

XXI.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik der Königl.
Charité (Prof. Jolly).

Ueber chronische, progressive Encephalomalacie und Bemerkungen über den „harten Gaumenreflex“.

Von

Dr. R. Henneberg,

Privatdocent und Assistent der Klinik.

(Mit zwei Abbildungen im Text.)

~~~~~

Durch die bekannten Untersuchungen Virchow's über die Thrombose und Embolie wurde für die Beurtheilung der mit Erweichung des Gewebes einhergehenden Herderkrankungen des Gehirnes eine sichere Grundlage geschaffen. Seit der Absonderung der durch mechanische Gefässverlegung bedingten encephalomalacischen Processe war die Möglichkeit einer Abgrenzung und genaueren Erforschung der jetzt der Encephalitis zugerechneten Veränderungen gegeben. Wenn nun auch zur Zeit in sehr zahlreichen Fällen die Entscheidung, ob ein encephalomalacischer oder ein encephalitischer Process vorliegt, ohne Schwierigkeiten vorgenommen werden kann, so finden sich bei Berücksichtigung eines grösseren Materials doch nicht so selten Fälle, deren Beurtheilung eine unsichere bleibt. Es handelt sich einmal um Veränderungen, deren ischämischer Ursprung sichergestellt werden kann, die jedoch entzündliche Vorgänge im engeren Sinne in sehr ausgesprochener Weise zeigen, sodann um Veränderungen, die durchaus den Charakter eines malacischen Processes aufweisen, deren Abhängigkeit von Gefässverlegung

---

1) Nach einem in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten am 9. November 1903 gehaltenen Vortrage.

jedoch nicht nachweisbar ist. Einen Beitrag zur Kenntniss derartiger Fälle bildet die im Nachstehenden zunächst mitgetheilte Beobachtung.

### Krankengeschichte.

Pat., eine 32jähr. Korbmacherfrau, wurde am 1. September 1902 auf die Irrenabtheilung der Kgl. Charité aufgenommen. Sie ist hereditär nicht belastet, hat in der Schule leidlich gelernt, bisher keine schweren Krankheiten überstanden. Potus, Lues und Kopftrauma werden in Abrede gestellt. Pat. hat 9mal in der Ehe entbunden, niemals abortirt, 8 Kinder leben und sind gesund, ein Kind ist klein an Krämpfen gestorben. In den letzten Jahren klagte Pat. hin und wieder über Kopfschmerzen, war jedoch im Uebrigen gesund. Die letzte Entbindung fand am 24. August 1902 statt. Bereits 8 Tage vorher hatte Pat. über Kopfschmerz und Vergesslichkeit geklagt. Die Entbindung verlief normal. Kein erheblicher Blutverlust. Am 2. Tage nach der Entbindung wurde Pat. verwirrt und unruhig, sie klagte über Kopfschmerzen und verliess das Bett. Fieber hat angeblich nicht bestanden, ebenso wenig Anfallszustände.

Befund: Pat. ist am ersten Tage in mässigem Grade unruhig, sie macht einen erschöpften, benommenen und verwirrten Eindruck. Am folgenden Tage vermag sie einige sinngemässe Angaben zu machen. Sie ist örtlich und zeitlich mangelhaft orientirt, giebt das Datum ihrer Entbindung falsch an, klagt über Mattigkeit und Kopfschmerz.

Gesichtsausdruck benommen. Kopf beim Beklopfen empfindlich, besonders rechts. Keine Nackensteifigkeit. Rechte Pupille weiter als die linke, Reaction normal, Augenhintergrund ohne Besonderheiten. Beim Blick nach rechts geringe Unruhe der Bulbi. Zunge gerade herausgebracht, ohne Tremor. Sprache ohne Besonderheit. Keine Nackensteifigkeit. Motilität der Extremitäten ungestört. Patellarrefl. schwach. Gang breitbeinig, unsicher, kleine Schritte. Puls 66. Temp. normal. Urin frei von Albumen und Saccharum.

In den folgenden Tagen blieb der psychische Zustand der Pat. unverändert. Sie ist in mässigem Grade benommen, örtlich und zeitlich mangelhaft orientirt, ab und zu etwas unruhig, strebt dann aus dem Bett, für gewöhnlich apathisch, liegt in unbequemer Haltung im Bett, lässt unter sich.

Seit dem 10. September starke Pupillendifferenz, rechte Pupille doppelt so weit als die linke. Starke Unruhe der Zunge. Klagt dauernd über Kopfw. .

24. September. Pat. vermag nicht mehr ohne Unterstützung zu stehen und zu gehen, schiebt beide Füße langsam auf dem Boden vorwärts. Bei passiven Bewegungen mässiger Widerstand in den Beinen. Ptr. lebhaft, Fussclonus beiderseits, Babinski rechts, links Flexion der Zehen. Beim Emporheben der Arme bleibt der rechte etwas zurück. Parese des rechten unteren Facialis. Keine aphasischen Störungen. Hochgradige Unruhe der Zunge. Sensibilitätsstörungen nicht nachweisbar. Pupillen different, reagiren prompt. Fundus normal. Puls 84, Temp. 37,0.

Im weiteren Verlaufe des Septembers machte sich eine ganz allmähige Zunahme der Schwäche im rechten Arm und Bein geltend, auch steigerte sich die Benommenheit der Kranken. Sie sprach spontan nicht mehr, gab jedoch

auf einfache Fragen richtige Antworten. Zeitliche Orientirung ungenau. Klagen über Kopfschmerz und Mattigkeit.

Anfang October. Zunehmende Schwäche und Contractur des rechten Armes und Beines, leichte Parese des rechten unteren Facialis. Fussclonus und Babinski nur rechts. Pat. lässt unter sich, kommt einfachen Aufforderungen nach. Keine aphasischen Störungen, keine Störung der Articulation. Kopf nicht druckempfindlich, Pat. verneint Kopfschmerzen zu haben.

