

## XXII.

# Zur Casuistik der bulbären Lähmungen.

Von

Prof. Dr. W. Erb

in Heidelberg.

---

### 1. Ein Fall von typischer progressiver Bulbärparalyse mit „partieller“ Entartungsreaction in den atrophenischen Muskeln.

Das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit bei der chronischen progressiven Bulbärparalyse ist, seitdem die neueren Thatsachen auf diesem Gebiete bekannt gemacht wurden, noch selten eingehend untersucht worden. Ich habe in meinem Handbuch der Rückenmarkskrankheiten\*) die wichtigsten bisherigen Angaben zusammengestellt und zugleich kurz einen Fall mitgetheilt, in welchem ich auf Grund meiner früheren Erfahrungen bei der progressiven Muskelatrophie nach der Entartungsreaction (E. A. R.) gesucht und dieselbe auch in sehr ausgesprochener und unzweideutiger Weise gefunden hatte. Die Wichtigkeit dieses Befundes für eine ganze Reihe jetzt die Nervenpathologie bewegender Fragen, mag die ausführlichere Mittheilung desselben rechtfertigen.

#### Beobachtung.

Frau Wittmann, 62 Jahre alt, Hebamme, ist — wie ich den anamnestischen Mittheilungen des behandelnden Arztes entnehme — seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren krank; und zwar angeblich in Folge einer Erkältung gele-

---

\*) v. Ziemssen's Handbuch. Bd. XI. 2. 2. Abth. S. 506.—2. Aufl. S. 932 ff. 1878.

gentlich einer schweren Entbindung in einer kalten Nacht. Ihre erste Klage bezog sich auf hartnäckigen Schnupfen und Näseln beim Sprechen.

Im Januar 1876 wurde constatirt: Näselnde Sprache, Erschwerung der Aussprache einzelner Buchstaben; besonders des S; Schwere der Zunge; häufiges Verschlucken während des Essens; die Zunge zeigt einige Einziehungen auf ihrer Oberfläche. Das Velum hebt sich. Rachen voll Schleim, ohne bedeutende Röthung der Rachengebilde. Kehlkopf ohne Anomalie. — (Behandlung mit 25 subcutanen Strychninjectionen am Halse, ohne Erfolg.)

Ende April 1876: Hochgradige Parese der Zunge, der Schlingmuskeln und des linken Stimmbandes; fibrilläre Zuckungen am Kinn und an der Zungenspitze: Sprache fast unverständlich. Atrophie der Muskulatur des Kinns und des Daumenballens.

Allmäßige Zunahme dieser Symptome bis zum Tage der Aufnahme, dem 20. Juli 1876. Schmerzen bestanden nie, weder im Kopf, noch im Nacken, noch sonst wo. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahre besteht etwas Gefühl von Pelzigsein an der Zungenspitze; und erst seit eben dieser Zeit hat sich die Atrophie an den Händen allmäßig eingestellt.

*Status praesens.* Etwas decrepid, aber nicht bleich aussehende Frau.

Hochgradige Parese des unteren Facialisgebietes (Orbicularis oris und Kinnmuskeln). Spitzen des Mundes, Aufblasen der Wangen, Zeigen der Zähne gehen sehr schwer; beim Versuch die Wangen aufzublasen, entweicht die Luft durch die Nase. Das obere Facialisgebiet (frontalis, orbicularis palpebrarum etc.) vollkommen normal. — Die paretische Muskulatur des Kinns und der Lippen ist deutlich atrophisch und beständig von fibrillären Zuckungen bewegt.

Die Zunge ist hochgradig paretisch, kann kaum hervorgestreckt und nur sehr wenig in der Mundhöhle bewegt werden; sie ist deutlich atrophisch, sehr stark gerunzelt und zeigt beständig fibrilläre Zuckungen.

Das Gaumensegel steht gerade, ebenso das Zäpfchen; beim Phoniren wird seine linke Hälfte etwas stärker bewegt als die rechte; seine Bewegungen sind noch ziemlich ausgiebig und bei mechanischer Reizung desselben treten deutliche Reflexbewegungen ein.

Die Stimme soll schwächer und weniger hell geworden sein, als sie früher war.

Die Sprache ist vollständig unverständlich; beschränkt sich auf ein näselndes Hervorstoßen kaum erkennbarer Laute, indem sowohl Lippen-, wie Zungen- und Gaumenlaute vollkommen undeutlich sind.

Das Schlingen ist in hohem Grade erschwert; von Flüssigkeiten entweicht ein grosser Theil durch die Nase; trockene Substanzen werden noch leichter hinabgewürgt, nicht selten jedoch mit dem Gefühl des Steckenbleibens.

Die Mundhöhle ist mit zähem, glasigem Schleim gefüllt;

Nachts fliesst manchmal Speichel aus dem Munde ab und das Hinabschlucken desselben ist sehr erschwert.

Haltung des Kopfes gerade; es besteht keine Schwäche der Nackenmuskeln.

Augen und Augenbewegungen normal: Pupillen mittelweit, reagiren gut; starker Arcus senilis im oberen Cornealabschnitt.

Gehör und Geruch gut. — Geschmack auf der Zunge normal, in keiner Weise alterirt. Sensibilität des Gesichts ganz normal.

Die oberen Extremitäten sind etwas abgemagert; ausgesprochene und ziemlich hochgradige Atrophie existirt jedoch nur am Thenar, Hypothenar und im ersten Spat. inteross. beiderseits. Doch ist die Motilität der betreffenden kleinen Muskeln keineswegs erloschen, dieselben sind alle noch beweglich. — In der ganzen oberen Extremität, besonders in den Deltoides und im Triceps, auch in den Brustmuskeln, treten häufige fibrilläre Contractionen auf.

Die Sensibilität der oberen Extremitäten ist ganz normal; öfters etwas taubes Gefühl in den Fingerspitzen.

Die untern Extremitäten erscheinen in Bezug auf Motilität und Sensibilität ganz normal; eine Atrophie derselben ist nicht vorhanden, wohl aber einzelne fibrilläre Contractionen.

Die Sehnenreflexe sind an den untern Extremitäten (Patellar- und Achillessehne) sehr deutlich nachweisbar; an den obren Extremitäten ist nur der Tricepsreflex vorhanden.

Dagegen bestehen sehr lebhafte und auffallende Reflexe in der Gesichtsmusculatur. Bei directem leichtem Aufklopfen auf die Kinn- und Lippenmusculatur treten in der ganzen Ausdehnung derselben sehr lebhafte, kurze Zuckungen ein. Dieselben sind nicht auf die direct von dem Schläge getroffenen Muskeln beschränkt und treten außerdem auch beim Aufklopfen auf die Nase ein. Bei Reflexen, die auf das ganze Facialisgebiet wirken, z. B. vom Auge her, zucken gerade die erkrankten Muskeln am lebhaftesten. (Eine etwaige Steigerung der mechanischen Erregbarkeit der paretischen Muskeln lässt sich unter diesen Umständen nicht nachweisen.)

Die genaue elektrische Untersuchung ergab nun folgende Befunde:

Faradische Untersuchung.	Nadelabl. bei 10 El. 150 LW. im Galvanom.
--------------------------	--

N. facialis, r. frontalis	r. 55 Mm.	l. 48 Mm.	r. 22°	l. 22°
ram. supramax....	r. 33	„ l. 33	„	
ram. mental.....	r. 50	„ l. 40	“	26° 27°
N. accessorius.....	r. 56	„ l. 60	“	20° 20°
N. ulnaris (Ellbogen)....	r. 37	„ l. 43	“	
N. ulnaris (Handgelenk) ..	r. 28	„ l. 27	“	5° 4°
N. medianus (Handgelenk)	r. 23	„ l. 24	“	

Die Muskeln am Kinn und den Lippen reagiren beiderseits schon bei 30 Mm. ganz gut von ihren motorischen Punkten aus.

Die Muskeln des Thenar geben beiderseits bei starkem Strom nur nur sehr schwache Contraction.

Hypothenar rechts bei 5 Mm., links bei 8 Mm. deutliche Contraction; der erste Interosseus erst bei 0 Mm.\*), die übrigen Interossei rechts bei 17, links bei 15 Mm. deutliche Contraction.

Ergebniss: Die Nerven zeigen keine erhebliche Verminderung der faradischen Erregbarkeit und von den Muskeln sind nur die des Thenar und des Inteross. I. bei directer Reizung schwer erregbar.

Die galvanische Untersuchung ergiebt:

Nerv. facial., ram. front.....	Ka SZ = 12 El.—23° N.-Abl.
ram. mental. dext. ....	= 12 El.—20°
" sin. ....	= 10 El.—22°
N. accessor. dext. ....	= 8 El.— 5°
" sin. ....	= 8 El.— 5°
N. ulnar. dext. (Ellbogen) .....	= 10 El.— 4°
" sin. ....	= 10 El.— 4°
" dext. (Handgelenk) .....	= 20 El.—28°
" sin. (Handgelenk) .....	= 16 El.—20°
N. median. dext. (Handgelenk) .....	= 18 El.—26°
" sin. (Handgelenk) .....	= 20 El.—30°

Also keine erhebliche quantitative Abweichung vom Normalen; die Zuckungen sind von ganz normaler Beschaffenheit, kurz, blitzähnlich und folgen ganz dem normalen Zuckungsgesetz; also auch keine qualitative Abweichung der galvanischen Erregbarkeit der Nerven.

