

## XXXV.

# Zur Pathologie der Bulbärparalyse.

Von

Dr. E. Remak,

Privatdocent in Berlin.

(Hierzu Taf. XVII.)

---

### I. Ueber die Beteiligung des oberen Facialisabschnittes bei der progressiven Bulbärparalyse.

Seitdem Duchenne\*), welcher 39 Fälle seiner Paralysie glossolabio-laryngée beobachtete, angegeben hat, dass er niemals eine abschätzbare Beteiligung des Orbicularis palpebrarum an den Lähmungserscheinungen gesehen habe, ist die regelmässige Integrität des oberen Facialisabschnittes bei der progressiven Bulbärparalyse u. A. von Leyden\*\*), Erb\*\*\*), Wernicke†), Strümpell††), Eulenburg†††), Seeligmüller\*†), Hirt\*\*†) hervorgehoben und von mir selbst in mehrfachen Beobachtungen bestätigt worden. Dennoch hat schon Wachs-

---

\*) Electrisation localisée etc. troisième édition. p. 570. 1872.

\*\*) Ueber progressive Bulbärparalyse. Dieses Archiv Bd. II. S. 643. 1870. — Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. Bd. S. 520. 1876. — Ueber progressive amyotrophische Bulbärparalyse etc. Dieses Archiv Bd. VIII. S. 647. 1878.

\*\*\*) Krankheiten des Rückenmarks etc. Bd. II. S. 500. 1878.

†) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten Bd. III. S. 470. 1881.

††) Krankheiten des Nervensystems S. 253. 1884.

†††) Artikel Bulbärparalyse der Real-Encyclopädie. 2. Aufl. Bd. III., S. 572. 1885.

\*†) Lehrbuch der Krankheiten des Rückenmarks und Gehirns. S. 272. 1887.

\*\*†) Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten. S. 126. 1890.

muth\*) in einem von ihm zur Duchenne'schen Krankheit gerechneten Falle eines 17jährigen Mädelns, in welchem die Obduction Atrophie und fettige Degeneration der Wurzeln der Nn. *facialis* und *vagus* ergab, die Untersuchung der Medulla oblongata aber verabsäumt wurde, Beteiligung des Orbicularis palpebrarum an der Lähmung beobachtet\*\*). Es ist aber gerade aus diesem Grunde die Zugehörigkeit dieses Falles zur Bulbärparalyse mehrfach von den Autoren in Zweifel gezogen worden. Vielmehr wird die völlige Verschonung des oberen Facialisabschnittes bei der progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse so sehr als die Regel betrachtet, dass mehrfache anatomische Erklärungsversuche für dieses Verhalten versucht worden sind. So hat noch Erb\*\*\*) die alsbald von Eisenlohr†) durch den histologischen Nachweis der Degeneration des ganzen Gebietes des vorderen Facialiskerns widerlegte Annahme erörtert, dass an der Erkrankung nur der nach Lockhart Clarke tiefer unten in der Höhe des Hypoglossuskernes neben und nach aussen von ihm gelegene „untere“ Facialiskern Theil nähme, welcher ausschliesslich die unteren Theile beherrschten sollte. Dann hat Gowers††) unter Hinweis auf die funktionelle Zusammengehörigkeit des *M. transversus linguae* und des Orbicularis oris die Vermuthung geäussert, dass die den letzteren innervirenden Facialisfasern vom Hypoglossuskern selbst entspringen möchten. Endlich hat Mendel†††) zur Aufklärung der auch von ihm als feststehend betrachteten Integrität der Innervation des Augenfacialis bei der Bulbärparalyse Experimentaluntersuchungen bei Kaninchen und Meerschweinchen angestellt, nach welchen der Kernursprung des Augenfacialis in die hintere Abtheilung des Oculomotoriuskernes zu verlegen wäre.

Es ist nun wohl nicht zu bezweifeln, dass klinische Beobachtungen über eine Beteiligung des oberen Facialisabschnittes an den Lähmungserscheinungen der Bulbärparalyse seit Wachsmuth schon

\*) Ueber progressive Bulbärparalyse und die Deplegia *facialis*. Dorpat.  
1864.

\*\*) Citirt nach Leyden. Dieses Archiv Bd. II. S. 645. 1870.

\*\*\*) a. a. O. S. 500.

†) Klinische und anatomische Beiträge zur progressiven Bulbärparalyse. Zeitschrift f. klin. Med. 1880.

††) Diagnostik der Hirnkrankheiten. Uebersetzt von Mommsen. p. 33. 1886.

†††) Ueber den Kernursprung des Augenfacialis. Neurologisches Centralblatt. 1887. S. 537 u. ff.

anderweitig gemacht sein werden. Eisenlohr\*) hat in einem allerdings nicht zur Obduction gelangten Falle die paretische Schwäche und die fibrillären Zuckungen in den Mm. orbiculares palpebrarum bei übrigens normaler elektrischer Erregbarkeit derselben besonders hervorgehoben. Auch hat in der Discussion meiner ersten Beobachtung Bernhardt\*\*) erwähnt, dass er in einem Falle von Bulbärparalyse beobachtet habe, dass die für die Stirn und die Lider bestimmten Aeste des Facialis activ gar nicht und nur reflectorisch bewegt werden konnten. Auch in diesem Falle war übrigens nach seiner späteren Veröffentlichung durch E. Adler\*\*\*) die elektrische Erregbarkeit normal. Dagegen sind wenigstens in der ersten meiner jetzt ausführlich mitzutheilenden Beobachtungen nicht nur neben den Lähmungserscheinungen der Augenfaciales auch elektrische Veränderungen im Bereich derselben festgestellt, sondern es konnte auch gerade in diesem Falle durch den von Herrn Oppenheim erhobenen anatomischen Befund die Diagnose bestätigt werden. Für die freundliche Ueberlassung seiner Untersuchungen spreche ich Herrn Collegen Oppenheim sowie für die fernere Unterstützung Herrn Collegen Siemerling auch an dieser Stelle meinen besten Dank aus.

### **Beobachtung I†).**

Frau Zimmermann, Tischlerfrau, 48 Jahre alt, aufgenommen den 15. December 1886, will immer dürftig genährt gewesen sein und seit der Kindheit hervorstehende Schulterblätter haben. Seit langen Jahren sei die rechte Schulter steif. Als Mädchen hat sie viel an Kopfschmerzen gelitten. Ihr Mann, mit welchem sie 20 Jahre verheirathet ist, will ebensowenig wie sie selbst jemals syphilitisch inficiert gewesen sein und ist bis auf Unterschenkelgeschwüre stets gesund gewesen. Patientin hat vor 19 Jahren einmal abortirt, seitdem nicht wieder geboren. Während sie früher regelmässig menstruiert war, ist seit einer vor 6 Jahren von C. Schröder wegen einer Geschwulst im Leibe erfolgreich ausgeführten Laparotomie die Regel ausgeblichen.

\*) a. a. O.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XX. S. 592.

\*\*\*) Beiträge zur Casuistik der chronischen progressiven Bulbärparalyse. Inaug.-Dissert. Berlin 1889. S. 10—13 und 18.

†) Mitgetheilt in der Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten vom 9. Januar 1888. Die Präparate wurden in derselben Sitzung von Herrn Oppenheim demonstriert. (Vergl. dieses Archiv Bd. XX. S. 591.)

Den Beginn der jetzigen Erkrankung giebt sie mit Bestimmtheit auf genau vor 5 Wochen, also den 10. November, an. Sie sass damals, bei ihrer Mutter in Anklam auf Besuch, im Gespräch mit derselben, als, ohne dass sie irgend wie schwindlig oder verwirrt wurde, die Zunge nicht fort wollte. Nachher ging die Sprache wieder besser und soll dieselbe nach dem „Anfall“ bald weniger bald mehr gestört sein. Bald nachher konnte sie schlechter schlucken, verschluckte sich häufig und musste sie beim Essen trinken. Auch ist es ihr, als wenn ein Kloss im Halse hindere. Seit Kurzem ist ihren Angehörigen und ihr selbst eine Veränderung ihres Gesichtes aufgefallen, indem es breiter als zuvor geworden. Während sie früher pusten und pfeifen konnte, ginge es neuerdings nicht mehr.

Es handelt sich um eine blasse, stets fieberfreie Person, an welcher zunächst eine mässige Struma zu bemerken ist, welche sich substernal etwas fortzusetzen scheint. Sie soll seit etwa 6 Jahren, also seit der Laparotomie bestehen, vielleicht allmählich etwas stärker geworden sein, hat ihr aber niemals Beschwerden gemacht. Die Untersuchung des Circulationsapparates ergibt eine Unregelmässigkeit der Herzaction, indem dieselbe an verschiedenen Beobachtungstagen regelmässig, mitunter schon nach dem 8., dann auch nach dem 13., mitunter auch erst nach dem 45. Herzschlage aussetzt. Dabei betrug die Frequenz an verschiedenen Tagen 72 bis 90 in der Minute, waren die Percussionsverhältnisse des Herzens normal und die Herztöne rein. Am 21. December sprach sich Prof. Litten nach seiner Untersuchung dahin aus, dass kein organischer Herzfehler bestände, vielmehr die Irregularität der Herzaction auf nervöse Störungen zurückzuführen wäre. Auch das Gefäßsystem bot keinerlei Anomalien. Der Urin war frei von Eiweiss und Zucker.

Am entkleideten Oberkörper fällt eine fast vollständige Ankylose des rechten Schultergelenks auf, indem die passive Beweglichkeit desselben nahezu aufgehoben ist. Der innere Rand der rechten Scapula ist in der Ruhestellung der Wirbelsäule zwar parallel, steht aber auffallend vom Thorax ab. Bei der activen Erhebung des Oberarms, soweit sie durch Drehung des Schultergerüstes möglich ist, hebt sich aber das Schulterblatt nicht noch weiter vom Thorax ab. Die Adduction der Schulterblätter erfolgt rechts wesentlich durch die Mm. rhomboidei. Die faradische Untersuchung der Schultermuskulatur ergab einen entschiedenen Defect des untern rechten Cucullarisabschnittes, ohne dass EaR für die galvanische Prüfung nachzuweisen ist. Die Reaction des Cucullarisastes des N. accessorius ist beiderseits gleich. Dem entspricht, dass das Achselzucken etc. normal ist. Es handelte sich anscheinend um eine secundäre Atrophie nach einer längst abgelaufenen Schultergelenkaffection. Da ein Zusammenhang mit der jetzigen Krankheit schliesslich ausgeschlossen wurde, gab dieser abgelaufene Prozess zu weiterer Untersuchung später keine Veranlassung mehr.

Gleich bei der Aufnahme erschien der Gesichtsausdruck eigenthümlich durch eine auffallende Schlafftheit und Breite des Mundes. Die Oberlippe war dünn, ohne Mittelfurche, fast verstrichen, die Nasolabialfalten fehlten fast völlig. Eine am 20. December auf meinen Wunsch mitgebrachte Photographie aus

gesunder Zeit war so verblasst und klein, dass die früheren Gesichtszüge nicht daraus erkannt werden konnten. Am 17. December notirte ich: Aufällig ist der maskenartige Gesichtsausdruck. Patientin war nicht im Stande, den Mund zu spitzen und zu pfeifen. Obgleich in der Regel die Sprache nicht sehr stark gestört war, bestand eine gewisse Schwierigkeit, die weichen und harten Lippensconsonanten zu differenziren. Schon bei der Aufnahme fiel auf, dass der Augenschluss unvollständig war. Am 23. December ist verzeichnet, dass bei gewöhnlichem nicht forcirtem Augenschluss ein Theil der Sclera beiderseits unbedeckt bleibt bei Rollung der Bulbi nach innen und oben. Auf Zureden kann sie die Augen mehr aber nur wenig kräftig zukneifen unter dann eintretenden Mitbewegungen der Mm. zygomatici. Augenmuskellähmungen bestehen nicht. Beide Pupillen ziemlich eng, reagiren bei focaler Belieuchtung. Patientin sieht gut. Ophthalmoscopischer Befund normal.

Am 23. December wurde festgestellt, dass die Mundspalte 6 Ctm. breit ist und bei dem Versuche den Mund zu spitzen, höchstens auf 5 Ctm. verschmälert werden kann. (Eine zum Vergleich untersuchte gesunde Frau, deren Mundspalte ebenfalls 6 Ctm. breit war, konnte dieselbe mit Leichtigkeit so weit spitzen, dass sie nur 3 Ctm. breit wurde.) Die Sensibilität des Gesichtes war normal, abnorme Reflexe wurden bei ihrer Untersuchung nicht bemerkt.

Die Zunge soll immer angewachsen gewesen sein, kann nur wenig hergestreckt werden, zittert etwas, ist aber nicht atrophisch und zeigt keine fibrillären Zuckungen. Das Gaumensegel hebt sich gut und gleichmässig bei der Phonation. Seine Sensibilität ist erhalten und sind die Gaumenreflexe sehr lebhaft. Als sie Wasser trinkt, schluckt sie es mit sichtlicher Anstrengung im Rucke herunter. Sie will häufig beim Trinken husten müssen. Die Stimme ist klar und leidlich modulirt. Es fehlt namentlich der sonst bei Bulbärparalyse charakteristische monotone nasale Beiklang. Eine erst am 10. Januar angestellte laryngoscopische Untersuchung ergab damals noch normalen Befund der Glottis.

Die Sprache war bei der Aufnahme und auch weiter noch durchaus nicht wesentlich alterirt, so dass eine gute und deutliche Anamnese erhoben werden konnte. Sie ermüdete nur leicht, bei lautem Lesen trat am 23. December erst nach einiger Zeit Undeutlichkeit der Silben ein; sie las schliesslich so, als wenn sie bei jeder Silbe ein Hinderniss zu überwinden hätte und wurden dabei eigenthümliche Mitbewegungen der Stirnmuskeln beobachtet. Dieselben traten auch ein, wenn ihr schwerere Wortbildungen zum Nachsprechen aufgegeben wurden. Dabei stellt sich eine Gedächtnisschwäche heraus, indem sie Silben auslässt. Sie will in der letzten Zeit gerade für ganz kürzlich vorgekommene Ereignisse und Mittheilungen vergesslich gewesen sein. Beim Sprechen will sie eine gewisse Spannung in der Stirn und in den Backen fühlen und entspricht dies der objectiv zu constatirenden Regungslosigkeit der den Mund umgebenden Muskeln. Von einer objectiven Spannung der Wangenmuskeln u. s. w. (*Risus sardonicus*, Charcot) ist keine Rede,

Auch ist das Unterkieferphänomen kaum vorhanden. Uebermässige Speichelsecretion wurde wenigstens anfänglich nicht verzeichnet. Niemals wurde weder bei der Aufnahme noch in der Folge das sonst bei Bulbärparalyse häufige grunzende Zwangslachen beobachtet. An den Extremitäten bestehen, abgesehen von der erwähnten Schulterdeformität, weder Lähmungserscheinungen, noch Muskelabmagerung, noch Rigidität. Das Kniephänomen ist beiderseits gleich und ziemlich lebhaft. Fussphänomen besteht nicht. Obgleich sie allmählich in Folge der gestörten Nahrungsaufnahme immer mehr herunterkam, konnte sie täglich den weiten Weg von ihrer Wohnung nach der Poliklinik zu Fuss machen. Keine Blasenstörungen.

Die elektrische Untersuchung der Facialisgebiete bei der Aufnahme ergab, dass der Facialisstamm beiderseits zuerst bei 127 Mm. R. A. für secundäre Inductionsströme anspricht, bei 110 Mm. reagiren die in den Mm. triangularis und quadratus menti und levator menti sich verbreitenden Aeste. Dagegen bekommt man im Sphincter oris auch bei 80 Mm. (schmerhaft) keine Contraction. Ebenso ist, während der N. marginalis menti für eine Elektrode von 5 qcm. Flächeninhalt bei 3 MA. deutliche KSZ zeigt, mit derselben Elektrode am Sphincter oris auch bei 10 MA. keine deutliche Contraction zu erzielen. Am 23. December wurde im Sphincter oris inferior die schnelle Minimalcontraction der KSZ für eine Elektrode von 3 qcm. auf 7 MA. bestimmt. Es ist keine Entartungsreaction nachweisbar. Trotz der bestehenden Parese der Augenschliessmuskeln erschien die Reaction ihres Facialisastes für die faradische Prüfung zuerst gut. Ueber die Erregbarkeit der Mm. frontales bei der Aufnahme findet sich keine Notiz; nach meiner Erinnerung war sie damals noch normal. Die faradische Erregbarkeit der Zunge ist gut; auch hier keine EaR.

