

XXXIV.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik zu Strassburg i. E.
(Prof. Dr. Wollenberg).

Die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse.

Von

Alfons Jakob.

(Hierzu Tafel X und 5 Tabellen als Anlage.)

Die pathologische Anatomie des Symptomenkomplexes, den wir nach dem Vorgang von Lépine Pseudobulbärparalyse nennen, ist seit der ersten Publikation eines solchen Krankheitsfalles durch Jolly (67) 1872 — wenn wir den in der Literatur so häufig zitierten Magnusschen (86) Fall aus dem Jahre 1837 unberücksichtigt lassen — Gegenstand eifriger Diskussionen geworden. Interessant und vorbedeutend für die theoretische Wichtigkeit dieser Krankheitsform ist die Tatsache, dass schon, bevor das klinische Symptomenbild bekannt, vom physiologischen Standpunkte aus an die Möglichkeit einer solchen Erkrankung gedacht worden war, indem Joffroy (66) im selben Jahre, aber noch vor jener ersten Veröffentlichung durch Jolly, bei Besprechung eines Falles von chronisch progressiver Bulbärparalyse darauf hinwies, dass der gleiche Symptomenkomplex durch eine Erkrankung des Grosshirns ausgelöst werden könne und für diese cerebrale Affektion den Namen *Paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cerebrale* in Vorschlag brachte. Die klinische Seite der Krankheit war bald durch die zahlreichen Veröffentlichungen der Folgezeit meist mit autoptischer Feststellung der klinischen Diagnose genau präzisiert. Die pathologisch-anatomische Auffassung der Pseudobulbärparalyse machte jedoch in Anbetracht des stets wachsenden kasuistischen Materials und der verfeinerten, genaueren mikroskopischen Ausbeutung des vorliegenden Falles sowohl als auch fortschreitend mit dem rastlosen Ausbau der Gehirnphysiologie viele Wandlungen durch und darf bis heute noch nicht als geklärt betrachtet werden.

Zweck der vorliegenden Arbeit möge nun sein, das anatomische Substrat der Pseudobulbärparalyse genau zu untersuchen, um womöglich zu einem endgültigen und abschliessenden Urteil in der Beantwortung der pathologisch-anatomischen Auffassung dieses Krankheitsbildes zu gelangen. Zu dem Behufe haben wir einen in der psychiatrischen Klinik zu Strassburg zur Beobachtung gekommenen Fall, der uns nach der Autopsie von Herrn Professor Wollenberg in dankenswerter Liebenswürdigkeit zur mikroskopischen Beurteilung überlassen worden war, untersucht. Ferner haben wir es uns zur Aufgabe gestellt, alle bisher veröffentlichten, in der Literatur teilweise noch zerstreuten, oder in grösseren Abhandlungen bereits gesammelten Fälle dieser Krankheitsform, aber nur solche, deren klinische Diagnose durch genaue Angabe des autoptischen Befundes bestätigt worden war, in einer grossen Kasuistik unter zweckdienlichen Gesichtspunkten zu ordnen und dann an der Hand des sich über 115 Fälle erstreckenden statistischen Materials bei besonderer Berücksichtigung der mikroskopisch genau untersuchten Fälle der Frage über die anatomische Herkunft des pseudobulbären Symptomenkomplexes näher zu treten¹⁾. Wir haben uns dabei völlig auf Fälle reiner Pseudobulbärparalyse beschränkt und die Fälle von infantiler, spinaler und hysterischer Pseudobulbärparalyse, sowie die Myasthenie oder Erb-Goldflamsche Krankheit, die Pseudobulbärparalyse, bedingt durch periphere Neuritis der Bulbusnerven und jene ohne anatomischen Befund ganz ausser betracht gelassen. Gleichfalls glauben wir uns der Aufgabe überheben zu dürfen, auf die Aetiologie, das Zustandekommen und den klinischen Verlauf dieser Krankheit näher einzugehen, da wir hier kaum in der Lage wären, das bereits bis ins feinste Detail ausgeführte klinische Bild noch schärfer zu zeichnen und den zahlreichen und vorzüglichen Ausführungen der namhaftesten Autoren in dieser Hinsicht etwas Neues hinzuzufügen. Daher haben auch Symptomatologie und Differentialdiagnose nur in soweit Berücksichtigung gefunden, als sie später zur Beantwortung unserer eigentlichen Fragestellung Bedeutung haben, ohne selbst einigermassen Anspruch auf Vollständigkeit erheben zu dürfen. Bevor wir nun an die Beantwortung unseres eigentlichen Themas gehen, wollen wir zunächst die wertvollsten Theorien über die anatomisch-physiologische Seite dieser Krankheitsform in ihrer geschichtlichen Entwicklung kennen lernen; selbst kritisch werden wir erst später auf sie zurückkommen können.

1) Ein von H. Müller (139) veröffentlichter Fall wurde dabei übersehen; da die mikroskopische Untersuchung des Grosshirns noch aussteht, glaubten wir ihn unberücksichtigt lassen zu dürfen.

Geschichtliche Entwicklung der bis jetzt über das Zustandekommen des klinischen Symptomen- komplexes veröffentlichten Theorien.

Lépine (78), derselbe, der der Krankheit den Namen gegeben hat, vergleicht die pseudobulbären Störungen mit denen einer gewöhnlichen Hemiplegie und schliesst daran die Folgerung: „Il existe des faits de lésions purement cérébrales provoquent la paralysie glosso-labée; déjà la lésion de la capsule interne, outre l'hémiplégie des membres, produit une paralysie unilatérale croisée du facial inférieur et de la langue, ainsi qu' une difficulté plus ou moins marquée de la déglutition et une déviation de la lèvre: il y a en somme toujours, dans l'hémiplégie ordinaire, une paralysie glosso-labée unilatérale plus ou moins marquée. Si la lésion est bilatérale, ces troubles sont plus prononcés et on a le tableau complet de la paralysie glosso-labée d'origine bulbaire.“ Er stützt sich dabei auf die zerebrale Lokalisationslehre, welche die Möglichkeit einer solchen Auffassung zugebe, indem er auf die Nachbarschaft der Zentren für die Bewegungen der Lippen und Zunge hinweist, die ihren Sitz im unteren Teile der Front. ascend. hätten. Die nun folgenden Publikationen bestätigen diese Meinung von einer rein zerebralen Pseudobulbärparalyse, und es musste als fraglos richtig gelten, dass auch pathologische Prozesse oberhalb der bulbären Zentren, gleichgiltig ob sie in den grossen Ganglien, im Marklager der Hemisphären oder in der Rinde selbst ihren Sitz haben, die gleichen Störungen im Gebiete der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskulatur bedingen können, als direkte Läsion der medullären Kerne und Wurzeln. Die mikroskopische Untersuchung der einzelnen Fälle war dabei völlig vernachlässigt worden, und die beiden in dieser Hinsicht erschöpfend behandelten Fälle von Jolly (l. c.) und Kirchhoff (72) hatten keine neuen diesbezüglichen Gesichtspunkte ergeben.

Wesentlich andere Bahnen für die Beurteilung der als Pseudobulbärparalyse bezeichneten Krankheitsform eröffneten sich, als Oppenheim und Siemerling (99) ihre Publikationen über Pseudobulbärparalyse machten. Schon bereits früher hatte Leyden (82) darauf hingewiesen, dass ausgesprochene bulbäre Symptome als Folge von Herden in der Medulla auftreten, die nur mikroskopisch eruirt werden können. Oppenheim und Siemerling haben nun diese Tatsache auf die Pseudobulbärparalyse übertragen und sind beim Studium dieser Frage zu der Ueberzeugung gelangt, dass wohl eine rein zerebrale Glosso-labialparalyse vorkomme — als solche liessen sie nur den Fall Jolly

und Kirchhoff gelten —, dass aber in der weitaus überwiegenden Anzahl der Fälle neben den Grosshirnherden solche, wenn auch von mikroskopischer Kleinheit, in Pons und Medulla gefunden würden, die für das Verständnis der Krankheitsform wesentlich in Betracht zu ziehen seien. Die beiden genannten Autoren scheiden streng zwischen

rein zerebraler Form und

zerebro-bulbärer Mischform

und stützen diese Ansicht noch durch die Erläuterung: „Bei der Würdigung des symptomreichen Krankheitsbildes sind alle jenen anatomischen Veränderungen in Rücksicht zu ziehen, die in grosser Gleichmässigkeit, wenn auch in wechselnder Intensität in allen Fällen konstatiert wurden: Atheromatose der basalen Hirnarterien und ihrer Verästelungen, multiple Erweichungsherde, Blutherde und apoplektische Zysten von mikroskopischer Kleinheit bis zu Walnussgrösse und darüber, Ependymitis am Boden der Ventrikel, Hydrocephalus chron., seltener Druckerweichung der den basalen Arterien anliegenden Gebilde des Pons und der Oblongata.

Wir sind ferner gedrängt, anzunehmen, dass bei schwereren Formen der Arteriitis ausserdem Herderkrankungen, die den sichtbaren Folgezustand der Ernährungsstörung darstellen, auch Hirnteile, welche materiell nicht verändert erscheinen, in ihren Funktionen mehr oder minder beeinträchtigt sein können, und haben vor allem im Auge zu behalten, dass eine makroskopische Untersuchung unter diesen Verhältnissen ganz unzureichend ist, da man bei mikroskopischer Prüfung der scheinbar intakten Gebilde oft geradezu überrascht ist durch die Mannigfaltigkeit der Alterationen.“ Wenngleich dieser Gesichtspunkt als zu radikal sich in der Folgezeit herausstellte, so muss vor allem als ein unbestrittenes hohes Verdienst der beiden Autoren hervorgehoben werden, dass sie als die ersten die Unumgänglichkeit einer sorgfältigen mikroskopischen Untersuchung betont haben.

