

XVI.

**Zur Lehre von der ächten cerebralen
Glosso-labio-pharyngealparalyse.**

Aus der medicinischen Universitätsklinik des Herrn Geheimrath Prof.
Dr. Ebstein in Göttingen.

Von Dr. med. Ernst Becker,
ehem. Assistenzarzt.

(Hierzu Taf. VII. Fig. 1 – 2.)

Der unter dem Bilde der Glosso-pharyngo-labialparalyse auftretende Symptomengencomplex hat seit der im Jahre 1860 erschienenen Arbeit Duchenne's stets das Interesse der Neurologen in hohem Grade für sich zu beanspruchen vermocht, zumal als entsprechend der Vermuthung Wachsmuth's im Jahre 1870 gleichzeitig von Charcot und Leyden die anatomische Grundlage dieser Erkrankung als ein chronisch-progressiver Degenerationsprozess der motorischen Nervenkerne am Boden des vierten Ventrikels nachgewiesen wurde. Die folgenden Jahre brachten einerseits mannichfache Bestätigungen, andererseits eine Reihe von Fällen, in welchen zwar eine Zungen-Lippen-Gaumensehnenlähmung vorlag; aber nicht durch eine Affection der Medulla oblongata, sondern des Grosshirns bedingt war. Somit entstand die Lehre von der Pseudobulbärparalyse.

Wenn wir von der oft citirten Magnus'schen¹⁾ Beobachtung aus dem Jahre 1837 absehen, setzt die Geschichte dieser Krankheit mit dem Jahre 1872 ein. Joffroy's Verdienst ist es, zuerst auf die cerebrale Form der Glosso-labio-pharyngealparalyse mit Nachdruck hingewiesen zu haben, indem er sich dabei auf einen von Charcot beobachteten Fall stützte. Im Mai desselben Jahres brachte Jolly²⁾ einen äusserst interessanten Fall zur Kenntniß, der bei Lebzeiten alle Symptome der progressiven

¹⁾ Magnus, Müller's Arch. f. Anat. u. Physiol. 1837. S. 258 u. 567.

²⁾ Jolly, Arch. f. Psych. Bd. 3. S. 711. 1872.

Bulbärparalyse darbot, während bei der Section und der sehr genau vorgenommenen mikroskopischen Untersuchung des Zentralnervensystems eine multiple Sklerose des Grosshirns mit secundär absteigender Degeneration der Pyramidenbahnen ohne die geringste Beteiligung von Pons und Bulbus sich fand. Aus der Folgezeit liegen Fälle von Lépine, Barlow, Eisenlohr und Anderen vor, unter denen ein von Kirchhoff¹⁾ publicirter zweifelsohne das grösste Interesse beansprucht, da in demselben doppelseitige klinische Erscheinungen durch einen einseitigen Erweichungsheerd im Streifenhügel und Linsenkern bedingt waren, während Pons und Medulla oblongata, wie die sehr genau ausgeführte mikroskopische Untersuchung ergab, völlig intact waren. Zur Erklärung dieses Falles sowohl, wie seines Analogon, des Magnus'schen, pflegt man die Annahme zu machen, dass die betreffenden Muskeln auf beiden Seiten des Körpers ihre motorischen Fasern wenigstens zum Theil von derselben Grosshirnhemisphäre her erhalten.

Die genannten Autoren sind nun auch bemüht gewesen, differentiell-diagnostische Momente für die klinische Scheidung der ächten Bulbärparalyse von der cerebralen Pseudoform aufzufinden, und constatirten, dass diese Unterscheidung sehr wohl möglich sei.

Nun wurde aber im Jahre 1886 die Lehre von der cerebralen Glosso-labio-pharyngealparalyse durch die Untersuchungen von Oppenheim und Siemerling²⁾ in wesentlich andere Bahnen geleitet, indem sie nicht nur die in der Literatur verstreuten, sehr ungleichwerthigen Beobachtungen zusammenstellten und kritisch sichteten, sondern auch eine grosse Anzahl von Fällen klinisch beobachteten und fünf derselben einer genauen mikroskopischen Untersuchung der nervösen Organe unterwerfen konnten.

Das Ergebniss ihrer Untersuchungen war, dass in allen Fällen, wenn auch in wechselnder Intensität die gleichen anatomischen Veränderungen mit grosser Gleichmässigkeit sich vorgenommen. Zunächst bestätigte sich in allen die Voraussetzung,

¹⁾ Kirchhoff, Arch. f. Psych. Bd. 11. S. 132. 1881.

²⁾ Oppenheim und Siemerling, Berl. klin. Woch. 1886. S. 791 und Charité-Annalen. 1887. Bd. 12. S. 331.

dass sich Heerde in beiden Grosshirnhemisphären fanden; indessen hielten sie es doch für nothwendig, eine möglichst skrupulöse Untersuchung von Pons und Oblongata auszuführen, die denn auch durchweg zu einem positiven Ergebniss führte, nehmlich¹⁾: „Atheromatose der basalen Hirnarterien und ihrer Verästelungen, multiple Erweichungsheerde, Blutheerde und apoplectische Cysten von mikroskopischer Kleinheit bis zu Wallnussgrösse und darüber, Ependymitis am Boden der Ventrikel, Hydrocephalus chronicus, seltener Druckerweichung der den basalen Arterien (besonders der Vertebralis) anliegenden Gebilde des Pons und der Oblongata.“ Diese Heerde waren oft so klein, dass sie nur bei der Durchmusterung der Präparate unter dem Mikroskope gefunden wurden. Zu dem Zwecke wurde Pons und Bulbus nach der Härtung in ganzer Ausdehnung in Serienschnitte zerlegt. Es fand sich nun, dass diese Erweichungsheerde ihren Sitz in der Querfaserung der Brücke, in den (ausserdem immer secundär degenerirten) Pyramidenbahnen, in der Schleife, im Bereiche der die Brücke durchziehenden Facialisfasern, unmittelbar unter dem Boden des IV. Ventrikels u. s. w. hatten.

Selbstverständlich musste dies überraschende und nach dem makroskopischen Befunde nicht erwartete Resultat der mikroskopischen Untersuchung zur Prüfung der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen von Pseudobulbärparalyse um so dringender auffordern, als die Mittheilungen bis dahin überhaupt nur sehr spärlich waren.

Die kritische Durchsicht dieser Fälle lehrte nun, dass von den wenigen noch eine Anzahl wegen gänzlich fehlender bezw. ungenügender mikroskopischer Untersuchung des verlängerten Markes und der Brücke zu streichen ist (Magnus, Barlow). Nur die beiden von Jolly und Kirchhoff beschriebenen Fälle erkennen Oppenheim und Siemerling als über allem Zweifel erhaben an²⁾.

In allen übrigen Beobachtungen handelt es sich um Atheromatose, und zwar gewöhnlich um schwere Formen derselben; es fanden sich regelmässig Krankheitsheerde im Grosshirn, und zwar vornehmlich in den Stammganglien.

¹⁾ Charité-Annalen S. 387.

²⁾ Charité-Annalen S. 388.

Wenngleich nun zwar in einzelnen Fällen durch eine genaue mikroskopische Untersuchung von Pons und Oblongata keinerlei Veränderungen hatten ermittelt werden können, hielten Oppenheim und Siemerling dieselben doch nicht für beweiskräftig, indem sie die gewiss richtige Annahme machten, dass bei so schweren Formen von Arterienatherom, wie es sich bei den in Frage kommenden Beobachtungen fand, ausser den Heerderkrankungen, welche den sichtbaren Folgezustand der Ernährungsstörung darstellen, auch Hirntheile, welche materiell nicht verändert erscheinen, in ihrer Function mehr oder weniger beeinträchtigt sein können, und somit selbst völlig einwandsfreie negative Befunde in Brücke und verlängertem Marke bei allgemeiner oder doch weit verbreiteter Arteriitis für eine absolute Integrität der Function niemals bürgen können. Sie kommen demnach zu dem Schlusse, dass die Lehre von der cerebralen Glosso-labio-pharyngealparalyse bisher nur durch ein äusserst spärliches Beobachtungsmaterial (Jolly und Kirchhoff) gestützt ist, während offenbar in der weit grösseren Mehrzahl die cerebrobulbäre Mischform vorliegt. Otto¹⁾ hat durch Mittheilung weiterer 3 Fälle von cerebro-bulbärer Erkrankung diese Annahme unterstützt. Die Arbeit von Lereche Paris 1890 war mir nicht zugängig.

Ich bin in der Lage, den beiden Beobachtungen von Jolly und Kirchhoff, welche bislang allein die Lehre von der ächten cerebralen Pseudobulbärparalyse zu stützen vermochten, in dem Folgenden einen dritten Fall hinzuzufügen, den ich auf der medicinischen Klinik zu Göttingen während eines Zeitraumes von fast 2 Jahren zu beobachten und einer wiederholten genauen Untersuchung zu unterziehen Gelegenheit hatte. Derselbe wird nur in seinen wesentlichsten Grundzügen mitgetheilt werden, da ein ausführlicher Bericht in der Dissertation des Herrn Eduard Helbing aus Merxleben (Göttingen 1890) niedergelegt ist.