Die eingeleitete tägliche galvanische Behandlung erwies sich palliativ jedesmal gegen die Deglutitionsstörung nützlich durch die Auslösung von Schluckreflexen, indem bei stabiler Anode im Nacken die balkenförmige Kathode bei einer Intensität von 4—6 MA. labil, seitlich vom Schildknorpel, beiderseits applicirt wurde. Ausserdem wurde quer durch die Processus mastoid. galvanisiert. Diese Behandlung hatte den Erfolg, dass einige Zeit lang nach derselben Patientin anstandsloser schlucken konnte und deshalb ihre Hauptmahlzeit alsbald nach der Vormittags instituirten Galvanisation einnahm. Wurde einmal ausgesetzt, so war das Schlucken und angeblich auch die Sprache gleich schlechter. So ist notirt, dass sie am 27. December mit thränenden Augen in die Poliklinik kam, als wegen der Weihnachtsfeiertage die Galvanisation unterbrochen war. Sie müsste wegen des schlechten Schlingens hungrig. Am 28. December heisst es: konnte gestern besser schlucken und sprechen. 10. Januar: Gestern wegen des Sonntags ausgesetzt; Abends konnte sie garnicht schlucken. Sie wurde deshalb nun auch Sonntags behandelt, zumal sie herunterkam und ein ängstliches Wesen hatte. Am 17. Januar wurde verzeichnet: Keine Lähmungserscheinungen der Beine Kniephänomen nicht stärker als bei der Aufnahme. Nur Schwäche durch Inanition. Keine Muskelatrophie der Hände. 22. Januar: Das Schlucken

nach der Behandlung gestern so weit besser, dass sie sich wieder satt essen konnte.

Am 29. Januar bekam sie während der Beobachtung einen Anfall, bei welchem sie unter vollständiger Schlaffheit der Mundmuskeln und Mitbewegungen der Gesichtsmuskeln nicht im Stande war, zu sprechen. Solche Anfälle will sie schon öfter gehabt haben in der letzten Zeit, während in den freien Zeiten die Sprache wohl mühseliger, aber sonst nicht gegen die Aufnahme wesentlich verschlechtert erschien. Am 13. Januar war zuerst Uebelkeit und Erbrechen aufgetreten und wiederholte sich am 31. Januar.

Am 5. Februar wird zuerst leichte beiderseitige Ptosis bemerkt, welche sie durch Willensanstrengung noch etwas überwinden kann. Sonstige Augenmuskellähmungen oder nystagmusartige Zuckungen bestanden nicht. Ophthalmoskopisch normal.

12. Februar. Stirnkopfschmerz ohne Uebelkeit und Erbrechen, derentwegen sie gestern nicht gekommen ist. Die Ptosis ist deutlicher und kann heute durch Willensanstrengung nicht mehr überwunden werden. Rechts schneidet der Palpebralrand mit dem oberen Rande der Pupille ab, links bedeckt das Lid noch etwas die Pupille. Sie kann jetzt den Mund gar nicht mehr spitzen. Dabei ist die Sprache noch gut verständlich, nicht wesentlich nasal, leidlich modulirt. Beispielsweise sagt sie Philippopel ganz gut und laut.

Am 15. Februar nahm Herr Uhthoff auf meinen Wunsch die ophthalmologische Untersuchung vor: „Ophthalmoskopisch kein pathologischer Befund. Papillarreaction erhalten. Augenbewegungen gut. Nur beiderseits wässrige Ptosis, links mehr als rechts und gleichzeitige Parese des M. orbicularis oculi“.

Am 16. Februar sehr viel schlechter. Patientin war nicht im Stande zu schlucken, verschluckt sich bei jedem Schluck. Auffällig ist, dass sie die Stirn gar nicht mehr runzelt. Es wird constatirt, dass die faradische Reaction in den Muskelästen für den M. frontalis bis zu den angewendeten Strömen von 70 Mm. R.A. fehlt und die galvanische bis 5 MA., ohne dass E.a.R. besteht. Herr College Schorler constatirt laryngoskopisch: Stillstand des Kehldeckels in aufrechter Stellung. Anästhesie des Kehlkopfeingangs und Kehlkopf Finnern. Internusparese. Man sieht den Speichel, dessen Secretion in der letzten Zeit stärker geworden war, ungestört ebenso wie die Ingesta in den Kehlkopf laufen“.

Unter diesen Umständen wurde die fernere ambulante Behandlung abgelehnt und noch am selben Tage die Aufnahme auf die Nervenklinik der Charité veranlasst.

Krankenhaus-Status am 16. Februar Nachmittags  
(Dr. Oppenheim).

Patientin, stark abgemagert, befindet sich in einem Zustande beginnender Erschöpfung und klagt über grossen Hunger. Milch, die ihr Esslöffelweise beigebracht wird, kommt zum grössten Theil durch den Mund wieder zurück,

weil sie sich verschluckt, sofort hustet und in Erstickungsnoth geräth. Im Anschluss an die Sondenfütterung tritt ein Brechanfall auf, welcher einen grossen Theil der Flüssigkeit wieder zurückbefördert und wieder zu heftigen Hustenstössen führt. Patientin hält fortwährend das Taschentuch am Munde, um den stets fliessenden Speichel zu entfernen, und hat noch lange nach dem Fütterungsversuch mit Atem- und Schlingbeschwerden zu kämpfen. Besonders schwer wird ihr das Abhusten. Sie quält sich fortwährend mit stimmlosen schwachen Hustenstössen und fördert mühsam ausser der verschluckten Milch etwas Schleim hervor. Sie sitzt aufrecht im Bett mit stark beschleunigter Respiration und kräftiger Anspannung der Hülftsmuskeln sogar der Sternocleidomastoidei. Am Halse findet sich in der Fossa jugularis eine Geschwulst von der Grösse eines Borsdorfer Apfels, die während der Inspiration nach einwärts gezogen wird, und die zu pulsiren scheint. Doch ist auch möglich, dass die Erschütterung von den Carotiden mitgetheilt wird. Ueber der Geschwulst zwei reine Töne.

Untere Gesichtshälften maskenartig starr. Mund in die Breite gezogen. Winkel ein wenig nach abwärts gezogen. Oberlippe erscheint abgeflacht. Lippen roth, besonders schmal in den seitlichen Partien der Oberlippe. Unterlippe ist voluminöser und für den Augenschein überhaupt nicht deutlich abgemagert. Ganz besonders starr ist die Oberlippe. Nasolabialfalten fehlen fast völlig. Pat. ist zwar allenfalls im Stande die Augenlider soweit zu schliessen, dass die Lidränder sich berühren, aber es geschieht dies in so abgeschwächter Weise, dass man die geschlossenen Lider mit der grössten Leichtigkeit wieder von einander entfernen kann. Auf die Aufforderung, die Stirn zu runzeln, wird nur der linke Frontalis wenig angespannt, während rechts nicht die geringste Querfaltung eintritt. Wirksamkeit des Corrugator supercilii scheint auf das geringste Maass reducirt zu sein. Lidspaltenweite ist eine mittlere. Die Augen weit aufzumachen, ist die Patientin nicht im Stande, doch bleibt es bei der Schwäche des Frontalis dahingestellt, ob von Ptosis zu sprechen ist. Auch an der Nase sieht man keine Bewegungen auftreten. Sie und ihre Umgebung ist starr und es tritt trotz der Dyspnoë keine Erweiterung der Nasenöffnung ein.

17. Februar. Nachts um 4 Uhr wurden die Aerzte gerufen, weil sie in höchster Respirationsnoth mit starkem Trachealrasseln dalag. Sie versucht fortwährend zu expectoriren, aber die Exspirationsbewegungen waren nicht kräftig genug. Durch die Einleitung der künstlichen Respiration, d.h. Unterstützungen der Exspirationsbewegungen mittelst Zusammenpressen des Thorax gelang es, die Atemnoth zu mildern. Heute früh liegt Patientin höchst erschöpft mit beschleunigter Respiration (Frequenz 36, Typus regelmässig). Bei der Inspiration spannen sich die Sternocleidomastoidei sowie die Scaleni an. Besonders kräftig ist aber die Zwerchfellbewegung. Puls 108, ziemlich klein. Arterienrohr nicht deutlich rigide und nicht wesentlich geschlängelt. Heute früh bei Tageslicht lässt sich links eine deutliche Ptosis consta-

tiren. Auch rechts wird das Auge nicht genügend geöffnet. Pupillen gegenwärtig eng. Prompte Licht- und Convergenzreaction. Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen erhalten. Bewegungen der Lippenmuskulatur auf ein äusserst geringes Mass eingeschränkt. So fehlt die Bewegung des Mundspitzen gänzlich.

Beim Zähnefletschen wird die Oberlippe nur eine Spur zurückgezogen. Die Lippen werden nur mit sehr wenig Kraft aufeinander gepresst, so dass man sie leicht von einander entfernen kann. Kieferbewegungen sind ganz gut erhalten. So wird auch der Mund in genügender Weise geöffnet. Zunge liegt am Boden der Mundhöhle schlaff, aber ohne besondere Furchen und Rinnen zu zeigen und ist fast vollständig gelähmt. Sie kann dieselbe ein wenig zurückziehen und bis hinter die Schneidezähne des Unterkiefers bringen, aber das ist auch das ganze Mass der Bewegungsfähigkeit. Gaumensegel wird im Ganzen überaus wenig bewegt, kontrahirt sich aber beim Phoniren in seiner rechten Hälfte etwas, während die linke ganz stille steht. Berührungen desselben lösen keine Reflexbewegungen aus, ebensowenig Bestreichen der Nasenschleimhaut. Bei Berührungen der Conjunctiva und Cornea flieht der Bulbus, aber der Lidschlag ist minimal.

Sprache ist durch ein starkes Näseln charakterisiert, außerdem ist durch die Mangelhaftigkeit der Lippenexcursionen die Articulation sehr mangelhaft. Immerhin kann man einzelne Worte noch leidlich verstehen. Nur wenn Patientin mehreres hintereinander sprechen soll, wird die Sprache unverständlich. Während des Sprechens treten Speichelblasen zwischen den Lippen hervor. Fibrilläres Zittern der Gesichtsmuskeln wird nicht beobachtet.

Kopf der Patientin ist durch die Hals- und Nackenmuskeln so wenig gestützt, dass, wenn man ihn von der Unterlage abhebt, er wieder zurück fällt.

Percussion des Schädels an keiner Stelle, auch nicht in der Hinterhauptsgegend schmerhaft.

Die elektrische Prüfung mit dem kleinen faradischen Apparat lehrt, dass man vom Stamm des linken Facialis aus nur eine schwache Contraction des Levator alae nasi et labii superioris erhält, dass auch durch Steigerung der Stromstärke nichts wesentlich anderes zu erzielen ist. Vom oberen Aste des Pes anserinus major erhält man aber bei starkem Strome wenigstens eine leichte Contraction des Sphincter palpebrarum. Vom Buccalast minimale Contraction der Mm. zygomatici, vom unteren Aste eine ganz leichte Contraction im Bereich der Kaumuskeln. Bei directer faradischer Reizung ist die Muskulatur der Unterlippe noch in geringem Masse erregbar. An der Oberlippe sieht man fast gar nichts. Im Orbicularis palpebrarum minimale Contraction, im M. frontalis gar nichts. Da die Patientin heftig stöhnt und sich sehr erschöpft fühlt, kann die elektrische Prüfung nicht fortgesetzt werden.

Gehör auf beiden Seiten gut erhalten. Pinselberührungen und Nadelstiche werden im Gesicht gefühlt. Asa foetida macht auf beiden Nasenlöchern Geruchsempfindung. Geschmack nach subjectiven Angaben nicht beeinträchtigt. Herzgrenzen nicht erweitert. Herzschläge rein. Am Thorax keine abnorme

Dämpfung. Am Schädel keine Gefässgeräusche. Heute völlige Dysphagie. Jeder Versuch, auch nur die allergeringste Quantität Flüssigkeit zuzuführen, scheitert daran, dass sofort grösste Schling- und Respirationsnoth eintritt. indem offenbar das Genossene sofort in die Luftwege gerath.

*Obduction am 19. Februar (Dr. O. Israel).*

Anatomische Diagnose: Bronchopneumonia multiplex pulmonis dextri (Oedema pulmonum). Infiltratio adiposa myocardi. Cicatrices ex extirpatione ovariorum. Trichinae spirales. Struma parenchymatosa. Ankylosis humeri dextri.

Das Zwerchfell erreicht links den unteren Rand der fünften, rechts der sechsten Rippe. Herz ziemlich gross und kräftig. Muskulatur stark fettig infiltrirt, blassbraun und lose. Beide Lungen sehr blutreich, leicht ödematos. In dem rechten unteren Lungenlappen zahlreiche frische Bronchopneumonien. An der linken Hälfte der Thyreoidea eine über hühnereigrosse Struma parenchymatosa.

Die Nieren sind sehr blutreich, weich. An den Papillenspitzen finden sich starke Kalkinfarrete.

Der Uterus ist äusserst klein, die Ligamenta lata zeigen glatte Ränder. Keine Ovarien.

Die Muskulatur des rechten Cucallaris ist makroskopisch nicht verändert.

Schädeldach lang und sehr dick mit reichlicher Diploë. Das Os occipitale zeigt starken rachitischen Ansatz. Die Oberfläche ist uneben. Die Tabula vitrea ist von wechselnder Dicke. Die Dura mater ist an der Innenseite glatt und glänzend. Im Duralraum sehr wenig Cerebrospinalflüssigkeit.

Das Gehirn ist gross. In den Gehirnvenen ist viel Blut. Die Hirnsubstanz ist sehr weich, auf Durchschnitten stark glänzend. Die Seitenventrikel durch klare Flüssigkeit ein wenig ausgedehnt. Die Gefässe der Basis sind durchaus zart; irgendwelche Herderkrankungen finden sich nicht.

Der Hirnstamm, die Pons und die Medulla oblongata wurden zur Erhärting herausgenommen.

Die von Herrn Oppenheim nach der Erhärting vorgenommene Anfangs Juli 1887 abgeschlossene, durch Herrn Siemerling bestätigte Untersuchung betraf die Medulla oblongata, die austretenden Nervenwurzeln und ein kleines Stückchen des M. orbicularis oris.

Herr Oppenheim berichtet hierüber: In der Gegend der Pyramidenkreuzung bietet die Medulla oblongata nichts Krankhaftes, auch die Vorderhörner erscheinen hier gesund. Sobald der Hypoglossuskern deutlich wird, ist es auch mit Sicherheit zu constatiren, dass er erkrankt ist, wenn auch in seiner unteren Hälfte nicht so erheblich wie in der oberen. Das Grundgewebe, das sich mit Carmin tief tingirt hat, ist sclerosirt, enthält viel Spinnenzellen, freie Kerne und Gefässe mit verdickten Wandungen. In diesem verdichteten Gewebe finden sich weniger Zellen, als in der Norm und die vorhandenen

sind zum Theil geschrumpft und fortsatzlos. Erheblicher wird diese Atrophie aber erst in den obersten Theilen des Kernes. An keiner Stelle ist die Atrophie eine vollständige und sind noch eine grosse Anzahl von Zellen vorhanden und wird z. B. in keinem Schnitt der Grad von Kernetartung beobachtet, wie in einem zum Vergleich herangezogenen Hypoglossuskern einer an amyotrophischer Lateral sclerosis Verstorbenen. Auch der gemischte Kern (Vagus-Glossopharyngeus-Kern) ist in der geschilderten Weise verändert, ein deutlicher Zellenschwund ist freilich auch nur in dem obersten Ausläufer dieses Kernes zu constatiren. Weigert'sche Färbung lehrt, dass der Kern des Hypoglossus ärmer an feinen markhaltigen Fasern ist, als der normale. Das Krause'sche Bündel ist normal. Es besteht eine mässige Ependymitis.