Die von Oppenheim und Siemerling angeschnittene und nach ihrer Ansicht eindeutig beantwortete Frage wurde nun viel diskutiert und seit jener Publikation ist in der Auffassung der Pseudobulbärparalyse eine Zweiteilung eingetreten, die sich besonders scharf in Deutschland aussprach. Man wollte sogar — ebenfalls nach der Inauguration der beiden genannten Autoren — die beiden Arten der Krankheit *intra vitam* nach dem angeblich verschiedenen klinischen Verlauf diagnostizieren, insofern als in den mit pontobulbären Herden oder Atheromatose komplizierten Fällen Kehlkopfsymptome, Respirations- und Zirkulationsstörungen beobachtet wurden, während diese Symptome bei den rein zerebralen Formen in Wegfall kämen. Auch Nothnagel (96) wies

bereits 1879 auf dieses differentiell diagnostische Merkmal hin. Der Münzersche (92) Fall, bei dem deutliche Lähmungserscheinungen des Vaguszentrums bestanden, trotzdem der Vagus Kern nichts Pathologisches bot, überzeugte bald vom Gegenteil und liess Münzer mit Recht die Vorstellung aussprechen, dass die supponierten Fasern dieses Kernes an irgend einer Stelle ihres zerebralen Verlaufs zerstört waren. Die französischen Autoren standen von Beginn an dieser Zweiteilung feindlich gegenüber. Im selben Jahre, in dem der Münzersche Fall erschien, kommt Leresche (81) auf Grund zweier von ihm mikroskopisch untersuchter Fälle und die bisherigen Publikationen zusammenfassend zu dem Schlusse, dass die pontobulbären Herde „comme n'ayant aucun rôle à jouer“ als „quantité négligeable“ ausser Acht zu lassen seien. Da wir u. E. an der Hand der bisherigen Literatur diese Frage beantworten können, so wollen wir vorerst die weitere Diskussion über diesen Punkt kennen lernen, um später wieder auf unser Hauptthema zurückzukommen. Halipré (54) zeigte, dass bei vielen alten Leuten, speziell bei einigen Hemiplegikern, die lange und genau beobachtet wurden waren und niemals bulbärparalytische Erscheinungen dargeboten hatten, mikroskopisch nicht selten kleine Läsionen oder recht hochgradige sklerotische Veränderungen im Bulbus gefunden wurden. Halipré misst daher diesen Veränderungen wenig Bedeutung zu. Richtig ist freilich, wie dies auch Rose (115) hervorhebt, jeden einzelnen Herd, jede Gewebsveränderung genau auf Sitz und Umfang zu prüfen, zu erwägen, ob sie möglicher- oder wahrscheinlicherweise mit den bulbären Erscheinungen auch wirklich in ursächlichen Zusammenhang zu bringen oder sie dafür gleichgültig ist, und darnach erst zwischen den Beziehungen „gemischt und zerebral“ zu entscheiden. Besonders mit der Annahme einer rein funktionellen Störung auf Grund einer allgemeinen Arteriosklerose sollte man doch in Rücksicht auf eine exakte Forschung recht vorsichtig sein. Urstein (130), der seine Kasuistik gerade diesen Gesichtspunkten unterordnete, weist hier vor allem auf die klinisch latent bleibenden basalen oder anders lokalisierten Tumoren hin, auf Zerstörungen des ganzen Linsenkerns oder grosse Thalamusherde, die sich zuweilen nicht durch das geringste Symptom verraten. Derselbe Autor stellt am Schlusse seiner Kasuistik den 23 makroskopisch und mikroskopisch genau untersuchten Fällen 18 Fälle von Mischformen im Sinne Oppenheims und Siemering's gegenüber und meint am Ende seiner Dissertation: „Im Gegensatz zu der noch neuerdings von Oppenheim in seinem Lehrbuch (II. Auflage) ausgesprochenen Ansicht, die echte zerebrale Pseudobulbärparalyse sei eine sehr seltene Erkrankung, kommen wir auf Grund unserer Zusammenstellung zu dem Schlusse, dass dieselbe wenn nicht

häufiger, so doch sicherlich ebenso oft zu verzeichnen ist, wie die zerebro-bulbäre Mischform.“ Aus dieser Ursteinschen Zusammenfassung geht aber des weiteren hervor, dass die Brückenherde nicht so sehr an Zahl zurücktreten und dass sie in besonders enger Beziehung zur Arteriosklerose stehen. Man wird niemals, wie sich Urstein seltsamerweise bemüht, die Herde in Pons oder Bulbus als belanglos für das Zustandekommen der Pseudobulbärparalyse hinstellen können. Es ist durchaus kein Grund einzusehen, weshalb man die bulbären Herde für unwichtiger halten sollte, als die zerebralen. Ja es ist die Möglichkeit einer pontinen Pseudobulbärparalyse völlig unbestreitbar, da selbst im Bulbus noch sich gelegentlich die Herde auf die zerebrale Faserung der Bulbuskerne beschränken können, wie auch solche Fälle, z. B. von Halipré (l. c.) und Hori und Schlesinger (59) beschrieben worden sind. Es wird in jedem Falle, wie dies auch Müller (139) hervorhebt, auf den Sitz und die Ausdehnung der Herde ankommen. Auf der anderen Seite ist aber auch nicht zu verstehen, weshalb Guizetti und Ugolotti [in *Rivista di patologia nervosa e mentale* 1901; zit. nach Müller (l. c.)] gerade den kleinen pontobulbären Läsionen eine überwiegende Bedeutung beilegen. Alle Herde sind nach Ort, Art und Konstellation der Faserunterbrechungen im Zentralnervensystem zu vergleichen; wir werden kleinen bulbären bzw. pontinen Veränderungen im Vergleiche mit höher gelegenen Herden, die uns die bestehenden Ausfallserscheinungen zwanglos erklären, wenig Wert zumessen. Im übrigen sehen wir — und dies ist der Hauptgrund, weshalb wir uns gegen diese Aufstellung von Oppenheim und Siemerling wenden — keinen prinzipiellen Unterschied zwischen beiden Formen. Ob die Herde im Zerebrum oder Hirnstamm gelegen sind, stets werden sie die supranukleäre Faserung affizieren, im grossen und ganzen klinisch dieselbe Form auslösen. Ohne daher die Bedeutung der pontinen wie bulbären Herde zu unterschätzen, halten wir es nicht für zweckmässig, zwischen beiden Formen im Sinne Oppenheims und Siemerlings zu scheiden.

Andererseits finden sich in unserer späteren Zusammenstellung Beobachtungen, die deutliche degenerative Veränderungen an medullären Nervenkerne und -Wurzeln erkennen lassen; auch ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, dass apoplektiforme und Pseudobulbärparalyse in einem Falle sich kombiniert vorfinden und es fließende Uebergänge zwischen diesen beiden Formen gibt. Auf diese zerebro-bulbären Mischformen in unserem oder engerem Sinne werden wir später noch zurückkommen müssen.

Was nun unsere eigentliche Fragestellung angeht, so wollen wir vorläufig nur die uns am wertvollsten erscheinenden Theorien in aller

Kürze erwähnen. Dabei haben wir lediglich die Hypothesen, die sich mit der Erklärung des ganzen Krankheitsbildes befassen, berücksichtigt und daher die Anschauungen über einseitig ausgelöste Krankheitsfälle wie über einzelne hervorstechende Symptome, z. B. die Zwangseffekte ausser Acht gelassen, da wir diese später im Zusammenhang besprechen werden.

Leresche (81) führt in seiner These von 1890 das Zustandekommen des pseudobulbären Symptomenkomplexes auf teils kortikale, teils zentral in den Hemisphären gelegene Herde zurück. Die kortikalen Läsionen zerstören, im Niveau des Operculum Rolandi gelegen, nach seiner Meinung direkt die motorischen Zentren der in Frage kommenden Muskeln, eine Auffassung, die wir schon früher bei Lépine kennen gelernt haben und die er durch die experimentellen Befunde von Horsley, Schafer und Semon zu stützen sucht. In Bezug auf die zentral in den Stammganglien gelegenen Herde hält er folgende drei Hypothesen für möglich: „ou bien dans tous ces cas, il existe des lésions concomitantes de la capsule interne et ce sont les dernières qui sont la cause des phénomènes paralytiques — wie von Nothnagel und Ross angenommen wurde —; ou bien le putamen est un centre de coordination des mouvements de l'articulation et de la déglutition; ou bien enfin, ce noyau donne passage à des fibres qui s'étendent depuis l'écorce de l'opercule rolandique jusqu' au bulbe et à la protubérance.“ Leresche verwirft die erste Hypothese, stellt die zweite in Frage und neigt sehr zur Annahme der dritten.

Bechterew (10) hält den Thalamus opticus für das Koordinationszentrum der Deglutition und Mastikation wie auch (11) für das sekundäre Assoziationszentrum der mimischen Ausdrucksbewegungen und macht die Herde im Thalamus verantwortlich für das Auslösen des pseudobulbären Symptomenkomplexes. Während nun Brissand (22) zur gleichen Ansicht gelangend die Verbindung des Thal. opt. durch das vordere Segment der Caps. int. mit dem Stirnhirn das „faisceau psychique“ benennt und die Unterbrechung dieser Faserung der Rinde für die Pseudobulbärparalyse pathognomonisch erklärt, kommt Halipré (l. c.). Brissands Schüler, auf Grund der exakten pathologischen Anatomie, Embryogenie und der klinischen wie experimentellen Befunde zu dem Schlusse, dass wohl der Sehhügel das Koordinationszentrum der Ausdrucksbewegungen von Lust- und Unlustgefühlen ist, dass aber der Nucl. lent. und spezieller das Putamen als eigentliches Reflexzentrum der Phonations- und Deglutitionsbewegungen anzusehen ist, fasst also abgesehen von den rein kortikalen Formen die Läsionen im Putamen als den pseudobulbären Symptomenkomplex auslösend und hinreichend er-

klärend auf: „La destruction des centres psychoreflexes eux-mêmes, de leurs voies afférentes ou de leurs voies efférentes a pour conséquence la paralysie pseudo-bulbaire.“ Brissand (23) erweitert später seine oben angeführte Ansicht dahin, dass er für die in Betracht kommenden Muskelgruppen zwei Arten ihrer motorischen Entladung annimmt, das methodisch-physiologische Zusammenarbeiten, das dem Einfluss der Rinde untersteht, und die nach jeweiligen Zwecken verschiedenen Kombinationen dieses methodischen Ablaufens, ein Assoziieren für spezielle Akte, welche Rolle den sekundären nach physiologischer Bedeutung und Lage — zwischen Kortex und bulbo-protuberantiellen Kernen — intermediären Zentren, den „centres d'habitude“ gelegen in den Stammganglien, beizumessen ist. Brissand hält Nucleus caudatus, Putamen und Thal opt. in dieser Beziehung für gleichbedeutend. Selbstverständlich kann nach ihm auch eine Unterbrechung der Faserung, welche — wie Brissand annimmt — vom Operculum Rolandi teils direkt mit dem Py-system zum Bulbus zieht, teils in den zentralen Ganglien endet, die ihrerseits wieder neue Fasern durch die Ansa lenticularis zum Bulbus entsenden, die gleichen Krankheitserscheinungen bedingen. Ob kortikale ob zentrale Form der Pseudobulbärparalyse will Brissand nach der Art der motorischen Ausfalls- und psychischen Begleiterscheinungen entscheiden können. Déjerine (32) führt den Symptomenkomplex stets zurück auf eine Läsion entweder der Rinde des Operc. Rol. selbst oder dessen Projektionsstrahlung, die — nach den Experimenten von Horsley und Beevor — „im Niveau oder ein wenig vor dem Knie der inneren Kapsel“ direkt nach abwärts zur Medulla zieht.