Um die schlechte Bezeichnung der Pseudobulbärparalyse fallen lassen zu können, möchte ich mir den Vorschlag erlauben, der nucleären Glosso-labio-pharyngealparalyse (oder ächten Bulbärparalyse) die centrale gegenüberzustellen, die nach

¹⁾ Otto, Allgem. Zeitschr. f. Psychiatrie. Bd. 46. S. 695 ff.

den obigen Erörterungen entweder eine cerebrale oder eine cerebrobulbäre sein kann. Diese Bezeichnung bietet den Vortheil, dass sie sowohl das klinische Bild, wie den anatomischen Sitz der Erkrankung in nicht misszudeutender Weise genau präzisiert.

A. Krankengeschichte.

Anna Maria Tischer, geb. 1839, Zimmermannsfrau aus Abterode, Kreis Eschwege, aufgenommen 26. September 1887, entlassen 19. Februar 1888, wieder aufgenommen 13. April 1888, gestorben 7. Juli 1889.

Anamnese: Pat. stammt aus phthisischer Familie, in der jedoch Nerven- oder Geisteskrankheiten nicht herrschen sollen. Im Alter von 5 Jahren will sie kurze Zeit blind, sonst aber stets gesund gewesen sein. Seit 27 Jahren ist sie verheirathet; ihr Mann, der übrigens einen sehr stupiden Eindruck macht, ist Säufer und hat sie oft misshandelt. Von fünf der Ehe entstammenden Kindern ist ein Sohn im Alter von 14, eine Tochter von 22 Jahren beide an Phthise gestorben.

Am 15. October 1885 ist Pat. bei Regenwetter vor ihrem Hause ausgerutscht und bingefallen ohne Bewusstseinsverlust, hat sich aber dabei die linke Ulna dicht über dem Handgelenke gebrochen. Schwindel, Kopfschmerzen u. s. w. sind dem Unfalle nicht voraufgegangen. Der Arm wurde vom Arzte geschient.

14 Tage später hatte sie mit ihrem Manne „wieder einen heftigen Streit“ und legte sich Abends mit Frost und Zittern in's Bett. Während der Nacht „musste sie den linken Arm (im Verbande) und das linke Bein immer so dehnen“. Am anderen Morgen bemerkte sie, dass ihr das Sprechen ein wenig schwer fiel, und die Leute, die sie sprechen hörten, glaubten „sie hätte Branntwein getrunken — so hörte es sich an“. Die Sprache war nicht näseld, auch weiss Pat. keine Angaben darüber zu machen, ob ihr bestimmte Buchstaben mehr Mühe machten, als andere. Anästhesien und Parästhesien fehlten. Inzwischen heilte der Armbruch völlig, so dass sie wieder wie früher arbeiten konnte.

Die Sprachstörung blieb jedoch bestehen und nahm sogar zu, besonders nach dem am 12. Jan. 1886 erfolgten Tode ihres Sohnes, worüber sie sich sehr grämte. Als sie damals von der Beerdigung nach Hause ging, merkte sie, dass sie das linke Bein „nicht mehr mitbringen konnte, als wenn sie kein Gelenk darin hätte“. Zugleich konnte sie „den Fuss nicht mehr krumm machen“. In der Folgezeit war nun das Bein „immer eiskalt“ und wurde nach und nach immer magerer. Obgleich auch die grobe Kraft darin abnahm, so verrichtete sie trotzdem saure Arbeit im Hause und auf dem Felde, fiel aber häufig dabei hin.

Im März 1886 fing auch ihre Tochter an zu kränkeln und machte ihr viel Sorge. Die Sprache wurde immer undeutlicher, und es stellten sich jetzt Beschwerden beim Essen und Trinken ein. Feste Speisen wollten

nicht mehr ordentlich hinunter, während flüssige besser genossen werden konnten. Die Lippen konnten noch geschlossen werden; Flüssigkeiten liefen beim Trinken nicht durch die Nase ab. Das Kauen war nicht gestört, ging aber auf der rechten Seite besser als links. Pat. hatte zu dieser Zeit ein Gefühl von Steifigkeit in der Zunge, nicht aber in den Lippen. Allmählich wurde ihr Singen, Pfeifen und Mundspitzen unmöglich.

Im Juli 1886 konnten die Leute sie noch verstehen, aber den Mund konnte sie nicht mehr schliessen, wodurch das Gesicht einen fortwährend lachenden Ausdruck bekam. „Immer wenn ich mich geärgert hatte, musste ich lachen, wenn ich böse war, musste ich lachen“ — beschreibt sie diesen Zustand.

Seit dem am 8. October 1886 erfolgten Tode ihrer Tochter ist sie vollkommen stumm. Die Schluckstörungen und Schwäche im linken Arme nahmen immer mehr zu, doch hat sie die Ernte 1886 noch mit besorgt.

Im Sommer 1887 stellte sich allmählich ein Speichelfluss ein, der die Kranke sehr störte und im Laufe der Zeit immer heftiger wurde. Ferner wurde ihr das Vorstrecken der Zunge beschwerlich und bald ganz unmöglich, ohne dass sie dabei Schmerzen in der Zunge gehabt hätte. Der Kopf hing immer etwas auf die Brust herab.

Die Bewegungsstörungen im linken Beine waren jetzt so hochgradig, dass Pat. nicht mehr allein gehen konnte und fast täglich hinfiel.

Seit September 1887 nahm auch die Kraft im linken Arme ab; derselbe wurde immer unbeweglicher, so dass Pat. sich nicht mehr kämmen konnte. Auch stellte sich eine Schwäche des rechten Beines ein, die immer stärker wurde. Sonst keine Störungen. Cessio mensium seit 1886.

Als Ursache für ihre Krankheit beschuldigt Pat. ihre unglückliche Ehe und den Verlust ihrer beiden Kinder. Ueber Not, ungenügende Nahrung oder schlechte Wohnung hat sie nicht zu klagen gehabt; Alkoholmissbrauch oder specifische Infection werden geläugnet.

Status bei der Aufnahme im November 1887. Magere, schlecht genährte Frau von gracilem Knochenbau und fehlendem Fettpolster. Schädel orthocephal, symmetrisch. Beim Anblick fällt sofort der geöffnete Mund auf; beide Mundwinkel in gleicher Höhe. Unterlippe hängt schlaff herab, ihr Rand steht in der Höhe der Grenze zwischen dem Zahnfleische und den Zähnen des Unterkiefers; Oberlippe hochgezogen, bedeckt nicht völlig das Zahnfleisch. Haut der Lippen feucht, runzlig; Lippen an den Mundwinkeln dünn, in der Mitte etwas besser entwickelt; keine fibrilläre Zuckungen. Nasolabialfalte beiderseits sehr tief, zumal in der Gegend der Nasenflügel, setzt sich nach unten bis auf das Kinn fort. Dadurch erhält das Gesicht einen halb weinerlichen, halb lächelnden Ausdruck (Taf. VII. Fig. 1). In-dessen wird Pat. nicht immer mit offenem Munde betroffen, sondern, zumal in Augenblicken, wo sie sich selbst überlassen war und sich nicht beachtet wählte, war der Mund geschlossen. Auf Commando vermag sie dagegen den Mund nicht zu schliessen, ausser wenn sie mit den Fingern die Lippen zusammendrückt. War dies geschehen, so vermochte sie sogar eine Zeit lang

diesen ernsten Gesichtsausdruck beizubehalten, so dass es mir sogar gelang, sie inzwischen zu photographiren (Taf. VII. Fig. 2); indessen zogen sich doch bald wieder beide Lippen auseinander, so dass wieder der erstgeschilderte Ausdruck resultirte. Dagegen erfolgt bei Anwendung starker sensibler Reize (Nadelstiche, Faradisiren u. s. w.) allemal ein krampfhafter reflectorischer Lippenschluss. Ebenso bewegen sich die Gesichtsmuskeln unter dem Einflusse von Affectionen freudiger und trauriger Art gut und ausgiebig, wenngleich wohl nicht so energisch wie in den gesunden Tagen der Kranken; denn der charakteristische weinerliche Gesichtsausdruck wird nur wenig dadurch geändert.

Nasenflügel stehen unbeweglich, Schnauzen ist nicht möglich. Wangen beiderseits etwas eingefallen.