Figur 2 ist nach einer von Herrn Siemerling getroffenen Auswahl aus den Serienschnitten nach einem Schnitt aus dem mittleren Theil des Hypoglossuskernes unter seiner Controle nach 25 facher Vergrösserung angefertigt. Figur 1 eines normalen Präparates ist zur Vergleichung beigegeben. Herr Siemerling bemerkt dazu, dass, wenn es scheint, als ob Figur 2 aus einer anderen Höhe sei als Figur 1, dies darauf zurückzuführen ist, dass sich hier sehr lange der Calamus scriptorius hält. Daher ist in Figur 2 (pathologisch) der vierte Ventrikel noch nicht ganz geöffnet. Bezüglich der Entwicklung des Hypoglossuskernes sind beide Schnitte aus gleicher Höhe. Der Unterschied bezüglich Anzahl und Form der Zellen ist sehr deutlich, indem in Figur 2 die Zellen weit spärlicher sind, als in Figur 1 und durchweg kleiner. An der Degeneration des XII. Hauptkerns nimmt auch der accessorische (Duval'sche) Kern, ventralwärts von ersterem gelegen (ac. K. XII), Theil. Lateral vom Hypoglossuskern liegt der gemeinschaftliche Vagus-Glossopharyngeuskern (Vag.). Auch hier sieht man deutliche Atrophie der Zellen. Das Krause'sche Bündel (Kr.) oder der Respirationskern (aufsteigende Vagus-Glossopharyngeus-Wurzel), die austretenden Hypoglossuswurzeln sind in Fig. 2 entschieden schmäler und dürftiger entwickelt. In der normalen Zeichnung (Figur 1) sieht man rechts noch die austretenden Vaguswurzeln, dicht beim Krause'schen Bündel, in Figur 2 sind sie nicht vorhanden.

Nach Herrn Oppenheim tritt bei der Untersuchung der nun folgenden Serienschnitte eine deutliche Veränderung wieder hervor in den Facialiskernen. Derselbe erscheint in keiner Höhe normal, zeigt einen deutlichen Zellenuntergang. Auch in keinem Schnitt entspricht der Kern nach Zahl und Beschaffenheit der Zellen den Vergleichspräparaten. Am stärksten betroffen ist die untere Hälfte, nach oben gewinnt der Kern besonders auf einer Seite und wird reicher an gut ausgebildeten Zellen.

Von den zur Verdeutlichung der Veränderungen des Facialiskernes beigegebenen Abbildungen 3, 4 und 5, welche ebenfalls nach Auswahl des Herrn Siemerling aus der Mitte des Facialiskernes aus der Höhe seiner grössten Entwicklung angefertigt sind und von ihm revidirt wurden, ist Figur 3 eine

bei 4 facher Lupenvergrösserung gezeichnete Skizze zur besseren Orientirung. Die zwischen den Strichen abgetheilte Stelle des Facialiskernes mit den dorsalwärts verlaufenden Wurzeln ist dann in Figur 5 bei 20 facher Vergrösserung dargestellt, während Figur 4 ein entsprechendes normales Präparat gibt. Die Zahl der Zellen ist in Figur 5 vermindert. Sie beträgt nach Angabe des Herrn Siemerling normal im Durchschnitt 106—110 (Figur 4), im pathologischen Präparat 62—70 Zellen. Es finden sich immerhin noch einige gesunde Zellen, aber die meisten sind geschrumpft, lassen keine deutlichen Kerne und Kernkörperchen erkennen, ohne Fortsätze. Die Atrophie ist am ausgesprochensten in dem ventralen Abschnitt des Kerns, der dorsale ist etwas besser, erstreckt sich aber durch den ganzen Facialiskern hindurch. Das Zwischengewebe weist noch einige Fasern auf, ist im Ganzen faserärmer. Spinnenzellen sind nicht vorhanden. Die austretenden intramedullären Wurzeln sind spärlicher entwickelt und dünner. Das Facialiszwiischenstück ist geringer im Umfang, als im normalen Präparate.

Nach der ferneren Untersuchung des Herrn Oppenheim ist am Abducenskern und an allen Partien des Quintus Pathologisches nicht nachzuweisen. Die extracerebralen und extrabulbären Nervenwurzeln hat Herr Oppenheim sämmtlich durchweg gesund befunden, ebenso das Rückenmark, von dem einzelne Abschnitte untersucht wurden. Am Oculomotoriuskern ist nichts Pathologisches zu ermitteln, doch ist die Untersuchung desselben keine ganz vollständige gewesen, weil der Hirnstamm gerade in dieser Gegend bei der Section durchschnitten wurde und somit eine lückenlose Schnittserie durch den Kern nicht mehr gewonnen werden konnte.

Der *M. orbicularis oris* zeigt mässige Atrophie und Verlust der Querstreifung an vielen Fasern.

---

Der von competenten Beurtheilern sichergestellte pathologisch-anatomische Befund des Nervensystems war also eine wesentlich parenchymatöse Degeneration der Facialiskerne (in ihrer ganzen Ausdehnung mit Atrophie der Ganglienzellen und Reduction ihrer Anzahl auf etwa zwei Drittel gegenüber der Norm), der gemischten (Vagus-Glossopharyngeus)Kerne, der Hypoglossuskerne (in diesen am meisten entwickelt auch mit Sclerosirung des Grundgewebes), eine leichte Atrophie der intramedullären Facialis-, Vagus- und Hypoglossuswurzeln, eine mässige einfache Atrophie mit theilweisem Verlust der Querstreifung der Muskelfasern des allein untersuchten *M. orbicularis oris*. Dagegen wurden die Kerne des Abducens und Trigeminus, die Vorderhörner des Rückenmarks, dann die Pyramidenbahnen ebenso gesund gefunden, wie sämmtliche extrabulbäre Wurzeln der Hirnnerven, insbeson-

dere auch nach der ausdrücklichen Versicherung von Oppenheim des Facialis, Vagus und Hypoglossus.

Die Integrität der weissen Substanz der Pyramidenbahnen in diesem Fall ist nicht ohne Interesse, weil eine mehr oder minder ausgeprägte systematische Sclerose derselben auch bei der amyotrophischen Bulbärparalyse nur selten vermisst wurde; bis zu der einschlägigen Arbeit von Leyden\*) nur in zwei Fällen von Charcot einerseits und Duchenne und Joffroy andererseits und seitdem anscheinend auch nur von Eisenlohr\*\*) und Reinholt\*\*\*) in je einem Falle†). Bemerkenswerth erscheint mir, dass diese Fälle von progressiver Bulbärparalyse ohne Beteiligung der weissen Substanz verhältnissmässig schnell vom ersten Beginn der Krankheitssymptome bis zum tödtlichen Ausgang höchstens binnen Jahresfrist verliefen (der ältere Charcot'sche in 6 Monaten, der Eisenlohr'sche in 4 Monaten, der Reinholt'sche in 12 Monaten, der meinige in 3 Monaten). Während nun die Sclerose der Pyramidenbahnen bei der amyotrophisch-spastischen Spinal- und Bulbärparalyse (amyotrophi-schen Lateral-sclerose) bekanntlich als primär und der Vorderhorn- und Bulbärkern-Degeneration zeitlich voraufgehend aufgefasst wird††), wäre es sehr wohl verständlich, dass die bei der schlaffen amyotrophi-schen Bulbärparalyse vorkommende hier secundäre Seitenstrang-sclerose sowohl von der Intensität der primären Kernerkrankung in ihrer Entwicklung abhängt als besonders zu derselben Zeit gebraucht.

Es entspricht nicht dem gewöhnlichen anatomischen Befunde der progressiven amyotrophi-schen Bulbärparalyse, wenn die extrabulbären Wurzeln des Hypoglossus, Vagus und Facialis bei ihrer Kernatrophie gesund befunden wurden, während die intramedullären Wurzeln dieser Nerven leicht atrophisch waren, und der allein untersuchte M. orbicularis oris einfache Atrophie darbot. Diese Integrität der Nerven-

\*) a. a. O. dieses Archiv Bd. VIII. S. 660 und 682. 1878.

\*\*) a. a. O. Zeitschr. f. klin. Med. 1880. Beobachtung II.

\*\*\*) Ein Fall von progressiver Bulbärparalyse mit ungewöhnlichem Aus-gange. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 46. 1890.

†) Charcot giebt neuerdings an (Gaz. hebdo. de Médec. 1890. p. 304), dass ein neuerer Fall dieser Art aus seiner Beobachtung von Marie und Onanoff publicirt werden soll.

††) Vgl. u. A. meinen Artikel „Spinal-lähmung“ der Real-Encyklopädie der gesammten Heilkunde 2. Auflage im Abschnitt III. atrophisch-(amyotrophi-sch-) spastische Spinalparalyse.

wurzeln dürfte wohl ebenfalls in der doch immerhin mässigen Entwicklung der Bulbärkernerkrankung und dem verhältnissmässig schnellen tödtlichen Ausgange ihre Begründung finden. Dass aber selbst zwischen hochgradiger degenerativer Atrophie der Muskeln und schwerer Kernerkrankung der entsprechenden Vorderhornabschnitte des Rückenmarks das Mittelglied einer Degeneration der vorderen Rückenmarkswurzeln und der peripherischen Nerven fehlen kann, ist nach mehrfachen fremden und eigenen Erfahrungen besonders nachdrücklich von Oppenheim\*) hervorgehoben und neuerdings wieder für die Rückenmarksnerven eines nach mehrjährigen Leiden obducirten Falles von Bulbärparalyse und amyotrophischer Lateralsklerose von Kroneck\*\*) bestätigt werden. Auch in letzterem Falle waren aber die Hypoglossi, Vagi, Glossopharyngei, Faciales schwer degenerirt, und knüpft Kroneck an die nach ihm ausnahmslose Erfahrung der Untersucher, dass die peripherischen Nerven der Oblongatakerne, welche degenerirt waren, auch erkrankt gefunden wurden, hypothetische Betrachtungen über den Grund dieses von ihm gefundenen verschiedenen Verhaltens der cerebralen und spinalen Nerven. Diese Erörterungen werden einigermassen hinfällig durch den hier mitgetheilten Befund Oppenheim's, dass bei geringer entwickelter Bulbärkernerkrankung von kürzerer Krankheitsdauer die Atrophie der cerebralen Nervenwurzeln auch fehlen kann, trotz nachgewiesener Muskelatrophie.

Was die Ausdehnung der wesentlich parenchymatösen Bulbärkernerkrankung selbst über die verschiedenen Kerne der Medulla oblongata anlangt, so entspricht dieselbe vielfachen in der Literatur vorliegenden Befunden. Da aber H. Freud (\*\*\*) in einem typischen Fall von amyotrophischer Bulbärparalyse von mehr als einjährigem Verlaufe bei hochgradiger Degeneration der Hypoglossuskerne u. s. w. nur geringfügige Veränderungen der Facialiskerne beobachtete und das Missverhältniss zwischen denselben und den klinisch beobachteten Störungen des unteren Facialisgebietes unter Hinweis auf analoge ana-

\*) Ueber die Poliomyelitis anterior chronica. Dieses Archiv Bd. XIX. S. 398. 1888.

\*\*) Beobachtung über die Abhängigkeit der Degeneration in den peripherischen Nerven von der Zerstörung ihres Kernursprungs im Anschluss an einen Fall von Bulbärparalyse und amyotrophischer Lateralsklerose. Neurol. Centralblatt 1891. No. 5. S. 133—141.

\*\*\*) Ein Fall von progressiver chronischer Bulbärparalyse. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 37. 1885. S. 405—433.

tomische Erfahrungen Dejerine's besonders hervorhob, und auch Reinhold\*) nur geringe Anomalien des Facialiskerns fand, so ist für den soeben mitgetheilten, allerdings klinisch abweichenden Fall wohl besonders bemerkenswerth, dass, wie schon von Eisenlohr u. A. beschrieben, die Facialiskerne in ihrer ganzen Ausdehnung deutlich, wenn auch in geringerer Intensität als die Hypoglossuskerne, erkrankt waren. Dagegen waren die Kerne des Abducens und Quintus gesund. Zu bedauern ist, dass die Untersuchung der anscheinend intacten Oculomotoriuskerne keine so vollständige gewesen ist, als dass sie epikritisch wird verwerthet werden können.

Die soeben besprochenen anatomischen Processe lagen nun der Bulbärparalyse einer 48jährigen Frau zu Grunde, welche sechs Jahre zuvor castrirt war und seitdem eine mässige Struma bekommen hatte. Dass die secundäre Verkümmерung des Uterus irgend einen Zusammenhang mit der Nervenkrankheit gehabt haben könnte, ist nicht abzusehen. Kaum länger als 3 Monate vor dem tödtlichen Ausgange leitete Sprachstörung anfallsweise und plötzlich die bulbärparalytischen Erscheinungen ein. Der bei der gewiss chronisch entwickelten Bulbärkernatrophie nicht ohne weiteres verständliche, etwas an die acuten (apoplectischen) Bulbärparalysen erinnernde Krankheitsbeginn ist auch in anderen nachher progressiven Fällen u. A. von Kussmaul\*\*), Leyden\*\*\*), Reinhold†) beobachtet worden. Vielleicht, dass die atrophirenden Kerne in ihrer Leistungsfähigkeit zuerst nur bei grösserer Inanspruchnahme der Sprachinnervation versagen. Wenigstens betraf Kussmaul's Beobachtung einen Prediger, welcher plötzlich während der Predigt in der Kirche bemerkte, dass sich der Mund verzöge und die Sprache schwer wurde. Auch bei meiner Kranken stellten sich die ersten Symptome der Zungenlähmung während eines Besuchsgesprächs bei ihrer auswärts wohnenden Mutter ein, und trat während der ersten Beobachtungszeit deutliche Dysarthrie erst bei längerem Vorlesen, dann unter Mitbewegungen der Gesichtsmuskeln in der Art auf, als wenn ein Hinderniss beim Sprechen zu überwinden wäre.

Beiläufig möchte ich eine andere eigene Erfahrung über plötz-

\*) a. a. O.

\*\*) A. Kussmaul, Ueber die fortschreitende Bulbärparalyse und ihr Verhalten zur progressiven Muskelatrophie. Volkmann'sche Sammlung klin. Vorträge No. 54. 1873.

\*\*\*) Klinik der Rückenmarkskrankheiten I. 1875. S. 517.

†) a. a. O.

lichen Beginn einer typischen amyotrophischen Bulbärparalyse mit Muskelatrophie einschalten. Eine seit nunmehr 16 Monaten in meiner Beobachtung befindliche 57jährige Frau, bei welcher sich unter meinen Augen ganz allmählich die stetig zunehmende jetzt hochgradige Dysarthrie, Zungenatrophie, später degenerative Muskelatrophie der Hände (Duchenne-Aran'scher Typus) mit Entartungsreaction entwickelt haben, gab sofort bei der Aufnahme an, dass sie, vorher ganz gesund, zuerst vor jetzt 20 Monaten die Sprache für mehrere Tage verloren habe durch einen Schreck (Fall ihres Mannes mit einer brennenden Lampe übrigens ohne Schaden), woran sich dann allmählich leichte Deglutitionsstörungen u. s. w. anschlossen. Es muss hier dahin gestellt bleiben, ob etwa eine durch den Schreck veranlasste organische oder wahrscheinlicher zuerst funktionelle Läsion der Kerne den Ausgangspunkt für ihre anzunehmende polioencephalitische Degeneration gebildet hat, oder ob eine schon in der Entwicklung begriffene noch latente Bulbärerkrankung zufällig erst in Folge des Schreckes zu erkennbaren Functionsstörungen Anlass gegeben hat.