Die directe Muskelreizung ergiebt jedoch in den hochgradig atrophischen Muskeln die unzweifelhafte Entartungsreaction. In der Kinn- und Lippenmuskulatur zeigt sich, dass vom Nerven aus (Elektrode B im Nacken) erst bei 8 Elem. ganz schwache KaSZ und keine AnSZ eintritt, dass dagegen bei directer Reizung bei 8 Elem. schon ausgiebige, aber träge und tonische Zuckung eintritt und zwar bei AnS stärker als bei KaS; selbst bei 6 Elem. treten diese Zuckungen noch ganz deutlich auf. — Die galvanische Erregbarkeit ist auf der linken Hälfte der Unter- und Oberlippe etwas grösser als auf der rechten, welch' letztere auch schon in höherem Grade atrophisch ist.

Die gleichen Verhältnisse lassen sich am Interosseus I. beiderseits nachweisen: träge, langgezogene Zuckung mit AnS bei 24 Elem., mit KaS dagegen erst bei 28 Elem., also AnS > KaS.

Dasselbe ergiebt die Untersuchung der Muskeln des Thenar: bei 28 und 30 El. nur AnSZ, träge, langgezogen; KaSZ tritt bei dieser Strom-

---

\*) Der Nullpunkt der Scala befindet sich an meinem Schlittenapparat da, wo die einander zugewendeten Enden beider Rollen sich berühren, nicht — wie gewöhnlich — da, wo sie vollständig über einander geschoben sind.

stärke noch gar nicht oder nur links andeutungsweise auf (sehr grosser Leitungswiderstand).

Ergebniss: Galvanische Erregbarkeit der Nerven qualitativ normal, quantitativ vielleicht etwas herabgesetzt; in den Muskeln ausgesprochene Entartungsreaction, theils noch mit Steigerung, theils schon mit Herabsetzung der Erregbarkeit.

Gesammtresultat also: Entartungsreaction in den Muskeln, bei qualitativ normaler, quantitativ gar nicht oder nur in mässigem Grade herabgesetzter faradischer und galvanischer Erregbarkeit der Nerven.

Es war interessant, auch das elektrische Verhalten der paretischen und atrophischen Zunge genauer zu prüfen. Diese Prüfung ergab: Faradische Erregbarkeit vom Nerven (Hypoglossus) aus und bei directer Reizung erhalten, vielleicht etwas herabgesetzt. Directe galvanische Reizung mittels einer kleinen Elektrode giebt bei 4 und 6 Elem. deutliche Schliessungszuckung und zwar AnSZ > KaSZ; dies war ganz sicher; doch war der träge Charakter der Zuckungen nicht sicher festzustellen.

Die Kranke wurde vier Wochen lang galvanisch behandelt (Galvanisation durch die Proc. mastoid. und längs der Halswirbelsäule, Auslösen von Schlubbewegungen, Galvanisiren der Arme), ohne jeden Erfolg; ihr Zustand blieb während dieser Zeit stationär. — Ich habe später nichts mehr von ihr gehört.

An diesem Falle, bei dem es wohl nicht des speciellen Nachweisses bedarf, dass er ein typisches Beispiel der chronischen progressiven Bulbärparalyse (mit der so häufigen Complication durch progressive Muskelatrophie) darstellt, hebe ich nur zwei Dinge besonders hervor.

Erstens verdient die Art und Weise der elektrischen Erregbarkeitsänderung betont zu werden, welche sich in den atrophirenden Muskeln vorfand, und welche bisher bei dieser Krankheit noch nicht mit Sicherheit constatirt wurde. Es ist diejenige Form der E. A. R., welche ich neuerdings\*) als „partielle Entartungsreaction“ zu bezeichnen vorgeschlagen habe, und welche sich dahin charakterisiert, dass nur die Muskeln die bekannten Veränderungen der galvanischen Erregbarkeit (Ueberwiegen der AnSZ über die KaSZ, träge, langgezogene Zuckung etc.) zeigen, während die faradische und galvanische Erregbarkeit der Nerven qualitativ ganz normal bleibt und auch quantitativ gar nicht oder nur in unerheblichem Maasse sinkt.

Diese Form der E. A. R. ist bekanntlich zuerst von mir\*\*) und

\*) Erlenmeyer's Centralbl. f. Nervenheilk. etc. 1878 No. 4. S. 82.

\*\*) Verhandl. d. Versamml. südwestd. Neurol. u. Psychiater in Heppenheim am 2. u. 3. Mai 1874. Zeitschr. f. Psych. Bd. 31. S. 475. — vgl.

etwas später selbständige auch von Bernhardt\*) bei gewissen Formen der rheumatischen Facialislähmung gefunden worden, für welche ich den Namen der „Mittelformen“ eingeführt habe. Dieselbe Veränderung ist dann weiterhin von mir selbst\*\*) sowohl, wie von meinen Assistenten Fischer\*\*+) und Rumpff†) bei peripheren Radialislähmungen††) gefunden worden; ich selbst habe sie ferner in einem Falle von Bleilähmung†††) beschrieben und in demselben Aufsatze mitgetheilt, dass ich sie regelmässig bei der progressiven Muskelatrophie\*†) in einem Theil der Muskeln und in einem gewissen Stadium der Atrophie zu constatiren vermochte; Thatsachen, welche seitdem zum Theil von anderen Beobachtern bestätigt sind\*\*†). Ich habe ferner diese partielle E. A. R. in den obren Extremitäten bei einem Falle gefunden, der sich klinisch als eine amyotrophische Lateral sclerosis darstellte, anatomisch jedoch sich als durch einen intramedullären Tumor bedingt auswies\*\*\*†). Eine mehr meinen Befunden bei der progressiven Muskelatrophie conforme

auch Erb, Ueber rheumat. Facialislähmung. Dtsch. Arch. f. klin. Med. XV. p. 6. Dezember 1874.

\*) Eigenthüml. Verlauf einer (schweren) peripheren Lähmung d. N. facialis. ibid. Bd. XIV. S. 433. Nov. 1874.

\*\*) Erb, Krankh. d. peripheren cerebrospinal. Nerven. v. Ziemssen's Handb. XII. 1. 2. Aufl. p. 519. 1876.

\*\*\*) Fischer, Zur Lehre von den Lähmungen des N. radialis. Dtsch. Arch. f. klin. Med. XVII. S. 392. April 1876.

†) Rumpf, Ueber d. Einwirk. d. Centralorgane auf die Erregb. der motor. Nerv. Dieses Archiv VIII. S. 567. 1878.

††) Neuerdings constatirte ich die partielle E. A. R. auch in einem Falle von traumatischer Peroneuslähmung.

†††) Erb, Ein Fall von Bleilähmung. Dieses Archiv. Bd. V. S. 445. 1875.

\*†) Vgl. auch: Erb, Handb. d. Krankh. des Rückenmarks. v. Ziemsen's Handb. Bd. XI. 2. 2. Abth. S. 310. — 2. Aufl. S. 727.

\*\*†) E. Remak, Ein Fall von atroph. Spinallähmung etc. Berl. klin. Woch. 1877 No. 44.

Bernhardt, Ueber Bleilähmung und subacut. atroph. Spinallähmung Erwachsener. ibid. 1878 No. 18.

Eisenlohr, Z. Casuist. d. subacut. vord. Spinallähmung. Dieses Archiv VIII. 1878. — Vgl. ferner einen soeben nach Abschluss dieser Arbeit erschienenen Aufsatze von Bernhardt. „Periphere Lähmungen“ im Deutsch. Arch. f. klin. Medic. XXII. S. 362.

\*\*\*†) Erb, Handb. der Krankheiten des Rückenmarks. 2. Aufl. S. 651. 1878.

Veränderung fand Pick\*) bei wirklicher amyotrophischer Lateralsclerose; und Wernicke\*\*) constatirte die Erscheinung bei einer durch einen Tumor in der Oblongata bedingten Facialislähmung; endlich habe ich dasselbe Verhalten neuerdings in einer Reihe von Fällen constatirt, welche ich zu der Poliomyelitis anterior chronica rechnen zu dürfen glaube, und habe gerade dieses Vorkommen der partiellen E. A. R. auch hier zur Aufstellung einer „Mittelform“ dieser Erkrankung benutzt\*\*\*).

