der übrige neurologische Befund war regelrecht.

EMG: In der vom N.accessorius beidseits versorgten Muskulatur fanden sich pathologisch deformierte Aktionspotentiale, die für eine neurogene Schädigung sprachen.

CT: Intracraniell unauffälliger Befund.

Vertebralangiogramm: Die linke PICA besitzt einen tiefen Abgang aus der A. vertebralis mit tiefer Schleifenbildung bis unter das Niveau des Foramen magnum reichend. Rechts findet sich ebenfalls eine weitausladende PICA-Schleife.

Operation: Auf der rechten Seite entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 dem Typ IV. Die Hinterwurzel C1 tritt neben der A. vertebralis in den Spinalkanal ein und besitzt ein ganglionartiges Gebilde, das sich mit der spinalen Accessoriuswurzel verbindet. Die

Accessoriuswurzel ist fest mit der A. vertebralis adhaerent. Eine weitere Anastomose findet sich zur Hinterwurzel C2.

Links entspricht die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 ebenfalls dem Typ IV. Die tief am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehende PICA bildet eine weit nach caudal und rechts hinüberreichende Schleife. Sowohl die rechte als auch die linke spinale Accessoriuswurzel haben Kontakt mit diesem Gefäß. Außerdem ist die linke Accessoriuswurzel über die PICA nahe im Bereich ihres Ursprungs aus der A. vertebralis gespannt.

Postoperativer Verlauf: Nach anfänglicher Besserung der Symptomatik mußte langfristig eine erneute deutliche Verschlechterung festgestellt werden. Die heftigen schlagenden Bewegungen des Kopfes nach rechts nahmen zu. Der linke M. sternocleidomastoideus hypertrophierte zunehmend. Das Gangbild war unsicher und schwankend. Im weiteren Verlauf kam es zu einer Ausweitung der Symptome auf den rechten Arm und Oberkörper. Medikamentöse Behandlungsversuche mit Dartal und Xylotocan beeinflussten die Symptomatik nicht. Auch ein Bio-Feedback-Training blieb erfolglos. Da sich bei dieser Patientin das Krankheitsbild ohne Zweifel zu einer Torsionsdystonie (Torticollis dystonicus) weiterentwickelt hatte, entschloß man sich 3 Jahre nach der BMLA zur beidseitigen stereotaktischen Thalamo- und Pallidotomie. Hierdurch konnte eine deutliche Besserung der massiven Symptomatik erreicht werden.

Fall 35: 37 Jahre, männlich, OP März 1980

Diagnose: TS mit Retrocollis und Kopfwendung nach rechts

Anamnese: 10 Jahre vor der Operation sei es gelegentlich zu

ruckartig einschließenden Kopfdrehbewegungen nach rechts gekommen. Gleichzeitig traten hierbei vom Nacken ausstrahlende Schmerzen in die linke Schulter und in den linken Arm auf. 3 Jahre vor der Operation verstärkte sich die Symptomatik, es entwickelte sich ein massiver Retrocollis bei gleichzeitiger Kopfwendung nach rechts. Der Kopf weist eine ständige klonische Bewegungsunruhe auf. Der linke M. sternocleidomastoideus ist deutlich hypertrophiert. Nur mit großer Anstrengung und unter Schmerzen ist es möglich, den Kopf in Mittelstellung zu bringen. Zunehmend entwickelte sich neben der Schiefhalssymptomatik ein Schulter-Arm-Syndrom links. Zur Linderung der Beschwerden benutzt der Patient die Geste antagoniste. Er berührt mit der rechten Hand das Kinn. Die Symptomatik ist im Liegen, Stehen und Gehen etwa gleich ausgeprägt. Auffallend war neben der Schiefhalssymptomatik eine lebhaft Mimik mit Herabziehen des rechten Mundwinkels und weiter Öffnung der Augen. Alle konservativen Behandlungsversuche blieben erfolglos.