Als ich die Patientin der Beobachtung I. 5 Wochen nach Beginn der ersten Symptome zuerst sah, waren, auch abgesehen von den nachher zu besprechenden Störungen der Facialisgebiete, schon sämtliche bulbärparalytischen Lähmungslocalisationen, als Parese der Zungen- und Schlingmuskeln vorhanden und selbst Vagussymptome bei der unregelmässig aussetzenden Herzaction wahrscheinlich. Allerdings macht der anatomische Befund einer starken fettigen Infiltration der Herzmuskulatur es zweifelhaft, ob, wie auch von competenter Seite angenommen war, die Herzsymptome nur von Innervationsstörungen abhingen. Uebrigens traten dieselben später in den Hintergrund. Aus dem ferneren nur ungewöhnlich rasch verlaufenen, oftmals geschilderten Krankheitsbilde ist als eigenthümlich noch hervorzuheben, dass es sich wesentlich um paretische Erscheinungen handelte, die sich in der Zunge schliesslich zur fast völligen Glossoplegie steigerten, ohne dass erkennbare Zungenatrophie auftrat, oder fibrilläre Zuckungen und Entartungsreaction der Lippenmuskeln verzeichnet werden konnten, und dass die Extremitäten unbeteiligt blieben. Weder wurde hier Steigerung der Sehnenphänomene beobachtet, noch entwickelte sich Muskelatrophie. Eine partielle Atrophie des rechten Cucullaris wurde schliesslich als mit der alten Ankylose des Schultergelenks zusammenhängend und bedeutungslos ermittelt. Diese klinischen Besonderheiten des Falles werden ausreichend dadurch erklärt, dass die Vorderhörner des Rückenmarks und, wie bereits oben gewürdigt wurde, die Pyramidenbahnen gesund geblieben sind. Es

ist aber unverkennbar, dass der klinische Verlauf zusammengehalten mit dem anatomischen Befunde dieses Falles sehr wohl geeignet erscheint, die von Duchenne versuchte, später ziemlich allseitig zurückgewiesene Aufstellung einer reinen ohne wesentliche Atrophie einhergehenden Bulbärparalyse gegenüber der mit progressiver Muskelatrophie der Hände, Zungenatrophie u. s. w. einhergehenden mehr chronisch-amyotrophischen Form als einigermassen berechtigt zu bestätigen.

Der schliessliche tödtliche Ausgang wurde zwar wesentlich durch die Schlucklähmung veranlasst. Es ist aber bemerkenswerth, dass in dem Krankenhaus-Status ganz besonders die Exspirations- und Exspectatorslähmung betont wurde, welche Duchenne\*) ausführlich beschrieb und von einer Lähmung der glatten Ringmuskelfasern der Bronchien abhängig machte.

Wenn auch die Therapie die anatomischen degenerativen Processe als solche nicht beeinflussen konnte, so möchte ich doch auch an dieser Stelle nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass die galvanische Behandlung zwei Monate hindurch besonders auch durch die Auslösung der von Erb\*\*) genauer studirten galvanischen Schluckbewegungen (Schluckreflexe) der Patientin unzweifelhaften, wenn auch später wieder vorübergehenden Nutzen für die Innervation ihrer Sprache besonders aber ihrer Schlingmuskulatur gebracht und dadurch Erleichterung ihrer qualvollen Leiden geschafft hat. Es ist gegenüber solchen bei der nöthigen Unbefangenheit und sorgfältiger Technik vielfach zu machenden Erfahrungen unbegreiflich, dass sonst aufmerksame Beobachter, einer neumodischen Richtung nachgebend, alle elektrotherapeutischen Erfolge bei organischen Erkrankungen der Centralorgane lediglich der Suggestion zuweisen wollen.

Was nun den Fall besonders charakterisiert und mich zu seiner ausführlichen Veröffentlichung veranlasst hat, war die schon in der Einleitung dieser Arbeit als ungewöhnlich hervorgehobene Beteiligung des oberen Facialisabschnittes an den Lähmungserscheinungen. Schon bei der ersten Betrachtung der Patientin fiel mir der von dem sonst gewöhnlichen lebhaften Mienenspiel der oberen Gesichtshälfte bei Bulbärparalyse abweichende maskenartig starre durch die Parese der Augenschliessmuskeln im normalen Lidschlage beeinträchtigte Gesichtsausdruck auf, welcher mich noch mehr als an einen von mir länger

\*) a. a. O. p. 573 und Physiologie des mouvements 1867, p. 689 bis 692.

\*\*) Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXXVII. S. 276—280. 1885.

beobachteten Fall absoluter peripherischer Diplegia facialis durch die Verbreiterung des Mundes, die Functionsstörung der Lippen- und Augenschliessmuskeln an den Habitus der Gesichtsbetheiligung bei der hereditären infantilen oder familiären juvenilen Muskelatrophie erinnerte, welche ich<sup>\*)</sup> selbst in einem schweren Falle schon beschrieben habe, bevor Landouzy und Dejerine<sup>\*\*) u. A. auch durch Abbildungen die *Facies myopathica* genauer charakterisirten. Auch der elektrische Befund der rein quantitativen Herabsetzung der Erregbarkeit im Sphincter oris für beide Stromesarten ohne EaR konnte für diese Affection verwerthet werden, da bei der amyotrophischen Bulbärparalyse seit dem für diese von Erb<sup>\*\*\*</sup>) zuerst gelieferten u. A. auch von mir<sup>†</sup>) für ihre amyotrophisch-spastische Form bestätigten Nachweis eher partielle Entartungsreaction der Lippen- und Zungenmuskeln zu erwarten war. Ich will nicht verschweigen, dass ich in der ersten Beobachtungszeit meines Falles reiflich die Möglichkeit erwogen habe, ob nicht eine schon lange im rechten Cucullaris bestehende Muskelatrophie progressiv auf die Gesichtsmuskulatur übergegriffen haben könnte. Es war diese Erwägung wohl berechtigt, da auch die neueste Darstellung der Dystrophia muscularis von Erb<sup>††</sup>) ergiebt, dass bereits mehrere Fälle vorliegen, in welchen die Gesichtsmuskelatrophie erst nachträglich zu einer schon bestehenden juvenilen Muskelatrophie in späterem Alter hinzutreten ist. Auch die sofort constatirte leichte Betheiligung der Zunge konnte gegen diese Möglichkeit nicht Ausschlag gebend in Betracht kommen, da Landouzy und Dejerine<sup>†††</sup>) gerade zur Zeit der klinischen Beobachtung meiner Patientin einen Fall von progressiver Muskelatrophie von scapulo-humeralem Typus beschrieben, in welchem anfänglich nur Langsamkeit der Sprache bestand, nachher aber *Facies myopathica*, Zungenatrophie und grössere Sprachstörung hinzutraten. Die Möglichkeit der Verwechselung einer Dystrophia muscularis progressiva mit einem</sup>

<sup>\*)</sup> Ueber die gelegentliche Betheiligung der Gesichtsmuskulatur bei der juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie. Neurologisches Centralblatt 1884. S. 337.

<sup>\*\*) Revue de Médecine 1885, Fevr. p. 81. Avril p. 251.</sup>

<sup>\*\*\*</sup>) Dieses Archiv Bd. IX. S. 325 u. ff. 1878.

<sup>†</sup>) Dieses Archiv Bd. XVI. S. 263 u. ff. 1885.

<sup>††</sup>) Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. I. 1. u. 2. Heft 1891. S. 72 u. ff.

<sup>†††</sup>) Revue de Médecine. Tome VI. Dec. 1886. p. 1004—1008.

bulbären Processe wird übrigens schon von F. Schultze\*) gelegentlich der Besprechung eines Falles von Bäg gestreift und neuerdings von Werdnig\*\*) gründlich erwogen; indessen ist Erb\*\*\*) zuzugeben, dass bis jetzt der volle Symptomcomplex der Bulbärparalyse bei der Dystrophia muscularis progressiva noch nicht gesehen wurde. Wenn nun auch im vorliegenden Falle nach der jetzigen Auffassung der Dystrophia muscularis als einer idiopathischen Muskelerkrankung die Möglichkeit seiner Zugehörigkeit zu dieser Krankheit schon dadurch gegenstandslos geworden ist, dass Zungenatrophie nicht hinzutrat und die anatomische Untersuchung die bulbäre Genese ergeben hat, so habe ich doch den Hinweis auf die Aehnlichkeit der den oberen Facialisabschnitt beteiligenden Bulbärparalyse mit der Dystrophia muscularis der Gesichtsmuskeln um so weniger unterlassen wollen, als ich †) selbst seiner Zeit es für selbstverständlich erklärt hatte, dass eine doppelseitige totale (die oberen Zweige beteiligende) Gesichtsmuskelatrophie (Diplegia facialis) auf eine Bulbärkernenerkrankung nicht zurückgeführt werden könnte. Nachdem diese Möglichkeit durch meine jetzige Beobachtung erwiesen ist, möchte ich beiläufig bemerken, dass mir nun um so mehr mit Erb ††) die neuropathische Genese der Dystrophia muscularis progressiva wohl discutirbar erscheint.

Ebenso wie die Parese des unteren Facialisgebietes mit Atrophie der Lippenmuskeln in unserem Falle von der Facialis-Kernenerkrankung abhängig zu machen ist, muss die Parese des oberen Abschnittes als nucleare Lähmung aufgefasst werden, zumal hierfür die entsprechende Herabsetzung der Lidreflexe und die später hinzugetretenen elektrischen Veränderungen der Stirnmuskeln sprechen, welche ebenfalls als rein quantitative Herabsetzung von mir und Oppenheim über-einstimmend festgestellt wurden. Wenn die oben erwähnten Befunde von Dejerine, H. Freund und Reinhold, dass der Facialiskern bei der regulären Form der amyotrophischen Bulbärparalyse nur wenig erkrankt gefunden wurde, als regelmässige anzusehen wären, so würde es erlaubt sein, die klinische Beteiligung des oberen Fa-

---

\*) Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund. 1886. S. 39.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XXII. S. 463. 1891.

\*\*\*) a. a. O. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. I. S. 78.

†) a. a. O. Neurologisches Centralbl. 1884. S. 340.

††) a. a. O. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde I. Bd. 3. u. 4. Heft. S. 241 u. ff. 1891.

cialisabschnittes an der Lähmung davon abhängig zu machen, dass in diesem besonderen Falle tatsächlich die Facialiskerne in ihrer ganzen Ausdehnung erkrankt sind. Derselbe Befund ist nun aber auch, wie schon im Eingang dieser Arbeit erwähnt wurde, in regulären Fällen ohne klinische Beteiligung des Augenfacialis von Eisenlohr u. A. und auch neuerdings wieder von Kronthal\*) erhoben worden, so dass dieser Schluss also nicht berechtigt erscheint. Es muss also dahingestellt bleiben, auf welche Localisation der Kernatrophie die klinische Beteiligung des Augenfacialis zurückzuführen ist, zumal der Oculomotoriuskern nicht genügend untersucht werden konnte. Namentlich wäre es von Interesse gewesen, ob vielleicht gerade diejenige Strecke des hintersten Gebietes des Oculomotoriuskernes hier erkrankt gewesen ist, welche Böttiger\*\*) in seinem Fall von nuclearer Oculomotoriuslähmung mit Ptosis verschont gefunden hat. Dass der Oculomotoriuskern selbst schliesslich partiell betheiligt war, scheint deswegen unabweisbar, weil etwa 13 Tage vor dem Tode eine deutliche beiderseitige, links stärkere Ptosis eintrat. Immerhin muss hervorgehoben werden, dass ich selbst 7 Wochen lang die gewiss schon länger bestehende Parese des Augenfacialis beobachtet habe, bevor die Ptosis hinzukam. Dass in Krankheitsfällen, welche durch Kaumuskellähmung und Schlingparese bei übrigens intactem unteren Facialisgebiete auf eine bulbäre Ursache deuten, Ptosis kombinirt mit paretischen Erscheinungen im oberen Facialisgebiete vor kommt, ist schon von Erb\*\*\*) in einem Falle beschrieben worden, scheint aber doch ein ebenso seltenes Vorkommniss zu sein, wie die Combination von nuclearer Lähmung anderer vom Oculomotorius versorger äusseren Augenmuskeln mit Lähmung des oberen Facialisabschnittes. Denn nachdem Mendel†) aus der Literatur nur einen Fall von Birdsall von Lähmung der äusseren Augenmuskeln neben Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit im Gebiete des Augenfacialis hatte beibringen können, und Uhthoff††) nur kurz einige einschlägige eigene Beobachtungen in der Discussion des Mendel'schen Vortrages erwähnt hatte, scheint seither bei nuclearer externer Ophthalmoplegie die Beteiligung des Augenfacialis nicht weiter be-

\*) a. a. O. S. 135.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XXI. S. 545. 1890.

\*\*\*) Ueber einen neuen wahrscheinlich bulbären Symptomencomplex. Dieses Archiv Bd. IX. S. 342 u. ff. 1878.

†) a. a. O. Neurologisches Centralbl. 1887. S. 541.

††) Berliner klin. Wochenschr. 1887. S. 915.

schrieben zu sein, obgleich doch die Aufmerksamkeit nunmehr gewiss nach dieser Richtung hin geschärft sein dürfte. Ganz sicher ist dies nach Siemerling\*) für die anatomisch sichergestellten Fälle. Es ist also sehr zu bedauern, dass auf Grund der vorliegenden Beobachtung wegen der Unvollständigkeit der Untersuchung des Oculomotoriuskernes es nicht entschieden werden kann, ob die Beteiligung des oberen Facialisabschnittes von einer partiellen Erkrankung desselben abhängt und ob etwa die später hinzutretene Ptosis als das Symptom einer unmittelbar in der Continuität auf benachbarte Kernregionen fortgeschrittenen polioencephalitischen Degeneration aufzufassen ist. Hat doch Siemerling\*\*) auf Grund sorgfältiger anatomischer Untersuchungen es wahrscheinlich gemacht, dass der beginnende ventrale Oculomotoriuskern (das distale Ende des Oculomotoriuskerns) als Centrum für den Lidheber anzusprechen ist. Wie dem auch sei, so ist schon die klinische Beobachtung an und für sich von Interesse, dass sich zu einer subacut verlaufenden, durch die Obduktion als solche erwiesenen Bulbärparalyse mit klinischer Beteiligung des oberen Facialisabschnittes schliesslich Ptosis hinzugesellte, welche, wie schon Herr Uhthoff zu seinem ophthalmiatrischen Befund sofort hinzufügte, „vielleicht als die erste Erscheinung einer beginnenden Ophthalmoplegia externa aufzufassen war.“ Gewiss ist jetzt noch sicherer die Annahme berechtigt, dass die ursprüngliche Polioencephalitis inferior nach aufwärts fortgeschritten ist, wie dies bereits Wernicke\*\*\*) auf Grund einer älteren Beobachtung von Romberg angenommen hatte. Während aber der umgekehrte descendirende Verlauf von einer Nuclearlähmung der Augenmuskeln aus verhältnismässig häufiger klinisch beobachtet ist und neuerdings von Charcot†) und Bernhardt††) beschrieben wurde, hat noch H. Freund†††) geglaubt, dass die aufsteigende Gehirnnervenkernlähmung, welche im Hypoglossuskern einsetzt, niemals auf die Augennervenkerne übergreift. Auch Charcot\*†) giebt an, dass, während Fälle,

\*) Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln. Dieses Archiv Bd. XXII. Supplement. S. 137. 1891.

\*\*) a. a. O. 148.

\*\*\*) Gehirnkrankheiten Bd. III. S. 466. 1883.

†) Gazette hebdom. 1890. No. 26.

††) Zur Lehre von den nuclearen Augenmuskellähmungen und ihren Complicationen. Berliner klin. Wochenschr. 1890. No. 43.

