

## XIV.

Aus der Königl. psychiatrischen und Nervenklinik  
zu Halle a. S.

### Beitrag zur Lehre von den chronischen progressiven Augenmuskellähmungen und zur feineren Hirnanatomie.

Von

**A. Boettiger,**

approbiertem Arzt aus Erfurt.

(Hierzu Taf. XI.)

~~~~~

Augenmuskellähmungen beruhen entweder auf einer peripheren oder einer centralen Ursache. Die centrale, oder was gleichbedeutend ist, die cerebrale Ursache scheidet sich ihrem Sitz nach in eine corticale, nucleare und fasciculäre. Von diesen drei Formen ist die nucleare Lähmung bei Weitem die wichtigste, weil häufigste, und die interessanteste. A. v. Graefe<sup>\*)</sup> war der erste, welcher ihren Symptomen-complex klinisch beobachtete; doch vermochte er eine anatomische Theorie noch nicht zu geben. Er vermutete „eine allmäßige Degeneration von Nerven, die sich zu einem gemeinschaftlichen physiologischen Zweck verbinden“. Gayet<sup>\*\*)</sup> fand etliche Jahre später, dass es sich um eine Läsion der Nervenkerne für die sechs Augenmuskeln handle, welche Kerne auf einen ziemlich kleinen Raum am Boden des Aquaeductus Sylvii und des vierten Ventrikels zusammengedrängt sind, und Camuset<sup>\*\*\*</sup>) nimmt einen Congestiv-zustand in diesen Ursprungskernen an. Doch war der Fall Gayet's subacut verlaufen, und Camuset's Kranker nicht zur Section gekommen. Die chronische Ophthalmoplegie leitete schliesslich Hutchinson<sup>†</sup>) von einer nuclearen Affection her, und er war auch mit

<sup>\*)</sup> Berliner klin. Wochenschr. 1868. No. 11. S. 127.

<sup>\*\*) Recueil d'ophthalmologie 1876. Bd. III. p. 172.</sup>

<sup>\*\*\*) L'Union médicale No. 67. p. 906. 1876.</sup>

<sup>†) Medico-chirurgical Transactions. 1879. Bd. LXII.</sup>

Gowers der erste, welcher durch eine sehr genaue Section in einem typisch verlaufenen Falle die Läsion der Nervenkerne direct nachwies.

Seit dieser ersten Section im Jahre 1879 sind noch einige andere Fälle mit mehr weniger genauer mikroskopischer Untersuchung der betroffenen Hirntheile veröffentlicht worden, aber bei Weitem nicht genug, um ein abschliessendes Bild derjenigen feineren pathologischen Veränderungen entwerfen zu können, welche dem klinischen Symptomencomplex der chronischen progressiven Augenmuskellähmung in jedem Falle zu Grunde liegen. Es ist daher, meine ich, wünschenswerth, weiteres Material beizubringen, um ein sicheres Urtheil auf breiterer Basis über die Processe gewinnen zu helfen, welche der in Frage stehenden Erkrankung ihr eigenartiges Gepräge verleihen. Im Folgenden füge ich deshalb einen neuen Beitrag zur bisherigen Casuistik hinzu. Es betrifft einen Fall, der, anfangs typisch verlaufend, plötzlich zur Section kam und mehrere interessante, zu eingehender Besprechung herausfordernde Punkte ergab.

Dieser Krankheitsfall, dessen Geschichte sogleich folgen soll, wurde beobachtet in der hiesigen psychiatrischen und Nervenklinik des Herrn Geheimen Medicinalrath Prof. Dr. Hitzig, dessen Freundlichkeit ich auch die Ueberlassung der Krankengeschichte und des Untersuchungsmaterials verdanke..

**Anamnese:** Heinrich B., Hausdiener aus Nordhausen, 62 Jahre alt. Die Eltern des Patienten sind gestorben, waren nicht blutsverwandt; Geistesstörungen etc., erbliche Krankheiten, Trunksucht, Verbrechen sollen in der Familie nicht vorgekommen sein, auch nicht bei den Seitenverwandten. B. hat irgend welche Krankheiten von Bedeutung nicht gehabt, auch weder an Kopfschmerzen, noch an Schwindel, noch an Erbrechen gelitten. Seit 2 bis 3 Jahren musste er die Zeitung weit weg halten und eine Brille tragen, weil er in der Nähe nicht mehr gut sehen konnte. Seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren sank zuerst das rechte Augenlid herunter, derart, dass das rechte Auge lange Zeit ganz geschlossen blieb. Seit  $1\frac{1}{2}$  Jahr senkte sich auch das linke Augenlid sehr, die Pupille wurde aber nicht verdeckt, so dass Patient dieses Auge zum Sehen benutzen konnte. Nach Angabe des Sohnes soll der Kranke bald ganz gut, bald gar nichts haben sehen können. In der zweiten Hälfte des Juni 1886 stellten sich Zeichen von Geistesstörung ein. Er halluzinierte, redete irre, sang und lief die ganze Nacht hindurch im Hause umher. Aufang Juli gesellten sich hierzu clonische Zuckungen in allen Extremitäten und in den Augenlidern; die Mundwinkel wurden verzogen, die Zunge hervorgestreckt. Die zuckenden Bewegungen wurden meist auf einer Seite, einmal beiderseits bemerkt. Das Bewusstsein soll während der Zuckun-

gen nicht ganz aufgehoben gewesen sein. Genaueres liess sich hierüber nicht feststellen. Wegen all dieser Erscheinungen wurde B. im Nordhäuser Krankenhouse untergebracht. Dort machte seine exaltirte Stimmung einer mehr passiven Haltung Platz. B. soll meist still dagesessen und wenig gesprochen haben, gelegentlich unruhig gewesen sein. Seine Intelligenz erschien ziemlich defect. Sein linkes Auge besserte sich während seines dortigen Aufenthaltes. In dem Krankenhouse verblieb er nur wenig länger als 14 Tage, worauf er der hiesigen Königl. Universitäts- psychiatrischen und Nervenklinik am 25. Juli 1886 zugeführt wurde.

Status praesens. B. ist von kleiner, mittelkräftiger Natur, mässig gut genährt, sein Körpergewicht beträgt ca. 56 Kgr. Er zeigt über der Stirnmitte eine Narbe, die Tubera parietalia treten stark hervor, der Kopfumfang beträgt  $57\frac{1}{2}$  Ctm., der Durchmesser vom äusseren Gehörgang der einen Seite zu dem der anderen 36 Ctm., von der Protuberantia occipitalis externa bis zur Nasenwurzel 34,5 Ctm. Beklopfen des Schädels ist nirgends schmerhaft, Schütteln dagegen wird unangenehm empfunden.

Motilität: Das rechte Augenlid hängt stark herunter, bedeckt das Auge aber nicht vollständig; am linken Auge ist auch etwas Ptosis bemerkbar, aber weit geringer als rechts. Die Functionsprüfung der Augen ergiebt: Beiderseits hochgradige, wie es scheint, unbewegliche Myosis, ferner beiderseits Oculomotoriuslähmung, jedenfalls auch Trochlearislähmung. Die Zunge wird gerade, aber ruckweise hervorgestreckt und eingezogen, zittert. Die Spitze der für gewöhnlich halb herausgesteckten Zunge wandert fortwährend von einem Mundwinkel zum anderen, dabei macht Patient Kopfdrehungen. Die Uvula weicht etwas nach rechts ab. Die Nasenlöcher sind weit geöffnet, um den Mund bestehen Zuckungen. In der Innervation der Gesichtsmuskulatur ist sonst keine Verschiedenheit wahrnehmbar.

Active Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten werden leicht, aber mit etwas Schwanken ausgeführt. Bei passiven Bewegungen sind nirgends Rigidität und Contracturen zu verspüren. Die grobe Kraft ist allgemein gering. In den oberen Extremitäten besteht starker Tremor. Beim Gehen hängt B. nach der rechten Seite. Der Gang ist breitbeinig und tripelnd, die Füsse werden nach auswärts gesetzt; die Beine in den Knieen etwas flektirt. Soll Patient die Ferse des einen Beines auf die Kniescheibe des anderen legen, so thut er es mit Schwanken und ungeschickt. Bei geschlossenen Füßen tritt Schwanken ein, das sich bei geschlossenen Augen noch vermehrt. B. vermag nicht auf einem Beine zu stehen, ebenso wenig auf den Stuhl zu steigen.

Sensibilität. Druck und Schlag auf die Wirbelsäule sind ebenso wenig wie auf den Kopf schmerhaft. Vorhalten von Liquor Ammonii reizt die Nasenschleimhaut nur gering, Oleum Sinapis etwas mehr. Nadelstiche fühlt B., doch kann er nicht Spicte und Knopf unterscheiden. Pinselstriche werden als Nadelstiche angegeben. Es sind aber die Untersuchungsresultate

wegen der Demenz des Kranken im Ganzen unsicher; gerade bei Prüfung der Sensibilität ist sehr mit seinem geistigen Zustande zu rechnen.

**Reflexe.** Bauchreflex ist beiderseits gleich, Cremasterreflex nur links auszulösen, und zwar auch bei Berührung der inneren Seite des rechten Oberschenkels. Die Patellarreflexe erscheinen erhöht, links noch mehr, als rechts. Mechanische Erregbarkeit der Muskeln normal. Achillessehnenreflex nur links vorhanden, Plantarstichreflex beiderseits sehr stark, Plantarstrichreflex links lebhafter als rechts. Tricepssehnenreflex ist beiderseits verstärkt.

**Sinnesorgane.** Die Optici sind sonst normal, der linke aber eine Spur atrophisch decolorirt. Das Sehvermögen scheint nur sehr wenig herabgesetzt. Das Gesichtsfeld ist wegen der Demenz nicht zu prüfen. Farbenblindheit besteht nicht, B. kann Roth, Grün, Blau, Gelb und Violett unterscheiden. Asa foetida riecht er gar nicht. Auch die Geschmacksempfindung ist wohl herabgesetzt. Acidum aceticum und Chinin schmeckt er einfach salzig (Demenz?).

Der Thorax ist leidlich entwickelt, Percussionsschall normal, nur von der hinteren Axillarlinie linkerseits bis zur Mittellinie des Rückens ist der Schall deutlich gedämpfter als rechts. Stimmfremitus ebenda abgeschwächt. Die Athmungsgeräusche sind vesiculär, überall mit Schnurren und reichlichem mittelblasigen, zähen Rasseln vermischt. Die Herztonen sind rein, aber leise, Puls beträgt ca. 80 in der Minute. Druck auf den Magen ist nicht schmerhaft, die Leber nicht vergrössert, Abdomen nicht gespannt. Der Urin ist von braunrother Farbe, klar, reagirt sauer; sein specifisches Gewicht beträgt 1029, enthält weder Eiweiss, noch Zucker. Appetit und Stuhlgang sind in Ordnung, kein Erbrechen.

Die Intelligenz ist stark beeinträchtigt, B. weiss die einfachsten Dinge nicht, weder die Jahreszahl, noch seine Heimath: Gefragt, wo er sich befindet, giebt er zur Antwort: „in Nordhausen, oder in einem Badehouse, in einem Loche, in einer Wildniss“; wie lange er schon hier sei: „2 Jahre“. Wie alt sein Vater sei: „63 Jahre“, und wie alt er sei: „63 Jahre“. Die einfachste Geographie ist ihm vollständig abhanden gekommen: „Nordhausen liegt in Posen, an der Saale, Magdeburg gehört auch zu Posen, Berlin zu Amerika, Bamberg liegt 4 Stunden von Holland, bei Italien“. Auch leichte Multiplicationen werden zum Theil fehlerhaft ausgeführt, z. B.  $5 \times 13 = 20$  u.s.w. Er steckt in der Augenklinik mehrere Etuis mit Augenspiegeln ein, die er dann für geschenkte Portemonnaies ausgiebt. Die Namen der Assistenzärzte kann er nicht behalten, er nennt sie bei sehr verschiedenen, meist falschen Namen. Für krank hält er sich nicht.

Obwohl ihm täglich Abends Chloral verordnet wird, ist er doch recht unruhig, spricht Tag und Nacht sehr viel vor sich hin, oft von seinen Angehörigen; er wird sofort ruhig, wenn man ihn schweigen heisst, um jedoch bald darnach wieder von Neuem anzufangen zu sprechen. Dabei hallucinirt er offenbar, meint, er solle in's Gefängniß kommen, „ein nackiger Kerl“ sei bei ihm und habe ihn auf den Kopf geschlagen; „ich bin ein fremder Mann“

die Kerls werden gleich kommen und mich holen". Ein ander Mal hört er Stimmen, die ihn rufen, und glaubt. seine Eltern seien es; oder er bekommt Größenideen und meint, er käme zum Fürsten, sein Sohn sei schon da. Den Urin lässt B. meist Nachts unter sich gehen, er verunreinigt sich und seine Umgebung sehr häufig mit Urin und Fäces.

Während der weiteren Dauer des Aufenthaltes des B. ändert sich in seinem Verhalten nicht viel. Sein körperliches Befinden bleibt im Ganzen dasselbe, nur ist eine geringe Abnahme des Körpergewichtes zu constatiren. Der Puls ist oft und sehr schnell wechselnd, schwankt zwischen 68 und 108 in der Minute; ebenso sind einige kleine Temperaturdifferenzen zu verzeichnen. Der Appetit bleibt fast immer gut. Die Ptosis beider Augen unterliegt ebenfalls geringen Schwankungen, bald ist sie rechts geringer, bald auch links bedeutend stärker, nie aber links stärker als rechts. Die vorerwähnten Zungenbewegungen sind fast stets mehr oder minder stark zu beobachten. Weder auf dem Gebiete der Sinnesorgane, noch in den Reflexen treten wesentliche Veränderungen ein. Das Schwanken bei geschlossenen Augen und Füßen, sowie die Unsicherheit beim Gehen bessern sich in geringem Grade. Die Intelligenz nimmt stetig ab, die Unruhe ist bald stärker, bald schwächer. Von seinen Söhnen, die ihn besuchen, erkennt er nur den jüngeren, während er von den verwandtschaftlichen Beziehungen des älteren zu sich nur verschiedene irrite Ansichten hat.

Ein neuer Status vom 18. October ergiebt deshalb ziemlich genau den gleichen Befund, wie der Status bei der Aufnahme.

Am 18. November. Mittags beginnen plötzlich vom Wärter beobachtete Zuckungen auf der ganzen linken Körperseite, erst am Arm, dann auch an der unteren Extremität, welche etwa 5—8 Minuten andauern.

19. November. Fast unaufhörliche linksseitige Krämpfe, durch dieselben wird manchmal eine Beugung im linken Hüftgelenk hervorgerufen. Die Contractionen betreffen im Uebrigen zahlreiche Muskeln auf einmal, derart, dass wegen ihrer Antagonie sonstige Bewegungen der Extremitäten dabei nicht zu Stande kommen. Am Oberarm erfolgen Extensions- und Flexionsbewegungen, am Vorderarm Flexionsbewegungen der Finger, namentlich des Daumens. Deutliche Facialisparesis, das Gesicht steht schief nach rechts, auch die Sprache erscheint undeutlicher. Die Ptosis ist rechts viel stärker ausgesprochen als links, und das rechte Auge steht ganz und gar im rechten Augenwinkel. Seit Bestehen der Reizerscheinungen ist der Kopf immer nach rechts gerichtet, der linke M. sternocleidomastoideus ziemlich stark gespannt. Die Anfälle erreichen ab und zu eine solche Stärke, dass Patient zum Bette herausfallen würde, wenn nicht eine Schutzvorrichtung an demselben angebracht wäre. Beim Aufrichten des B. sind sie besonders stark. Während der Zuckungen reagirt er auf Anrufen nicht.

21. November. Die Intensität und Häufigkeit der Zuckungen hat abgenommen; der Kopf steht nach der linken Körperseite gedreht, ist jedoch leicht reponirbar, auch die Augen stehen nach links.

Status praesens vom 24. November. Patient behält den Kopf immer noch nach links gedreht, nach rechts kann er ihn nur sehr unvollkommen kehren.

**Motilität.** Die Zuckungen haben aufgehört. Die Ptosis beider Augen ist ungefähr die gleiche wie früher, die Lähmung der Augenmuskeln ist rechts mit Ausnahme des Levator palpebrae vollständig, links betrifft die Paralyse besonders den Musc. rectus inferior, während der Musc. rectus internus noch ganz gut functionirt. Die Zunge streckt Patient gerade heraus; die Uvula weicht nach rechts ab. An beiden oberen Extremitäten besteht Tremor, links stärker als rechts, besonders beim Vorstrecken derselben mit Spreizen der Finger. Mit der rechten Hand kann Patient drücken, mit der linken nicht. Active Bewegungen der unteren Extremität werden mit Schwanken und Zittern ausgeführt, bei passiven Bewegungen besteht etwas Spannung der Muskeln des Oberschenkels. Beim Gehen bemerkt man eine deutliche Parese auf der linken Seite.

**Sensibilität.** Nadelstiche werden auf der rechten Hand nicht richtig angegeben. Die Sensibilität ist auf der linken Seite entschieden gegen die rechte abgestumpft. An der unteren Extremität ist die Differenz weniger markant als an der oberen. Die linke obere und untere Extremität fühlen sich im Vergleich zur rechten kälter an.

Die Reflexe verhalten sich wie früher.

**Sinnesorgane.** Es besteht Farbenblindheit für Grün. B. riecht Oleum bergam. wie Spiritus, Ol. Citri und Campher süßlich, Tinct. Moschi und Asa foetida wie Nelken; Liquor Ammonii reizt scharf wie Spiritus. Er schmeckt Acid. Natr. chlorat. süßlich, Chinin lieblich.