Augenlidspalte beiderseits halb geöffnet. Die Lider bedecken den oberen Theil des Bulbus bis zum oberen Pupillarrand. Beide Oberlider können willkürlich wenig gehoben werden, indessen ist ein vollkommener Augenschluss willkürlich unausführbar. Dagegen erfolgt reflectorischer Lidschluss beim Annähern eines Fingers an das Auge. Im Schlaf sind die Augen regelmässig fest geschlossen. Bulbusbewegungen frei, Pupillen gleich weit, reagiren beide, die linke allerdings nur träge, auf Lichteinfall. Rechts einige centrale Maculae corneae.

Stirn nur schwach gefaltet, Stirnrunzeln willkürlich nicht möglich. Eine auffallende Atrophie der vom Facialis versorgten Gesichtsmuskeln nicht zu constatiren; unwillkürliche Zuckungen nur selten zu beobachten. Reflectorisches lassen sich jedoch z. B. durch Nadelstiche überall Zuckungen auslösen.

Elektrischer Befund völlig normal.

Zunge unbeweglich am Boden der Mundhöhle liegend, klein, feucht, berührt mit der Spitze die Innenfläche der unteren Schneidezähne. Fibrilläre Zuckungen fehlen; jegliche active Beweglichkeit vollkommen unmöglich. Sensibilität intact.

Pharynx normal configurirt; Berührungen rufen sofort energische Würgbewegungen hervor, eine Erscheinung, die übrigens im Verlaufe der Krankheit merklich an Intensität abnahm. Struma geringen Grades.

Zu Sprechen vermag Pat. nicht, indessen ist auch keine gänzliche Aphonie vorhanden, denn sie kann einen unarticulirten Ton hervorbringen, der etwa wie „a“ oder „ang“ klingt, ohne dass es ihr möglich wäre, denselben verschiedene Höhe oder Tiefe zu geben. Nur beim Lachen ist die Kranke im Stande, noch andere Töne hervorzubringen. Zwar sind auch diese nur unarticulirt und wenig differenziert. Wie wenig dieselben willkürlich sind, bemerkt man vorzüglich, wenn die Kranke in heftiges Lachen ausbricht; dann nehmlich bringt sie einen eigenthümlichen, grunzenden, thierischen Ton hervor, dessen sie sich gewissermaassen schämt und den sie gern unterdrücken möchte, ohne es indessen zu können.

Starker Speichelstoss beim Sitzen, während im Liegen der Speichel in den Pharynx abfließt und von Zeit zu Zeit durch unwillkürliche Schluckbewegungen aus der Mundhöhle entfernt wird.

Das Essen ist sehr erschwert. Trockene Speisen, z. B. Brod, kann Pat. nur schlucken, wenn sie vorher in Flüssigkeiten aufgeweicht sind. Sie kann den Löffel selbständig, wenn auch mit Zittern, zum Munde führen, bringt dann die Speisen mit einer schnellen Bewegung möglichst weit nach hinten in die Mundhöhle, schliesst, so gut es geht, die Zahnenreihen und fängt mit dem darunter gehaltenen Löffel die zurücklaufende Flüssigkeit auf. Durch die Nase fliest nichts zurück. Pat. erleichtert sich das Schlucken häufig durch Rückwärtsneigen des Kopfes. Immerhin bleibt noch ein grosser Theil der festen Speisen auf der Zunge und zwischen Wange und Zahnenreihe zurück. Da nun die Zunge völlig unbeweglich wie ein Klotz in der Mundhöhle liegt und sich nicht im Geringsten an der Fortbewegung der Speisen betheiligt, so pflegt Pat. die im Munde liegen gebliebenen Speisen mit dem Löffel nach hinten hinter das Gaumensegel zu schieben, wodurch dann so gleich reflectorisch ein unwillkürlicher Schluckact ausgelöst wird, der die Speisen in die Speiseröhre befördert, von wo sie ungehindert in den Magen gleiten. Kaubewegungen werden nur sehr langsam ausgeführt; zeitweise jedoch, zumal wenn die Kranke fürchtet, dass die Speisen wieder aus dem Munde herausfallen würden, führt sie Kaubewegungen mit solcher Heftigkeit aus, dass man lautes Zähneknirschen hört. Gelegentlich verschluckt sie sich beim Essen.

Hustenstösse können nur sehr schwach ausgeführt werden, offenbar, weil die Glottis nicht fest geschlossen werden kann; dies besteht angeblich seit October 1886. Die wiederholt angestellten Versuche, die Kranke zu laryngoskopiren, schlugen allemal fehl trotz Cocainisirung, Mundspiegel und Zungenzange, weil Pat. die Zunge, sobald man sie vorzuziehen sich bemüht, mit der grössten Energie und Heftigkeit zurückzieht und dabei den Zungengrund so stark wölbt, dass dadurch das Bild im Kehlkopfspiegel verdeckt wird. Eben so wenig führt das Niederdrücken der Zunge mit dem Spatel zum Ziel. Wir sahen uns daher schliesslich gezwungen, von diesen, die Kranke selbstverständlich sehr anstrengenden und trotzdem erfolglosen Versuchen Abstand zu nehmen, um so mehr, als man aus dem Unvermögen zu Husten und zu Phoniren auf eine Lähmung der Glottisschliesser mit grosser Wahrscheinlichkeit schliessen konnte.

Der Kopf ist beim Sitzen vorneübergeneigt, Kinn der Brust genähert. Beide Sternocleidomastoidei sind dabei schlaff, während sie im Liegen stark gespannt sind. Active Bewegungen des Kopfes nur in geringem Umfange ausführbar. Sehr auffällig ist, dass bejähendes Kopfnicken in gewissen Grenzen möglich, während verneinendes Kopfschütteln unausführbar ist. Letzteres wird durch horizontales Hin- und Herbewegen des rechten Unterarmes ersetzt. Passiven Bewegungen, zumal dem Rückwärtsbeugen des Kopfes, wird ein lebhafter Widerstand entgegengesetzt.

Sehschärfe, Gehör, Geruch und Geschmack normal. Sensibilität im Bereiche des Quintus erhalten. Pulsfrequenz 116—132 in der Minute. Respirationsfrequenz meist 20. Die wiederholt vorgenommene ophthalmoskopische Untersuchung ergab stets normalen Befund.

Intelligenz vollkommen intact, Sensorium stets frei; Schlaf gut. Nur zeitweise macht sich eine psychische Depression bemerkbar, welche sich natürlich an Verschlimmerungen des körperlichen Befindens anzuschliessen pflegt. Während des Aufenthalts zu Hause (19. Februar bis 13. April 1888) trug sich die Kranke häufig mit Selbstmordgedanken herum.

Bezüglich des übrigen Befundes können wir uns wesentlich kürzer fassen.

1) **Oberextremitäten:** Contractur des linken Armes mit Inaktivitätsatrophie der Muskeln, fast erloschener activer Beweglichkeit, Erhöhung der Sehnen- und Periostreflexe und Erhaltensein der Sensibilität. Active Bewegungen des rechten Armes frei ausführbar, grobe Kraft in demselben erhalten. Beim Aufrechtsitzen starker Tremor, zumal in der linken Körperhälfte.

2) **Unterextremitäten:** Beiderseitige Inaktivitätsatrophie der Muskeln, links indessen erheblich hochgradiger, als rechts. Active Beweglichkeit ziemlich beschränkt, links fast ganz erloschen; passiven Bewegungen wird beiderseits sehr energischer Widerstand entgegengesetzt; dabei sehr heftiger Tremor. Starke Erhöhung der Reflexe, Sensibilität intact.

3) **Elektrische Erregbarkeit** in einzelnen Muskeln der Arme, zumal linkerseits, herabgesetzt ohne Entartungsreaction.

4) Organe der Brust- und Bauchhöhle ohne nachweisbare Veränderungen. Urin frei von Zucker und Eiweiss. Sphincteren intact. Körpergewicht betrug bei der Aufnahme 42,5 kg, kurz vor dem Tode 35 kg.

Pat. kann sich nicht allein im Bette aufsetzen und auch nur mit Unterstützung längere Zeit in sitzender Stellung verbleiben.

Die Kranke kann allein gar nicht gehen, sondern nur, wenn sie von zwei Personen an den Schultern gehalten wird, und dann auch nur mühsam. Dabei stehen beide Füsse in Spitzfussstellung und jede Bewegung, die von dem linken Beine ausgeführt wird, ist von einem äusserst heftigen Tremor des ganzen Körpers begleitet. Einen Theil des Tages bringt sie im Lehnstuhle sitzend zu, ohne dabei von dem Tremor geplagt zu sein. Sobald aber die Kranke die geringste Bewegung mit dem Beine ausführt oder erregt wird, stellt sich der Tremor sofort wieder ein.

Trotz ihres sehr hülfslosen Zustandes klagte die Kranke eigentlich nur zeitweise über strammende Schmerzen im linken Arme und der linken Schulter. Die Behandlung bestand, abgesehen von kräftiger Kost, anfangs in Darreichung von Jodkali und Galvanisation von Gehirn und Rückenmark, was indessen bald ausgesetzt wurde, da sich kein Erfolg zeigte.

