

XXV.

Zwei Fälle cerebraler Kinderlähmung.

Von

Dr. M. Felsch,

weiland Assistenzarzt am Landeshospital Hofheim.

~~~~~

Die beiden unten beschriebenen Fälle boten sowohl in ihrem klinischen Bilde als in dem anatomischen Befunde sehr interessante Einzelheiten und sollen darum der Oeffentlichkeit übergeben werden.

P. B. wurde am 2. November 1881 zu Alzey geboren. Sein Muttersvater litt an Epilepsie, im Uebrigen sind in der Familie keine Geisteskrankheiten vorgekommen, von Trunksucht des Vaters ist nichts bekannt. Der Knabe war ein vollständig gesundes munteres Kind in den ersten 4 Lebensjahren. Im fünften stellte sich, im Anschluss an eine Pneumonie Epilepsie ein. Die Schule konnte B. wegen seiner Krankheit nicht gut besuchen, er war ein Jahr in einer Siechenanstalt, musste aber von dort entlassen werden. Es entwickelte sich ganz allmählig im Laufe der Zeit im Anschluss an die Anfälle immer stärkere geistige Schwäche, mehr hervortrat dieselbe seit dem 10. Lebensjahre. Seit 1894 traten die Anfälle immer häufiger auf, abwechselnd mit heftigen Erregungszuständen. Allmählig entwickelte sich eine unvollständige Lähmung des rechten Armes und rechten Beines.

Von Zeit zu Zeit äusserte er Selbstmordgedanken, die Sprache wurde allmählig schlechter.

Wurde am 9. Januar 1896 in das Landeshospital Hofheim aufgenommen.

Status: Schädel klein und Stirn schmal, weicht etwas nach hinten zurück, Hinterhaupt flach abfallend.

Fronto-occipitaler Durchmesser 17 cm, biparietaler 15 cm, bitemporaler 13 cm, Schädelumfang 52 cm, Mentooccipitaler 23 cm.

Auf dem Vorderhaupt befindet sich  $2\frac{1}{2}$  cm von der vorderen Haargrenze entfernt, in der Mittellinie eine  $1\frac{1}{2}$  cm lange, von rechts vorn nach links hinten sich erstreckende, 3 mm breite röthliche Narbe, die beweglich ist. Unter dieser Narbe ist eine tiefe Impression im Knochen, die die Gestalt einer dreiseitigen Pyramide mit nach innen gerichteter Spitze zeigt. Druck auf die Narbe

ist angeblich schmerzhaft, jedoch nur in ganz geringem Grade. Haar reichlich, Ohren beiderseits ungleich, Ohr läppchen angewachsen. Augenbewegungen frei, Pupillen beiderseits gleich, reagiren prompt auf Licht, consensuell und Accomodation. Die Facialisinnervation ist rechts schwächer wie links, die rechten Stirnfalten sind flacher. Der Nasenflügel und rechte Mundwinkel hängen tiefer als die linksseitigen herab.

Die Zunge wird unter leichten fibrillären Zuckungen herausgestreckt, dieselbe weicht etwas nach links ab. Das Zäpfchen ist lang und schmal, steht etwas nach links. Der Gaumen ist links weniger gewölbt als rechts. Beim Sprechen verzieht sich der Mund nach links. Die Haut des Gesichts fühlt sich eigenthümlich fettig an. Strabismus convergens nach innen rechts.

Der rechte Arm lässt sich im Schultergelenk nicht vollständig zur Senkrechten emporheben. Im Ellenbogengelenk wird der Arm gewöhnlich leicht gebeugt oder gestreckt gehalten, passiv kann der Arm im Ellenbogengelenk unter Ueberwindung eines mässigen Widerstandes vollständig gebeugt werden, activ nur bis zum rechten Winkel.

Die rechte Hand hängt schlaff in Beugestellung herunter, kann activ nicht vollständig gestreckt werden, auch passiv ist eine Ueberstreckung nur in geringem Grade möglich, Patient empfindet dabei Schmerzen.

Der Daumen steht im Mittelhandfingerelenk in leichter Ueberstreckung. Eine weitere Ueberstreckung ist nur möglich bis zu einem Winkel von  $135^{\circ}$ . Eine Beugung des Daumens in diesem Gelenk ist nur in ganz geringem Grade möglich, In dem Interphalangealgelenk des Daumens kann das letzte Fingerglied nach der Rück- sowohl nach der Vorderseite bis zu einem rechten Winkel gebeugt werden.