Comte (29) kommt am Schlusse seiner bemerkenswerten Arbeit zu dem Resultate, dass die Pseudobulbärparalyse bedingt ist — wie die gewöhnliche Hemiplegie — durch Läsionen der kortikalen motorischen Zentren, die den gelähmten Organen entsprechen, oder durch Unterbrechung ihrer kortiko-bulbären Projektionsfaserung und misst den verschiedenen Hypothesen, die sekundäre Phonations- und Deglutitionszentren in den Stammganglien annehmen, als durchaus nicht erwiesen wenig Bedeutung zu. Goldstein (51) bestätigt neben Parhon (101) in vollem Masse diese Meinung, wobei er glaubt, dass die Alterationen des Nucl. lentiformis den vollen Symptomenkomplex der Pseudobulbärparalyse auslösen können, da ja durch die Herde im Putamen die Projektionsfaserung der Rinde, die durch und neben diesem Kern passieren, mit zerstört werden. Diese hier in Frage kommende Rindenstrahlung ist nun als Teil der grossen Pyramidenfaserung anzusehen und nachdem Comte in seinen zehn mikroskopisch genau untersuchten Fällen stets eine Pyramidenstrangdegeneration, mehr weniger im ganzen Rückenmark

ausgesprochen, nachgewiesen hatte, war man so der Auffassung der Pseudobulbärparalyse als Systemerkrankung nahe gekommen, eine Vorstellung, die die weiteren Hypothesen völlig beherrscht. So glaubt F. Hartmann (55) auf Grund und am Schlusse seiner vortrefflichen Studie über die Bewegungsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse, abweichend von der bisher üblichen Anschauung über die physiologische Deutung ihres Symptomenkomplexes, nicht nur eine mehr weniger vollständige Unterbrechung des zentrifugalen Pyramidensystems anschuldigen, sondern auch der Zerstörung zentripetaler Systeme z. B. in den zentralen Ganglien — wie sie ja für die pseudobulbären Erkrankungen charakteristisch sind — einen entsprechenden unterstützenden, wenn nicht veranlassenden Einfluss einräumen zu müssen. „So setzt das krankmachende Agens bei den pseudobulbärparalytischen Erkrankungen eine Summe von kortikalen und subkortikalen Störungen der zentripetalen und zentrifugalen Gehirnbahnen, welche Störungen sich wechselseitig beeinflussen und von und nach den jeweiligen transkortikalen Gehirnstationen, eine Fernwirkung erhalten oder abgeben im Sinne von Ersatz oder Verminderung der Funktion.“

In mehr einschränkendem Sinne spricht Jelgersma (64) die Ansicht aus, dass die Pyramidensystemerkrankung nicht als die Ursache der Krankheit aufgefasst werden, nur die als Nebenbefund imponierenden spastisch-paretischen Erscheinungen erklären kann, dass demgegenüber — und dabei stützt er sich besonders auf die Befunde von Comte — die Pseudobulbärparalyse zurückzuführen ist auf eine sekundäre Degeneration im „grossen zerebro-zerebellaren Koordinationssystem und zwar nur des zerebro-zerebellaren Teiles desselben.

Erwähnen wir nun noch, dass Benk (25) dem widersprechend die Läsion auf den spino-zerebello-kortikalen Bahnen sucht, so haben wir — wie wir annehmen dürfen — die vornehmlichsten Hypothesen über das Zustandekommen des pseudobulbären Symptomenkomplexes kurz erläutert und dabei einen Einblick erhalten in die unendlichen Schwierigkeiten, die sich uns bei der Analysierung von Störungen gegenüberstellen, welche das motorische und psychische Geschehen affizierend, in einer äusserst komplizierten Alteration des normalen Ablaufs physiologischer Arbeitsleistung des gesamten Zentralnervensystems allein schon durch die Mannigfaltigkeit ihres pathologisch-anatomischen Substrats sinnfällig sich auszeichnen.

Kasuistik der anatomisch untersuchten Fälle.

Wir haben in folgendem versucht, eine möglichst einfache und dabei doch zweckentsprechende Zusammenstellung der bisher veröffent-

lichten Fälle von Pseudobulbärparalyse mit anatomischem Befund zu treffen.

Bei der Gruppierung haben wir uns von der Bedeutung und Grösse der Herde leiten lassen, während wir die kleineren Läsionen wohl erwähnten, ihnen aber keinen Einfluss auf die Einteilung einräumten. Bei den basalen Stammganglien haben wir zwischen Linsenkernstreifen- und Sehhügel in Anbetracht der anatomischen wie physiologischen Sonderstellung des letzteren unterschieden. Zum Schlusse stellten wir noch Gruppen von pontinen, zerebellaren und Mischformen auf und störten dadurch der allgemeinen Uebersicht halber das einheitliche Einteilungsprinzip; wir mussten daher diese Fälle den jeweiligen Gruppen wieder anschliessen mit „Hierher gehören noch die Fälle“. Ferner sind Beobachtungen darunter, bei denen Läsionen oder Degenerationen einzelner Systeme vom Autor nicht hervorgehoben sind, die Konstellation der Herde uns aber auf eine solche mit grösster Wahrscheinlichkeit schliessen lässt; diese Fälle haben wir den zugehörigen Gruppen ange reiht mit der Angabe: „Hierher können noch gerechnet werden“. Die Beobachtungen selbst sind chronologisch geordnet. Auf eine bei aller Kürze möglichst genaue Wiedergabe des anatomischen Bildes haben wir besondere Aufmerksamkeit verwandt, während wir den klinischen Befund nur nach den hervorstechendsten Herdsymptomen kurz skizzierten und zwar nur bei den Fällen mit mikroskopischer Untersuchung des anatomischen Substrates, da wir nur diesen Fällen eine ausschlaggebende Bedeutung zumassen, während die übrigen Fälle die Ergebnisse unserer Kasuistik lediglich stützen sollen.

Zum Schlusse unserer fremden Kasuistik werden wir einen eigenen Fall anschliessen.

II. Kasuistische Zusammenstellung der anatomisch untersuchten Beobachtungen von Pseudobulbärparalyse.

A. I. Herde, auf die Rinde beschränkt.

a) Mikroskopisch untersucht:

Fall 1) Comte (l. c.), Obs. XIV. Lues. Encephalitis chronica.

Mann von 51 Jahren. Beginn mit leichter Sprachstörung; nach $\frac{1}{2}$ Jahr gefolgt von einer epileptischen Attacke mit rechter Hemiplegie und vorübergehender Aphasie. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Salivation. Beiderseits Fazialisparese, besonders rechts, ausser Stirnfasern. Kau- und Zungenmuskulatur paretisch, rechts Hemianästhesie und Amblyopie. Allgemeine Schwäche der Extremitäten, besonders rechts Ataxie. Keine Kontraktur noch Muskelatrophie. Starke Intelligenz- und Gedächtnisabnahme; Gang mit kleinen Schritten. Weinerlicher Gesichtsausdruck. Tod im Halbkoma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Atrophisch-sklerotischer Prozess im Operculum Rol., Fuss F³ und untere Hälfte von Fa und Pa. — linke Hemisphäre: Ebensolcher Herd, doch weniger ausgedehnt, F³, untere Hälfte von Fa, Pa und T².

Mikroskopisch: Weisse Substanzen, C. i., mol. Faserung völlig intakt. Keine Pyramidenbahndegeneration.

Hierher gehören noch die Fälle:

110) Rossbach,

111) Bamberger.

b) Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 2) Magnus (86).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Zerstörung zweier Gyri an der Grenze zwischen Vorder- und Mittellappen.

Fall 3) Barlow (7).

Autopsie. Beiderseits Erweichungsherde im unteren Teil der vorderen Zentralwindung und hinteren Teil von F² und F³.

(Mikroskopisch nur Medulla untersucht, im Bulbus keine Veränderungen.)

Fall 4) Garel (49).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Zwei kortikale Herde am Fuss von F¹. — Linke Hemisphäre: Kortikale Herde am Fuss von F³ und in der Höhe von F¹.

II. Kortikale Läsionen der motorischen Region mit Herden im zugehörigen Marklager und in den Stammganglien (ausser Thal. opt.).

a) Mikroskopisch untersucht:

Fall 5) Münzer (92). Lues, Atheromatose,

Frau von 41 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linker Hemiplegie vor 1½ Jahr. Herdsymptome: Dysphagie. Dysarthrie und Aphonie bei erhaltenem Sprachverständnis. Beide Stimmbänder in Kadaverstellung. Zungenbewegung beinahe völlig unmöglich. Fazialisparese und linke Hemiparese. Starke Benommenheit und Aufgeregtheit.