Therapie: Tiapridex, Haldol, Dartal, Bio-Feedback-Training.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Kombinierte Torticollis-Symptomatik mit Retrocollis und Kopfwendung nach rechts. Ausgeprägte Hypertrophie des linken M.sternocleidomastoideus. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht. Abgesehen von der etwas auffallenden mimischen Motorik sind keine Hinweise für das Vorliegen einer extrapyramidal motorischen Erkrankung erkennbar.

EMG: Massive Dauerinnervation im linken M. sternocleidomastoideus, geringer auch im M. splenius capitis und M. trapezius rechts. Kein sicherer Hinweis für eine neurogene Schädigung der vom N.accessorius versorgten Muskulatur.

CT: Geringfügige Erweiterung der Inselzisternen links betont bei ansonsten unauffälligem intracraniellem Befund.

Vertebralisanteriogramm: Unpaare A. vertebralis links.



Abb. 14. Fall 35: Operations-Skizze, linke Seite

Operation: Freilegung der spinalen Accessoriuswurzel links.

Die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzel zur Hinterwurzel C1 entspricht dem Typ III. Die Hinterwurzel C1 ist mit der Accessoriuswurzel über ein ganglionartiges Gebilde anastomotisch verbunden. Zusätzlich besteht eine Verwachsung mit dem Ligamentum denticulatum (Abb. 14.).

Bei dem Versuch, das Ganglion von der spinalen Accessoriuswurzel zu lösen, wird die Accessoriuswurzel durchtrennt.

Histologischer Befund: Der resezierte Nervenanteil entspricht einem kleinen Neurom mit einem stark degenerierten Nerven.

Postoperativer Verlauf: Postoperativ zunächst deutliche Besserung der Schiefhalssymptomatik bei gleichzeitig bestehender kompletter Accessoriusparese links. Der Patient war über längere Zeiträume in der Lage, den Kopf geradezuhalten. 5 Jahre nach der Operation findet sich jedoch eine immer noch erhebliche Retrocollissymptomatik mit krampfartigen Verspannungen der Kau- und Zungenmuskulatur. Während einer extremen Verkrampfung der Kau- und Zungenmuskulatur war es 4 1/2 Jahre nach der Operation zur Fraktur von 4 Unterkieferschneidezähnen gekommen. Wegen der sehr deutlichen oromandibulären Dyskinesien muß jetzt das Vorliegen einer segmentalen Dystonie angenommen werden. Die Schiefhalssymptomatik kann trotzdem als gebessert beurteilt werden, was auch der Ansicht des Patienten entspricht. Unverändert besteht die komplette Accessoriusparese links mit Atrophie der Suprascapularmuskulatur und einer leichten Scapula alata.

Fall 36: 55 Jahre, weiblich, OP November 1980

Diagnose: TS mit Retrocollis und horizontaler Komponente

Anamnese: 4 Jahre vor der Operation kam es zur unwillkürlichen Wendung des Kopfes nach rechts. 3 Jahre später trat eine progrediente Verschlechterung mit Retrocollis-Symptomatik auf. Es entwickelte sich eine Hypertrophie des linken M. sternocleidomastoideus. 1/2 Jahr vor der Operation trat die Retrocollis-Symptomatik ganz in den Vordergrund. Zusätzlich traten heftige, teilweise in die linke Gesichtshälfte ausstrahlende, Nackenschmerzen auf. Außerdem berichtete die Patientin über intermittierend auftretende Verspannungen im linken Bein. Alle konservativen Maßnahmen waren erfolglos.

Konservative Behandlung: Akineton, Dartal, Tiapridex, Liorisal, Bäder, Massagen und Gesprächstherapie.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: Fixierte Retrocollis-Symptomatik mit Wendung des Kopfes nach rechts. Die Drehung des Kopfes nach links ist kaum möglich. Der linke M. sternocleidomastoideus ist hypertrophiert. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht, insbesondere finden sich keine Hinweise für das Vorliegen einer extrapyramidalmotorischen Erkrankung.