Die anderen 4 Finger sind in den Mittelhandfingerelenken, ebenso wie in den ersten Zwischenfingerelenken gebeugt, in den letzten Fingerelenken dagegen gestreckt, mit Ausnahme des kleinen Fingers, der in diesem Gelenk ein wenig gebeugt ist. Die Finger können passiv alle in den Zwischenfingerelenken gestreckt und gebeugt werden, in den ersten Zwischenfingerelenken ist eine Ueberstreckung möglich. Die passive Streckung in dem Mittelhandfingerelenk des 2. und 5. Fingers ist leicht möglich, in dem des 2. Fingers auch eine geringe Ueberstreckung, in den Mittelhandfingerelenken des 3. und 4. Fingers ist Streckung nur unter Anwendung grösster Gewalt und unter Schmerzen möglich. Activ kann der Arm unter starker Anhebung der Schulter bis zur Horizontalen gehoben werden. Active Bewegung in dem Hand- und den Fingerelenken ist nicht möglich.

Die Haut des rechten Armes zeigt keinen Unterschied gegen die des linken Arms. Maasse:

Vom Acromion bis zur Spitze des Olecranon rechts 32 cm, links 34 cm. Von der Spitze des Acromion bis zur Mitte des Handgriffes des Brustbeins: rechts 20 cm, links 24 cm.

Vom Rabenschnabelfortsatz bis zur Mitte des Brustbeins rechts 13 cm, links  $14\frac{1}{2}$  cm.

Von der Spitze des Acromion bis zum Rabenschnabelfortsatz rechts  $9\frac{1}{2}$ , links  $10\frac{1}{2}$ .

Vom Olecranon bis zum Proc. styloideus rechts 23, links 24 cm.

Vom Handgelenk bis zur Spitze des Mittelfingers: rechts 17 cm, links 18 cm. Mittelfinger rechts  $9\frac{1}{2}$  cm, links 10 cm. Daumen rechts 5 cm, links  $5\frac{1}{2}$  cm.

Umfang des Oberarms rechts 23 cm, links 24 cm. Unterhalb des Olecranon rechts 23 cm, links 24 cm. Oberhalb des Handgelenks rechts 14, links 15 cm.

Die Muskulatur des rechten Armes ist entsprechend den Maassen bedeutend geringer entwickelt wie links. Die einzelnen Muskeln contrahiren sich gut auf elektrische Reizung, lassen keine qualitative Veränderung ihrer elektrischen Erregbarkeit erkennen.

Triceps- und Bicepsreflexe rechts stark, Knochen- und Periostreflexe vorhanden. Bei Beklopfen des Proc. styloides des Radius tritt eine Zusammenziehung des Musc. Triceps und der Fingerbeuger ein, links zeigen die Armreflexe keine Verstärkung.

Die rechte Hälfte des Brustkorbes ist stärker vorgewölbt, der untere innere Schulterblattwinkel springt rechts stärker hervor, die Sehne und der Muskelbauch des Latissimus dorsi sind rechts stärker gespannt, ebenso der Cucularis und Pectoralis major. Pectoralisreflexe rechts stark.

Rechts vom Trochanter bis zum Kniegelenk 43, links 44; vom Kniegelenk rechts bis zum inneren Knöchel 38, links  $38\frac{1}{2}$  cm. Umfang des rechten Oberschenkels 38 cm, links 40 cm. Wade rechts  $27\frac{1}{2}$  cm, links 28 cm. Bewegung im rechten Hüftgelenk ziemlich frei, ebenso wie im rechten Kniegelenk.

Im rechten Fussgelenk ist eine starke Drehbewegung möglich, die Bewegung nach dem Rücken vermindert, der Fuss steht in Equinovarusstellung. Die Zehen zeigen die normale Beweglichkeit. Am rechten Unterschenkel mehrere Narben, das ganze rechte Bein steht etwas nach aussen rotirt und abducirt und ist leicht im Knie gebeugt.

Patellarreflexe sind beiderseits stark, rechts stärker wie links. Achillessehnenreflexe rechts ebenfalls stärker wie links. Rechts Fussclonus. Kein Babinsky.

Der Gang ist durch die Parese der rechten Unterextremität bedeutend gestört, erfolgt mit gekrümmten Knien, das rechte Bein wird nachgezogen, der rechte Fuss hängt schlaff herab und berührt mit der Spitze den Boden, dabei beschreibt das rechte Bein einen kleinen Bogen nach aussen.

Die Sprache beschränkt sich auf einige Worte.

Sensibilität lässt sich nicht sicher prüfen wegen des Blödsinns des Patienten, doch fühlt er Nadelstiche.

Geistig stand Patient auf einer tiefen Stufe des Blödsinns, hatte zahlreiche typische epileptische Anfälle.

Er starb am 9. Februar 1902 an Tuberkulose.

