

## II.

Aus der psychiatrischen und Nervenklinik der Königlichen  
Charité Berlin (Prof. Jolly).

# Beiträge zur pathologischen Anatomie und zum klinischen Symptomencomplex multipler Gehirn- erkrankungen.

Von

Dr. Max Köppen,

erster Assistent der psychiatrischen Klinik und Privatdocent.

(Hierzu Taf. V. und VI.)



**I**m Nachstehenden möchten wir über drei von uns beobachtete Fälle berichten, welche einmal jeder für sich klinisch und anatomisch besondere Eigenthümlichkeiten darboten, dann aber auch zusammen betrachtet, in interessanter Weise zeigen, wie multiple Gehirnaffectionen sich in bestimmten Gebieten des Gehirns localisiren und wovon diese Auswahl bestimmter Regionen, welche der krankhafte Process trifft, abhängig gemacht werden muss.

### I.

Sprachstörung, paralytische Anfälle. Schlechte Pupillenreaction. Nystagmus. Strabismus divergens. Pseudo-Graefe'sches Symptom. Periencephalitis angiomatosa. Arteriosklerose.

St., Karl, Klempner, 38 Jahre. Aufgenommen am 22. August in die Nervenklinik der Königl. Charité, gestorben 31. Juli 1892.

Anamnese: Patient stammt aus gesunder Familie. Nervöse Belastung liegt nicht vor. Er ist verheirathat und hat drei gesunde Kinder. Potus et infectio negantur. Als Kind Masern. 1882 wegen linksseitiger eingeklemmter Hernie operirt. In demselben Jahre wurden rechts die Leistendrüsen extirpiert. Die jetzige Erkrankung begann am 5. August 1890. Patient stürzte auf der Strasse bewusstlos zusammen. Als er wieder zu sich kam, waren

der linke Arm und das linke Bein vollständig gelähmt und er konnte nicht sprechen. (Patient ist rechtshändig.) Unter elektrischer Behandlung ging die Lähmung allmälig zurück. Die Sprache soll erst nach 5 Monaten wieder aufgetreten sein und ist seitdem bedeutend besser geworden. Auch das Sehvermögen hat gleichzeitig mit dem Schlaganfall stark gelitten. Patient konnte anfangs gar nicht lesen, weil die Buchstaben vor seinen Augen verschwommen; jetzt kann er lesen, aber nur kurze Zeit, dann verschwimmt wieder alles. Er giebt an, fortwährend eine schwarze Erbse zu sehen, die sich vor seinen Augen bewegt.

Gleich nach dem Anfall soll das Genick vollständig steif und sehr schmerhaft gewesen sein, so dass Patient den Kopf nicht bewegen konnte; auch jetzt ist ihm jede Bewegung des Kopfes schmerhaft. Auch wenn er den Kopf ruhig hält, hat er Genickschmerzen. Auf der Seite kann Patient aus diesem Grunde nicht schlafen; er muss stets auf dem Rücken liegen. Auch über Kopfschmerz und zeitweises Schwindelgefühl hat Patient zu klagen. Ob auch eine Gesichtshälfte an der Lähmung beteiligt gewesen ist, vermag Patient nicht anzugeben. Schluckbeschwerden hat er nicht.

**Klagen des Patienten:** Genickschmerz und Kopfschmerz. Schlechtes Sehvermögen. Schlechte Sprache.

**18. Januar.** Angabe der Frau: Er soll früher ganz gesund gewesen sein und gut gesprochen haben; etwas geschieilt hat er immer. Das jetzige Leiden soll, wie er selbst angibt, plötzlich nach dem Anfall begonnen haben. Im Anfall machte er dieselben sonderbaren Bewegungen, wie es auch hier beobachtet wurde.

Nach dem Anfall war linkes Bein und linker Arm leicht gelähmt. Er soll ein sehr nüchterner und ordentlicher Mensch gewesen sein.

**Status 23. August.** Linke Nasolabialfalte stärker ausgeprägt als rechts. Mund ist rechts etwas geöffnet. Man beobachtet fortwährende Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, am meisten im Orbicularis. Beim Lachen innervirt er beide Hälften gleich gut.

Er kann pfeifen, wenn auch nicht so gut, wie ein normaler Mensch. Stirnrunzeln und Augenschluss beiderseits erhalten.

Augen sind in fortwährender Bewegung, einmal führen sie nystagmusartige Bewegungen aus, dann ruckweise grössere Bewegungen, wobei das linke Auge nach aussen abweicht. Dann sieht man häufig, dass die Augen sich nach unten hinstellen, während das obere Augenlid die Bewegung nicht mitmacht, so dass zwischen Iris und Augenlid die Sklera in beträchtlicher Breite hervortritt.

Augenbewegungen nach allen Richtungen frei; der Nystagmus nimmt in den Endstellungen etwas ab.

Beim Blick nach unten bleibt gewöhnlich das obere Lid zurück, folgt aber später den Bewegungen des Augapfels. Die Sehfähigkeit scheint auf beiden Seiten herabgesetzt zu sein.

Zunge wird gerade hervorgestreckt, wird auch seitwärts annähernd normal bewegt.

Hörfähigkeit ist rechts etwas besser, als links, wo die Uhr nur in 2 Ctm. Entfernung vom Ohr gehört wird.

Beim Sprechen richtiges Stottern, er kriegt zeitweise gewisse Laute nicht heraus, die er zu anderen Zeiten besser heraus bringt. Bei der Lautirung starke Mitbewegung im Gesicht. Der Kopf befindet sich in fortwährender Bewegung, meist macht er Nickbewegungen mit abwechselnd kleineren und grösseren Excursionen.

Bei Seitwärtsdrehung des Kopfes spannen sich die Sternocleidomastoidei colossal an, aber auch in der Ruhe treten die Muskeln mit starken Bäuchen hervor. Nach rechts kann er den Kopf weniger weit drehen, als links; bei kräftigen Bewegungen treten starke Mitbewegungen ein.

Sensibilität im Gesicht für Pinselberührung beiderseits erhalten.

Wenn man die Halswirbelsäule an der Haargrenze stark drückt, so empfindet er Schmerzen.

Kein Tremor in den ausgespreizten Händen. Keine Ataxie bei Bewegung derselben. Die früher bestandene Lähmung des linken Armes ist vollständig geschwunden. Händedruck beiderseits gleich kräftig.

Pinselberührungen werden gut empfunden.

Patellarreflexe beiderseits stark.

Bewegungen in den Beinen gut und beiderseits mit gleicher Kraft ausgeführt.

Pinselberührungen werden gut empfunden. Lagegefühl an der oberen und unteren Extremität erhalten.

In der Inguinalgegend eine Narbe.

Am Frenulum auf der linken Seite eine deutliche Narbe.

28. August. Augenbefund (Dr. Albrandt): Beiderseits hochgradige Myopie. Pupillenreflex links erhalten.

Ausserordentlich lebhafter Nystagmus rotatorius und horizontalis. Die horizontalen Bewegungen des linken Auges übertreffen oft derartig excessiv die des rechten, dass ein deutlicher Strabismus divergens periodicus, bald mittleren, bald höheren Grades entsteht. Ausserdem besteht deutliche Insuffizienz der Interni (entsprechend der Myopie). Augenhintergrund normal. Beim Blick nach unten sehr deutliches und starkes Zurückbleiben des oberen Lides, um nach einigen Secunden langsam ebenfalls die Bewegung nach unten zu machen. Bleiben die Augen längere Zeit nach unten gerichtet, so tendiren die oberen Lider fortwährend in die gehobene Stellung zurück.

Sehr seltener Lidschlag. Angeblich nie doppelt gesehen.

16. November. Seit gestern ganz benommen, beschmierte sich den Mund mit Butter, beantwortete alle Fragen mit ja. Heute auch sehr unruhig, besicht seine Finger, fasst an den Hals, giebt keine Antwort.

24. November. Nicht mehr verwirrt, aber immer noch in seinen Äusserungen auf „Ja und Nein“ beschränkt, fortwährend Muskelzuckungen in verschiedenen Körpergegenden.

29. Januar 1892. Beim Blick nach oben geht dar Bulbus unter das obere Lid, so dass ein Theil der Cornea bedeckt wird.

Beim Blick nach unten geht gewöhnlich zuerst der Bulbus allein herunter, so dass die Cornea unbedeckt bleibt. Allmälig folgt das obere Lid der Richtung nach unten, wird aber noch immer in gewissen Zeiträumen emporgehoben.

Wenn man dauernd den Blick nach unten richten lässt, so hat das obere Lid immer Tendenz nach oben zurückzugehen.

Die Augen können nach allen Richtungen bewegt werden.

Beim Blick geradeaus besteht ein permanenter Nystagmus, d. h. es wechseln rasche Bewegungen des Bulbus in horizontaler Richtung mit langsamem ab. Die langsamten Bewegungen haben meistens die Tendenz die Augen nach auswärts zu bewegen und sind unmittelbar gefolgt von kurzdauernden schnelleren Nystagmusbewegungen.

Es findet ein ziemlich häufiger Lidschlag statt. Es wechseln stärkere mit schwächeren Lidschlägen ab.

2. Februar. Patient hatte einen Anfall, in dem er bewusstlos hinstürzte und Zucken aller Extremitäten bekam. Der Anfall dauerte einige Minuten.

26. Februar. Es ist Unvermögen vorhanden, das linke Auge allein zu schliessen, während dies rechts möglich ist; zu pfeifen ist er nicht im Stande, sonst keine Differenz im Facialis.

