

I.

Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels.

Von

Dr. W. Bechterew,

ordentlicher Professor der Psychiatrie in Kasan.

(Hierzu Taf. I.)



Im Jahre 1885 hatte ich in der russischen Literatur zwei Mittheilungen über Fälle mit Degeneration der Hirnschenkelfasern veröffentlicht, in denen unter Anderem secundäre absteigende Degeneration der äussersten Abschnitte des Hirnschenkelfusses oder des sogenannten Türck'schen Bündels beschrieben wurde*). Seitdem sind in der deutschen Literatur einige Mittheilungen über Fälle mit secundärer Degeneration der lateralen Partie des Hirnschenkelfusses erschienen**), durch welche meine früher gemachten Beobachtungen bestätigt wurden. Dieser Umstand veranlasst mich, letztere auch in deutscher Sprache zu veröffentlichen, um so mehr, da zwei kurze Referate meiner Arbeiten im Neurologischen Centralblatt (1885, No. 17 und 1886, No. 8), die in vieler Hinsicht interessanten Details der von mir veröffentlichten Beobachtungen nicht besprechen.

Die hier in Rede stehenden Fälle waren mir in äusserst liebenswürdiger Weise von Herrn Prof. Paul Flechsig während meiner Beschäftigung an der Leipziger Irrenklinik überlassen worden, wofür ich ihm meinen besten Dank ausspreche. Von mehreren Gehirnen

*) Eine Beobachtung ist in Mierzejewski's „Wjestnik psichiatriti etc.“ 1885, I., die andere in „Russkaja medicina“ 1885 No. 33 veröffentlicht.

**) S. Neurol. Centralbl. 1886 No. 7 und 8; Centralbl. für Nervenheilk. 1886 No. 3; psychiatrische Bladen 1887. IV. 2. etc.

mit secundären Degenerationen, die ich dort zu untersuchen Gelegenheit hatte, bieten drei meines Erachtens hervorragendes wissenschaftliches Interesse, und zwar nicht nur hinsichtlich der Frage über die Bedeutung der im lateralen Abschnitt des Hirnschenkelfusses verlaufenden Fasern, sondern auch in mancher anderen Beziehung, wie aus Nachstehendem zu ersehen ist.

Die Geschichte des ersten Falles besteht in Folgendem:

Der Kranke Stecher, 58 Jahre alt, wurde in die Klinik am 13. Mai 1882 mit rechtsseitiger Hemiplegie und heftiger maniakalischer Erregung aufgenommen. Die von den Verwandten des Patienten über seinen Zustand gemachten Angaben enthalten Folgendes: Sein Vater starb plötzlich, woran, ist nicht bekannt; andere Bedingungen erblicher Disposition liegen nicht vor. Im April 1880 hatte Stecher einen apoplektischen Anfall, der eine von Aphasie begleitete rechtsseitige Lähmung hinterliess. Im Laufe der nächsten zwei Monate besserte sich die Sprache bedeutend, und die Motilität der Extremitäten wurde fast vollständig wieder hergestellt. Im September 1880 erfolgte ein neuer Anfall, nach welchem die Lähmungserscheinungen an den rechten Extremitäten nebst Sprachverlust von Neuem auftraten (Patient konnte nur einige einfache Wörter — „ja“, „nein“ etc. aussprechen); zugleich liess sich auch Schwachsinn constatiren.

Späterhin wiederholten sich die apoplektischen Anfälle noch mehrmals in Begleitung krampfhafter Zuckungen in verschiedenen Muskelgruppen. Im Laufe der zwei letzten Wochen hatte Patient fast täglich solche Anfälle, indem zugleich Aufregung sich einzustellen begann.

Status praesens: Patient hat eine gut entwickelte Muskulatur und befriedigenden allgemeinen Ernährungszustand. Sein rechter Arm ist vollkommen gelähmt, mit Ausnahme der Schultermuskeln, in denen Bewegungen noch möglich sind. Die rechte Unterextremität ist in einem Zustande ausgeprägter Parese; beim Gehen schleppt Patient den rechten Fuss nach, doch stützt er sich noch auf ihn und ist sogar im Stande, ohne Stock zwei Treppen zu ersteigen. Im Gesicht ist keine deutliche Asymmetrie wahrnehmbar; unwillkürliche mimische Bewegungen (beim Lachen und Weinen) geschehen fast mit gleicher Energie an beiden Gesichtshälften. Die Zunge weicht beim Herausstrecken nach rechts ab. Die Sensibilität ist rechterseits merkbar herabgesetzt. Die Sehnenreflexe sind an den rechten Extremitäten deutlich ausgeprägt, aber ihre Vergleichung mit denen der linken ist unmöglich, in Folge willkürlicher Muskelanspannung an den linken Extremitäten. Die Sprache fehlt fast vollständig, nur einige kurze Wörter („ja“, „nein“) und sinnlose Laute („neider“) dienen dem Patienten zum Ausdruck aller seiner Gedanken. Eine ausführlichere Untersuchung erwies sich anfänglich als unmöglich, in Folge der von zwecklosem Widerstande begleiteten heftigen Erregung. Später, als Patient ruhiger wurde, liess sich hinsichtlich seiner Sprache Folgendes constatiren: Patient verständigt sich nur durch Gesticulation, doch scheint er an ihn gerichtete Worte gar nicht zu verstehen, so z. B. erklärt er durch

Gesten, dass er es liebt Bier zu trinken, aber das Wort „Bier“ ist für ihn ein leerer Schall. Ueberhaupt offenbart er in keiner Weise, dass er begreift, was man zu ihm spricht; zu lesen und zu schreiben (mit der linken Hand) ist Patient auch nicht im Stande.

Bei weiterer Untersuchung wurde am Patienten rechtsseitige Hemianopsie festgestellt. Die Geruchsfähigkeit ist erhalten, und Patient äussert sogar eine besondere Empfindlichkeit für einige Gerüche, aber genauere Untersuchung des Geruchs, sowohl als des Geschmacks, war in Folge des psychischen Zustandes unmöglich.