11. October. Stuporöser Zustand, keine sprachlichen Aeusserungen. Völlige Lähmung des rechten Armes und Beines, hochgradige Contractur. Facialisschwäche rechts sehr geringfügig. Pat. hält den Kopf für gewöhnlich stark nach hinten gebeugt. Diese Haltung lässt sich leicht corrigiren. Keine Nackensteifigkeit. Am 13. October wurde ein, anscheinend ohne äusseren Insult entstandenes Oedem des linken Handrückens sowie Blasenbildungen bis zur Grösse einer Dattel an der Streckseite der Finger, an den Fingerbeeren und am Handrücken constatirt. Der Inhalt der Blasen ist klar. Mässiges Oedem auch des linken Fussrückens. Dermographie. Sehr grobe Unruhe der Zunge, dieselbe wird stossweise und unvollständig herausgebracht. Die Motilität des linken Armes ist ungestört, rechts Lähmungen bis auf geringe Fingerbewegungen. Temperatur normal.

Im Verlauf des Octobers wurde des Weiteren constatirt: eine zunehmende Schwäche und Rigidität des linken Beines (Fussclonus auch links), schliesslich werden beide Beine nicht mehr bewegt. Es verschwinden dann die Spasmen zuerst im rechten, dann auch im linken Bein. Die Füsse hängen schlaff herab. Die Musculatur wird sehr atrophisch. Keine Entartungsreaction. Der Patellarreflex schwindet erst rechts, dann links. Rechts besteht dabei Steigerung des Achillessehnenreflexes, Fussclonus, Babinski, links schwacher Achillessehnenreflex, kein Fussclonus, Beugereflex der Zehen. Stereotype Haltung: Kopf stark nach hinten und etwas nach links gebeugt. Keine Nackensteifigkeit. Augenbewegungen ungestört, Fundus normal, Reaction der Pupillen lebhaft. Lidschlag selten. Conjunctivalreflexe erhalten. Geringe Schwäche des rechten unteren Facialis. Die Spasmen in den Armen bestehen fort, der linke Arm wird mit stark herabgesetzter Kraft bewegt, rechts totale Lähmung. Reflexe beiderseits lebhaft. Stuporöses Verhalten, keine sprachlichen Aeusserungen, leidender nicht blöder Gesichtsausdruck, Aufforderungen werden nicht befolgt, auf Anrufen ab und zu Wenden des Kopfes. Pat. greift bisweilen nach Gegenständen, auf Nadelstiche erfolgt sehr wenig Reaction. Keine Schluckstörung. Puls dauernd frequent (ca. 120) und klein. Fieber bis 40,1.

Im November blieb das Krankheitsbild im Wesentlichen unverändert. Pat. kam in der Ernährung stark herab und litt zeitweilig an Herzschwäche. Der Patellarreflex war rechts nicht zu erzielen, links schwach, oft fehlend, dagegen bestand dauernd Fussclonus beiderseits und rechts Babinski. Schlaffe Lähmung beider Beine, spastische Lähmung des rechten Armes, Hand dauernd in Supinationsstellung. Gaumensegelreflex, harter Gaumenreflex, Masseterreflex und Würgreflex lebhaft. Vorübergehendes Oedem des rechten Unterarmes und des rechten Fussrückens.

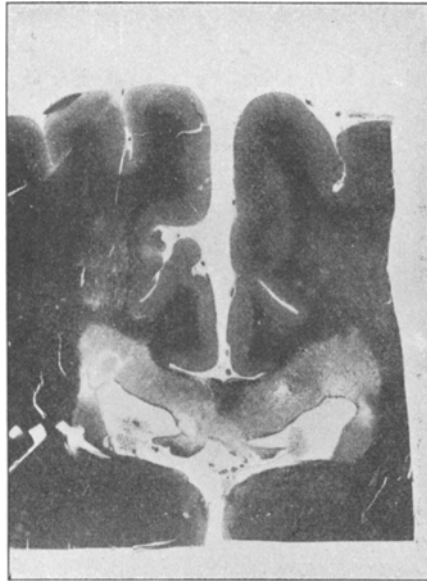
December. Hochgradiger Marasmus, Decubitus, Fieberbewegungen bis 39,1. Kopf dauernd extrem nach hinten gebeugt, keine Nackensteifigkeit. Pat. bewegt sich spontan fast garnicht, greift mit der linken Hand ab und zu auf Aufforderung nach Gegenständen, bringt auch die Zunge bisweilen langsam etwas hervor, dabei starke Unruhe derselben. Ptr. fehlend oder sehr schwach, Fussclonus dauernd beiderseits, Babinski rechts. Schlaflle Lähmung des rechten Armes und beider Beine. Hochgradige Abmagerung aber keine partielle Atrophie, keine Entartungsreaction. Vorübergehend starke Pupillendifferenz, Fundus normal, Reaction der Pupillen prompt. 28. December 1902 Exitus.

Die Section ergab: Schädeldach schwer, Nähte grösstentheils verwachsen, Dura stark gespannt, Venen der Convexität stark gefüllt, Pia zart, nirgends getrübt, Gefässe und Sinus ohne Besonderheiten. Marklager auffallend weiss und weich, besonders in der Umgebung des Balkens, Rückenmark sehr weich und anämisch. Herzklappen völlig intact, Musculatur grau-roth, derb. Aorta 57 mm. Lungen ohne Verwachsungen, hyperämisch und ödematös. Milz schlaff, klein, grau-roth. Nieren glatt, grau-roth. Leber schlaff, ziemlich gross, blutreich. Decubitus.