Autopsie. Makroskopisch: An zwei Stellen der inneren Meningen entsprechend der Spitze der oberen Stirnwindung rechts und entsprechend der unteren Zusammenflussstelle der beiden Zentralwindungen links je ein erbsengrosses Infiltrat bis in die Rinde hineinreichend. Rechte Hemisphäre: Erweichungsherd im Putamen. Linke Hemisphäre: Erweichungsherd im Caput nucl. caud. Im Rückenmark leichte graue Verfärbung der weissen Substanz.

Mikroskopisch: Sklerotischer Fleck dorsal vom Schleifenbündel, ventral vom rechten Bindearm und medial von der unteren Schleife. Pons und Medulla im übrigen intakt. Rückenmark frei von regressiven oder entzündlichen Veränderungen.

Fall 6) Rosenblath (116). Herzfehler. Heftiges Erbrechen.

Mann von 20 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiplegie. Anarthrie und Dysphagie. Dauer 1 M. Herdsymptome: Völlige Anarthrie und Dysphagie. Ungeschicklichkeit in den Zungenbewegungen. Mund-Fazialisparese. Agraphie und Alexie. Rechte Hemiplegie mit Reflex-Steigerung. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Auf der Konvexität, dem hinteren Stirnhirn entsprechend, eine eingesunkene Partie, der Pia fest anhaftend. In die Erweichung sind einbezogen: Die ganze vordere Zentralwindung mit Ausschluss des Lobul. paracentr., der unterste Teil der hinteren Zentralwindung, der hinterste Abschnitt von F^1 und F^2 , die Pars operc. von F^3 mit dem hintersten Teil der Pars triangul. von F^3 , schliesslich der vordere und laterale Teil der Insel.

Mikroskopisch (nach Pal): Erweichung der Stirnwindungen mit darunterliegendem Mark. Mark der Zentralwindungen von zahllosen kleinen Lücken durchsetzt. Linsenkern in seinem vorderen Abschnitt gut erhalten, während die weiter lateral liegenden Gebilde Claustrum, Caps. ext. und besonders Inselrinde schwer geschädigt sind. Weiter nach hinten, Rinde und Mark der Insel noch schwerer verändert. Kleine Erweichungsherde greifen auf das Putamen über und durchsetzen es und verletzen auch noch das äusserste Gebiet des Globus pallidus. Putamen fast bis zu seinem hinteren Ende degeneriert. Inselrinde bekommt wieder normales Aussehen. Oberster und hinterster Abschnitt des Cap. nucl. caud. mitbetroffen.

Hierher gehört noch der Fall:

107) Kirchhoff.

b) Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 7) Tyling (129).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Herd längs der Zentralwindungen des unteren Scheitellappens, der 3 Stirnwindungen und der Insel. In der Tiefe kaum bis zur weissen Substanz. Linke Hemisphäre: Herd an der gleichen Stelle wie rechts, doch grössere Degeneration der Marksubstanz. Atrophie des Nucl. lentic. und caud.

Fall 8) Rosenthal (117).

Autopsie. Beiderseits grössere Herde in und um alle Stirnwindungen (unterer Teil), kleiner im Corpus striat.

Fall 9) Bamberger (5).

Autopsie. Atrophie des Gehirns. Erweichungsherde im linken Centrum Corpus semiovale und in beiden Zentralwindungen. Atrophie und Induration des Pons.

Fall 10) Kattwinkel (71).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Cyste in T^1 ; Herd im Gyrus supramarg. und hinteren Teil von Pa. Atrophie des Nucl. caud. und Zerstörung des Putamen.

Fall 11) Fratini (46).

Autopsie. Linke Hemisphäre: Im Stirnlappen ein von der Art. foss. Sylv. ausgehendes Blutextravasat.

B. Herde, auf die Stammganglien beschränkt.**I. Im Corpus striatum.****a) Mikroskopisch untersucht:**

Fall 12) Ross (118) (Fall I) Hypertrophia cordis.

Mann von 40 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Lähmung der Sprache und des rechten Armes. Dauer 1½ Jahr. Hirnsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Zungenbewegungen beschränkt. Starrer Gesichtsausdruck bei normaler Intelligenz. Tod an Asphyxie.

Autopsie. Makroskopisch: In beiden Linsenkernen Cysten.

Mikroskopisch: Caps. int., Pons und Medulla ohne pathologischen Befund, ausser der absteigenden Pyramidenbahndegeneration.

Fall 13) Ross (l. c.), Fall II. Atherom. — Nephritis chronica.

Mann von 40 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Bewusstseinstörung, vorübergehender Sprachlosigkeit. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Hochgradige Anarthrie und Dysphagie. Parese des rechten Armes und rechten unteren Fazialis. Später Symptome einer Querschnittsmyelitis. Tod an Asphyxie.

Autopsie. Makroskopisch: Beiderseits Zysten im Linsenkern mit Uebergreifen auf die C. i.

Mikroskopisch: Hirnschenkel, Pons und Medulla ohne Besonderheiten, ausser der absteigenden Pyramidenbahndegeneration. Zwischen 6. und 7. Dorsalwirbel Myelitis transversa.

Fall 14) Ross (l. c.). Beobachtung III. Hypertrophia cordis.

Mann von 34 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Konvulsionen, Parese im rechten Arm und Aphasie. Remission. Einige Zeit darauf Parese der unteren Extremitäten und Blasenstörungen. Dauer 4½ Jahre. Herdsymptome: Hochgradige Sprachstörung. Parese des rechten Fazialis und der rechten Extremitäten. Atrophie der Extremitätenmuskulatur. Tod an Pyelonephritis.

Autopsie: Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Im Putamen kleine Zyste. Myelitis transversa im oberen Lenden- und unteren Brustmark. Keine Pyramidenbahndegeneration.

Mikroskopisch: Keine Veränderungen, weder im Pons noch Bulbus.

Fall 15) Aunscher [bei Leresche (81)], Obs. XXIII. Arteriosklerose.

Mann von 60 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Bewusstseinsverlust; bald darauf Paraphasie. Dauer 10½ Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Parese der Lippen, Zunge und des linken Gaumensegels und des oberen Fazialis. Salivation. Links Hemiplegie. Nirgends Atrophie. Tod an Marasmus.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Herd in den oberen $\frac{2}{3}$ des Linsenkernes. Linke Hemisphäre: 1 cm grosser Herd im Putamen. — In der rechten Hemisphäre des Zerebellum kleiner Herd zwischen weisser und grauer Substanz.

Mikroskopisch: Pons, Bulbus und Rückenmark ohne Besonderheiten. Rechts Pyramide < links. Keine Pyramidenbahndegeneration.

Fall 16) Leresche (81), Obs. XXIV. Alkohol-Arteriosklerose.

Mann von 65 Jahren. Beginn mit Schwäche in den unteren Extremitäten. 4 Jahre darauf Anfall mit Sprachstörung und Zunahme der Extremitäten-Parese. Dauer 8 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie paretischen Charakters und Dysphagie. Parese der Zunge, des rechten unteren Fazialis und des Gaumensegels. Salivation. Rigidität in allen Extremitäten. Links Parese. Starrer Gesichtsausdruck. Keine Sensibilitätsstörung. Tod an Marasmus.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Im hinteren Drittel des Putamen stecknadelkopfgrosse Lakune; 6 kleinere im vorderen Teil des Putamen. Linke Hemisphäre: Im oberen Drittel des Putamen erbsengrosse Zyste; mehrere kleine auf Horizontalschnitten.

Mikroskopisch: Pons, Bulbus und Rückenmark ohne Besonderheiten. Keine Pyramidenbahndegeneration im Bulbus und Rückenmark.

Fall 17) Pitt (107), Nephritis chronica.

Mann von 50 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie. Dauer 1½ Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Parese des linken Fazialis und linken Armes, sonst nichts Abnormes.

Autopsie: Makroskopisch: Erweichungsherde in beiden Linsenkernen.

Mikroskopisch: Keine Pyramidenbahndegeneration. Pons und Medulla ohne Besonderheiten.

b) Mikroskopisch nicht untersucht.

Fall 18) Kattwinkel (71).

Autopsie: Rechte Hemisphäre: Herd im Linsen- und Schweißkern.

Fall 19) Tannier (127).

Autopsie: Beiderseits Herde in den Linsenkernen.

II. Thalamus opticus mitbefallen.

a) Mikroskopisch untersucht.

Fall 20) Eisenlohr (39), Beobachtung IX. Arteriosklerose.

Mann von 73 Jahren. Beginn mit allmählich zunehmender Schwäche der Beine und Dysarthrie. Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie; die größeren Zungenbewegungen erhalten. „Störungen der Artikulation derart, dass die meisten Konsonanten schlecht und undeutlich gesprochen werden, die Sprache zugleich einen eigentümlichen monotonen und explosiven Charakter hatte.“ Parese beider Mundfazialis und der unteren Extremitäten. Intentionstremor. Tod an Marasmus.

Autopsie: Makroskopisch: Beiderseits im Streifenhügelkopf zystische Höhle, ebenfalls in beiden Thalami optici.

Mikroskopisch: Pons, Medulla und Rückenmark ohne Besonderheiten. Keine Pyramidenbahndegeneration.

Fall 21) Goldstein (23), Beobachtung V.

Frau von 50 Jahren. Apoplektiformer Beginn. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Zwangsaffecte. Links Hemiplegie.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Thalamusblutung, einen

grossen Teil des Sehhügels zerstörend. Linke Hemisphäre: Herd im Caput nuclei caud. Beiderseits Herde im Nucleus lentic.

Mikroskopisch (Nissl): Bulbus ohne Besonderheiten. Pyramidenzellen der Rinde, besonders rechts, atrophisch und an Zahl vermindert. (Pal.) Pyramidenbahndegeneration links > rechts.

C. Läsionen des grossen motorischen Systems.

I. Ohne Herde in den Stammganglien.

a) Mikroskopisch untersucht.

Fall 22) Jolly (67). Hirnsklerose.