Während des Aufenthalts des Patienten in der Klinik stellte sich keine wesentliche Veränderung im Symptomenbilde ein. Es ist nur zu erwähnen, dass er im Juli 1882 einige neue apoplectoiden Anfälle hatte, von Bewusstlosigkeit begleitet, aber ohne Convulsionen. Der Tod erfolgte im Juli 1883 durch spontan aufgetretene Gangrän einer Unterextremität.

Die Section des Gehirns ergab ausgedehnte Erweichung in der linken Grosshirnhemisphäre und einen kleinen Erweichungsherd in der rechten. An der Oberfläche der linken Hemisphäre umfasste die Erweichung die ganze dritte und den grössten Theil der zweiten Stirnwindung, die untere Hälfte beider Centralwindungen, das untere Scheitelläppchen, den grössten Theil der äusseren Oberfläche des Hinterhauptlappens (mit Ausnahme der ersten Occipitalwindung), alle drei Schläfenwindungen und endlich alle Windungen der Insula. Also waren ausser den Frontal- und Orbitalwindungen und der inneren Hemisphärenoberfläche nur die obere Hälfte beider Centralwindungen, das obere Scheitelläppchen, ein geringerer Theil der äusseren Oberfläche des Hinterhauptlappens und die Basis des letzteren unversehrt geblieben. Doch lehrten Schnitte durch das Gehirn, dass die Erweichung sich in bedeutender Ausdehnung in die Tiefe des Hemisphärenmarks erstreckte, dass also die Zerstörung noch beträchtlicher war. So verbreitete sich die Erweichung vom vorderen Ende des Seitenventrikels bis zur Spitze seines Hinterhorns, von aussen nach innen bis an das Ependym, wodurch fast die ganze Oberfläche der Hemisphäre (vielleicht nur mit Ausnahme eines Theils der Orbitalwindungen) von dem unterliegenden Gebiet des Hirnstamms abgetrennt war. Nur die Verbindung des Hinterhauptlappens mit dem Sehhügel erschien noch theilweise erhalten, indem lateralwärts vom Ependym des Hinterhorns bis zum Stratum zonale des Sehhügels die Marksubstanz in Gestalt einer Scheibe normal geblieben war. Der Schläfenlappen war vollständig erweicht bis an das Ependym des Unterhorns; ebenso die äussere und innere Kapsel, der Linsen- und Schweifkern. Von letzterem war nur ein kleiner zum Ventrikel gerichteter Theil des Kopfes übrig geblieben. Die ganze hintere untere und innere Portion des Sehhügels nebst der Taenia thalami optici war unversehrt, doch ein Theil des Pulvinar mitsammt dem inneren Kniehöcker sowohl, als das äusserste an die innere Kapsel grenzende Gebiet des Sehhügels, waren erweicht.

Also kann man mit Bestimmtheit behaupten, dass in unserem Fall in der linken Hemisphäre der grösste Theil der Stirnwindungen,

beide Central-, alle Scheitel- und Schläfenwindungen nebst der Insel, endlich auch der grösste Theil der Hinterhauptswindungen zerstört oder vom unterliegenden Gebiet abgetrennt waren. Ausserdem waren völlig zerstört die äussere und innere Kapsel, Linsen- und Schweifkern und die laterale Portion des Sehhügels.

In der rechten Hemisphäre war der Erweichungsherd klein — er beschränkte sich nur auf den oberen Rand der ersten Schläfenwindung und erstreckte sich nur in geringer Ausdehnung in die Tiefe der Hirnsubstanz.

Es ist noch zu erwähnen, dass bei der makroskopischen Untersuchung das linke Brachium conjunct. post., Corp. quadrigem. und der linke Hirnschenkel stark atrophisch erschienen; auch die Brückenhälfte war abgeflacht und die linke Pyramide war fast halb so klein, wie die rechte.

Aus dem ganzen Hirnstamm fertigte ich eine ununterbrochene Reihe von Schnitten an, die zum Theil mit Carmin und Pikrocarmin, meistens jedoch mit Haematoxylin, nach Weigert's Methode gefärbt wurden.

An diesen Schnitten trat zuvörderst fast vollständige Degeneration des linken Hirnschenkelfusses hervor (Fig. 1), welcher in Folge von Schrumpfung um mindestens drei Mal verringert aussah im Vergleich zum anderseitigen, d. h. gesunden Hirnschenkelfuss. Dabei erstreckte sich die Degeneration auf alle Abschnitte des Fusses, also nicht nur auf das Pyramidenbündel und die innere Portion des Hirnschenkels, sondern auch auf seinen lateralen Abschnitt — das sog. Türck'sche Bündel (Fig. 1 FT). Bei mikroskopischer Betrachtung zeigt sich im degenerirten Hirnschenkel eine nur äusserst geringe Anzahl mit Markcheiden versehener äusserer Fasern, die zwischen den entarteten zerstreut liegen. Diese Fasern kommen fast ausschliesslich in demjenigen Abschnitt des Hirnschenkelfusses vor, welcher dem Uebergangsbereich zwischen Pyramiden- und Türck'schem Bündel entspricht. Ausserdem wurde eine sehr geringe Anzahl gesunder Fasern auch im inneren Abschnitt des Hirnschenkelfusses gefunden.

In absteigender Richtung erstreckte sich die Degeneration längs des ganzen Hirnstamms und setzte sich auf den gegenüberliegenden Pyramidenbahnstrang des Rückenmarks fort, wo sie bis an den unteren Theil der Lendenanschwellung reichte.

In der Brücke erschienen linkerseits alle longitudinalen Bündel degenerirt, mit Ausnahme einer sehr beschränkten Anzahl zerstreuter Fasern, die fast überall den entarteten beigemischt waren (Figur 2 und 3).

Zugleich trat deutliche Atrophie der grauen Substanz der Brücke hervor, indem das zwischen den Zellen des dorsalen Theil derselben vorhandene Nervennetz vollständig degenerirt und die Zellen selbst deutlich atrophisch erschienen. Die Atrophie war besonders scharf in den oberen und inneren Gebieten der Brücke ausgeprägt, während in den unteren und äusseren die graue Substanz keine wahrnehmbaren Erscheinungen von Atrophie aufwies. Die transversalen Brückenfasern waren fast überall vollständig erhalten, und die mittleren Kleinhirnschenkel liessen keinen Unterschied zwischen beiden Seiten erkennen. Unterhalb der Brücke war die Degeneration ausschliesslich auf die linke Pyramide beschränkt, welche — wie oben erwähnt — fast nur halbmal so gross war, als die rechte.