Dazu tritt denn jetzt auch noch die chronische progressive Bulbärparalyse als eine Krankheit, bei welcher diese partielle E. A. R. vorkommen kann, und es wird durch dieses Vorkommen die vollkommene Analogie dieser Krankheit mit der progressiven Muskelatrophie auf's Neue bekräftigt; diese Analogie war es auch, welche mich veranlasste, bei der Bulbärparalyse nach der partiellen E. A. R. zu suchen, die ich dann auch richtig fand. — Es ist ferner von Wichtigkeit, dieses Vorkommen bei einer ganz unzweifelhaft centralen Affection zu constatiren, weil dadurch die Beurtheilung anderer ähnlicher Erkrankungen wesentlich erleichtert wird. Es dient dasselbe zur Verstärkung des Beweises, dass die E. A. R. der Muskeln ohne gleichzeitige erhebliche Degeneration der peripheren motorischen Nerven nicht blos bei peripheren Nervenläsionen, sondern auch bei rein centralen Affectionen vorkommen kann. Bei einer reinen idiopathischen Muskelaffection dagegen (etwa bei einer primären oder fortgeleiteten Myositis) ist es bis jetzt meines Wissens noch Niemand gelungen, die E. A. R. nachzuweisen†). Es gewinnt dadurch die Vermuthung, dass wir es bei der E. A. R. mit einer rein neurotischen Erscheinung zu thun haben, und dass überall da, wo wir dieselbe antreffen, eine primäre Affection des motorischen Nervenapparates anzunehmen ist, nicht unerheblich an Wahrscheinlichkeit.

Die zweite Erscheinung, auf die ich hier aufmerksam machen möchte, ist die eigenthümliche Steigerung der Reflexe in dem affirirten Facialisgebiet. Ich habe Aehnliches bei dieser Krank-

\*) Pick, Ein Fall von Sclérose latérale amyotrophique. Dieses Archiv. VIII. S. 294. 1878.

\*\*) Wernicke. Ein Fall von Ponserkrankung. ibid. S. 513. 1877.

\*\*\*) Erb, Ueber eine noch nicht beschriebene „Mittelform“ der chron. atroph. Spinallähmung (Poliomyel. anter. chron.). Erlenmeyer's Centralbl. f. Nervenheilkunde etc. 1878. No. 3.

†) Vgl. darüber auch Rumpf, I. c. p. 588 ff.

heit noch nicht gesehen und erinnere mich auch nicht, in der Literatur der Bulbärparalyse etwas davon gelesen zu haben. Die Erscheinung erinnert wohl einigermassen an die spontanen oder reflectorischen Zuckungen, welche bei geheilten schweren rheumatischen Facialparalysen (und wie ich neuerdings gesehen habe, manchmal auch bei geheilten „Mittelformen“ derselben) auftreten, besonders bei Reizung der Conjunctiva oder des Auges; sie ist aber in unserm Falle viel lebhafter und ausgiebiger gewesen und besonders bei leichten, mechanischen Reizungen der Haut und der Nase aufgetreten. — Es ist offenbar dieselbe Erscheinung, welche F. Schultze\*) in seinem Falle von Rückenmarkstumor wiederholt constatirte, als sich die Läsion bis hierauf zur Medulla oblongata erstreckte; und auch in dem Falle von Tetanie, welchen derselbe Beobachter soeben\*\*) kurz publicirte, war diese hochgradige Reflexerregbarkeit des Facialisgebietes zu constatiren. Diesen letzteren Fall hatte ich durch die Güte meines Collegen, Prof. v. Dusch, ebenfalls zu sehen Gelegenheit und constatirte eine höchst auffallende Reflexerregbarkeit des Facialisgebietes beiderseits gegen leises Streichen der Haut, leise Nadelstiche, ganz leichtes Beklopfen bestimmter Hautstellen etc. Ich konnte aber dabei nicht sicher entscheiden, ob es sich nicht auch vielleicht um eine mechanische Reizung tieferer Gebilde, etwa der Sehnen oder Fascien, also um etwas den Sehnenreflexen Analoges gehandelt hat; ich möchte aber diese Möglichkeit offen erhalten. — Benedikt\*\*\*) berichtet von gekreuzten Reflexen im Facialisgebiet bei elektrischer Reizung des Trigeminusgebiets, welche als Beweis für eine Erkrankung des Facialiskernes von ihm angesehen werden; es scheint mir aber, dass es sich dabei um andere, als die von mir hier erwähnten Reflexe handelt.

Eine Erklärung dieses auffallenden Phänomens möchte ich noch nicht versuchen; wohl aber scheint es mir nicht ungerechtfertigt, weiterhin darauf zu achten, da es vielleicht doch eine Beziehung zu den Erkrankungen der Medulla oblongata hat und ausserdem jede Erweiterung unserer Kenntnisse über die Haut- und Sehnenreflexe, deren diagnostische Bedeutung in neuerer Zeit immer mehr gewürdigt wird, erwünscht sein muss.

\*) Fr. Schultze, Beitr. z. Lehre von den Rückenmarkstumoren. Dieses Archiv. VIII. S. 374. 1878.

\*\*) Fr. Schultze, Erlenmeyer's Centralbl. für Nervenheilk. 1878. No. 8.

\*\*\*) Benedikt, Elektrotherapie. S. 275. 1868.

## 2. Ein Fall von Paralyse zahlreicher bulbärer Nerven. Auffallend günstiger Erfolg der galvanischen Behandlung.

Johann Röth, 48 Jahre alt, Taglöhner, tritt am 30. Januar 1872 in das Hospital (Friedreich'sche Klinik) ein. War, mit Ausnahme einer Pneumonie, niemals erheblich krank.

Beginn des jetzigen Leidens im Juni 1871 mit Schmerzen in den Armen und Schultern und einer Steifigkeit der Lippen, so dass Patient die Pfeife nicht mehr halten konnte und beim Kauen die Speisen oft wieder in den Mund hinein schieben musste. Damit zugleich heftiger Kopfschmerz am Scheitel, Funkensehen vor den Augen, hie und da Doppelsehen.

Ca. 3 Wochen später stellte sich Schmerz im Genick ein; der Kopf wurde schwer und sank nach vorn, so dass ihn Patient oft mit der Hand in die Höhe halten musste. Zunehmende Beschwerden beim Kauen und Schlucken. Gegen Herbst 1871 starke Schmerzen in den Beinen, besonders rechts, damit zugleich Schwäche in den Beinen und Armen. Im October stellte sich anhaltender und heftiger Schwindel ein, der den Kranken zum Bettliegen röthigte. Schon vorher hatte sich Sausen und Lärm in den Ohren eingestellt.

Die Stimme wurde schwach und heiser, die Zunge schwer, konnte nicht mehr gut vorgestreckt werden und das Ausspucken war behindert; dabei nicht selten Speichelfluss. Die Augenlider sollen manchmal herabgesunken sein.

Schlaf gewöhnlich schlecht, durch Ohrensausen und Schmerzen unterbrochen; jede Nacht reichliche Schweiße. Stuhl gewöhnlich angehalten; häufiger Urindrang und Brennen bei der Entleerung.

Patient war nie syphilitisch.

Status praesens. Hochgewachsener Mann, mit etwas nach vorn gebeugter Kopfhaltung. Geringe Erschwerung des Sprechens, Stimme schwach.

Pupillen normal, reagirend. Augenbewegungen normal, keine Ptosis. — Gehör links für die Uhr erloschen; rechts auf  $1\frac{1}{2}$  Fuss schwache Knochenleitung, beständiges Ohrensausen beiderseits. Die oberen Facialiszweige ganz normal; die Mundmusculatur dagegen steif und unbeholfen; alle Bewegungen erschwert, wenn auch ausführbar; Pfeifen unmöglich.

Sensibilität des Gesichts und der Geschmack normal. Die Zunge kann nicht gut herausgestreckt werden, bleibt an den Schneidezähnen hängen, ist stark belegt und zeigt deutliche fibrilläre Zuckungen. Innerhalb der Mundhöhle liegt sie gerade und führt alle Bewegungen noch ziemlich leicht aus.

Gaumensegel und Zäpfchen stehen gerade, werden beim Phoniren

deutlich bewegt; vom Velum aus werden Reflexe nur schwer ausgelöst, besser vom Rachen her.

Der Kopf wird gut gehalten, wird auch leicht gedreht; es besteht Schmerz im Nacken und im Rücken.

Das Schlucken ist erschwert, besonders für feste Speisen, Flüssigkeiten gehen leichter. Ebenso ist das Kauen fester Speisen sehr erschwert; es ermüdet bald und wird dann unmöglich.

Im rechten Arm starke reissende Schmerzen; links sind bloss die Finger schmerhaft; die Kraft des rechten Armes scheint etwas vermindert. In den Beinen grössere Müdigkeit; nach kurzem Gehen treten Schmerzen darin auf. Kein Schwanken beim Schliessen der Augen.

Sensibilität am Rumpf und den Extremitäten normal.

Die faradische Untersuchung der Gesichts- und Halsmuskeln ergiebt keine auffallende Veränderung.

Im linken äussern Gehörgang ein Polyp, der denselben ganz ausfüllt; rechts Gehörgang frei. Trommelfell normal. Die galvanische Untersuchung ergiebt beiderseits einfache Hyperästhesie des Acusticus; das Sausen wird durch AND zum Schwinden gebracht, durch KA D hervorgerufen.

Patient wird galvanisch behandelt: 8 El. Stöhr. quer durch die Schläfe und die Process. mastoid.; 10—12 El. Galvanisiren des Halssympathicus; später An stabil mit Ausschleichen an jedem Ohr.