Mikroskopischer Befund: Die mikroskopische Untersuchung des Hirnes wurde an grossen Frontalschnitten vorgenommen. Es ergab sich folgendes: Der Balken und das Marklager beider Hemisphären mit Ausnahme des Markes des vorderen Stirnhirnes, des hinteren Theiles der Hinterhauptlappen und der Temporallappen zeigt tief greifende Veränderungen. Es handelt sich um encephalomalacische Herde von verschiedenem Aussehen. Zunächst sei hervorgehoben, dass nirgends eine völlige Einschmelzung des Gewebes vorliegt. Es finden sich nirgends Hohlräume, andererseits auch nirgends sclerotische Partien. Die schwersten Veränderungen zeigen die mittleren Partien des Balkens. Hier ist es zu einer ziemlich scharf abgegrenzten, bei Markscheidenfärbung völlig blass erscheinenden grossen Herdbildung gekommen, die in fast symmetrischer Weise auf das Hemisphärenmark übergreift (vergl. Abbildung 1). Die Veränderungen des Marklagers der Hemisphären erscheint im Uebrigen in Weigertpräparaten als eine bald mehr diffuse, bald mehr fleckige Aufhellung (vergl. Figur 2, Frontalschnitt durch das Splenium corp. call.). Herde von mehr scharfer Umgrenzung finden sich nur in der Umgebung der Ventrikel, sie liegen unmittelbar unter dem Ependym. Die innere Kapsel und die grossen Ganglien sind beiderseits verschont geblieben.

Die histologische Beschaffenheit der Erweichung im Bereich des Balkens gleicht völlig der eines gewöhnlichen malacischen Herdes. Die Gefässe, zum Theil auch das Gliagerüst ist erhalten geblieben. Die durch dasselbe gebildeten Maschen sind mit typischen Körnchenzellen und Detritus ausgefüllt. Das Gewebe ist stellenweise sehr reich durchsetzt von dunkelvioletten (Giesonfärbung) Kugeln, deren Centrum und Peripherie häufig etwas blasser gefärbt erscheint. Einzelne erreichen die Grösse von Körnchenzellen. Blutungen oder Residuen von solchen finden sich nirgends. Das Gewebe ist durchweg locker.

Zu einer Vermehrung der Glia in Form eines dichten Faserfilzes und einer Anhäufung von Spinnenzellen ist es nur stellenweise in dem subependymären Gewebe gekommen. Die Gefässscheiden der grossen Gefässe zeigen eine beträchtliche kleinzellige Infiltration. Präparate mit Markscheidenfärbung lassen einen sehr weitgehenden Zerfall der Markfasern erkennen. Die Körnchenzellen sind zum grossen Theil mit Myelintröpfchen angefüllt, die sich bei Markscheidenfärbung schwarz färben.



Figur 1.

Was die Beschaffenheit der mehr diffusen Degeneration, die sich über weite Gebiete des Centrum ovale beiderseits erstreckt, anbelangt, so fallen zunächst in Giesonpräparaten einzelne bis getreidekorngrosse dunkelblaue, bisweilen im Centrum helle Stellen auf, die von den oben erwähnten Körpern zusammengesetzt werden. Es finden sich hier abgesehen von den kugeligen Gebilden stabförmige von dem Aussehen varicöser Markfasern. Ihre Färbung ist eine dunkelviolette, bisweilen erscheinen sie in ihrem Centrum blass. Selten sieht man Körnchenzellen, die sich mit feinen dunkelblauen Massen beladen haben. Dem chemischen Verhalten nach zu urtheilen handelt es sich offenbar um mit Kalksalzen imprägnirte, abgestorbene, nervöse Elemente und deren Zerfallsproducte.

Das degenerirte Gewebe erscheint aufgelockert und von zahlreichen runden Lücken durchsetzt. Ueberall finden sich bald reichlich, bald spärlich

typische Körnchenzellen und gequollene Gliazellen. Spinnenzellen finden sich nur wenig zahlreich. Nirgends zeigt sich eine Vermehrung der Gliafasern. Die Glia zeigt vielmehr eine amorphe oder undeutlich wabige Beschaffenheit. Die Markfasern sind in den weniger degenerierten Gebieten sehr dünn und schwach gefärbt, in den stärker betroffenen Parthien besteht ein weitgehender Markzerfall. Die Gefässe im Bereich der Degeneration zeigen starke Kerninfiltration der Adventitia, bisweilen zeigt letztere eine lebhaft Bindegewebsproliferation.

Eine merkliche Erweiterung des Ventrikel besteht nicht. Die supendymäre Schicht zeigt eine starke Sclerose. Ependymgranulationen finden sich nur spärlich. Das Hirngewebe unter der verdickten ependymären Schicht ist vielfach erweicht und mit Körnchenzellen infiltrirt.



Figur 2.

In den nicht von der Degeneration betroffenen Hirntheilen findet man an den Gefässen keine Veränderungen. Insbesondere weisen auch die grösseren Gefässstämme keine atheromatösen oder endarteriitischen Veränderungen auf. Dagegen finden sich weitverbreitete, wenn auch wenig tiefgreifende Abweichungen an der Pia und an der Rinde. Diese Veränderungen sind auch da zu constatiren, wo eine Erkrankung des Marklagers nicht besteht. Das Stirnhirn ist jedoch nicht in besonderer Weise betroffen. Die Pia zeigt an vielen Stellen, besonders auf der Höhe der Windungen eine mässige Verdickung,

dabei ist ihr Gefüge locker. Kerninfiltration findet sich nirgends. Die äusserste Kindenschicht ist an vielen Stellen deutlich atrophisch. Das Gewebe ist locker, Spinnenzellen treten hervor, die subpiale Gliaschicht ist verdickt. Dem Grade der Atrophien entsprechend besteht ein Schwund der Tangentialfasern. Nissl-Präparate lassen erkennen, dass nur eine geringe Anzahl der Ganglienzellen deutliche Degenerationserscheinungen zeigt (Ablassen und Verminderung der färbbaren Substanz, Anlagerung zahlreicher Kerne an die degenerirte Zelle).