An nach Weigert's Methode behandelten Schnitten traten in der degenerirten Pyramide, die im Ganzen begreiflicher Weise farblos erschien, schwarz gefärbte, also markhaltige, nicht degenerirte Fasern hervor, die in transversaler Richtung von der Olivenzwischen-schicht zum äusseren Rande der Pyramide ziehen, von wo aus sie zum Strickkörper aufsteigen. Ausserdem traf man hier ebenso wie im Rückenmark zwischen den degenerirten Fasern vereinzelt nicht entartete longitudinaler Richtung.

Im Rückenmark nahm die Degeneration die übliche Lage ein, indem sie sich auf die Pyramidenbahn des contralateralen Seitenstrangs beschränkte; in den Vordersträngen waren keine Spuren von Entartung zu entdecken.

In der Haube des linken Hirnschenkels war in unserem Falle ausgeprägte Atrophie der Subst. nigra Sömmerringii vorhanden (Fig. 1. Sn). Die Menge ihrer Nervenzellen war merkbar verringert und die hier verlaufenden Fasern fehlten fast vollständig. Ausserdem waren in der Haube degenerirt die Fasern des Brach. post. bis zum Gebiet des hinteren Vierhügels, und der feine Fasern enthaltende innerste oder mediale Abschnitt der Schleifenschicht (die sogenannte mediale Schleife, Fig. 1 und 2Lm). Die degenerirten Fasern letzterer konnte ich nur bis zu den unteren Theilen der Brücke verfolgen. Hier verschwanden sie allmählig, indem sie sich zwischen den Elementen des ventralen Theiles des von mir beschriebenen Nucl. reticularis*) verloren. Ausserdem war der äussere Theil der Hauptfläche ein wenig atrophisch, was man besonders gut im unteren Abschnitt der Brücke

*) W. Bechterew, Ueber die Längsfaserzüge der *Formatio reticularis medullae oblongatae et pontis*. Neurologisches Centralblatt No. 15. 1887. —

und in der Medulla oblong. (in der Olivenzwischenschicht) sehen kann. Anderseitiger Keilstrangkern war auch ein wenig kleiner, als der gleichseitige.

Alle anderen Theile der Haube sowohl als auch der rechte Hirnschenkel boten in unserem Falle keine wahrnehmbaren Veränderungen.

Der zweite Fall:

Patient Thyme, 35 Jahre alt, seit 1876 an der Leipziger städtischen Wasserleitung beschäftigt, und seit der Zeit an heftigen Kopfschmerzen leidend, obgleich weder Trunksucht, noch Schädelverletzung vorlagen. In der Jugend hat er anscheinend Syphilis acquirirt; doch lassen sich darüber keine genaueren anamnестischen Angaben erheben. Anfangs August 1878 fühlte Th. plötzlich eine allgemeine Schwäche, und zugleich stellte sich von Zeit zu Zeit Schwindel ein. Trotzdem fuhr er fort zu arbeiten. Am 6. August wurde er im Zustand eines apoplectoiden Anfalls von der Arbeit nach Hause gebracht, und daran schloss sich rechtsseitige Lähmung und Aphasie.

Im Laufe der nächsten 7—8 Tage stellte sich die Bewegungsfähigkeit allmählich fast vollständig wieder her, doch die Aphasie blieb bestehen. Zugleich fühlte sich Patient sehr schwach, war unreinlich, klagte über Kopfschmerzen und führte zuweilen sinn- und zwecklose Handlungen aus, warf z. B. durch das Fenster oder zerstörte Sachen, die ihm in die Hände gelangten, lief auf die Strasse etc.

Am 2. September des nämlichen Jahres wurde Th. in das Leipziger städtische Krankenhaus aufgenommen und am 4. von dort in die Irrenklinik von Prof. Flechsig übergeführt.

Bei der Untersuchung in letzterer wurden keine Lähmungserscheinungen an den Gliedern bemerkt, nur leichte Parese der rechten Gesichtshälfte und geringfügige Abweichung der Zunge nach rechts wurden constatirt. Seitens der Hautsensibilität und Sinnesorgane waren auch keine Veränderungen wahrnehmbar, obgleich der psychische Zustand des Patienten keine genaue Untersuchung der Gefühlssphäre zuließ. Die Sprache war undeutlich, erschwert, und man erhielt auf Fragen stets nur einförmige und kurze Antworten — ja, gut, schlecht. In psychischer Hinsicht bestand tiefer apathischer Blödsinn.

In diesem Zustande verblieb Patient ohne wesentliche Veränderungen längere Zeit; während des Aufenthalts in der Klinik hatte er zwei apoplectoiden Anfälle, von denen er sich übrigens bald erholte.

Am 11. März 1885 trat plötzlich ein soporöser Zustand ein, und am nächsten Tag, also am 12. März der Tod.

Die Section ergab im Gehirn folgende Veränderungen: Die Basalgefäße sind sklerosirt und ihre Wandungen stellenweise verdickt. Die linke Arteria fossae Sylvii ist völlig verstopft; ihre zwei hinteren Zweige sind obliterirt. An der Oberfläche der linken Hemisphäre grosse Erweichungsherde, hauptsächlich im Hinterhaupt- und Schläfenlappen, zum Theil auch in den Scheiteltwindungen. Im Hinterhauptlappen betrifft die Erweichung die zweite und dritte Windung und einen geringen Theil der ersten, im Schläfenlappen die

mittleren Theile der zweiten und dritten; ferner fast den ganzen Gyrus lingualis und den grössten Theil des Gyrus fusiformis. Im Scheitellappen ist der grösste Theil des Gyrus angularis afficirt, indem dieser Erweichungsherd sich in die Tiefe bis an die Ventrikelwand erstreckt und an der Uebergangsstelle des Hinterhorns in das Unterhorn endigt. Ausserdem zeigen Durchschnitte durch die linke Hemisphäre einen ganz circumscribten Erweichungsherd im vorderen Schenkel der inneren Kapsel, in der Nachbarschaft des Kopfes des Schweifkerns. Die Oberfläche der rechten Hemisphäre bietet keine pathologischen Veränderungen, doch auch hier findet sich im vorderen Schenkel der inneren Kapsel ein ebenso umschriebener Erweichungsherd.