EMG: Der Befund spricht für eine neurogene Schädigung des M. sternocleidomastoideus recht deutlicher als links. Geringer ausgeprägt auch in beiden Mm. trapezii. Die Schädigung ist teils frischer, teils älterer Natur. Zusätzlich wird eine pseudomyotone Serie beschrieben.

CT: Intracraniell ist kein krankhafter Befund nachweisbar.

Röntgen-HWS: Ausgeprägte Lordose der HWS.

Vertebralisanteriogramm: Unauffällige Darstellung des vertebrobasillären Strombahngebietes.

EEG: Bei niedriger Spannungsentwicklung ergeben sich keine sicheren Seitenhinweise.

Operation: Die Beziehung der spinalen Accessoriuswurzeln zu den Hinterwurzeln C1 entsprechen beidseits dem Typ IV.

Auf der rechten Seite besteht ein vaskulärer Kontakt der Accessoriuswurzel mit einer am Duradurchtritt der A. vertebralis abgehenden hinteren Spinalarterie. Zusätzlich findet sich eine Adhaerenz zum obersten Ansatz des Ligamentum denticulatum. Der Nerv ist hier fixiert und um 360 Grad torquiert.

Links erkennt man an der hinteren C1-Wurzel im Bereich der Anastomose ein stark gefäßinjiziertes Ganglion. Die spinale Accessoriuswurzel ist über die A. vertebralis gespannt und mit dieser Adhaerent. Eine weitere Anastomose besteht zur Hinterwurzel C2.

Histologischer Befund: Die Untersuchung der resezierten rechtsseitigen Hinterwurzel C1 zeigt eine mäßig ausgeprägte aber deutliche Wallersche Degeneration mit pathologischer Schwann-Zell-Vermehrung. Die Veränderung stellt das morphologische Substrat einer chronischen Nervenirritation dar.

Postoperativer Verlauf: Sofort nach der Operation war zunächst eine leichte Tonusminderung der an der Torticollis-Symptomatik beteiligten Muskulatur festzustellen. Im weiteren Verlauf trat lediglich eine geringe Besserung der Schiefhals-Symptomatik ein. Die Kopfwendung nach rechts ließ nach und der Kopf konnte über längere Zeit in der Mittelstellung gehalten werden. Andererseits trat eine Verstärkung der Retrocollisssymptomatik auf. Insgesamt kann der Zustand der Patientin als gering gebessert angesehen werden. Die Patientin selbst betrachtet ihren Zustand als unge bessert.

Fall 37: 43 Jahre, männlich, OP Juli 1982, Mai 1983

Diagnose: Kombiniert horizontal-rotatorischer TS mit Kopfwendung nach rechts und leichter Retroflexion

Anamnese: Die Erkrankung begann 3 Jahre vor unserer ersten Operation und 14 Tage nach einer Pockenimpfung mit einem leichten Zug des Kopfes nach rechts. Im weiteren langsam progredienten Verlauf entwickelte sich eine kombiniert horizontal-rotatorische TS-Symptomatik mit Wendung und Neigung des Kopfes nach rechts. Es handelte sich um intermittierend auftretende, schleudernde Bewegungen. Gleichzeitig hypertrophierte der obere Anteil des linken M. trapezius. Schließlich kam noch ein Schulter-Arm-Syndrom rechts hinzu. Der übrige neurologische Befund sei bis zu diesem Zeitpunkt unauffällig gewesen. Zwei Jahre nach Auftreten der Symptomatik wurde eine Subthalamotomie links durchgeführt. Postoperativ blieb die Torticollis-Symptomatik im wesentlichen unverändert. Als Nebenwirkung des Eingriffes trat jedoch eine leichte, armbetonte Hemiparese rechts mit Störung der Feinmotorik rechten Hand hinzu. Außerdem war eine Sprachstörung und eine reaktiv depressive Stimmungslage festzustellen.

Konservative Therapie: Psychosomatische Behandlung, physikalische Therapie, medikamentös mit Tiapridex, Valoron, Dartal, Muskeltrancopal.