Frau von 28 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit heftigem Kopfschmerz, Schwindel, tonischen Krämpfen der Gesamtmuskulatur und linker Fazialis-Parese. $\frac{1}{2}$ Jahr später linksseitige Hemiplegie. Verwirrtheit, Delirien. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Ausgesprochene Sprachstörung; hohe Tonlage der Stimme. Erschwerung der Zungenbewegung. Ataxie. Abmagerung der ganzen rechten Gesichtshälfte. Strab. externus rechts. Linksseitige Hemiparese. Krampfzustand der Inspirationsmuskulatur mit tetanischer Kontraktion fast aller Muskeln, so dass der Körper brettartig steif, die Extremitäten starr extendiert werden. Muskelatrophie, nirgends Entartungsreaktion. Keine Sensibilitätsstörung. 3 Jahre ante mortem totale Lähmung der Zungen-, Gaumen- und Lippenmuskulatur. Tod an Lungenphthase.

Autopsie: Makroskopisch: Sklerose der weissen Substanz. Windungen abgeplattet. Balken sklerotisch. Substanz um die Hinterhörner der Seitenventrikel, besonders rechts sklerotisch. Sklerotischer Prozess in den oberen Partien der linken Hemisphäre. Umschriebene Sklerose in den hinteren Vierhügeln. Pons, Kleinhirn und Medulla normal (ausser dem sklerotischen Nervus opticus, oculom. und kleineren Verhärtungen im Hirnschenkelfuss).

Mikroskopisch: Stammganglien völlig frei. Die tiefstgelegenen Herde beiderseits in den vorderen Teilen der Hirnschenkel. Alle Nervenkerne und Hirnnerven intakt, ausser Nervus opticus. Degeneration in beiden Pyramidenseitensträngen.

Fall 23) Oppenheim und Siemerling (99) (S. 378), Arteriosklerose.

Mann von 65 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linker Hemiparese und Artikulationsstörung. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Hochgradige Sprachstörung. „Sprachstörung charakterisiert sich als bulbär durch starkes Näseln und mangelhafte Artikulation.“ Kau- und Schlingbeschwerden. Schwäche der Lippen- und Zungenmuskeln. Pupille rechts > links. Linksseitige Hemiplegie mit Kontrakturen. Bei jedem Anlasse krampfhaftes Weinen mit tonischer Anspannung der Gesichts- und Expirationsmuskeln, gefolgt von Dyspnoe und aussetzendem Puls: beim Weinen gleicht sich die Asymmetrie des Gesichtes aus. Apathie, Benommenheit und Abnahme der Geisteskraft. Incontinentia urinae et alvi. Cheyne-Stockes. Tod an Marasmus.

Autopsie. Makroskopisch: Sulci weiter als normal. In der weissen Sub-

stanz narbige Stellen. Beiderseits in der Cap. int. Erweichungsherde. Pons auffallend klein. Pyramiden flach besonders rechts.

Mikroskopisch: Im mittleren Drittel beider Pedunculi zahlreiche Körnchenzellen, rechts > links. Im Niveau der hinteren Vierhügel unter der Schleifenschicht in der Mitte der Raphe Herde in der Pyramidenbahn. Pyramidenbahn-degeneration.

Fall 24) Déjérine (31)¹⁾. Dauer 10 Jahre. Herdsymptome: Mot. subkort. Aphasie. Lähmung des rechten Stimmbandes und rechtsseitige Hemiplegie.

Autopsie. Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Unter der Brocaschen Windung ein kleiner subkortikaler Herd. Zwischen Linsenkern und Thalamus im mittleren Drittel der Caps. int. ein degeneriertes Bündel.

Mikroskopisch: Pons, Medulla und Nervenkerne o. B. Pyramidenbahn-degeneration.

Fall 25) Colman (28). Atherom der Basalgefäße.

Mann von 49 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Lähmung des linken Beines. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie, Kaubeschwerden. Parese des weichen Gaumens, des Fazialis und der Extremitäten. Zwangslachen. Tod an Bronchopneumonie.

Makroskopisch: Läsionen in beiden Caps. int.

Mikroskopisch: Pons, Medulla und Nervenkerne o. B. Pyramidenbahn-degeneration.

Fall 26) Jacobsohn (63). Alkoholismus. — Arteriosklerose.

Mann von 58 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Bewusstseinsverlust. Dauer 5 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Parese des rechten Fazialis und Hypoglossus. Pupille rechts > links. Rechts Hemiplegie, später auch links. Rechts Hemiataxie und Spasmen. Zwangsaffekte. Tod an Bronchopneumonie.

Autopsie. Makroskopisch und mikroskopisch: Multiple Erweichungsherde und Blutungen im Gehirn, Pons, Medulla und Rückenmarksdegeneration beider Pyramidenbahnen. Nervenkerne und -Wurzeln normal.

Hierher gehört Fall 83) Karplus I.

Fall 27) Weissenburg (132), Beob. III. Dilat. cordis. Neph. interst. chronica. Arteriosklerose.

Mann von 55 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Parese des Hypoglossus. Salivation. Rechts Fazialisparese. Parese aller Extremitäten, links > rechts. Tod an Lungenödem.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Cavum in der C. i.: Im vorderen Schenkel nahe dem Knie, die beiden anderen vom äusseren Teil des Nucl. lent. bis hinteren Schenkel der C. i. gelegen. Herd in der Subst. nigra. des linken Ped. cerebri.

Mikroskopisch: Pyramidenbahn-degeneration beiderseits.

Hierher gehört noch der Fall:

99) Eisenlohr, Beob. XII.

1) Gehört nicht zur Pseudobulbärparalyse.

b) Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 28) Foville (45).

Autopsie. Linke Hemisphäre: Atrophie der Inselwindungen mit Herden im Marklager der Fiss. Sylvii.

Hierher kann noch gerechnet werden der Fall 82).

II. Mit Herden in den Stammganglien ausser Thalamus opticus.

a) Mikroskopisch untersucht:

Fall 29) Hahn (53). Arteriosklerose.

Frau von 77 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit totaler Zungenlähmung, Sprachverlust und Schlingbeschwerden. Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. An den Extremitäten nichts Abnormes. Salivation. Weinerlicher Gesichtsausdruck. Tod an Marasmus.

Autopsie. Makroskopisch: Atrophie der grauen Substanz. Erweiterung der Ventrikel. Rechte Hemisphäre: Im Marklager des Mittelhirns ein 10 pfennigstückgrosser Erweichungsherd. Linke Hemisphäre: 3 Herde im Streifenhügelkopf.

Mikroskopisch: In Pons und Medulla oblongata keine Veränderungen.

Fall 30) Berger (15), Beob. II. Lues. Arteriosklerose.

Frau von 53 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Sprach- und Extremitätenlähmung. Dauer 11 Jahre. Herdsymptome: Gaumensegel- und Zungenlähmung. Aphonie. Rechts Hemiparese mit klonischen Krämpfen. Zwangsaffecte. Gereizte Stimmung. Tod an Marasmus.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Zyste am unteren Teil des Ca. Linke Hemisphäre: Grosser Herd im Streifenhügel und Linsenkern. Zysten und apoplektische Narben im Corp. striat. und Caps. int.

Mikroskopisch: Pons, Med. obl. und N. hypogl. o. B. Pyramidenbahnen-degeneration.

Fall 31) Jolly (68).

Frau. Beginn mit rasch zunehmender Schwäche in den Extremitäten mit Aphonie und Dysphagie. 1 Jahr vorher starke Kopfschmerzen. Dauer 16 Jahre. Herdsymptome: Anarthrie und Dysphagie. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Weit verbreitete Erkrankung, vorzugsweise der weissen Substanz. Herd in der Mitte des Balkens. Beiderseits Herde zwischen C. i. und C.-Windung. Nach abwärts bis in den Hirnschenkel Intensität der Erkrankung abnehmend. Kleiner Herd in der Nähe des N. VII.

Mikroskopisch: Bulbus und Kerne o. B.

Fall 32) Helbing und Becker (56). Vielfacher Kummer.

Frau von 48 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Sprachstörungen und motorischen Reizerscheinungen in den linken Extremitäten (nach heftiger Gemüts-erregung). Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Dipl. fac. Aphonie. Salivation. Allmählich sich entwickelnde Paraplegie. Zwangslachen. Tod an Schluckpneumonie.

Autopsie. Makroskopisch: Beiderseits Herde besonders rechts unter C.-Windungen. Rechte Pyramide < linke Pyramide.

Mikroskopisch: Bulbus mit Nervenkerne o. B. Pyramidenbahndegeneration.

Fall 33) Andneya (3). Neph. chron.

Mann von 52 Jahren. Vor 12 Jahren apoplektischer Insult. Remission. Vor 3 Jahren rechtsseitige Hemiplegie mit Sprach- und Schluckstörungen. Remission. Vor 1 Woche linksseitige Hemiplegie mit Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 2 Wochen. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Fazialisparese. Extremitätenparese. Tod an Bronchopneumonie.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Stirnwindung, besonders Pars opercularis stark atrophisch. Herd im Marklager, mittleren Teil des Linsenkernes, C. i. und Corp. striat. durchsetzend. Linke Hemisphäre: Herd im Linsenkern.

Fall 34) Picol und Hobbs (105). Arteriosklerose.

Mann von 66 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Paraplegie. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie, Aphonie und Dysphagie. Zunge gelähmt, ebenso die Extremitäten. Tod an Pneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: In den Meningen kleine Zysten. Rechte Hemisphäre: Hämorrhagische Herde im N. caudatus und Claustrium. Linke Hemisphäre: Kleiner Herd im Centrum semiovale.

Mikroskopisch: Pons, Medulla obl., sowie Hirn- und Bulbusnerven nebst Kernen völlig intakt.

Fall 35) Comte, A. (l. c.). Obs. XXIV.

Alkoholismus. Obliteration der Aorta am Ductus Botalli.