Am 19. Februar 1888 wurde die Kranke auf ihren dringenden Wunsch entlassen. Im Zustande hatte sich gar nichts gebessert; vielmehr hatten die Contracturen in den Muskeln der linken Körperhälfte entschieden zugonenommen.

Indessen theilte sie bald brieflich mit, dass es ihr zu Hause sehr viel schlechter ginge; ihr Mann misshandelte sie viel, sie begann sich durchzuliegen und war, da sich Niemand um sie kümmerte, völlig hülfslos. Sie ging daher vielfach mit Selbstmordgedanken um.

1.



3.



2.



Am 13. April 1888 wurde sie auf ihr Bitten wieder aufgenommen. In ihrem Befinden hatte sich eine erhebliche Verschlechterung eingestellt. Die Contracturen des linken Armes hatten sehr zugenommen, so dass Bewegungen nur äusserst langsam ausgeführt werden konnten und bereits waren auch in den Muskeln des rechten Armes Zeichen von erhöhter Reflexerregbarkeit vorhanden. Indessen war Pat. noch im Stande, mit der rechten Hand allein zu essen und zu schreiben. Beim Essen verschluckte sie sich häufiger.

Im Laufe des Sommers 1888 kam Pat. nur noch selten aus dem Bett heraus und brachte nur einen geringen Theil des Tages im Lehnstuhl sitzend zu. Die Finger der linken Hand sind fest in die Hand geschlagen und können nur schwer passiv bewegt werden.

Seit Herbst 1888 ist die Kranke fest an's Bett gefesselt, kann auch mit Unterstützung nicht mehr stehen und gehen. Essen äusserst erschwert wegen zunehmender Contractur auch in der rechten Hand; wird daher gefüttert.

October 1888. Im elektrischen Befunde keine Aenderung.

December 1888. Auch der rechte Arm wegen Contracturen kaum beweglich; bei forcirten Bewegungen tritt sofort heftiger Tremor des ganzen Körpers auf. Körpergewicht auf 34 kg gesunken.

Seit Januar 1889 kann Pat. auch nicht mehr schreiben, so dass jetzt eine Verständigung mit den Mitmenschen so gut wie ganz ausgeschlossen ist. Man muss ihre Wünsche förmlich errathen, da sie auch mit den Armen keinerlei Andeutungen durch Bewegungen machen kann. Vielmehr liegt auch der rechte Arm jetzt völlig unbeweglich an ihrer Seite, Finger krallenartig in die Hand geschlagen. Die einzige Bewegung, welche Pat. Ostern 1889 noch willkürlich ausführen konnte, war ein ganz minimales Hin- und Herbewegen von Daumen und Zeigefinger der rechten Hand. Auch jegliche Kopfbewegung ist völlig ausgeschlossen.

Ende Juni 1889 verschluckte sich die Kranke häufiger und kam dabei in's Husten. Die Hustenstösse erfolgen nur mit sehr geringer Kraft wegen des mangelnden Glottisschlusses. Wiederholte Temperatursteigerungen. Ueber beiden Lungen Rasselgeräusche, percutorisch nichts nachweisbar; Schmerzen auf der Brust beim Husten. Sensorium völlig frei. Pat. hängt trotz dieses jammervollen Zustandes mit grosser Liebe am Leben.

6. Juli mit der Schlundsonde gefüttert, was gut gelingt. Abendtemperatur 36,7° C.

7. Juli Morgens 6 $\frac{1}{2}$ Uhr noch bei freiem Sensorium, um 7 Uhr Tod. Postmortale Temp. 40,0°.

Klinische Diagnose: Pseudobulbärparalyse mit secundär absteigender Degeneration der Pyramidenbahnen. Aspirationspneumonie (?).

B. Sectionsprotocoll (Herr Prof. Orth).

Ausserst abgemagerte weibliche Leiche mit beginnendem Decubitus saccalis. Besonders atrophisch erscheinen die Muskeln der Arme. Die atrophischen Muskeln am Oberarme haben rechts eine dunkel, links eine hellrothbraune Farbe.

Bei der Herausnahme des Rückenmarkes fällt es auf, dass im Halstheile die Dura sehr dick ist und fester, als gewöhnlich mit der Wirbelsäule verbunden ist. Auch die Arachnoidea besonders an der Hinterseite ein wenig dick, sonst keine Veränderungen zu bemerken. Piagefäße enthalten bis zu den kleineren Verzweigungen hin Blut. Pia ganz durchsichtig. Weder am Rückenmarke selbst, noch an den vorderen oder hinteren Wurzeln der Nerven sind deutliche Veränderungen wahrzunehmen.

Auf Durchschnitten durch den Halstheil des Rückenmarkes zeigt die weisse Substanz keine gleichmässige Färbung. Besonders zeigen sich abweichende Färbungen in den Seitensträngen, aber auch hier wieder verschieden, indem in den hinteren Partien derselben theils mehr eine blassgraue Färbung, theils eine undurchsichtige gelblich-weiße hervortritt, ersteres ist auf der linken, letzteres auf der rechten Seite der Fall. Die erwähnte Färbung dieser Seite erscheint vielfach fleckig. Die Fleckchen liegen in einem mehr braunen Gewebe. In allen Durchschnitten fällt es auf, dass die graue Substanz blutreich ist und dass zumal die Vorderhörner auf Durchschnitten eine Vertiefung bilden.

Auch im Rückentheile deutliche Farbenabweichungen in den hinteren Partien der Seitenstränge. Auf mehreren Durchschnitten sieht es aus, als ob das linke Vorderhorn kleiner wäre als das rechte.

Auch im Lendentheile bleibt die Verfärbung der Seitenstränge sichtbar; ein Unterschied in den Hörnern hier nicht mehr zu erkennen.

Der Schädel zeigt keinerlei abnorme Beschaffenheit, das Schädeldach leicht von der Dura abzuheben. Dura mässig durchscheinend, leicht eine Falte hochzuheben, Gefäße enthalten wenig Blut, mehr dagegen der Sinus longitudinalis. Innenfläche der Dura mit etwas Flüssigkeit bedeckt. Pia ödematos, aber durchscheinend. Das Oedem sitzt zumal in der Gegend der Centralwindung und an den hinteren Abschnitten der Frontalwindungen. Gefäße im Ganzen nur wenig als rothe Streifen sichtbar. Die Oedemflüssigkeit hat vielfach einen röthlichen Schimmer. Auch die Sinus transversi sind leer.

Bei der Herausnahme des Gehirns wird ein Theil der Tela chorioidea mit herausgezogen, in welcher sich eine erbsengrosse Cyste von 1 mm Wandungsdicke befindet; die Cyste entspricht der Zirbeldrüse.

An der Gehirnbasis kein Oedem. Im Uebrigen zeigt die Pia dieselbe Beschaffenheit wie an der convexen Seite. Grosse Arterien fast blutleer; Wand gleichmässig durchscheinend. Pia an der Med. oblong. etwas bräunlich gefärbt. Pia von beiden Grosshirnhemisphären leicht abzuziehen, reisst nur ihrer Zartheit wegen leicht ein.

Die Oberfläche des Gehirns zeigt eine gleichmässig graue Färbung; nur ganz feine Blutpunkte sind zu sehen. Consistenz ist die gewöhnliche. In der Gestaltung der Windungen keine Abweichung zu erkennen. Die Decke der Seitenventrikel schneidet sich etwas schwer, in der Ventrikelhöhle je ein paar Tropfen röthlicher Flüssigkeit. Ependym erscheint glatt, fühlt sich aber auffällig derb und zäh an; zahlreiche Venenverzweigungen schimmern durch

dasselbe bindurch. Auch beim Durchschneiden der Hemisphären findet man Widerstand beim Schneiden, aber ungleichmässig. Die Schnittflächen erscheinen nicht ganz eben; es treten an denselben zahlreiche Blutpunkte hervor, die in der die Schnittfläche bedeckenden Flüssigkeit bald aus einander laufen. Einige Stellen haben eine diffuse röthliche Färbung, und hier zeigen sich mikroskopisch zahlreiche Körnchenzellen. Die grösste derartige Stelle findet sich in der rechten Hemisphäre unterhalb der Centralwindung. Vielfach sieht man beiderseits die perivasculären Lymphräume auffällig weit. Die graue Substanz zeigt auf Durchschnitten ungleichmässige Färbung; vielfach ist sie auffällig roth, zumal in den unteren Schichten. Eine auffällig fleckige, röthliche Färbung tritt auch an den grossen Ganglien hervor, wo die Consistenz eine ähnliche ist, wie in den Hemisphären. Besonders am Ende des Nucleus caudatus und an den Inselwindungen ist die Consistenz vermehrt. Das Ependym des vierten Ventrikels gleichfalls etwas verdickt, fühlt sich hart an; in den Recessus laterales zeigen sich feinkörnige Verdickungen.