Schon nach wenig Tagen war eine bedeutende Besserung eingetreten. Am 3. Februar 1872 ist notirt: Nacht gut, wenig Kopfschmerz, mässiges Sausen; Schmerz im rechten Arm fast verschwunden, nur noch auf die Schulter beschränkt; die Beine kräftiger, beim Gehen fast kein Schmerz darin. Die Zunge wird besser herausgestreckt; Patient fühlt sich im Munde viel leichter, kann bereits wieder pfeifen. Das Kauen und Schlucken gehen entschieden besser.

Die Besserung macht nun anhaltende Fortschritte. Am 12. Februar: Sausen fast vorüber, Kopf noch etwas eingenommen; wenig Schmerz im rechten Arm und Knie; Kauen und Schlucken ganz gut; die Zunge wird mit Leichtigkeit herausgestreckt, das Pfeifen geht ganz gut.

Unter geringen Schwankungen war der Verlauf ein durchaus günstiger. Am 27. März wird Patient (nach 52 galvanischen Sitzungen) mit folgender Notiz entlassen: Schlucken und Kauen gehen gut; die Zunge wird gut herausgestreckt. Arme und Beine sind schmerfrei und kräftig. Der Kopf noch immer etwas eingenommen und es besteht noch häufig Ohrensausen; galvanische Reaction der Acustici unverändert.

Ich habe diesen Krankheitsfall in erster Linie mitgetheilt wegen des auffallenden Erfolges der galvanischen Behandlung und des relativ günstigen Verlaufs. Eine oberflächliche Diagnose würde denselben wohl leicht zu der progressiven Bulbärparalyse gestellt und dazu verführt haben, ihn als einen Beweis für die günstige Beein-

flussung dieser trostlosen Krankheitsform durch den galvanischen Strom anzusehen.

Aber gerade der günstige Erfolg der Behandlung musste schon an der Zusammengehörigkeit dieses Falles mit der typischen progressiven Bulbärparalyse zweifeln lassen, und in der That ergiebt denn auch eine genauere Epikrise, dass es sich hier gewiss nicht um diese Krankheitsform handelt.

Wenn auch eine Reihe von, für dieselbe charakteristischen, Symptomen vorhanden ist, wie die Parese der Lippenmuskeln, die Parese, Atrophie und fibrillären Contractionen der Zunge, die Erschwerung des Kauens und Schlückens, der Speichelfluss, die Erschwerung des Sprechens, die schwache Stimme u. s. w. —, so ist doch auf der andern Seite noch eine ganze Menge anderer Erscheinungen vorhanden, welche der typischen progressiven Bulbärparalyse gar nicht zu kommen und welche vielmehr auf einen ganz anderen und viel weiter verbreiteten Krankheitsprocess deuten, nämlich: heftige Kopf- und Genickschmerzen, Schwindel, Ohrensausen, Doppelsehen, Schwäche der Kaumuskeln und Nackenmuskeln, reissende Schmerzen in den Armen, Schwäche der Extremitäten u. s. w.

Unser Fall gehört also gewiss nicht zu der typischen Form der progressiven Bulbärparalyse. Gleichwohl dürfte es schwer sein, zu sagen, um was es sich denn hier gehandelt habe und wie der krankhafte Process des Genauerens zu localisiren sei. Die Gründe für die Annahme einer bulbären Erkrankung sind zahlreich und wohl auch genügend: die Doppelseitigkeit der Erscheinungen, das Befallensein zunächst und besonders von solchen Nerven, welche ihren Ursprung im Bulbus nehmen: Hypoglossus, Facialis, Trigeminus, Accessorius und Vagus u. s. w. Aber eine genauere Diagnose zu stellen, erscheint mir nicht wohl thunlich.

Die Thatsache, dass ein in den Symptomen schon so vorgeschrifter cerebraler Erkrankungsprocess durch die galvanische Behandlung sofort sistirt und der Heilung entgegengeführt wurde, verliert dadurch nichts an Bedeutung.

Zum Schlusse sei noch der Hinweis gestattet, dass sich auch in dem vorstehend mitgetheilten Falle Anklänge an das in dem folgenden Abschnitt zu schildernde Symptomenbild erkennen lassen: so in der Schwäche der Nacken- und Kaumuskeln und in dem — in der Anamnese erwähnten — zeitweiligen Herabsinken der Augenlider.

---

### **3. Ueber einen neuen, wahrscheinlich bulbären Symptomencomplex.\*)**

Seit einigen Jahren schon habe ich drei Krankheitsgeschichten, die mir einiges Interesse zu bieten scheinen, aufbewahrt in der Hoffnung, durch weitere Beobachtungen, event. durch autoptische Befunde aufklärende Thatsachen zu gewinnen, welche zu einer Deutung des allen drei Fällen Gemeinsamen führen könnten. Es handelt sich um Krankheitsformen, die ich von vornherein als „bulbäre“ ansprechen zu dürfen glaubte, aber gleichwohl von der gewöhnlichen, typischen Bulbärparalyse wohl unterschied; ich hatte sie deshalb als eine besondere Varietät der Bulbärparalyse bezeichnet. — Jene Hoffnung hat sich bisher leider nicht erfüllt, und so übergebe ich das an sich noch unfertige Material der Oeffentlichkeit, um die Aufmerksamkeit auf einen Symptomencomplex zu lenken, der vielleicht für die so wichtige und neuerdings so eingehend ventilirte Localisation cerebraler Erkrankungen von Bedeutung zu werden verspricht. Andere Beobachter haben vielleicht schon Aehnliches gesehen oder werden analoge Fälle zu Gesicht bekommen und eventuell Aufschluss darüber geben, ob es sich hier um einen existenzfähigen Symptomencomplex, ähnlich der typischen Bulbärparalyse, oder nur um ein ganz zufälliges Zusammentreffen handelt.

#### **1. Beobachtung.**

Georg Fuss, 55 Jahre alt, Taglöhner, will früher immer gesund gewesen sein; in seiner Familie besteht kein ähnliches Leiden. Tritt am 24. Juni 1868 in die Friedreich'sche Klinik ein.

Erkrankte Februar 1868 mit reissenden Schmerzen im Nacken, nicht sehr heftig, bei Bewegungen gesteigert, in der Bettlage verschwindend; gleichzeitig häufig leichter Kopfschmerz. Der Nackenschmerz schwand nach etwa 4 Wochen wieder.

Mitte April bemerkte der Kranke, dass er den Kopf nicht mehr recht in der Höhe halten konnte, besonders während des Gehens; diese Schwäche der Nackenmusculatur nahm seither immer noch mehr zu, so dass er beim Gehen den Kopf gar nicht mehr erheben und ihn auch bei ruhigem Stehen oder Sitzen nur langsam und mit Mühe oder mit Hilfe einer eigenthümlich-schleudernden Bewegung aufrichten kann.

Anfang Juni bemerkte Patient eine entschiedene Abnahme in der

\*.) Auf der III. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte in Wildbad am 18./19. Mai 1878 mitgetheilt. S. Dieses Archiv. VIII. S. 172.

Kraft der Kaumuskeln; beim Kauen von Brod u. dgl. tritt sehr rasch Ermüdung ein, es „wird alles, wie lahm“ und das Kauen kann nicht fortgesetzt werden; Patient kann deshalb nichts Festes mehr essen. Gleichzeitig damit zeigte sich eine Schwäche der oberen Augenlider, welche über die Augen herabsinken, so dass diese nur mit Mühe geöffnet werden.

Gesicht und Gehör sollen angeblich gut sein. Dagegen bemerkt der Kranke, dass seit 2—3 Wochen bei vielem Sprechen die Zunge schwerer beweglich wird; besonders die Zungenbuchstaben r, l, n, sind schwer auszusprechen; die Lippenbuchstaben werden leichter articolirt; Schwäche der Stimme ist dabei nicht zu bemerken. — Dagegen fand Patient beim Schlingen in der letzten Zeit ein Hemmniss, indem trockne Dinge nicht mehr so gut geschluckt werden können, wie flüssige.

Im Uebrigen findet sich Patient vollkommen wohl, hat keinen Husten, kein Herzschlag, guten Appetit, regelmässigen Stuhl, keine Urinbeschwerden.

*Status praesens.* Patient, ein ziemlich wohlgenährter Mann, fällt sofort durch die eigenthümliche Haltung seines Kopfes auf: entweder hat er denselben auf die Brust gesenkt, oder so weit nach hinten bewegt, dass er über die Schwerpunktlinie nach hinten gelangt und nur durch die vorderen Halsmuskeln balanceirt wird. Im ersten Fall wird gleichzeitig der Oberkörper weit nach hinten gebogen, der Leib etwas vorgestreckt und die Lendenwirbelsäule tief eingebogen. — Einige Zeit vermag Patient den Kopf auch gerade und in richtiger Lage zu erhalten; bald aber ermüden die Muskeln und der Kopf sinkt entweder nach vorn oder wird nach hinten geschleudert.

Die Augen sind halb geschlossen, die Frontale in tiefe Falten gelegt, um die Hebung des oberen Augenlids zu unterstützen.