Bei Betrachtung der Hirnbasis erscheint der äussere Theil des linken Hirnschenkels etwas atrophisch und schon makroskopisch lässt sich ein grauer Faserzug längs des lateralen Randes des Hirnschenkels wahrnehmen.

Nach Erhärtung des Gehirns in Kali bichromicum wurde der Stammtheil an mikroskopischen Schnitten untersucht, was folgende Resultate ergab:

Sowohl im linken als auch im rechten Hirnschenkel ist ein Theil der Fasern des Fusses degenerirt. Im linken betrifft die Degeneration sowohl das laterale Gebiet des Hirnschenkelfusses (das Türck'sche Bündel), als auch seinen medialen Abschnitt (Fig. 4 FTu., pl.). Im lateralen Theil erstreckt sich die Degeneration fast auf ein Viertel des ganzen Durchschnittes des Fusses, und fast ebenso gross ist das degenerirte Feld im medialen Theil; das der Pyramidenbahn entsprechende mittlere Gebiet und die angrenzende Portion des medialen weisen keine Degeneration auf.

Im rechten Hirnschenkel ist das degenerirte Feld im medialen Gebiet des Fusses kleiner, als das entsprechende linkerseits. Die anderen Abschnitte des rechten Hirnschenkels sind ohne Veränderung.

In absteigender Richtung liessen sich die degenerirten Fasern an beiden Seiten nur bis zum oberen Gebiet der Brücke verfolgen (Fig. 5). Bereits in ihrem mittleren Theil und um so mehr in der ganzen unteren Brückenhälfte fehlten degenerirte Fasern fast völlig. Auch waren beide Pyramiden im Allgemeinen gut erhalten.

In der Haube beider Hirnschenkel und auch in den mittleren Kleinhirnschenkeln fanden sich keine Spuren von Degeneration.

Vom pathologisch-anatomischen Standpunkte aus bietet unser erster Fall bedeutendes wissenschaftliches Interesse hauptsächlich in zweifacher Hinsicht: 1. bezüglich der Degeneration des ganzen Hirnschenkelfusses mit Einschluss des lateralen (Türck'schen) Bündels desselben, und 2. in Anbetracht der Degeneration einiger Theile der Haube. Der zweite Fall ist nicht weniger interessant, da hier isolirte Degeneration des lateralen Gebietes des Hirnschenkelfusses beobachtet wurde.

Bekanntlich ist bis zur jüngsten Zeit Degeneration des ganzen Hirnschenkelfusses nicht beschrieben worden, und ebenso wenig waren

Fälle beobachtet, in denen überhaupt Degeneration des lateralen (Türk'schen) Bündels des Hirnschenkelfusses statthatte. Dagegen ist Degeneration der anderen Abschnitte des Fusses, also der Pyramidenbahn und des ganzen medialen Gebiets bekannterweise keine seltene Erscheinung bei Affectionen des Gehirns und bei gewisser Localisation derselben sogar üblich.

Das Türk'sche Bündel besteht, wie wir wissen, aus Fasern, die im hintersten Abschnitt der inneren Kapsel verlaufen und von da direct zur Rinde des hinteren Gebietes der Hemisphäre aufsteigen. Der Umstand, dass Affection des hinteren Abschnitts der inneren Kapsel gewöhnlich von Sensibilitätslähmung an der contralateralen Körperhälfte begleitet wird, und das gänzliche Fehlen von Beobachtungen secundärer Degeneration des Türk'schen Bündels bei Hirnaffectionen gaben Veranlassung zu der ziemlich verbreiteten Ansicht, dass im lateralen Theil des Hirnschenkelfusses Fasern verlaufen, die zur Leitung der Sensibilität dienen (Charcot).

Indem Flechsig auf Grund entwicklungsgeschichtlicher Untersuchung nachwies, dass die Fasern dieses Theils des Hirnschenkelfusses sowohl, als auch dessen medialen Abschnitts, aus den Zellen-elementen der Brücke entspringen*), machte er gegen diese Ansicht zum ersten Mal wichtige Einwände und zeigte zugleich, dass zur sensiblen Leitung die Fasern der Haube dienen können, die im hinteren Abschnitt der inneren Kapsel in der Nähe des lateralen Randes des Sehhügels verlaufen.

Beide oben mitgetheilten Fälle, in denen absteigende Degeneration auch im lateralen Theil des Hirnschenkelfusses gefunden wurde, benehmen der Anschauung, dass in demselben sensible Fasern enthalten sind, ihre Hauptstütze. Zugleich bestätigen diese Fälle die Untersuchungen Flechsig's bezüglich der Endigung der im lateralen und medialen Abschnitt des Hirnschenkelfusses verlaufenden Fasern in den Elementen der Brücke.

Wie wir gesehen haben, bestand in unserem ersten Fall neben Entartung des Hirnschenkelfusses Atrophie der grauen Substanz der Brücke in deren oberem Gebiet. Da nun unterhalb der Brücke die Degeneration sich nur auf die Pyramide beschränkte, so ist es klar, dass eben die graue Substanz der Brücke als Endigungsstätte derjenigen Fasern des Hirnschenkelfusses betrachtet werden muss, die

*) P. Flechsig, Zur Anatomie und Entwicklungsgeschichte der Leitungsbahnen im Grosshirn des Menschen. Archiv für Anatomie und Physiologie 1881.

nicht zum Pyramidenbündel gehören, also des inneren und äusseren Abschnittes desselben. Zur nämlichen Schlussfolgerung berechtigt auch unser zweiter Fall, in welchem die untere Brückenhälfte bereits keine wahrnehmbare Faserdegeneration aufwies.

Letztere Thatsache steht in vollkommener Uebereinstimmung mit den Ergebnissen meiner anatomischen Untersuchungen*), die zu der Annahme führen, dass die obere und untere Brückenhälfte als Ausgangspunkt zweier verschiedener Fasersysteme dienen, und zwar werden in ersterer unterbrochen: 1. Fasern, die aus den Hemisphären durch den lateralen und medialen Abschnitt des Pedunculus ziehen, und 2. Fasern des sich später entwickelnden oder cerebralen Bündels des mittleren Kleinhirnschenkels; in der zweiten dagegen 1. Fasern des sich früher entwickelnden oder spinalen Bündels des mittleren Kleinhirnschenkels und 2. Fasern, die aus den Elementen der Brücke durch die Raphe zur *Formatio reticularis* ziehen.