Auscultatorisch ist auf der Lunge grossblasiges Rasseln nachweisbar, der percutorische Befund ist derselbe wie früher. Herz normal, am Abdomen keine Besonderheiten. Der Appetit ist gut und der Stuhlgang meist normal. Patient befindet sich überhaupt relativ munter, ungefähr in gleichem Allgemeinzustande wie vor Eintritt der Zuckungen.

Die Intelligenz hat sich gegen früher nicht gebessert. Patient ist sowohl am Tage als besonders Nachts sehr unruhig. Er hört ebenso wie früher Stimmen und phantasirt von dem „nackigen Kerl“. Er erzählt überhaupt viel umgereimte Sachen, z. B. von seinem Vater, der nur 4 Jahre älter ist als er etc. Im December steigert sich die Unruhe des B. noch erheblich.

17. December. Patient ist Nachts sehr unruhig gewesen, hat aufgeschrien und angeblich Zittern und Schütteln gehabt. Dann lag er ganz apathisch und somnolent da und reagirte auf Anrufen gar nicht. Zuckungen wie früher treten nicht auf. Morgens ist er etwas cyanotisch und collabirt, der Puls ist klein und beträgt 156 in der Minute. Ueber der Lunge hört man grossblasige Rasselgeräusche; schon bei schwachem Percutiren auf beiden Thoraxhälften scheint B. Schmerzen zu empfinden, da er laut stöhnt.

Am 17. December Abends Status idem, Puls 120.

Am 18. December ist B. ganz soporös, hat sehr starkes Trachealrasseln,

Ueber dem rechten unteren Lungenlappen in der Höhe des 8. bis 10. Brustwirbels besteht deutliche Dämpfung mit scharfem Bronchialathmen, einen Querfinger oberhalb der absoluten Dämpfung gedämpft tympanitischer Percussionsschall. Ueber der ganzen rechten und linken Lunge ist grossblasiges Rasseln zu hören. Puls ausserordentlich frequent, 208 p. M.; ziemlich gespannt, Herztöne rein, Abendtemperatur 39,5. Die Ptosis des rechten Augenlides ist deutlicher ausgesprochen; beide Augen erscheinen opak, im inneren unteren Quadranten des rechten Auges ein kleines Geschwür in der Nähe des Limbus.

Am 19. December gesellt sich zu den bisherigen Erscheinungen Nystagmus beider Augen; bis gegen Mittag besteht im Gesicht starke Schweißsektion. Abendtemperatur 39,0. Puls klein, fadenförmig, 144 p. M.

Am 20. December treten Zuckungen am rechten Mundwinkel auf, der Nystagmus besteht weiter; bald nach Mittag erfolgt der Exitus letalis.

Obduction: Autopsie am 21. December, 20 Stunden p. m. Diagnosis post mortem: Partielle Verwachsung der Dura mit dem Schädeldach, Verdickung der gesamten Dura, Venectasien im Bereich der Meningae mediae. Pachymeningitis interna haemorrhagica. Abkapselung von Oedem zwischen Dura und einem Theil der pachymeningitischen Membran. Chronische Arachnitis mit Oedem; Ependymitis fibrosa; senile Atrophie des Gehirns, besonders der Rinde. Ausgedehnte beiderseitige Bronchopneumonie.

Mittelgrosse, gracile, ältliche männliche Leiche. An der Brust, dem Abdomen und den Extremitäten auffallend reichlich behaart— Hautfarbe schmutziggrau, an der Rückenseite blassblauroth gefleckt, auch das Gesicht zum Theil röhlichblau, Leichenstarre über den Körper verbreitet, Haut ziemlich straff.

Schädeldach schwer, symmetrisch gebaut, etwa 4—5 Mm. dick. Innenfläche mit tief eingegrabenen Gefäßfurchen, namentlich für die Aeste der Meningea media. An der Spitze des Hinterhauptsbeins ist die Tabula interna, einer Verwachsung mit der Dura entsprechend, etwas uneben, ferner grössere Unebenheiten oberhalb beider Frontalbeine. Auch hier eine äusserst feste Verwachsung. Die Transparenz der Dura ist im Allgemeinen herabgesetzt. Ihre rechte Hälfte liegt der Pia schlaff auf, die linke wird dagegen, mit Ausnahme eines fingerbreiten Gebietes längs des Sinus longitudinalis und mit Ausnahme der vorderen Stirngegend überall durch eine Flüssigkeitsansammlung von der Pia abgehoben und ist dementsprechend elastisch gespannt und fluctuierend. Die Flüssigkeitsschicht erreicht eine Höhe von ca. 1 Ctm., wie durch Fingerindrücke zu constatiren ist. Im oberen Verbreitungsgebiet der mittleren Meningealgefässe sind die Venen vielfach unregelmässig erweitert. Im Gewebe der Dura treten hin und wieder, namentlich an den Gefässen, opake Punkte und Striche hervor von matt-gelbweisser Farbe. Der Sinus longitudinalis ist von mittlerer Weite, enthält ein zusammenhängendes zartes Blutgerinnel.

Unter der rechtsseitigen Durahälfte nur wenig freie klare Flüssigkeit. Die Dura dieser Seite ist an der Unterfläche ihrer hinteren Hälfte viel-

fach geröthet und wie mit einem blutigen Schwamme betupft. Es lässt sich hier überall eine äusserst zarte und leicht zerreissliche Membran abheben, die bald völlig transparent sich dem Auge kaum verräth, bald geröthet die Blutflecke vortäuscht. Braunes Pigment ist weder an der Membran, noch an den anliegenden Gehirnhäuten zu constatiren.

Linkerseits ist zwischen Dura und Pia eine zusammenhängende, bis 1 Mm. dicke Membran eingeschoben. Im vorderen Viertel der Hemisphäre liegt sie der Dura sowohl, als der Pia unmittelbar an, ebenso mit einem ca. 0,5 Ctm. breiten Saume, der sich von dieser Stelle nach rückwärts verlaufend bis zum Hinterhaupt erstreckt und immer einen Finger breit vom Sinus longitudinalis entfernt bleibt. Er entspricht der oberen Grenze der von aussen durch die Dura hindurch constatirten Oedemansammlung. Die Flüssigkeitslage drängt sich nämlich zwischen Dura und Pseudomembran ein, und zwar von der erwähnten Grenze abwärts bis zur Schädelbasis. Sie ist durchaus farblos und völlig klar. Wo die Membran der Dura anliegt, also über einem Theil des Frontallappens und am oberen Saum, ist sowohl sie selbst geröthet und wie von Blutungen durchsetzt, als auch die Dura geröthet und von herabgesetztem Glanze. Die Membran geht auch auf die Basis über und endet, allmälig zarter werdend, etwa in der Mittellinie.

Pia der Convexität fast überall weisslich getrübt und verdickt. In den Maschen der Arachnoides, namentlich deutlich in den Sulcis, klares Oedem, Pia der Basis an der Fossa Sylvii leicht weisslich geträubt. Arterien der Basis etwas weit, wenig elastisch, frei von Veränderungen. Nur im Sinus arteriae fossae Sylvii sinister liegen 2 kleinere weissliche Wandverdickungen, ohne eine messbare Veränderung des Lumens zu bewirken. Auch an der rechten Arteria fossae Sylvii, namentlich an den Abgangsstellen einiger kleinerer Seitenäste, einige gleiche und ebenso nicht das Lumen vermindernde Sklerosen. An den Nervenstämmen lassen sich makroskopisch keine Veränderungen constatiren, namentlich sind die Nn. oculomotorii und trochleares frei von Veränderungen. Die Pia lässt sich ihrer Verdickung und dem Oedem entsprechend leicht abziehen.

#### Gewicht des Gehirns 1260 Grm.

Der Sulcus parieto-occipitalis dexter reicht 3 Ctm. weit über die Convexität hinweg, gegen 2 Ctm. links. Seitenventrikel, namentlich hinten, von etwas mehr als mittlerer Weite, von klarer Flüssigkeit erfüllt, auch der 3. Ventrikel verbreitert. Tela und Plexus ödematos und anämisch, 4. Ventrikel mit etwas abgerundeten Kanten. Ependym leicht verdickt und fast überall, besonders über dem hinteren Abschnitte des Nucleus caudatus, sowie in den Seitentheilen des 4. Ventrikels deutlich gekörnt. Boden des 3. Ventrikels so dünnwandig, dass die Corpora mammillaria weissgelblich durchschimmern. Weisse Substanz der Grosshirnhemisphären blassrosa, mit sehr dichten, aber sehr feinen Blutpunkten besetzt. Rinde zeigt einen geringen Grad von seniler Atrophie. Kleinhirn von gleicher Beschaffenheit. Die grossen centralen Ganglien und der Hirnstamm werden unzerschnitten in Müller'sche Flüssigkeit gebracht. Nur durch die Vierhügelgegend, hinter

dem zweiten Drittel der vorderen Vierhügel, wird ein Schnitt geführt. Hier fand sich nur eine leichte Verfärbung in der Gegend des Oculomotoriuskerns.

Herz faustgross, Epikard mit gefüllten Venen und leeren Arterien, deren Weite hin und wieder eine vermehrte zu sein scheint. Rechter Vorhof etwas starr. Klappenapparat völlig intact. Anfangstheil der Aorta sehr weit, wenig elastisch.

#### Mikroskopische Untersuchung.

In einem frischen Zupfpräparat aus der Gegend des Oculomotoriuskerns sieht man total veränderte Ganglienzellen von maulbeerförmiger Gestalt. Dieselben haben ihre scharfen Contouren verloren und sind mit körnigem Materiale und mit Pigment erfüllt. Manche Zellen entbehren der Contouren ganz. Ob ausser dieser Veränderung noch weitere bestehen, bleibt nach vollendeter Härtung einer genauen mikroskopischen Untersuchung auf Serienschnitten vorbehalten.

Wie oben erwähnt, wurde bei der Section Rückenmark und Gehirn in Müller'scher Flüssigkeit zur Härtung gebracht. Nach  $\frac{5}{4}$ jährigem Verweilen in derselben wurden die zu untersuchenden Theile auf bekannte Weise in Celloidin eingebettet, und zwar vom Rückenmark 1. das oberste Halsmark im Anschluss an die Medulla oblongata, in 2 Stücken, 2. je ein Stück der Cervical- und 3. der Lumbalanschwellung. Ferner der Hirnstamm in folgender Weise: Es war, wie bereits angeführt, schon bei der Section ein frontaler Schnitt durch die vorderen Vierhügel gelegt worden. Das untere grössere Stück beginnt 8 Mm. unter dem unteren Rande der Oliven und reicht nach oben bis zu dem hinteren Drittel incl. der oberen Vierhügel, ist im ganzen rund 5,3 Ctm. basal und 4,6 Ctm. dorsal gemessen lang. Zunächst wird das unterste Stück hiervon bis zur Spitze des Calamus scriptorius abgetrennt; dasselbe ist 11 Mm. lang. Sodann ein zweites Stück, welches bis zum hinteren dorsalen Ende des Brückenarmes, Austrittsstelle des Facialis und Acusticus, reicht. Dasselbe ist 8—9 Mm. lang. Das dritte Stück ist wieder 9 Mm. lang, das vierte beträgt hiernach noch etwa 16 Mm. und wird unmittelbar hinter den hinteren Vierhügeln in zwei Theile getheilt. Das obere kleinere Stück des Hirnstamms, also die vorderen 2 Drittel der vorderen Vierhügel und der Boden des 3. Ventrikels bis zum Infundibulum, wird in toto belassen.

Von der Cervical- und Lumbalanschwellung werden nur einzelne Schnitte, von der Halsanschwellung eine kleinere Serie mit verschiedenen Unterbrechungen, vom Hirnstamm eine fortlaufende Serie von ca. 900 Schnitten angefertigt. Zwischen je zwei Schnitten (Dauerpräparaten) dieser letzten Serie liegt gewöhnlich ein Zwischenraum von  $\frac{3}{100}$  Mm., an einzelnen Stellen etwas mehr.

Schlüsslich wurden auch die Nn. oculomotorii und das Chiasma in gleicher Weise gehärtet, eingebettet und zum Theil geschnitten. Als Mikrotom diente das nach Weigert modifizierte Tauchmikrotom von Schanze.

Zur Färbung benutzte ich in der Hauptsache die Weigert'sche Häma-

toxylin-Blutlaugensalzmethode, ferner die bekannten Lösungen von Nigrosin, Ehrlich'schem Hämatoxylin und alkoholischem Säurefuchsin.

Rückenmark. Schnitte durch die Lenden- und Cervicalanschwellung, ferner durch das oberste Halsmark bis zur Höhe des zweiten Cervicalnerven ergeben durchaus normale Verhältnisse.

Hirnstamm. Der ganze Hirnstamm von der Höhe des Infundibulums abwärts zeigt einen vermehrten Blutgehalt, welcher besonders in der grauen Substanz und der ihr benachbarten weissen sehr hervortritt. Hier durchzieht eine Unzahl mit Blutkörperchen vollgestopfter, erweiterter Capillaren das Gewebe. In der Substantia gelatinosa Rolando weniger zahlreich, treten sie besonders in den hinteren Vagus-Glossopharyngeus-, Facialis-, Abducens-, Trochlearis- und Oculomotoriuskernen, sowie in der Substantia nigra Sömmerringi vielfach in den Vordergrund. Die rothen und die, wie es scheint, etwas vermehrten weissen Blutkörperchen sind allenthalben in die Gefäßscheiden ausgetreten und füllen sie dicht an. An einzelnen Stellen, z. B. in der Gegend des Locus coeruleus beiderseits, der rechten Substantia nigra u. s. w., haben kleinere Blutaustritte in das Gewebe stattgefunden. Diese vermehrte Blutfülle steigert sich im centralen Höhlengrau um den Aquaeductus Sylvii herum immer mehr und erreicht ihren höchsten Grad am Boden des 3. Ventrikels.

Der Hypoglossushauptkern ist beiderseits, rechts etwas ausgedehnter, in seinen distalsten Theilen, etwa in einer sagittalen Ausdehnung von  $1\frac{1}{2}$  Mm. erkrankt. Zwischen dem sehr spärlichen, bröckligen Rest des Nervenfasernetzes liegen vereinzelte, stark geschrumpfte, klumpige, kern- und fortsatzlose Ganglienzellen. An normalen Zellen mangelt es dieser Strecke des Kerns fast ganz. Die austretenden Wurzelbündel scheinen nicht wesentlich alterirt zu sein. Der übrige grössere proximale Theil des Kerngebietes ist normal.

Vagus-Glossopharyngeus. Der hintere, dicht unter dem Boden des 4. Ventrikels liegende Ursprungskern dieser Nerven ist sehr schwer zu beurtheilen, da er schon in der Norm gewisse Schwankungen in Bezug auf das Verhalten seines feinen Nervenfasernetzes darbietet. Er wurde daher mit der peinlichsten Sorgfalt untersucht und mit Normalpräparaten verglichen. In unserer Serie ist er beiderseits in seiner ganzen Ausdehnung nach Weigert äusserst blass, fast weiss, gefärbt, enthält fast gar kein Fasernetz und ist, besonders rechts, auch arm an normalen Ganglienzellen. Andere Zellen sind geschrumpft, rundlich, ohne Fortsätze und theilweise ohne Kerne. Das Grundgewebe ist sehr dünn, rarefizirt, Bindegewebe nicht vermehrt. Blutgehalt im ganzen Kerngebiet erhöht. Nur ein schmaler Theil des Kerns, welcher dicht dem Hypoglossushauptkern, besonders in dessen proximalen Theilen anliegt, zeigt ein reichlicheres Fasernetz und geringeren Grad der Degeneration der Ganglienzellen. Die austretenden Vaguskörper sind im ganzen dürftig, auf beiden Seiten. Der linke Vaguskern, welcher zufällig neben dem Präparat im Längsschnitt getroffen ist, zeigt einen merklichen Ausfall von Nervenfasern, und reichlich (nach Weigert) gelbbräunlich gefärbte, atrophische Längszüge. Die Glossopharyngeusbündel scheinen weniger vermindert. Der Nucleus am-

biguus und das solitäre Bündel sind beiderseits gesund, die Nuclei funiculi teretis dürftig.

Die Acustici lassen weder in ihren Kerngebieten, noch in ihren Faserzügen irgend welche Veränderungen erkennen.

Der Facialiskern ist im Ganzen rechts besser entwickelt, als links. Die Ganglienzellen sind links zum Theil kleiner. Eine möglichst genaue beispielsweise Zählung in 19 Präparaten ergibt ungefähr links 1300, rechts 1600 Zellen, also kein sehr bedeutender Unterschied; in den anderen Präparaten scheint die Zahl der Ganglienzellen beiderseits ziemlich gleich zu sein. Die intramedullären Wurzeln weisen keine Verschiedenheit auf.

Der Abducenskern zeigt links ungefähr dasselbe Verhalten, wie der Facialiskern. Auch die Grundsubstanz ist auf dieser Seite in einigen Präparaten mit Weigert's Hämatoxylin heller, mit Nigrosin dunkler gefärbt. Die austretenden Wurzelbündel sind links etwas weniger zahlreich.

In dieser Höhe sind aus einigen Gefässchen die rothen Blutkörperchen in das Gewebe ausgetreten. Z. B. findet sich eine solch kleine capilläre Hämorrhagie im ventralen lateralen Theil der linken Schleifenschicht, dicht neben den vorbeiziehenden Abducensfasern; ferner mehrere kleinere und einige grössere Blutungen rechts über der Austrittsstelle des Abducens in der Schleifenschicht, in der Raphe und dicht über der Austrittsstelle des rechten Facialis. Die grössten dieser Hämorrhagien haben eine Ausdehnung in frontaler Richtung von etwa 1 Mm., in sagittaler Richtung von  $\frac{1}{4}$  Mm. Alle liegen sie um die Gefässchen herum, welche noch in ihnen zu erkennen sind. Das Gewebe ist durch sie nicht zerstört. Freier Blutfarbstoff in Schollen oder Krystallen fehlt.