Das Kleinhirn schneidet sich viel gleichmässiger, als das Grosshirn. Auch bei ihm reichliche Blutpunkte hervortretend, die schnell verlaufen.

In der *Medulla oblongata* ist die rechte Pyramide anscheinend etwas kleiner, als die linke und ein wenig anders gefärbt. Consistenz der Brücke anscheinend etwas derber als normal.

Von dem Befunde in den Organen der Brust- und Bauchhöhle sind zu erwähnen: multiple heerdförmige saure Erweichungen in beiden Unterlappen der Lunge, Tracheobronchitis, Struma gelatinosa, Gallensteine, Atrophie der Zungen- und Kehlkopfmusculatur.

C. Mikroskopische Untersuchung.

I. Bei der frischen Untersuchung

- 1) der Erweichungsheerde im Grosshirne fanden sich zahlreiche Körnchenzellen;
- 2) der Seitenstränge des Rückenmarkes ebenfalls, ausserdem aber noch *Corpora amylacea*;
- 3) der Muskeln und zwar
 - a) des Biceps brachii dextr. et sin. zeigte sich geringe fettige Degeneration und vielfach braune Atrophie;
 - b) Interosseus sinistr. geringe fettige Degeneration.
 - c) der Kehlkopfmuskeln geringe fettige Degeneration;
 - d) der Frontalis dextr. et sin. dagegen nur Spuren fettiger Degeneration.
 - e) der Zungenmusculatur ebenfalls nur sehr geringe fettige Entartung ausserdem braune Atrophie.

II. Die Untersuchung der in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol gehärteten und mit saurem Hämatoxylin und Pikrolithioncarmin gefärbten Präparate der genannten Muskeln ergab überall gut erhaltene Querstreifung. Auch sonst war an denselben, abgesehen von einer vielleicht etwas dichteren Anhäufung der Bindegewebskerne an einzelnen Partien des Crico-

arytaenoideus post. und des Interosseus sin., der aber keine pathologische Bedeutung beigelebt werden konnte, keine Abweichung vom Normalen.

Die Härtung des Centralnervensystems geschah in der üblichen Weise zuerst bei Zimmertemperatur in Müller'scher Flüssigkeit, die anfangs jeden 2. Tag, später seltener gewechselt wurde und der zur Verhütung der Schimmelbildung etwa 50 ccm einer 1 pro mille Sublimatlösung zugesetzt war, ein Verfahren, das sich durchaus bewährt hat. Nach 5 Monaten wurden die Präparate 14 Tage lang in strömendem Wasser ausgewaschen, dann in 80 procentigen, später absoluten Alkohol gelegt. Darauf Einbettung in Celloidin und Anfertigung von Serienschnitten mit dem Tauchmikrotom.

Ein Theil der Schnitte wurde eine Nacht in eine mit gleichen Theilen Wasser verdünnte, concentrirte wässerige Lösung von neutralem essigsaurem Kupferoxyd gelegt und nach flüchtigem Abspülen in Wasser wurden dieselben nach den Methoden von Weigert, Pal und Baginsky (Neurolog. Centralbl. 1887. No. 23. S. 668) gefärbt; letztere gab zweifellos die besten Präparate. Zur Nachfärbung wurde vielfach ammoniakalisches Carmin und Alauncarmen benutzt.

Bei einem anderen Theile der Schnitte wurden Doppelfärbungen 1) mit Nigrosin-Alauncarmen, 2) mit Eosin-Hämatoxylin und 3) Alauncarmen-Hämatoxylin angewandt.

Die nähere Untersuchung ergab Folgendes:

1) Rückenmark. Es findet sich eine über das gesammte Rückenmark sich erstreckende secundäre absteigende Degeneration beider Pyramidenbahnen, deren Intensität und Extensität in den einzelnen Regionen zwar verschieden ist, jedoch sind durchweg die Veränderungen der linken Pyramidenseitenstrangbahn und rechten Pyramidenvorderstrangbahn hochgradiger, als die der entgegengesetzten Seite. An den grauen Vorderhörnern lässt sich eine pathologische Veränderung mit Sicherheit nicht feststellen. Die Ganglienzellen in denselben zeigen überall gut erhaltene Formen und sind mit deutlichem Kern und Kernkörperchen, sowie reichlichen Ausläufern versehen. An einzelnen derselben findet sich eine mässige grobkörnige senile Pigmentirung. Unter den zahllosen untersuchten Schnitten findet sich nur an einer einzigen Stelle eine Ganglienzelle, die etwas kümmerlich entwickelt ist. Nirgends sind aber Degenerationsherde in den Vorderhörnern zu finden. Der Centralkanal ist vom Halsmark abwärts bis zum Lendenmark mit Rundzellen angefüllt, ohne dadurch aber über die Norm ausgedehnt zu sein, oder sonstige Veränderungen seiner Wandung aufzuweisen. Eine Erkrankung der Gefäße lässt sich nirgends nachweisen.

2) Medulla oblongata und Pons. Rechte Pyramide deutlich kleiner, als die linke; in beiden fast vollständiger Schwund der Nervenfasern. Nervenkerne am Boden der Rautengrube sind vollkommen unverändert, ebenso zeigen die Wurzeln der austretenden Hirnnerven wohl ausgebildete Nervenfasern. Das Ependym des IV. Ventrikels lässt keine Abweichung erkennen. Nirgends sind Veränderungen an den Gefäßen, Blutungen oder Erweichungs-herde nachzuweisen.

3) Vierhügelgegend. Auch hier Degeneration beider Pyramidenbahnen.

4) Centralwindungen. Kein nachweislicher Schwund der Ganglienzellen oder sonstige mit Sicherheit als pathologisch aufzufassende Veränderungen.

Dies die Resultate der mikroskopischen Untersuchung.

Fassen wir noch einmal kurz die Symptome des vorliegenden Falles zusammen und vergegenwärtigen wir uns den Verlauf desselben.

Eine 46jährige, neuropathisch nicht belastete, bis dahin stets gesunde Zimmermannsfrau, die in unglücklicher Ehe mit ihrem dem Trunke ergebenen Manne lebt, bekommt nach einem heftigen Streite mit demselben plötzlich, aber ohne Bewusstseinsverlust motorische Reizerscheinungen in den Extremitäten der linken Körperhälfte mit gleichzeitigen geringfügigen Sprachstörungen. Im Anschluss hieran entwickelt sich eine allmählich zunehmende Hemiparesis sinistra mit Contracturen, Störungen beim Schlucken, Zungenlähmung und doppelseitige Facialislähmung, und schliesslich völliger Aphasie. Zwei Jahre später kommt dazu zuerst eine Lähmung des rechten Beines, später auch des rechten Armes ebenfalls mit Contracturen und spastischen Symptomen. Intelligenz, Sensibilität und Sphincterenfunction ist völlig intact, Pulsfrequenz andauernd erhöht. Nach fast 4jähriger Krankheitsdauer, die schliesslich zu einer totalen Paralyse sämmtlicher Extremitäten geführt hat, geht die Kranke unter zunehmendem Marasmus an einer Aspirationspneumonie zu Grunde.

Bei der Section finden sich multiple erweichte und sklerotische Heerde in beiden Grosshirnhemisphären mit secundärer absteigender Degeneration beider Pyramidenbahnen. Hirnrinde, Pons und Medulla oblongata intact; keine Atheromatose der Arterien. Es handelt sich demnach um einen Fall von ächter cerebraler Glosso-labio-pharyngealparalyse im Sinne Oppenheim's und Siemerling's.

Bei der nun folgenden Besprechung der einzelnen Symptome, des Beginns, Verlaufes und Ausgangs unseres Falles sollen die Verschiedenheiten beziehungsweise Aehnlichkeiten, welche der selbe aufzuweisen hat, einmal im Vergleiche zu den von Jolly und Kirchhoff beschriebenen Fällen von ebenfalls reiner cerebraler Glosso-labio-pharyngealparalyse, andererseits gegenüber den

Beobachtungen Oppenheim's und Siemerling's, sowie Otto's von cerebro-bulbärer Mischform einer eingehenden Würdigung unterzogen werden. Dabei wird sich zeigen, ob und inwieweit man berechtigt ist, intra vitam die eine oder andere Form zu diagnosticiren.