Diagnostik:

Neurologischer Befund: TS mit Wendung des Kopfes nach rechts, Neigung nach links und leichter Retrocollis-Symptomatik. Hypertrophie des M. Splenius links. Armbetonte Hemi-Hypotonie und Hemi-Ataxie rechts, Intentionstremor rechts, leichte Dysarthrie. Kein Anhalt für eine Torsionsdystonie.

EMG: Erhöhung der Potential-Amplituden bei Ableitung aus den Mm. sternocleidomastoidei (rechts 7,3 mV, links 6,2 mV). Keine sichere neurogene Schädigung in der untersuchten Muskulatur nachweisbar.

CT: Bis auf den stereotaktischen Koagulationsdefekt von 5 mm im Durchmesser in der Regio subthalamica links findet sich intracraniell kein pathologischer Befund.

Röntgen-HWS: Links-konvexe Fehlhaltung mit spondylarthrotischen und spondylotische Veränderungen bei HW 5, 6 und 7.

Vertebralisingiogramm: Unauffällige Darstellung des vertebrasilären Strombahngebietes.

EEG: Regelmäßiges alpha-Wellen Grundmuster.

Operation: 8 Monate nach dem stereotaktischen Eingriff wurde die BMLA vorgenommen.

Auf der rechten Seite fand sich eine Anastomose zwischen spinaler Accessoriuswurzel und der Hinterwurzel C1.

Links bestanden ebenfalls Anastomosen zwischen der spinalen Accessoriuswurzel und den Hinterwurzeln C1 und C2. Eine kaliberstarke PICA, die nach ihrem Abgang aus der A. vertebralis 5 mm parallel und in direktem Kontakt mit der spinalen Accessoriuswurzel bis kurz vor ihrem Durchtritt in das Foramen jugulare verläuft. In Höhe des Foramen magnums hat ein Ast der PICA zusätzlich Kontakt mit einigen feinen Accessoriuswurzeln, die sich in Höhe des Eintrittes der A. vertebralis mit der spinalen Accessoriuswurzel vereinigen.

Postoperativer Verlauf: Zunächst erschwert durch eine massive abakterielle Meningitis. Bei der abschließenden Untersu-

chung war aber eine Besserung der Torticollis-Symptomatik festzustellen. Im Laufe des folgenden Jahres entwickelte sich, bei vorbestehenden spondylotischen Veränderungen der Halswirbelsäule, ein C4-Wurzelreiz-Syndrom links mit erheblichen, in den Arm ausstrahlenden Schmerzen.

Bei der Wiedervorstellung erschien die TS-Symptomatik gebessert, doch keineswegs rückgebildet. Deshalb wurde 10 Monate nach der Freilegung des craniocervikalen Überganges das Operationsgebiet revidiert: Es fanden sich erhebliche arachnoidale Verwachsungen, die von caudal kommend bis in Höhe C1 lösbar waren. Oberhalb dieses Bereiches war die Dura nicht mehr vom Spinalmark zu lösen. Die linksseitige spinale Accessoriuswurzel wurde aufgesucht und durchtrennt. Ebenso wurden die ventrale linke C2-Wurzel und die dorsale C1-Wurzel durchtrennt. Die rechte ventrale Wurzel C2 wurde rarifiziert. Da ein weiteres Vorgehen infolge der Verwachsungen nicht möglich war, wurde der Eingriff beendet.

Postoperativ erholte sich der Patient zunächst langsam, konnte aber schließlich voll mobilisiert werden. Zwei Wochen nach der Operation entwickelte sich ein Hydrozephalus internus, der abgeleitet wurde. Doch verschlechterte sich der Zustand des Patienten weiter unter den Zeichen einer zunehmenden Ateminsuffizienz. Tracheotomie und maschinelle Beatmung wurden erforderlich. Schließlich kam es nach Entwicklung einer Pneumonie zur Ausbildung einer Lungenfibrose mit entsprechender Diffusionsstörung. Drei Monate nach dem Eingriff trat der Tod ein.

Es wurde eine Sektio durchgeführt, der Befund wurde in dem Kapitel über die bisher publizierten neuropathologischen Befunde beschrieben (siehe S. 34).