Trigeminus. Die absteigende Quintuswurzel, der gekreuzte absteigende Quintusursprung aus dem Locus coeruleus (Meynert), dieser selbst und der motorische Kern sind beiderseits normal. Rechter sensibler Kern und aufsteigende Trigeminuswurzel gleichfalls ohne pathologische Veränderungen. Links dagegen besteht eine starke Degeneration der aufsteigenden Wurzel. Dieselbe beginnt in der Höhe des 1. Cervicalnerven; hier fällt an der Spitze des Hinterhorns an der Stelle, die der aufsteigenden Wurzel entspricht, eine atrophische Partie auf. Dieselbe färbt sich in Weigert'schen Präparaten gelb, mit Nigrosin oder Säurefuchsin dunkler, als die entsprechende Stelle der anderen Seite. Es besteht ein Ausfall von Nervenfasern, die Gliasubstanz ist zusammengerückt, Bindegewebe nicht vermehrt. Die Substantia gelatinosa Rolando zeigt in dieser Höhe keine auffallenden Veränderungen. In der Höhe der unteren und oberen Pyramidenkreuzung aber ist schon makroskopisch die linke Hälfte des ganzen Schnittes kleiner, als die rechte, und diese Grössendifferenz ist dadurch bedingt, dass die linke Substantia gelatinosa um etwa  $\frac{1}{3}$  kleiner und viel heller tingirt ist, als die andersseitige. Mikroskopisch erkennt man einen Schwund der die Substantia gelatinosa durchziehenden Nervenfasern, vollständig in dem ventralen, nur theilweise im dorsalen Theil. Ausserdem ist die ihr anliegende aufsteigende Trigeminuswurzel dementsprechend in der ventralen Hälfte ganz, in der dorsalen zum Theil atrophirt.

Ueber die Ganglienzellen der gelatinösen Substanz ist schwer ein sicheres Urtheil zu gewinnen. Denn sie sind in Grösse und Form selbst auf der gleichen Seite sehr verschieden, bald klein und spindlig, bald gross und strahlig oder blasig, so dass ihre Schätzung viel Mühe macht. Gleichwohl scheint es mir sicher, dass ihre Zahl an der inneren Grenze der Substantia gelatinosa nach dem Hinterhorn zu links geringer ist, als rechts. Die gelatinöse Substanz selbst weist zwischen links und rechts, auch bei starker Vergrösserung, in ihrer Structur keine Verschiedenheit auf. Die Hellerfärbung beruht lediglich auf dem Fehlen der Nervenfasern und Ganglienzellen. Mit Nigrosin färbt sie sich dunkler, Färbung mit Ehrlich'schem Hämatoxylin ergiebt keine Zunahme der Bindegewebskerne (Figur 1).

Mit Oeffnung des Centralcanals in den 4. Ventrikel nimmt allmälig die aufsteigende Wurzel in ihrem dorsalen Drittel an Faserquerschnitten zu. Die Substantia gelatinosa behält ihre oben geschilderten Eigenthümlichkeiten (Figur 2). Die Degeneration ist bis in den Trigeminusstamm zu verfolgen. Während rechts die aufsteigende Wurzel vollständig zur Peripherie umbiegt, ist das links nur im dorsolateralen Theil zu beobachten. Die medial gelegenen, zur Peripherie ziehenden Faserbündel sind vollkommen atrophirt. Mit Weigert'schem Hämatoxylin färben sie sich gelbbräunlich und zeigen ein bald netzartiges, bald streifiges Aussehen. Dazwischen liegen ganz vereinzelt noch markhaltige Fasern und reichliche, aus Capillaren ausgewanderte weisse und rothe Blutkörperchen. Das Bindegewebe ist nicht vermehrt. Der atrophische Theil der Wurzel lässt sich als heller Strang bis zur Peripherie verfolgen.

Der sensible Kern ist links gesund. Es scheint zwar bei oberflächlicher Betrachtung, als ob er weniger Anhäufungen grauer Substanz enthielte, als der rechte. Doch erklärt sich diese irrthümliche Auffassung daraus, dass die Anhäufungen sich links viel weniger von der sie umgebenden atrophen aufsteigenden Quintuswurzel abheben, als diejenigen rechts von der gesunden. Stärkere Vergrösserungen lassen einen Unterschied in der Menge der Ganglienzellen nicht auffinden.

Ueber den Kleinhirnursprung des Trigeminus, den Bechterew bekanntlich läugnet, enthalten wir uns eines Urtheils, da aus dem Präparat mit Sicherheit über ihn nicht viel hervorgeht. Es ziehen jedoch einige Faserzüge dicht an der medialen Seite des Kleinhirns herab und scheinen auch mit in den austretenden Trigeminusstamm einzugehen.

**Trochlearis.** Die Austrittsschenkel beider Nerven sind in Weigertschen Präparaten hellbräunlich gefärbt und arm an normalen markhaltigen Nervenfasern. Auch die Trochleariskreuzung im Velum medullare anterius zeigt sich im Vergleich mit normalen Präparaten verschmälert, ebenso die Ursprungsschenkel, besonders der linke. Beide weisen auf Querschnitten einzelne Lücken auf, welche offenbar aus gefallenen Nervenfasern entsprechen.

Die von Westphal beschriebenen hinteren kleinzelligen Trochleariskerne fehlen beiderseits vollständig. Das verdichtete Grundgewebe

enthält nur spärlich eingestreute, stark geschrumpfte, fortsatzlose Trümmer von Ganglienzellen, die auch fast keine Kerne mehr enthalten. Der in das hintere Längsbündel eingelagerte Trochlearishauptkern tritt links etwa in der Höhe des mittleren Drittels der hinteren Vierhügel auf. ist arm an normalen Ganglienzellen und hat ein spärliches Fasernetz. Seine sagittale Ausdehnung beträgt etwa  $1\frac{1}{4}$  Mm. Der rechte Kern beginnt erst unter dem vorderen Drittel der hinteren Vierhügel, ist nur wenig verändert. In gleicher Höhe bekommt die linke Seite auch wieder einen solchen ins hintere Längsbündel eingebetteten Kern, der mit dem eben erwähnten der anderen Seite offenbar correspondirt. Auch dieser weist nur wenig Veränderungen auf, ist allerdings etwas kleiner, als der rechte. Es ist schwer zu beurtheilen, ob wir diese beiden dicht an den Oculomotoriuskern grenzenden Kerne noch zum Trochlearis rechnen dürfen oder nicht. Nehmen wir sie zum Trochlearis, so wäre es eigenthümlich, dass nur der mittlere Theil des linken Trochleariskerns der Atrophie anheimgefallen wäre. Rechnen wir sie zum Oculomotoriuskern, so fehlt der rechte Trochlearishauptkern ganz. Eine dritte Möglichkeit findet hinten ihre Besprechung. Die sogenannte zerstreute Formation der Trochleariskerne unter dem vorderen Drittel der hinteren Vierhügel ist reich an meist normalen Ganglienzellen, nur wenige derselben sind geschrumpft; ihr Fasernetz ist spärlich.

Oculomotorius. Der Oculomotoriuskern ist beiderseits äusserst arm an normalen Ganglienzellen; zum Theil sind sie geschrumpft, von homogenem Aussehen, ohne Fortsätze, nur wenige von diesen kernhaltig. Einzelne enthalten Vacuolen. Die seitliche Kernregion fehlt fast ganz. Je mehr wir proximalwärts gelangen, um so mehr nimmt die Zahl der Ganglienzellen in beiden Kernen zu. Die Zunahme ist aber im Ganzen nur gering. Dabei enthält der linke Kern immer mehr normale, und auch mehr vacuolisirte Zellen als der rechte. Es scheint demnach der Krankheitsprocess links noch in seinem Blüthestadium zu stehen, wenn man so sagen darf, während rechts dasselbe überschritten ist.

Das feine Nervenfasernetz der Kerne zeigt auf beiden Seiten so gut wie normale Verhältnisse. Die austretenden Wurzelbündel der Oculomotorii sind, besonders rechts, äusserst spärlich und zumal nahe der Austrittsstelle im Trigonum interpedunculare, beim Durchtritt durch die Substantia nigra, von reichlichen Corpora amyacea begleitet. Mit unbewaffnetem Auge sind sie im Präparat fast gar nicht wahrzunehmen. Die Austrittsschenkel der Nerven sind in Weigert'schen Präparaten bräunlichgelb gefärbt, sehen bald netzartig, bald streifig aus, ganz ähnlich, wie wir es bei der degenerirten linksseitigen aufsteigenden Quintuswurzel gefunden haben. Nur vereinzelte schwarz gefärbte markhaltige Fasern sind darin erhalten. Wir haben ein Bild, wie es in sehr charakteristischer und auch für unseren Fall sehr zutreffender Weise Westphal in seinem Archiv Band XVIII., Tafel XIX. Figur 6 gegeben hat. Links ist die Zahl der erhaltenen Nervenfasern eine etwas grössere.

Die Westphal'schen Zellgruppen heben sich schon makroskopisch in

Weigert'schen Präparaten deutlich von ihrer Umgebung als hellere Flecken ab. Der laterale und mediale Kern bilden häufig eine zusammenhängende Gruppe, in einigen Präparaten ist schon makroskopisch ihre Trennung deutlich. Der laterale Kern tritt mehr caudalwärts auf als der mediale, erreicht aber auch cerebralwärts eher sein Ende. Ob dies Verhalten das normale ist, kann ich nicht entscheiden, da mir einerseits Controllpräparate in dieser Höhe nicht zu Gebote stehen, andererseits die in Frage stehenden Kerne überhaupt bis jetzt nur wenig beschrieben sind. Mikroskopisch erkennt man in allen vier Zellgruppen reichliche, aber blass gefärbte Ganglienzellen, die keinerlei Veränderungen aufweisen; nur einige ganz wenige enthalten Vacuolen. Das Nervenfasernetz innerhalb der Kerne ist, wie es der Norm entspricht, nur spärlich, das dorsal von ihnen liegende reichlich und dicht, offenbar normal. In den proximalsten Schnitten nimmt der Blutreichtum besonders auch in diesen Zellgruppen sehr zu. Die ventral ziehenden seinen Nervenfasern haben wohl keine Verminderung erfahren.

3. Ventrikel. Der Boden des 3. Ventrikels sieht am ungeschnittenen Stück bereits makroskopisch im Alkohol auf der Schnittfläche rauh und warzig aus. Dementsprechend schneiden sich diese Stellen mit dem Mikrotom auch schlechter, sie sind bröcklich und fallen hin und wieder aus dem Schnitte aus. Mikroskopisch zeichnen sie sich durch Structurveränderungen aus. Mit Weigert'schem Hämatoxylin färbt sich das centrale Höhlengrau am Boden des Ventrikels hellgraulich, das Gewebe scheint ödematos durchtränkt, die Gliafaserung tritt auffallend in den Vordergrund, die Nervenfasern scheinen an Zahl vermindert. Eine grosse Menge prall gefüllter Capillaren durchzieht das ganze Gebiet. Vielfach ist ihr Inhalt in die Gefäßscheiden ausgetreten. An anderen Stellen finden wir theils kleinere, theils grössere Blutungen, welche entweder um die übrigens weder thrombosirten, noch sonst krankhaft afficirten Gefäße herum, oder frei im Gewebe liegen. Diese punktförmigen Hämorrhagien liegen zumeist in der grauen Substanz, zum Theil noch auf die angrenzende weisse Substanz übergreifend. So finden wir sie reichlich dicht unter dem Ependym, ferner in der Raphe und endlich ventral von den rothen Kernen und dorsal von den Corpora mammillaria. Ein grosser Theil der Blutungen erschöpft sich jedesmal in wenig Schnitten, einzelne haben aber eine ziemlich bedeutende Ausdehnung erlangt. Eine grössere Blutung liegt z. B. in der Gegend der rechten Westphal'schen Kreisgruppe, sie dehnt sich in sagittaler Richtung über einen Raum von ca.  $2\frac{1}{2}$  Mm. aus; in ihrer grössten Breite nimmt sie ziemlich zwei Drittel des Zwischenraumes zwischen 3. Ventrikel und Hirnbasis ein. Innerhalb derselben liegen noch zahlreiche anscheinend normale Ganglienzellen, welche nur etwas blass gefärbt sind. Eine andere grössere Hämorrhagie ist in der Höhe des beginnenden aufsteigenden Fornixschenkels dorsal vom linken und theilweise auch noch rechten Corpus mamillare erfolgt. Auch sie hat eine sagittale Ausdehnung von ca.  $1\frac{1}{2}$ —2 Mm. Noch weiter proximal liegt eine dritte grössere Blutung, welche fast genau die Mittellinie einnimmt und eine Breite von ca. 2—3 Mm. hat. Weitere Blutungen erstrecken sich bis zur vorderen Grenze

der Corpora mammillaria. Allmälig nimmt jedoch ihre Zahl und Grösse ab, und schliesslich dicht hinter der Höhe der Hypophysis treffen wir zwar noch zahlreiche erweiterte Capillaren, aber keine Hämorrhagie mehr an: nur ganz vereinzelt sind noch wenige Blutkörperchen frei in der Umgebung der Gefässe zu erkennen.

Die Seitentheile des 3. Ventrikels, die Seitenwände der Thalami optici sind auch ziemlich brüchig und bröcklich und reichlich von Capillaren durchzogen, aber fast ohne freie Blutaustritte. Irgend welche Anzeichen oder Residuen älterer Blutungen fehlen im ganzen 3. Ventrikel.

Die Ependymauskleidung ist in ihrer ganzen Ausdehnung von der Höhe der hinteren Commissur an bis vor zur Hypophysis mehr weniger granulirt. Es besteht ein leichter Grad von Ependymitis, welche sich durch kleine und grössere Warzen oder Leisten an der Oberfläche charakterisirt. Dieselben bestehen aus einem feinen Faserfilzwerk, dem die Epitheldecke fehlt. Auf das subependymäre Gewebe sklerosirend hat die Ependymitis nicht eingewirkt. Die grösste Ausdehnung besitzt sie in der Gegend der grösseren Blutungen und verliert sich allmälig nach vorn zu, um in der Höhe der Hypophysis schliesslich ganz zu verschwinden.

Ein beiläufiger Befund ist noch zu erwähnen. In der Höhe des Quintus-austrittes ungefähr fällt zuerst auf, dass die medialsten Faserquerschnittsbündel der rechten medialen Schleife entschieden geringer an Zahl und Stärke sind, als die entsprechenden der anderen Seite. Es sind dies diejenigen Fasern, welche sich schliesslich weiter cerebralwärts als „Bündel vom Fuss zur Haube“ isoliren und zum Hirnschenkelfuss herabziehen. Rechts ist das Grundgewebe an dieser Stelle mit Weigert'scher Lösung heller, mit Nigrosin oder Säurefuchsin dunkler gefärbt. Es zeigt kleine Lücken und Löcher und ist ärmer an Nervenfasern. Wir verfolgten die Degeneration bis zur Höhe der Grenze zwischen hinteren und vorderen Vierhügeln; der weiter vorn liegende Theil der Brückenfaserung war leider nicht vollständig erhalten, weshalb die degenerirten Partien in ihrem weiteren Verlaufe einer sicheren Beurtheilung entgingen.

Optici. Der linke Opticus ist in seiner ventralen Hälfte theilweise degenerirt. Es besteht einfacher Nervenfasererschwund ohne Verbreiterung des Bindegewebes. In der rareficirten Grundsubstanz liegen reichliche Corpora amyacea. Der rechte N. opticus ist normal. Die parenchymatöse Degeneration des linken lässt sich durch das Chiasma hindurch verfolgen; sie bleibt in den Tractus optici zum kleineren Theil links, zum grösseren gehört sie der gekreuzten Partie des rechten Tractus an.

Die Serie hat Veranlassung gegeben zu einigen Untersuchungen über Verlauf und Ausdehnung des solitären Bündels, welche am Schlusse der Arbeit näher präzisiert werden sollen.

Fassen wir den Befund der mikroskopischen Untersuchung kurz zusammen, so ergibt sich: Rückenmark bis auf Degeneration der linken aufsteigenden Quintuswurzel gesund; Hypoglossuskern

beiderseits in seinen distalsten Partien degenerirt; hintere Vagus-Glossopharyngeuskerne haben eine Verminderung ihrer Ganglienzellenmenge und eine starke Verminderung ihres Nervenfasernetzes erfahren. Facialis und Abducenskern links ärmer an Ganglienzellen. Linke aufsteigende Quintuswurzel in ihrer ganzen Ausdehnung zum grössten Theil entartet. Hintere Trochleariskerne fehlen beiderseits, auch die Hauptkerne des Trochlearis beiderseits, besonders rechts, stark atrophirt. Oculomotorius sowohl in seinen Kernen als seinen Wurzeln hochgradig entartet; Westphal'sche Kerne relativ gesund. Vacuolen in den Ganglienzellen.

Blutreichthum im ganzen Hirnstamm erhöht, prall gefüllte Capillaren, besonders in der grauen Substanz äusserst zahlreich. Im Boden des 3. Ventrikels, zum Theil in seinen Seitenwänden, zahlreiche punktförmige capilläre Hämorrhagien, Ependymitis ebenda. Rechtes Bündel vom Fuss zur Haube atrophirt, etwa  $\frac{1}{3}$  so gross wie das linke. Linker Opticus theilweise degenerirt.