†††) a. a. O. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXXVII. S. 426. 1885,

\*†) a. a. O. p. 305.

in welchen zu bestehender Ophthalmoplegie Bulbärparalyse schliesslich hinzutritt, in welchen also systematisch die Kernerkrankung vom Bulbus superior auf den Bulbus inferior sich verbreitete, nicht allzu selten wären, der umgekehrte Verlauf nur ganz ausnahmsweise vorkomme. Er citirt einen Fall von Hérard (1868) und erwähnt, dass er eine junge Engländerin beobachtet habe, deren Vater atactisch ist, welche zunächst von Sprach- und Deglutitionsstörungen ergriffen wurde, dann schliesslich zunehmende Ophthalmoplegie darbot. Diesen seltenen aphoristischen Fällen von Paralysis bulbaris ascendens kann nun unsere Beobachtung I. um so beweisender angereiht werden, als der die Diagnose bestätigende Obduktionsbefund beigebracht werden konnte.

### **Beobachtung II\*).**

Die 12jährige Buchhändlertochter Anna W. wurde mir zuerst am 8. September 1890 auf den Rath des sie in Vertretung des Herrn Professor Lucae behandelnden Privatdozenten Dr. L. Jacobson in meine Privatsprechstunde gebracht. Die mehrfach revidirte, durch Mittheilungen des Hausarztes Dr. Lasch ergänzte und auch durch nachträgliche Angaben des Professor Lucae sich ergebende Anamnese war folgende. Der völlig gesunde Vater hatte im Alter von 18 Jahren ein Ulcus molle, welches innerhalb von 4 Wochen unter äusserlicher Behandlung heilte; er hatte niemals syphilitische Erscheinungen. Die ebenfalls gesunde Mutter hat in der Ehe 8 Kinder geboren, von denen Patientin die älteste ist und welche sämmtlich leben. Sie hat zum erstenmal nach diesen 8 normalen Geburten am 2. October d. J. während der Krankheit dieser Tochter im dritten Monat abortirt. Patientin wuchs schnell, galt als etwas schwächlich, war aber im wesentlichen gesund bis auf zeitweilige rechtsseitige Schwerhörigkeit, derentwegen schon früher das rechte Ohr ausgespritzt werden musste. Im Februar d. J. erkrankte sie zusammen mit den Eltern und sämmtlichen Geschwistern an Influenza, nach welcher linksseitige Ohreneiterung sich einstellte. Nach Professor Lucae's Mittheilung kam sie 14 Tage nach dem Auftreten der Otitis in seine Behandlung am 6. März d. J. mit einer linksseitigen acuten Mittelohreiterung mit Granulationsbildung an der Innenwand der Paukenhöhle. Lucae will gleich im Anfang seiner Beobachtung eine Parese des linken Facialis unter häufigen Zuckungen in seinem Gebiete bemerkt haben, welche sich bis zur Oberlippe erstreckten und sich dort am meisten bemerkbar machten. Dagegen wissen weder die Eltern noch der Hausarzt etwas von

---

\*) Mitgetheilt in der Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten am 8. December 1890. (Vergl. dieses Archiv, Bd. XXIII. S. 305.)

diesen Zuckungen, während der Mutter allerdings ziemlich gleichzeitig mit dem Ohrenleiden aufgefallen sein will, dass der Mund verzogen war und das Kind anders lachte als früher. Auch Dr. Lasch meinte, dass zuerst nur links auf der Seite des nach Influenza erkrankten Ohres eine Störung in der Innervation des Gesichtes bestanden hätte. Um die Ohraffection sofort zu erledigen, so war nach den Notizen des Herrn Professor Lucae am 4. Juli, als sie zu einer Badekur nach Colberg von ihm entlassen wurde, das Ohr trocken, die Perforation frisch vernarbt, das Gehör gut. Nach der Rückkehr zeigte sich am 12. August das Ohr vollständig geheilt, die Zuckungen im Facialis wurden von Lucae nicht mehr gesehen, dagegen waren die Lähmungserscheinungen um den Mund auch nach seiner Beobachtung vermehrt. Nachdem, wie bereits erwähnt, der Mutter schon früher das veränderte Lachen aufgefallen war, bemerkte dieselbe in Colberg, also schon im Laufe des Juli, dass beide Augen im Schlaf nicht recht geschlossen wurden und allmählich die Sprache, namentlich im Laufe des Tages nach öfterem Sprechen, undeutlich wurde. Eine Zeit lang soll sie in Colberg über Kopfschmerzen auf der Höhe des Scheitels geklagt haben, niemals im Hinterkopf. Diese Kopfschmerzen waren nur vorübergehend und sind niemals, auch nicht während des weiteren Krankheitsverlaufes wiedergekehrt. Auch hat sich das Kind in Colberg ganz wie ein gesundes Kind bewegt und alsbald nach der Rückkehr den Schulbesuch wieder aufgenommen und bis zu meiner Innanspruchnahme fortgesetzt. Man brachte sie zu mir, weil seit einigen Tagen als neue Krankheitserscheinung eine Erschwerung des Schluckens die Eltern erschreckt hatte. Zeitweilig konnte sie nur mit Anstrengung schlucken, und war auch einmal eine Weintraubenschale zur Nase wieder herausgekommen. Schon vorher hatte sich die Sprache allmählich verschlechtert, so dass dies auch in der Schule auffiel, und war der Gesichtsausdruck noch mehr verändert. Während sie, wie schon erwähnt, schon längere Zeit anders lachte, war jetzt, nach der Beobachtung der Mutter, der Mund in die Breite verzogen und erschienen die Lippen eher dicker. Immer mehr war aufgefallen, dass sie die Augen nicht ordentlich schliessen konnte. Die Behandlung hatte bisher in der Verabreichung von Eisenpräparaten und Ungarwein bestanden.

Diese Anamnese hat sich, wie schon angedeutet, erst nach und nach feststellen lassen. Als ich die Kranke am 8. September zuerst sah, waren Eltern und Hausarzt in dem Glauben, dass die „Gesichtslähmung“ eine Folge des linksseitigen Ohrenleidens war, eine Ansicht, welche übrigens Herr College Jacobson, wie ich später von ihm erfuhr, durchaus nicht theilte. Die nach der linksseitigen Otitis media von mir erwartete linksseitige Facialisparesis peripherischen Charakters, welche nach meiner Erfahrung auch eine partielle sein kann, insofern, als nicht selten die unteren Äste des Facialis vorzugsweise betheiligt werden, fand sich nun bei meiner ersten Untersuchung durchaus nicht, sondern folgender mir sofort höchst auffälliger Befund. Es zeigte sich bei dem für sein Alter hochgewachsenen leicht anämischen Mädchen bei der üblichen Prüfung der Function der Gesichtsmuskeln (Augenschluss, Stirnrunzeln, Öffnen des Mundes u. s. w.) keine Differenz beider

Seiten, kein Schiefstand. In der Ruhelage des Gesichtes erschien die Nasolabialfalten ziemlich stark ausgeprägt und der Mund etwas breit. Der Gesichtsausdruck ist eigenthümlich starr, wohl auch durch die Seltenheit des Lidschlages. Sie ist im Stande die Stirn zu runzeln. Giebt man ihr auf, die Augen zu schliessen, so gelingt dies nicht völlig und bleibt beiderseits bei aller Anstrengung die Sclera in der Breite von 2—3 Millimetern sichtbar. Sie ist im Stande, die Nase zu rümpfen und die Oberlippe zu heben. Beim Lachen vertiefen sich die Nasolabialfalten noch mehr und wird der Mund eigenthümlich breit gezogen. Giebt man ihr auf, den Mund zu spitzen, so gelingt dies nicht. Sie kann den in der Ruhelage 6 Ctm. breiten Mund höchstens auf 4 Ctm. verschmälern. Dabei übertragt die Unterlippe etwas die Oberlippe. Es besteht aber für die Palpation keine Atrophie der Lippenmuskeln. (An den Extremitäten bestand weder Muskelatrophie noch Hypertrophie, auch nicht der Waden. Die Arme sind nicht gerade besonders kräftig, bieten aber keine Lähmungsscheinungen. Beim Emporheben des Kindes durch beiderseitige Unterstützung der Oberarme steigen die Schultern nur wenig und schiebt sich der Kopf nicht etwa zwischen dieselben. Aus der platten Erdlage erhebt sie sich gut, ohne an sich heraufzuklettern.)

Die Untersuchung der übrigen Cerebralnerven ergiebt, dass, wenn auch die Störungen im Bereich beider Faciales am sinnfälligsten waren, entsprechend der Anamnese noch anderweitige nachweisbar sind. Allerdings waren die Augenbewegungen, auf welche wegen der Betheiligung der Augenschlussmuskeln besonders und wiederholt auch später geachtet wurde, absolut frei. Ebenso war die Pupillenreaction normal und der ophthalmoscopische Befund. Auf die Kaumuskeln wurde nicht besonders geachtet, doch niemals, auch später nicht angegeben, dass das Kauen schwer fiel. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, war vielleicht etwas abgeflacht, aber nicht gerieft und zeigte keine deutlichen fibrillären Zuckungen. Sie kann seitlich gut bewegt werden, aber ihre Spitze wohl an die Oberlippe gebracht, aber nicht über dieselbe emporgeschoben werden. Das Velum zeigt keine Deviation, wird aber bei der Phonation nur wenig gehoben. Später wurde noch mehrfach constatirt, dass beim A-Sagen das erste Mal das Velum sich etwas hob, bei der Wiederholung aber immer weniger und schliesslich still stand. Beim Herunterschlucken von Wasser tritt keine Regurgitation durch die Nase, kein Husten ein, dagegen erfolgt die Deglutition rückweise unter leichten Mitbewegungen des Platysma myoides. Die Sprache ist für einzelne Worte weniger undeutlich, als für zusammenhängende Satzbildung, namentlich beim Vorlesen, welches nach einigen Zeilen garnicht mehr geht. Die Sprache ist leicht nasal. Die Sprachstörung wird aber wohl wesentlich durch die auch objectiv auffällige mangelhafte Beweglichkeit der Lippenmuskeln und der Zunge verschuldet. Bei längerem Sprechen scheinen sich die Lippen schliesslich gar nicht mehr zu bewegen. Aber sie kann doch einzeln B und P sowohl im An- als Endlaut differenzieren. Dagegen sind „Philippopel“, „Schatulle“, „Quatschpeter“ besonders undeutlich. Das bei

Bulbärparalyse häufige charakteristische Zwangslächen ist nicht vorhanden. Die Sensibilität ist überall normal, auch am Velum palatinum, obgleich die Reflexe hier ausbleiben. Die Reflexe des Sphincter palpebrarum sind der willkürlichen Motilität entsprechend herabgesetzt. Von irgend welcher Spannung der Gesichtsmuskeln ist keine Rede. Auch besteht kein Unterkieferphänomen.

Die elektrische Untersuchung der Faciales und ihrer Muskulatur, welche mit Rücksicht auf die Empfindlichkeit des Kindes in der Privatpraxis nicht mit der wünschenswerthen Genauigkeit durchgeführt werden konnte, ergab im wesentlichen jedenfalls normale Verhältnisse. Die Erregbarkeit des Facialisstammes und des Nervenastes für die M. frontales waren beiderseits für den indicirten Strom gleich, auch der Schwellenwerth war im Bereich des Normalen. Dagegen schien bei stärkerer Reizung des Facialisstammes oder des oberen Astes des Pes anserinus der Sphincter palpebrarum ebenso zurückzubleiben, wie bei der willkürlichen Innervation. Die Untersuchung der Lippenmuskeln war besonders schmerhaft und ist deshalb nicht mit der nötigen Genauigkeit ausgeführt worden, was die quantitative Erregbarkeit betrifft. Dagegen kann versichert werden, dass bei der galvanischen Reizung niemals Zuckungsträgheit (EaR) erzielt wurde. Die Stimme der Patientin war klar und gut modulirt. Niemals bestand Heiserkeit. Nur konnte sie nicht zum Schreien gebracht werden, da eine gewisse später zunehmende Schwäche der Exspirationsmuskeln aufgetreten war. Die laryngoscopische Untersuchung unterblieb. Andere Störungen waren nicht nachzuweisen. Sie trug den Kopf gut und hatte normale Beweglichkeit der Nackenmuskeln. Wie schon erwähnt, bestanden keine Lähmungserscheinungen der Extremitäten. Die Sehnenphänomene sind hier normal vorhanden. Kein Fussphänomen.

Die Herzaction ist regelmässig; die Pulsfrequenz 96—102. Appetit, Verdauung, Stuhlgang, Urinentleerung normal.

Die Affection machte bei dem guten Allgemeinbefinden und Beweglichkeit der Extremitäten so sehr den Eindruck eines ganz örtlichen nur die Sprach- und Schlingfunctionen beeinträchtigenden Uebels, dass ich zunächst Mühe hatte, die Eltern zu überzeugen, dass es zweckmässig wäre, das Kind aus der Schule zu nehmen, um ihm die gewiss schädliche Anstrengung der Sprachfunction zu ersparen. Dagegen musste die Fortsetzung des Klavierunterrichts concedirt werden, da die Arme gesund wären.

Die eingeleitete Therapie bestand in der Verabreichung mässiger Dosen von Jodkalium und der galvanischen Behandlung, welche ich dreimal wöchentlich, im ganzen 15 mal, bis zum 16. October 1890, also 5½ Wochen, fortsetzen konnte. Nicht nur gab diese Behandlung mir Gelegenheit, die Beobachtung zu vervollständigen, sondern war bei der gewählten Applicationsmethode (quer durch die Processus mastoidei und besonders Auslösung von Schluckreflexen durch labile Kathodenbehandlung, seitlich von der Cartilago thyreoidea beiderseits) ein entschiedener temporärer Erfolg zu bemerken, insfern, als jedesmal die Sprache merklich deutlicher wurde und die Schluckbeschwerden schon nach wenigen Sitzungen ganz wieder

zurücktraten. Dagegen schien das Jodkali schlecht vertragen zu werden, indem immer noch über nächtlichen Hustenreiz und starke Schleimabsonderung und von der Mutter geklagt wird, dass das Kind den Schleim nicht ordentlich abhusten könne und häufig an Athemnot litt. Mit Nachlass der Jodmedication schien sich dies etwas zu bessern. Im Uebrigen änderte sich während dieser continuirlichen Beobachtung von  $5\frac{1}{2}$  Wochen nicht allzuviel im objectiven Befund; das Schlucken war nur besser und die Sprachstörung angeblich auf den Grad reducirt, welchen die Mutter schon in Colberg gewohnt gewesen war. Am 22. September war wieder beim Essen der Suppe etwas Verschlucken eingetreten. Am 6. October wurde notirt, dass die Zunge nun doch vielleicht etwas uneben war, leichten Tremor und fibrilläre Zuckungen zeigte, auch nicht aktiv nach oben gerollt werden konnte. Dagegen schien sich das Velum nach der galvanischen Behandlung, namentlich Anfangs, jedesmal etwas besser zu heben. 16. October: Sie soll schon besser gesprochen haben, als jetzt, hat beim Klavierspiel über leichte Schwäche der Arme geklagt. Objectiv war diese nicht recht nachzuweisen. Auch die Sehnenphänomene sind an den Oberextremitäten keineswegs gesteigert.

Bisher war das Kind stets ambulant behandelt worden, auch von Professor Lucae immer noch wöchentlich einmal in seine Sprechstunde bestellt und auch noch am 20. October gesehen worden. Am 21. October wurde ich wegen eingetretener Verschlummerung zur Consultation mit dem Hausarzte in die Behausung gerufen. Ich fand sie Abends bei klarem Sensorium, fieberfrei mit 120 Pulsen, aufrecht im Bett, unter grosser Dyspnoe nach Luft ringend. Es handelte sich bei durchaus freien Respirationswegen und der Abwesenheit jedes inspiratorischen Stridors nur um mangelhafte Action der Athemuskeln. Die Emporwölbung des Epigastrium war bei der Inspiration eine sehr geringe, und ausserdem bestand eine grosse Schwäche des Exspirationsstosses beim Abhusten des Schleimes. Dabei Auscultations- und Percussionsbefund der Lungen normal. Ausserdem verweigerte sie die Nahrung, weil sie nicht schlucken könne. Als wir ihr zu trinken gaben, trat sofort Husten ein und sie spie die Suppe aus, ohne sie herunter zu schlucken. Diese Verschlummerung war seit der letzten Nacht eingetreten.