Im Pons und in der Medulla oblong. lassen sich, abgesehen von einer nur in Marchipräparaten deutlich hervortretenden Degeneration der Pyramiden, Veränderungen nicht nachweisen. Im Rückenmark, das eine auffallend weiche Consistenz zeigte, finden sich in vielen Segmenten artificielle Deformitäten und Heterotopien der grauen Substanz. Des weiteren besteht eine doppelseitige absteigende Pyramidendegeneration, die rechts deutlich makroskopisch hervortritt, links kaum bemerkbar ist. Die Degeneration ist eine auffallend diffuse und greift nach vorn weit über das Areal der Pyramidenbahn hinaus. In Marchipräparaten tritt deutlich beiderseits auch eine Degeneration des Pyramidenvorderstranges hervor. In solchen Präparaten finden sich auch in den Hintersträngen auffallend viel Niederschläge. Im oberen Cervicalmark zeigt sich stellenweise eine mässige kleinzellige Infiltration der Pia und der Scheiden der grösseren Gefässe. Im Dorsalmark sieht man in den marginalen Gebieten zahlreiche gequollene Markscheiden. Im mittleren Dorsalmark ist die Glia stellenweise aufgequollen und fast structurlos. Die Wurzeln weisen auch in Marchipräparaten keine bemerkenswerthen Veränderungen auf. Die Ganglienzellen (Nissl'sche Färbung) weisen namentlich im Lumbalmark vielfach eine Rarefication der Nissl'schen Körper auf, einzelne zeigen eine ausgesprochene centrale Chromatolyse.

Fassen wir das Wesentliche des im Voranstehenden mitgetheilten Krankheitsfalles zusammen, so handelt es sich um eine 32jährige Frau, die am zweiten Tage nach einer Entbindung mit Verwirrtheit und Unruhe erkrankte, dann stuporös wurde und gleichzeitig eine ganz allmählig fortschreitende, zuerst spastische, später schlaffe Lähmung beider Beine und des rechten Armes zeigte. Die Section ergab weit verbreitete theils diffuse, theils mehr herdförmige encephalomalacische Veränderungen, keine als primär anzusehende Gefässveränderungen, mässige Atrophie der Hirnrinde, diffuse meningomyelitische Veränderungen im Rückenmark.

Was die klinische Diagnose anbelangt, so wurde zunächst, wie das bei einer allmählig progressiven Hemiplegie am nächsten liegt, an einen Tumor cerebri gedacht, zumal nicht so selten beobachtet wird, dass die Symptome eines Hirntumors im Verlauf einer Gravidität in rasch progressiver Weise sich geltend machen. Als jedoch im weiteren Krankheitsverlauf Hirndrucksymptome, insbesondere Stauungspapille ausblieben, wurde die Diagnose auf multiple Herdbildung gestellt, ohne

dass über die Natur derselben Näheres ausgesagt werden konnte. Jodkalium erhielt Patientin längere Zeit hindurch ohne Erfolg.

Einen Fall, der dem beschriebenen gleicht, haben wir in der Literatur nicht auffinden können. Die unter der Bezeichnung „chronische progressive Gehirnerweichung“ mitgetheilten Fälle betrafen im hohen Alter stehende Individuen. Die Vermuthung, dass Gefässveränderungen und Circulationsstörungen das Leiden bedingten, liegt daher sehr nahe. In einem von Oppenheim<sup>1)</sup> beobachteten Falle fand sich denn auch eine Thrombose der Carotis am Halse. In dem von Brissaud und Massary<sup>2)</sup> beschriebenen Falle, in dem die Erweichung die „Consistenz eines Oedems“ zeigte, liessen sich an den Gehirnarterien Veränderungen nicht constatiren, dagegen wurde am oberen Ende der Carotis eine das Lumen derselben stark verkleinernde Endarteriitis gefunden. In unserem Falle waren die grösseren Hirngefässe durchaus intact, die kleinen Gefässe zeigten nur im Bereich der Erweichung Veränderungen, die jedoch als secundär aufgefasst werden müssen. Wir können somit die der progressiven Lähmung zu Grunde liegenden malacischen Veränderungen in unserem Falle nicht auf Verengerung und Verödung von Arterien, wie sie in erster Linie durch atheromatöse und syphilitisch-endarteriitische Processe bedingt wird, zurückführen.

Des weiteren finden wir in unserem Falle auch keine Anhaltspunkte für die Annahme, dass die Erweichung in Abhängigkeit von embolischen Vorgängen steht. Der Umstand, dass die Patientin im Puerperium erkrankte, legt ja eine Vermuthung in dieser Richtung besonders nahe.

In der Literatur<sup>3)</sup> findet sich eine nicht geringe Anzahl von Beobachtungen, in denen während der Gravidität, während der Entbindung oder kurz nach derselben eine Hemiplegie beziehungsweise Aphasie eintrat. Die meisten dieser Fälle unterscheiden sich von dem unsrigen sehr wesentlich dadurch, dass die Hirnerkrankung apoplektiform einsetzte, und dass wenigstens in einem grossen Theil der Fälle Bedingungen für die Entstehung einer Embolie vorlagen, beziehungsweise vermuthet werden konnten. In anderen Fällen blieb allerdings die Ursache der Apoplexie eine dunkle, so dass man, allerdings ohne genügende Begründung, zu der Annahme seine Zuflucht nahm, dass das Puerperium unter Umständen eine erhöhte Gerinnungsfähigkeit des Blutes bedinge,

---

1) Vergl. u. a. McIntyre Sinclair: On puerperal aphasia, with analysis of 18 cases. *Lancet* 1902. II. p. 204.

2) Oppenheim, *Lehrb. der Nervenkrankheiten*. III. Aufl. 1902. S. 719.

3) Brissaud et Massary, *L'hémiplégie progressive*. *Revue neurol.* No. 16. p. 579. 1898.



die auch bei unbeschädigter Gefässwand zur Thrombenbildung führen könne.