Die 6 Stunden nach dem Tode ausgeführte Section ergab:

## A. Aeussere Besichtigung.

Mittelgrosse männliche Leiche, Todtenstarre in allen Gelenken, Rücken und hintere Partien der Extremitäten blauröth gefärbt, linke Pupille weiter als die rechte, rechter Arm in allen Theilen kürzer und schwächer als der linke, Daumen der rechten Hand gestreckt, übrige Finger gebeugt. Rechtes Bein leicht abducirt, nach aussen rotirt; rechter Fuss in Equinovarusstellung, rechte Schulter schmaler als die linke. Leib aufgetrieben, Nabelgrube verstrichen.

## B. Innere Besichtigung.

## 1. Schädelhöhle.

Weiche Decken ziemlich dick, Muskulatur blass, trocken. Knöchernes Schädeldach symmetrisch, Stirnnaht ebenso wie Sagittalnaht vollständig verknöchert, die Coronarnaht noch deutlich sichtbar, stellt jedoch eine nur wenig geschlängelte feine Linie dar, Lambdanaht vorhanden, halbmondförmig, wenig gezackt. Im Stirntheile,  $1\frac{1}{2}$  cm von der Coronarnaht entfernt, ziemlich genau in der Mittellinie eine runde tiefe Impression, welche einen Durchmesser von 1 cm hat, auf der Innenseite des Schädels entspricht dieser Impression eine ebenso grosse, weiss gefärbte Stelle, jedoch keine Hervorragung über die Oberfläche. Knochen an dieser Stelle durchscheinend. Dieser Stelle des Knochens entspricht an den weichen Schädeldecken eine ca. 3 cm lange weisse Narbe, welche die ganze Dicke der weichen Schädeldecken durchsetzt.

Die Innenfläche des Schädels zeigt wenig Gefässfurchen, an einigen Stellen kleine Gruben im Schädeldache, entsprechend Auswüchsen der Hirnhäute. Schädeldach ist schwer. Schädelwand links bedeutend dicker wie rechts, ebenso hintere bedeutend dicker wie vordere. Die Diploë ist an der linken Seite des Schädeldaches reichlich entwickelt, rechts der Wand entsprechend in geringerem Grade. An einigen Stellen ist die Diploë verschwunden.

Maasse: 16,5 : 11,75 : 15,75; Dicke: links vorn 0,5, rechts vorn 0,3; links Mitte 0,7, rechts Mitte 0,5, links hinten 0,8, rechts hinten 0,6 cm.

Dura gut gespannt, ist durchscheinend mit Ausnahme der an den Sulcus longitudinalis angrenzenden Partien, Gefässe nur wenig gefüllt, der Sinus longitudinalis enthält Fibringerinnsel, Crur und flüssiges Blut.

Innenfläche der harten Hirnhaut glänzend, die Sinus der Basis sind stark mit Blut gefüllt. In den hinteren Gruben bleiben ca. 2 Esslöffel blutgefärbter Flüssigkeit zurück.

Die linke Grosshirnhemisphäre ist im Ganzen weniger voluminös, als die rechte, die weichen Häute sind auf der linken Seite diffus, rechts nur in der Umgebung der Gefässe getrübt; sie trägt beiderseits von den Hemisphärenrändern eine grössere Zahl weisser, warzenförmiger Auswüchse; in der Umgebung dieser Partien zeigen die weichen Häute links eine stärkere Trübung.

Die Gefässe ziemlich stark gefüllt, die weichen Häute der Basis sind an den Umschlagstellen fleckweise getrübt.

Die Gefässe der Basis sind regelmässig angeordnet und haben zarte Wandung. Das linke Corpus mamillare, der linke Grosshirnstiel sind deutlich schwächer entwickelt als rechts.

Der Grössenunterschied der beiden Hemisphären tritt nach Entfernung der weichen Häute stärker hervor. Links sind die Windungen viel schmaler als rechts. Eine 1 cm im Durchmesser messende Stelle der ersten Stirnwindung, dicht neben der grossen Hirnfurche vor dem Sulcus praecentralis ist feinkörnig granuliert, die ganze linke Hemisphäre bietet das Gefühl grösserer Härte. Der linke Gyrus prae- und postcentralis, angularis, marginalis sind etwas dunkler gefärbt, als die übrigen Hirntheile, besonders deutlich tritt die geringere Entwicklung der linken Hirnseite an dem Gyrus postcentralis hervor. Die äusseren Strukturverhältnisse entsprechen im Uebrigen den normalen.

Das Hirn wird in senkrechte Schnitte behufs besserer Conservirung zerlegt, die Schnitte entsprechen ganz dem äusseren Befunde einer schwächeren Entwicklung der linken Seite. Der linke Nucleus caudatus und der Thalamus flacher und kürzer als rechts; besonders auffallend ist die geringere Entwicklung des linken Marklagers; innere Kapsel links ebenfalls bedeutend schmaler wie rechts.