Nystagmus mit geringen Pausen beständig vorhanden, theils zieht man zuckende Bewegungen, wobei die Augen beide in richtiger Stellung stehen, theils langsames Abweichen zuweilen des linken, aber auch des rechten Auges. Zuweilen treten zugleich mit stärkerem Nystagmus schüttelnde Bewegungen des Kopfes und Emporziehen der Schulter auf.

Das Phänomen des Zurückbleibens des oberen Lides beim Blick nach unten nicht immer vorhanden, tritt aber ein, wenn man den Patienten in die Höhe sehen und dann den Blick nach unten richten lässt.

Zuweilen an den Augen eine Höhendifferenz. Sprache entschieden besser als früher; articulirt häufig undeutlich, häufig Mitbewegungen. Die Bewegungen des Kopfes nach allen Richtungen frei, es treten aber in den Endstellungen Mitbewegungen der Schulter ein.

Am Gang nichts Auffallendes. Auch mit geschlossenen Augen kein Schwanken.

Patient am 18. März 1892 nach der psychiatrischen Klinik verlegt.

Patient kommt ruhig in ausserordentlich dementem Zustande.

Sprache schon beim gewöhnlichen Sprechen deutlich nasal und hochgradig articulatorisch gestört.

Es besteht ein in der Intensität sehr wechselnder Nystagmus horizontalis, welcher besonders bei den Endstellungen sehr zunimmt.

Sowohl das rechte wie das linke Auge werden besonders beim Blick in die Ferne nach aussen abgelenkt.

Augenbewegungen sind frei.

Pupille kaum mittelweit, links etwas > rechts.

Licht- und Convergenzreaction erhalten.

Zunge kommt stark schwankend heraus, ohne Bisse und Narben.

Facialis frei.

Kniephänomen etwas gesteigert

Kein Patellar-, kein Fussclonus.

In der rechten Inguinalbeuge eine ausgedehnte Incisionsnarbe.

Über der rechten Patella und unterhalb der rechten Inguinalbeuge zwei runde, zehnpfennigstückgrosse Narben.

Das Frenulum durch Narbengewebe ersetzt.

Leistendrüsen nichtsonderlich geschwollen, ebensowenig die Cubitaldrüse.

19. März. Augenuntersuchung (Dr. Albrandt): Starker Strabismus divergens periodicus. Lichtreaction der Pupillen spurweise.

3. April. Patient gestern ausser Bett, bekommt in der Nacht einen Anfall, soll mit Händen und Füßen um sich geschlagen und nachher sehr gestöhnt haben.

Am Morgen etwas benommen, giebt nur Töne, wie ja, ja von sich, kommt Aufforderungen nach, scheint alles zu verstehen.

Urin unter sich gelassen,

Lähmungserscheinungen nicht vorhanden.

4. April. Patient sitzt heute Morgen aufgerichtet im Bett, spricht nicht, lässt mehrmals Urin unter sich.

12. Mai. Patient hatte gestern um 4 Uhr einen schweren epileptischen Anfall. Nach dem liegt er noch einige Zeit, bevor er sich erholt. Zwei Stunden darauf spricht er noch sehr schlecht, er kann fast kein verständliches Wort hervorbringen.

4. Juni. Patient bekam um 7,45 einen Anfall. Dauer drei Minuten. Patient krümmte sich und zuckte mit den Beinen, während er mit den Armen um sich schlug. Die rechte Hand war geballt, die linke offen, Gesichtsfarbe und Lippen waren blau. Vor dem Munde etwas weisser Schaum, Augen offen und wässriger, Athmung schnell, während und nach dem Anfall Schnauben. Während des Anfalls ging dem Patienten Urin ab.

18. Juni. Patient hatte heute früh einen Anfall. Zuckungen am Munde, fiel aber nicht um. Dauer 2 Minuten.

27. Juni. Patient wurde gestern Nachmittag 4 Uhr aus dem Garten gebracht, weil er einen Anfall hatte. Der Anfall begann mit Zucken der rechten Hand und der Augen; nach einigen Minuten breitet sich der Anfall auf den ganzen Körper aus, er sinkt auf die Seite. Aus dem Munde lief Speichel. Die Zuckungen hielten einige Minuten noch an.

26. Juli. Patient hatte am 24. und 25. Krampfanfälle, die sich über den ganzen Körper erstreckten.

27. Juli. Temperatur 39,5. Linke Pupille > die rechte Licht- und Convergenzreaction vorhanden.

Kniephänomen beiderseits vorhanden.

29. Juli. Zunehmende Ptosis. Krämpfe seltener werdend. Anhalten des Fieber.

31. Juli. Seit 2 Tagen kein Anfall mehr, keine neu hinzugetretene Lähmungserscheinungen. Fieber stets über 39°. Exitus 11 Uhr Vormittags.

#### Makroskopischer Befund am Gehirn.

Pia mater über der Convexität stark getrübt, verdickt, zäh, lässt sich aber von den Hirntheilen ohne Substanzverlust abziehen. Hirnconsistenz derb, zäh, knirschend. III. und IV. Ventrikel stark granulirt, wenig dilatirt. Geringerer Hydrocephalus internus.

Sowohl das rechte wie auch das linke Ammonshorn hart. Auf dem Durchschnitt zeigen sich weisse bröckliche Kalkstücke. Thalamus opticus klein und schmal. Kleinhirn makroskopisch nichts Besonderes. Gefässe an der Basis zum Theil mit etwas verdickter Wandung.

#### Mikroskopischer Befund.

Auf dem Durchschnitt durch das gehärtete Gehirn zeigen sich besonders in den Windungen der Orbitalfläche des Stirnlappens und der Insel scharf begrenzte weisse Flecke (siehe Fig. 1), und zwar auf die graue Substanz der Windungen beschränkt. Wie die mikroskopische Untersuchung ergab, ist nicht etwa der krankhafte Process, den wir constatiren konnten, auf jene Flecke beschränkt, aber diese Partien, welche schon makroskopisch hervortreten, zeichnen sich durch eine besondere Veränderung aus, auf die wir noch zurückkommen werden.

Aus den verschiedensten Theilen des Gehirns wurden nun Präparate gefertigt und mit Carmin und Hämatoxylin naeh Weigert und Pal, mit Nigrosin, Eosin und mit Kernfärbungsmittel gefärbt. Die Veränderungen, die wir fanden, hatten überall denselben Charakter.

Wir beschreiben zunächst die Veränderungen nach Schnitten der Hirnrinde, in denen wir die höchsten Grade der krankhaften Veränderung fanden. Die Pia mater ist in diesen Schnitten colossal verdickt und zeigt inmitten ihres faserigen Gewebes sehr stark erweiterte Gefässe. Auch die Gefässe, welche von ihr in die Hirnrinde hineingehen, weisen ein starkes Kaliber auf.

Die Hirnrinde selbst enthält ein dichtes Netz eigenthümlich veränderter Gefässe (siehe Fig. 2). Die Gefässe sind starrer, als die normalen Gefässe. Sie verlaufen nicht in den Krümmungen und Biegungen, welche man sonst bei den Gefässen dieses Gebietes sieht. Ihre Wandung erscheint weniger nachgiebig, als die normaler Gefässe und um einen Vergleich zu wählen, sie erscheinen wie von Eisendraht, während die Züge der normalen Gefässe so nachgiebig wie Bleidraht erscheinen. Die Wandung der Gefässe ist verdickt, und zwar gleichmässig. Keine Schicht der Gefässe ist besonders bei der Verdickung in Mitleidenschaft gezogen. Die Verdickung der Gefäßwände äussert sich bei den kleinsten Gefässen in der Weise, dass sie in ihrer Wandung deutlich von zwei Linien begrenzt erscheint. Die Wandung ist glänzend. Hervorzuheben ist noch, dass das Lumen der Gefässe überall offen ist, zwar etwas

verschmälert, aber an keiner Stelle in höherem Grade verengt. Einige Gefäße haben ampullenartige Erweiterungen.

Auf Präparaten mit Kernfärbung sieht man eine gleichmässige Vermehrung der Kerne in den Gefäßwänden, die an einzelnen Stellen allerdings noch wieder besonders stark ist. Diese Kerninfiltrationen gehen gleichmässig durch alle Hämme hindurch.

Die abnorme Vermehrung und Veränderung der Gefäße betrifft vorwiegend die graue Substanz der Rinde. Nur an manchen Stellen sind auch die Gefäße der weissen Substanz in der Nähe der Rinde mitergriffen. Noch weiter in der Tiefe des Marklagers finden sich nur noch sehr vereinzelte Gefäße mit grossem Kaliber und stark veränderter Wandung. Die grossen Basalganglien, Linsenkern und Streifenbügel haben keine veränderten Gefäße.

Der erwähnte auffällige Gefässreichthum ist in der Rinde des Stirnhirns, der Centralwindungen der Insel, des Ammonshorns am stärksten. Der Schläfenlappen ist in geringerem Grade betheiligt. Am allermeisten betroffen sind die Orbitalwindungen des Stirnlappens. Fast ganz verschont sind die Windungen des Hinterhauptlappens. Auch in den als verändert bezeichneten Hirntheilen sind grosse Partien wieder frei von der Gefässwucherung.