In erster Linie muss hervorgehoben werden, dass unsere Kranke Anomalien von Seiten der Psyche, gröbere Störungen der Intelligenz oder des Bewusstseins nicht aufwies, wenigstens nicht in dem Grade, dass sie dem Krankheitsbilde ein charakteristisches Gepräge aufgedrückt hätten. Denn dass sie zeitweise in deprimirter Stimmung war und bei der Misshandlung durch ihren Gatten sich mit Selbstmordgedanken trug, kann bei dem ohne dies schweren körperlichen Leiden nicht Wunder nehmen. Uebrigens schwanden auch diese trüben Gedanken sofort wieder, als sie in geordnete Pflege der Klinik kam. Ja selbst in den letzten Wochen ihres Lebens, wo sie vollständig gelähmt im Bette lag und ganz ausser Stande war, sich durch Wort, Mimik, Schrift oder Bewegungen mit ihrer Umgebung zu verständigen und ihre Wünsche zu äussern, war sie im Grossen und Ganzen mit ihrer Lage zufrieden, zeigte stets eine rege Theilnahme an den Vorgängen in ihrer Umgebung und lachte herhaft mit, wenn die in demselben Zimmer befindlichen Kranken Scherze machten. Aus diesen und ähnlichen Aeusserungen ihrer Affecte gewann man den Eindruck, dass ihre Stimmung im Wesentlichen eine zufriedene und ihre Intelligenz selbst kurz vor dem Tode jedenfalls nicht hochgradig beeinträchtigt sein konnte. In früheren Stadien der Krankheit, wo sie noch durch die Schrift sich verständigen konnte, war sicherlich von einer psychischen Alteration keine Spur vorhanden. So hat sie mir z. B. die ganze Anamnese selbstständig, mit genauer Berücksichtigung der chronologischen Reihenfolge und genauer Schilderung der einzelnen Symptome, wie man es bei dem Bildungsgrade einer Zimmermannsfrau gar nicht besser erwarten kann, aufgeschrieben; eine Schilderung, die übrigens durch später eingezogene Erkundigungen bei dem sie früher behandelnden Arzt in allen Punkten bestätigt wurde. Und unter den schriftlichen Aufzeichnungen, mit denen sie ihre Mitkranken beglückte, läuft manche etwas boshafte Bemerkung mit unter,

Eine entfernte Aehnlichkeit hat unser Fall in dieser Beziehung mit dem Kirchhoff'schen, so weit sich dies aus der leider nur kurzen Bemerkung¹⁾ „Intelligenz schien ungeschwächt, indem er verständige Briefe schrieb“, ermitteln lässt. Allerdings zeigte der Kranke doch „grosse Differenzen im psychischen Verhalten; Stimmung oft wechselnd, zuweilen unmotivirtes Lachen“.

Dem gegenüber litt Jolly's²⁾ Kranke vorübergehend an Delirien, Versündigungs- und Größenwahn, während sich in den späteren Stadien eine erhebliche Abweichung der Intelligenz nicht mehr nachweisen liess, sondern nur ein fortwährender Wechsel entgegengesetzter Affecte zurückblieb.

Oppenheim's und Siemerling's³⁾ Fälle sind sämmtlich durch einen mehr oder minder ausgeprägten Zustand von Apathie und Dementia mit zeitweise auftretenden Erregungszuständen und Verwirrtheit, oft hallucinatorischen Ursprungs, ausgezeichnet. Otto⁴⁾ beobachtete Demenz, Hypochondrie, Selbstmordideen und Sinnestäuschungen.

Obgleich demnach ein Unterschied in dem seelischen Zustande der an cerebraler Glosso-labio-pharyngealparalyse leidenden Kranken gegenüber den an der cerebro-bulbären Mischform Leidenden zu bestehen scheint, so sind wir doch der Ansicht, dass dies Symptom zur Differentialdiagnose nicht ohne Weiteres verwertet werden darf, da es offenbar lediglich von der mehr oder minder hochgradigen Beteiligung der Hirnrinde abhängig ist. Dieselbe war aber in Kirchhoff's und meiner Beobachtung frei von pathologischen Veränderungen, und daraus erklärt sich auch wohl das Fehlen psychischer Störungen. Jedenfalls würde es unseres Erachtens unberechtigt und durchaus nicht bewiesen sein, wollte man der cerebro-bulbären Mischform als solcher als charakteristisches Symptom die psychische Alteration zuschreiben und sie der cerebralen Form absprechen.

Von den Hirnnerven waren die Optici in unserem Falle ebenso wie in dem Kirchhoff'schen nicht erkrankt, während in Oppenheim's und Siemerling's fünf Fällen drei Mal eine

¹⁾ a. a. O. S. 133.

²⁾ a. a. O. S. 721.

³⁾ Charité-Annalen S. 390.

⁴⁾ Otto, a. a. O. S. 700.

mehr oder minder hochgradige Atrophie vorlag, deren Pathogenese nicht ganz klar gestellt ist. Otto¹⁾ fand unter 3 Fällen nur einmal eine geringe Blässe der einen Papille, in den beiden anderen Fällen normalen Befund. Die in dem Jolly'schen Falle vorhandene Opticusatrophie kann differentiell-diagnostisch nicht verworthen werden, da es sich in demselben um eine multiple Sklerose handelt, bei der bekanntlich gerade der Sehnerv nicht selten degenerirt angetroffen wird.

Das Hervorstechendste aller Symptome ist die Diplegia facialis. Wegen der genauen Schilderung muss auf die Krankengeschichte verwiesen werden. Obwohl der Gesichtsausdruck unserer Patientin sehr lebhaft an die prägnanten Züge der an wahrer Bulbärparalyse leidenden Kranken erinnerte, so bestanden doch mancherlei Abweichungen, welche uns abhielten, diese Diagnose intra vitam zu stellen. Abgesehen davon, dass eine totale Diplegia facialis bei der ächten Bulbärparalyse nicht vorkommt, sprechen vor Allem das Fehlen der Atrophie, das Erhaltensein der reflectorischen wie elektrischen Erregbarkeit der gelähmten Gesichtsmuskeln und die willkürlich-mimische Action derselben beim Affecte entschieden gegen diese Annahme. Die Ursache der Diplegia konnte vielmehr weder auf peripherischer noch auf Kernläsion beruhen, sondern musste oberhalb der Kernregion in dem Bereich der centralen Leitungfasern der Faciales bzw. deren Ausgangspunkt, der Hirnrinde zu suchen sein. Da aber der Facialis mit seinen Mundästen aus dem unteren Drittel der vorderen Centralwindung, mit den Augen- und Stirnästen vielleicht²⁾ aus dem Gyrus angularis entspringt, so müsste der Locus morbi, wenn er in der Gehirnrinde seinen Sitz haben sollte, bei der Entfernung der in Frage kommenden vier Punkte eine grosse Ausdehnung besitzen. Zweifellos hätte die Kranke aber unter dieser Voraussetzung hochgradige Störungen der Intelligenz und ihres psychischen Verhaltens aufgewiesen. Man kam daher schon bei Lebzeiten der Kranken per exclusionem zu der Annahme, dass der Heerd wahrscheinlich nicht in der Hirnrinde lag, sondern in den centralen Leitungfasern der Facialis

¹⁾ Otto, a. a. O. S. 698.

²⁾ Strümpell, Lehrb. d. spec. Path. u. Ther. IV. Aufl. II. 1. S. 336

zu suchen sei, da wo beide getrennten Theile (Augen- und Mundast) sich schon bedeutend einander genähert hatten.

Sehr auffällig und jederzeit leicht hervorzurufen war die merkwürdige Erscheinung, dass die Gesichtsmuskeln, die jedem Willenseinflusse völlig unzugänglich waren, so dass aktiv weder die Augen noch der Mund geschlossen, die Stirn nicht gerunzelt werden konnte u. s. w., unter dem Antriebe des Affectes sich gut und normal bewegten. Die Kranke, die im Allgemeinen vollkommen aphonisch war und auf Verlangen nur einen Laut, der wie „a“ oder „ang“ klang, hervorstossen konnte, gab im Affecte laute, eigenthümlich grunzende Töne von sich, die zumal beim Lachen oft lange anhielten. Genau dasselbe Bild bot die Magnus'sche¹⁾ Kranke. Indessen habe ich niemals den Eindruck bekommen, dass das Lachen unserer Kranken etwas Zwangsmässiges gehabt hätte oder wider ihren Willen bei geringfügigen Anlässen, die gar nichts Lächerliches in sich bergen, aufgetreten wäre; ein Symptom, welches Oppenheim's und Siemerling's²⁾ Patienten, so weit dies bei ihrem psychischen Zustande noch möglich war, als etwas sehr Lästiges empfanden. Zur Erklärung dieser Erscheinung nehmen die Autoren an, dass das Grosshirn Hemmungszentren für die mimischen Bewegungen enthält, welche durch Leitungsbahnen mit den bulbären Nervenkernen verknüpft sind. Demnach würden im gesunden Zustande derartige unmotivirte und selbst krampfhafe Lachbewegungen, soweit nicht der Impuls dazu stärker ist, als der Wille, sie zu unterdrücken, nicht zu Tage treten; bei einem Kranken aber, bei dem diese Hemmungsbahnen an irgend einer Stelle unterbrochen sind, ungestört sich zeigen können.