Ich verabredete mit dem Hausarzte, von weiteren Schluckversuchen bei der Gefahr einer Schluckpneumonie vorläufig Abstand nehmen zu lassen und Alles zur Ernährung mittelst der Schlundsonde und zur Electrisation der Phrenici vorzubereiten, vorläufig aber zur Beruhigung ein Klystir von 1,0 Chloralhydrat appliciren zu lassen.

Als ich am folgenden Tage mich wieder einfand, war die Scene völlig verändert. Schon vorher etwas ruhiger geworden, hatte sie nach dem Chloralklystir gut geschlafen. Ich fand sie mit ruhiger Athmung in der Rückenlage. Auch schluckte sie wieder ohne Husten, wenn auch mit leichter Anstrengung. Die Sprache war wie früher. Die Beweglichkeit des Nackens eine durchaus freie. Da ich aber die Wiederkehr einer derartigen Exacerbation der Deglutitionsstörung und namentlich eine gefährliche Beteiligung der Athemcentren voraussah, widerrieth ich die weitere ambulante Behandlung und installirte

die Fortsetzung der galvanischen Behandlung in der Behausung, welche nach meiner Angabe von dem Hausarzte übernommen wurde. Ich habe das Kind nicht wiedergesehen. Am 5. November, also 14 Tage später, wurde ich gerufen, da seit der Nacht so heftige Atemnot eingetreten war, dass der Ausgang jeden Augenblick zu erwarten war. Noch bevor es zu meinem Besuch kam, trat der Tod ein. Nach Bericht des Herrn Collegen Lasch hatte sich seit mehreren Tagen trotz elektrischer Behandlung wieder leichte Schlinglähmung eingestellt, die sich am Tage vor dem Tode verstärkte. „Im Uebrigen waren die Erscheinungen so leidlich geblieben, wie bei der letzten Consultation.“ (Am Nachmittag vor dem Tode konnte noch, wie ich nachträglich erfuhr, die Sprechstunde eines Consulenten aufgesucht werden, welcher das Kind nach 8 Tagen wiederbestellte.) „Seit der Nacht war heftige Dyspnoe mit Inanspruchnahme sämmtlicher accessorischer Atemmuskeln eingetreten, so dass sie in einem solchen Anfalle von Dyspnoe plötzlich und unerwartet starb. Dieser Ausgang erschien um so foudroyanter, als sie gestern mit ihren Geschwistern noch ganz vergnügt herumgespielt hatte. Der Puls war bis zuletzt kräftig und frequent geblieben, und soll die Herzaction die Respiration um einige Zeit überdauert haben.“

—

Die Obduction war von den Eltern nicht zu erlangen.

Als die zwölfjährige Patientin etwa 2 Monate vor ihrem Tode in meine Beobachtung kam, bot der Fall für die Diagnose ungewöhnliche Schwierigkeiten dar. Die nach der Anamnese nächstliegende Annahme, dass die bereits seit 5 Monaten allmählich von den Lippenmuskeln aus entwickelte, schon seit 2 Monaten als mangelhafter Augenschluss im Schlaf auch auf den oberen Gesichtsabschnitt fortgeschrittene doppelseitige partielle Facialisparesis peripherischer Natur und von der ohrenärztlich beobachteten linksseitigen Mittelohreiterung abhängig wäre, musste zurückgewiesen werden. Denn weder die Doppelheitigkeit der Lähmung, noch die leichte Beteiligung der Zungen-, Gaumen- und schliesslich auch Schlundmuskulatur war aus einem Uebergreifen eines einseitigen otischen Prozesses auf den Canalis Fallopii zu erklären. Ueberdies verlief die Ohraffection günstig und war 4 Monate vor dem Tode völlig ausgeheilt, während die Lähmungserscheinungen schleichend und schubweise fortschritten. Auch für eine allenfalls denkbare, von einem einseitigen otischen Prozesse ausgehende aufsteigende Neuritis bulbärer Nerven liegen Erfahrungen meines Wissens nicht vor. Ueberhaupt sind bulbärparalytische Symptome auf rein neuritischer Basis bei intakter Medulla oblongata bisher nur selten und dann fast immer als Theilerscheinung multipler

Neuritis auch der Extremitäten von Roth\*), Kast\*\*), Muratow\*\*\*) beobachtet worden. Ein innerhalb von 4 Wochen tödtlicher Fall von acuter Neuritis nur bulbärer Nerven, nach Follicularangina bei Leucämie aufgetreten, welchen Eisenlohr†) mittheilt, zeigte durch Anästhesie des Trigeminusgebiets und doppelseitige absolute Facialisparalyse mit schwerer EaR ein von dem klinischen Bilde der progressiven Bulbärparalyse recht abweichendes Verhalten.

Da der Habitus der doppelseitigen partiellen Gesichtslähmung nur der Lippen- und Augenschliessmuskeln auch in Beobachtung II. wieder an die Facies myopathica erinnerte, so war in diesem kindlichen Falle noch mehr als in der Beobachtung I. die Diagnose einer von der Gesichtsmuskulatur ausgehenden Dystrophia muscularis progressiva zu berücksichtigen. Aber weder waren irgendwelche hereditäre oder familiäre Momente nach dieser Richtung hin zu ermitteln, noch ergab die Untersuchung der Extremitäten Anhaltspunkte für Pseudohypertrophie oder Muskelatrophie. Es ist deshalb auch in dem Status alsbald parenthetisch der Schilderung der Bewegungsstörungen der Gesichtsmuskeln sofort beigefügt, dass die von Erb††) mit Recht als leicht darstellbares Früh symptom einer beginnenden Schulter-oberarmmuskelatrophie charakterisierten, auch von mir†††) bereits mit Erfolg diagnostisch verwertheten „losen Schultern“ hier nicht vorhanden waren.

Es blieb von vornherein nichts übrig, als eine bulbärparalytische Affection zu diagnosticiren und damit eine üble Prognose zu stellen, welche sich nur zubald bewahrheitete, nachdem auch in diesem Falle die eingeleitete methodische Galvanisation für einige Wochen eine auffällige Besserung der Functionen, besonders in Bezug auf die am meisten beängstigenden Schlingparesen bewirkt hatte, und so schon trügerische Hoffnungen erweckt waren.

\*) Neuritis disseminata acutissima. Correspond.-Blatt für Schweizer Aerzte. 1885.

\*\*) Klinisches und Anatomisches über primäre degenerative Neuritis. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XL. S. 43 u. ff. 1886.

\*\*\*) Fall von Polyneuritis acuta mit Section (Jubiläumsschrift für Prof. Koschewnikow), referirt im Centralblatt für Psychiatrie und Nervenheilkunde. 1890. November. p. 354.

†) Leucaemia lienalis, lymphatica et medullaris mit multiplen Gehirnvenlähmungen. Virchow's Archiv Bd. LXXIII. S. 56—73. 1878.

††) Dystrophia muscularis progressiva. Samml. klin. Vorträge begründet von Volkmann. Neue Folge. Nr. 2. 1890.

†††) Berliner klin. Wochenschr. 1890. S. 1120.

Immerhin blieb bei der grossen Seltenheit der Bulbärparalyse des kindlichen Alters es zunächst wahrscheinlicher, dass die Bulbärparalyse als indirectes Herdsymptom etwa durch Compression der Medulla oblongata von Seiten einer latenten Neubildung in der hinteren Schädelgrube entstanden war. Aber weder die Anamnese noch die fernere Beobachtung bis zur tödtlichen Atemlähmung ergaben hierfür auch nur den geringsten Anhaltspunkt. Weder Erbrechen, noch Pulsverlangsamung, noch Neuritis optica, noch hartnäckiger Kopfschmerz, noch subjectiver Schwindel, noch objective Gleichgewichtsstörungen oder Ataxie waren vorhanden. Jeder Zeit bildeten die bulbärparalytischen Erscheinungen die einzigen Krankheitssymptome bei dem fast bis zu seinem Tode vergnügt herumgehenden und spielenden Kinde. Auch hat Hubrich\*) gefunden, dass durch Compression der Medulla oblongata zwar Schlinglähmung und Zungenparese zu Stande kommt, nicht aber Lähmung der Lippenmuskeln. Diese war aber in Beobachtung II. als Verziehung des Mundes und gegen früher veränderter Gesichtsausdruck beim Lachen gerade das erste Symptom der hier einsetzenden progressiven Bulbärnervenlähmung gewesen. Wenn aber die am weitesten nach vorn von den Bulbärnerven entspringenden Nn. faciales wirklich von einer Neubildung ausnahmsweise gedrückt worden wären, so ist nicht abzusehen, warum die mehr exponirten Nn. abducentes stets intact blieben.

Wenn also per exclusionem eine echte Bulbärparalyse angenommen werden muss, so ist die Frage zu beantworten, ob für ihr Vorkommen im kindlichen Alter Erfahrungen vorliegen. In den Lehrbüchern wird übereinstimmend angegeben, dass die progressive Bulbärparalyse selten vor dem 40., kaum jemals vor dem 20. Lebensejahr auftritt, und werden deswegen einzelne kindliche Fälle in der Literatur meist als nicht hierher gehörig abgelehnt. Beispielsweise weist Erb\*\*) einen Fall von Hitzig\*\*\*) eines sechsjährigen Mädchens gewiss mit Recht als nicht zur progressiven Bulbärparalyse gehörig zurück, weil es sich um einen angeborenen, später sogar besserungsfähigen Zustand handelt. Aus demselben Grunde, weil sie eine offenbar angeborene Sprachstörung durch Entwicklungshemmung des bul-

\*) Geschwulst des Kleinhirns, Druck auf die Medulla oblongata. Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der progressiven Bulbärparalyse. Dieses Archiv Bd. V. S. 553. 1875.

\*\*) Krankheiten des Rückenmarks und des verlängerten Marks. Zweite Abtheilung. S. 485. 1878.

\*\*\*) Berliner klin. Wochenschr. 1874. S. 465.

bären Lautcentrums darboten, kommen auch die von O. Berger\*) beschriebenen Fälle im Alter von 3 bis 9 Jahren nicht in Betracht, welche aus neuropathischer Familie stammten und mit anderweitigen Degenerationszeichen (Missbildungen) behaftet waren.

Wohl progressiv aber doch grundverschieden sind die von Seeligmüller\*\*) als amyotrophische Spinalparalyse des kindlichen Alters angesprochenen fünf Fälle, von denen vier Geschwister betrafen, in welchen zu spastischer Extremitäten-Lähmung schliesslich bulbär-paralytische Erscheinungen hinzutraten. Dasselbe gilt von analogen mit Contractur einhergehenden von Moty\*\*\*) beschriebenen gleichfalls drei Geschwister betreffenden Fällen.

Um so bemerkenswerther ist, dass J. Hoffmann †), welcher ebenfalls darauf hinweist, dass alle Fälle, welche die ersten zwei Lebensjahrzehnte betrafen, als zweifelhaft zu beanstanden wären, einen von ihm in der Heidelberger Naturforscherversammlung 1889 vorgestellten typischen Fall von innerhalb eines Jahres tödtlich verlaufener amyotrophischer Bulbärparalyse mit Zungenatrophie und Entartungsreaction der Lippen (ohne spastische Lähmungen oder Steigerung der Sehnensphänomene der Extremitäten) eines 11jährigen Knaben beschrieb. Dass in diesem Falle bei der nachgewiesenen degenerativen Amyotrophie der Zunge und der Lippenmuskeln und den fibrillären und fasciculären Zuckungen der Muskeln des Schultergürtels in der That auch ohne die Obdunction eine anatomische Degeneration der Bulbärkerne u. s. w. anzunehmen war, möchte auch ich für unzweifelhaft halten. Anders liegt aber das Verhältniss in meiner Beobachtung II., in welcher Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit in den Facialisgebieten nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden konnten und schliesslich die Zunge doch nur vielleicht etwas uneben war und leichten

\*) Neuropathologische Mittheilungen. Schlesische Gesellschaft für vaterl. Cultur. Sitzung Juni 1877, referirt im Centralblatt für die med. Wissensch. 1878. S. 173.

\*\*) Deutsche medicinische Wochenschr. 1876. No. 16 und 17. — Ueber spastische spinale Paralysen. Jahrb. f. Kinderheilk. N. F. XIII. — Handbuch der Kinderkrankheiten, herausgegeben von C. Gerhardt Bd. V. Erste Abth. Zweite Hälfte S. 167 u. ff. 1880. — Lehrbuch der Krankheiten des Rückenmarkes und Gehirns etc. S. 209. 1887.

\*\*\*) Note sur trois cas de paralysie glosso - labio - laryngée. Gazette des hôpitaux. 1889. No. 141.

†) Ein Fall von chronisch-progressiver Bulbärparalyse im kindlichen Alter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. I. 1. und 2. Heft. S. 169 u. ff. 1891.

Tremor und fibrilläre Zuckungen zeigte. Bei diesem Mangel deutlicher amyotrophischer Erscheinungen muss daran erinnert werden, dass von Wilks\*) ein Fall von acuter Bulbärparalyse, von Oppenheim\*\*) und Shaw\*\*\*) auch Fälle chronischer progressiver aber nicht amyotrophischer Bulbärparalyse bekannt gegeben sind, in welchen die sorgfältige Untersuchung der Medulla oblongata ein durchaus negatives Resultat ergab. Auch in einem Falle von Ophthalmoplegia externa progressiva mit finaler Bulbärparalyse von Eisenlohr†), in welchem nach den klinischen Erscheinungen eine descendirende Nuclearerkrankung anzunehmen war, war der Sectionsbefund des Centralnervensystems durchaus negativ. Es scheint mir bemerkenswerth, dass die Mehrzahl dieser Nuclearlähmungen mit negativem anatomischen Befund jüngere weibliche Individuen betraf, der Fall von Wilks ein junges Mädchen (girl) ohne Altersangabe, der Fall Oppenheim's ein 29jähriges Dienstmädchen, der Shaw'sche Fall allerdings einen 37jährigen Mann, der Eisenlohr'sche Fall wieder ein 18jähriges Mädchen. Wenn die von Eisenlohr††) auf Grund der Beobachtung einer grossen Dünne und Schmalheit mehrerer bulbären Wurzeln, mit Reichlichkeit schmäler Fasern bei der mikroskopischen Untersuchung aufgestellte Vermuthung begründet wäre, dass eine gewisse kümmерliche Anlage des Nervensystems eine Prädisposition für diese unter dem Bilde einer schweren organischen Nervenerkrankung ablaufenden tödtlichen Neurosen abgeben kann, so wäre es verständlich, dass in dieser Weise vorzugsweise jugendliche und kindliche Individuen erkranken.

Mit Rücksicht auf die soeben erörterten Erfahrungen ist es also immerhin möglich, dass auch in der Beobachtung II. der Obduktionsbefund ein negativer gewesen wäre und dass, wenn auch wohl sicher idiopathische Bulbärparalyse vorgelegen hat, dieselbe nicht nothwendig von analogen anatomischen Läsionen der Bulbärkerne abzuhängen brauchte, wie sie für Beobachtung I. ermittelt werden konnten.

Wenn man nun bei der Ungewöhnlichkeit des Falles nach den besonderen ätiologischen Momenten forscht, so ist es jetzt, nachdem

---

\*) Guy's Hospital reports. Vol. XXII.

\*\*) Ueber einen Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund. Virchow's Archiv 108. Bd. 1887.

\*\*\*) A case of bulbar paralysis without structural changes in the medulla oblongata. Brain 1890. Spring Number.

†) Neurologisches Centralbl. 1887. No. 15 und 16.

††) a. a. O. Neurologisches Centralbl. 1887. S. 364.