Was das Verhalten des sonstigen Gewebes anbetrifft, so sind die nervösen Elemente in den am stärksten veränderten Theilen verschwunden, Ganglionzellen sowohl wie Nervenfasern sind zu Grunde gegangen. Zwischen den Gefäßen, die vor Allem in's Auge fallen, sieht man ein theils maschiges, theils dichter gefügtes Gewebe, ganz durchsetzt mit Kernen und reich an Spinnenzellen. Die dichten maschenlosen Partien zeigen eine feingekörnte Structur. Diese Massen liegen hauptsächlich in der Umgebung der dichten Gefässnetze. Da wo solche Massen eine besondere Ausdehnung gewonnen haben, entstehen die bei der Durchschneidung des gehärteten Gehirns sichtbar gewordenen weissen Flecke.

Der Schwund der Ganglionzellen und Nervenfasern steht im Verhältniss zu den sonstigen Veränderungen. Ueberall wo die Rinde jene eigenthümliche Gefässveränderung nicht zeigt, finden sich auch Ganglionzellen und Tangentialfasern erhalten.

Im Vierhügel und in der Brücke sind ebenso Gefäße sichtbar mit denselben Veränderungen wie die Gefäße der Hirnrinde zeigten. Man findet sie nur um den Aquaeductus Sylvii herum und in der Nähe des vierten Ventrikels, und zwar hier auf die graue Substanz beschränkt. In den spinalwärts gelegenen Theilen des Pons hören diese Veränderungen auf. In den erwähnten Gebieten sind die Oculomotoriuskerne gelegen. Auf einigen Präparaten (siehe Fig. 3 und 4) sieht man dieselben von abnorm grossen Gefäßen durchsetzt, deren Wandung dieselbe Starrheit und Verdickung zeigt, die wir oben an den Hirnrindengefäßen beschrieben haben. An den marklosen Gebilden, insbesondere den Zellen des III. Kerns und den naheliegenden Längsfasern bemerkte man keine Veränderung. Speciell ist auch das Schütz'sche Bündel nicht degenerirt. Die Gefäße, welche an der Basis des Pons verlaufen, sind arteriosklerotisch verdickt.

Im Rückenmark sind die Seitenstränge und Hinterstränge leicht degenerirt. Es besteht also eine Andeutung von einer combinirten Systemerkrankung.

Der Befund, welchen wir bei der mikroskopischen Untersuchung des vorliegenden Falles erheben konnten, ist ein sehr ungewöhnlicher. In der Literatur existiren, so weit wir ermitteln konnten, keine Angaben, die an den Befund bei St. erinnern. Im Ganzen und Grossen wird man die Veränderungen einreihen unter die Veränderungen der Hirnrinde, die man bei Dementia paralytica findet, nur dass niemals bisher ein annähernd gleich grosser Gefässreichthum und eine ähnlich starke Veränderung der Gefässe beschrieben wurde und dass die gefundenen Veränderungen sich herdweise entwickelt hatten, während bei der gewöhnlichen Paralyse die Veränderungen diffus sind. Es handelt sich in unserem Falle um einen Process, der vorwiegend die Hirnrinde des Stirnlappens, der Centralwindung, des Schläfenlappens und der Insel ergriffen hat und hier herdweise grosse Veränderungen zur Folge hatte. Die nervösen Elemente, Ganglienzellen und Nervenfasern sind in den befallenen Gebieten ganz untergegangen. An ihrer Stelle finden wir ein theils dichteres, theils maschiges Gewebe, durchsetzt von einem Netz von vergrösserten Gefässen mit verdickter starrer Wand. Die dichteren Stellen im Gewebe liegen unmittelbar an den Gefässen und verrathen dadurch ihre Abstammung von Blutungen.

Die Gefässveränderung gleicht den Veränderungen bei Arteriosklerose. Die Verdickung und eigenthümliche Starrheit der Wandung spricht dafür, sowie der Umstand, dass auch die grossen Gefässen der Basis arteriosklerotisch verdickt waren. Der Reichthum der Gefässen an den krankhaft veränderten Stellen ist ein so grosser, dass man fragen muss, ob hier nicht zunächst eine Neubildung von Gefässen stattgefunden hat. Man würde dann von Gefässgeschwülsten (Angiomen) innerhalb der Hirnrinde sprechen können. Indessen glauben wir, dass eine solche Annahme nicht durchaus nothwendig ist. Das, was wir fanden, liesse sich auch noch einfacher so erklären, dass durch die Verdickung und die Starrheit der Wandung die kleinsten Gefässen mehr hervortreten und leichter sichtbar sind und so nur der Anschein eines grossen Gefässreichthums erweckt wird.

Wir hatten klinisch Anhaltspunkte dafür gefunden, dass der Kranke vor längerer Zeit syphilitisch inficirt war — es liess sich eine Narbe am Penis constatiren und es waren vor Jahren die rechtsseitigen Inguinaldrüsen extirpiert worden. Somit ist es nicht ganz unwahrscheinlich, dass die Krankheit des St. durch Lues verursacht

war. Anatomisch aber unterscheiden sich die Befunde, die wir erhoben, von dem, was bei Syphilis gewöhnlich beobachtet wird. Es fehlten gummosé Bildungen in den Herden und die Gefäße zeigten nicht die für luetiche Veränderungen eigenthümliche Rundzelleninfiltration der Media, auch waren die Lumina, wie wir schon hervorhoben, nirgends durch Wucherungen verschlossen. Indessen wie wir wohl wissen, bezweifeln einige Autoren, dass es überhaupt charakteristische Eigenschaften syphilitisch veränderter Gefäße giebt.

Ebenso wie wir pathologisch-anatomisch Befunde erhoben, welche zwar im Allgemeinen unter die bei der Paralyse gefundenen Veränderungen gehörten, aber ausserdem sehr bemerkenswerthe eigenartige Züge boten, ebenso ist es auch mit dem klinischen Bilde unseres Falles. Von dem charakteristischen Symptomcomplex der Paralyse war vorhanden: die Sprachstörung, die paralytischen Anfälle, die zunehmende Demenz und endlich auch eine verlangsamte Reaction der Pupillen. Dagegen eigenthümlich waren dem Fall die sonderbaren Bewegungen des Kopfes und des Oberkörpers, die, wie das in der Krankengeschichte geschildert wurde, mit Associationsstörungen in den Augenbewegungen und nystagmusartigen Zuckungen der Bulbi in Beziehung standen. Besonders auffällig erschien das beschriebene Zurückbleiben des oberen Augenlides beim Blick nach unten, ein Phänomen, welchem wir noch einige besondere Worte widmen möchten.

Diese Erscheinung gleicht dem Graefe'schen Symptom, welches gewöhnlich beim Morbus Basedowii beobachtet wird, unterscheidet sich aber durch mehrere Eigenthümlichkeiten von demselben. Wir sahen bei unserem Kranken beim Blick nach unten zuweilen das obere Lid zuerst zurückbleiben, dann dem Bulbus folgen, zu anderen Zeiten erst dem Bulbus folgen, später nach oben gehen und dann wieder herabsinken. Beim eigentlichen Graefe'schen Symptom hingegen geht das obere Lid beim Blick nach unten anfangs mit, bleibt, bei einem bestimmten Punkt angekommen, stehen, während der Bulbus für sich weiter geht, und verharrt so lange in dieser Stellung, als der Patient den Blick nach unten festhält.

Wir möchten daher die Erscheinungen, welche unser Patient bot, Pseudo-Graefe'sches Symptom nennen. Wir beobachteten dasselbe häufiger auch bei anderen Kranken, wenn auch niemals wieder so ausgeprägt wie in diesem Falle. In manchen Fällen äusserte es sich nur so, dass das obere Lid dem Bulbus beim Blick nach unten erst später nachfolgt. Während normaler Weise beim Blick nach unten Bulbus und oberes Lid zusammengehen, verlaufen in diesen Fällen

Bulbusbewegung und die Bewegung des oberen Lides in zwei Tempos. Eine bestimmte pathognostische Bedeutung scheint dem Pseudo-Graefe'schen Symptom nicht zuzukommen. Vielfach erscheint es nur als individuelle Eigenthümlichkeit. Zuweilen wurde es beobachtet bei Patienten, die sich in einem Erregungszustand befanden. Es scheint hier dann so zu Stande zu kommen, dass das obere Lid unter beständiger starker Innervation steht — das Auge wird aufgerissen. Beim Blick nach unten überwiegt dann die Innervation des Lides nach oben dermassen, dass dasselbe zunächst nicht mit dem Bulbus nach unten geht, sondern zurück bleibt.

In anderen Fällen trat das Pseudo-Graefe'sche Symptom dann auf, wenn gleichzeitig mit dem Blick nach unten eine Convergenz der Bulbi gemacht wurde und diese Convergenz dem Patienten Schwierigkeit bereitete. Die das Zurückbleiben des oberen Lides erzeugende Innervation ist dann als eine Mitbewegung aufzufassen, welche eine anstrengende Bewegung der Augen begleitet. Man sieht bei Paresen der Augenmuskeln sehr häufig, dass bei Forcierung der geschwächten Bewegung das obere Lid nach oben geht. Bei dem Kranken St. hing vielleicht das Pseudo-Graefe'sche Symptom zusammen mit seinem Strabismus divergens. Den Nystagmus, welchen wir ausserdem beobachteten, möchten wir als einen Nystagmus paralyticus ansehen, entstanden durch eine allgemeine Schwäche der Augenmuskeln.