Kleinhirn: Die rechte Hemisphäre ist kleiner, als die linke.

Die Oliven zeigen keine Veränderungen, deutlich kleiner ist die linke Pyramide.

Querschnitt durch den Pons und die Medulla zeigen eine deutliche geringere Entwicklung der linken Pyramidenbahn, verfolgbare bis zur Kreuzung. Gesamt-Gehirngewicht 1080.

Um die wichtigsten Befunde des Sectionsprotokolls kurz zu wiederholen:

Es ergibt sich ein bedeutender Grössenunterschied der beiden Grosshirn-Hemisphären zu Ungunsten der linken, dabei ist dieselbe härter und stellenweise dunkler gefärbt, ebenso ist das linke Corpus mamillare, der linke Grosshirnstiel kleiner und schmaler wie rechts, die Pyramidenbahn geringer entwickelt, die gekreuzte Kleinhirnhemisphäre atrophisch.

Das Rückenmark zeigt eine geringere Entwicklung der rechten Hälfte und des linken Vorderstranges. Halsmark linke Hälfte: 7 mm, rechte Hälfte: 6 mm. Lendenanschwellung links 5 mm, rechts  $4\frac{1}{2}$  mm.

#### Mikroskopische Untersuchung.

Die Untersuchung der Präparate vom Grosshirn ergab im Mark der linken Hemisphäre eine starke Vermehrung des Stützgewebes besonders der Gliazellen. In der Rinde selbst war diese Vermehrung des Stützgewebes auch vorhanden, aber bei weitem nicht in dem hohem Grade wie im Mark.

Die Gefässe hatten sehr dicke zellreiche Wandungen.

Um die Gefässe herum fanden sich an vielen Stellen breite freie Räume, die von feinen Fasern durchzogen waren.

Die Ganglienzellen standen in regelmässigen Reihen, ihre einzelnen Schichten waren deutlich ausgesprochen, nur standen die Zellen sehr dicht aneinander. Die Zellen selbst liessen keine Veränderung erkennen. Die Unter-

suchung der Corpora mamillaria ergab eine allgemeine Atrophie des linken. Das Vic. d' Azyr'sche Bündel sowohl wie der Fornix schwächer wie rechts, die Ganglienzellen im Allgemeinen an Zahl geringer, dafür war das Corpus mamillare links reicher an Gefässen wie das rechte.

Die Tractus optici und die Optici wurden im Zusammenhang in eine Serie von Schnitten zerlegt. Es zeigte sich der linke Tractus schwächer wie der rechte und der rechte Opticus schwächer wie der linke. Im linken Tractus liess sich keine Degeneration nachweisen, dagegen zeigte der rechte Opticus und das innere Drittel des linken Opticus eine enorm starke Entwicklung des Zwischengewebes, das mit einem dicken Balkenwerk die Nervenfaserbündel umschloss. Die noch vorhandenen Nervenfasern waren normal.

#### Rückenmark.

Im Halsmark war die Glia des rechten Pyramidenseitenstranges mässig vermehrt, im Brust- und Lendenmark war kein Unterschied der Gliaentwicklung beider Hälften zu erkennen. Ebenso zeigten die anderen Systeme keine Unterschiede der Gliaentwicklung. Mit Weigert-Pal färbte sich die Gegend des Pyramidenseitenstranges im Halsmark ein wenig heller wie links, dem Brust- und Lendenmark vollständig gleich, ebenso wie die übrigen Systeme des Rückenmarks. Die rechte Clarke'sche Säule hatte ungefähr nur den halben Umfang der linken, dabei war die Zahl ihrer Zellen eine bedeutend geringere wie links. Das Vorder- sowie Hinterhorn, besonders das letztere war etwas kürzer und schmaler auf der rechten Seite; das Vorderhorn dabei zellärmer. Die vorhandenen Zellen zeigten keine Veränderungen. Der Winkel zwischen Vorder- und Hinterhorn war rechts spitzer wie links.