Wir haben es in unserem Falle mit Berücksichtigung sowohl der klinischen Symptome, als auch des pathologisch-anatomischen Befundes in erster Linie mit einer Erkrankung der Nervenkerne des Hirnstamms, und zwar hauptsächlich der Kerne für die Augenmuskeln zu thun, also mit einer Ophthalmoplegia nuclearis. Seit Wernicke\*) unterscheidet man, analog der Poliomyelitis anterior acuta oder spinalen Kinderlähmung und der Poliomyelitis anterior chronica, im Gebiete des Hirnstamms die Poliencephalitis haemorrhagica acuta und chronica. Innerhalb des Hirnstamms lassen sich wieder 2 Hauptgebiete trennen, nämlich die Ursprungsganglien des 3. bis 6. Hirnnerven, das Gebiet der Poliencephalitis superior (acuta und chronica) oder Ophthalmoplegia nuclearis, und das Gebiet der Poliencephalitis inferior (acuta und chronica) oder apoplectiformen und progressiven Bulbärparalyse; letzteres umfasst die Ursprungsganglien des 7. bis 12. Hirnnerven. Die Grenze zwischen diesen beiden Gebieten ist in einem gewissen Grade verschiebbar. Uns beschäftigt in erster Linie die Ophthalmoplegia nuclearis, und zwar sowohl die acute hämorrhagische als auch die chronisch progressive Form.

Wernicke\*\*) ist auch der erste gewesen, welcher Fälle der

---

\*) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten Bd. II. S. 229 und Bd. III. S. 460.

\*\*) Ebenda S. 233.

ersten Art, der acuten Form, sowohl in ihren klinischen Symptomen skizzirt, als auch in ihren pathologisch-anatomischen Processen erforscht hat. Er bringt in seinem Lehrbuch drei casuistische Beiträge und hält das Krankheitsbild auf Grund dieser Beobachtungen für eine selbstständige, entzündliche, acute Kernerkrankung im Gebiete der Augenmuskeln, welche in 10—14 Tagen tödtlich endet. Als Ursache konnte er zweimal Alkoholmissbrauch, einmal Schwefelsäurevergiftung nachweisen. Die Herdsymptome bestehen nach ihm in associirten Augenmuskellähmungen (für Fall 3 nicht zutreffend, da derselbe mit doppelseitiger Abducenslähmung beginnt), die rasch entstehen, fortschreiten und zu einer totalen Lähmung der Augenmuskulatur führen; doch bleiben selbst dann noch gewisse Muskeln davon ausgenommen, wie der Sphincter iridis oder Levator palpebrarum. Der Gang des Kranken wird taumelnd und zeigt eine Combination von Steifheit und Ataxie, die am meisten an die Ataxie der Alkoholiker erinnert. Allgemeinerscheinungen sind: Störung des Bewusstseins, bald von Anfang an Somnolenz, bald nur ein Schlussstadium der Somnolenz, das durch ein länger dauerndes der Agitation eingeleitet wird. In allen drei Fällen bestand Neuritis optica, in dem ersten Ptosis, im zweiten hochgradige Myosis. Die Section ergab jedesmal punktförmige multiple Blutungen, besonders um die Gefässe herum, an der Wand des 3. Ventrikels, sowie im Bodengrau des Aquaeductus Sylvii und 4. Ventrikels. Die darunter gelegenen Fasermassen und Gebilde waren normal. In der Umgebung der Blutungen fanden sich Körnchenzellen. Die kleinen Gefässe und Capillaren sehr erweitert und prall gefüllt; die Gefäßwand ohne auffallende Veränderungen, nur hin und wieder schien an den Capillaren eine Schwellung und ungewöhnliche Grösse der Endothelzellen vorzuliegen. (Section 1—3.)

Erst Thomsen\*) hatt dann im Jahre 1888 wieder zwei hierher gehörige Fälle veröffentlicht. In beiden wird als Ursache Alkoholismus beschuldigt. Der Verlauf war ein sehr rapider (12 resp. 20 Tage). Makroskopisch ergab die Section beide Male Oedem am Gehirn, chronische Verdickung der Pia, keine Herderkrankungen. Der erste Fall deckt sich mit dem Befund und der Beschreibung Wernicke's vollkommen; es besteht eine hämorrhagische Entzündung und in Folge der dadurch gesetzten Ernährungsstörung Augenmuskellähmungen. Die Kerne und Wurzelbündel sind gesund, das Bodengrau des 4. Ventrikels und um den Aquaeductus Sylvii herum stark hyperämisch und von massenhaften capillären Blutungen durchsetzt, besonders in der

---

\*) Archiv für Psychiatrie Bd. XIX, S. 185.

Nähe des Oculomotoriuskerngebietes. (Section 4.) Im zweiten Falle dagegen sind Blutungen überhaupt nur vereinzelt vorhanden, aber hochgradige Hyperämie und abnorme Gefässentwicklung überall nachweisbar. Dagegen zeigt sich starke Degeneration einzelner Nervenkerne, besonders des Abducens, weniger des Oculomotorius, am wenigsten des Trochlearis, ausserdem aber eine hochgradige Degeneration des Hypoglossuskerns. Es besteht demnach eine Kerndegeneration wie bei der Ophthalmoplegia exterior, doch sind die austretenden Wurzelbündel der Augenmuskelnerven ganz gesund — — —. Auch in diesem Falle scheint, wie Thomsen sich ausdrückt, ein entzündlicher Process (Hyperämie, Gefässentwicklung, Blutungen) zu bestehen, aber die Kerne der Hirnnerven sind bereits theilweise einer Degeneration verfallen, an der ganz besonders die Augennervenkerne, aber auffallender Weise auch der Hypoglossuskern Theil nimmt. (Section 5.)

Thomsen erklärt diesen Befund daraus, dass bei dem acuten Krankheitsverlauf die Zeit nicht ausreichte, um eine secundäre Atrophie der Wurzelbündel zur Entwicklung zu bringen. Andererseits dürfte nach ihm der Zeitunterschied in der Krankheitsdauer (12 resp. 20 Tage) vielleicht genügen, um in dem einen Falle die Integrität, in dem zweiten die Degeneration der Ganglienzellen zu erklären.

Schliesslich ist noch ein Befund, wie es scheint, hierher zu rechnen. Kojewnikoff\*) (Ophthalmoplegie nucléaire. Progr. méd. 1887. No. 36) veröffentlicht einen Fall, welcher einen 41jährigen Säufer betrifft, bei dem Delirium, Schwäche und Ataxie der Beine eintrat, ausserdem sehr bedeutende Beschränkung der Beweglichkeit der Augenmuskeln, bei erhaltener Lichtreaction der mittelweiten Pupillen. Es fand sich: Blutungen und Körnchenzellen in der Seitenwand des 3. Ventrikels, im Thalamus opticus beiderseits bis zum Infundibulum hin; die Gefässen strotzend gefüllt, das Gewebe zwischen ihnen erweicht. Die Blutungen reichten bis zum Aquaeductus Sylvii, waren auf einzelnen Schnitten im Oculomotoriuskern zu constatiren und dehnten sich aus bis zum Boden des 4. Ventrikels; Abducenskern intact. (Section 6.)

Ausser diesen sechs Fällen ist, so viel ich weiss, ein weiterer Sectionsbefund der Poliencephalitis acuta haemorrhagica superior in der Literatur nicht gegeben.

Den Uebergang zu der Poliencephalitis superior chronica, der chronisch progressiven Augenmuskellähmung bildet, ein subacut ver-

---

\*) Referat in Virchow-Hirsch, Jahresbericht 1887. II. S. 135.

laufener Fall von Gayet\*), den Wernicke seinen drei Fällen acuter Poliencephalitis anreicht. Der Kranke Gayet's erlebte eine Kessel-explosion in der Werkstatt, wodurch er einen directen Schaden nicht davontrug. Seit dieser Zeit Zustand höchster Aufregung; nach einigen Wochen unbesiegbare Schlafwuth. Gayet findet bei der ersten Untersuchung fast vollständige Ptosis beiderseits, alle vom Oculomotorius versorgten Muskeln beiderseits gelähmt, Strabismus divergens. Pupillarreaction auf Licht und Accommodation gut; das ganze Muskel-system im Zustande der Atonie; Bewegungen energielos. Sensibilität intact, Sensorium frei. Im Verlaufe der Krankheit hatte sich rechts-seitige Hemiplegie eingestellt, die aber wieder verschwand. Kurz vor dem Tode rechte Pupille enger als die linke. Nach fünfmonatlicher Krankheitsdauer stirbt Patient in Folge Inanition im Zustande der höchsten Schwäche. Die Section ergab nun: in der ganzen Partie der Pedunculi, wo sich die Oculomotorii verlieren, und besonders in dem ganzen Umfange des erweiterten Aquaeductus Sylvii, wo man den Nervenursprung annimmt, rückwärts am Boden des 4. Ventrikels bis zum Calamus scriptorius (beide Thalami und die hintere Commissur sind mit afficit) eine allgemeine gelbgraue Verfärbung des Gewebes, auffallende Injection der Gefäße und eine Unzahl capillärer Apoplexien. Gayet deutet diesen Befund als: „Une altération inflammatoire caractérisée par une rongeur assez intense, une apparence de sclérose des tissus jointe à un certain degré de ramollissement, le tout évidemment hyperémie“, also eine entzündliche Alteration, einhergehend mit entzündlicher Röthe, Hyperämie, anscheinend etwas Gewebssklerose mit einem gewissen Grade von Erweichung, kurz gesagt eine diffuse Encephalitis. (Section 7.) Eine mikroskopische Untersuchung wurde nur oberflächlich vorgenommen, sie hätte vielleicht noch manches Interessante ergeben können.

Die chronisch progressive Augenmuskellähmung in Folge Nuclearerkrankung wurde schon im Jahre 1856 von A. v. Graefe\*\*) klinisch beobachtet, das ursächliche Moment aber vollkommen verkannt. Nicht anders ging es ihm mit einem 10 Jahre später beobachteten Fall \*\*\*)<sup>1</sup>), bei welchem sich im Verlaufe von ca. 4 Jahren fast vollständige Paralyse des rechten und geringere Paralyse des linken Oculomoto-

\*) Affection encéphalique (encéphalique diffuse probable) localisée etc. in Archiv. de physiologie normal et pathologique. 1875. 2. Serie. Bd. II. p. 341.

\*\*) v. Graefe's Archiv 1856. Bd. S. 299.

\*\*\*) v. Graefe's Archiv 1866. Bd. III. S. 269.

rius entwickelte. Schliesslich traten Bulbärerscheinungen hinzu. Es wurde eine umschriebene und langsam wachsende Neubildung an der Basis cranii angenommen, bei der Section jedoch nichts Derartiges gefunden. Es hat sich gewiss um eine Kernerkrankung gehandelt, wofür sie auch Mauthner\*) und vor ihm andere Autoren erklärt haben.

Noch im Jahre 1868 weiss Benedikt\*\*) sehr wenig von der in Rede stehenden Erkrankung zu berichten; er beschreibt im Anschluss an die Paralysis glossolabiopharyngea Duchenne's ganz kurz auch eine andere Hauptgruppe von progressiver Lähmung der Gehirnnerven, bei der im Beginne vorzugsweise die Augenmuskeln und nach und nach die anderen Gehirnnerven ergriffen werden. Als anatomische Grundlage bezeichnet er „wohl chronische Meningitis basilaris, wobei nicht das meningeale Exsudat, sondern jenes um die Gehirnnerven die Hauptrolle spielt“. Dieser Befund sei bis dahin zweimal, einmal von v. Graefe und einmal von ihm selbst constatirt worden. Zu dieser Gruppe rechnet er auch „jene ziemlich häufigen Fälle“, bei denen bloss progressive Lähmungen der Augenmuskeln auftreten.

In demselben Jahre (1868) stellte v. Graefe\*\*\*) in der Berliner medicinischen Gesellschaft einen Fall von chronischer progressiver Augenmuskellähmung vor, im Anschluss an welchen er ein ziemlich abgeschlossenes Bild des Symptomcomplexes der Nuclearlähmung giebt: Kopfschmerzen und die anderen Symptome, welche auf Störung der intracranialen Circulation oder Steigerung des intracranialen Druckes zu beziehen sind, fehlen. Die Lähmung der Augenmuskelnerven entwickelt sich sehr allmälig, oft erst im Laufe vieler Jahre an beiden Augen, woraus zunächst eine Einengung des Gesichtsfeldes, später vollständige Starrheit des Augapfels resultirt. Das Fortschreiten der Paralyse ist ziemlich symmetrisch. Dabei kommt es nie durch etwa dominirende Oculomotoriuslähmung zu starkem Strabismus divergens, da die antagonistischen Augenmuskeln, also hier der Rectus externus, „in neutralisirender Weise“ ihre Function einstellen. Ptosis besteht meist nur in mässigem Grade. Dass Pupillarreaction und Accommodation intact bleiben, „scheint constant und für die Krankheit charakteristisch zu sein“ (Ophthalmoplegia externa). Die Augenmuskellähmungen sind also associirte, entwickeln sich progressiv

\*) Mauthner, Die Lehre von den Augenmuskellähmungen. Wiesbaden 1889. S. 328.

\*\*) Elektrotherapie 1868. S. 218—219.

\*\*\*) Berliner klinische Wochenschrift 1868. No. 11. S. 217.

im Verlauf einiger Jahre und bleiben dann stationär. Symmetrie nicht immer vollkommen. Ebenso charakteristisch wie die symmetrischen Augenmuskellähmungen ist natürlich das symmetrische Freibleiben gewisser associrter Augenmuskelwirkungen. Bis auf die Lähmungen sind die Patienten ganz gesund, keine Allgemeinsymptome. Nach Wernicke besteht in dieser Beziehung Uebereinstimmung mit der progressiven Muskelatrophie und der Duchenne'schen Krankheit. Wie schon vorn kurz erwähnt, weiss v. Graefe eine anatomische Theorie nicht zu geben; er glaubt an allmäliche Degeneration von functionell in Zusammenhang stehenden Nerven, ohne dass ein gröberes anatomisches Product (Tumor etc.), welches gemeinschaftlich auf diese Nerven wirkt, vorhanden ist.

Die erste grössere Arbeit über vorliegendes Thema erscheint erst von Hutchinson\*) im Jahre 1879; derselbe berichtet über 17 Fälle von Ophthalmoplegia externa, darunter 4, welche tödtlich endeten, und von diesen einen, welcher zur Autopsie kam. Die sehr interessante Section und mikroskopische Untersuchung wurde von Gowars vorgenommen, welcher constatirte, dass die Veränderungen der Ursprungskerne und Wurzeln der ergriffenen Gehirnnerven genau übereinstimmten mit den Veränderungen in den Vorderhörnern des Rückenmarks und in den Wurzeln der Spinalnerven bei progressiver Muskelatrophie. Im Folgenden kurz der Fall\*\*). Der Kranke, welcher Syphilis leugnete, während eines seiner Kinder als Zeichen hereditärer Lues geriefte Zähne und eine höchst charakteristische syphilitische Keratitis darbot, litt ausser an interiorer Ophthalmoplegie nahezu an vollkommener Paralyse aller exterioren Augenmuskeln, Parese des sensitiven Antheils des Trigeminus, Atrophie der Sehnerven, heftigem Stirnkopfschmerz, atactischen Erscheinungen und Parästhesien. Er starb nach 7jähriger Dauer der Krankheit. Gowars fand bei der Untersuchung des Gehirns: Olfactorii normal; das Sehnervenchiasma gleichmässig grau, aber von sehr fester Consistenz; die Tractus optici haben stellenweise glänzend weisse Streifen. Die Oculomotorii sind grau und durchscheinend, enthalten sehr wenig gesunde Nervenfasern, aber viel Bindegewebskerne, ihre Wurzeln sind innerhalb der Crura cerebri als bindegewebige Streifen zu verfolgen, in denen kaum eine Nervenfaser zu sehen ist, während gleichzeitig in den Ursprungskernen die grossen multipolaren Ganglienzellen meistens verschwunden sind, nur 2—3 finden sich

---

\*) Medico-chirurgical Transactions. 1879. Bd. LXII.

\*\*) Nach Mauthner l. c. S. 361.

auf jedem Schnitt, andere sind klein und eckig, ohne Fortsätze. Von den Trochleares war keine Spur übrig geblieben, durch die sie sich von dem Bindegewebe der Pia mater abgehoben hätten, ihre Nervenkerne vollständig degenerirt. Die Abducentes durch feine graue Fäden dargestellt, die hauptsächlich aus Bindegewebe und Resten atrophischer Nervenfasern zusammengesetzt sind; der im Pons gelegene Nervenkern degenerirt, an seiner Stelle nur Körnchen, Kerne und kleine eckige Zellen. Alle übrigen Hirnnerven normal. Dicht unterm Boden des 4. Ventrikels Spuren entzündlicher Veränderungen, wodurch seine Oberfläche etwas unregelmässig geworden ist. (Section 8.)

Der Krankheitsverlauf sowohl als dieser erste erschöpfende Sectionsbefund sind typisch für die chronisch progressive Augenmuskel-lähmung in Folge von Nuclearerkrankung. Allmäliche Entwickelung, lange Dauer, wenig Allgemeinerscheinungen (der Stirnkopfschmerz ist nach Wernicke ein Herdsymptom von Seiten des Quintus), und vielleicht als Ursache Syphilis. Wahrscheinlich beruhten die tabischen Symptome ausserdem auf sklerotischen Processen im Rückenmark, welches aber nicht untersucht wurde. Hutschinson selbst fasst das Resultat der mikroskopischen Untersuchung als Beweis dafür auf, dass bei der Syphilis, und diese ist nach ihm fast immer, vielleicht überhaupt immer die Ursache einer Ophthalmoplegia nuclearis, eine Art fortkriechender Entzündung vorkomme, welche die Kerne der motorischen Nerven ergreift, von einem zum anderen übergehend mit der Tendenz, sich auf mehr entfernte Theile auszubreiten. Die Krankheit ist somit nach ihm begründet und bedingt durch eine chronische Entzündung in den Nervenkernen und daher der selbe Process, welcher der progressiven Bulbärparalyse und der progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegt. Und thatsächlich haben wir in dieser Section den Beweis für die pathologisch-anatomische Zusammengehörigkeit dieser drei Krankheiten, eine Zusammengehörigkeit, welche bereits aus ihren Symptomen und Verlauf früher vermutet worden war.