Nothnagel³⁾), der diesen Vorgang als einen „psychisch-reflectorischen“ bezeichnet, konnte in allen den von ihm beobachteten Fällen bei der Autopsie die Integrität des Sehhügels und seiner Verbindungsbahnen zur Hirnrinde⁴⁾ nachweisen, während sich die Krankheitsherde auf den Streifenhügel (Nucleus

¹⁾ Müller's Arch. f. An. u. Phys. 1837. S. 262.

²⁾ Charité-Annalen S. 390.

³⁾ Nothnagel, Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten. Berlin 1879. S. 251 ff.

⁴⁾ a. a. O. S. 255.

lenticularis und caudatus, und den vorderen Theil der inneren Kapsel) beschränkten. In unserem Falle hätten wir also entsprechend der Nothnagel'schen Hypothese annehmen müssen, dass Thalami optici und ihre Stabkranzfaserung, sowie die vom Sehhügel zum Pons und den Nn. faciales verlaufenden Verbindungsbahnen intact gewesen wäre. Dagegen liess die Autopsie sklerotische Heerde in den Stammganglien deutlich nachweisen. Leider sind bei der Härtung des Gehirns diese Partien so brüchig geworden, dass die Bestätigung des makroskopischen Befundes und der frischen mikroskopischen Untersuchung durch die der gefärbten Schnitte nicht mehr geführt werden konnte.

Auch Oppenheim's und Siemerling's Beobachtungen sind nicht geeignet, Nothnagel's Hypothese zu unterstützen. Denn in dem zweiten Falle (Brandt) fanden sich in den grossen Ganglien — also auch im Sehhügel — zahlreiche erbsen- bis kirschgroße braune und cystische Erweichungsheerde. In dem vierten Falle (Bernhagen) wurden im hinteren Theile des rechten Sehhügels eine Anzahl erbsengroßer Cysten, im linken ein grösserer Erweichungsheerd gefunden. In den anderen Beobachtungen lauten die Angaben über den Sehhügel unbestimmt. Jedenfalls geht aus meiner Beobachtung, sowie aus den beiden Fällen von Oppenheim und Siemerling hervor, dass nicht die Integrität des ganzen Thalamus opticus Bedingung für das Zustandekommen der „psychisch-reflectorischen“ Action der Gesichtsmuskeln im Affecte sein kann. Ob der Sehhügel überhaupt für diese Symptome von Bedeutung ist, ist eine Frage, die ich an der Hand dieser Fälle nicht ohne Weiteres zu entscheiden wage. Die Fälle von Jolly und Kirchhoff können nicht verworfen werden, da sie das in Rede stehende Symptom nicht boten.

Es verdient noch hervorgehoben zu werden, dass Augen und Mund unserer Patientin im Schlaf stets geschlossen waren.

Kurz zusammengefasst handelte es sich demnach um eine Lähmung der willkürlichen Bewegungen sämmtlicher (auch der Stirn- und Augen-) Muskeln, welche vom Facialis versorgt werden, bei erhaltener reflectorischer Erregbarkeit sowohl unter dem Einflusse sensibler Reize, als auch der Affecte, ohne Atrophie und Störung der elektrischen Erregbarkeit.

Die übrigen Störungen im Bereiche der Muskeln und Nerven des Kopfes und Halses, wie sie unsere Kranke darbot, sind zum grösseren Theile nicht geeignet, differential-diagnostische Momente zwischen der cerebralen und der cerebro-bulbären Glosso-labio-pharyngealparalyse abzugeben, da sie sich bei beiden Formen, wenn auch oft in mehr oder minder hohem Grade vorhanden. Dies gilt für die Zungenbewegung, die in unserem Falle völlig aufgehoben, in Oppenheim's und Siemerling's Fällen mehr oder weniger hochgradig beschränkt war, für die Parese des Gaumensegels und der Glottisschliesser, sowie für den Schlingact. Bezuglich der Glossoplegie darf nicht verschwiegen werden, dass sich bei der elektrischen Untersuchung der Zunge einmal ein Ueberwiegen der AnSZ über die KaSZ fand, ohne sonstige Aenderung der elektrischen Erregbarkeit. Da indessen (vergl. Krankenbericht) diese Untersuchung bei der Kranken auf fast nicht zu überwindende Schwierigkeiten stiess, so kann ich diesem Befunde keine Bedeutung beimessen, zumal da derselbe auch später nicht wieder bestätigt werden konnte. Jedenfalls dürfte aus demselben wohl nicht auf EaR. mit Sicherheit geschlossen werden.

Die Reflexe, die von Gaumen, Rachen und Zunge ausgelöst werden konnten, waren anfangs colossal erhöht, nahmen aber später ab. Jolly und Kirchhoff erwähnen nichts darüber, Oppenheim und Siemerling fanden mehrfach eine Herabsetzung bezw. Erloschensein.

Die Möglichkeit einer Beteiligung der Kehlkopfnerven wollen Oppenheim und Siemerling¹⁾ a priori nicht zurückweisen, heben aber in ihrer zweiten Arbeit²⁾ hervor, dass bei der ächten cerebralen Form eine Kehlkopflähmung nicht bestände. Letztere Ansicht dürfte nicht ganz zutreffend sein, da in dem von ihnen als beweiskräftig anerkannten Falle von Kirchhoff³⁾ der „Glottisschluss verlangsamt“ war. Jolly erwähnt nichts von dem laryngoskopischen Befunde seiner Kranken. Bei unserer Kranken war seit Ablauf des ersten Jahres der Erkrankung ein

¹⁾ Berl. klin. Wochenschr., a. a. O. S. 794.

²⁾ Charité-Annalen, a. a. O. S. 389.

³⁾ Kirchhoff, a. a. O. S. 133.

Glottisschluss beim Phoniren und Husten nicht mehr möglich. Daraus geht hervor, dass eine Kehlkopflähmung gerade so gut bei der cerebralen Glosso-labio-pharyngealparalyse vorkommen kann, wie bei der cerebro-bulbären Mischform, wo sie von Oppenheim und Siemerling in $\frac{2}{3}$ der Fälle beobachtet wurde. Die Sprache war nach Angabe meiner Kranken anfangs undeutlich, später bestand völlige Aphonie; Kirchhoff's Kranken fielen zumal die Lippen- und Kehllaute schwer, während Jolly's Patientin anfangs zwar lallend und langsam sprach, später aber an einer fast völligen Unfähigkeit zur Articulation litt und nur noch „Ja“ und „Nein“ einigermaassen verständlich lallen konnte. Oppenheim und Siemerling beobachteten anfangs Näseln, mangelhafte Articulation, Stimmschwäche, Heiserkeit, vorübergehende Aphonie, schliesslich völlige Unverständlichkeit der Sprache. Also auch hier nur graduelle Unterschiede, die bei beiden Formen vorkommen können.

Respirationsstörungen fehlten bei meiner Kranken, sowie im Kirchhoff'schen Falle, während Jolly¹⁾ und Oppenheim und Siemerling²⁾ als einen Hauptzug des Krankheitsbildes bei ihren Patienten Anfälle von Dyspnoe oder Stokes'schem Athmen schildern, mehrfach mit Temperatursteigerung und einer Dauer von wenigen Minuten (Jolly) bis zu Stunden (Oppenheim und Siemerling).

Es fragt sich, ob nicht vielleicht gerade das letztere Symptom, das Cheyne-Stokes'sche Athmungssphänomen, als pathognomonisch für die cerebro-bulbäre Mischform angesehen werden darf, soweit es nicht etwa, was aber Oppenheim und Siemerling³⁾ ausdrücklich hervorheben, ein agonales Symptom ist. Denn da man gewöhnlich eine hochgradige Herabsetzung der Erregbarkeit des Athemcentrums als Ursache für diesen Respirations-typus anzunehmen pflegt⁴⁾ und es am häufigsten bei Hirnkrankheiten in der Nähe des verlängerten Markes beobachtet, so

¹⁾ Jolly, a. a. O. S. 715.

²⁾ Berl. klin. Wochenschr., a. a. O. S. 792.

³⁾ Ebenda.

⁴⁾ Guttmann, Untersuchungsmethoden. 5. Aufl. 1884. S. 73. — Strümpell, Lehrb. d. spec. Path. u. Therapie. 4. Aufl. 1887. Bd. I. S. 461. — Nothnagel, a. a. O. S. 607.

könnte es möglicherweise eine differentiell-diagnostische Bedeutung gewinnen.

Weit entfernt, demselben schon jetzt eine beweisende Kraft zuschreiben zu wollen, möchte ich indessen auf dies eigenthümliche Verhalten hinweisen, da die übrigen Beobachter demselben bislang offenbar nicht die genügende Beachtung geschenkt haben. Das Vorhandensein dieses Symptomes würde möglicherweise auf Heerde in Pons und Bulbus deuten, während das Fehlen — wie z. B. in Otto's Fällen — selbstverständlich nicht absolut dagegen sprechen würde. Herzkrankheiten, zumal Fettherz, Sklerose der Coronararterien u. s. w., in deren Gefolge das Stokes'sche Athmen zuweilen auftritt, muss man natürlich ausschliessen können.