Das Rückenmark bot also im Halsmark die Zeichen einer mässigen Degeneration des Pyramidenseitenstrangs, verbunden mit einer Atrophie der ganzen Seite. In der linken Pyramidenbahn oberhalb des Halsmarks fand sich nur Atrophie ebenso wie in den übrigen Theilen des Rückenmarks nur Atrophie der rechten Seite und des linken Vorderstrangs. Ausserdem Atrophie der rechten Clarke'schen Säule. Aehnliche Beobachtungen sind von Alexandra-Steinlechner, Gretschnikoff, Hervouet, Gierlich, Beyer und einigen anderen gemacht worden. Gierlich erklärt den Befund, dass, wie Flechsig nachgewiesen, die Bekleidung der Axencylinder mit Mark erst im vierten Lebensjahre vollendet wäre und dass darum bei Erkrankung vor diesem Termin eine stärkere reactive Entzündung ausbleiben müsste, da die meisten Axencylinder durch den kräftigen jugendlichen Saftstrom ohne Hinterlassung von Degenerationsproducten und ohne Eintreten reactiver Wucherung der Glia aufgezehrt würden. Das passt nicht auf unseren Fall, denn bei dem trat die Erkrankung erst im fünften Lebensjahre ein und ausserdem ist im Halsmark Degeneration, oberhalb und unterhalb nicht. Einen gleichen Fall hat Beyer bei einer im achten

Lebensjahre entstandenen Porencephalie beobachtet: Degeneration im Halsmark und Atrophie im Brustmark. Er kommt zu dem Schluss, dass örtliche individuelle Einflüsse die definitive Gestalt des Rückenmarks sehr beeinflussen und dass wir heute noch kein sicheres Urtheil über die Ursache — dass wir einmal Atrophie, das andere Mal Degeneration finden — abgeben können. Dem möchte ich mich voll und ganz anschliessen.

Dieser Fall im Anschluss an einen von Würth aus unserer Anstalt veröffentlichten — es wurde bei einer spastischen Halbseitenlähmung, Epilepsie und Idiotie ein Lipom des Balkens gefunden — veranlasst mich, kurz die Stellung der Diagnose zu berühren.

Sommer hat in seinem Lehrbuch der Diagnostik, 1901, die Forderung gestellt, man solle bei einer spastischen Halbseitenlähmung, verbunden mit Epilepsie und Idiotie, bestimmt die Diagnose Porencephalie stellen, ja er geht soweit, denjenigen den naturwissenschaftlichen Charakter abzusprechen, die sich weigern, die Diagnose Porencephalie zu stellen. Ein Blick auf die Literatur genügt, um das Gewagte dieses Verlangens klar hervortreten zu lassen. Denn erstens finden wir bei nach dem Tode festgestellter Porencephalie die verschiedenartigsten klinischen Symptombilder, und zweitens entspricht der Halbseitenlähmung mit Epilepsie und Idiotie keineswegs immer eine Porencephalie, ja nicht einmal in der Mehrzahl der Fälle; meistens ist keine Porencephalie, sondern lobuläre Sklerose, Meningoencephalitis etc. gefunden worden.

So kam Bourges dazu, diese Halbseitenlähmungen mit Epilepsie und Idiotie der lobären Sklerose zuzuschreiben, sicher noch mit mehr Recht als Sommer der Porencephalie und doch musste er später selbst zugestehen, dass er in dem Bestreben, eine einheitliche Krankheit aus dem grossen Gebiet der cerebralen Kinderlähmung abzusondern, zu weit gegangen sei, und dass sich seine lobäre Sklerose nicht halten lasse, und Brissaud hebt sogar hervor, dass am ehesten bei der Porencephalie, Schwachsinn und Epilepsie fehlen können. Auch Freund kommt zu dem Schlusse, dass die einzige Beziehung zwischen anatomischem Befunde und klinischem Bilde eine negative sei, kurz alle Autoren, die eigene grössere Erfahrungen haben, sind über die Unmöglichkeit der Diagnose einig. Es kann deswegen die Forderung Sommer's keinen Fortschritt, sondern nur einen Rückschritt bedeuten.

Im Gegensatz zu Sommer wäre es darum besser, die klinische Diagnose Porencephalie überhaupt fallen zu lassen und sie den Sectionsprotocollen zu überlassen. Wenn Sommer behauptet, derjenige, der nicht die Diagnose Porencephalie stellt, beraubt sich seines natur-

wissenschaftlichen Charakters, so kann man wohl mit grösserem Rechte behaupten, derjenige beraubt sich seines naturwissenschaftlichen Charakters, der noch jetzt die Diagnose Porencephalie stellt, wo man doch weiss, dass sie in den meisten Fällen falsch ist.

Im zweiten Fall handelt es sich um den unter der Diagnose Epilepsie in das Hospital aufgenommenen K. B.

K. B. wurde am 6. October 1880 in Neckarsteinach geboren. Ein Bruder der Mutter starb in der Irrenanstalt. Er hatte in dem zweiten Lebensjahre Convulsionen, die sich dann von Zeit zu Zeit wiederholten. K. B. lernte mit einem Jahre laufen und früh reden. Im Anfang war er ein munteres Kind, später wurde er mit der Zunahme der Anfälle blöder. Leistete wenig in der Schule.