Die klinische Beobachtung und der Sectionsbefund haben somit in unserem Falle einen Anhaltspunkt für die Annahme, dass der Gehirnerkrankung embolische oder thrombotische Vorgänge zu Grunde liegen, nicht ergeben. Dennoch mag zugegeben werden, dass miliare Embolien als Ursache der Gehirnaffectio gedacht werden können. Das in die kleinsten Gefässe und in die Capillaren geschwemmte Material könnte im weiteren Krankheitsverlauf wieder geschwunden sein. Eine derartige Hypothese entbehrt jedoch insofern im vorliegenden Fall der Grundlage, als eine Quelle für die Herkunft des die Gefässe verstopfenden Materials durch die Section nicht eruirt werden konnte. Mit den durch die Entbindung bedingten Veränderungen glauben wir die Hirnerkrankung nicht in engere ätiologische Beziehung setzen zu dürfen, da die Hirnaffectio anscheinend in ihren Anfängen schon vor derselben bestand und in Kopfschmerz und Vergesslichkeit ihren Ausdruck fand.

Gleichen auch die vorgefundenen Veränderungen des Hirnes in histologischer Hinsicht völlig denen, die wir bei ischaemischen Processen finden, so sind wir doch kaum berechtigt, ohne Weiteres auf eine mechanisch bedingte Circulationsstörung schliessen zu dürfen. Jedenfalls ist es nicht erweisbar, dass alle der Encephalomalacie zuzurechnenden Hirnveränderungen Circulationsstörungen in Folge mechanischer Gefässverlegung ihren Ursprung verdanken, wie dies von Virchow im Gegensatz zu den älteren Autoren angenommen wurde. Den malacischen Veränderungen des Rückenmarkes gegenüber ist diese Vorstellung viel weniger in den Vordergrund gerückt worden. Erweichungsherde oder mehr diffuse Degenerationen, wie sie z. B. bei den pseudosystematischen combinirten Strangdegenerationen vorliegen, hat man ohne Weiteres der Myelitis zugerechnet und die Ansicht vertreten, dass die Ursache in einer Toxinwirkung zu suchen sei. Eine derartige Vorstellung, so wenig sie auch besagt, dürfte einstweilen auch bei Hirnveränderungen, wie sie in unserem Falle vorliegen, die in vieler Beziehung an die z. B. bei letaler Anämie sich nicht selten findenden Rückenmarksveränderungen erinnern, statthaft sein. Diese Vorstellung erscheint uns um so eher annehmbar, als auch im Rückenmark sich sehr weit verbreitete, wenn auch wenig intensive Veränderungen vorfanden. Als toxische Encephalomalacie werden übrigens auch die sich nach Kohlenoxyd- und Leuchtgasvergiftung entwickelnden Erweichungsherde im Gehirn bezeichnet. In welcher Weise diese Gifte auf das Hirngewebe einwirken, ist allerdings noch nicht sichergestellt.

Schliesslich sei noch darauf hingewiesen, dass in manchen

atypischen Fällen von Dementia paral. sich Herdbildungen finden, die an die in unserem Falle vorliegenden Veränderungen erinnern. Im Hinblick auf die nur geringfügigen Veränderungen der Rinde, auf die grosse Ausdehnung der Herdbildungen und auf das Fehlen von primären Gefässveränderungen glauben wir jedoch den Fall nicht der Dementia paral. zurechnen zu dürfen. Es wäre auch offenbar eine unstatthafte Erweiterung des Begriffes dieser Krankheit, wenn man Fälle, die einen Symptomencomplex wie der unsere bieten, noch derselben zuzählen wollte.

In klinischer Hinsicht verdient zunächst die tiefgreifende psychische Störung, die Patientin während der ganzen Dauer der Erkrankung zeigte, Beachtung. Es handelte sich zunächst um einen Zustand von Verwirrtheit und ängstlicher Erregung, der ziemlich rasch in einen Zustand hochgradiger Hemmung überging. Einen verblödeten Eindruck machte Pat. auch im letzten Stadium ihrer Erkrankung nicht; ihr psychisches Verhalten glich durchaus dem mancher an functionell bedingtem Stupor leidender Kranken. Es liegt nahe, in den ausgedehnten Veränderungen beider Grosshirnhemisphären, sowie in den atrophischen Zuständen der Hirnrinde die Ursache der schweren psychischen Störung zu erblicken. Zweifellos haben auch diese Veränderungen viel zur Entstehung der Psychose beigetragen, es ist jedoch nicht ganz von der Hand zu weisen, dass diese im gewissen Sinne als ein Localsymptom, nämlich als eine Folge der ausgedehnten Balkenläsion aufzufassen ist. Dass dem Balken für die psychischen Functionen eine erhebliche Bedeutung zukommt, wird seit langem angenommen. Aus der Zusammenstellung Schuster's<sup>1)</sup> ergibt sich, dass Balkentumoren fast constant mit tiefgreifenden geistigen Störungen einhergehen und zwar handelt es sich ganz vorwiegend um Stupor.

Des Weiteren soll auf eine unseres Wissens bisher nicht beachtete Reflexbewegung aufmerksam gemacht werden, die unsere Patientin dauernd in sehr ausgesprochener Weise darbot. Dieselbe besteht darin, dass bei schnellem und kräftigem Streichen (von hinten nach vorn) des harten Gaumens vermittelt eines Stabes oder Spatels eine kräftige Contraction des Orbicularis oris eintritt, durch welche die Oberlippe herabgezogen, bisweilen auch der geöffnete Mund mehr oder weniger geschlossen wird.

Wir sind auf dieses Phänomen bereits vor mehreren Jahren von Herrn Prof. M. Laehr aufmerksam gemacht worden und haben seitdem alle Fälle von Gehirnerkrankung, die wir zu untersuchen Gelegenheit

---

1) Schuster, Psychische Störungen bei Hirntumoren. Stuttgart 1902.