Es ist bei diesen während des Lebens beobachteten Erscheinungen in den Augenbewegungen unseres Kranken jedenfalls interessant, dass sich anatomisch in dem Gebiet des Oculomotoriuskerns so stark veränderte Gefässe fanden. Einerseits musste durch solche Veränderungen der Gefässe die Ernährung leiden und andererseits lässt sich denken, dass solche Gefässe auf die Gebiete, welche sie durchziehen, einen Druck ausüben. Allerdings konnten wir mit unseren Färbungen an den Schnitten durch die gehärteten Präparate keine Veränderungen der Ganglienzellen des III. Kernes nachweisen.

## II.

**Demenz. Hypochondrische Ideen. Linksseitige Lähmung. Rechtsseitige theilweise Lähmung. Atrophie der Strecker des Vorderarms. Pupillen-reaction erhalten. Sprache nicht gestört. In der rechten Hemisphäre Rinde atrophisch mit Höhlen und Narbenbildung.**

Horwinski, Carl, 69 Jahre, pensionirter Packmeister. War vom 3. October 1891 bis 9. December 1891 in der Königlichen Charité, zuerst in der Abtheilung für Geisteskranke, zuletzt auf der Nervenstation.

1865 bei einem Eisenbahnunfall betheiligt. Er gerieth bei der Entglei-

sung eines Zuges unter einen Packwagen und trug eine Quetschung des Kopfes, der Rippen und einen Bruch von Arm und Hand davon.

Vor acht Jahren, 1884, bildete sich die jetzige Lähmung aus, erst der linken Extremitäten, vor zwei Jahren auch der rechten. Schlaganfälle haben nicht stattgefunden.

Bis Anfang September konnte sich Patient nothdürftig fortbewegen, obwohl er häufig unsicher ging. Seit 6 Wochen Verwirrtheitszustände.

Patient wurde zuerst in die Abtheilung für Geisteskranke aufgenommen.

Er war nicht orientirt, war in seinen Angaben confus und widersprechend.

Linker Arm in Beugecontractur. Hand in Volarflexion. Finger gebeugt. Arm an den Rumpf adducirt. Die Contracturen sind passiv kaum zu überwinden.

Spatia interossea und Vorderarm abgemagert, weniger der Oberarm.

Rechte Hand hängt schlaff herab, die Finger gebeugt. Active Streckung fast aufgehoben. Passiv können die Finger gestreckt werden.

Muskulatur sehr atrophisch.

Beinbewegungen bedeutend abgeschwächt. Passive Bewegungen rechts ganz frei; links ein gewisser Widerstand.

Die Kniephänomene sind beiderseits erhalten, nicht verstärkt. Kein Patellar-, kein Dorsalclonus.

Keine Atrophie der Beine. Beim Gehen wird das linke Bein etwas nachgeschleppt.

Pupillen beide eng, die linke enger, als die rechte. Die Lichtreaction ist nur spurweise vorhanden. Die Convergenzreaction ist deutlich.

Die Zunge kommt gerade heraus, ist frei beweglich, zeigt nahe der Spitze eine quer verlaufende, tiefe Narbe, am rechten Rande eine zweite, ziemlich tiefe Narbe.

Facialis ist frei.

Augenhintergrund normal.

30. October 1891. Verlegung auf die Nervenabtheilung.

Pupillen eng. Lichtreaction minimal, Convergenzreaction minimal. Zunge deviirt nach links. Beim Lachen keine Differenz im Facialis. Hört links die auf das Ohr aufgesetzte Uhr ticken, rechts nicht.

Beide Arme im Ellbogen gebeugt, Hände volar flectirt, Finger gebeugt. Daumen volar angelegt. Hände in Pronation.

Passive Bewegungen rechts in allen Gelenken möglich.

Links unmöglich in Schulter, Ellbogen, Hand- und Fingergelenken. Activ kann rechts in der Schulter gehoben, im Ellbogen flectirt, im Handgelenk volar flectirt, die Finger gebeugt werden. Dagegen ist das Strecken der Finger im Metacarpophalangeal- und in den Phalangealgelenken nicht möglich, ebenso nicht die Dorsalflexion im Handgelenk. Der Daumen kann etwas opponirt werden. Links: Arm wird etwas gehoben, minimal flectirt. Fingerbewegungen aktiv nicht möglich.

Es besteht eine erhebliche Abmagerung an beiden Vorderarmen, so dass Radius und Ulna völlig hervortreten.

Thenar und Hypothenar beiderseits abgeflacht.

Spatia interossea tief eingesunken.

Linkes Bein schwächer gehoben, als das rechte. Fussbewegungen ganz aufgehoben. Zehen kann er nicht bewegen. Bei passiven Bewegungen Spannung. Ankylose des Fussgelenks.

Rechts: Bein und Fuss beweglich, bis auf die Zehen.

Atrophie der Wadenmuskeln.

Patellarreflex beiderseits vorhanden.

Kitzelreflex vorhanden.

Keine Incontinentia urinae oder alvi.

Er geht mit Unterstützung.

#### Elektrische Untersuchung

Faradischer Strom rechts und links.

N. rad. 60 RA. 0.

N. med. 80 RA. Contraction.

Biceps

Triceps

Supinator longus

} 80 RA. Contraction.

Extensoren am Vorderarm bei 60 RA., nur minimale Zuckung eines Muskelbündelchens; welchem Muskel dies angehört, ist nicht zu ermitteln. Höhere Stromstärken wegen zu grosser Schmerhaftigkeit nicht anwendbar.

Flexor carpi radialis 90 RA.

Flexor carpi ulnaris 90 RA.

Pronator teres 90 RA.

Flexor digit. sublimis et profundus 90 RA.

Interossei 90 RA.

Quadriceps 70 RA.

Peroneus

Tibialis anticus

Extensor hallucis

Gastrocnemius

} 70 RA.

} erste Contraction.

In den mit dem faradischen Strom nicht zu erregenden Muskeln der Vorderarme, auch galvanisch, selbst mit stärkeren Strömen keine Zuckung zu erzielen.

Die übrigen Muskeln erregbar. Genauere Bestimmungen wegen grosser Unruhe des Pat. unmöglich.

Psychisch. Patient meint, die Knochen seien rein geschwunden, er sei ein vertrockneter Weidenbaum, wünscht umgebracht zu werden. Andererseits spricht er sich überschwenglich aus über die Kunst des behandelnden Arztes. Er erklärt sich bereit, Alles zu thun, was derselbe will, selbst in's Wasser zu springen.

Beim Elektrisiren meint er, kein anderer Mensch hätte jemals einen so grossen Schmerz überstanden.

Die Jahresszahl des laufenden Jahres, den Monat kann er nicht angeben, er meint, es sei December 1850.

Die einfachen Multiplicationsexempel rechnet er ganz gut.

Bei den Sprachprüfungsworten stösst er etwas an. Er gibt an, dass wenn er etwas ansieht, sich alles dreht.

Soweit bei dem Zustande der Intelligenz des Kranken eine Prüfung möglich ist, erscheint die Sensibilität in den Armen leicht abgestumpft.

An den Beinen ist keine Abstumpfung nachweisbar.

5. December 1891. Allgemeiner Kräfteverfall. Grosse Schwäche. Tod am 9. December 1891.

#### Obductionsprotokoll 10. December 1892 (Dr. Langerhans).

Arachnoidea spinalis an der hinteren Fläche vom mittleren Abschnitt des Dorsalmarks stark verdickt, mit der Dura innig verbunden. Auf dem Durchschnitt erscheint im Halsmark der vordere mittlere Abschnitt der Hinterstränge grau. Die Grenze zwischen Seitensträngen und grauer Substanz undeutlich. Im Dorsalmark erscheinen die Seitenstränge etwas undeutlich grau. Die graue Substanz ist stark hyperämisch.

Die Dura cerebralis ist an einzelnen Stellen mit dem Knochen fest verwachsen. Schädeldach etwas hoch, spitz und schief. Nähte erhalten. Kleine flache Exostosen am rechten Scheitelbein. Bei Eröffnung der Dura der linken Seite fliesst klare Flüssigkeit ab. Dura verdickt. Arachnoidea ebenfalls verdickt und ödematos. Die Gyri sind auf der rechten Seite im Stirnlappen schmäler als links, zum Theil eingesunken. Die grösseren Gefässe sind gefüllt.

Die Gefässe an der Basis sind stark verdickt, haben starre Wandung. Nach dem Abziehen der Arachnoidea sieht man die zweite rechte Stirnwindung eingesunken und zum Theil von durchscheinender grauer Beschaffenheit. Ebenso ist die erste Stirnwindung verändert, die dritte Stirnwindung ist ganz frei. Aehnliche Veränderungen, wie die beschriebenen, sind noch in den Centralwindungen und am Hinterhauptslappen zu sehen. Die Hirnventrikel sind dilatirt. Das Ependym ist verdickt. In der Spalte des Thal. opt. dexter eine erbsengrosse mit Flüssigkeit gefüllte Cyste. Im vorderen Anfang der Brücke ein Herd von eigenthümlich weicher grauer Beschaffenheit. Eine erbsengrosse Cyste sitzt ebenfalls rechts dicht neben der Mittellinie im Uebergangstheil von der Medulla oblongata in's Rückenmark.

Atrophia multiplex lobi frontalis dextri, Gyror. centr. et praecunei. Arachnitis chronica superficialis fibrosa. Hydrocephalus levius int. Ependymitis granul. chronic. Poliomyelitis degenerativa grisea. Arachnitis spinalis posterior chronica fibrosa. Atrophia muscularis brachior. Endarteritis et arteriitis chronica deformans. Atrophia cordis.