In den folgenden Jahren werden sowohl mehrere klinische Beobachtungen veröffentlicht, als auch verschiedene anatomische Theorien versucht, von denen die Lichtheim'sche\*) am meisten Interesse beansprucht. Dieser Autor führt die Augenmuskel-lähmungen auf Erkrankungen funktionell zusammengehöriger Muskelgruppen und ihrer nervösen Bahnen und Centren zurück, z. B. bei einseitiger totaler

---

\*) Mauthner I. c. S. 343.

Ophthalmoplegie Erkrankung der Kerne des Oculomotorius und Abducens der einen, und des Trochlearis der anderen Seite. Er bringt selbst einen klinischen Beitrag, bei dem es sich den Symptomen nach um Läsion des beiderseitigen Oculomotorius-, rechtsseitigen Trochlearis- und linksseitigen Abducenskerns handeln würde. Er will damit von der Hand weisen, dass es sich immer um einen zusammenhängenden Krankheitsherd handeln müsse. Vielmehr wäre die Function das bei dieser Krankheit verbindende und Auschlag gebende Moment, nicht der pathologische Process.

Mauthner\*) dagegen, um dies hier gleich zu erwähnen, leugnet den klinischen Symptomen zu Liebe, welche öfter eine einseitige Ophthalmoplegie aufweisen, die allerdings auch von einigen anderen Autoren (Schröder van der Kolk) angefochtene Thatsache der Trochleariskreuzung, weil er bei der Entwicklung der Ophthalmoplegie die Einheit und den Zusammenhang des pathologischen Processes der Einheit der Functionsstörung vorzieht. Dann wäre die einseitige totale Ophthalmoplegie einfach durch die reihenweise Erkrankung der gleichseitigen Nervenkerne bedingt. Ein Sectionsbefund, der allein diese Behauptung stützen könnte, fehlt leider, und bis dahin ist es wohl richtiger, an dem anatomisch so klaren Bilde der (wenn auch vielleicht nicht totalen) Trochleariskreuzung festzuhalten und lieber mit Hutchinson ein Ueberspringen des pathologischen Processes auf entferntere Theile als wahrscheinlich anzunehmen.

Erst im Jahre 1883 bringt die Literatur wieder zwei pathologisch-anatomische Befunde, und zwar von Westphal\*\*). Dieser stellt in seinem Vortrage: „Ueber die Lähmung sämmtlicher Augenmuskeln bei Geisteskranken“, sämmtliche bis dahin veröffentlichte Fälle von Ophthalmoplegie zusammen und classificirt sie nach verschiedenen Gesichtspunkten. Bei einem der von ihm selbst beobachteten Fälle ergab der Obduktionsbefund eine partielle Atrophie der Ganglienzellen der Kerne für die Augenmuskelnerven; letztere selbst waren enorm atrophirt mit dem Charakter der Atrophie der hinteren Wurzeln bei Tabes. Die Kerne enthielten noch zahlreiche aber kleine Ganglienzellen ohne die gewöhnlich sichtbaren Fortsätze. (Section 9.) In einem anderen Falle handelt es sich dagegen um fleckweise Degeneration zahlreicher Partien des Gehirns, des Rückenmarks und der Oblongata. (Section 10.)

Noch ein Befund, der freilich nur wenig zu verwerthen ist, sei

---

\*) l. c. S. 368.

\*\*) Allgem. Zeitschrift für Psychiatrie. 1884. Bd. XL. S. 269.

hier kurz erwähnt. Buzzard\*) veröffentlicht im Jahre 1882 zwei Fälle von Tabes mit Augenmuskellähmungen, in deren einem Levis die Section und theilweise mikroskopische Untersuchung angestellt hat. Klinisch bot der Kranke die gewöhnlichen Symptome der Tabes, complicirt mit Unbeweglichkeit des Bulbus und starren Pupillen. Die Untersuchung ergab eine fast vollkommene Atrophie der Kerne des Facialis und Abducens; die Gefäße in dieser Gegend geschlängelt, zahlreiche kleine Apoplexien. Die Gegend des Oculomotoriuskerns wurde leider nicht näher untersucht. (Section 11.) Als Todesursache wird ein acut sich verschlimmernder Mitralfehler angenommen.

In neuester Zeit haben schliesslich noch drei Autoren Gelegenheit gehabt, Fälle von chronisch progressiver Augenmuskellähmung klinisch zu beobachten und eine genaue mikroskopische Untersuchung der betroffenen Hirntheile vorzunehmen, nämlich Ross, Eisenlohr und Westphal. James Ross\*\*) beschreibt zwei Fälle von Tabes mit complicirenden Bulbussymptomen. Im ersten Falle ergab die klinische Untersuchung neben bekannten Erscheinungen der Tabes doppelseitige leichte Ptosis, Parese sämmtlicher Augenmuskelnerven mit Ausnahme der Nn. abducentes, reflectorische Pupillenstarre, ophthalmoskopisch weisse Atrophie des Sehnerven und laryngoskopisch mangelhafte Excursionen der Stimmbänder während der Respiration. Die Autopsie liess in der Medulla oblongata und dem Hirnstamme Fortsetzung der Degenerationen des Rückenmarks erkennen, und zwar Sklerose der die obere Ausbreitung der Goll'schen Stränge bildenden dünnen Lage weisser Substanz oberhalb des Nucleus cuneatus, ferner Sklerose der Fortsetzung der hinteren Wurzelzonen, dann der Kleinhirnstrangsfortsätze; ferner ist die absteigende Trigeminuswurzel, der Fasciculus rotundus und der grösste Theil des Vaguskerns degenerirt. Im Oculomotorius- und Trochleariskern und ihrer Nachbarschaft beträchtliche Veränderungen, Atrophie der Wurzelfasern dieser Nerven. (Section 12.)

Auch in dem zweiten Falle wurde Atrophie der Kerne der motorischen Augennerven constatirt (Section 13).

Eine ganz eigenthümliche Stellung in der Gruppe der Sectionsbefunde nimmt der Fall Eisenlohr's\*\*\*) ein. Bei einem jugendlichen,

\*) On Ophthalmoplegia externa, in conjunction with tabes dorsalis, with some remarks on gastric crises. Brain. April 1882.

\*\*) On a case of locomotor ataxia with laryngeal crises and one of primary sclerosis of the columns of Goll, complicated with ophthalmoplegia externa. Brain. 1886. April. p. 24.

\*\*\*) Neurol. Centralbl. 1887. No. 15 und 16.

neuropathisch disponirten Mädchen entwickelte sich im Anschluss an heftige und häufige Migränefälle erst Ptosis, dann Doppelsehen, beides wechselte in seiner Intensität im Verlaufe von ziemlich 2 Jahren. Im letzten Halbjahr fehlt das Doppelsehen; die Pupillen reagiren auf Licht, Accommodation normal. Dann treten die Erscheinungen der Bulbärparalyse hinzu, Schluckbeschwerden, Erschwerung der Sprache, Schwäche der Kaumuskeln sowie der Halsmuskeln. Keine Schmerzen oder Parästhesien. Schliesslich bestand ziemliche Unbeweglichkeit der Bulbi, Zunahme aller Symptome, Schwäche der Extremitäten und Energielosigkeit aller Bewegungen. In wenig Tagen sehr bedeutende Verschlechterung und endlich Tod unter den Erscheinungen der Zwerchfell- und Herzparalyse. Dauer der Krankheit ca. 2 Jahre. Vermuthet wurde eine Propagation des angenommenen chronischen Zellschwundes im Gebiete der Augenmuskelkerne auf die Territorien der tieferen bulbären Kerne und der spinalen Vorderhörner in acuterer Form. Die Section ergab ausser einer starken Blutfülle in den Sinus und Venen des Gehirns, einer mässigen Verschmälerung der Hypoglossus- und Vaguswurzeln, ohne Verfärbung derselben, ausser einer vermehrten Blutfülle in der Nähe der Abducenskerne und einzelnen frischen capillären Hämmorrhagien bei normalen Gefässwänden, ausser all diesen nebенsächlichen Befunden ein vollkommen negatives Resultat (Section 14). Eine periphere Erkrankung ist allein schon in Folge des Freibleibens der interioren Augenmuskeln auszuschliessen; es ist nur ein centrales Leiden möglich. Es ist nun, da der Hirnstamm sich frei von wesentlichen Veränderungen zeigt, entweder eine Affection der Hemisphärenrinde möglich, oder es bestehen doch krankhafte Processe im Hirnstamm, besonders in den Ganglienzellen, welche wir nur mit unseren jetzigen wissenschaftlichen Hilfsmitteln noch nicht nachzuweisen und zu erkennen vermögen.

In einem überraschenden Gegensatz, was das Resultat der Untersuchung betrifft, steht zum vorigen der Fall Westphal's\*), welcher als der letzte der Casuistik noch zu besprechen bleibt. Es handelt sich um einen Mann von 44 Jahren, der im Jahre 1880 und 1881 mehrere Anfälle von Bewusstlosigkeit und Lähmungserscheinungen jedesmal auf der rechten Körperseite erlitt. Seit dieser Zeit mehrere ähnliche Anfälle.  $\frac{1}{2}$  Jahr vor seiner Aufnahme in die Charité Symptome von Geistesstörung. Bei der Aufnahme im September 1882 besteht vollständige Lähmung aller Augenmuskeln, Ptosis, Abblässung der Papillen der Optici. Accommodation ist erhalten, Reaction auf

---

\*) Archiv für Psychiatrie 1887. Bd. XVIII. S. 846.

Licht fehlt. Beginnende Atrophie der linken Zungenhälfte, Parese des Gaumensegels, ziemlich undeutliche, nicht scharfe, verschwommene Articulation der Sprache, mit stark nasalem Klange. Geringe Bewegungsstörungen der unteren Extremitäten; Kniephänomen fehlt rechts, links nur andeutungsweise hervorzubringen, später etwas Schwanken bei geschlossenen Augen und Füßen. Obere Extremitäten ohne Störung, Sensibilität intact. — Die Psychose dauert bis zum Tode fort. — Die Autopsie ergiebt makroskopisch: Pia cerebralis stark verdickt und ödematos, Rinde und Marksubstanz ohne nachweisbare Veränderungen. Atrophie der Nn. abducentes, oculomotorii und trochleares. Fettige Degeneration der Augenmuskeln beiderseits. Graue Degeneration der Hinterstränge des Rückenmarks. Atherom und Erweiterung der aufsteigenden Aorta. Pneumonie und Oedem der Lungen. Mikroskopisch fand sich: Der Oculomotoriushauptkern sehr arm an Ganglienzellen, nur wenige normal, andere verkleinert, rundlich ohne Fortsätze, aber noch vielfach Kerne enthaltend. Grundgewebe ohne Veränderungen. Die sogenannten Westphal'schen Kerne intact. Intramedulläre Wurzelbündel äusserst atrophisch, nur einzelne feine schwarze Nervenfasern. Die Atrophie lässt sich bis in die Muskelzweige des Nerven in gleicher Intensität verfolgen. Trochleariskern nicht nachweislich verändert. Die Gruppe sehr kleiner Ganglienzellen distal und dorsal vom Trochlearishauptkern, der sogenannte hintere Trochleariskern, dagegen vollkommen fehlend. Die Nn. trochleares sind, soweit die Beobachtung des intramedullären Verlaufes der Nerven ein Urtheil gestattet, ebenfalls hochgradig degenerirt. Auch der Abducenskern und seine austretenden Wurzelbündel einigermassen atrophirt. Schliesslich besteht eine Degeneration des linksseitigen Hypoglossuskerns in seinem distalen Drittel und des rechtsseitigen in nur wenigen, distalsten Schnitten. In gleicher Weise sind auch die intramedullären Wurzeln betheiligt. Die Optici zeigen eine deutliche Verdickung der Bindegewebssepta bis in die feinsten Verzweigungen innerhalb der grösseren Maschenräume hinein. Nervenfasern gesund. Demnach ein leichter, partieller, abgelaufener interstitieller Process. (Section 15.)

Wie bekannt, hält es Westphal nicht für unwahrscheinlich, dass die von ihm zuerst beschriebenen Zellgruppen im vordersten Theil des Oculomotoriuskerngebietes der Innervation der interioren Augenmuskeln vorstehen.

Mit Westphal's eben kurz geschildertem Fall zeigt nun unsere Beobachtung und unser anatomischer Befund grosse Aehnlichkeit. Um kurz zu rekapituliren, handelt es sich um einen Mann von 62 Jah-

ren, der etwa 2—3 Jahre vor seiner Aufnahme in die hiesige Klinik anfing, über verschlechtertes Sehen zu klagen. Dann trat allmälig rechtss seitige, später linksseitige Ptosis hinzu. Vom Juni 1886 ab Zeichen von Geistesstörung; im Juli 1886 Anfall von Bewusstlosigkeit mit Zuckungen in allen Extremitäten und im Gesicht. Bei seiner Aufnahme in die hiesige Nerven- und Irrenklinik, Ende Juli 1886, besteht beiderseits Ptosis, rechts stärker, beiderseits starre Myosis, fast vollkommene Oculomotorius- und Trochlearislähmung. Atactische Bewegungen der Zungenspitze, Tremor der oberen Extremitäten, Störung der Coordination in den unteren Extremitäten. Schwanken bei geschlossenen Augen und Füßen. Gang trippelnd. Sensibilität wahrscheinlich intact, nur im Gebiete der sensiblen Nasenäste des Trigeminus etwas herabgesetzt. Reflexe im Ganzen links erhöht. Von Seiten der Sinnesorgane: Papille des linken Opticus etwas atrophisch decolorirt; Geruchsvermögen zweifelhaft, Geschmacksempfindung herabgesetzt. Intelligenz stark beeinträchtigt, Dementia senilis. Am 18. November wieder ein Anfall mit Bewusstlosigkeit, dabei linksseitige Krämpfe und Facialisparesis und die Erscheinungen der Déviation conjugée à droit. Nach Aufhören der Zuckungen Déviation à gauche. Kopf steht ebenfalls anfangs nach rechts, dann nach links. Nach dem Anfall bleibt leichte linksseitige Parese der Extremitäten, Sensibilität und Temperatur der äusseren Haut links herabgesetzt. Tremor der oberen Extremitäten. Am 17. December, nach einer äusserst unruhigen und aufgeregten Nacht, Somnolenz, Puls sehr frequent, klein. Am 18. December Sopor und Trachealrasseln, neuroparalytisches Geschwür auf dem rechten Auge. Am 19. December Nystagmus beider Augen, starker Schweiß, Temperatur 39,0°. Am 20. December Zuckungen am rechten Mundwinkel, Exitus letalis. Auch in unserm Falle dauert natürlich die Psychose bis zum Tode. —

Im Grossen und Ganzen hat die mikroskopische Untersuchung ein positives Resultat gegeben. Nach Mauthner\*) giebt es vier verschiedene Processe, welche ausser Tumoren in dieser Gegend zu nuclearer Lähmung führen können: die Ependymitis mit secundärer Affection des grauen Bodens, die strangförmige Sklerose, die multiple Sklerose und jene Erkrankung, bei der sich nur Atrophie der Ganglionzellen zeigt. Für die chronisch progressive Augenmuskellähmung sind bisher nur die beiden letzten Processe gefunden worden, die ersten beiden nimmt aber Mauthner in Analogie zu Fällen von Tabes mit

---

\*) l. c. p. 380.

Bulbärerscheinungen, wo diese Befunde erhoben wurden, auch für denkbar an.

Ueber die zuletzt erwähnte Ursache nuclearer Lähmung der Augenmuskeln, die Atrophie der Ganglienzellen, bestehen bezüglich ihrer Genese auseinandergehende Meinungen. Wernicke\*) hält die Degeneration der in den Nervenkernen enthaltenen Ganglienzellen für primär, ebenso Strümpell, Blanc u. A. Blanc\*\*) nennt es eine von Pigmentatrophie gefolgte Entzündung der bulbomotorischen Ganglienzellen, primär, ohne greifbare Ursache. (*L'ophthalmoplégie nucléaire*, par E. Blanc.) Benedict\*\*\*) dagegen beschuldigt, wenigstens bei der Paralysis glossolabipharyngea und, da die Identität des Processes bei dieser und der Ophthalmoplegia nuclearis anerkannt ist, somit auch bei letzterer als primäre Ursache einen aktiv hyperämisch-entzündlichen Process, wodurch die Atrophie der Zellen zu Stande komme. Er spricht von hochgradiger Hyperämie mit Stauung von Lymphe in den Lymphcapillaren und in den subadventitiellen Lymphräumen, Lymphkörperchen zum Theil in Entzündungskerne verwandelt. Daneben die Ganglienzellen aufgebläht, hyaloid entartet, mit schollenartigem Zerfall ihrer Masse, in einigen Vacuolen durch seröse Imbibition, Uebergänge von hyaloid aufgeblähten in geschrumpfte Zellen. In den späteren Stadien verschwinden nach ihm die Zeichen der activen Hyperämie, vor Allem aber auch die Zeichen der activen Entzündung.

Betrachten wir unsere Sectionsbefunde in Bezug hierauf, so finden wir bei Gowars (Section 8) nach einer Krankheitsdauer von 7 Jahren einen vermehrten Blutgehalt oder andere Anzeichen eines hyperämisch-entzündlichen Processes nicht erwähnt. Dagegen sind die Veränderungen in den Kernen so weit fortgeschritten, dass in einem Schnitte für gewöhnlich nur 2—3 normale Ganglienzellen übrig geblieben sind. Wir hätten ein späteres anatomisches Stadium, wollten wir mit Benedict reden, vor uns, in dem die Zeichen der Hyperämie und Entzündung bereits verschwunden sind. Dasselbe könnten wir bei den beiden Fällen von Ross (Section 12 und 13), sowie im letzten Falle von Westphal (Section 15) annehmen. In allen diesen geschieht im Befunde entzündlich-hyperämischer Vorgänge keine Erwähnung. Viel näher liegt jedoch der Gedanke, dass es sich um primäre und auch alleinige Degeneration der Ganglienzellen ohne entzündliche Pro-

\*) Lehrbuch Bd. III. S. 346.