hatten, daraufhin geprüft. Bei Gesunden haben wir die Reflexbewegung niemals gesehen, auch nicht bei Säuglingen und Kindern. Dagegen findet man hin und wieder, dass bei Personen, die an Neurosen leiden oder bei Paralytikern beim Streichen über die Schleimhaut des harten Gaumens ein leichtes Zucken in der Wangenmuskulatur oder auch in den *M. orbiculares oculi* auftritt.

In der Regel findet sich der Reflex auch nicht in den gewöhnlichen Fällen von Hemiplegie, in denen es sich um eine Blutung oder Erweichung in einer Hemisphäre handelt. Zeigt sich der Reflex, so ist er auf der Seite der Hemiplegie deutlicher als auf der anderen oder er besteht nur auf der Seite der Lähmung. Häufiger ist das Phänomen zu erzielen in Fällen von Hemiplegie in Folge von Tumor cerebri, auch hier ist es auf der Seite der Lähmung oft viel lebhafter als auf der anderen. In einem Falle (Sectionsbefund: grosser Tumor der Centralwindungen und des Parietallappens) konnten wir constatiren, dass der Reflex im Verlauf eines comatösen Zustandes der Patientin auftrat und nach Abklingen desselben wiederum schwand.

Regelmässig scheint der Reflex vorzuliegen in solchen Fällen, in denen doppelseitige Herdbildungen im Grosshirn, in erster Linie Erweichungen, bestehen und klinisch das Bild der Pseudobulbärparalyse oder der Symptomencomplex einer doppelseitigen Hemiplegie vorliegt. In derartigen Fällen ist der Reflex am lebhaftesten und beiderseits gewöhnlich von gleicher Stärke. Ausser der Contraction der Lippen sieht man in solchen Fällen manchmal auch eine deutliche Hebung des Unterkiefers. Die Reflexbewegung lässt sich oft auch von anderen Stellen der Mundhöhle auslösen. Führt man mit dem Spatel oder einen Stab über die Oberfläche der Zunge, so tritt oft ein ziemlich kräftiger Mund- und Kieferschluss ein. Führt man den Finger in den Mund ein und berührt man mit der Fingerspitze den Gaumen oder die Zungenoberfläche, so schliessen sich die Lippen kräftig um den Finger. Saugbewegungen wie bei Säuglingen haben wir dabei niemals gesehen. Diese Form des in Rede stehenden Reflexes haben wir mehrfach bei völlig bewusstlosen Personen (nach apoplektischen Insulten) gesehen, bei denen willkürliche Muskelinnervationen nicht in Frage kommen konnten. Ueber den einen Fall (doppelseitige Hemiplegie) sei im Nachstehenden kurz berichtet:

Frau V., 78 Jahre alt, aufgenommen am 25. März 1903, litt bereits seit 28 Jahren an Schwindelanfällen. Seit 2 Jahren senile Demenz mässigen Grades. Februar 1902 apoplektischer Insult, danach Sprachstörung und geringe Parese, bezw. Hemiparese rechts.

Befund bei der Aufnahme: Beim spontanen Sprechen hochgradige Paraphasie, beim Nachsprechen viel geringere Störung, Wortverständniss gut erhalten, Gegenstände werden durchweg richtig erkannt und meist correct bezeichnet, Lesen und Leseverständniss hochgradig gestört, Schreiben und Nachschreiben unmöglich, ausgesprochene Parese des rechten Facialis, geringfügige Schwäche im rechten Arm und Bein. Reflexe und Sensibilität normal. Geringer Tremor univ.

26. August 1903. Apoplectischer Insult. Bewusstlosigkeit, clonische Zuckungen im Facialisgebiet und in den Extremitäten rechts, dabei Lähmung des linken Armes und Beines. Pat. macht unter schüttelnder Unruhe Bewegungen mit dem rechten Arm. Babinski links, rechts Beugereflex der Zehen.

5. September. Bewusstlosigkeit besteht fort, Sondenernährung. Cornealreflex fehlt links, rechts vorhanden. Hemiparese rechts, Hemiplegie links, Facialis links mehr paretisch wie rechts, Extremitäten schlaff. Reflexe mässig gesteigert, Babinski links. Deviation der Augen nach rechts.

Pat. blieb in der Folge bis zu ihrem am 6. Januar 1904 erfolgten Tode, also ca. 5½ Monat, völlig bewusstlos. Dauernde Sondenernährung, da in den Mund gebrachte Flüssigkeiten nicht geschluckt werden. Pat. schreit zeitweilig längere Zeit. Das Schreien erinnert sehr an das Schreien der Säuglinge.

26. November 1903. Die Beine und der linke Arm werden nicht bewegt. dagegen ziemlich ausgiebig der rechte Arm, sowohl spontan als auch auf Nadelstiche hin. Beim Greifen nach der Stichstelle mässige schüttelnde Unruhe. Auf Stiche in die linke Körperhälfte reagirt Pat. in der Regel wenig. Augen meist geschlossen, Bulbi meist nach links. Cornealreflex beiderseits erhalten. Beide Beine werden dauernd im Knie- und Hüftgelenk stark flectirt gehalten und nicht bewegt. Bei passiven Bewegungen mässiger Widerstand. Ptr. und Achillessehnenreflexe wenig gesteigert, kein Fussclonus, Babinski links, linker Arm stark adducirt und flectirt, Triceps- und Periostreflexe beiderseits lebhaft, rechter Arm schlaff, im linken Arm mässige Spasmen. Der rechte Arm wird spontan etwas bewegt. Lumbalpunktion: keine Lymphocytose.