Die Nackengegend ist beiderseits etwas abgeflacht, so dass das Ligam. nuchae und die Dornfortsätze eine vorspringende Leiste statt einer Furche bilden. Muskelhäuse sind beiderseits nicht zu fühlen; die vorderen Ränder beider Cucullares sind dünn und scharf, die Muskeln offenbar atrophisch. Beim Versuch, den Kopf langsam zu erheben, spannen sich diese Ränder etwas. Die Sternocleidomastoidei scheinen ihrem Volumen und ihrer Motilität nach normal zu sein. Drehung des Kopfs nach links (Splenius) geht leichter als nach rechts. Erheben der Schultern geht weniger gut als normal. Die Annäherung der Schulterblätter geschieht anscheinend gut.

Patient kann willkürlich das obere Augenlid ziemlich gut heben; für gewöhnlich aber hängt dasselbe schlaff herab; die übrigen Augenbewegungen sind normal.

Die Gesichtsmuskeln zeigen keine Anomalie; der Mund kann gehörig weit geöffnet werden. Dagegen treten beim Versuch, die Zähne aufeinander zu bohren, die Masseteren nur sehr wenig hervor und erschlaffen sehr schnell wieder; der Mund wird gewöhnlich offen gehalten.

Das Gaumensegel wird beim Phoniren links stärker bewegt als rechts. Die Zunge liegt gerade in der Mundhöhle, wird auch gut herausgestreckt, zeigt Spuren von fibrillären Zuckungen.

Die elektrische Untersuchung ergiebt ausser einer leichten Herabsetzung der directen faradischen Erregbarkeit der Cucullares, Masseteren und Splenii keine bemerkenswerthen Resultate.

Zufällig findet sich, dass der Kranke eine deutliche galvanische Hyperästhesie des linken Acusticus hat.\*)

Brust- und Unterleibsorgane normal. In allen übrigen Beziehungen nichts Bemerkenswertes.

Patient wird galvanisch behandelt: 10 El. Stöhr. stabil quer durch die Warzenfortsätze; 16 El. Galvanisiren des Halssympathicus, labil durch die Accessorii und Nackenmuskeln.

Dabei trat langsam Besserung ein. Bei der 14. Sitzung ist notirt: Patient giebt an, dass er den Kopf besser halten könne, auch das Schlucken gehe seit zwei Tagen etwas besser; das Kauen dagegen ist noch unverändert schlecht.

60. Sitzung: Patient ist im Ganzen entschieden gebessert, er kann den Kopf besser halten, als früher, doch noch lange nicht ganz gut. Dagegen geht das Schlucken vollkommen gut, auch mit dem Kauen soll es jetzt viel besser gehen. Kopfschmerz besteht nicht mehr. Patient wird am 7. Septemher 1868 bis auf Weiteres entlassen und ihm Jodkalium verordnet.

Am 30. October erschien er wieder, und zwar wesentlich gebessert. Er hält den Kopf viel besser, so dass man oft eine Zeit lang gar keine Anomalie an ihm bemerkt; er kann dem Versuch, den Kopf nach vorn zu beugen, viel grösseren Widerstand entgegensetzen. Die Haltung des Gesichts ist nicht mehr so verändert, Patient hält den Mund nicht mehr beständig offen und hat nicht immer die Stirn kramphaft in die Höhe gezogen.

Das Schlucken und Kauen gehen ganz gut, Patient geniesst jetzt alle festen Speisen mit Leichtigkeit. Keine Spur von Parese im Gebiet des Facialis. In den Armen glaubt Patient seit einiger Zeit etwas Schwäche zu bemerken. Die Hyperästhesie des linken Acusticus besteht noch fort.

Die wieder aufgenommene galvanische Behandlung führt weitere Besserung herbei und nach weiteren 23. Sitzungen wird Patient am 7. Dezember 1868 als nahezu geheilt aus der Behandlung entlassen. Die Haltung seines Kopfes ist ganz normal, es fällt dem Patienten nicht schwer, denselben gerade zu halten; Kauen und Schlucken sind wieder ganz normal. Die Schwäche in den Armen ist nur ganz vorübergehend manchmal noch fühlbar.

Weitere Nachrichten über den Kranken sind mir nicht zugegangen.

\*) Vgl. die Mittheilung dieses Falles in meinem Aufsatz „über die galvanische Reaction des nervösen Gehörapparates im gesunden und kranken Zustande.“ Arch. für Augen- und Ohrenheilk. von Knapp und Moos. I. 1. Abth. 1869.

## 2. Beobachtung.

Magdalene Meisel, 30 Jahre alt, Bauermädchen. Eintritt in die Friedreich'sche Klinik am 17. October 1870. War früher immer gesund. Erkrankte, ohne nachweisbare Ursache, vor ca. 9 Wochen mit leichten Zuckungen im Gesicht, die sich nur sehr allmälig steigerten; dazu gesellte sich Doppelsehen und nach ungefähr 4 Wochen eine solche Schwere der oberen Augenlider, dass sie die Augen nicht mehr recht öffnen konnte. Etwas später traten Beschwerden beim Kauen ein, Erschwerung desselben, grosse Steifigkeit in den Kiefern: beim Versuch zu kauen tritt bald Unbeweglichkeit, hier und da auch Zähneklappern ein. — Dazu viel Kopfweh, manchmal auch etwas Schwindel. — Herzschlag und Engigkeit auf der Brust zeigten sich in den letzten Wochen, ebenso Schwäche in den Gliedern. Die Menses sind regelmässig.

*Status praesens.* Bei der Kranken fällt sofort ein starkes Zwinkern der Augen auf, hervorgebracht durch abwechselnde klonische Contractionen des M. frontalis und des Orbicul. palpebrarum. Dasselbe tritt bald stärker, bald schwächer hervor, schweigt manchmal ganz. In den übrigen Gesichtsmuskeln, besonders um den Mund herum, ist nur hie und da eine Zuckung zu bemerken und diese nur in sehr wenig ausgiebiger Weise.

Dagegen sind die Augen stets halb geschlossen, indem das obere Augenlid fast unbeweglich darüber herunterhängt; dasselbe wird nur mit Mühe so weit gebogen, dass die Pupillen sichtbar werden. Die Fixation mit den Augen ist gleich null, indem alle Augenbewegungen nur höchst mangelhaft von statthen gehen, gleichsam als bewegten sich die Augen in einem widerstandleistenden Medium. Doppelsehen lässt sich dabei nicht constatiren. Die Pupillen sind von mittlerer Weite, reagiren gut.

Das Öffnen und Schliessen des Mundes geht nur träge und mit wenig Kraft, doch können die Zähne noch kräftig zusammengepresst werden und es treten dabei die Masseteren ziemlich stark hervor. Hie und da bemerkt man eine krampfhafte Seitwärtszuckung des Unterkiefers. Der Mund steht beständig etwas offen, doch findet kein reichlicher Speichelabfluss aus demselben statt. — Die Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert dabei etwas; das Gaumensegel steht gerade.

Die Bewegungen der einzelnen Gesichtsmuskeln sind nicht in auffallendem Grade alterirt; eine gewisse Trägheit und Steifigkeit der Muskeln scheint immerhin vorhanden zu sein. Ihre elektrische Erregbarkeit erscheint normal.

Die Sensibilität des Gesichts ist vollkommen erhalten. Das Gehör soll seit einigen Tagen etwas abgenommen haben.

In den Armen und Beinen fühlt Patientin seit einiger Zeit grosse Müdigkeit, doch ist eine besondere Schwäche derselben nicht zu constatiren.

Es wird eine galvanische Behandlung eingeleitet: 8 Elem. stabil quer durch die Schläfen, die vordere und hintere Ohrgegend; 10—12 Elem. Galvanisation des Halssympathicus.

Dabei trat in der nächsten Zeit eher eine Verschlimmerung des Leidens ein.

4. November. Das Sehen und Kauen sind noch mehr erschwert; beim Kauen wird Patientin sehr rasch müde, bekommt schmerhaftes Ziehen in die Masseteren und muss oft ausruhen; vor meinen Augen kaut sie ein Stückchen Brodkrume ungemein langsam und lange; ruht öfter dabei aus. Auch das Hinabschlucken geht schwer; dies zeigt sich besonders bei festen Speisen und beim Essen von Suppe, weniger beim Trinken von Flüssigkeiten. Seit einigen Tagen wird stärkerer Speichelabfluss aus dem Munde beobachtet.

Die Ptosis und Unbeweglichkeit der Augen bestehen noch gerade wie früher; die ophthalmoscopische Untersuchung ergibt keinerlei Veränderung.

Die Nictitatio besteht wie früher fort. — Puls nicht beschleunigt. — Ordin. Fortsetzung der galvanischen Behandlung. — Jodkalium.

10. November. Vor einigen Tagen vorübergehendes Reissen in der rechten Gesichtshälfte. Jetzt leichte Besserung, sowohl mit den Augen als mit dem Kauen. — Patientin giebt heute an, dass ihr schon seit mehreren Wochen der Kopf häufig so müde und schwer werde, dass sie ihn nach vorn sinken lassen müsse. Das Gefühl der Müdigkeit ist dabei im Nacken vorhanden.

Die heutige Untersuchung der Ohren, die früher nur normale Verhältnisse ergeben hatte, zeigte heute neue Anomalien, obgleich Hörweite, äusserer Gehörgang und Trommelfell normal sind. Das rechte Ohr giebt bei galvanischer Untersuchung die Normalformel. Am linken Ohr bei KaS „Brummen und Pfeifen“, welches auch bei KaO noch nachtönt; und ebenso bei AnS „Pfeifen“, welches bei AnO als „Brummen“ nachtönt. (bei 10—12 El., äussere Versuchsanordnung). — Im linken Ohr besteht schon seit einiger Zeit beständiges schwaches Sausen.