Die Windungen, welche bei makroskopischer Betrachtung eigenthümlich gerunzelt und verschmälert waren und in der rechten Hemisphäre das Bild boten, welches die Abbildung Fig. 9 wiedergiebt, zeigten auch mikroskopisch bemerkenswerthe Erscheinungen. Am meisten in das Auge fallen zunächst Defecte der grauen Substanz. So ist zum Beispiel an der Stelle, die in

Fig. 7 abgebildet ist, die graue Rinde ganz geschwunden. Die weisse Substanz wird gegen die Oberfläche abgegrenzt durch eine Schicht mit faseriger Struktur und zwischen dieser Schicht und der Pia befindet sich ein Hohlraum.

Zweitens erscheint der pathologische Process als Höhlenbildung innerhalb der Rinde. Die Höhlen sind durch eine Lage faserigen Gewebes begrenzt ganz, wie die oberflächlich gelegenen Defekte der Rinde. Die Höhlen sind manchmal keine vollständigen Hohlräume, sondern durch ein maschiges Gewebe ausgefüllt. Von den Höhlen ziehen degenerirte Fasern in das Marklager. Ganz in der Nähe des Rindendefects liegen diese degenerirten Fasern zu einem compacten Bündel vereinigt, zerstreuen sich aber je tiefer sie in das Marklager hineinkommen.

Endlich sieht man ausser den oben erwähnten Veränderungen eine grosse Menge kleiner Herdchen zum grössten Theil in der Nähe der Rindenoberfläche; hier als kleine Einziehungen bemerkbar. Diese Herdchen zeigen mikroskopisch einen grossen Kernreichthum; es handelt sich offenbar um Narbenbildung.

Ausser den beschriebenen localisirten Veränderungen war auch eine Allgemeindegeneration in so fern nachweisbar, als die Tangentialfaserschicht auf den Schnitten durch die rechte Hemisphäre überall defect erschien. Die linke Hemisphäre war weder makroskopisch, noch mikroskopisch verändert.

Sehr bemerkenswerthe Befunde wurden im Rückenmark erhoben in der Höhe des 5. und 8. Cervicalnerven. Die graue Substanz ist hier durchweg arm an Ganglienzellen. Die Ganglienzellen sind zum Theil verändert. Sie sind klein, nicht von normaler Farbe und ohne die gewöhnlichen Fortsätze. Bei Carminfärbung bekommen dieselben einen dunklen glänzenden Ton.

Ganz besonders betroffen erschien in der Höhe des 8. Cervicalnerven das rechte Seitenhorn. Die im normalen Rückenmark hier zu beobachtenden Zellengruppen fehlten fast vollständig. An der Stelle, wo die Ganglienzellen offenbar durch einen chronischen Process zu Grunde gegangen waren, befand sich glöses Gewebe mit Spianenzellen.

Eine genauere Feststellung der Localisation des oben erwähnten Prozesses in den Vorderhörnern liess sich nicht durchführen, da uns nicht das ganze Rückenmark zur Verfügung stand. In den Stücken, welche wir vom Dorsalmark und Lendenmark untersuchen konnten, war keine Erkrankung der grauen Substanz mehr nachweisbar.

Auf allen Schnitten war endlich noch eine Degeneration des linken Seitenstrangs und des rechten Vorderstrangs vorhanden, offenbar also eine secondäre Degeneration, welche von dem Prozess in der rechten Hemisphäre ihren Ausgang genommen hatte.

Recapituliren wir zunächst in Kürze die klinischen Symptome des Falles H. H. erleidet 1865 einen schweren Unfall, wobei der Kopf gequetscht wurde. Danach bleibt eine körperliche und geistige Schwäche zurück. Neun Jahre später bildet sich eine Lähmung der linken Extremitäten und zwei Jahre darauf auch eine Lähmung der

rechtsseitigen Extremitäten aus. Wir selbst sahen dann einen Mann vor uns, der links fast vollständig, rechts theilweise gelähmt war. Rechts wie links waren an den Armen die Extensoren zu Grunde gegangen, in dem Maasse, dass kein Bündelchen derselben mehr fühlbar war. Nur der Supinator longus war beiderseits erhalten. Psychisch liess sich eine hochgradige Demenz beobachten mit hypochondrischen Ideen. Die Sprache des Patienten war nicht gestört.

Es muss hervorgehoben werden, dass wir anamnestisch ungenügend über den Kranken unterrichtet sind. Es fehlt eine genaue Angabe über den Zustand des Patienten nach dem Unfall, besonders in Bezug auf seine Motilität. Auch die Mittheilungen, welche wir über die spätere Entwicklung seines Leidens besitzen, sind nicht ausreichend. Wenn wir den Befund im Rückenmark und Gehirn zusammen betrachten mit dem klinischen Bilde, so wird folgender Zusammenhang am wahrscheinlichsten.

Die Veränderung in der Rinde der rechten Hemisphäre erscheint veranlasst durch den Unfall, von dem Patient im Jahre 1865 betroffen wurde. Die Atrophie der beiden Arme ist in Zusammenhang zu bringen mit den Veränderungen, die wir im Rückenmark fanden. Betrachten wir nun näher die Art der pathologischen Veränderungen. Die Rinde der rechten Hemisphäre wies Veränderungen auf von Krankheitsprozessen herrührend, welche vor langer Zeit zum Abschluss gekommen sein mussten. Als die Anzeichen solcher Prozesse fanden sich kleine Narben, Defekte der grauen Substanz und Höhlenbildungen, die von Narbengewebe umgeben waren. Entsprechend den Defecten hatten sich Degenerationen der Marksubstanz entwickelt. Ausser den localisierten Veränderungen der Hirnrinde fanden sich auch diffuse Veränderungen derselben. Fragen wir nach der Entstehungsart der besprochenen Veränderungen, so ist es am wahrscheinlichsten, dass die Veränderungen der Hirnrinde von Blutungen herzuleiten sind. Diese Blutungen sind zum Theil aus den Gefässen der Meningen erfolgt. Dafür spricht die sehr oberflächliche Lage der meisten Defekte. Einige Blutungen mögen auch aus den kleinsten Gefässen der Hirnrinde gekommen sein und die wenigen, tiefer liegenden Herdchen hervorgerufen haben. An die Blutung hat sich dann eine reactive Entzündung der Umgebung angeschlossen. Die Blutungen würden als direkte Folge des Kopftraumas entstanden zu denken sein. Auffallend wäre nur, dass sich nirgends in den Herden Blutpigmente fanden.

Im Rückenmark ist, als Folge der Atrophie, welche vorwiegend motorische Gebiete der Hirnrinde ergriffen hat, eine Degeneration des

linken Seitenstrangs und rechten Vorderstrangs entstanden. Ausserdem beobachteten wir eine Poliomyelitis chronica in beiden Vorderhörnern in der Höhe des 5.—8. Cervicalnerven. Diese Affection kann einmal unabhängig sein von der Gehirnaffection und der durch sie bedingten secundären Degeneration. Bestände ein Zusammenhang, so müsste man daran denken, dass es sich um Degeneration von Vorderhornzellen im Anschluss an die Degeneration motorischer Bahnen handle, wie bei amyotrophischer Lateral-sklerose. In den Charcot-schen Werken (Tome IV. p. 239) sind derartige Fälle erwähnt. Es wäre dann nur sehr ungewöhnlich in unserem Falle, dass beide Vorderhörner erkrankten, nicht bloss das Vorderhorn auf der Seite des degenerirten Pyramidenseitenstranges.

### III.

**Demenz. Schwindelanfälle. Muskelsteifigkeit und Haltung wie bei Paralysis agitans. Retropulsion. Arteriosklerose. Exitus in Folge einer Apoplexie. Multiple Erweichungsherde.**

Stolpe, Felix, Tischlergeselle, 61 Jahre, am 28. December 1891 in die Königliche Charité aufgenommen, 22. Januar 1892 auf Wunsch entlassen. Das zweite Mal 19. April 1892 aufgenommen. 13. Juni 1892 gestorben.

**Anamnese:** Vater †, Ursache unbekannt. Mutter gesund. Sechs Geschwister †. Patient ist verheirathet. Frau leidet an Rheumatismus und Nervenschwäche ähnlich wie der Patient selbst. Ein Kind lebt. Drei als kleine Kinder gestorben. Ein Kind totgeboren.

Patient selbst ist immer gesund gewesen bis October 1891, wo er plötzlich Schwindel bekam und hinstürzte. Das Bewusstsein war nicht verloren. Irgend eine Lähmung soll nicht vorhanden gewesen sein, mit Ausnahme einer erschweren Sprache und Gedächtnisschwäche.

Sofort nach dem Anfall konnte Patient zwar gehen, aber nur schwer und mit etwas Unterstützung. Die Beine waren etwas schwer und er hatte immer Neigung nach rückwärts zu gehen, „wie ein Betrunkener“.

Eine Besserung oder Verschlimmerung des Zustandes trat nicht ein. Patient blieb einige Zeit ohne Erfolg im Krankenhaus, versuchte dann wieder zu Hause zu arbeiten, da er aber in seinem Geschäft (Tischlerei) die Aufträge falsch verstand und unrichtig ausführte, so liess er sich in die Charité aufnehmen. Seit 4 Wochen hört Patient schlecht und hat Ohrensausen.

Patient muss mehr Urin lassen wie früher. 3 Mal in der Stunde. Nachts 4—5 Mal.

Infectio negatur.