Beim Beklopfen der Alveolarfortsätze des Ober- und Unterkiefers durch die Lippen hindurch und bei Beklopfen der Lippen tritt eine lebhafte Contraction des M. orbicularis oris auf. Dieselbe ist an der beklopfen Seite lebhafter als auf der anderen. Dasselbe Phänomen tritt ein, wenn man mit der Nadel das Lippenroth reizt. Führt man mit dem Pinselstiel von vorn nach hinten über die Zunge, so schliessen sich die Lippen kräftig. Auch beim Streichen der Innenflächen der Wangen tritt diese Bewegung ein, dabei ist bisweilen auch eine leichte Hebung des Unterkiefers zu beobachten; beim Streichen des harten Gaumens tritt eine kräftige Contraction des Orbicularis oris ein, und zwar ist von allen Stellen des harten Gaumens diese Reflexbewegung in gleicher Weise zu erzielen. Führt man den Finger in den Mund ein und berührt man mit dem Fingernagel den harten Gaumen, so schliessen sich die Lippen fest um den Finger, Saugbewegungen treten dabei nicht ein.

Der Masseterreflex ist beiderseits lebhaft, ebenso der Würgreflex. Das Gaumensegel wird beim Würgen gleichmässig und ausgiebig gehoben; beim

Berühren der Gaumenbögen tritt ein deutlicher Reflex nicht auf. In den Mund gebrachte Flüssigkeiten lässt Pat. herauslaufen.

5. Januar 1904. Exitus letalis. Obductionsbefund: Sehr hochgradige Arteriosklerose. Grosse Erweichungsherde in beiden Hemisphären. Links: Insel, Fuss der Centralwindungen und der dritten Stirnwindung erweicht, wallnussgrosser Herd, der die Convexität des Hinterhauptlappens einnimmt. Rechts: Erweichung des Paritallappens, der hinteren Centralwindung und der ersten Temporalwindung.

Auch durch Streichen des Lippenrothes, der Mundwinkel und der Innenflächen der Wangen, sowie durch Beklopfen der Lippen lassen sich reflectorisch in Fällen von Pseudobulbärparalyse mehr oder weniger kräftige Contractionen der Lippenmusculatur ziemlich regelmässig auslösen.

Wie bereits erwähnt, fehlt der „harte Gaumenreflex“ — diese Bezeichnung möchten wir ihrer Kürze wegen und unter Bezugnahme auf den weichen Gaumenreflex oder Gaumensegelreflex in Vorschlag bringen — in der Regel in Fällen von Dementia paralytica. Dagegen scheint er vorübergehend nicht selten aufzutreten im paralytischen Anfall. Wir konnten wiederholt eine derartige Beobachtung machen. In einem Fall trat während eines paralytischen Anfalles der in Rede stehende Reflex gleichzeitig mit dem Babinski'schen Reflex auf und schwand mit demselben wieder nach Ablauf des Anfalles. Auch im epileptischen Coma haben Skoczynski (mündliche Mittheilung) und wir den Reflex vorübergehend auftreten sehen.

Bei Sklerosis multiplex haben wir bisher den Reflex nicht constatiren können. Dagegen sahen wir ihn in einem Fall von Ventrikel- und Meningealblutung und bei einer Kranken, die einen meningitischen Symptomencomplex darbot.

Eine constante Beziehung zwischen dem Auftreten des harten Gaumenreflexes zu dem Verhalten anderer durch die Hirnnerven vermittelter Reflexbewegungen haben wir bisher nicht ermitteln können. In den Fällen von Pseudobulbärparalyse, die wir daraufhin untersucht haben, fehlte bald der Gaumensegelreflex und der Würgreflex, bald war einer oder beide Reflexe vorhanden. In einem Falle (Sectionsbefund: multiple Erweichungsherde im Grosshirn) bestanden neben dem harten Gaumenreflex constant rythmische Zuckungen des Gaumensegels (ca. 170 bis 180 in der Minute). In einem anderen Falle (doppelseitige grosse Herde im Frontallappen) war der harte Gaumenreflex sehr lebhaft, es fehlten dagegen der Gaumensegel- und der Würgreflex.

Die Frage, ob dem Reflex eine diagnostische oder localisatorische Bedeutung zukommt, vermögen wir nicht zu entscheiden. Zu ihrer Be-

antwortung ist ein grosses Beobachtungsmaterial mit Sectionsbefunden erforderlich. Möglich, dass die Beachtung des Reflexes zur Differentialdiagnose zwischen Dementia paral. und herdförmigen Gehirnerkrankungen und zur Unterscheidung der verschiedenen Formen der Bulbärparalysen unter Umständen beizutragen vermag.

Was schliesslich die physiologische Bedeutung des Reflexes anbelangt, so handelt es sich offenbar um eine Reflexbewegung, die mit dem Saugreflex des Neugeborenen in engem Zusammenhang steht. Die Vorbedingung für ein erfolgreiches Saugen ist der vordere Abschluss der Mundhöhle und das Erfassen des Gegenstandes, an dem gesaugt werden soll, durch die Lippen. Das Eintreten dieser Vorbedingung zu fördern, erscheint der Reflex geeignet. Wir dürften nicht fehlgehen, wenn wir uns vorstellen, dass in den Fällen, in denen der harte Gaumenreflex in Erscheinung tritt, durch Unterbrechungen cortico-nucleärer Bahnen die reflexhemmende Wirkung der Hirnrinde ausgeschaltet wird und dass damit wieder Verhältnisse geschaffen werden, die das Hervortreten eines Rudimentes des beim Neugeborenen vorhandenen reflectorischen Saugmechanismus bedingen, der beim Kinde am leichtesten durch Berührung des harten Gaumens und der Zungenoberfläche ausgelöst wird.<sup>1)</sup>

Reflexbewegungen, die in Beziehung zum harten Gaumenreflex stehen, sind bereits mehrfach beschrieben worden. Ein rüsselartiges Vorspringen der Lippen bei Percussion der Mundmuskulatur beschrieben Escherisch und Thiemsch<sup>2)</sup> unter der Bezeichnung „Lippenphänomen“. Sie constatirten es bei an Tetanie leidenden Kindern. Eine ähnliche Erscheinung beschrieb v. Bechterew<sup>3)</sup> als Mundreflex des Paralytikers, sowie Toulouse und Vurpas<sup>4)</sup>. Die zuletzt genannten Autoren sahen bei Paralytikern, chronischen Alcoholisten und Idioten beim Beklopfen der Haut der Oberlippen eine Contraction des M. orbicularis oris auftreten, die Ursachen für das Hervortreten des Reflexes erblickten sie in der Hirnrindendegeneration.