Die Anfälle vermehrten sich, es traten Aufregungszustände hinzu, so dass er am 12. Juni 1899 in die Irrenanstalt Hofheim verbracht werden musste.

Status: 1,66 m grosser, 51 kg schwerer junger Mensch von kindlichem Habitus. Behaarung nur an den Geschlechtsorganen, und hier mässig. Ernährungszustand schlecht. An der linken Wange handtellergrosse Brandnarbe, linker Mundwinkel ist etwas nach links und unten verzogen. Am linken Unterschenkel hinten befindet sich eine fünfmarkstückgrosse, von zarter Oberhaut bedeckte Narbe. An der rechten Hand nahe der Tabatière eine Tätowirung (Anker). An beiden Unterschenkeln ältere und frische Kratzeffekte. In der Inframaxillargegend rechts und links Drüsen fühlbar, Schädel dolichocephal, die hintere Partie tritt im Vergleich zum Vorderhaupt stärker hervor. Umfang 55 cm. Stirn mässig hoch, schmal, am oberen Theile eine 1 cm lange, verschiebliche Hautnarbe. Die Augenbrauen stossen in der Behaarung auseinander. Rechtes Ohrläppchen angewachsen. Zunge zittert beim Herausstrecken, am linken Rande eine narbig aussehende Stelle. Zäpfchen weicht nach rechts ab. Gaumensegel hebt sich symmetrisch, Pupillen beiderseits gleich, reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation und consensuell. Beide nicht vollkommen kreisrund und besonders die rechte mehr queroval.

Sensibilität: Spitze und Knopf der Nadel wird nicht genau unterschieden.

Reflexe: Rechter Cremasterreflex stärker wie der linke, am Biceps beiseits gleich gut auslösbar, am Triceps ebenfalls auslösbar, am Unterarm lebhaft, Bauchdeckenreflex fehlt. Patellarreflexe beiderseits verstärkt, Achillessehnenreflexe deutlich, kein Fussclonus. Kein Romberg, Gang sicher, keine Ataxie. Psychisch bestand ein erheblicher Schwachsinn, ausserdem monatlich durchschnittlich zehn typische epileptische Anfälle.

Am 16. November 1900 wurde bei B. zum ersten Mal eine Andeutung einer Sprachstörung entdeckt. Eine genauere Prüfung fand erst am 24. Juni 1901 statt, dieselbe ergab eine ausgesprochene amnestische Aphasie. Die Gegenstände seiner Umgebung, Bett, Stuhl, Tisch etc., konnte er nicht benennen, er sagte, er wisse es ganz genau, könne es aber nicht herausbringen. Er nannte auch für diese Gegenstände falsche Bezeichnungen, z. B. für Bett Schlüssel, setzte aber sofort hinzu, er wisse das Wort, könne es nur nicht sagen. Den



Zweck der Gegenstände kannte er; Bett ist der Gegenstand, worin man schläft, Tisch der, auf dem man isst, Thermometer das Ding, das in die Achselhöhle gesteckt wird.

Binde — Herr Dr. hat oft gesagt: bringen Sie die mal her (wurde längere Zeit wegen einer Wunde verbunden).

Nannte man ihm das richtige Wort, so bezeugte er lebhaft Freude. Nach mehrmaliger Prüfung mit denselben Gegenständen behält er die Worte für einige Tage im Gedächtniss.

Eine Anzahl von Worten jedoch war ihm vollständig verloren gegangen, er konnte, nachdem ihm der Gegenstand benannt war, keinen Begriff damit verbinden, z. B. Flasche.

Bemerkenswerth war noch, dass manche Gegenstände erst bei gleichzeitiger Reizung mehrerer Sinne erkannt und benannt wurden, so wurde Senf, wenn man denselben B. bei verbundenen Augen auf die Zunge brachte, nicht erkannt, ebenso nicht, wenn man ihn ihm nur zeigte, aber sofort, wenn man ihn ihm bei offenen Augen auf die Zunge strich. Ebenso wird eine Nadel nicht erkannt, wenn er sie sieht, aber gleich, sobald man ihn damit sticht.

Diese Aphasie bestand dauernd, seitdem sie bemerkt war, und zeigte keine Abhängigkeit von den Anfällen.