Potus: 5 Pfennige höchstens.

Status: Gang etwas schleppend, langsam. Beim Stehen mit geschlossenen Füssen Rückwärtsfallen. Zupft man ihn, während er geht, am Rocke, so fällt er nach rückwärts oder zeigt das Phänomen der Retropulsion.

Bei Stehen mit geschlossenen Augen fällt er um. Auch das Phänomen der Propulsion wird von ihm beschrieben, ist aber zur Zeit nicht vorhanden.

Beim Blick nach links zuckende Bewegungen der Augen. Beim Blick nach rechts führen beide Augen die Bewegungen nur unvollkommen aus, besonders das linke bleibt zurück.

Bewegungen beider Augen nasal eingeschränkt. Bewegungen nach oben und unten frei.

Bewegungen in den Beinen schwach und kraftlos, links noch stärkere Herabsetzung wie rechts.

Patellarreflex erhalten.

Händedruck mit dem Dynamometer gemessen l. und r. 50.

Nur mit Unterstützung der Hände ist Aufrichten im Bett möglich, wobei auch eine Art Retropulsion zu bemerken ist, indem der Patient sehr bald nach hinten sinkt.

Bei passiven Bewegungen Spannung in den Beinen ebenso bei Drehung des Kopfes. Pupillarreflex vorhanden, l. schwächer wie r.

Sensibilität: Pinselberührung wird empfunden. Nadelstiche sind schmerhaft. Warm und kalt wird unterschieden.

Das linke Bein erscheint geschwollen. Im unteren Theile der Grundphalange der Zehen eine Aufreibung, die vom Druck der Schuhe herzuröhren scheint.

Etwas Oedem des linken Beines.

Die Wirbelsäule ist im oberen Theile etwas kyphotisch und nach rechts gekrümmmt.

Bei Zielbewegungen mit den Händen etwas Schütteln in den Händen und im Kopfe.

Cor nichts. Puls etwas hart.

Klagt über häufigen Urindrang. Kein Albumen, kein Saccharum im Urin.

Sprache nicht abnorm.

Leichte Demenz vorhanden.

Stellwag'sches Symptom, doch Lidschlag nicht ganz fehlend.

Athmet schlecht, auf der Lunge nichts Besonderes.

20. April 1892 zweite Aufnahme.

Beiderseits Spur von Pupillenreaction. Augenhintergrund normal. Augenbewegungen möglich, doch werden die Endstellungen nicht ganz erreicht.

Eigenthümlich starrer Gesichtsausdruck.

Armbewegung nach oben eingeschränkt.

Gang schlürfend; leicht gekrümmte Haltung.

Arme leicht flectirt, vorn am Leib gehalten. Beim Stehen ist Patient durch leichtes Zupfen am Rock zum Schwanken und Rückwärtsbewegungen zu bringen.

Rücken gekrümmmt.

Hängen des ganzen Körpers nach rechts.

Kopfbewegungen nicht kräftig ausgeführt; Sprache ist normal. Bewegungen beim Einsteigen in das Bett langsam und ungeschickt.

Alle Bewegungen der Beine langsam, unvollkommen; Kniehackenversuch ungeschickt, das eine Bein bleibt am anderen hängen. Bei passiven Bewegungen der Beine leichte Spannung.

Patellarreflex nicht besonders verstärkt, kein Dorsalclonus. Das linke Bein erscheint etwas angeschwollen; beiderseits Varicen; die Oberfläche der Tibia fühlt sich uneben an.

Auch in den Armen leichte Spannung; Wirbelsäule leicht gekrümmmt; der obere Theil der Wirbelsäule nach links gewendet.

Die Sensibilitätprüfung ergibt, soweit die Eindrücke nicht durch Unaufmerksamkeit beeinträchtigt sind, an Oberextremität und Unterextremität Unterscheidung von Warm und Kalt, Pinsel und Stiel erhalten.

Bei dem Zeigen auf einen Punkt leichter Tremor in den Händen.

Erheblicher Schwachsinn; einmal eingeleitete Bewegungen werden fortgesetzt, auch wenn etwas anderes von dem Patienten verlangt wird; ein erhobener Arm wird lange Zeit in die Höhe gehalten.

24. April. Puls beschleunigt, zeitweise aussetzend. Herzstoss innerhalb der Mamillarlinie.

26. April. In der Nacht Lähmung des rechten Armes und Parese des rechten Beins eingetreten; linke Nasolabialfalte stärker ausgeprägt als rechte.

27. April. Nasolabialfalte reckts verstrichen; rechts tritt die Lippe nicht so heraus, wie links. Lähmung nicht vollständig.

28. April. Sensibilität wegen Demenz nicht zu prüfen; es scheint jedoch, als ob Patient Nadelstiche empfände.

29. April. Patient ist sehr unruhig; Bewegungen in der rechten Hand etwas besser.

30. Mai. Patient hat Fieber. Rasselgesäusche beiderseits über der Lunge vorn und hinten hörbar. Keine Dämpfung.

13. Juni. Exitus.

Makroskopisch fand sich eine Erweichung im Hemisphärenmark des Hinterhauptslappens rechts und eine kleine Höhle in dem Pons links. Nachdem das Gehirn gehärtet worden war, zeigten sich außer den makroskopisch schon bemerkten Veränderungen in den zur Härtung eingelegten Hirnstücken aus verschiedenen Gebieten der Hemisphären zahlreiche kleine Herde, zum Theil nur von der Grösse eines Bleistiftstriches, und zwar parallel der Rindenoberfläche verlaufend. Die Herdchen heben sich trotz ihrer Kleinheit durch ihre weisse Färbung in den mit Müller gehärteten Präparaten scharf von der Umgebung ab. Die Gefäße der Basis haben zum Theil verdickte Wandung.

Mikroskopischer Befund: In frischen Präparaten aus den erweichten Stellen sah man zahlreiche Körnchenkugeln und Blutkrystalle. Die Adventitia der Gefäße war mit Fetttropfen vielfach angefüllt. In den Schnitten aus dem gehärteten Präparat (man vergleiche die Abbildung eines Schnittes [Fig. 12],

das nach der Weigert'schen Methode gefärbt wurde) fällt in den kleinen Herdchen überall ein starkes Netz kleinsten prall gefüllter Blutgefässen auf. Ausserdem sind fast in jedem Herd ein oder zwei Gefässquerschnitte zu bemerken, mit ungewöhnlich verdickter und reichlich mit Kernen durchsetzter Wandung, wie es die Abbildung (Fig. 13) wiedergiebt. Die Nervensubstanz ist im Bereich des Herdes zu Grunde gegangen. Das Mark ist theils ganz verschwunden, theils zerfallen und liegt in Tropfen umher. In den Präparaten mit Weigert'scher Hämatoxylinfärbung haben diese zerfallenen Markmassen oft eine hellere blaue Farbe, als das normale Mark. Man sieht ferner, dass die Zerstörung, welche dem Herd entspricht, sich mikroskopisch nicht beschränkt auf das Gebiet, welches bei Betrachtung mit blossem Auge hell und degenerirt erscheint, sondern dass der Zerfall des Nervenmarkes sich noch in grösserem Umkreis erkennen lässt.

Eine Kernvermehrung innerhalb des Herdes ist bei Präparaten, die mit Kernfärbungsmitteln gefärbt sind, nicht wahrzunehmen, abgesehen von der Kernvermehrung innerhalb der Wandung der Gefässe, von der wir vorhin schon sprachen.

Im Rückenmark fand sich durchweg eine Degeneration in den Hinter-, Seiten- und Vordersträngen; die Ausdehnung dieser Degeneration ist aus den Figuren 17 a--d zu ersehen. Die Degeneration in den Hintersträngen betrifft den medialen Abschnitt. Die Degeneration in den Seitensträngen ist rechts stärker, als links. In den Vordersträngen greift die Degeneration über den Bereich der Pyramidenvorderstränge hinaus.

Unsere Untersuchung in diesem Fall hat ergeben, dass außer den bei der Section gefundenen grösseren Erweichungsherden eine grosse Zahl kleiner Herde sich voraufanden mit dem Charakter der Erweichung. Das Mark war zerfallen, aber es liess sich keine Vermehrung des Grundgewebes nachweisen, weder eine Faser- noch eine Kernvermehrung, wie bei einem entzündlichen Process. Die Ursache dieser Erweichung ist wohl zu suchen in den Veränderungen der Gefässe. Die grossen Gefässe der Basis zeigten verdickte und verkalkte Wandungen. Auch kleine Gefässe innerhalb der Erweichungsherde hatten verdickte, sehr kernreiche Wandungen. Auf die eigenthümliche Lage der Erweichungsherde werden wir zum Schluss noch einmal zurückkommen.

Der Befund im Rückenmark entspricht dem Verhalten einer combinierten Systemerkrankung.

Betrachten wir nun noch einmal in Kürze das klinische Bild des Krankheitsfalles.