Die Circulationsstörungen bestanden bei meiner Kranken nur in einer andauernden Pulsbeschleunigung (116—132 pro Minute), für die auch die Section keinen Grund hat auffinden lassen. Ausdrücklich sei aber das Fehlen jeglicher atheromatöser Veränderungen hervorgehoben. Störungen der Sensibilität, sowie in der Function von Blase und Mastdarm fehlten; nur in der letzten Zeit stellte sich eine Sphincterendlähmung ein, wie sie sich bei allen schweren Erkrankungen des Centralnervensystems auszubilden pflegt.

Die Contracturen in den Extremitäten sind in meinem, wie in allen anderen Fällen abhängig von der Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark und daher für die Charakterisirung des Krankheitsbildes von nur untergeordneter Bedeutung. Die Muskelatrophie muss als durch Inaktivität bedingt angesehen werden.

Der Beginn und Verlauf der Erkrankung gestaltete sich bei meiner Patientin so, wie ihn auch andere Beobachter schildern. Meist beginnt dieselbe unter dem Bilde eines apoplektischen Insultes, oft folgen mehrere Anfälle auf einander, bevor das Krankheitsbild zur vollen Entwicklung kommt. Allerdings darf man nicht erwarten, jedesmal einen vollständigen Bewusstseinsverlust zu sehen, häufig genug treten nur mehr oder minder schwere Schwindelanfälle auf, die von einer Hemiparese oder Hemiplegie gefolgt sind. Auch bei meiner Kranken setzte die Krankheit offenbar ganz acut ein, aber ein typischer apoplekti-

scher Insult lässt sich mit Sicherheit nicht nachweisen. Nach einem heftigen Streite mit ihrem Manne legte sie sich Abends mit Frost und Zittern in's Bett. Noch in derselben Nacht verspürte sie eigenthümliche Spannungen in den Extremitäten der linken Seite, und am Morgen bemerkte sie eine auffällige Störung der Sprache. Im weiteren Verlaufe der Erkrankung wurden die Störungen der Sprache und des Schlingens immer hochgradigere, es kamen immer neue Ausfallserscheinungen zu den schon bestehenden hinzu, leichte Besserungen einzelner Symptome, wie z. B. des Schlingens, waren nur vorübergehend, und nach einem Zeitraume von fast 4 Jahren führte das qualvolle Leiden zum Tode.

Als Ursache für die Erkrankung liess die Section multiple heerdförmige Erweichungen in beiden Hemisphären erkennen, Pons und Medulla oblongata waren völlig frei von pathologischen Veränderungen, im Rückenmarke fand sich eine secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen. Das Ueberwiegen der Krankheitserscheinungen auf der linken Körperhälfte war bedingt durch jenen grösseren Erweichungsheerd der rechten Hemisphäre im Bereiche der von den Centralwindungen absteigenden Fasersysteme.

Bei dem Mangel jeglicher atheromatöser Veränderungen in den Hirnarterien ist es schwierig, eine Ursache für die Erweichungsheerde zu finden. Vielleicht haben wir hier einen jener seltenen Fälle von Gehirnerweichung, die Wernicke¹⁾ als „chronisch-progressive“ bezeichnet. Sie unterscheidet sich von den übrigen Formen durch das Fehlen von Allgemeinerscheinungen und „den langsamem, gleichmässig progressiven und fast ausschliesslich aus einer Summation von Heerdsymptomen bestehenden Verlauf“. Häufig, aber nicht immer, pflegen gewisse Reizerscheinungen den Lähmungen vorauszugehen, denen Wernicke eine gewisse Rolle für das Zustandekommen des Prozesses zweifellos mit Recht zuschreibt, während sie bei der gewöhnlichen Hirnerweichung ganz in den Hintergrund treten. Bei meiner Kranken äusserten sich diese Reizsymptome in gewissen Missgefühlen in den Extremitäten der linken Körperhälfte, welche sie

¹⁾ Wernicke, Lehrbuch d. Gehirnkrankh. 1882. Bd. II. S. 149 ff.

veranlassten, dieselben „immer so zu dehnen“. Daneben bestand ein eigenthümliches Gefühl von Steifigkeit nicht nur in den Extremitäten, sondern auch in der Zunge.

Endlich gleicht auch Wernicke's Schilderung der pathologisch-anatomischen Veränderungen bei dieser Art der Hirnerweichung ganz dem Befunde bei meiner Kranken.

„Der Sitz dieser Erweichung“, schreibt Wernicke¹⁾ „ist vorwiegend das Marklager der Hemisphären, ihre Ausdehnung oft sehr beträchtlich. Das schrittweise Anwachsen der Heerdsymptome entspricht genau dem Vordringen der Zerstörung, welche man sich als stets scharf abgegrenzt vorzustellen hat, so dass auf dem engsten Raume ganz abgestorbenes und vollständig gesundes Gehirngewebe an einander stossen.“

Fassen wir zum Schlusse das Resultat dieser Betrachtungen zusammen, so haben wir in dem mitgetheilten Falle die dritte Beobachtung von ächter cerebraler Glosso-labio-pharyngealparalyse, bei der sich keine atheromatösen Degenerationen und keine Heerde in Pons und Oblongata erkennen liessen. Ausgezeichnet ist der Fall durch das Fehlen psychischer und intellectueller Störungen, durch das Erlöschen der willkürlichen Erregbarkeit im Facialisgebiete bei erhaltener Reflexerregbarkeit unter dem Einflusse sowohl sensibler Reize wie der Affecte, ferner durch eine andauernde Pulsbeschleunigung, durch eine anfängliche Steigerung, später Herabsetzung der reflectorischen Erregbarkeit des Gaumensegels, durch Stimmbandparese und das Fehlen von Respirationsstörungen. Wie in dem Vorstehenden erörtert, wollen wir aber diesen Symptomen keinen Werth für die Differentialdiagnose zwischen der ächten cerebralen und der cerebro-bulbären Glosso-labio-pharyngealparalyse beimesse, und schliessen uns der Ansicht von Oppenheim und Siemerling²⁾ an, dass man intra vitam die Diagnose der cerebralen Form im strengen Sinne des Wortes zur Zeit wenigstens noch nicht stellen kann. Ob das Auftreten des Cheyne-Stokes'schen Athmungssphänomens und verwandter Formen der Respirationsstörungen mit Sicherheit für eine Mitbeteiligung der in der

¹⁾ Wernicke, a. a. O. S. 157.

²⁾ Berl. klin. Wochenschr., a. a. O. S. 793.

Nähe des Athmungscentsrums gelegenen Hirnpartien und somit für die cerebro-bulbäre Mischform der Glosso-labio-pharyngeal-paralyse spricht, wird erst entschieden werden können, wenn ein grösseres, nach dieser Richtung hin genauer untersuchtes Beobachtungsmaterial, zumal bezüglich der so überaus seltenen reinen cerebralen Fälle, vorliegt.

XVII.

Ueber Genese, congenitalen Mangel und rudimentäre Bildung der Patella.

Von Dr. Conrad Brunner,
Privatdocenten für Chirurgie an der Universität Zürich.

(Hierzu Taf. VII. Fig. 3.)

Drei ausführliche Arbeiten der neueren Zeit orientiren uns über die Entwickelungsgeschichte der Patella. Nach Albrecht¹⁾ tritt die Kniescheibe schon früh in knorpeligem Zustande zwischen der gemeinschaftlichen Extensoresehne des Unterschenkels und der Kniegelenk kapsel auf. Er selbst hat sie bei einem ungefähr 9 Wochen alten Rinderfötus nachweisen können. In genauer kritischer Betrachtung führt der genannte Autor durch, dass sowohl nach der Entwickelungsgeschichte, wie nach der vergleichenden Anatomie die Patella als ein Sesambein aufzufassen sei, welches sich da entwickelt, wo die mächtige Quadricepssehne über den Condylus femoris sich hinüberschlägt, und zwar ist ihre Entstehung wahrscheinlich auf die continuirliche Reibung der Tibialsehne des genannten Muskels an der Kniegelenk kapsel zurückzuführen. So entsteht zuerst in dem zwischen der Tibialsehne und der Kapsel liegenden Gewebe eine faserige Scheibe, in welche sich Knorpelzellen einlagern. Die Verknöcherung beim Menschen beginnt durchschnittlich am Ende des zweiten Jahres, doch ist der vollständige knorpelige Zustand

¹⁾ Albrecht, Beiträge zur Tensionstheorie des Humerus und zur morphologischen Stellung der Patella in der Wirbeltierreihe. Dissert. Kiel 1875.