Frau von 42 Jahren. Vor 6 Jahren epileptische Anfälle mit nachfolgendem pseudobulbären Symptomenkomplex und zunehmender Demenz. Dauer 6½ Jahr. Herdsymptome: Sprache langsam, zögernd, aber im Anfange eines Gespräches wohl verständlich. Rasche Ermüdbarkeit beim Sprechen und Steigerung der Dysarthrie. Dysphagie. Zungenbewegungen beschränkt. Salivation. Mund-Fazialisparese rechts. Allgemeine Schwäche der Extremitäten mit Rigidität und Erhöhung der Sehnenreflexe. Zeitweise heftige Schmerzen in den oberen Extremitäten mit Atrophie der kleinen Handmuskeln links „Marche à petits pas“. Kurz vor dem Tode epileptiformer Anfall mit linksseitiger Parese. Kontraktur und Spasmen. Konjugierte Augendeviation nach rechts. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Zerstörung des rechten Nuel. lenticularis.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Frischer hämorrhagischer Herd direkt unter der Rinde der oberen Frontalwindung. Alter Herd im N. lenticularis. Die Fasern dicht vor dem Knie der inneren Kapsel degeneriert. Linke Hemisphäre: Herd im N. lentic. wie rechts. Die Fasern dicht vor dem Knie der inneren Kapsel degeneriert. Kleiner Herd in den transversalen Pyramidenbündeln des Pons links wie rechts. Keine Pyramidenbahndegeneration. Im Bulbus und Rückenmark keine Veränderungen. (Die Nervenfasern der linken Hand zeigten periphere Neuritis.)

Fall 36) Goldstein (51). Beob. I. Alkoholismus.

Mann von 46 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Paraplegie und Sprachstörung. Remission. 3 Jahre hierauf zweiter Insult mit rechtsseitiger Hemiplegie und Sprachstörung. Dauer 5 Jahre. Herdsymptome: Deglutitions-Beschwerden; Sprache monoton, unartikuliert, nasehlnd. Ausgesprochene Agraphie. Fazialis-

parese rechts > links. Extremitäten-Motilität eingeschränkt und abgeschwächt. Reflexe gesteigert. Lach- und Weinkrisen, jedoch nicht ohne affektive Unterströmung. Psychisch benommen, reizbar. Maniakalische Anfälle. Intelligenz getrübt. Tod (unter Temperatur-Steigerung).

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Erweichungsherd in der Caps. ext., nicht besonders in die Tiefe greifend und ins Putamen durchbrechend. Die Nachbarschaft des N. lenticularis von kleinen Herden durchsetzt. Linke Hemisphäre: Korrespondierender Herd in der Caps. ext. Vorderhorn des Seitenventrikels wenig dilatiert.

Mikroskopisch (nach Nissl): Im Bulbus keine Veränderungen; kleine Herde in der weissen Substanz des Gehirns, Kleinhirns und Pons. (Nach Weigert-Pal.) Pyramidenbahndegeneration durch das ganze Rückenmark hindurch von wechselnder Intensität.

Fall 37) Goldstein (l. c.). Beob. IX.

Frau von 50 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiplegie vor 9 Jahren; hierauf links Hemiplegie, Dysarthrie, Dysphagie und Zwangslachen. Dauer 9 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Links Fazialisparese. Links Hemiplegie mit Kontrakturen. Rechts leichte Hemiparese. Leichte Muskelatrophie in den gelähmten Gliedern. Vasomotorische Störungen.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Zyste im Centrum ovale, das vordere Segment der inneren Kapsel zur Hälfte, ferner Caput nucl. caud., Putamen, Caps. ext. und Claustrum zerstörend.

Mikroskopisch (nach Nissl): In der Rinde die Zellen der motorischen Region, besonders die Pyramidenzellen degeneriert. Bulbus o. B. Pyramidenbahndegeneration links im Rückenmark. Periphere Muskeldegeneration.

Hierher können noch gerechnet werden die Fälle: 5, 6, 76, 77, 100, 107.

b) Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 38) Beuermann (17).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Herd in Caps. ext., Claustrum, bis ins Putamen hinein. Linke Hemisphäre: Herd im Marklager der hinteren Zentralwindung.

Fall 39) Lépine, R. (78). Obs. II.

Autopsie. Beiderseits symmetrische Herde (rechts > links) im hinteren Ende des Corpus striatum; der rechte greift etwas in die weisse Substanz über. Herde in beiden Okzipitallappen und im vorderen Teil des linken Frontallappens.

Fall 40) Féré (42).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Grosser Herd vor der Rinde der Pa^l, Pa und T¹ hinabreichend bis zum oberen hinteren Teil der Insel und des Putamen.

Fall 41) Puica und Raymond (108).

Autopsie. Beiderseits Herde im Putamen, Corpus striatum und Caps. ext.

Fall 42) Fuller und Browning (47).

Autopsie. Beiderseits Blutungen im Linsenkern. Rechte Hemisphäre: Herd an der Grenze von Claustrum und Caps. ext.

Fall 43) Edinger (37).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Zyste in F¹. Erweichungsherd nach aussen vom N. caudatus und hinter dem vorderen Grenzwinkel des Thalamus; mehrere kleine Herde im Putamen und N. caudatus. Absteigende Degeneration der rechten Pyramidenbahnen.

Fall 44) Déjérine (31).

Autopsie. Beiderseits lakunäre Herde im Putamen. Linke Hemisphäre: Subkortikaler Herd unter der Brocaschen Windung. Im Pons in der Höhe der V. Wurzel 2 kleine Herde.

Fall 45) Witte (135).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Blutung im Hinterhauptslappen bis zum Thal. opt. Linke Hemisphäre: Narben im Corpus striatum. Beiderseits Hämorrhagie in der Gegend des Ins. Reilii. Zysten in der ganzen Ausdehnung des Linsenkerns. In Pons und Med. obl. multiple Erweichungsherde.

Fall 46) Kattwinkel (71).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Herde im Linsenkern und Caps. int.

Fall 47) Lépine (80).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Erweichungsherde im Schwanz- und Linsenkern und Caps. ext.

Fall 48) Dupré et Devaux (36).

Autopsie. 3 kleine Entwicklungsherde im vorderen äusseren Theil des Nucl. caud. bis zum vorderen Schenkel der Caps. int. Ausserdem lakunäre Herde im Putamen und Centr. ovale.

Fall 49) Köhler (73).

Autopsie. Windungen schmal; Erweiterung der Seitenventrikel. Rechte Hemisphäre: Herd im Putamen. Frontal- und besonders Zentralwindungen weich und platt. Linke Hemisphäre: Herde im Corpus striatum. In der Mitte des Pons, etwas links von der Medianlinie, eine Zyste. (Mikroskopisch — in frischem Zustand — kein weiterer Befund; „die Med. obl. konnte nicht genau untersucht werden“.)

Hierher kann noch gerechnet werden der Fall 10.

III. Mit Herden im Thalamus opticus.

a) Mikroskopisch untersucht:

Fall 50) Lépine (78). Atherom der Aortenklappen und der Basalgefässe.

Frau von 51 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiparese und Sprachstörung. Dauer 6½ Jahre. Herdsymptome: Langsame, schlecht artikulierte Sprache. Dysphagie. Salivation. Kiefer wenig beweglich. Untere Gesichtshälfte starr. Sensibilität, Gehör und Geruch links etwas herabgesetzt. Schwäche in den Extremitäten. Weinerliche Stimmung. Intelligenzabnahme. Epileptische Anfälle. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Seitenventrikel dilatiert. Im dritten Glied des Linsenkernes ein Herd, der bis in die Höhe der vorderen

Zentralwindung und vorderen Grenze des Seitenventrikels reicht. Ein kleinerer Herd im zweiten Glied des Linsenkerns. Linke Hemisphäre: 2 ccm grosser Herd in der weissen Substanz parallel mit der äusseren Grenze des Linsenkerns. Ein zweiter Herd im zweiten Glied des Linsenkerns. Frischer Herd im Innern des Sehhügels, der völlig zerrissen ist.

Mikroskopisch: Pons und Med. obl. o. B. ausser „einigen granulierten Körperchen in der rechten Pyramide“. Bulbus absolut intakt.

Fall 51) Berger (l. c.). Arteriosklerose. Vitium cordis. Atherom der Basalgefässe.

Frau von 67 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linker Hemiparese. Dauer 6½ Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Lähmungen in der Fazialis- und Zungenmuskulatur. Beugekontraktur des rechten Armes und Rigidity des Beins. Zuckungen der linken Körperhälfte. Incont. alvi et urinae. Tod an Marasmus.

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Erweichungsherd vom medialen Rand der Caps. int. bis zum Linsenkern. Linke Hemisphäre: Zyste im Stirnlappen, die einen Teil der Caps. int., des Linsenkerns, Caps. ext. und Claustrum zerstört. In der Mitte des Thalamus opt. ein erbsengrosser Erweichungsherd.

Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata o. B.

Mikroskopisch: Graue Kerne der Medulla oblongata und durchziehende Nervenwurzeln normal. In der Höhe der Austrittsstelle des Triginus im Pons ein kleiner Herd. Im Rückenmark Pyramidenbahndegeneration.

Fall 52) Lemke (77). Neph. chron. Arteriosklerose.

Mädchen von 40 Jahren. Beginn mit zunehmender Schwäche und Schmerzgefühl in den Extremitäten. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Anarthrie und Dysphagie. Parese des Mundfazialis beiderseits und der Extremitäten. Zwangslachen und -Weinen. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Gyri schmal, Sulci tief. Gehirn etwas weiter als normal. Die weisse Substanz mit zahllosen kleinsten bis bohnergrossen Herden oder Zysten durchsetzt, ebenso die beiden Linskerne, Thal. opt., Pons und ein Teil der Medulla oblongata unter dem oberen Ende des IV. Ventrikels.

Mikroskopisch: Keine weiteren Veränderungen im Gehirn und Rückenmark.

Fall 53) Ochs (97). Alkoholismus. Atherom der Basilararterien.