Als neue bemerkenswerthe Erscheinungen traten in dem letzten halben Jahre atactische Phänomene hinzu. Seine Bewegungen wurden unbeholfen, erfolgten ruckweise und verfehlten oft ihr Ziel, sein Gang wurde schwankend,

Wir hatten also bei B., um die wichtigsten klinischen Befunde zu wiederholen:

1. typische epileptische Anfälle,
  2. Schwachsinn mittleren Grades,
  3. Abweichen des Zäpfchens nach rechts,
  4. Verstärkung der rechten Cremasterreflexe,
  5. Verstärkung der Arm- und Patellarreflexe,
  6. Sensibilitätsstörungen,
  7. Atactische Erscheinungen,
  8. Amnestische Aphasie.
- B. starb am 9. März an Lungentuberculose.

Die Section ergab:

#### Aeussere Besichtigung:

Mittelgrosser männlicher, sehr magerer Leichnam. In den oberen Extremitäten geringe, in den unteren ausgesprochene Todtenstarre. Hals frei, Rücken und Hinterseite der Extremitäten blauroth gefärbt. Die Haut über dem rechten Trochanter ist in Handtellergrösse schwarz gefärbt, sieht aus wie verbrannt (Decubitus).

Linke Pupille weiter wie die rechte, Mund halb offen. Lippen mit braunrothen Borken belegt.

## Innere Besichtigung:

Weiche Schädeldecken trocken, blass, knöchernes Schädeldach ist regelmässig gebaut, Nähte sind deutlich sichtbar. Diploë überall vorhanden.

Gefässfurchen wenig verzweigt, schneiden tief ein.

Maasse: Länge 18,5 : 13 : 14,5.

Dicke 0,5 : 0,5 : 0,7.

Dura ist durchsichtig, im Sinus longitudinalis flüssiges Blut und Fibringerinnsel. Dura auf Aussen- und Innenseite glatt glänzend. Quersinus enthalten flüssiges Blut.

In den hinteren Schädelgruben stehen  $1\frac{1}{2}$  Esslöffel blutig gefärbter Flüssigkeit.

Die weichen Häute sind in der Umgebung der Gefässe getrübt. Die Pia der Basis zeigt ebenfalls fleckweise Trübung. Die Anordnung der Gefässe zeigt keine pathologische Veränderung. Wandung zart. Linkes Corpus mamillare ist ungefähr nur halb so gross wie das rechte.

Der rechte Opticus ist schmaler als der linke.

Die weichen Häute sind zart, reissen beim Abziehen allenthalben ein, dabei entstehen stellenweise Defecte der Hirnoberfläche in Folge festen Haftens der Pia.

Gyri breit, Sulci geschlossen.

Die Windungen der linken Insula Reilii laufen concentrisch auf eine weisse, eingezogene Stelle. Die Oberfläche der einzelnen Gyri ist höckerig und zeigt eine grosse Anzahl flossstichartiger Punkte.

Der linke Seitenventrikel ist stark erweitert. Nach Eröffnung der Ventrikel zeigt sich der linke Thalamus ganz bedeutend kleiner als der rechte.

Die rechte Kleinhirnhemisphäre ist kleiner als die linke.

Die weitere Section des Gehirns und des Rückenmarkes wird nach vorausgegangener Härtung in Formol ausgeführt. Schnitte durch die linke Insel und Grosshirnganglien ergeben dort eine grosse Anzahl kleiner Cysten, die bis in den Kopf des Corpus striatum sich erstrecken, Querschnitte durch die Pons und Medulla zeigen eine geringere Entwicklung der linken Pyramidenbahn. Im Halsmark erscheint das rechte Vorderhorn schmaler und kürzer als das linke.

Um zu recapituliren:

Wir haben einen encephalitischen Herd in der Insel und den anliegenden Theilen des Corpus striatum, davon absteigend eine geringere Entwicklung des Thalamus, Corpus mamillare, der Pyramidenbahn bis zur Kreuzung, der rechten Kleinhirnhemisphäre, des Opticus und Vorderhorns des Halsmarks.

Der Fall gleicht in seinen secundären Veränderungen sehr dem Falle Brückmann, mit dem Unterschiede, dass bei dem Falle Brückmann noch eine secundäre Atrophie der ganzen linken Hemisphäre zu der anzunehmenden Herdveränderung hinzugekommen ist.

Der stärkeren Ausdehnung der secundären Atrophie im Falle Brückmann entsprechen denn auch die klinischen Erscheinungen: stärkerer Blödsinn, fast völliger Verlust der Sprache, Halbseitenlähmung, bei Bock mittlerer

Schwachsinn, Andeutungen eines Halbseitenbefundes und amnestische Aphasie. Kurz, der Fall Bruckmann ist als eine Comparison des Falles Bock zu betrachten.