Erst gegen Ende November wird Besserung angegeben: 1. December. Fortschreitende Besserung. Die Augen sind jetzt fast immer offen, auch die Beweglichkeit des Bulbus hat entschieden zugenommen, Patientin kann jetzt viel besser fixiren. Das Kauen und Schlucken gehen besser.

Die Besserung schreitet nun allmälig fort: 22. December. Die Augenbewegungen sehr gut, das Doppelsehen viel geringer, auch die Ptosis fast verschwunden. Der Krampf in den Frontalmuskeln ist in der letzten Zeit fast ganz weggeblieben. Das Kauen geht besser, auch die Haltung des Kopfes ist eine leichtere. Der Mund kann fast immer geschlossen gehalten werden. Schlucken geht ziemlich gut. Zunge und Gaumensegel normal.

Die Mattigkeit in den Gliedern ist geringer geworden. Die galvanische Untersuchung der Ohren ergiebt rechts noch immer Normalformel, links beginnende Umkehr derselben.

Die galvanische Behandlung wird vier Wochen ausgesetzt. Patientin nimmt Jodkalium und Eisen.

23. Januar 1871. Patientin sieht besser aus und fühlt sich im Allgemeinen kräftiger. Die Untersuchung ergiebt:

Die Augenlider können jetzt sehr gut gehoben werden, nur hier und da Gefühl von etwas Schwere darin. Die Augenbewegungen geschehen leicht und frei; Doppelsehen tritt fast nie mehr auf (auch bei der Untersuchung nicht). Der Kampf in den Faciales ist so gut wie verschwunden. — Das Kauen geht gut, nur bei sehr festen und zähen Speisen manchmal noch Ermüdung. Das Schlucken geht ganz gut. Abnormaler Speichelfluss kommt fast gar nicht mehr vor. — Im linken Ohr besteht noch immer leichtes Sausen und die frühere Anomalie der galvanischen Reaction. — Das Halten des Kopfs ist noch manchmal etwas schwierig; besonders bei gewissen Beschäftigungen fühlt Patientin Müdigkeit im Nacken. Kraft der Arme und Beine besser.

17. Februar 1871. Die Besserung hat sich nicht vollständig erhalten; in vieler Beziehung ist wieder leichte Verschlimmerung zu constatiren. — Die Zunge wird gerade herausgestreckt, zeigt keine fibrillären Zuckungen, ist aber auffallend mager. Beim Sprechen keine Schwierigkeit. — Uvula nach links gerichtet; die rechte Hälfte des Gaumensegels wird beim Phoniren etwas weniger ausgiebig bewegt, als die linke.

Die galvanische Behandlung wird wieder aufgenommen. Der weitere Verlauf zeigt wieder mehrfache Schwankungen zum Besseren und Schlimmeren. Im April 1871 machte die Kranke eine Varioliose durch, nach welcher die Erscheinungen besser waren, um sich im Laufe des Mai wieder zu verschlimmern. Trotz galvanischer Behandlung und Gebrauch von Jodkalium ist am 4. Juli notirt: Es geht in der letzten Zeit entschieden schlechter. Das Zucken um die Augen hat sich wieder etwas eingestellt, die oberen Augenlider hängen mehr als früher. Doppelsehen fast in allen Blickrichtungen. Pupillen normal reagirend. Das Kauen geht schwer, Patientin kann fast kein Fleisch mehr essen; die Masseteren sind jetzt entschieden atrophisch; an ihrer Stelle unterhalb des Jochbogens jetzt eine tiefe Grube; beim Zahneaufeinanderbeissen tritt nur eine kurze schwache Contraction derselben ein. — Schlucken wie früher. — Die Zunge scheint ebenfalls atrophisch, wird gerade heraus gestreckt und zeigt dabei kleine Zuckungen. Zäpfchen stark nach links gerichtet, Motilität des Velum etwas vermindert, Patientin spricht durch die Nase. Das Sprechen erschwert, Stimme sehr schwach und bei längerem Sprechen erlöschend. Stimmbänder gut beweglich, weiss. Große Schwäche und Müdigkeit der Glieder. Sehr viel Herzklopfen; auch nach längerer Ruhe sehr frequenter Puls (über 100) und starkes Klopfen der Carotiden. Menses sehr spärlich und verspätet.

Trotzdem tritt in den nächsten Wochen wieder Besserung ein; aber Patientin muss am 14. Juli 1871 wegen Erkrankung ihres Vaters entlassen werden.

Am 24. März 1872 wird mir mitgetheilt, dass sie plötzlich gestorben sei; es sei ihr das ganze letzte Jahr sehr gut gegangen; erst 14 Tage

vor ihrem Tode wurde sie schlimmer und starb in einer Nacht ganz plötzlich, uachdem sie eine Stunde vorher noch anscheinend wohl gewesen war.

Die Section ist leider nicht gemacht worden.

### 3. Beobachtung.

Herr August Thalh . . . . , 47 Jahre alt, Kaufmann tritt am 11. Juli 1871 in Behandlung.

War früher immer gesund. Seit einem Jahre bemerkte er manchmal Hinterhauptschmerzen und etwas Steifigkeit und Schwere im Nacken.

Vom 1. April 1871 an heftigere Erscheinungen: reissende Schmerzen in Kopf und Nacken, Schwindel, zeitweise Vergehen des Gesichts. Objectiv soll damals nichts zu constatiren gewesen sein, auch ophthalmoskopisch nichts.

Ende Mai: Heftiger Kopf- und Kreuzschmerz; heißer Kopf, Schwere in Armen und Beinen, die sich nach wenig Tagen zu einer lähmungsartigen Schwäche der Extremitäten steigerte, so dass Patient das Bett hüten musste. Grosse Gemüthsdepression. — Schwierigkeit, den Kopf aufrecht zu erhalten. — Nach einigen Tagen wieder Besserung in den Extremitäten, die Bewegungen kehren wieder. Kopfschmerz ab und zu heftig; hic und da Zahnschmerzen. Allgemeinbefinden wechselnd. Sehen schlecht. Von Anfang Juni ab beiderseits Ptosis. — Schlaflosigkeit.

In den letzten Wochen langsam fortschreitende Besserung (Chiningebrauch); doch bestehen die Ptosis, das Vorwärtssinken des Kopfs und die Schwäche der Glieder in wechselnder Intensität fort. Schlaf besser.

Status praesens. Kräftig gebauter Mann, der sofort durch die etwas gebückte Haltung des Kopfes und durch die fast immer vorhandene Ptosis auffällt. Die obere Augenlider hängen schlaff herab, können wohl vorübergehend erhoben werden, sinken aber bald wieder herab; um sie zu erheben, werden beständig die Stirnhaut und die Augenbrauen stark in die Höhe gezogen. — Augenbewegungen sonst normal, kein Doppelsehen. Pupillen normal, reagiren gut. Sehen jetzt gut.

In den oberen Aesten beider Faciales scheint eine leichte Paralyse zu bestehen (wenigstens kann die Stirn nicht gut gerunzelt werden) und ausserdem bemerkt man häufig leichte, zuckende Contractionen in beiden Mm. frontales. Die rechte Nasolabialfalte und der rechte Mundwinkel hängen etwas herab; doch sind die Bewegungen im untern Facialisgebiet frei und ungestört. — Gehör gut, kein Ohrensausen.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt, weicht aber alsbald wieder langsam zurück und lässt keine fibrillären Zuckungen erkennen.

Zäpfchen leicht schief nach links; die linke Gaumensegelhälfte wird beim Phoniren etwas besser bewegt, als die rechte. — Das Schlucken geht gut; dagegen ist das Kauen manchmal durch Ermüdung der Kaumuskeln gehindert. — Die Gradehaltung des Kopfs ist erschwert; der

Kopf sinkt leicht nach vorn und muss dann mit einer stärkeren Anstrengung wieder zurückgebracht werden.

Sensibilität des Gesichts ganz normal. Sehr viel Kopfschmerz, besonders in der Stirn, aber auch im Hinterhaupt und Nacken.

In den Extremitäten keinerlei Sensibilitätsstörung, keine Parästhesien u. dgl. — Dagegen rasches Ermüden bei einigem Gehen; bei längerem Gehen Unsicherheit, Schwindelgefühl, Verdunkelung der Augen. — Blase und Mastdarm fungiren normal.

Eine 14 tägige galvanische Behandlung hatte keinen Erfolg; Patient reiste dann ab und hat nichts mehr von sich hören lassen.

Beim aufmerksamen Durchblicken der vorstehenden Krankheitsgeschichten wird dem Leser nicht entgangen sein, dass in allen drei Fällen gewisse übereinstimmende Erscheinungen vorhanden sind und zwar gerade solche, die sonst nicht eben zu den häufigen gehören; und wenn ich auch nicht behaupten will und kann, dass es sich in allen drei Fällen um einen und denselben pathologisch-anatomischen Vorgang, um genau die gleiche Krankheit gehandelt habe, so scheint mir doch das Symptomenbild dafür mit aller Entschiedenheit zu sprechen, dass in allen drei Fällen eine ganz oder nahezu identische Localisation des krankhaften Vorgangs vorliegen müsse.