\*\*) Neurol. Centralbl. 1887. S. 298.

\*\*\*) Nervenpathologie und Elektrotherapie. 1876. S. 644.

cesse gehandelt habe, wie die gegentheilige Ansicht über das Wesen der Krankheit lautet.

Andererseits bestehen in den beiden Befunden von Eisenlohr und Buzzard hyperämische Zustände, vermehrte Blutfülle und einzelne frische capilläre Hämorrhagien; von entzündlichen Zuständen ist nicht die Rede. Ob aber die Hyperämie wirklich die Ursache zur Erkrankung der Ganglienzellen abgegeben oder sich secundär hinzugesellt hat, vielleicht gar erst eine prämortale Erscheinung ist, wird sich schwer entscheiden lassen.

In unserm Befunde treffen wir allenthalben in den Präparaten eine bedeutende Hyperämie, an manchen Stellen mehr, an anderen weniger. Die Capillaren sind, besonders in der grauen Substanz, prall gefüllt; zahlreiche rothe und auch die, wie es scheint, etwas vermehrten weissen Blutkörperchen sind vielfach in die Gefäßscheiden ausgetreten, an manchen Orten sogar bis in das Gewebe vorgedrungen. Auf die zahlreichen punktförmigen Hämorrhagien am Boden des 3. Ventrikels kommen wir später zurück; die erkrankten Kerngebiete enthalten vielfach degenerativ veränderte, theils geschrumpfte, fort-satzlose, andererseits auch vacuolisirte Ganglienzellen. Es ist überhaupt der Modus der Degeneration der Ganglienzellen keineswegs ein einheitlicher, wie es Benedict anzunehmen scheint, sondern die einen gehen durch Schrumpfung, die anderen nach vorheriger Vacuo-lisirung zu Grunde.

Sind wir nun berechtigt, in unserm Falle die Degeneration der Ganglienzellen als secundär, bedingt durch die hyperämischen Pro-cessse, anzunehmen? Circulationsanomalien haben ja im Gehirn, wie es scheint, schon lange, wenn auch nicht immer, so doch zeitweise bestanden, wie aus den mehrfachen Anfällen, welche der Kranke er-litten hat, und überhaupt aus seinem sehr unruhigen, aufgeregten Wesen hervorgeht. Andererseits sind wir nicht im Stande, genau den Beginn der Erkrankung in den Centren für die Augenmuskeln zu präcisiren. Wir wissen nur, dass etwa 2—3 Jahre vor dem Exitus Sehstörungen begonnen haben. Wollen wir, was ja gar nicht nöthig ist, Hyperämie und Degeneration der Ganglienzellen in ursächliche Beziehung zu einander bringen, wird es richtiger sein, den localen Process, die Degeneration der Ganglienzellen, auf die allgemeine Stö-rung, die Hyperämie, folgen zu lassen, als umgekehrt, so dass wir in unserm Falle wohl nicht mit Unrecht die Erkrankung der Ganglien-zellen als durch den hyperämischen Process, wenn nicht gerade be-dingt, so doch vielleicht begünstigt annehmen dürfen. Sicher wird aber in vielen anderen Fällen von Ophthalmoplegie der pathologische

Vorgang in einer primären Entzündung der bulbomotorischen Ganglienzellen bestehen.

Die Degeneration ist in unserm Falle in den verschiedenen Kernen verschieden weit fortgeschritten: Die geringsten Veränderungen finden wir im linksseitigen Facialis- und Abducenskern. Hier besteht nur Hyperämie, ein erhöhter Blutgehalt, die Zahl der Ganglienzellen ist nur wenig vermindert.

Etwas weiter fortgeschritten ist der Process in den hinteren Vagus-Glossopharyngeuskernen. Diese finden wir in ihrer ganzen Ausdehnung durchzogen von einer reichlichen Menge von prall gefüllten Capillaren; an einigen Stellen hat eine Diapedese der Blutkörperchen in das Gewebe stattgefunden. Das Grundgewebe ist zum Theil rarefizirt, netzartig dünn, Bindegewebe nicht vermehrt. Die Ganglienzellen sind streckenweise nur spärlich, an anderen Stellen reichlicher, ein Theil derselben scheint geschrumpft, eckig, Fortsätze nicht sichtbar, das Fasernetz fehlt fast ganz. Die austretenden Wurzelfasern sind theilweise heller gefärbt (Weigert). Von den Symptomen können wir hierauf beziehen, einmal den grossen und oft raschen Wechsel in der Pulsfrequenz (zwischen 68 und 108), welcher wohl durch Unregelmässigkeit in der Function des Vagus bedingt sein dürfte. Schon Charcot deutet eine habituell gesteigerte Pulsfrequenz bei Tabes als bulbäres Symptom, und Kahler\*) verlegt die Krankheitsursache in den hinteren Vaguskern, welcher bei Tabes durch subependymäre Sklerosen häufig gefährdet wird. Wie wir in unserm Falle sehen, kann auch eine einfache Atrophie der Ganglienzellen die gleichen Symptome hervorrufen.

Ferner litt der Kranke an Geschmacksstörungen. Mit grosser Wahrscheinlichkeit dürfen wir dieselben auf die Erkrankung des Glossopharyngeuskerns beziehen. Wir müssen zwar in Betracht ziehen, dass bei der Demenz des Kranken seine Angaben nicht richtig zu sein brauchen. Gleichwohl scheint es, als ob der Kranke bei Schmeckversuchen constant einen Ausfall der Geschmacksempfindung von „bitter“ hat, also eine Functionsstörung im Gebiete des hinteren Drittels der Zunge, welches vom Glossopharyngeus mit Geschmackfasern versorgt wird.

Einen gleichen Grad der Degeneration, wie der Vagus-Glossopharyngeuskern zeigt beiderseits in seinem distalen Viertel der Hypoglossuskern. Hier fehlen stellenweise die Ganglienzellen ganz, andere

---

\*) Beitrag zur pathologischen Anatomie der mit cerebralen Symptomen verlaufenden Tabes dorsalis. Prager Zeitschrift für Heilkunde. 1882.

sind geschrumpft, ohne Kerne; das Fasernetz ist äusserst spärlich und bröcklich. Dagegen scheinen die austretenden Wurzeln nicht besonders afficirt zu sein. Das einzige Symptom, welches hiermit in Zusammenhang gebracht werden kann, sind die excessiven Bewegungen der Zunge, die Zungenspitze wanderte fortwährend von einem Mundwinkel zum anderen. Auch Ross (Section 12) und Westphal (Section 15) haben complicirende Erkrankung des Hypoglossus in ihren Fällen constatirt.

Betrachten wir den Trochlearis- und Oculomotoriuskern im Zusammenhang, so haben wir die stärksten Grade der Degeneration im Trochleariskerngebiet zu constatiren. Die sogenannten hinteren kleinzelligen Trochleariskerne fehlen vollkommen; der rechtsseitige Hauptkern ist nur angedeutet und der linksseitige hat eine minime sagittale Ausdehnung und einen kläglichen Ganglienzellenbestand. Die intramedullären Wurzelbündel sind verschmälert, die austretenden Nerven zeigen zahlreiche degenerirte Fasergruppen. Weiter vorn, in der Höhe des vordersten Theils der hinteren Vierhügel, im distalsten Gebiete des Oculomotoriuskerns ist dagegen die Zahl der gesunden Ganglienzellen beiderseits dorsal vom hinteren Längsbündel eine verhältnissmässig grosse. Das Fasernetz ist aber sehr spärlich. Dieser Befund zahlreicher Ganglienzellen ist um so mehr zu verwundern, als wir dicht proximalwärts vor ihnen wieder in ein Gebiet weit fortgeschrittener Degeneration kommen. Der beiderseitige Oculomotoriuskern in seiner ganzen Ausdehnung ist sehr atrophirt. Zu einem solch abgeschlossenen Process, wie ihn Gowers beschreibt, der in jedem Schnitt nur 2—3 normale Zellen vorfand, und wo die austretenden Wurzelbündel in bindegewebige Stränge verwandelt waren, ist es in unserm Falle noch nicht gekommen. Im Gegentheil beträgt die Zahl der Ganglienzellen immer noch 20—30 in jedem Schnitt. Ausserdem finden wir aber reichlich geschrumpfte, eckige, theils kern- und fortsatzlose Trümmer und endlich vacuolisirte Zellen. Diese letzteren sind z. B. von Leyden<sup>\*)</sup> als charakteristisch für die acuten Formen der Myelitis erwähnt, und Benedikt<sup>\*\*)</sup> führt sie in seinem oben citirten pathologisch-anatomischen Befund der progressiven Bulbärparalyse an. In den Sectionsbefunden der Ophthalmoplegia nuclearis finde ich sie nirgends erwähnt. Die Vacuolen sind bald sehr gross, mit daranhängenden Resten von Ganglienzellen, bald kleiner und dann manch-

<sup>\*)</sup> Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. I. S. 76.

<sup>\*\*) l. c.</sup>

mal zu mehreren (bis 4) in einer Zelle zu beobachten. Es ist ihnen in unserm Falle gewiss keine andere Bedeutung beizumessen, wie auch den anderen Arten der Degeneration der Ganglienzellen; höchstens könnte man sie als durch die Hyperämie bedingt auffassen.

In unserer Serie sind sowohl die normalen, als die vacuolisirten Zellen links zahlreicher als rechts in Uebereinstimmung mit dem Befund in den Trochleariskernen. Ausserdem nimmt die Zahl der Ganglienzellen sowohl rechts, wie links ganz allmälig um Weniges zu, je mehr wir cerebralwärts vordringen. Wir können daraus schliessen, dass die Erkrankung im rechtsseitigen Trochleariskern begonnen hat, bald auch auf den linken sich ausgedehnt hat und nun beiderseits gemeinsam cerebralwärts vorgeschritten ist, mit der Modification, dass die rechte Seite immer der linken in der Ausbreitung des Proesses um ein Geringes voraus gewesen ist. Das Fasernetz ist im ganzen Oculomotoriuskerngebiet spärlich, die intramedullären Wurzelbündel sehr verschmälert und die austretenden Faserzüge sehr atrophirt. Reichliche Corpora amyacea in ihrem Verlaufe. Das Grundgewebe ist nicht sonderlich verändert, der Blutreichthum im ganzen Gebiet erhöht. Die Westphal'schen Kerne sind nur wenig geschädigt.

Mit der Verschiedenheit in der Ausbreitung der Processe stimmt der Grad der Ptosis vollkommen überein; auch diese war stets rechts stärker ausgeprägt, als links. Leider war es aber nicht möglich, die Lähmung der anderen Augenmuskeln in ihrer Reihenfolge zu studiren, da der Kranke bei seiner Aufnahme bereits eine fast vollständige Trochlearis- und Oculomotoriuslähmung darbot. Am längsten functionsfähig blieb wohl der M. rect. internus, wie aus den ca. 4 Wochen vor dem Tode beobachteten Erscheinungen der Déviation conjugée hervorgezugehen scheint. Und sowohl nach den bekannten Reizversuchen von Hensen und Völkers, als auch den pathologischen Befunden von Kahler und Pick\*) wird der Kern für diesen Muskel in den vordersten Theil des Oculomotoriuskerns verlegt, eine Gegend, nach welcher in unserm Falle der Krankheitsprocess am spätesten vorgedrungen ist.

Trotz der sonst totalen Trochlearis-Oculomotoriuslähmung finden wir beiderseits einen verhältnissmässig sehr reichlichen Ganglienzellenbestand da, wo der Oculomotoriuskern sich dem Trochleariskern anschliesst, im vorderen Drittel der hinteren Vierhügelgegend. Sollte etwa in dieser Gegend der Kern für den Augenfacialis zu suchen sein? Es ist ja bekannt, dass bereits Hitzig\*\*) in seinen Abhand-

---

\*) Archiv für Psychiatrie Bd. X. S. 340.

\*\*) Abhandlungen etc. 1874. S. 45.

lungen die Zusammengehörigkeit von Augenmuskeln und Augenfacialis hervorhebt, nachdem er im Cortex des Hundes ein Centrum gefunden hat, welches gemeinsam für die genannten Muskelgruppen ist. Ferner erwähnt Müller\*) kurz, dass Verschluss des oberen Theils der Basilararterie zugleich mit Augenmuskellähmung auch Lähmung der oberen Gesichtsmuskeln bewirkt, und Birdsall\*\*) berichtet über einen Fall, in dem neben der Lähmung der äusseren Augenmuskeln nur noch eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit im Gebiete des Augenfacialis nachzuweisen war. Mendel\*\*\*) hat dann durch Gudden'sche Atrophieversuche an 2 Katzen und einem Meerschweinchen, indem er diesen Thieren bald nach der Geburt die Muskeln des Augenfacialis einseitig zerstörte, gefunden, nach späterer Tötung der Thiere und genauer mikroskopischer Untersuchung, dass auf der Seite der Operation die hinterste Partie des Oculomotoriuskerns sehr arm an Ganglionzellen war. Facialis- und Abducenskern waren gesund. Er schliesst daraus, dass der Augenfacialis bei der Katze und dem Meerschweinchen seinen Kernursprung im Oculomotoriuskern hat. Spitzka†) erwähnt gleichfalls, dass die von Mendel bezeichnete Zellgruppe „is precisely this cell-nest which remains uninfluenced by destruction of the trunk of the third pair“. — — „There must be contained in the oculomotor-cellnests one sub-nest whose emerging fibres are not included in the third pair“. Auch giebt er den Weg an, den die aus diesem Unterkern entspringenden Fasern nehmen. Er sagt: „The conclusion follows that an aberrant fasciculus from the oculomotor nidus must join the emerging facial root. There is such a bundle from the posterior longitudinal fasciculus to the genu facialis“. Nun lassen sich ja freilich alle solche Resultate bei Thierversuchen nicht ohne Weiteres auf die Anatomie des menschlichen Gehirns übertragen. Gleichwohl schien es mir beachtenswerth, dass bei der in unserm Falle klinisch beobachteten, fast totalen Oculomotoriuslähmung sich in dem hintersten Gebiete des Oculomotoriuskernes eine Strecke gefunden hat, die in Bezug auf Reichthum an Ganglionzellen vortheilhaft gegen die übrigen Theile des Oculomotoriuskernes absticht.

---

\*) Ein Fall von Hirnsyphilis etc. Dissertation. Göttingen. 1886.

\*\*) Journal of nervous and mental disease. 1887. February. p. 65.

\*\*\*) Ueber den Kernursprung des Augenfacialis. Neurolog. Centralblatt 1887. No. 23.

†) The oculo-motor Centres and their co-ordinators. New-York. 1889.

Wie schon in der Casuistik kurz angedeutet, hält es Westphal\*) nicht für unwahrscheinlich, dass die von ihm zuerst beschriebenen Zellgruppen, der mediale und laterale Kern, der Innervation der inneren glatten Augenmuskeln vorstehen, wobei er sich einerseits auf seinen Befund, andererseits auf die Reizversuche von Hensen und Völkers und die zwei klinischen und pathologisch-anatomischen Beobachtungen von Kahler und Pick bezieht. In gleichem Sinne zu verwerthen ist ein Befund Oppenheim's\*\*), welcher Autor bei seinem Fall absolut lichtstarre Pupillen beobachtet und dann eine sehr deutliche Atrophie der Westphal'schen Kerne findet. Andererseits sind nach demselben Autor\*\*\*) sowohl von Westphal als von ihm selbst die in Frage stehenden Kerne sehr schön ausgeprägt gefunden worden bei fehlender Pupillarreaction. (Vielleicht durch Affection der betreffenden Nervenbahnen bedingt.)

Unser Fall schliesst sich den ersterwähnten positiven Befunden an. Denn *in vita* bestand starre Myosis. Myosis kann einmal durch Paralyse des Dilatators bedingt sein, doch wäre dann nicht einzusehen, weshalb sie starr sein sollte, da die Wirkung des Sphincter die des Dilatator bedeutend übertrifft. Und dann können wir die Myosis nur durch einen andauernden Spasmus des Sphincter erklären, also eine Myosis spastica. Die häufigste centrale Ursache derselben ist nach Schirmer†) das Anfangsstadium diffuser Entzündungen des Gehirns, in der Nähe des pupillenverengernden Centrums. In unserm Falle finden wir als Ursache der Reizerscheinungen, wenn auch keine Entzündung, so doch Hyperämie, und in den Kernen selbst beginnende entzündliche Veränderungen der Ganglionzellen.

Die pathologischen Veränderungen am Boden des 3. Ventrikels sind Zeugniss des hochgradigen Congestivzustandes des Gehirns, der hier in dem Locus minoris resistentiae zu Blutaustritten ins Gewebe geführt hat. Die zahlreichen kleineren und grösseren Hämmorrhagien nehmen besonders den Boden des 3. Ventrikels, die Umgebung der Corpora mammillaria und zum Theil die Seitentheile der Thalami optici ein; sie sind als kurz vor dem Tode entstanden zu erklären, denn es fehlen alle Anzeichen älterer Blutungen, wie Pigmentkrystalle, Schollen etc. Auch ist das Gewebe noch nicht erweicht, sondern nur, wie es scheint, ödematos durchtränkt, spröde

\*) l. c.

\*\*) Neurol. Centralbl. 1888. S. 647.

\*\*\*) Ebenda S. 650.