#### Mikroskopische Untersuchung.

Das Inselmark und der Kopf des Corpus striatum zeigten sich durchsetzt mit zahlreichen kleinzelligen Infiltrationsherden. Die Gefässe dieser Theile zeigten dicke, zellreiche Wände, auch in ihrer Umgebung waren Anhäufungen von kleinen Zellen sichtbar. Die Umgebung der Cysten bestand aus einem geschichteten, faserigen, welligen Gewebe, in das ebenfalls Zellanhäufungen eingebettet waren. Die Ganglienzellen der Inselrinde standen etwas unregelmässig, schienen an Zahl vermindert. Die Zellen selbst zeigten keine Veränderung.

Das rechte normale Corpus mammillare war bedeutend ganglienzellenreicher als das linke, letzteres dagegen wies einen auffallenden Reichthum an Gefässen auf.

Die Vic. d'Azyr'schen Bündel waren in beiden Körpern gleich, dagegen hatte der Fornix links nur ungefähr die Hälfte der Ausdehnung des rechten.

Es schliesst sich dieser Befund sehr gut dem bei Bruckmann an. Während wir dort in Folge der Betheiligung der ganzen linken Hemisphäre Atrophie sowohl des Vic. d'Azyr'schen Bündels als des Fornix hatten, ist hier nur der Fornix atrophisch, da ja der Hinterhauptslappen nicht verändert war.

Die linke Pyramidenbahn der Medulla zeigte sich auf Schnitten deutlich geringer entwickelt wie rechts, dabei war ihre Färbung mit Weigert-Pal etwas heller wie rechts. Dem entsprach der Befund im Halsmark. Schmalerer Vorderstrang links und kleinerer Pyramidenseitenstrang rechts. Letzterer zeigte mit Weigert-Pal geringe Degeneration.

Tractus opticus links und Nervus opticus rechts zeigten keine Vermehrung des Zwischengewebes, wie sie in so ausgesprochenem Maasse bei Bruckmann vorhanden gewesen war, auch keine sonstigen Degenerationserscheinungen.

In den tieferen Partien des Rückenmarks war kein Unterschied mehr zu erkennen. Ausserdem zeigten sich die Goll'schen Stränge in ihrer ganzen Ausdehnung nach unten bis in den unteren Theil des Brustmarks, nach oben bis in die Medulla hinein sklerosirt, was sowohl mit van Gieson als auch mit Weigert-Pal deutlich hervortrat.

Der pathologisch-anatomische Befund passt sich sehr gut dem klinischen an.

Die Encephalitis der gesammten Inselrinde giebt eine Erklärung für die Aphasie, die Verstärkung der Reflexe, besonders der rechten Seite, dürfte wohl auf die Atrophie und geringe Degeneration der linken Pyramidenbahn und weiter unten des rechten Pyramidenstranges zu beziehen sein. Ebenso finden die Sensibilitätsstörungen und die Ataxie ihre Erklärung in der Sklerose der Hinterstränge.

Was das Zustandekommen der Pyramidenbahnatrophie und der Degeneration der Goll'schen Stränge betrifft, so glaube ich eine Be-

theiligung der linken inneren Kapsel annehmen zu müssen. Die Frage, wie es kommt, dass beide Hinterstränge degenerirt waren, muss dabei allerdings offen bleiben.

Beide Fälle sind der centralen Kinderlähmung zuzurechnen, so wie Freund dieselbe auffasst. Der erste Fall würde pathologisch-anatomisch als lobäre Sclerose, der zweite als Meningo-Encephalitis zu bezeichnen sein.

In beiden glaube ich aus dem acuten Beginn auf eine infectiös-entzündliche Entstehung schliessen zu müssen. Dafür spricht im Fall Brückmann auch die linksseitige Trübung der Pia. Dass kein Herd gefunden wurde, ist nicht verwunderlich, wenn man bedenkt, dass durch die starken secundären Veränderungen der ganzen Hemisphäre derselbe leicht verwischt werden konnte. Dass in dem einen Fall die ganze Hemisphäre betheiligt war, in dem anderen nicht, könnte man vielleicht mit dem Sitz des primären Herdes erklären, der das eine Mal hauptsächlich die Inselrinde und nur wenig das Mark, in dem zweiten Falle das letztere in grösserem Umfange betraf. Eine sichere Entscheidung ist nicht möglich. Dass im Falle Brückmann die lobäre Sclerose eine secundäre Veränderung in Folge eines Herdes ist, kann man wohl aus dem acuten Beginn der Krankheit im Anschluss an eine Pneumonie und der ganz allmählichen, über Jahre hinaus sich erstreckenden Entwicklung der Lähmung schliessen.

Hervorheben möchte ich bei Fall Brückmann noch das Fehlen des Babinsky rechts und glaube diese Erscheinung mit dem Mangel einer stärkeren Degeneration der Pyramidenbahn in Zusammenhang bringen zu können.

---