Eine speciellere Hervorhebung des Uebereinstimmenden in den drei Fällen wird diesen Ausspruch, wie ich denke, genügend begründen. Die nachstehende tabellarische Zusammenstellung der in den drei Fällen vorhandenen (— wenn auch in etwas verschiedener Reihenfolge und Intensität aufgetretenen —) Hauptsymptome wird sofort ihre merkwürdige Uebereinstimmung erkennen lassen.

Fall 1.	Fall 2.	Fall 3.
Entwicklung unter Kopf- und Nackenschmerzen in einigen Monaten.	Entwicklung unter Kopfweh und Schwindel, leichten Gesichtszuckungen, Doppelsehen in einigen Monaten.	Entwicklung unter Kopf- u. Nackenschmerzen, Schwindel, Schwäche der Extremitäten in einigen Monaten.
Ptosis. Parese der Nackenmuskeln. Atrophie derselben.	Ptosis. Schwäche d. Nackenmuskeln.	Ptosis. Schwäche d. Nackenmuskeln.

Fall 1.	Fall 2.	Fall 3.
Pareseder Kaumuskeln. Atrophie derselben.	Parese der Kaumuskeln. Ofter Zuckungen derselben.	Schwäche der Kaumuskeln.
Zunge schwerbeweglich.	Zunge zitternd, später mager.	Zunge etw. schwach.
Erschwerung d. Schlingens.	Erschwerung des Schlingens.	Schlingen gut.
Oberes Facialisgebiet: normal.	Oberes Facialisgebiet: leichte Reizung (klonische Zuckungen.)	Oberes Facialisgebiet: leichte Parese mit Reizungserscheinungen.
Unteres Facialisgebiet: normal.	Unteres Facialisgebiet: normal.	Unteres Facialisgebiet: normal.
Augenbewegungen: normal.	Augenbewegungen: alle sehr mangelhaft.	Augenbewegungen: normal.
Ohrensausen. Hyperästhes. Nerv. acust. sin.	Ohrensausen; anomale Reaction des Acustic. sin.	—
—	Vermehrter Speichelabfluss.	—
Leichte Schwäche der Arme.	Grosse Schwäche der Extremitäten.	Grosse Schwäche der Extremitäten.

Aus dieser kurzen Zusammenstellung ergibt sich: dass in allen drei Fällen die Entwicklung des Leidens in ziemlich chronischer Weise, im Laufe einiger Monate, unter Kopf- und Nackenschmerzen, zum Theil auch unter anderen Nebenerscheinungen geschah.

Ferner war in allen drei Fällen Ptosis, Parese beider Levatores palpebr. super. vorhanden; und es ist gewiss beachtenswerth, dass diese Ptosis fast isolirt für sich bestand, indem nur in einem Falle (2.) noch die übrigen Augenbewegungen, und zwar alle (also jedenfalls die Abducentes wenigstens mitbeteiligt) erheblich beeinträchtigt waren; in den beiden anderen Fällen (1. und 3.) waren die eigentlichen Bulbusbewegungen ganz normal.

Ebenso bestand in allen drei Fällen eine mehr oder weniger ausgesprochene Schwäche der Nackenmuskeln, im ersten Falle verbunden mit Atrophie derselben. Dadurch war das Aufrechthalten des Kopfes erschwert, im Fall 1. in einem solchen Grade, dass der Kranke sofort durch die merkwürdige Haltung des Kopfes auffiel.

Dazu kam in allen drei Fällen eine mehr oder weniger hochgradige Parese der Kaumuskeln; auch diese im 1. Fall mit Atrophie verbunden und am stärksten ausgesprochen; im 2. Falle wurden

ausserdem leichte Reizungserscheinungen (Zuckungen) in den Kaumuskeln beobachtet.

Ferner erschien in allen drei Fällen die Motilität der Zunge, wenn auch nur in sehr geringem Grade, gestört; allerdings existierte dabei keineswegs eine solche Schwäche und Atrophie, wie sie bei der typischen progressiven Bulbärparalyse die Regel ist.

Endlich zeigte sich auch in allen drei Fällen eine mehr oder weniger deutliche Schwäche der Extremitäten; im ersten Falle nur ganz spät, leicht und auf die Arme beschränkt, im 2. Falle ausgesprochener und in allen Gliedern, im 3. Falle sehr hochgradig und wie es scheint bis zu vorübergehender lähmungsartiger Schwäche der Extremitäten gesteigert.

Als weitere beachtenswerthe Symptome treten dann noch hervor:

Erschwerung des Schlingens, im 1. und 2. Fall vorhanden, im 3. fehlend.

Störungen im **oberen** Facialisgebiet (Musc. front. und orbicul. palpebr.) im 2. und 3. Fall, bestehend in leichten Reizungs- und paretischen Erscheinungen. — Das **untere** Facialisgebiet dagegen blieb in allen Fällen frei (im Gegensatz zur progressiven Bulbärparalyse).

Ohrensausen und abnorme galvanische Reaction des linken Acusticus in Fall 1. und 2. Doch erscheint es immerhin sehr fraglich, ob diese Störungen mit dem Hauptleiden in directem Zusammenhang standen, da peripherie Ohrenleiden keineswegs ausgeschlossen werden konnten. Ausserdem spricht auch das einseitige Auftreten dieser Störungen einigermassen gegen ihre Coordination mit den übrigen Symptomen.

Schliesslich darf wohl noch auf den in Fall 2. zeitweilig vorhandenen Speichelfluss aufmerksam gemacht werden.

Dass sonach in dem Symptomenbild meiner drei Fälle eine grosse Uebereinstimmung existirt, ist klar, trotz der mannigfachen kleineren Differenzen.

Schon die Thatsache, dass drei, an und für sich bei centralen Leiden so seltene Symptome — wie die doppelseitige, isolirte Ptosis, die Parese der Kaumuskeln und die Parese der Nackenmuskeln — in allen drei Fällen vorhanden waren, lehrt dies; rechnet man dazu die regelmässig vorhandene Störung des Schlingens, der Zunge, des oberen Facialisgebietes, der Extremitäten etc., so dürfte wohl die Annahme einer Zusammenghörigkeit dieser Fälle und ein Forschen nach dem eigentlichen Sitz der Erkrankung bei diesem eigenthümlichen Symptomencomplex erlaubt sein.

Dass die Krankheit innerhalb des Schädelns ihren Sitz hat, kann wohl nicht einen Augenblick zweifelhaft sein. Es wirft sich dann zunächst die Frage auf, ob es sich um eine eigentlich centrale Erkrankung, oder nur um eine periphere, extracerebrale handelt, bei welcher nur die Wurzeln oder Stämme der befallenen Nervenpaare in ihrem extracerebralen Verlaufe betroffen würden. Man könnte ja annehmen, dass eine basale Erkrankung der Meningen, etwa eine chronische Meningitis, eine Neubildung oder dgl., die sich an der Schädelbasis etabliert, die verschiedenen Nervenpaare, vielleicht auch die im Gehirn und Rückenmark der Oberfläche nahe liegenden Leitungsbahnen in Mitleidenschaft zieht, reizt oder lähmt, und dadurch das oben gezeichnete Symptomenbild hervorruft. Diese Affection müsste sich vom oberen Ende des Rückenmarks, von den Ursprüngen des Accessorius und der oberen Cervicalnerven bis an das obere Ende des Pons, zu den Ursprüngen der Oculomotorii hin, erstrecken.

Ich glaube, bei genauerer Betrachtung der Symptome wird sich diese Ansicht kaum plausibel machen lassen. Eine solche Annahme würde kaum erklären, warum bei einer so diffusen Erkrankung an der Schädelbasis von allen hier liegenden Nervenpaaren nur einzelne ergriffen werden, andere ganz frei bleiben; warum von einzelnen Nerven immer nur ganz bestimmte und jedesmal die gleichen Faserbündel ergriffen sind, warum vom Oculomotorius nur die Fasern für den Levator palp. sup., vom Facialis nur die Bahnen für die oberen Gesichtsmuskeln, vom Trigeminus immer nur die motorische Portion, vom Accessorius nur die Bahnen für den Cucullaris und nicht die für den Sternocleidomastoideus (Fall 1.) ergriffen werden; warum der Accessorius und die oberen Cervicalnerven so relativ schwer, der Hypoglossus dagegen nur ganz leicht afficirt ist.

Es müsste wohl eine sehr eigenthümliche basale Affection sein, welche mit solcher Regelmässigkeit in allen drei Fällen ausschliesslich oder vorwiegend ganz bestimmte Nervenbahnen beleidigt! Jedenfalls müssen wir deshalb diese Annahme mindestens für sehr unwahrscheinlich, wenn auch nicht für ganz unmöglich erklären.