Die Degeneration des ganzen Hirnschenkelfusses einschliesslich seines äusseren Abschnittes in unserem ersten Fall lässt sich ohne Zweifel in befriedigender Weise durch die Ausdehnung der Hirnaffectio erklären, welche den grössten Theil der Hemisphärenoberfläche mitsammt den Schläfen- und Hinterhauptwindungen zum Theil zerstört, zum Theil vom unterliegenden Gebiet abgetrennt hatte.

Was die Frage anbelangt, in welchem Gebiet der Hemisphärenoberfläche die Fasern des uns hier beschäftigenden lateralen Abschnittes des Pedunculus endigen, so lässt unser erster Fall in Anbetracht der Ausdehnung der Hirnaffectio darüber keinen bestimmten Schluss ziehen.

Dagegen ist unser zweiter Fall in dieser Hinsicht sehr lehrreich. Da hier die beiderseitige Degeneration des medialen Abschnittes des Hirnschenkelfusses ohne Zweifel zur Erweichung der vorderen Portion der inneren Kapsel in beiden Hemisphären in Beziehung gestellt werden muss, so ist es offenbar, dass die Degeneration des Türck'schen Bündels linkerseits mit der Affectio des Schläfen- und Hinterhauptlappens in der linken Hemisphäre zusammenhängt.

Inwiefern diese Annahme mit den bekannten anatomischen Untersuchungen über die Verbreitung der Fasern des lateralen Pedunculusbündels in der Hirnrinde in Einklang steht, ist von selbst klar und bedarf keiner weiteren Erörterung.

*) W. Bechterew, Zur Anatomie der Schenkel des Kleinhirns, insbesondere der Brückenarme. Neurol. Centralbl. 1885. No. 6.

In bezeichneter Hinsicht bietet ein anderer von uns untersuchter Fall besonderes Interesse, über den wir hier berichten:

Patientin Martha Hertel ist mikrocephal, ihr Kopf von äusserst geringem Umfang. Nach Angabe ihrer Eltern soll sie bald nach der Geburt angefangen haben, an convulsiven Anfällen zu leiden; ausserdem bemerkten die Eltern bereits im ersten Jahr, dass ihr Kopf anormal klein sei und dass ihre geistige Entwicklung nicht fortschreite.

Bei ihrer Aufnahme in die Klinik war sie $2\frac{1}{2}$ Jahr alt; ihr Kopf hatte folgende Dimensionen: Curvatura horizont. total. 34,5 Ctm., Curv. auriculo-occipitalis 14,8, Curv. auriculo-frontalis 19,5, Curv. biauric. transv. 26,5, Curv. antero-poster. max. 23,5, diam. antero-poster. iniacus 11,5, diam. transvers. max. 11, diam. biauricularis 9,5. Das Kind ist im Allgemeinen gut genährt, aber von kleinem Wuchs. Die Epiphysen der langen Knochen sind überall verdickt. Das sonstige Skelet ist regelmässig gebildet.

In Folge beständiger Contractur des rechten M. cucullaris und sternocleidomastoideus ist der Kopf des Kindes zurückgeworfen und das Gesicht ein wenig nach links gerichtet. Beide Ober- und Unterextremitäten weisen ebenfalls Contracturen auf: die ersteren sind gebeugt, die letzteren gestreckt. Die Muskeln der Wirbelsäule und Oberschenkel sind gespannt. Der rechte Mundwinkel ist etwas herabgezogen, das Gesicht im Allgemeinen wenig beweglich, doch zuweilen lacht das Kind, wobei die mimischen Bewegungen des Gesichts nichts Abnormes aufweisen; die Pupillen sind ein wenig erweitert. Die Augenbewegungen sind frei und das Kind verfolgt mit den Augen vor ihm gehaltene Gegenstände. Die Sehkraft ist erhalten, wenigstens zum Theil, wie man aus folgendem Versuch schliessen kann: wenn man dem Kinde eine Tasse mit Milch vorhält, so beginnt es Zunge und Lippen zu bewegen, wodurch es seinen Hunger äussert. Das Gehör ist auch erhalten — das Kind dreht seinen Kopf in der Schallrichtung und zuckt bei starkem Klopfen zusammen. Es spricht keine articulirten Laute aus, aber schreit ziemlich stark bei schmerzhafter Reizung verschiedener Hautstellen. Es starb im Alter von $3\frac{1}{2}$ Jahren in Folge von nach Othämatom aufgetretenem Decubitus.

Der Umfang des Gehirns ist im Vergleich zur Norm fast um dreimal verringert. Dabei ist fast die ganze Convexität und auch die innere Oberfläche der Hemisphären sklerosirt, von Cysten durchsetzt und geschrumpft. Normale Windungen finden sich nur an der Basis der Stirnlappen (Gyri orbitales), im Gebiet beider Schläfenlappen und an der unteren (basalen) Oberfläche der Hinterhauptlappen. Ausserdem sind in beiden Hemisphären noch kleine Portionen der Centralwindungen erhalten, und zwar ihr oberster Abschnitt in der Nachbarschaft der Längsspalte des Gehirns. In der linken Hemisphäre sind die erhaltenen Theile der Centralwindungen etwas grösser, als in der rechten.

Beim Durchschnitt erwies sich das Gehirn als im höchsten Grade hydrocephal. Die Ventrikelhöhlen waren in Gestalt zweier grosser Säcke aufgetrieben und von der äusseren Oberfläche nur durch eine dünne sklerosirte Kapsel getrennt, welche die weisse und graue Rindensubstanz ersetzte. Von beiden

war überhaupt an der grössten Ausdehnung der Gehirnoberfläche keine Spur geblieben. Nur in den Schläfenlappen und im Basalthheil der Stirn- und Hinterhauptlappen trat entsprechend den normalen Windungen normales Gewebe grauer und weisser Substanz hervor. Ausserdem bemerkte man in beiden Hemisphären an der äusseren Wandung des erweiterten Seitenventrikels eine kleine Hervorragung, die vom oberen Ende der Centralwindungen zur Hirnbasis zog und offenbar den aus dem erhaltenen oberen Gebiet der Centralwindungen entspringenden Fasern des Stabkranzes entsprach.