†) Eulenburg's Real-Encylopaedie. Bd. XIII. S. 617. 1888.

und blass graulich verfärbt. Die Faserung der Neuroglia tritt sehr in den Vordergrund, und es besteht ein leichter Grad oberflächlicher Ependymitis. Der Process, welcher sich hier abgespielt hat, ist demnach ein entzündlich-hämorrhagischer und zeigt grosse Aehnlichkeit mit dem Bilde der Poliencephalitis acuta hämorrhagica superior Wernicke's. Nur ist er nicht so ausgedehnt, wie dort. Es ist nur ein kleines Gefässgebiet betroffen, ein Gebiet, von dem Heubner\*) nachgewiesen hat, dass es von einer Endarterie im Cohnheim'schen Sinne versorgt wird, vom Ramus communicans posterior. Es gehen nämlich nach ihm an der Hirnbasis von den Hauptstämmen kleine Gefässästchen ab, die alle solche Endarterien sind und daher die Hirnbasis in lauter kleine Gefässgebiete zerlegen. Jedes derselben kann gesondert erkranken, und ein zunächst liegendes intact bleiben. So versorgt der Ramus communicans posterior die Rückwand des Infundibulum und die Corpora mammillaria, und sein Gebiet reicht nicht weiter zurück, als die Kerne für die interioren Augenmuskeln. Die kleinen Gefässchen andererseits, welche die Hirnschenkel, Vierhügel nebst Umgebung, den Plexus chorioideus des Hinterhorns und 3. Ventrikels, sowie die hintere Hälfte der Thalami optici versorgen, gehen von den ersten 2 Ctm. der Arteria cerebri profunda ab. Deren Gebiet ist in unserm Falle nicht mit betroffen.

Ganz gleichwerthige capilläre Blutungen finden sich übrigens auch in der Gegend beider austretenden Abducentes und des rechtsseitigen Facialisstammes. Sie sind theils noch frischeren Ursprungs, als die Hämorrhagien des 3. Ventrikels.

In 2 Fällen Wernicke's von Poliencephalitis acuta, in den beiden von Thomsen und schliesslich bei Kojewnikoff finden wir regelmässig als ätiologisches Moment Abusus spirituosorum angegeben, während Wernicke einmal und Gayet in seinem Falle eine plötzliche schwere Schädigung des Organismus (durch Schwefelsäurevergiftung, Kesselexplosion) beschuldigen. In unserm Falle trifft keins von beiden zu; die Aetiologie ist dunkel.

Dass nicht die mässige Erweichung des Gewebes primär ist und die Blutungen bedingt hat, scheint daraus hervorzugehen, dass wir einerseits überhaupt im ganzen Präparat keine interstitiellen Processe angetroffen haben, andererseits auch im Gebiete der Blutungen selbst die Ganglienzellen keine wesentlichen Veränderungen erfahren haben,

---

\*) Zur Topographie der Ernährungsgebiete der einzelnen Hirnarterien. Centralbl. f. d. medic. Wissenschaften. 1872. No. 52. S. 818.

sondern häufig vollkommen normal mitten zwischen den Anhäufungen der Blutkörperchen liegen.

Wir werden nicht fehl gehen, wenn wir die Symptome, welche die letzten Tage vor dem Exitus beobachtet wurden, auf diese pathologischen Veränderungen beziehen. Nach einer sehr aufgeregten Nacht stellte sich bei dem Patienten sofort Somnolenz und Apathie, schon am nächsten Tage tiefer Sopor und Trachealrasseln ein. 2 Tage später erfolgte der Exitus. Auch dieser Symptomengencomplex ähnelt der Beschreibung Wernicke's von den Erscheinungen der Polienccephalitis superior acuta hämorrhagica in hohem Masse.

Die partielle Degeneration der linken aufsteigenden Trigeminuswurzel, welche wir von der Höhe des 1. Cervicalnerven bis zu dem austretenden Trigeminusstamm verfolgt haben, kann entweder, wie auch die anderen Kernerkrankungen, auf einer Atrophie der Ganglienzellen in den Ursprungsgebieten des sensiblen Quintus beruhen, oder sie stellt eine selbstständige, von den anderen Erscheinungen unabhängige und vielleicht in ihrem Wesen verschiedene Complication dar. Degeneration der aufsteigenden Quintuswurzel ist bisher, so viel ich weiß, nur als Complication bei Tabes beschrieben worden. Klinisch wurde eine Beteiligung des Trigeminus bei dieser Krankheit schon vielfach, z. B. von Duchenne, Bourdon, Troussseau, Carré, Charcot, Rosenthal, Vulpian u. A. beobachtet. Pierret\*) verdanken wir eine ziemlich zusammenfassende Darstellung der auf Erkrankung des Trigeminus beruhenden Anomalien. In demselben Jahre erwähnt Flechsig\*\*) ganz kurz, dass sich in einem Falle von Tabes die Hinterstrangerkrankung beiderseits nach oben auf die aufsteigende Quintuswurzel fortgesetzt habe; und Hayem\*\*\*) sah das Gleiche. Auch von Vulpian†) liegen 2 Beobachtungen vor über (einseitige) Degeneration der aufsteigenden Wurzel bei Tabes. Doch handelt es sich nur um makroskopische Befunde an dem frischen Präparat, und auch die in dem einen Falle vorgenommene mikroskopische Untersuchung des frischen Präparates genügt nicht zu einem sicheren Nachweis. Bei dem ersten der angeführten Fälle sind Symptome von Seiten des Trigeminus verzeichnet. Die Befunde von Dé-

\*) *Essai sur les Symptômes céphaliques du tabes dorsalis.* Thèse. Paris. 1876.

\*\*) Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. 1876. S. 247. Anm.

\*\*\*) Gaz. méd. 1876. No. 219.

†) *Maladie du système nerveux* 1877. Beob. III. p. 410 und Beob. V. p. 421.

manche waren mir nicht erreichbar. Auch Westphal\*) hat in zwei Fällen von Tabes graue Degeneration der Nn. quinti [die er auch früher schon einmal bei Tabes constatirt hat\*\*)] und Atrophie der beiderseitigen aufsteigenden Quintuswurzel gefunden, welch letztere er in einem Falle in ihrem ganzen Verlauf, in dem anderen bis in die Höhe der Pyramidenkreuzung verfolgte; die übrigen Ursprünge des Quintus, namentlich auch der sensible Kern, waren normal. In den Beobachtungen von Oppenheim und Siemerling\*\*\*) besteht einige Male eine Entartung der aufsteigenden sensiblen Quintuswurzel, aber nur in geringer Ausdehnung, welche sich in den oberen Partien der Medulla oblongata immer mehr abschwächt und am austretenden Nerven nicht mehr nachweisbar war. Schliesslich bringt Oppenheim†) noch im vorigen Jahre zwei Beiträge; eine totale und eine theilweise Degeneration der beiderseitigen Trigeminuswurzel bei Tabes. Neu ist bei seinen Fällen die gleichzeitige Atrophie der sie begleitenden grauen Substanz und der sensiblen Quintuskerne, in denen die Ganglienzellen zum grössten Theil untergegangen sind.

Unser Fall unterscheidet sich in zweierlei Hinsicht von allen vorigen; erstens ist die Degeneration auf die linke Seite beschränkt, und dann ist die Grundkrankheit nicht Tabes, sondern chronisch progressive Augenmuskellähmung. Bei der Ophthalmoplegia nuclearis sind auch schon Symptome von Seiten des Trigeminus beschrieben worden, z. B. erwähnt Hutchinson††) unter seinen 17 Fällen zweimal Beteiligung der motorischen Portion des Trigeminus und einmal eine merkliche Anästhesie der Gesichtshaut. Auch Westphal†††) in seiner Zusammenstellung aus dem Jahre 1884 findet klinisch beobachtete mit Symptomen von Seiten des Trigeminus complicirte Fälle. Anatomisch nachgewiesen ist eine Alteration bisher nur durch Gowers (Section 8), welcher von einer theilweisen Degeneration des sensitiven Antheils des Trigeminus spricht (peripherer Nervenstamm?). Unser Fall dürfte

---

\*) Ueber combinirte primäre Erkrankung der Rückenmarksstränge. Archiv für Psychiatrie Bd. IX. S. 715.

\*\*) Tabes dorsalis und Paralysis progressiva. Zeitschrift f. Psychiatrie. 1864. S. 361.

\*\*\*) Beiträge zur Pathologie der Tabes dorsalis etc. Archiv f. Psychiatrie. Bd. XVIII. S. 536.

†) Neue Beiträge zur Pathologie der Tabes dorsalis. Archiv f. Psychiatrie. Bd. XX. S. 131.

††) l. c.

†††) l. c.

wohl der erste sein, welcher auch bei der Ophthalmoplegia nuclearis die Symptome von Seiten des Quintus auf eine Degeneration der aufsteigenden Wurzel zurückzuführen vermag. Uebrigens ist sowohl die begleitende Substantia gelatinosa bis auf den Mangel an Nervenfasern und Ganglienzellen (siehe vorn), als auch der sensible Kern gesund.

Von einer Fortsetzung einer Hinterstrangserkrankung, wie Flechsig die Degeneration bei der Tabes auffasst, kann bei unserem Befunde natürlich nicht die Rede sein; denn eine derartige spinale Affection besteht nicht. Berücksichtigen wir nun, dass einmal die Substantia gelatinosa Rolandi in ihrer Structur jedenfalls gesund und nicht sklerosirt ist, dass ferner links die Zahl der in sie eingelagerten Ganglienzellen in den distaleren Ursprungsgebieten geringer als rechts ist, so dürfte es das wahrscheinlichste sein, dass wir es ebenfalls mit einer Nuclearerkrankung zu thun haben, die in Atrophie der Ganglienzellen besteht. Wenn wir dabei bedenken, dass in den distalsten Ursprüngen der Wurzel diese relativ am meisten degenerirt ist, während sich ihr beim Verlauf nach oben allmälig dorsal gesunde Fasern anlegen, so werden wir das Erkrankungsgebiet auf die unteren Ursprungshöhen der Wurzel beschränken können. Eine Ursache war in den Schnitten nicht aufzufinden, da der Process vielleicht schon sehr alt und vollkommen zum Stillstand gekommen ist. Eine periphere Ursache der Degeneration ist schon deshalb auszuschliessen, weil sonst das Erhaltensein eines Theiles der aufsteigenden Wurzel und der ganzen übrigen Ursprünge des Quintus unerklärt bliebe.

Von den einzelnen Beobachtern werden die verschiedensten Symptome auf Rechnung der Entartung der aufsteigenden Quintuswurzel gesetzt; bald völlige Anästhesie, bald nur Analgesie in wechselnder Ausdehnung; Geschmack bald erhalten, bald völlig erloschen. Bald besteht vollständige Ataxie der Gesichts-, Kiefer und Zungenmuskulatur, bald ist die Coordination normal. Auch Störungen des Kauens und Schlingens, durch die Anästhesie bedingt, und schliesslich vasmotorische und trophische Störungen, wie Keratitis neuroparalytica und Ausfallen der Zähne werden ihr zugeschrieben. Wir vermochten bei unserem Kranken in vita nur wenig zu eruiren, was einigermassen auf eine Erkrankung des sensiblen Trigeminus zu beziehen gewesen wäre, da Patient wegen seiner Demenz vielfach widersprechende und ungenaue Angaben machte. Sicher war die Sensibilität der Nasenschleimhaut (jedenfalls nur links) herabgesetzt; denn Patient reagirt auf Liquor Ammonii caustici nur sehr gering, auf Oleum Sinapis etwas mehr. Die excessiven Bewegungen der Zungenspitze von

einem Mundwinkel zum anderen, haben wir mit der Alteration der Hypoglossuskerne in Zusammenhang gebracht, da sie ihrer Natur nach viel eher auf einer doppelseitigen, als auf einer einseitigen Erkrankung zu beruhen scheinen. Das neuroparalytische Geschwür des rechten Auges, welches sich kurz vor dem Tode entwickelte, hängt natürlich nicht mit Erkrankung des linken Trigeminus zusammen; es ist eine prämortale Erscheinung.

Entsprechend der *in vita* diagnostizierten leichten atrophischen Verfärbung der Papille des linken Opticus wurde eine partielle Degeneration des linken N. opticus, besonders in seiner ventralen Hälfte gefunden.

Dass in unserem Falle wieder einmal die Ophthalmoplegie mit einer Psychose complicirt war, worauf Westphal die Aufmerksamkeit gelenkt hat, nachdem bereits Hutchinson unter seinen 17 Fällen zweimal dieselbe Complication beobachtet hat, ist oben bereits erwähnt worden. Mit Berücksichtigung sowohl der Symptome, z. B. Vernachlässigung früherer Sauberkeit, Schwäche des Gedächtnisses, die sich besonders für soeben oder vor kurzer Zeit Erlebtes äussert, grosse Geschwätzigkeit, dabei Kleptomanie, Hallucinationen, hauptsächlich des Gesichtes, Zittern der Glieder etc., als auch ferner mit Berücksichtigung des anatomischen Befundes der Pachymeningitis, des Oedems der Pia und der Atrophie der Rinde können wir die Psychose als Dementia senilis bezeichnen. Die Anfälle, welche der Kranke mehrfach erlitten hat, ähneln in ihrem Typus etwas denen der progressiven Paralyse. Der letzte derselben war durch das interessante Symptom der Déviation conjugée des yeux et de la tête complicirt (s. vorn). Doch ist dasselbe in unserem Falle zu vieldeutig, um eine sichere Diagnose des Sitzes der Ursache für den Anfall zu gestatten. In den linkseitigen Extremitäten haben wir anfangs Reizerscheinungen, später Paresen. Ob aber die Déviation des yeux gleichfalls so aufzufassen ist, oder beide Male auf Reizung oder auf Lähmung beruht, lässt sich mit Bestimmtheit nicht entscheiden. Der Sitz der Ursache ist, wenn es sich anfangs um Reizung der Centren für die conjugirte Augenbewegung handelt, mit nachfolgender Parese derselben Centren, nach den Regeln von Grasset\*) in der rechten Ponshälfte in unserem Falle zu suchen. Eine andere Veränderung als die Verschmälerung des rechten „Bündels vom Fuss zur Haube“ ist aber von uns hier nicht aufgefunden worden. Andernfalls, wenn die Reizerscheinungen in den linken Extremitäten mit Lähmungs-

\*) *De la déviation conjugée de la tête et des yeux.* Paris. 1879.

erscheinungen im Mechanismus der seitlichen conjugirten Augenbewegungen combinirt erklärt werden, haben wir die Ursache im Grosshirn, und zwar gleichfalls rechts zu suchen (Pachymeningitis?).

Viel klarer verhalten sich in unserem Falle die Erscheinungen der Déviation de la tête. Nach Quioc\*) unterscheidet man bei der Seitwärtsbewegung des Kopfes zwischen einer Rotation croisée (= Rotation spinale nach Landouzy) durch die Muskeln, welche das Gesicht nach der ihrer Seite entgegengesetzten drehen, und einer Rotation directe (= Rotation cervicale, Landouzy) durch die Recti posteriores und ihre Synergeten. In unserem Falle besteht anfangs eine Rotation croisée im Sinne Quioc's; denn es ist in der Krankengeschichte besonders hervorgehoben, dass der linke M. sternocleidomastoideus straff angespannt war, so dass eine Reposition des Kopfes Schwierigkeiten machte. Bei Eintritt der Paresen wird der Kopf nach der anderen Seite gedreht. Es ist wohl kaum denkbar, dass wir nun eine Rotation directe vor uns haben (im Sinne Quioc's), dass also die linkssitzigen Recti posteriores und ihre Synergeten jetzt Schuld an der Drehung des Kopfes wären. Im Gegentheil erklären wir dieselbe viel ungezwungener entsprechend den anderen Paresen durch eine ebensolche im linken M. sternocleidomastoideus, wodurch der anderseitige in seinem antagonistischen Contractionszustand ein Uebergewicht über ihn bekommt. Einen Beweis ausserdem, dass es sich bei der zweiten Drehung des Kopfes nicht um einen Contractionszustand eines Muskels, wie bei der ersten, handelt, haben wir in der Beobachtung, dass sich nun der Kopf leicht reponiren lässt.

Die Nomenclatur Landouzy's und Quioc's ist mangelhaft; denn sie giebt uns, ohne Verwirrung anzurichten, nicht eine genügende Benennung für die zweite Drehung. Eine Rotation directe, wie sie Quioc erklärt, haben wir nicht, und eine Rotation croisée ist es erst recht nicht. Denn obwohl der Muskel der anderen Seite (rechts) thätig ist, verdankt er dies bloss einem Minus des entsprechenden Muskels derselben Seite (links). Es ist daher nöthig, beide Zustände, Excitation und Paralysie, bei der Nomenclatur zu berücksichtigen. Wir haben, meine ich, in unserem Falle zuerst eine Rotation croisée excitatoire, Contraction des linken M. sternocleidomastoideus und Drehung des Kopfes nach rechts; und dann eine Rotation directe paralytique, Parese des linken Musc. sternocleidomastoideus und Drehung des Kopfes nach links. Hätten die Mm. recti posteriores und ihre Synergeten die Drehungen verursacht, so wäre es dement-

---

\*) Bei Bleuler, Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 37. S. 563.

sprechend zuerst als Rotation directe excitatoire zu bezeichnen gewesen, der eine Rotation croisée paralytique gefolgt wäre.

Anfälle, wie sie unser Kranker gehabt hat, werden von einzelnen Autoren auf Congestion des Gehirns, von anderen auf Capillarapoplexien mit Hyperämien, oder auch auf Pachymeningitis zurückgeführt. Wodurch sie in unserem Falle bedingt waren, ist zweifelhaft: am wahrscheinlichsten durch die Pachymeningitis, welche rechts eine geringe, links eine grosse Ausdehnung besass; doch ist auch der allgemein stark erhöhte Blutgehalt zu beachten.