Mann von 70 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiplegie und Anarthrie. Dauer 4½ Jahre. Herdsymptome: Anarthrie, Dysphagie. Zunge und Lippen gelähmt, nicht atrophisch. Weinerlicher Gesichtsausdruck. Vorübergehende Remissionen. Tod an Respirationslähmung.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: In der Mitte des Thalam. opticus zwischen Schwanz- und Linsenkern und im Linsenkern Zysten. Linke Hemisphäre: Im Centrum semiovale eine bohnergrosse Zyste, eine kleinere im hinteren Teil des Nucl. lenticularis. Pons und Medulla von weicher Konsistenz, sonst normal.

Mikroskopisch: Medulla oblongata, Hirnnerven und -Kerne o. B.

Fall 54) Oppenheim und Siemerling (99). Neph. chron. Arteriosklerose besonders der Basalgefässe.

Mann von 49 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Parese aller Extremitäten, Dysphagie und Dysarthrie und Bewusstseinsverlust. Dauer 1½ Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache. „Die Sprache ist durch starkes Näseln und mangelhafte Artikulation beträchtlich gestört, die Lippenmuskeln bewegen sich bei der Artikulation wenig, Pat. muss ausserdem fast hinter jeder Silbe inspirieren. Soll er das Alphabet hersagen, so schöpft er vor jedem Buchstaben Luft.“ Dysphagie. Parese des Mundfazialis, des Gaumensegels und der Adduktoren der Stimmbänder. Abduzensparese. Hemiplegie rechts und links abwechselnd; Kontrakturen und R.-Steigerung. Starrer Gesichtsausdruck. Zwangsweinen. Apathie; halluzinatorische Erregungszustände. Demenz und Somnolenz. Dyspnoe und Cheyne-Stockessches Atmen. Unter Zunahme der Somnolenz und konjugierter Deviation nach links Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Seitenventrikel stark ausgedehnt. Rechte Hemisphäre: Erweichungsherd im Corp. striatum und mehrere erbsengrosse Zysten im hinteren Teil des Thal. opt. Linke Hemisphäre: Erweichungsherd im Thal. opt., bis in den hinteren Teil der inneren Kapsel hineinreichend.

Mikroskopisch: Degeneration der Pyramidenbahnen rechts > links. Herde in der Medulla oblongata in der Höhe des beginnenden Fazialis-Abduzens-Kernes beiderseits, ferner weiter zentralwärts in der Raphe am ventralen Ende zwischen den Pyramidenbündeln. Herde in der Mitte der Querfaserung der Raphe und links von der Raphe dicht unter dem Boden des IV. Ventrikels. Oliven intakt, ebenfalls die Kerne der Hirnnerven.

Fall 55) Sacaze (121) und Galaviele. Lues, Arteriosklerose.

Frau von 62 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie und Hemichorea. Dauer 3½ Jahre. Herdsymptome: Komplette motorische Aphasie mit Aphonie, Dysphagie. Partielle Lähmung der Zunge und des Gaumensegels. Salivation. Tod an Pleuropneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Alter Erweichungsherd in der vorderen oberen Partie des Putamen, der den benachbarten Teil der Caps. interna zerstört hat bis in die Nähe des äusseren Winkels des Seitenventrikels. Linke Hemisphäre: Erweichungsherd im vorderen Segmente der Caps. interna, im nucl. caud. und lentic. und in dem hinteren oberen Teil des Thalamus opticus.

Mikroskopisch: Pons, Medulla oblongata und Bulbus ohne Besonderheiten. Im Bulbus und Pons rechtsseitige Degeneration der Pyramidenbahn.

Fall 56) Halipré (54), Obs. I. Lues? Atherom der Basalarterien.

Frau von 43 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Anarthrie. Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Die Sprache ist hastig, explosiv, ohne tonischen Akzent bei Verwaschenheit in der Artikulation. Stimme näselsnd. Rasche Ermüdbarkeit beim Sprechen. Parese des rechten Fazialis, der Lippen-, Zungen- und Gaumensegelmuskulatur. Atrophie der rechten Zungenhälfte. Salivation. Leichte Parese der rechten Extremitäten mit Spasmen. „Marche à petits pas.“ Hypalgesie rechts, Zwangslachen und Weinen. Weinerlicher, stumpfsinniger Gesichtsausdruck. Incontinentia urinae et alvi. Somnolenz. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Beiderseits Erweichungsherd im Kopf des Nucleus caud. und Putamen. Rechte Hemisphäre: Hier reicht der Herd bis zur Linsenkernschlinge. Alter Erweichungsherd auf der äusseren Seite des Seitenventrikels. Linke Hemisphäre: Kleine Hämorrhagie im vorderen Teil des F³, das Centrum ovale affizierend. Das vordere Segment der Capsula interna auf beiden Seiten teilweise zerstört. Zahlreiche Lakunen im Thalamus. Im Pons kleine Zysten ohne Affizierung der motorischen Bahnen; eine kleine Lakune im Bulbus.

Mikroskopisch: Nervenkerne und -Wurzeln völlig intakt. Auf beiden Seiten ausgesprochene Pyramidenbahndegeneration.

Fall 57) Halipré (l. c.), Obs. V. Atherom der Basalarterien.

Frau von 57 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie, Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Bulbäre Sprachstörung. Stimme schwach, gedämpft, monoton, nicht näselnd. Sprache langsam, nicht sakkadiert und nicht explosiv und mit noch annähernd guter Artikulation, sehr rasche Ermüdung beim Sprechen. Dysphagie. Parese der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskulatur. Parese der rechten Extremitäten mit Spasmen; Atrophie des rechten Oberarmes. Intelligenzschwäche. Tod.

Autopsie: Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Subkortikaler Erweichungsherd in der Tiefe der Fa und Pa und dem oberen Teil des Putamen. Erweiterung des Seitenventrikels. Atrophie des Balkens. Lakunen im Putamen.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Lakunen im Putamen. Linke Hemisphäre: Atrophie des Nucleus caud. besonders im hinteren Teil. Im Thalamus Herde. Einige Lakunen im Bulbus. Nervenkerne und -Wurzeln intakt. Pyramidenbahndegeneration im Pons und Bulbus links > rechts, im Rückenmark rechts > links.

Fall 58) Halipré (l. c.), Obs. VI.

Frau. Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie und Hypästhesie. Herdsymptome: Fast totale Aphasie; Dysphagie. Lippen-, Zungen- und Gaumensegelparese. Salivation. Sehr monotone Stimme beim Sprechen der wenigen Silben, die Pat. noch hervorbringt. Hemipople, spastische Lähmung der rechtsseitigen Extremitäten mit Fussklonus; Rigidität mit Erhöhung der Reflexe der linksseitigen Extremitäten.

Autopsie: Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Bedeutende Atrophie des ganzen Operc. Rolandi, ebenso des Cuneus und der hinteren Partie des Lobus lingualis. Abplattung und leichte Verhärtung des Occipitallappens. Linke Ponshälfte abgeplattet und linke Pyramide.

Mikroskopisch: Subkortikale Erweichungsherde im Frontallappen unter F¹ F² und Fa, ferner unter der Fissura Rolandi und in der Gegend des sensorischen Sprachentrums. Herde im Thalamus opticus und Nucleus caudatus. Atrophie des Balkens. Im Rückenmark Pyramidenbahndegeneration rechts.

Fall 59) Pauly (102).

Frau von 54 Jahren. Apoplektiformer Beginn. Herdsymptome: Dysarthrie, Dysphagie. Linksseitige Hemiplegie und Parese des rechten Armes.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Kleine Herde im Centrum

ovale und Pons. Linke Hemisphäre: Grosser Erweichungsherd im Putamen nebst Affizierung der Capsula interna und des Thalamus opticus,

Mikroskopisch: Bulbus, Nervenkerne und -Wurzeln völlig intakt.

Fall 60) Lépine (79). Alkoholismus. Nephritis chronica.

Mann von 60 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Parese der Lippen-, Zungen- und Kaumuskeln und des Mundfazialis. Parese im Okulomotorius. Abwechselnd rechts und links Hemiplegie. Zwangswainen. Epileptiformer Anfall. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Zerstörung des Thalamus opticus durch Blutung in den Ventrikel. Beiderseits symmetrische Erweichungsherde im Linsenkern, übergreifend auf das Putamen und Caps. interna.

Mikroskopisch: Pons und Bulbus frei von Läsionen.

Fall 61) Weissenburg (132), Beobachtung I. (Gehört zu den Fällen „mit Kleinhirnsystemerkrankungen.“) Lues, Atherom der Basalgefässe.

Mann von 56 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Schwindel und allgemeiner Schwäche (einige Monate nach einer linksseitigen Mittelohrentzündung mit linksseitiger Fazialisparese und linksseitiger Taubheit), allmählich linksseitige Hemiplegie, langsame unartikulierte Sprache und Gedächtnisabnahme. Dauer 2—3 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Salivation. Parese des linken Fazialis und linken Hypoglossus. Ungleiche Pupillen. Parese der linksseitigen Extremitäten. Rechtsseitige Hemiplegie. Deviation conjugée à droite. Anfälle von Weinen. Starke Demenz. Incontinentia urinae et alvi. Tod an Urämie und lobulärer Pneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: In der linken Kleinhirnhemisphäre zwei sklerotische Herde; zwei halberbsengrosse Tumoren auf der unteren Fläche des Balkens. Erweichungsherd im vorderen Teile des hinteren Schenkels der Caps. interna.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Herd in der Mitte des hinteren Schenkels der Caps. int., $\frac{1}{5}$ — $\frac{1}{6}$ des hinteren Segmentes einnehmend. Alter Herd im äusseren Teil des Nucl. lentic. Linke Hemisphäre: Im vorderen Teil des Thal. opt. bis zum Knie der Caps. int. alter Herd. Absteigende Degeneration: Rechts mittlerer Teil des Hirnschenkelfusses und Degeneration des rechten Pyramidenvorderstranges und linken Pyramidenseitenstranges, links innerster Teil des Hirnschenkelfusses und geringe Pyramidenbahndegeneration dieser Seite. Nervenkerne und -Wurzeln völlig intakt. Keine Degeneration in Muskeln und Nerven.

Hierher gehören noch die Fälle:

106) Eisenlohr V.

b) Ohne mikroskopische Untersuchung:

Fall 62) Drummond (34). Obs. I.