October 1891 bekommt Patient einen Schwindelanfall, nach dem eine Erschwerung der Sprache und Gedächtnisschwäche zurückbleibt. Ausserdem wird das Gehen schwierig und besonders fällt bei dem Kranken eine Neigung auf, nach rückwärts zu gehen, wenn er ruhig

stehen soll, d. h. es besteht die Erscheinung der Retropulsion. In diesem Zustand kommt Patient zum ersten Mal in die Klinik. Es wird dort noch constatirt eine gewisse Einschränkung der Augenbewegungen, eine Einschränkung der Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten und des Kopfes, ein starrer Blick, sehr seltener Lidschlag, kyphotische Krümmung der Wirbelsäule und häufiger Urindrang; zuweilen wird auch etwas Schütteln bemerkt. Als dann derselbe Kranke drei Monate später von Neuem Aufnahme findet, bietet er das vollkommen ausgeprägte Bild einer Paralysis agitans sine tremore. Alle Bewegungen sind eingeschränkt. Die beweglichen Körperttheile können nicht bis zu ihren Endstellungen gebracht werden. Bei passiven Bewegungen lässt sich überall ein erhöhter Muskeltonus nachweisen. Der Rumpf wird vornüber gebeugt gehalten, der Gesichtsausdruck ist starr. Die Augenmuskeln theilen die allgemeine Störung sämmtlicher Muskeln. Sie können nicht mehr ihre volle Wirkung entfalten und beim Blick nach rechts und links wird nicht die letzte Endstellung erreicht. Wenn Patient steht, genügt ein leichtes Zupfen am Rock, um ein Rückwärtsgehen des Kranken hervorzurufen, welches er nicht sofort auf Commando hemmen kann. Dagegen wird kein Tremor beobachtet. Als nicht zum Bilde der Paralysis agitans gehörig wird ein erheblicher Schwachsinn bemerkt. Der Kranke wird dann von einem Schlaganfall betroffen; es tritt rechtsseitige Lähmung auf, welche bis zum Tode fortbesteht.

Schwindelanfälle, zeitweise Schwierigkeit beim Sprechen, zunehmende Demenz, Hemiplegie sind durch Erweichungsherde erklärt, die eine Folge der arteriosklerotischen Veränderungen sind. Bemerkenswerth ist aber, dass neben Krankheitssymptomen, die wir bei hochgradiger Gehirnarteriosklerose auftreten sehen, die Symptome der Paralysis agitans sine tremore zur Entwicklung kommen. Wir halten das für kein zufälliges Zusammentreffen zweier Krankheitsbilder. Wir beobachteten bei einer anderen Kranken sehr ähnliches. Die Kranke, eine ältere Person, war lange Zeit wegen Schwindelanfällen, Hemiparese mit Parästhesien und Hypästhesien der geschwächten Seite in Behandlung und ihre Erscheinungen liessen sich durch eine Arteriosklerose des Gehirns mit eventuellen Erweichungsheren erklären. Nachdem sie schon ein Jahr lang unter solchen Erscheinungen in Behandlung stand, entwickelte sich bei ihr zu den früheren Symptomen das Krankheitsbild der Paralysis agitans mit typischer Haltung, Muskelstarre, Propulsion und Retropulsion und etwas Zittern.

Uns scheinen in diesen Fällen Ateriosklerose und Erweichungsherde nicht ohne Zusammenhang mit dem Bilde der Paralysis agitans

zu stehen. Wenn auch in den Fällen von Paralysis agitans bisher kein Befund erhoben wurde, der das Krankheitsbild in ausreichender Weise erklärt, so legen doch andere Beobachtungen die Möglichkeit nahe, dass zuweilen der Symptomencomplex dieser Krankheit mit organischen Veränderungen einhergeht resp. durch solche hervorgerufen wird; wenn auch in den meisten Fällen keine organischen Veränderungen im Centralnervensystem gefunden werden. Vielleicht ist auch der Befund einer combinirten Systemerkrankung im Rückenmark für die Erklärung einiger Erscheinungen heranzuziehen. Dass ein Complex von schweren Nervensymptomen das eine Mal mit Befunden, das andere Mal ohne anatomische Veränderung einhergeht, ist schon öfter beobachtet worden. So vermisste man in einzelnen Fällen, die klinisch ganz das Bild der disseminirten Sklerose boten, die sonst bei dieser Krankheit so charakteristischen Veränderungen. Ebenso sehen wir choreatische Bewegungen, welche in der Regel auf einer funktionellen Erkrankung des Gehirns beruhen, in besonderen Fällen von organischen Veränderungen abhängig.

---

In den drei ausführlich beschriebenen Fällen von Erkrankungen des Gehirns sehen wir den krankhaften Process in der verschiedensten Ausbreitung, aber in jedem Falle auf ganz bestimmte Gebiete des Gehirns beschränkt, während andere Gebiete verschont geblieben sind.

Im ersten Falle waren die degenerativen Veränderungen, die trotz ihrer besonderen Merkmale doch im Grossen und Ganzen in die Gruppe der Paralyse gehören, wie in den gewöhnlichen Fällen dieser Gruppe vor Allem in der Rinde des Stirnhirns und der Centralwindungen entwickelt. Der krankhafte Process war fast überall auf die Rinde beschränkt und griff nur hier und da auf das Marklager über, erreichte jedoch in diesem nirgends die Intensität, wie in der Rinde. Ausserdem war das centrale Höhlengrau an den Veränderungen mitbeteiligt bis zum Anfang des 4. Ventrikels.

In dem zweiten Fall hatten wir ebenfalls einen Process der grauen Rinde, der vorzugsweise die Theile derselben unmittelbar unter der Pia mater in Mitleidenschaft zog. Offenbar lag die Ursache dieser Localisation in der Entstehungsweise der Erkrankung durch ein Kopftrauma, welches Blutungen aus den Gefässen der Pia mater und der obersten Rindenschicht veranlasst hatte.

In gleicher Weise localisierte Erkrankungen, wie unser Fall zeigten die

Fälle, welche Sarah Nutt<sup>\*)</sup>) mitgetheilt hat. Bei Kindern, die vor oder während der Geburt eine Verletzung des Schädels erlitten hatten, beobachtete sie klinisch eine Lähmung sämmtlicher Extremitäten mit Muskelrigidität. Anatomisch fanden sich atrophische Windungszüge. Stellenweise war die Cortex ganz verschwunden. In den Fällen, in denen ein Trauma während der Geburt stattgefunden hatte, waren die Veränderungen durch Blutung aus den Meningealgefäßsen entstanden.

Ferner beschrieb Friedmann<sup>\*\*)</sup> einen Fall von Idiotie verbunden mit spastischer Paraplegie im Kindesalter, mit zahlreichen Herdchen in der Hirnrinde und Degeneration im Hemisphärenmark. Endlich sah Hess<sup>\*\*\*</sup>) bei einer alten Frau Veränderungen, die ganz an unseren Befund erinnern. Obersteiner<sup>†</sup>) hat die Abbildung des Hess'schen Befundes in sein Lehrbuch mit hinübergenommen. Bei diesem Fall hat sich allerdings kein Trauma nachweisen lassen.

In unserem dritten Fall waren ebenfalls die Erweichungsberde auf ein bestimmtes Gebiet beschränkt. Verschont geblieben ist die Rinde. Vorwiegend finden sich die Erweichungsherde in der Nähe der grauen Substanz dem Zuge eines grösseren Gefäßes folgend. Die Erweichungsherde haben also hier den Sitz, den Wernicke<sup>††</sup>) schon hervorhebt als charakteristisch für die chronische Gehirnerweichung. Diese Herde breiten sich nach ihm aus in dem Gebiete, welches am schlechtesten mit Gefäßen versorgt ist, nämlich da, wo die langen corticalen Gefäße mit den von der Basis eindringenden Gefäßen zusammentreffen.

Im Vergleich mit den mitgetheilten Fällen ist es interessant zu sehen, wie auch andere Processe im Gehirn sich in ganz bestimmten Gebieten halten. Am bekanntesten ist dies von der disseminirten Sklerose, deren Herde, obwohl sie sonst sich vollständig regellos an jedem Orte entwickeln, im Gehirn gerade die Rinde meistens verschonen. Wir haben unsren Abbildungen drei Bilder beigefügt nach Präparaten zweier Fälle von disseminirter Sklerose, in denen sehr deutlich hervortritt, wie die Herde nur im Marklager auftreten, und wie sie oft mit Vorliebe sich hart an der Grenze der grauen Substanz entwickeln, ohne in die graue Rinde überzugehen. Insbesonders

<sup>\*)</sup> Americ. Journal of the medical Sciences. Philadelphia 1885.

<sup>\*\*)</sup> Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde III. 1.—3. Heft.

<sup>\*\*\*</sup>) Wiener med. Jahrb. 1886.

<sup>†</sup>) Obersteiner, Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Cen tralorgane. 2. Auflage. S. 471.

<sup>††</sup>) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. Bd. VI. 149.

weisen wir auf Fig. 14 hin, wo ein kleines Herdchen sich ganz genau auf das Gebiet einer schmalen Markfaserzunge begrenzt. Eine besondere Art von sklerotischen Herden wurde neuerdings von Greiff\*) und Gowers\*\*) beschrieben. Es sind dies kleine miliare Herde in der grauen Rinde. Im Falle Greiff's wählten die Herde mit Vorliebe die Grenze zwischen Rinde und Marksustanz. Uebrigens wurden diese miliaren Herde bisher nur beobachtet neben anderer Erkrankung, von Greiff neben diffuser Sklerose des Gehirns, von Gowers neben grossen Herden in der weissen Substanz und in den grossen Ganglien.