Jedenfalls lässt sich, so weit ich sehe, viel eher eine centrale Erkrankung annehmen, weil wir ja wissen, dass die später in einem Nervenstamm vereinigt liegenden physiologisch oft sehr differenten Bahnen im Centralorgan häufig mehr oder weniger weit auseinanderliegen, dagegen oft anderen Bahnen erheblich genähert sind, von welchen sie ausserhalb des Gehirns eine grössere Entfernung trennt. Es erscheint mir daher am einfachsten in meinen Fällen eine cen-

trale, innerhalb des Gehirns zu suchende Erkrankung anzunehmen.

Die Gruppierung der Symptome giebt, wie mir scheint, hinreichende Anhaltspunkte für die annähernde Localisation dieser Erkrankung innerhalb des Gehirns.

Wir haben es zu thun mit einer doppelseitigen Erkrankung, mit Symptomen von Seiten sehr verschiedener Nervengebiete, welche auf beiden Seiten genau oder doch nahezu genau in gleicher Weise ausgesprochen, in gleicher Entwicklung vorhanden sind (abgesehen von den wahrscheinlich nicht central bedingten Erscheinungen am Acusticus in zwei Fällen). Dadurch werden wir in kategorischer Weise hingewiesen auf diejenigen Hirntheile, in welchen die Bahnen für beide Körperhälften einander mehr oder weniger angenähert sind, also auf die Gebilde des Hirnstammes, besonders auf Pons und Oblongata.

Wir finden an der Störung in hervorragender Weise betheiligt:  
 den Nerv. oculomotorius (wenigstens dessen Bahnen für  
 den Levat. palp. super.),  
 die motorische Portion des Trigeminus,  
 den Nervus accessorius und die oberen Cervical-  
 nerver;  
 ferner in leichterem Grade:  
 den Nerv. facialis in seinen oberen Gesichtszweigen,  
 den Nerv. hypoglossus und wahrscheinlich auch den Nerv.  
 glossopharyngeus,  
 (und endlich eventuell auch den Acusticus und die Pyramiden-  
 bahnen, wovon der erstere sehr fraglich.)

Das alles sind Nerven, deren Wurzelbahnen und Ursprungskerne räumlich gar nicht weit von einander getrennt liegen, vielmehr sämmtlich am Boden der Rautengrube oder in deren nächster Umgebung im Pons zu finden sind.

Wir hätten es also aller Wahrscheinlichkeit nach mit einer bulbären Erkrankung zu thun. Dass dieselbe jedoch in keiner Weise zu verwechseln ist mit der bekannten bulbären Lähmungsform, die unter dem Namen der „progressiven Bulbärparalyse“ bekannt ist, liegt auf der Hand. Bei dieser Krankheit sind die Zunge und das untere Facialisgebiet in hervorragender Weise betheiligt, bei unseren Fällen gar nicht oder nur in untergeordnetem Grade. Dort sind die Augenlidheber gar nicht — in unsren Fällen regelmässig betheiligt; Gaumensegel und Rachen sind dort schwer — hier nur wenig afficirt;

das obere Facialisgebiet ist dort normal — hier in leichtem Grade betheiligt; die Schwäche der Nackenmuskeln ist dort selten — hier regelmässig vorhanden. Ueberdies zeigen auch Entwicklung und Verlauf des Leidens grosse Verschiedenheiten.

Es kann also keine Rede davon sein, diese Fälle etwa in der Rubrik der typischen progressiven Bulbärparaparalyse unterzubringen.

Aber ist es denn überhaupt möglich, eine einheitliche Localisation für dies eigenthümliche Symptomenbild, für die Beteiligung so verschiedener Nervenbahnen zu finden?

Es ist das bei dem heutigen Stand unserer Kenntnisse nicht ganz leicht. Die Ursprungsstelle (Kern) des Oculomotorius liegt in der oberen Ponshälften am Boden des Aquaeductus Sylvii und wir wissen nichts darüber, ob gerade die untersten Partien dieses Kerns etwa die Fasern für den Levator palp. sup. abgeben. Etwas weiter unten, nahe der oberen Grenze der Rautengrube liegt der motorische Kern des Quintus und nicht weit von diesem, wieder nach unten, der eigentliche Facialiskern, dessen obere Partie wohl wahrscheinlich den oberen Gesichtsästen zugehört. Diese Partien liegen immerhin nahe genug beisammen, um gleichzeitig von einem auch nur mässig grossen Krankheitsherde betheiligt zu werden; und man könnte etwa eine Affection der motorischen Kerne in der oberen Hälfte der Rautengrube annehmen, wie die progressive Bulbärparalyse eine solche der vorwiegend in der unteren Hälfte der Rautengrube gelegenen motorischen Kerne darstellt. Hier wie dort würde das auffallende Verschontbleihen der sensiblen Kernregionen — in der obren Hälfte das des Quintus, in der unteren des Acusticus und Vagus — als bemerkenswerth hervortreten.

Wie aber soll man sich die Mithetheiligung der viel weiter nach unten gelegenen motorischen Kernregionen, des Accessorius, Hypoglossus, Glossopharyngeus und etwa auch der grauen Kerne der oberen Cervicalnerven erklären? Für den Hypoglossus und Glossopharyngeus, die ja nur in untergeordneter Weise betheiligt sind, liesse sich noch eine mehr secundäre und geringfügige Beeinträchtigung statuiren; weniger aber für den Accessorius und die Ursprungsstellen der motorischen Nackennerven. Will man annehmen, dass derselbe Process, der oben den motorischen Kern des Quintus und einen Theil des Oculomotoriuskerns befällt, aus einer sonderbaren Prädilection im untern Theil der Oblongata vorwiegend die Kerne und Bahnen für diē Nackenmuskeln ergreift, die übrigen Kerne (Hypoglossus, Glossopharyngeus etc.) aber mehr oder weniger frei lässt? Oder soll man lieber annehmen, dass der in der oberen Pons- und Oblongaten-

hälfte etablierte krankhafte Process sich von den Kernregionen aus noch weiter in die Tiefe erstreckt und hier die Pyramidenbahnen ergreift, unter welchen vielleicht die für die Nackenmuskeln bestimmten Fasern durch ihre anatomische Lagerung der frühesten Schädigung ausgesetzt sind? Und würde nicht vielleicht dieses Uebergreifen auf die Pyramidenbahnen auch für die Mithbeteiligung der Extremitäten und auch der Zunge zu verwerthen sein?

Das kann Niemand mit Sicherheit sagen. Und ich will auch diese Gedanken und Vermuthungen durchaus nicht weiter ausspinnen, da sie ja an der Mangelhaftigkeit unserer Kenntnisse über den Verlauf der einzelnen Bahnen im Pons sehr bald ihre Grenze finden. Es hat allerdings etwas Verführerisches, sich solche Dinge etwas zurecht zu legen und schliesslich können solche Erwägungen ja wohl auch dazu dienen, bei etwaigen Sectionen die Aufmerksamkeit auf ganz bestimmte Punkte zu lenken. Hat man ja doch auch die anatomische Grundlage der progressiven Bulbärparalyse erst gefunden, nachdem ihr Sitz durch theoretisches Raisonnement von Bärwinkel, Schulz und ganz besonders von Wachsmuth im Voraus bestimmt war.

Ich bin weit entfernt, den Sitz der Erkrankung in meinen drei Fällen mit Bestimmtheit so genau localisiren zu wollen; immerhin möchte es erlaubt sein, die Erwägungen kurz anzudeuten, zu welchen das allen drei Fällen Gemeinsame Veranlassung gab. Erst glückliche Sectionsbefunde können darüber Aufschluss geben, ob sich in weiteren ähnlichen Fällen die von mir vermutete Localisation, und ob sich dieselbe regelmässig finden wird.

Auch will ich den Leser nicht ermüden mit Betrachtungen darüber, um welche Form der Erkrankung es sich in den drei Fällen handelte, ob in allen Fällen die gleiche Störung vorlag oder nicht und dgl. Das hat für jetzt keinen weiteren Werth, so lange nicht Sectionsbefunde vorliegen.

Ich habe mich in der mir gerade zugänglichen Literatur über „progressive Lähmung der Hirnnerven“, Hirntumoren etc. etwas umgesehen, um den meinigen ähnliche Fälle zu entdecken; es ist mir dies aber bis jetzt nicht gelungen.

So hat denn diese Mittheilung nur den Zweck, die Fachgenossen aufmerksam zu machen auf diesen eigenthümlichen Symptomencomplex — in welchem die Symptomatrias Ptosis, Schwäche der Kaumuskeln und Schwäche der Nackenmuskeln eine Hauptrolle spielt, während Schwäche der Zunge und der Extremitäten, Erschwerung des Schlingens und Beteiligung des obe-

ren Facialisgebiets von mehr untergeordneter Bedeutung zu sein scheinen —, und um Beachtung desselben in geeigneten Fällen zu bitten. Erst weitere Erfahrungen können entscheiden, ob diesem Symptomencomplex eine gewisse Selbständigkeit zugeschrieben werden kann, oder ob es sich dabei um rein zufälliges Zusammentreffen handelt. Und wenn es sich herausstellen sollte, dass eine umschriebene Läsion an einer bestimmten Stelle des Gehirns gerade dieses Symptomenbild hervorruft, so wäre damit wieder ein kleiner Beitrag zur Localisation pathologischer Vorgänge im Gehirn geliefert.

Heidelberg, im October 1878.