Aus unseren Ausführungen ergibt sich, dass die genannte Reflexerscheinung sich nicht selten in Fällen vorfindet, in denen der harte Gaumenreflex zu erzielen ist, also in erster Linie in Fällen von Pseudo-

1) Vergl. Basch, Die centrale Innervation der Saugbewegungen. Jahrb. f. Kinderheilk. 1894. S. 68.

2) Vergl. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 3. Aufl. 1902. S. 1100.

3) v. Bechterew, Ueber den Zustand der Muskel- und sonstigen Reflexe des Anlitzes bei Dementia paral. Neurol. Centralbl. 1903. S. 850.

4) Toulouse et Vurpas, Comptes rendus hebdomadaires. 1903.

bulbärparalyse und doppelseitiger Hemiplegie. Mit dieser Feststellung ist jedoch nicht der Erweis gebracht, dass es sich um ein und denselben Reflex handelt, wir konnten vielmehr constatiren, dass in Fällen, in denen der Lippenreflex besteht, der harte Gaumenreflex häufig nicht zu erzielen ist. Zudem liegt die Vermuthung nahe, dass das Lippenphänomen, das auf Beklopfen des M. orbicularis oris auftritt, nicht in allen Fällen einen Reflex im engeren Sinne darstellt, sondern auch der Ausdruck einer erhöhten idiomusculären Erregbarkeit der Mundmuskulatur bilden kann.

Des Weiteren hat Oppenheim<sup>1)</sup> in Fällen von Diplegia spastica infantilis und zwar bei der als infantile Pseudobulbärparalyse abgegrenzten Form einen Reflex beobachtet, der darin besteht, dass bei Berührung der Lippenschleimhaut oder der Zunge rhythmisch erfolgende Saug-, Schmeck-, Kau- und Schluckbewegungen auftreten. Diese Erscheinung, die Oppenheim<sup>2)</sup> auch bei einer comatösen epileptischen Frau constatiren konnte und als einen abnorm gesteigerten und ausgebreiteten Saugreflex auffasste, dürfte mit den bisher von uns erwähnten Reflexbewegungen kaum in engerer Beziehung stehen. Die langdauernden und sehr complicirten Bewegungen — Oppenheim demonstirte dieselben in der Berliner Gesellsch. für Psych. u. Neurol.<sup>3)</sup> — tragen nämlich durchaus den Charakter willkürlicher oder automatischer Bewegungen. Dass sie zunächst reflectorisch angeregt werden, soll nicht in Zweifel gezogen werden, jedenfalls aber tragen sie einen wesentlich anderen Charakter, als der sehr rasch ablaufende harte Gaumenreflex.

Was im Uebrigen den Symptomencomplex, den die Patientin darbot, anbelangt, so sei nur noch auf das Verhalten der Reflexe an den unteren Extremitäten hingewiesen. Lange Zeit hindurch bestand Fussclonus und Babinski bei fehlendem oder stark herabgesetztem Patellarreflex und grosser Muskelschlaffheit. Diese Combination der genannten Reflexe ist eine seltene, da die gewöhnliche Ursache des Fussclonus und des Streckreflexes der Zehen in einer Läsion der Pyramidenbahn beruht, die gleichzeitig eine Steigerung des Kniephänomens bedingt. Am häufigsten scheint die genannte ungewöhnliche Combination der Reflexbewegungen noch in Fällen von Tumor cerebri vorzukommen, wenigstens haben wir sie einige Male beobachtet. Die Erklärung hierfür ist eine naheliegende. Bei Tumor

---

1) Oppenheim, Ueber eine bisher wenig beachtete Reflexbewegung bei der Diplegia spast. infant. Monatsschr. für Psych. u. Neurol. 1903. S. 241.

2) Oppenheim, Nachträgliche Bemerkung zu der beschriebenen Reflexbewegung bei der Diplegia spastica infantilis. Ebenda S. 384.

3) Vergl. Neurol. Centralbl. 1904. S. 39.

cerebri kommt es nicht so selten, sei es nun in Folge von Toxinwirkung, sei es in Folge des erhöhten Druckes der Cerebrospinalflüssigkeit zu Degenerationen hinterer Wurzeln. Die Lumbalwurzeln, die die centripetale Reflexbahn für das Kniephänomen bilden, scheinen der nicht genau bekannten Schädlichkeit gegenüber am wenigsten Widerstandsfähigkeit zu besitzen. Sie degeneriren, während die weiter caudal liegenden für den Achilles- und Fusssohlenreflex in Betracht kommenden Wurzeln noch intact sein können. In einem Falle konnten wir dieses Verhältniss anatomisch nachweisen. Westphal'sches Zeichen und Fussclonus sahen wir vorübergehend in einem Fall von Meningomyelitis<sup>1)</sup>, in dem ein Theil der Lumbalwurzeln stark degenerirt war. Des Weiteren wird das Zusammentreffen der beiden Phänomene zu constataren sein in Fällen, in denen durch einen myelitischen Process der Reflexbogen für das Kniephänomen im Lumbalmark selbst und gleichzeitig die Pyramiden lädirt sind, das Sacralmark aber intact blieb. Das Fehlen beziehungsweise die Abschwächung der Patellarreflexe dürfte in dem vorliegenden Falle im Zusammenhang mit der nachgewiesenen diffusen Degeneration im Rückenmark, die in den caudalen Segmenten abnimmt, stehen. Nicht auszuschliessen ist jedoch, dass es auch von Veränderungen der in Frage kommenden peripherischen Nerven, die nicht anatomisch untersucht wurden, abhängig war.

---

1) Henneberg, Ueber einen Fall von chron. Meningomyelitis. Arch. für Psych. 31.