Wir sehen in allen den aufgezählten Erkrankungsarten des Gehirns die Erkrankung auf ein bestimmtes Gefässgebiet begrenzt. Vor Allem gilt das für die von uns beschriebenen Fälle. Auf das Gebiet der kurzen Corticalgefässe erstreckt sich die Erkrankung des ersten Falles. Von hier nimmt der Process offenbar seine erste Entwicklung, während er schliesslich allerdings auch übergreift in das Gebiet der Endigung der langen Corticalgefässe. Im Fall 2 sowie in den anderen traumatischen Fällen von Rindenatrophie, welche in der Literatur beschrieben sind, entsteht die Erkrankung vorzugsweise dadurch, dass Blutungen aus den Meningealgefässen erfolgen und Defekte in der äussersten Rindenschicht hervorrufen. Zum Theil sind dann auch noch die Gebiete der kurzen Corticalgefässe betheiligt. Die zahlreichen kleinen Erweichungsherde des Falles 3 ergriffen, wie auch in den Fällen Wernicke's hauptsächlich die Gegend, wo die langen Corticalgefässe mit den von der Basis herkommenden Gefässen zusammenstoßen.

Bei der disseminirten Sklerose ist bei der sonstigen Regellosigkeit in dem Auftreten der Herde bemerkenswerth, dass ebenfalls das oben erwähnte Grenzgebiet in den beiden untersuchten Fällen bevorzugt scheint. Eine Beziehung der Localisation der Gehirnkrankheiten zu den Gefässverhältnissen liegt demnach vielfach vor.

Fassen wir zum Schluss noch einmal kurz die Hauptpunkte der vorliegenden Arbeit zusammen.

1. Fall 1 zeigt eine neue Species der allgemeinen Paralyse durch eine colossale Veränderung der Gefässer ausgezeichnet; als Periencephalitis angiomatosa könnte man etwa die gefundene Veränderung bezeichnen. Man muss hier Angesichts des grossen Gefäss-

---

\*) Dieses Archiv Bd. XIV.

\*\*) The Lancet. Juni 26. 1886.

reichthums an eine Gefässneubildung denken, wenngleich, wie wir oben ausgeführt haben, dieselbe nicht mit Sicherheit nachgewiesen ist.

2. Fall 2 mit Cysten und Narben in der Hirnrinde nebst allgemeinen diffusen Veränderungen zeigt die anatomischen Verhältnisse, die sich nach einem Trauma im Gehirn entwickeln können. Da es sich um eine Erkrankung der Hirnrinde handelt und die klinischen Erscheinungen zum Theil der Paralyse angehören, kann man diesen Fall auch zur Paralyse rechnen, als traumatische Form derselben. Gleichzeitig war der Fall bemerkenswerth durch Poliomyelitis des Halsmarks, die neben einseitiger secundärer Degeneration gefunden wurde.

3. Fall 3 mit multiplen Erweichungsherden und combinirter Systemerkrankung des Rückenmarkes bot klinisch das Bild einer Paralysis agitans sine tremore, deren Symptome sich gleichzeitig mit Schwindelanfällen, Spracherschwerung, Demenz entwickelt hatten. Dies Zusammentreffen von Symptomen der Arteriosklerose der Hirngefässse mit den Symptomen der Paralysis agitans wurde klinisch an einem zweiten Fall beobachtet. Es erscheint daher möglich, dass in diesen Fällen die Symptome der Paralysis agitans von den organischen Veränderungen des Gehirns abzuleiten sind.

4. Im Fall 2 hatten wir Gelegenheit neben anderen Erscheinungen ein Symptom zu beobachten, welches wir als Pseudo-Graefesches Symptom bezeichnet haben. Das obere Lid bleibt hiebei, wenn der Bulbus nach abwärts bewegt wird, ebenfalls in der Bewegung beträchtlich hinter demselben zurück, jedoch nur für kurze Zeit, während bei dem richtigen Graefe'schen Symptom das obere Lid beim Blick nach unten schliesslich eine Endstellung erreicht, die es nicht verlässt, so lange die Blickrichtung anhält.

5. Die bestimmte Localisation gewisser Gehirnkrankheiten hängt zu einem Theile mit der Vertheilung der Gefässse im Gehirn zusammen.

---

Zum Schlusse spreche ich Herrn Geh. Rath Prof. Jolly für die Ueberlassung der Fälle meinen besten Dank aus.

---

### **Erklärung der Abbildungen (Taf. V. und VI.).**

Fig. 1. Fall 1. Stahl. Die in der Beschreibung erwähnten weissen scharf abgegrenzten Flecke sind in der Zeichnung roth gefärbt. Es sind dies degenerirte Stellen mit verdichteter Grundsubstanz höchst wahrscheinlich von Blutungen herrührend.

Fig. 2. Fall 1. Stahl. Schnitt aus der Gehirnrinde. Grosser Gefässreichthum. Starres Aussehen der Gefässe. Die dichteren Partien sind dunkler gezeichnet. Sie leiten ihren Ursprung von Blutungen her.

Fig. 3 und 4. Grosses Gefäss mit starrer Wandung in der Gegend des Oculomotoriuskerns. Fall 1. Stahl.

Fig. 5 und 6. Fall 1. Stahl. Gefässe mit ungewöhnlichem Kernreichtum aus den krankhaft veränderten Gebieten.

Fig. 7 und 8. Fall 2. Horwinski. In beiden Figuren grosse Defekte der Rinde (a), kleine Höhlenbildung (b). Fig. 7c. kleine Einziehungen mit Narbenbildung. In Fig. 7 Degeneration der Markfasern.

Fig. 9. Bild der Oberfläche der rechten Hemisphäre im Fall Horwinski. Zahlreiche atrophische Windungen von eigenthümlich gerunzeltem Aussehen.

Fig. 10 und 11. Fall 3. Stolpe. Zeigt die Lage und Gestalt der kleinen Erweichungsherde. Sie sind in den Präparaten von weisser Farbe, hier roth gezeichnet.

Fig. 12. Fall 3. Stolpe. Ein kleiner Herd in starker Vergrösserung.

Fig. 13. Ein Gefäss mit verdickter Wandung aus dem Erweichungsherd Fig. 12.

Fig. 14, 15, 16. Gehirnherde von Fällen von disseminirter Sklerose. Die Herde sind beschränkt auf die Marksustanz.

Fig. 17a, b, c, d. Form der Degeneration im Fall 3 Stolp.

Fig. 18. Halsmark von Fall 2 Horwinski mit secundärer Degeneration und Poliomyelitis chronica.

Fig. 2.

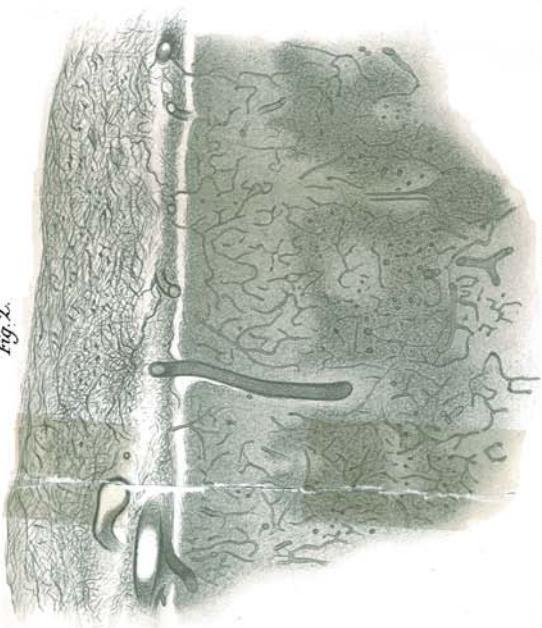


Fig. 3.



Fig. 4.

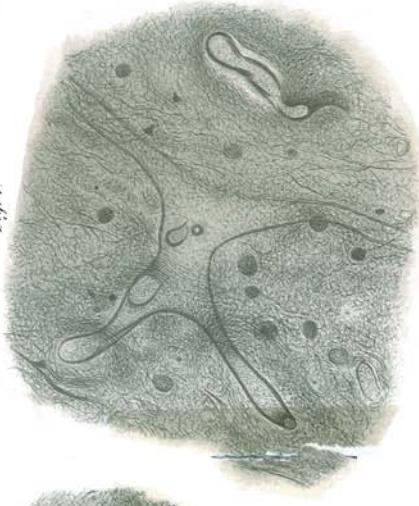


Fig. 10.



Fig. 6.



Fig. 8.



Fig. 14.



Fig. 15.



Fig. 16.



Fig. 7.

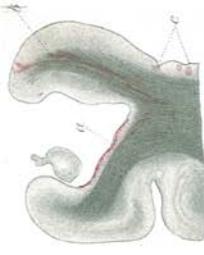


Fig. 10.



Fig. 11.





Fig. 5.

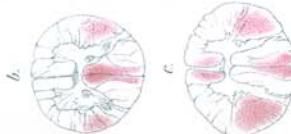
Fig. 6.



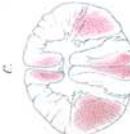
Fig. 2.



Fig. 11.



b.



c.

Fig. 2.

Fig. 12.

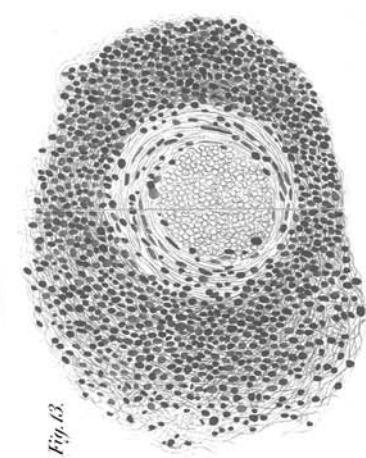


Fig. 13.



Fig. 14.



Fig. 15.



Fig. 16.