ähnliche vereinzelte Erfahrungen mitgetheilt sind, gewiss von Bedeutung, dass die ersten Spuren der Lippenlähmung schon gleichzeitig mit der Mittelohrerkrankung wenige Wochen nach einer überstandenen (damals epidemischen) Influenza bemerkt wurden. Unter drei Fällen von Accommodationslähmung nach Influenza, welche Uthhoff\*) mittheilte, betrifft der eine einen 21jährigen Mann, bei welchem neben der Accommodationslähmung Ophthalmoplegie und Schlucklähmung einherging, und in welchem Oppenheim die Diagnose auf Polioencephalitis superior und inferior acuta wohl infectiöser Natur stellte. Hier trat Rückbildung der Erscheinungen ein. Dagegen hat Goldflamm\*\*) den Fall eines 60jährigen Mannes beschrieben, in welchem nach einer schweren Influenza zuerst nucleare Ophthalmoplegia externa, dann amyotrophische Lähmung der Oberextremitäten und endlich Bulbärparalyse sich entwickelte mit tödtlichem Ende 7 Monate nach der Influenza. Da die faradische Reaction der unteren Gesichtsmuskeln und der Extensoren der Vorderarme stark herabgesetzt war, so ist wohl für diesen nicht obduirten Fall eine organische Basis (polioencephalitische und poliomyleitische) in der That wahrscheinlich. Diese Erfahrungen legen es nun nahe, dass auch in unserem Falle, wenn auch nicht die eitrige Mittelohrentzündung, so doch die ihr vorausgegangene Influenza das ätiologische (infectiöse?) Moment abgegeben hat für die schleichende Entwicklung der Bulbärparalyse, sei es, dass dieselbe wie in Beobachtung I. auf organischer Basis oder nur auf funktionellen Störungen beruhte.

Von grundsätzlichem Interesse ist aber auch in Beobachtung II. die starke Beteiligung der Augenfaciales an den Lähmungserscheinungen mit entsprechender Herabsetzung der Lidreflexe, welche schon 4 Monate vor dem Tode der Mutter darin aufgefallen war, dass im Schlaf die Augen nicht recht geschlossen wurden. Im Gegensatz zu Beobachtung I. trat aber niemals bis zum tödtlichen Ausgange eine Parese im Bereich der äusseren Augenmuskeln namentlich keine Ptosis hinzu. Wenn nun, wie doch im höchsten Grade aus den vorher entwickelten Gründen wahrscheinlich ist, auch in diesem Falle die Lähmung des Augenfacialis als nucleare aufzufassen ist, so geht aus dieser Beobachtung hervor, dass, wie dies schon die Beobachtung I. wenigstens bis 13 Tage vor dem Tode lehrte, eine Beteiligung

\*) Deutsche medicinische Wochenschr. 1890. No. 10. S. 190.

\*\*) Ein Fall von Polioencephalitis superior, inferior und Poliomyleitis anterior nach Influenza mit tödtlichem Ausgange u. s. w. Neurologisches Centralbl. 1891. S. 162 u. ff.

des oberen Facialisabschnittes bei progressiver Bulbärparalyse vorkommen kann, ohne dass die äusseren Augenmuskeln an der Lähmung betheiligt zu sein brauchen. Dass dies mit Rücksicht auf die Mendel'sche Hypothese von Interesse ist, bedarf keiner wiederholten Auseinandersetzung.

---

## II. Ueber paralytische Subluxation des Unterkiefers in Folge einseitiger Kaumuskelparese in einem Falle von acuter Bulbärparalyse.

Obgleich schon Duchenne<sup>\*)</sup> Lähmung der Mm. pterygoidei aus der von ihm beobachteten Schwierigkeit, feste Speisen zwischen den Kiefern zu zermälmen, in einem vorgerückten Stadium der progressiven Bulbärparalyse erschlossen hatte, ist bei dieser die Beteiligung der Kaumuskeln in den Hand- und Lehrbüchern nur beiläufig, meist als seltesnes und spätes Symptom erwähnt. Sie fehlte ebenfalls in den soeben mitgetheilten Fällen, wie denn auch in der Beobachtung I. der Quintuskern unversehrt gefunden wurde. Hirt<sup>\*\*)</sup> giebt sogar an, dass Lähmung des motorischen Quintus bei progressiver Bulbärparalyse nur ganz ausnahmsweise beobachtet wird, und erklärt dies aus der von dem Krankheitsherde entfernten Lage seines Kernes. In der That liegt der motorische Quintuskern noch weiter nach vorn als der Facialiskern in der seitlichen Haubenregion der Brücke nur wenig hinter dem Niveau des Austritts der äusseren Quintuswurzeln<sup>\*\*\*</sup>). Es erklärt sich wohl aus dieser Lagerung, dass ausgeprägte Kaumuskellähmung eher als bei der typischen chronischen progressiven Bulbärparalyse bei irregulären Formen der Nuclearlähmung beobachtet zu sein scheint. So war sie regelmässig einmal sogar mit Atrophie der Masseteren vorhanden in drei von Erb<sup>†</sup>) als besonderer bulbärer Symptomencomplex geschilderten chronischen Fällen, in welchen ausserdem constant Ptosis, Schwäche der Nackenmuskeln, Schwerbeweglichkeit der Zunge bestanden und zuweilen noch anderweitige Augenmuskellähmungen, Parese des oberen Facialisgebietes und Schlinglähmung. Auch in einem von Bernhardt<sup>††</sup>) beschriebenen Falle von

---

<sup>\*)</sup> a. a. Electrisation localisée. p. 571. Anmerkung.

<sup>\*\*) a. a. O. S. 130.</sup>

<sup>\*\*\*)</sup> Vergl. u. A. Wernicke, Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. I. Bd. S. 119—127. 1881.

<sup>†)</sup> a. a. O. Dieses Archiv Bd. IX. S. 336—350. 1878.

<sup>††)</sup> Dieses Archiv Bd. XIX. S. 509 und Berliner klinische Wochenschrift 1890. S. 981.

zuerst nur nuclearer Augenmuskellähmung, später bulbärparalytischen Erscheinungen, welchen er kurz als *Paralysis nuclearis alternans* charakterisiert, war von vornherein Kaumuskellähmung aufgefallen. Ebenso wird dieselbe in einem Falle von chronischer progressiver Polioencephalomyelitis von Seeligmüller\*) erwähnt.

Wahrscheinlich beruht es auf der proximalen Lage des motorischen Quintuskernes, dass häufiger als bei der progressiven Bulbärkernlähmung Kaumuskelsymptome vorzukommen scheinen bei den acuten Bulbärparalysen, in welchen es sich ja übrigens seltener um eine Läsion der Kerne selbst handelt, als um eine Unterbrechung der zu ihnen leitenden pontinen und bulbären Bahnen. Bekanntlich hat zuerst Joffroy\*\*) die Kiefersperre in einem Falle von apoplektischer Bulbärparalyse hervorgehoben, welche er besonders bei activen Versuchen, die Kiefer von einander zu sperren, beobachtete. Er fasste sie als ein Irradiationsphänomen auf, indem bei der Unterbrechung der Bahnen zu den Herabziehern des Unterkiefers die vergeblichen auf diese verwendeten Willensimpulse mittelst der intacten Bahnen zu den Hebern desselben gelangten und die letzteren anspannten.

Gleich ob man nun diese etwas gezwungene Erklärung gutheisst oder die Kiefersperre als Reizungsphänomen auffasst, so ist dieselbe jedenfalls mehrfach bei acuter Bulbärparalyse u. A. von Darolles\*\*), Eisenlohr†), Oppenheim und Siemerling††) beobachtet worden. Mindestens ebenso häufig, anscheinend aber noch häufiger ist Kaumuskellähmung sowohl bei acuter Bulbärparalyse als bei cerebraler Pseudobulbärparalyse angegeben. Wie ich der dankenswerthen Recapitulation der veröffentlichten Fälle durch Oppenheim und Siemerling entnehme, ist Kaumuskellähmung ausser in zwei von ihnen selbst mitgetheilten Fällen †††) schon vorher bei acuter Bulbärparalyse von A. Willigk\*†), Mann Dixon\*\*†), dann bei acuter Compressionsbul-

\*) Neurologisches Centralbl. 1889. No. 15. S. 135.

\*\*) Sur un cas de paralysie labio-glosso-laryngée d'origine bulbaire. Gazette médicale de Paris 1872. p. 560.

\*\*\*) Le Progrès médical 1875. No. 44.

†) Ueber acute Bulbär- und Ponsaffectionen. Dieses Archiv Bd. IX. Fall I. und XII. 1878.

††) Die acute Bulbärparalyse und die Pseudobulbärparalyse. Charité-Annalen. XII. Jahrg. 1886 S. 12 und 16 des Sep.-Abdr.

†††) a. a. O. S. 41, 42 und 53 des Sep.-Abdr.

\*†) Prager Vierteljahrsschr. 1875. II. S. 40.

\*\*†) Brain. July 1884.

bärparalyse von Moeser\*) und endlich in Fällen sogenannter Pseudobulbärparalyse von A. Magnus\*\*), Lepine\*\*\*), Ochs†) verzeichnet worden. Immer sind es beiläufige Angaben, dass das Schliessen und Oeffnen der Kiefer mit verminderter Kraft geschehe oder die Seitwärtsbewegungen der Kiefer vermindert, erschwert oder aufgehoben wären. Nirgends habe ich eine Andeutung gefunden, dass die Kaumuskelparese auch wesentlich einseitig und in der Form beobachtet wäre, wie ich sie in folgendem Fall gesehen habe.

### **Beobachtung III†.)**

Der 51jährige Arbeiter Thies kam am 29. März 1890 mit einem Zettel in meine Poliklinik, dass er schon seit drei 3 Wochen die Sprache verloren habe. Die genauere Anamnese ergab, dass er zwar in seiner Jugend einen Schanker, aber niemals secundäre Erscheinungen gehabt hatte, dass er von derselben Frau 14 Kinder gezeugt, von denen 7 leben und 3 verheirathet sind. Er hatte für 15 Pf. Branntwein täglich bei der Arbeit in einer Maschinenfabrik getrunken, in welcher er schon 17 Jahre arbeitete. Er will gesund gewesen sein bis zum 8. März d. J., hatte weder vor noch nach dem Anfall Kopfschmerzen. Ohne dass das Bewusstsein getrübt wurde, verlor er am 8. März während der Arbeit die Sprache und die Fähigkeit zu schlucken. Er konnte sich am selben Nachmittag zu seinem Arzt begeben. In den ersten 5 Tagen will er den Mund nicht haben öffnen und nur flüssige Nahrung schlucken können, welche zum Theil zur Nase wieder herauskam. Erst allmählich hatte sich die Fähigkeit, auch feste Nahrung zu sich zu nehmen, wieder hergestellt. Niemals hat er Lähmung der Arme und Beine gehabt.

Die objective Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund der inneren Organe, auch nicht des Gefäßsystems, namentlich keine deutliche Rigidität der oberflächlichen Arterien, reine Herztöne und 72 regelmässige Pulse. Auch an den Processus mastoidei sind keine abnormen Gefässgeräusche wahrzunehmen. Es bestätigt sich, dass die Motilität der Extremitäten ganz normal ist. Das Kniephänomen ist beiderseits gleich vorhanden und nicht gesteigert. Fussphänomen fehlt beiderseits. Anschlagen des Schädels ist nicht empfindlich. Das Sensorium ist ganz frei. Die Verständigung ist aber nicht nur durch seine Sprachstörung erschwert, sondern auch

\*) Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 36.

\*\*) Müller's Archiv 1837. S. 250 und 258.

\*\*\*) Revue mensuelle. I. 1877.

†) Inaugural-Dissertation. Strassburg 1883.

††) Der Kranke wurde von mir in der Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten vom 12. Mai 1890 vorgestellt. (Vgl. dieses Archiv Bd. XXIII, S. 298.)

durch eine langjährige, angeblich bei der Arbeit erworbene Schwerhörigkeit, welche durch den Schlaganfall nicht zugenommen haben soll. Es besteht weder Ptosis noch Lähmung der anderen äusseren Augenmuskeln; nur einzelne nystagmusartige Zuckungen in den seitlichen Endstellungen. Die Pupillen sind von gleicher Weite, zeigen gute Lichtreaction. Der ophthalmoscopische Befund ist normal.

Wie Patient schon selbst bemerkt hat, bleibt bei gleichzeitigem Augenschluss rechts derselbe unvollständiger. Auch kann er nicht mehr wie früher das rechte Auge allein schliessen, während dies links geht. Nicht nur der obere Facialisabschnitt wird rechts schwächer innervirt, sondern auch an den unteren beiderseits paretischen Gesichtsmuskeln lässt sich eine stärkere Beteiligung der rechten Seite erkennen, indem der rechte Mundfacialis bei weitem Oeffnen des Mundes und beim Lachen, also bei willkürlichen und mimischen Bewegungen gleich deutlich zurückbleibt. Auch ist die rechte Nasolabialfalte verstrichen. In den Mundästen besteht aber auch beiderseitige Parese, indem Patient nicht mehr pfeifen und den Mund nicht mehr spitzen kann. Auch bei maximalem Spitzen des Mundes bleibt derselbe 4,5 Ctm. breit. Dabei ist die elektrische Erregbarkeit des Facialis und seiner Aeste beiderseits vollkommen gleich und auch im Sphincter oris durchaus normal. Dies gilt auch für die Zunge, welche nicht atrophisch ist, jetzt besser als früher mit einer leichten Deviation nach rechts etwas über den Zahnrand hervorgeschoben werden kann, aber insofern schwer in ihrer Motilität beeinträchtigt ist, als er sie nicht nach oben krümmen und die Spitze nicht an den oberen Zahnrand oder den Gaumen anzulegen vermag. Die Motilität des Velum besserte sich während der Beobachtung etwas, indem es bei der Phonation bald besser links als rechts gehoben wird. Während am Velum auch leichte Berührungen angegeben werden, hat seine Reflexerregbarkeit insofern gelitten, als bei Berührungen des Velum selbst sich dasselbe nicht hebt, wohl aber bei Berührung der hinteren Rachenwand. Dass die Motilität des Velums noch mangelhaft ist, geht daraus hervor, dass nicht nur die Sprache nasal klingt, sondern auch beim Gurgeln des Rachens, wie der Kranke bemerkt hat und ich bestätigte, ein Theil der Flüssigkeit durch die Nase regurgitiert. Dabei geht das Schlucken selbst schon wieder ziemlich anstandslos von Statten. Bei der von Herrn Dr. Schorler ausgeführten laryngoskopischen Untersuchung wurde erhaltene Sensibilität des Pharynx und Larynx und Reflexerregbarkeit des Larynx, ferner die Abwesenheit von Lähmungserscheinungen der Kehlkopfmuskeln constatirt. Namentlich besteht keine Medianstellung. Die Aryknorpel kreuzen sich bei der Phonation. Durch die soeben beschriebenen Motilitätsstörungen des Larynx, der Zunge und des Gaumensegels erscheint die äusserst schwer verständliche Sprache genügend erklärt. Bei der Aufnahme wurden die einzelnen Silben mit ersichtlicher Anstrengung der Athemuskeln einigermassen scandirt, während die zusammenhängende Sprache noch fast unverständlich ist. Etwas besser erscheint die Articulation nur einzelner Silben; ihre Entstellung ist von der gestörten Diphongenbildung abhängig. Wie Herr Dr. Treitel feststellte, besteht besondere Schwierigkeit für S, L, K

und für die Verbindung von F zu L und F zu R. Besonders schlecht wird Sch ausgesprochen. Statt F wird häufig B herausgebracht. Dann ist der Uebergang von S zu J leichter als von S zu E. Statt S klingt bisweilen D an. Durch diese literale und syllabare Dysarthrie sind schwere Wortbildungen natürlich ganz unverständlich, und werden übrigens noch durch ein grunzendes Zwangslachen gestört, welches dem Patienten schon selbst aufgefallen ist.

Die Speichelabsonderung erscheint vermehrt und hielt anfänglich Patient das Taschentuch viel am Munde, um den Speichel abzuwischen.