Von anderen Anomalien des Gehirns war ziemlich bedeutende (hypertrophische) Entwicklung beider Schweißkerne und allgemeine Verringerung der Sehhügel auffällig. Der Balken fehlte, äussere Kniehöcker und Corp. mammillaria waren atrophisch.

Die Untersuchung des Stammtheils des Gehirns ergab Folgendes: Wenigstens $\frac{4}{5}$ des Fusses beider Hirnschenkel, von innen nach aussen gerechnet, waren degenerirt und in solcher Weise atrophirt, dass an ihrer Stelle nur eine geringe Anzahl Fasern zurückgeblieben war, die als schmaler Streifen die Substantia nigra Sömmeringii besäumte (Fig. 6). Der Unterschied zwischen beiden Pedunculi bestand nur darin, dass dieser Streifen markhaltiger Fasern an der linken Seite, entsprechend dem grösseren Umfang des erhalten gebliebenen Theils der Centralwindungen, etwas breiter war, als an der rechten. Dagegen waren die lateralen oder Türck'schen Bündel des Hirnschenkelfusses an beiden Seiten ohne jegliche Veränderung (Fig. 6. FT.)

Von ferneren Eigenthümlichkeiten war die hypertrophische Entwicklung der Subst. nigra Sömmeringii auffällig, die an beiden Seiten fast doppelt so mächtig erschien, als es unter normalen Verhältnissen der Fall ist (Fig. 6 Sn.). Die Schleifenschicht erschien an beiden Seiten im Allgemeinen gut erhalten, nur im rechten Hirnschenkel bestand im medialen feine Fasern enthaltenden Theil der Schleifenschicht im Vergleich zur linken Seite einige Atrophie. Sonst war nichts Pathologisches zu notiren.

Die Degeneration der Fasern des Hirnschenkelfusses setzte sich auf die entsprechende Pyramide und den gegenüberliegenden Seitenstrang des Rückenmarks fort, in welchem sie die übliche Lage einnahm.

Dieser Fall hat bezüglich der Frage über die Endigungsstätte der Fasern des Türck'schen Bündels in der Hirnrinde meines Erachtens nicht geringere Bedeutung, als der obige. Da hier — abgesehen von den Orbitalwindungen und einem kleinen Theil der centralen, die bekannter Weise in keiner näheren Beziehung zu dem äusseren Bündel des Hirnschenkelfusses stehen — nur die Schläfenwindungen und der Basalthheil der Hinterhauptlappen erhalten geblieben waren, so ist offenbar eben dieses Rindengebiet als dasjenige anzusehen, in welchem die Fasern des Türck'schen Bündels entspringen.

In pathologisch-anatomischer Hinsicht erheischt bezüglich der Fasern des Türck'schen Bündels noch eine Frage Interesse, und zwar: wenn absteigende Degeneration dieses Bündels bisher niemals beschrieben wurde, so muss eine solche, wie wir sie in unserem ersten Fall beobachteten, als seltene Erscheinung betrachtet werden; es fragt sich nun, woran das liegen mag?

Die Ursache besteht meiner Meinung nach darin, dass sowohl der grösste Theil des Schläfen-, als auch die Basalfäche der Hinterhauptlappen verhältnissmässig selten der Sitz grosser pathologischer Herde sind. Letzterer Umstand hängt seinerseits davon ab, dass die bezeichneten Regionen der Hirnoberfläche ihre Blutgefässe aus der Art. cerebri posterior beziehen, die unmittelbar aus der Basilararterie entspringt und überhaupt selten von Thrombose oder Embolie befallen wird.

Indem wir nun zur Beurtheilung derjenigen pathologischen Erscheinungen schreiten, die in unserem ersten und dritten Fall die Haube betrafen, müssen wir zuvörderst das Verhalten der Subst. nigra Sömmeringii beachten. Im ersten Fall war dieselbe, wie wir sahen, stark atrophirt, indem sie Zellenelemente in nur geringer Anzahl enthielt; im dritten dagegen erschien sie hypertrophirt und war von doppelt so grosser Ausdehnung als in der Norm.

Aus der Literatur ist mir nur ein, vor Kurzem von Witkowski mitgetheilter Fall bekannt, in dem — wie in unserer ersten Beobachtung — ausgesprochene Atrophie des Subst. nigra Sömmeringii gefunden wurde. Dieser, auch in vielen anderen Beziehungen mit unserem ersten Analogie aufweisende Fall besteht kurz in Folgendem: In Folge von Porencephalie mangelten in der rechten Hemisphäre die Insel, die angrenzenden Theile des Stirn-, Scheitel- und Schläfenlappens, ferner äussere und innere Kapsel und die Basalganglien, von denen übrigens ein Theil des Sehhügels erhalten geblieben war. Bei der Untersuchung des Hirnstamms erwies sich an Querschnitten absteigende Degeneration, am deutlichsten im rechten Hirnschenkelfuss und in der rechten Brückenhälfte, weniger ausgeprägt in der Haubenregion. Im Gebiet des Hirnschenkelfusses waren ungefähr $\frac{4}{5}$ der Nervenfasern atrophirt, und nur der äusserste Abschnitt (das Türck'sche Bündel) erhalten. Die Atrophie der Pyramidenbahn war vollständig und erstreckte sich auf die Vorder- und Seitenstränge des Rückenmarks. Im Gebiet der Haube waren an der rechten Seite atrophisch — die Schleife, der rothe Kern, die centrale graue Substanz des Aquaeductus und die Subst. nigra Sömmeringii. Die Atrophie letz-

terer drückte sich sowohl durch Schwund der Zellenelemente als auch des Zwischengewebes aus*).

Ohne Zweifel war in unserem ersten Fall, wie auch in der Beobachtung Witkowski's, die Atrophie der Subst. nigra Sömmeringii eine secundäre Erscheinung, die von Zerstörung bestimmter Theile der Hemisphäre und Degeneration der aus denselben zu ihr ziehenden Fasern abhing. Es entsteht nun die Frage, mit der Zerstörung welcher Theile der Hemisphäre die Atrophie des Sömmering'schen Substanz in Zusammenhang gebracht werden kann?