---

Wir fügen am Schlusse der Arbeit einige Bemerkungen über das solitäre Bündel, seine Zusammensetzung und Ausdehnung bei, zu denen uns die Schnittserie Anlass gegeben hat.

In einem grossen Theil der nachfolgenden Beschreibung können wir uns an Roller's\*) bei weitem nicht genug gewürdigte Arbeit anschliessen, da wir zum Theil mit diesem Autor übereinstimmende Facta gefunden haben.

Ungedruckt in der Höhe der Schleifenkreuzung treffen wir auf einem Querschnitt zu beiden Seiten der Fissura posterior, also lateral und dorsal vom Centralcanal je einen kleinen gelatinösen Herd, am äusseren Rande der den Centralcanal umgebenden grauen Substanz. Diese Herde nehmen bis zur Höhe der hinteren Spitze der Rautengrube an Deutlichkeit zu. Da wo der Hypoglossuskern sich allmälig seinem proximalen Ende nähert, treten in ihnen zuerst zarte, feine Fasern auf, welche nicht direct longitudinal, sondern mehr geknäult verlaufen. Zahlreiche Körner und vereinzelte Ganglienzellen sind dazwischen zu beobachten. In dieser Höhe sind die solitären Bündel, welche direct ventral von den soeben beschriebenen Herden liegen, schon ganz stattlich. Die vorerwähnten zarten Fasern vermehren sich nach und nach proximalwärts und ziehen zum Theil nach dem solitären Bündel hinüber, aber ohne sich mit ihm zu verbinden, oder in es einzugehen. Vielmehr verlaufen sie zum grössten Theil dorsolateral an ihm vorbei ventralwärts und scheinen sich den austretenden Vaguswurzeln beizugesellen. Nach und nach nähern sich die gelatinösen Herde mit ihren Faserschnitten dem solitären Bündel und fügen sich ihm schliesslich so an, dass beide zusammen eine im Querschnitt kreisrunde Scheibe bilden. Aber eine innige Verschmelzung kommt nicht zu Stande. Im Gegentheil bleiben

---

\*) Der centrale Verlauf des N. glossopharyngeus. Archiv für mikrosk. Anatomie. Bd. XIX. S. 347. 1881.

die Faserbündel aus den gelatinösen Herden innerhalb dieser Scheibe deutlich abgegrenzt. Sie liegen im dorsomedialen Quadranten und unterscheiden sich durch die Zartheit ihrer Fasern von denen der drei übrigen Quadranten (s. Figur 3). Cerebralwärts nimmt die Zahl der feineren Fasern constant zu, während zugleich einzelne von ihnen durch das solitäre Bündel hindurchziehen und die Richtung der austretenden Vagusbündel einschlagen.

Interessant ist die Umbiegung der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel, denn eine solche ist das solitäre Bündel gewiss in seinen 3 übrigen Quadranten. Unser in Frage stehender Faserzug, der immer deutlich isolirt war, giebt zwar gleichfalls zahlreiche Nervenfasern an die umgebogene Glossopharyngeuswurzel ab, nimmt aber gleichzeitig, wie es scheint, an Umfang zu und trennt sich vollständig, um nunmehr allein weiter proximalwärts zu ziehen. Er schliesst sich bei diesem seinen Verlauf unter steter, aber nur geringer Zunahme seines Querschnittes, eng an die „aufsteigende Acusticuswurzel“ (Roller) oder „directe sensorische Kleinhirnbahn“ (Edinger) an und ist gewiss immer (mit Ausnahme von Roller) für einen Theil derselben gehalten worden (s. Figur 2, h). Ob Beziehungen unseres Bündels zum Acusticus oder zum Facialis bestehen, vermag ich mit Sicherheit nicht zu entscheiden. Allmälig rückt das Bündel medial und nähert sich der dorsolateralen Partie der aufsteigenden Quintuswurzel. In diesem ganzen Verlaufe behält es seinen ihm eigenthümlichen Charakter bei. Die Nervenfasern sind zart, verlaufen nicht parallel und direct longitudinal, sondern mehr gewunden und geknäult. Immer liegen sowohl an ihm, als zwischen es eingelagert, geringe Mengen grauer (vielleicht gelatinöser) Substanz, welche eine geringe Anzahl theils kleinsternervöser Elemente, theils grösserer Ganglienzellen enthält. Fast mit jedem Hirnnervenaustritt nimmt das Bündel an Querschnitt zu.

In der Höhe des sensiblen Trigeminuskerns verschwindet die begleitende graue Substanz, das Bündel giebt zahlreiche Fasern an die austretende sensible Portion des Quintus ab. Hier ist es nun sehr schwierig, die Faserzüge weiter zu verfolgen. Es scheint fast, als ob ein inniger Zusammenhang zwischen den bisher beschriebenen Bündelquerschnitten und der absteigenden Quintuswurzel bestände, so dass das eine die Fortsetzung des anderen wäre. Doch habe ich hierüber trotz sehr häufiger und sorgfältiger Durchsicht der Präparate kein vollkommen sicheres Urtheil gewinnen können. Eine andere Fortsetzung proximalwärts habe ich allerdings auch nicht zu finden vermocht. Ich möchte daher diesen Punkt zweifelhaft lassen, obwohl, wie mir scheint, die Möglichkeit einer Beziehung der absteigenden

Quintuswurzel zu den von uns aufwärts verfolgten Faserzügen immerhin dem mikroskopischen Bilde nach am meisten Wahrscheinlichkeit für sich hat.

Das solitäre Bündel hat von den einzelnen Autoren die verschiedensten Namen und die mannigfachsten Beziehungen zugeschrieben erhalten. Hauptsächlich handelt es sich darum, welchen und wie vielen Nerven es Fasern abgiebt. Clarke\*), welcher es zuerst eine aufsteigende Glossopharyngeuswurzel nennt, spricht zugleich von Verbindung mit dem Vagus und Accessorius. Auch Meynert\*\*) bezeichnet das solitäre Bündel als gemeinsame aufsteigende Wurzel dieser 3 Nerven. Den Wurzelbündeln des X. und XI. Hirnnerven gesellt es sich nach ihm in sehr feinen, gewunden abtretenden Zügen bei. Schwalbe\*\*\*) fasst es als eine aufsteigende Wurzel für die ganze Vagusgruppe auf. Wernicke†) schliesslich bringt es auch mit allen 3 Nerven in Beziehung, er sagt wenigstens: „Mit dem oberen Ende biegt es in den Glossopharyngeus, mit dem unteren in den Accessorius um“. Der Standpunkt Mendel's in dieser Frage ist ein zweifelhafter. In seinem Vortrag über das solitäre Bündel††) sagt er, er vermöge nirgends mit Sicherheit festzustellen, dass Fasern, wie behauptet worden, mit dem Vagus, Accessorius, oder gar auch oberhalb des Glossopharyngeus liegenden Nerven etwas zu thun haben; es scheint im Wesentlichen eine aufsteigende Wurzel des IX. Hirnnerven zu sein. In Eulenburg's Encyclopädie†††) drückt er sich vorsichtiger aus: — „geht zum weitaus grössten Theil (also nicht ganz?) in den Glossopharyngeuskern über und ist wahrscheinlich eine motorische Bahn“. Pierret\*†) spricht es als „zum grössten Theil vasomotorische Leitungsbahn“ an; es sendet Fasern zum Vagus und Glossopharyngeus. Obersteiner\*††) dagegen nennt das solitäre Bündel eine aufsteigende Glossopharyngeuswurzel, welche an den Vagus weiter unten jedenfalls nur unbedeutenden Zufluss geliefert habe. Jede Beziehung zum Vagus und Accessorius leugnet Roller\*†††) in

---

\*) Philosoph. Transactions. 1868. p. 277.

\*\*) Stricker's Gewebelehre. Leipzig 1870. S. 788 ff.

\*\*\*) Lehrbuch der Neurologie. 2. Lief. Erlangen. 1880. S. 663.

†) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. I. S. 157. 1881.

††) Archiv für Psychiatrie Bd. XV. S. 285.

†††) 1886. Bd. VIII. S. 647.

\*†) Sur les relations du système vasomoteur du bulbe avec celui de la moelle épinière etc. Comptes rendues. 1882. p. 225.

\*††) Allgemeine Wiener medic. Zeitung. 1880. No. 25.

\*†††) l. c.

seiner oben genannten Arbeit. Auch er beobachtete die kleinen gelatinösen Herde zu beiden Seiten der Fissura posterior und beschreibt sie als Ursprungsstätten der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel. Nach ihm nähern sich die Herde allmälig den solitären Bündeln und verschmelzen vollständig mit ihnen. Der Herd mit seinen Ganglienzellen bleibt in nächster, namentlich dorsaler Umgebung des Bündels. „In den tieferen Ebenen treten nicht selten Faserzüge aus dem Strange, namentlich aus dessen dorsaler oder lateraler Seite hervor und wenden sich nach der Richtung, in welcher die Vaguswurzel verläuft“. Diese Fasern hängen aber nach ihm mit dem Vaguskern zusammen und durchziehen nur das solitäre Bündel. Bei der Umbiegung der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel beobachtet Roller gleichfalls die Faserquerschnitte, welche wir weiter aufwärts verfolgt haben. Nach ihm scheinen sie sich später mit der aufsteigenden Quintuswurzel zu vereinigen und in die „Convolutio Trigemini“ einzutreten. „Ob sie sich dann zur lateralen Schleife begeben, konnten wir nicht verfolgen“. Diese Fortsetzung des solitären Bündels nennt Roller die Radix descendens des Geschmacksnerven.

Auch Bechterew<sup>\*)</sup> hält das solitäre Bündel für eine reine Glossopharyngeuswurzel, Vagusfasern treten nur durch; Roller's absteigende Wurzel bestreitet er vollkommen.

Einen vollständig gesonderten Standpunkt nehmen Krause und Spitzka in der vorstehenden Frage ein. Ersterer<sup>\*\*)</sup> nennt das Bündel ein Respirationsbündel, welches absteigende Fasern aus dem IX., X. und XI. Hirnnerven aufnehme, von denen es zweifelhaft sei, ob sie schon alle mit den Ganglienzellen der betreffenden Kerne in Verbindung gewesen seien. Auch er sieht zweierlei Fasern im Bündel. Spitzka<sup>\*\*\*)</sup> dagegen rechnet das Bündel zur Schleifenfaserung und bekämpft jede Beziehung zum Vaguskern; er nennt es „Trineural fasciculus“ und leitet seinen Ursprung aus der „piniform decussation“ her. „Wahrscheinlich ziehen Fasern aus diesem Bündel bis in die Gegend des Locus coeruleus.“

Nach unseren Beobachtungen ist das solitäre Bündel zu 3 Quadranten (auf dem Querschnitt) eine reine aufsteigende Glossopharyn-

<sup>\*)</sup> Ueber die centralen Endigungen des N. vagus etc. Referat im Neurol. Centralbl. 1888. No. 10.

<sup>\*\*) Handbuch der menschl. Anatomie. I. Theil und mikroskopische Anatomie. Hannover 1876. S. 392.</sup>

<sup>\*\*\*) Contribution to the anatomy of the lemniscus etc. The medical Record 1884. No. 15—18. Vol. 26.</sup>

geuswurzel, ohne irgend welche Beziehung zu anderen Nerven. Das letzte Viertel jedoch, auf dem Querschnitt der dorsomediale Quadrant, ist davon zu trennen. Es hat seine gesonderten Verlaufsverhältnisse. Es giebt zarte, gewunden verlaufende Fasern an den Vagus ab, wie Meynert schon beschreibt; überhaupt unterscheidet es sich im Kaliber der Fasern deutlich von der aufsteigenden IXwurzel. Nach Abgabe von Faserzügen an den austretenden Glossopharyngeus zieht es isolirt cerebralwärts. Verbindungen mit dem Acusticus oder Facialis sind zweifelhaft (vergl. Gierke\*). Schliesslich steuert es dem austretenden sensiblen Quintus ziemlich zahlreiche Bündel bei und ist in seinem weiteren Verlauf nicht vollkommen klar. Eigenthümlich ist, dass Bechterew gerade diejenigen Beziehungen des solitären Bündels negirt, welche wir den zarten Faserzügen zuschreiben. Er stützt seine Beschreibung auf Untersuchungen, welche er am Hirn eines Fötus anstellte, um in Folge der zu verschiedenen Zeiten erfolgenden Markscheidenbildung differenter Nervenbahnen diese selbst isolirt zu verfolgen (Flechsig's Untersuchungsmethode). Berücksichtigen wir dabei die bereits von Meynert und Krause beobachtete und von uns scharf hervorgehobene Differenz in der Stärke der Nervenfasern innerhalb des solitären Bündels, so liegt die Vermuthung sehr nahe, dass bei Bechterew's Fötus die feineren Fasern überhaupt noch einer Markscheidenbildung entbehrt und sich so seiner Beobachtung entzogen.

Der Name einer absteigenden Glossopharyngeuswurzel, welchen Roller den feinen Faserzügen giebt, ist nicht richtig gewählt; denn das zarte Bündel erschöpf't sich nicht im Glossopharyngeus, sondern ist bis zum Vagus, wenn nicht gar bis zum Accessorius zu verfolgen. Ich möchte ihm vielmehr eine allgemeinere Bedeutung zuerkennen. Ob es ein absteigendes oder aufsteigendes System ist, lässt sich schwer aus dem einfachen anatomischen Bilde entscheiden. Für ersteres spricht die mit jedem Hirnnervenaustritt proximalwärts verfolgbare Zunahme seines Querschnittes und die nicht unmögliche Verbindung mit der absteigenden Quintuswurzel. Oder es bildet eine centrale Bahn, welche von mehreren Hirnnerven directe Fasern nach dem Grosshirn geleitet. Eine dritte Möglichkeit wäre die, dass wir, wie Gierke\*\*) es vom ganzen solitären Bündel annimmt, in den Faserzügen nur eine Strasse vor uns hätten, in der von verschiedenen Gegenden kommende Fasern sich treffen, eine Strecke weit mit ein-

---

\*) Pflüger's Archiv f. d. ges. Physiologie. Bd. VII. S. 583.

\*\*) l. e.

ander verlaufen, um, die einen früher, die anderen später, wieder auszutreten. Sie hat am wenigsten Wahrscheinlichkeit für sich.

Schon Spitzka\*) vermutet eine allgemeinere Bedeutung der Faserzüge, wenn er sie zur Schleifenfaserung rechnet. Welche Function ihnen zukommen könnte, vermag nur die pathologisch-anatomische Untersuchung und vielleicht das exakte Experiment zu ergründen.

Degenerationen (nie totale) des solitären Bündels sind bisher von Hayem\*\*), Oppenheim\*\*\*) und Eisenlohr†) beschrieben worden. Interessant ist der Befund von Ross††), welcher eine fast vollständige Degeneration der absteigenden Quintuswurzel, zugleich eine theilweise Atrophie der aufsteigenden Quintuswurzel und eine fast totale des solitären Bündels beschreibt. Wären in der Beobachtung die gesunden Theile sowohl der aufsteigenden Quintuswurzel, als des solitären Bündels genauer von den degenerirten getrennt geschildert worden, so könnte eventuell eine einheitliche Degeneration der von uns beschriebenen feinen Faserzüge erkannt werden.

---

Zum Schlusse erfülle ich eine angenehme Pflicht, indem ich meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geh. Med.-Rath Prof. Dr. Hitzig, für die gütige Ueberlassung von Krankengeschichte und Untersuchungsmaterial, sowie für die freundliche Unterstützung bei der Ausführung der vorliegenden Arbeit meinen aufrichtigsten und verbindlichsten Dank ausspreche.

---

### Erklärung der Abbildungen. (Taf. XI.)

(Gezeichnet vom Universitätszeichenlehrer Herrn Schenk.)

Figur I. Querschnitt durch die Medulla oblongata in der Höhe der Pyramidenkreuzung (von hinten gesehen).

- a) Pyramidenkreuzung.
- b) Rechtes Vorderhorn.
- c) Rechte Substantia gelatinosa Rolando.
- d) Linke " " "
- e) Rechte aufsteigende Quintuswurzel.
- f) Linke atrophirte aufsteigende Quintuswurzel.

\*) l. c.

\*\*) Progrès méd. 1876.

\*\*\*) Archiv für Psychiatrie Bd. XX. S. 150.

†) Bei Oppenheim citirt.

††) Brain. IX. p. 24.

- g) Kerne des Funiculus gracilis.
- h) Kern des Funiculus cuneatus.

Figur II. Querschnitt durch die Medulla oblongata in der Höhe des Facialiskerns, linke Hälfte zum Theil (von hinten gesehen).

- a) Raphe.
- b) Acousticushauptkern.
- c) Facialiskern.
- d) Der atrophirte und
- e) Der gesunde Theil der aufsteigenden Quintuswurzel.
- f) Corpus restiforme.
- g) Die aufsteigende Acousticuswurzel (Roller), directe sensorische Kleinhirnbahn (Edinger).
- h) Roller's absteigende Glossopharyngeuswurzel; der von der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel zu trennende Theil des solitären Bündels, welcher nach oben zu verfolgen ist.
- i) Boden der Rautengrube.

Figur III. Das solitäre Bündel in der Höhe des Vagusaustritts, linke Körperseite; auf der Seite des ♀ liegt die Raphe, auf der Seite der ♀♀ der Boden der Rautengrube (von hinten gesehen).

- a) Aufsteigende Glossopharyngeuswurzel.
- b) Der von der aufsteigende IXwurzel zu trennende Theil des solitären Bündels. Vergl. Fig. II. h.
- c) Vagusbündel.
- d) Acousticushauptkern.
- e) Vergl. Fig. II. g.