Wie bereits erwähnt, will Patient in den ersten Tagen seiner Krankheit nicht haben die Kiefer auseinander bringen können. Seitdem er es wieder vermag, will er rechts nicht so fest zubeissen und kauen können, wie links. Auch ist ihm ein eigenthümliches Ueberspringen des Kiefergelenks aufgefallen. Die während der ganzen Beobachtungszeit ziemlich unveränderte Anomalie war hier folgende: Bei maximaler activer Oeffnung des Mundes mit Auseinandersperrung der Kiefer tritt nicht blos die schon erwähnte Verziehung der unteren Gesichtshälfte durch Tieferstand des rechten Mundfacialis auf, sondern eine Subluxation des Unterkiefergelenks, indem constant der Processus condyloideus des Unterkiefers links nach innen abweicht, während er rechts unter dem Processus zygomaticus des Schläfenbeins stark fühlbar nach aussen herausgedrängt wird. Es macht den Eindruck, als wenn diese Erscheinung darauf beruht, dass durch stärkeren Muskelzug der Mm. digastricus mandibulae und pterygoideus externus der linke Unterkieferast stark nach ab- und etwas nach rückwärts gezogen wird. Dann scheint eine gewisse Schlaffheit der Gelenkbänder und der rechtsseitigen Mm. temporalis und masseter das Zustandekommen der Erscheinung zu begünstigen. Wenigstens lässt sich mit Sicherheit nachweisen, dass er rechts weniger kräftig zubeissen kann als links. Ohne dass Differenzen der Zahnbildung dies etwa erklären, kann rechts der platte rauhe Stiel eines Percussionshammers, welchen Patient zwischen den zubeissenden Kiefern festzuhalten versucht, mit Leichtigkeit herausgezogen werden, während links dies nur sehr schwer gelingt. Dabei ist von einer vermehrten Spannung der Masseteren beiderseits keine Rede. Auch ist das Unterkieferphänomen (Masseterreflex) nur wenig ausgeprägt. Die faradische Erregbarkeit des M. masseter ist beiderseits gleich. In Betreff der activen seitlichen Bewegungen des Unterkiefers wurde wiederholt constatirt, dass dieselben nach links gut, nach rechts nur unvollkommen und kraftlos waren. Die Sensibilität ist überall am Gesicht u. s. w. normal.

Während der am 26. October 1890, also etwa nach 7 Monaten abgeschlossenen Beobachtung des Patienten, welcher lange zuvor seine Arbeit wieder aufgenommen hat, hatten sich unter galvanischer Behandlung einzelne Erscheinungen allmählich gebessert, indem er schliesslich das rechte Auge allein schliessen konnte, das Zurückbleiben des rechten Mundfacialis sich sehr zurückbildete, die Regurgitation von Flüssigkeit durch die Nase sich bald völlig verlor und die Sprache zwar im Wesentlichen unverändert blieb, aber

doch etwas verständlicher geworden war. Es trat keine Spur von Atrophie weder im Bereich der Gesichts-, noch Kiefer- und Zungenmuskeln auf und blieb die elektrische Erregbarkeit überall normal. Die Subluxation der Kiefergelenke bei weitem Oeffnen des Mundes blieb unverändert.

---

Ein 51jähriger Potator, bei welchem Arteriosclerose der Gehirngefässe immerhin wahrscheinlich, war acut ohne Bewusstseinsverlust erkrankt an den Symptomen einer schweren Bulbärparalyse (Dysphagie und Anarthrie) mit noch nach 3 Wochen nachweisbaren Lähmungserscheinungen des Gaumensegels (Accessory), der Zunge (Hypoglossus), der Lippenmuskeln (Facialis), der Kaumuskeln (Trigeminus), während leichte nystagmusartige Zuckungen in den seitlichen Endstellungen der Augen eine spurweise Beteiligung der Abducentes wahrscheinlich machte. Es kann wohl nicht bezweifelt werden, dass, wenn auch bei dem Ausbleiben von Muskelatrophie und elektrischen Veränderungen innerhalb der Beobachtungszeit von 7 Monaten eine Läsion der Bulbärkerne selbst auszuschliessen war, doch eine directe Leitungsunterbrechung der zu ihnen führenden centralen Leitungsbahnen vorlag, da, wenn sich auch die Lähmung des Gaumensegels und der Schlingmuskeln zurückbildete, die bulbärparalytische Dysarthrie und die Störung der Kaumuskelinnervation als definitive Ausfallssymptome bestehen blieben. Bemerkenswerth ist, dass zwar Hemiplegie der Extremitäten durchaus fehlte, aber dennoch neben der bulbärparalytischen Parese beider unteren Facialisabschnitte eine besonders anfänglich stärkere rechtsseitige Facialisparesis bestand, welche, obgleich sie durch intakte elektrische Erregbarkeit und stärkere Beteiligung des Mundfacialis ganz den Charakter der centralen Lähmung darbot, auch den oberen Ast durch mangelhaften Augenschluss mitbetrug. Namentlich ist von Interesse, dass Patient viele Monate lang das rechte Auge nicht, wie früher, allein schliessen konnte, was er nach der Rückbildung dieser centralen Facialisparesis nach 7 Monaten wieder erlernt hat. Dieses Symptom hat neuerdings Revilliod\*) als „signe de l'orbiculaire“ und den meisten Facialislähmungen bei Hemiplegien zukommend, wieder hervorgehoben, nachdem eine Beteiligung des oberen Facialisabschnittes bei centraler Lähmung

---

\*) Revue médicale de la Suisse romande. 1889. 20. Oct. p. 12.

schon mehrfach von Samt\*), Coingt\*\*), O. Berger\*\*\*), Golt-dammer†) u. A. beschrieben war. Besonders citirt schon Coingt eine Angabe von Potain, dass Hemiplegische das Auge der kranken Seite gleichzeitig mit dem anderen Auge schliessen können, aber nicht für sich allein. Es ist bemerkenswerth, dass diese leicht zu übersehende Beteiligung des Augenfacialis bei centraler Facialisparesis gerade mehrfach bei durch die Obduction constatirten corticalen Herden von Samt, Berger, Goltdammer beobachtet ist, so dass dieses Symptom differentialdiagnostisch nicht etwa gegen eine corticale Lähmung verwerthet werden kann und überhaupt behufs genauerer Localdiagnose der Leitungsstörung der centralen Facialisbahnen nicht verwendbar erscheint. Immerhin ist die Monoparesis facialis dextra als einzige hemiparetische Erscheinung in unserem Falle von acuter Bulbärparalyse um so mehr von Interesse, als sie mit der noch zu besprechenden gleichseitigen Parese des motorischen Quintus zusammenfällt.

Nachdem Oppenheim und Siemerling††) die grosse Seltenheit der cerebralen Pseudobulbärparalyse nachgewiesen haben, glaube ich bei dem Fehlen der auch in den seitdem veröffentlichten Fällen von echter Pseudobulbärparalyse von Münzer†††) und Becker\*†) regelmässig beobachteten Hemiplegie der Extremitäten von dieser Diagnose ganz absehen zu können und ohne Widerspruch annehmen zu dürfen, dass bei meinem Patienten innerhalb der Brücke und der Medulla oblongata im Bereich mediopontiner und infrapontiner Zweige der Basilaris und der Vertebralis (Spinalis anterior) Blutungen oder thrombotische Erweichungsherde vorliegen, welche die Pyramidenbahnen der Extremitäten unversehrt gelassen haben, dagegen die zu den Bulbärkernen führenden Bahnen betrafen. Bei der Plötzlichkeit der Entstehung der Bulbärparalyse und dem Fehlen von Gefässgeräuschen am Schädel ist ein eher schubweise Symptome verlassendes Aneurysma der Basilaris unwahrscheinlich. Nachdem aber

\* ) Zur Pathologie der Rinde. Dieses Archiv Bd. V. S. 207, 1875 und Berliner klin. Wochenschr. 1875. S. 545.

\*\*) Contribution à l'Etude des symptomes oculaires dans les maladies du système central. Paris 1878.

\*\*\*) Zur Semiotik der cerebralen Hemiplegien. Centralbl. f. Nervenheilkunde etc. 1879. No. 12. S. 266 u. ff.

† ) Berliner klin. Wochenschr. 1879. S. 352.

††) a. a. O.

†††) Prager medicinische Wochenschr. 1890. No. 29 und 30.

\*†) Virchow's Archiv Bd. CXXIV. S. 334—358. 1891.

erst kürzlich Senator\*) ausführlich nachgewiesen hat, wie trügerisch bei acuter Bulbärparalyse die Differentialdiagnose zwischen Hämorrhagien und thrombotischen Erweichungen ist, verzichte ich auf ihre weitere Erörterung.

In Bezug auf die Frage der Quintusbeteiligung ist zu bemerken, dass, nachdem nach der Anamnese in den ersten Tagen der Erkrankung eine Kiefersperre wohl als Zeichen einer Reizung der Quintusbahnen bestanden zu haben scheint, die Fähigkeit, die Kiefer wieder von einander zu bringen, sich in der Weise wiederhergestellt hat, dass dabei ein eigenthümliches Ueberspringen des Unterkiefers stattfindet, während die Action der Kaumuskeln rechts schwächer geblieben ist. Bei diesem Ueberspringen des Kiefers handelt es sich um eine Subluxation, vermöge welcher der rechte Gelenkfortsatz des Unterkiefers stark nach aussen und etwas nach vorn herausgedrängt wird, während der linke entsprechend nach innen geht und der linke Unterkieferast etwas nach hinten abweicht. Wenn ich auch nicht zweifle, dass eine gewisse senile Schlaffheit der Gelenkbänder das Zustandekommen dieser Subluxation in der Beobachtung III. begünstigt, so glaube ich dieselbe dennoch, da sie vorher nicht bestanden haben soll, bei dem Mangel jeder Contractur der Kaumuskeln oder auch nur eines gesteigerten Unterkieferphänomens als eine paralytische Subluxation auffassen zu müssen, welche wahrscheinlich so zu Stande kommt, dass links die Herabzieher des Unterkiefers stärker wirken, während rechts die auch beim Zubeissen schwachen Mm. temporales (und pterygoidei) den Unterkiefergelenkfortsatz ungenügend fixiren. Nachdem ich schon bei der Vorstellung des Falles diese Erklärung gegeben, machte ich folgende Beobachtung, welche wohl geeignet erscheint, sie zu bestätigen.

Ein 15jähriges, früher scrophulos und rachitisches Mädchen wurde mir in diesem Sommer in der Privatsprechstunde zugeführt, weil seit einem halben Jahre allmählich die rechte Backe eingefallen war. Schmerzen hatten nie bestanden.

Ich constatirte eine beginnende Hemiatrophia facialis dextra. Während die Stirn beiderseits gleich entwickelt erschien, betrug der Gesichtsumfang vom Ansatz des Tragus bis zur Mitte der Glabella links 15, rechts 14 Cm., vom Ansatz des Ohrläppchens bis zur Rinne unter dem Nasenflügel links 11,5, rechts 10 Cm. Dem Augenschein nach ist die rechte Backe unter-

---

\*) Acute Bulbärlähmung durch Blutung in die Medulla oblongata. Diagnostische Bemerkungen über Bulbär- und Pseudobulbärparalyse. Charité-Annalen XVI. Jahrg. 1891.

halb des Jochbeins in der Gegend der Fossa canina am stärksten eingefallen, so dass sie einer ältere Person zuzukommen scheint. Das Jochbein ist vielleicht etwas schmäler. Jedenfalls ist aber noch mehr, als aus der angegebenen Maasszahl hervorgeht, die rechte Schläfe über dem Jochbeinfortsatz des Schläfenbeins in der Gegend des M. temporalis eingesunken. Von einer deutlichen Abmagerung des rechten Masseter kann ich mich nicht überzeugen. Weder Lähmungserscheinungen der Gesichtsmuskeln noch Sensibilitätsstörungen. Bei weitem Oeffnen des Mundes tritt Subluxation des Unterkiefers in der Weise ein, dass der rechte Gelenkfortsatz nach aussen hervortritt, während der linke nach innen abweicht. Diese Anomalie soll erst in den letzten Monaten aufgetreten sein.

Ohne dass also in diesem Falle von Hemiatrophyia facialis dextra Lähmungserscheinungen bestanden oder auch nur eine Differenz in der Action der Herabzieher des Unterkiefers beiderseits anzunehmen war, liess die neurotische Atrophie des rechten M. temporalis bei weitem Oeffnen des Mundes bei einer jugendlichen Person die paralytische Subluxation des Unterkiefers genau in der Weise zu Stande kommen, wie sie in Beobachtung III. aus einer rechtsseitigen Kaumuskelparese hergeleitet werden musste.

Es ist wohl aus der relativen Seltenheit einseitiger Kaumuskel-lähmungen zu erklären, wenn das hier beschriebene Symptom der paralytischen Subluxation des Unterkiefers auch in den Handbüchern der peripherischen Nervenkrankheiten vielleicht als zu unwichtig nicht beschrieben worden ist. Auch F. Schultze\*), welcher bei Tabes dorsalis vollständige einseitige Lähmung der Kaumuskeln mit Atrophie der Mm. masseter und temporalis beobachtete, bemerkte hierüber Nichts. Was nun das Vorkommen der Kaumuskel-lähmungen bei centralen Herden betrifft, so hat Hirt\*\*) doppelseitige zunehmende Kaumuskel-lähmung bei einer 65jährigen, an Tabes incipiens leidenden Frau auf ein bei der Obduction gefundenes einseitiges haselnuss-grosses Psammom zurückgeführt, welches das untere Drittel der linken vorderen Centralwindung und den Fuss der 2. und 3. Stirnwindung in den Zustand der gelben Erweichung versetzt hatte. Er hält sich durch diese Beobachtung zu dem Schlusse für berechtigt, dass eine einseitige Läsion der genannten Rindenregion und zwar der linken Hemisphäre genügt, um die Trigeminusmuskeln beider Seiten zu lähmen. Selbst wenn nun dieser Lehrsatz, dass die beiderseitigen Kaumuskeln von der Hirnrinde aus und doch wohl auch noch in derentsprechenden

\*) Dieses Archiv Bd. XXI. S. 653. 1889.

\*\*) Zur Localisation des centralen Kauzentrum beim Menschen. Berliner klin. Wochenschr. 1887. No. 27. S. 488.

Stabkranz- und Kapselfaserung durch irgend welche tiefere Commissuren einseitig innervirt werden, auf einer breiteren Erfahrung begründet würde, wäre immer noch die Annahme zulässig, dass bei der relativ grossen gegenseitigen Entfernung der beiden in den seitlichen Haubenregionen der Brücke gelegenen motorischen Quintuskerne eine in grösserer Nähe derselben innerhalb der Brücke, unterhalb der Commissur mehr einseitig gelegenen Herdläsion doch auch wesentlich einseitige Kaumuskelparese bewirken kann. So glaube ich die in der Beobachtung III. gefundene mehr rechtsseitige Trigeminusparese um so eher erklären zu können, als mit derselben eine rechtsseitige, später allerdings zurückgegangene centrale Facialisparese einherging. Ob die anzunehmende einseitige Läsion die centralen Trigeminus- und Facialisbahnen nach oder wohl wahrscheinlicher vor ihrer Kreuzung (also links) betroffen hat, muss dahingestellt bleiben.

---

### **Erklärung der Abbildungen (Taf. XVII.).**

(Zu Beobachtung I.)

**Figur 1.** Schnitt aus der Höhe des mittleren Theiles des Hypoglossuskerns bei 25facher Vergrösserung (normal). ac XII accessorischer (Duval-scher) Hypoglossuskern. Vag. austretende Vaguswurzeln. Kr. Krause'sches Bündel.

**Figur 2.** Schnitt aus der Höhe des mittleren Theiles des Hypoglossuskerns bei 25facher Vergrösserung (pathologisch) Dieselben Bezeichnungen wie bei Figur 1.

**Figur 3.** Schnitt zur Orientirung in der Höhe des Facialiskernes im Bereich seiner grössten Entwicklung bei 4facher Lupenvergrösserung. Durch Striche abgetheilt ist (Facialiskern mit Wurzeln) der in den folgenden Figuren dargestellte Abschnitt dieses Schnittes.

**Figur 4.** Facialiskern und Wurzeln bei 20facher Vergrösserung (normal).

**Figur 5.** Facialiskern und Wurzeln bei 20facher Vergrösserung (pathologisch).

---