Da Zerstörung der Rinde und der inneren Kapsel niemals von Atrophie der Zellenelemente der Sömmering'schen Substanz begleitet zu sein pflegt, so erscheint es plausibel anzunehmen, dass Atrophie derselben nur durch Affection der Basalganglien bedingt werden kann. Da ferner in unserem ersten Fall der Sehhügel in seinem grössten Theil intact und trotzdem die Atrophie der Zellen der Sömmering'schen Substanz deutlich ausgeprägt war, so halten wir es für das Wahrscheinlichste, dass in beiden Fällen das Auftreten der Atrophie in der Sömmering'schen Substanz mit Zerstörung des einen oder anderen Kerns des Streifenhügels in Zusammenhang stand.

In der That sprechen bekanntlich anatomische Untersuchungen für eine Verbindung des Corpus striatum mit der Subst. nigra Sömmeringii; also erscheinen beide in Rede stehende Fälle (Witkowski's und der meinige) als directe Bestätigung dieser Untersuchungen.

Es ist noch zu bemerken, dass im Sinne des Zusammenhangs zwischen Corpus striatum und Subst. nigra Sömmeringii auch die hypertrophische Entwicklung letzterer bei übermässiger Grösse der Corp. striata in unserem dritten Falle nicht ohne gewisse Bedeutung ist.

Von den Fasern der Haube waren in unserem ersten Falle zwei Bündel degenerirt, und zwar 1. die Fasern des Brach. poster., die den inneren Kniehöcker mit dem hinteren Vierhügel verbinden, und 2. ein Theil der Schleifenschicht.

Die Degeneration der Fasern des Brach. poster. stand in unserem Fall ohne Zweifel mit Zerstörung des inneren Kniehockers in Zusammenhang und es ist hier nur von Interesse, dass diese Degeneration absteigend war, d. h. in der Richtung vom Kniehöcker zum Vierhügel sich entwickelte.

Was die Degeneration der Schleifenschicht betrifft, so beschränkte sie sich in unserem Fall auf seinen medialen Abschnitt. Und ausser-

*) Witkowski, Beiträge zur Pathologie des Gehirns. Dieses Archiv. 1883. XIV. 2.

dem war der äussere Theil der Hauptschleife atrophisch. Die Degeneration der medialen Schleife setzte sich in absteigender Richtung bis zum unteren Brückengebiet fort, wo die degenerirten Fasern allmählig zwischen den Elementen des ventralen Theils des von mir beschriebenen Nucl. reticularis verschwanden. In Anbetracht dieser Verhältnisse glauben wir zur Annahme berechtigt zu sein, dass der mediale Theil der Schlei fenschicht, welcher das aus der Substantia nigra der Schleife sich beigesellende Bündel repräsentirt, nicht in die Oliven zwischenschicht übergeht, wie Meynert behauptet, sondern schon in der Höhe des unteren Brückengebiets plausibel im Nucl. reticularis seine Endigung findet.

Bekanntlich wurde Degeneration des medialen Theils der Schleife auch von Gudden bei Zerstörung der Grosshirnhemisphären an jungen Thieren beobachtet. Dabei konnte er die degenerirten Fasern der Schleife nur bis zu dem unteren Brückengebiet verfolgen.

In neuerer Zeit fand Monakow bei Zerstörung der Scheitelregion an neugeborenen Thieren bedeutende Atrophie der Schlei fenschicht, die sich durch die Oliven zwischenschicht hindurch bis an den anderseitigen Kern des Keilstrangs erstreckte, welcher selbst auch sich an der Atrophie betheiligte. Dabei unterliegt es keinem Zweifel, dass im Fall Monakow's die Degeneration nicht auf die mediale Schleife beschränkt war, sondern andere Theile der Schlei fenschicht betraf.

In unserem Fall, wie oben erwähnt, war auch Atrophie des anderseitigen Keilstrangkerns beobachtet, welche, wie es mir scheint, zu der Atrophie des äusseren Theils der Hauptschleife in directer Beziehung steht*).

Bezüglich der Frage, aus welchen Regionen der Hemisphäre die in absteigender Richtung degenerirenden Fasern der medialen Schleife entspringen, ist unser Fall, in Folge der grossen Ausdehnung der Hirnaffectio n für eine Entscheidung nicht geeignet. Allerdings spricht der Umstand, dass das bezeichnete Bündel an jungen Thieren nach Zerstörung der Hemisphären degenerirt, anscheinend zu Gunsten corticalen Ursprungs desselben. Doch darf nicht ausser Acht gelassen werden, dass an jungen Thieren die Degeneration der Fasern nicht selten die Grenzen der als ihre Unterbrechungsstätte dienenden grauen Substanz weit überschreitet. Deshalb können die oben citirten Beobachtungen Gudden's keinesfalls als überzeugender Beweis für

*) Meine Arbeit „Ueber die Schlei fenschicht“. mitgeth. v. P. F. Flechsig in der Königl. Sächs. Gesellschaft der Wissenschaften vom 4. Mai 1885. Ref. im Neurol. Centralbl. No. 15. 1885.

den unmittelbaren Ursprung des uns beschäftigenden Bündels aus der Hirnrinde gelten. In dieser Hinsicht haben meines Erachtens pathologische Beobachtungen an Erwachsenen grössere Bedeutung. Indessen ist hier zuvörderst zu berücksichtigen, dass bisher Degeneration des medialen Schleifenbündels in keinem derjenigen Fälle beobachtet wurde, in welchen bei Affection der Hirnrinde oder der darunter liegenden Marksubstanz die Basalganglien erhalten geblieben waren. In Folge dessen halten wir die Annahme für möglich, dass die mediale Schleife mit der Oberfläche der Hemisphären nicht unmittelbar verbunden ist, und dass als nächster Ursprungsort dieses Bündels die Hirnganglien (Nucl. lenticularis?) dienen.

Dasselbe ist nöthig zu sagen von den atrophirten Fasern des äusseren Abschnitts der Hauptschleife. Schon in meiner Arbeit „Ueber die Schleifenschicht“ (loc. cit.) habe ich gezeigt, dass mehrere Fasern des äusseren Theils der Hauptschleife bis zum Glob. pallidus des Linsenkerns sich aufheben und hier vorläufig beendigen*).

Zum Schluss möchte ich noch einige Worte über einige an unserem Patienten beobachteten klinischen Erscheinungen hinzufügen. In dieser Hinsicht verdient besonders der Umstand Beachtung, dass trotz der so bedeutenden Ausbreitung der Hirnaffection in beiden Fällen die mimischen Gesichtsbewegungen noch erhalten waren. Im ersten Fall waren diese Bewegungen noch möglich trotz der Degeneration des ganzen Hirnschenkelfusses; hierdurch ergeben sich zwei Voraussetzungen: entweder geschehen diese Bewegungen auf dem Wege bilateraler Innervation, so dass Zerstörung der motorischen Leitungsbahnen einer Hemisphäre keine Veranlassung zum Ausfall derselben bietet; oder für sie bestehen besondere in der Haube verlaufende Bahnen. Die erste dieser Voraussetzungen wird indess durch unseren zweiten Fall widerlegt, wo eine beiderseitige ausgedehnte Affection bestand und die mimischen Gesichtsbewegungen dessen ungeachtet noch möglich waren. Allerdings blieb hier noch ein geringer Theil der Centralwindungen erhalten; doch darf nicht vergessen werden, dass die intact gebliebenen Theile in Gestalt kleiner Inseln inmitten des erkrankten Gewebes lagen und wohl schwerlich als Quelle motorischer Impulse dienen konnten. In Anbetracht dessen kann natürlich nur die zweite Annahme zugelassen werden, nämlich, dass zur

*) S. in dieser Beziehung auch die neue Mittheilung von P. F. Flechsig „Zur Lehre vom centralen Verlauf der Sinnesnerven“. Neurolog. Centralbl. No. 23. 1886.

Leitung der unwillkürlichen mimischen Gesichtsbewegungen Fasern dienen, die in der Haube verlaufen*).

In unserem zweite Fall erregt noch ein Umstand Aufmerksamkeit: obgleich von der ganzen Oberfläche der Grosshirnhemisphären — abgesehen von den Orbitalwindungen und einem geringen Theil der Centralwindungen — hier nur die Schläfen- und ein bedeutender Theil der Occipitalwindungen erhalten geblieben waren, konnte Patient noch hören und sehen (wenn vielleicht auch nicht vollkommen). Dieser Fall enthält also den Beweis, dass das Vorhandensein der Occipital- und Temporalwindungen allein zur Perception von Ge- sights- und Gehörseindrücken genügt.

Erklärung der Abbildungen. (Taf. I.)

Fig. 1. Linker Hirnschenkel aus dem ersten Fall (Präparat nach Weigert gefärbt).

Fig. 2. Querschnitt durch den vorderen Theil der Brücke aus dem nämlichen Gehirn (Präparat nach Weigert gefärbt).

Fig. 3. Querschnitt durch den mittleren Theil der Brücke aus dem nämlichen Gehirn (Präparat nach Weigert gefärbt).

*) Diese Schlussfolgerung steht in vollständiger Uebereinstimmung mit experimentellen Ergebnissen, die den Beweis liefern, dass die unwillkürlichen Ausdrucksbewegungen vermittelt der Sehhügel zu Stande kommen, deren Fasern bekanntlich in der Haube des Hirnstamms verlaufen (Siehe meine Mittheilungen „Ueber die Function des Sehhügels an den Thieren und dem Menschen“. Wiestnik d. klin. und forens. Psychiatrie. II. 1885. Russisch. Ref. in Neurolog. Centralbl. 1886.) Auf den Grund der ausführlicheren Untersuchungen habe ich mich vergewissert, dass in Innervation der Ausdrucksbewegungen hauptsächlich hintere untere Abschnitte der Sehhügel Theilnahme haben. Dieser Umstand erklärt uns, warum in den Fällen mit Affection der vorderen und mittleren Abschnitte der Sehhügel oft beobachtet sind, entweder keine motorischen Störungen, oder nur solche sich äussern (wie die Erscheinungen der gewöhnlichen Hemiplegie), welche durch indirecte Affection der Fasern des in der Nachbarschaft liegenden Theils der inneren Kapsel erklärt werden können. Zu diesen Beobachtungen augenscheinlich gehört der unlängst von König veröffentlichte Fall mit einem haselnussgrossen Gumma im rechten Sehhügel „welches Pulvinar und Corp. genicul. intact gelassen hat, sonst aber den grössten Theil dieses Ganglions einnimmt“. (S. Virchow's Archiv Bd. 107.) Ausführlicher hat der Autor nicht mitgetheilt, welche Theile des Sehhügels in seinem Fall zerstört waren, aber da Corp. genicul. und Pulvinar nicht afficirt waren, so glaube ich, ist es wahrscheinlich, dass der tiefliegende hintere Abschnitt des Sehhügels hier auch unzerstört geblieben war.

Fig. 4. Linker Hirnschenkel aus dem zweiten Fall (Carminpräparat).

Fig. 5. Querschnitt in der Höhe des vorderen Drittels der Brücke aus dem nämlichen Gehirn (linke Hälfte rechts, Carminpräparat).

Fig. 6. Querschnitt durch die Hirnschenkel in der Höhe der hinteren Commissur aus dem dritten Fall (Präparat nach Weigert gefärbt).

Th. Pulvinar des Sehhügels.

T. Türk'scher Strang.

P. Pyramidenbahn des Hirnschenkelfusses.

pi. Innerer Theil des Hirnschenkelfusses.

Bp. Brachium poster.

Sn. Substantia nigra.

Nr. Rother Kern.

L. Hauptschleife.

Lm. Mediane Schleife.

Ll. Laterale Schleife.

CP. Hintere Commissur.

CQA. Vorderer Vierhügel.

CQP. Hinterer Vierhügel.

Fp. Hinteres Längsbündel.

Cc. Fasern des vorderen Kleinhirnschenkels.

Os. Obere Olive.

Ncs. Nucl. centralis sup. (von mir beschrieben im Neurol. Centralbl. No. 15. 1855).

Fct. Centrale Haubenbahn (von mir beschrieben im Neurol. Centralbl. No. 9. 1885).