Autopsie. Rechte Hemisphäre: In der Mitte und hinterem Teil des vorderen Segmentes der Caps. int., im mittleren und hinteren Teil des Linsen-

kerns und der Caps. ext. Linke Hemisphäre: Herde im Thal. und Knie der Caps. int.

Fall 63) Drummond (l. c.). Obs. V.

Autopsie. Linke Hemisphäre: Herd im hinteren Teil des Nucl. caud., zentralen der Caps. int. und vorderen des Thal. opt.

Fall 64) Otto (100). Beob. III.

Autopsie. Multiple Herde in den basalen Ganglien, den Hirnschenkeln und in der Brücke. Keine Pyramidenbahndegeneration.

Fall 65) Bamberger (5).

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Kleine Herde im Linsenkern, in den Schläfen- und Stirnwindungen. Linke Hemisphäre: Herde im Thal. opt. und Caps. int.

Fall 66) Halipré (l. c.). Obs. VII.

Autopsie. Linke Hemisphäre: Blutung im Thal. opt. und Seitenventrikel. Kortikaler Herd, die obere Stirn- und alle Scheitellwindungen zerstörend.

Fall 67) Goldstein (l. c.). Beob. IV.

Autopsie. Rechte Hemisphäre: Herd in Cap. nucl. caud. und vorderem Segment der Caps. int.; ein zweiter im Thal. und hinterem Segment der Caps. int. Linke Hemisphäre: Ebenso.

D. Läsionen des grossen motorischen und sensiblen Systems.

(Fälle mit ausgedehnten Herden rechneten wir auch zu dieser Gruppe, auch ohne ausdrückliche Erwähnung einer sensiblen Systemerkrankung.)

I. Ohne nachweisbare Kleinhirnerkrankung.

a) Mikroskopisch untersucht:

Fall 68) Eisenlohr (40). Beob. XIII. Nephritis chron. Arteriosklerose. Atherom der Basalarterien.

Frau von 42 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiplegie. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Anarthrie. Parese beider Mundfaziales und des Gaumens. Glossoplegie. Links Hemiparese mit Ataxie und choreatischen Bewegungen. Strabismus divergens. Déviation conjuguée nach rechts temporäre automatische Bewegungen in den Fingern. Neigung zum Weinen. Incontinentia urinae. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Im Hirnteil nahe dem vorderen Ende des Sulcus supramarginalis, in der Tiefe des Scheitellappens und nahe der seitlichen Ventrikelwand neben dem Schwanz des Nucl. caud. Zysten. Eingesunkene Platte auf der Oberfläche des Corpus striatum. Linke Hemisphäre: Erweichungsherde im Scheitellappen, in der vorderen Hälfte des Linsenkerns und einer schmalen Zone des Nucl. caud., ebenso im Thal. opt. und hinteren Partien des Linsenkerns. Im Pons Zerstörung der mittleren und tiefen Querfaserung durch zwei Herde in der Höhe des Eintritts der grossen V. Wurzel.

Mikroskopisch. Geringe Abflachung der rechten Pyramiden in der Medulla obl. (Rückenmark nicht untersucht!).

Fall 69) Oppenheim und Siemerling (99), S. 375. Lues? Arteriosklerose.

Mann von 50 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Sprach- und Zungenlähmung. Mehrere Anfälle mit zunehmender Gedankenschwäche, Vergesslichkeit und Reizbarkeit. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprachlähmung, Näseln. „Pat. spricht spontan garnicht. Wird er zum Sprechen aufgefordert, so dauert es einige Zeit, bis das Wort hervorkommt und man konstatiert, dass die Sprache mit den grössten Schwierigkeiten zu kämpfen hat. Einmal fehlt es an der erforderlichen Expirationskraft, er muss fast nach jeder Silbe pausieren, um Luft zu schöpfen, andererseits kommen die Worte sehr mangelhaft artikuliert, fast unverständlich hervor; er spricht, als ob er einen Kloss im Munde hätte“. Schlingbeschwerden. Fast völlige Erblindung. Beiderseits Hemiplegie mit Spasmen. Dementia und Apathie. Zwangsweinen. Dyspnoe und Zyanose. Incont. urinae et alvi. Cheyne-Stockes. Tod an Lungenemphysem.

Autopsie. Makroskopisch: Rechter Optikus grau. In der rechten Hälfte des Pons ein kirschkerngrosser Erweichungsherd; fleckige Färbung des Pons. In den Basalganglien, im Centrum semiovale und im Balken zahlreiche Erweichungsherde. Balken dünn und zäh, am vorderen Ende eine Einkerbung, auf der anderen Seite eine entsprechende narbige Induration.

Mikroskopisch: Pons und Medulla obl.: In der Gegend der Schleifenschicht rechts ein Erweichungsherd, lediglich in der Querfaserung des Pons. Rechts Pyramidenbahnen mehr degeneriert als links. Rechte Olive degeneriert. Bulbus sonst o. B. Rückenmark in beiden Pyramidenseitensträngen stark verändert links > rechts.

Fall 70) Otto (l. c.). Beob. I. Neph. chron. Braune Atrophia cordis. Sklerose und Aneurysma der Basalgefässe.

Frau von 67 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linker Hemiplegie. Dauer 5—6 Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache, Dysphagie. Parese der Lippen-, Gaumen- und linken Zungenmuskulatur. Augenmuskelerkrankungen. Kontrakturen in beiden unteren und linken oberen Extremitäten. Zwangsweinen. Demenz. Starrer Gesichtsausdruck. Tod an Pleuritis.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Zyste zwischen Linsenkern und Klausstrum. Linke Hemisphäre: Erweichungsherde im Linsenkern. Frischer Bluterguss in der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Mikroskopisch: Rechts in den Pyramidenbündeln ein Herd. Bluterguss im inneren Endteil der Schleife. Absteigende Pyramidenbahndegeneration in den linken Pyramidenseitensträngen.

Fall 71) Eisenlohr (41), S. 388. Nephritis. Arteriosklerose. Atherom der Basilararterien.

Mann von 67 Jahren. Beginn mit zunehmender Schwäche in den Extremitäten, heiserer Stimme und weinerlicher Stimmung. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Aphonie ohne eigentliche Artikulationsstörung. Lähmung der Stimmbänder. Parese der oberen Extremitäten und unteren mit Spasmen. Intelligenzabnahme. Disposition zu mimischen Affektausbrüchen und psycho-physiognomische Erregbarkeit. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Nach aussen vom Caput nucl. caud. ein grösserer Erweichungsherd. Linke Hemisphäre: Kleine Erweichungsherde im vorderen Schenkel der inneren Kapsel und Putamen; ebenso im Hinterhauptsappen unmittelbar oberhalb der Decke des Hinterhorns. Beiderseits in der Markmasse der Hemisphären kleinere Herde; mehrere Herde (konfluierend) in beiden Pulvinaria, sich fortsetzend auf die Caps. int. und Regio subthalamica. Graue Substanz am Boden des IV. Ventrikels etwas verfärbt und eingesunken.

Mikroskopisch: Im Pons Herde rechts im Bereiche der tiefen Querfasern und links zwischen mittleren und tiefen Querfasern. Nervenkerne und -Wurzeln o. B. Keine Degeneration in den peripherischen Muskeln. Pyramidenbahndegeneration.

Fall 72) Jacksohn und Taylor (62). Nephritis chron. Atherom der Basalgefässe.

Mann von 52 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Hemiplegie und Sprachstörung. Dauer 6 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Gaumensegellähmung. Links Parese des Fazialis und der Extremitäten. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Gehirn nicht zu untersuchen wegen der ausgedehnten Blutung.

Mikroskopisch: Pons, Medulla mit Nervenkerne und -Wurzeln völlig intakt. Degeneration beiderseitiger Pyramidenbahnen.

Fall 73) Halipré (l. c.), Obs. III. Nephritis chron. (Schrumpfnieren). Hypertrophia ventric. sinistri.

Mann von 47 Jahren. Beginn mit vorübergehender Dysarthrie und Kopfschmerzen. Mehrere Anfälle mit Bewusstseinsverlust. Heftige Schmerzen im rechten Arm und Kribbeln im rechten Bein. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Unartikulierte, monotone, langsame aber explosive Sprache, zuletzt völlig unverständlich. Parese der Lippen und des Gaumensegels. Rechte Hemiplegie mit Spasmen und Kontrakturen, besonders in den oberen Extremitäten. Gang mit kleinen Schritten. Ungleiche Pupillen. Augenmuskellähmungen. Homonyme Hemianopsie rechts. Tod im neuen Insult.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Im äusseren Teil des Putamen, Caps. ext. und in der Vormauer ein hämorrhagischer Herd. Kleinere Lakunen im Hinterhorn des Seitenventrikels. Herd im Cap. nucl. caud. Linke Hemisphäre: Herd im hinteren äusseren Teil des Linsenkerns und benachbarten Teil des Putamen. Alter Herd im Okzipitallappen, den Kuneus, Lob. lingualis, die hintere Hälfte des Hippokampus und das Pulvinar zerstörend. Wand des Seitenventrikels und Sehstrahlung degeneriert. Balken erweicht.

Mikroskopisch: Einige Lakunen in beiden Pedunculi cerebri. Rechts unterhalb des Aquaed. Sylvii ein Herd, die Kerne und Nervenfasern des N. III u. IV zerstörend. Links ein kleiner Herd in der Höhe des Okulom.-Kerns. Im Pons und Medulla oblongata kleinere Lakunen, jedoch alle Nervenkerne und -Wurzeln normal. Absteigende Pyramidenbahndegeneration rechts > links im Rückenmark.

Fall 74) Rose (114, 115), Beob. I. Nephritis chron. Arteriosklerose. Atherom der Basilararterien.

Mann von 48 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie und Beteiligung des Fazialis. Mehrere Insulte teils rechts, teils links. Besserung der Hemiplegie bei bestehenbleibender Dysarthrie. Dauer 18 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie erheblichen Grades. „Sprache ist viel schlechter geworden, nâselnd, langsam, tonlos, schlecht artikuliert; gewöhnlich bedarf es eines rohen Expirationsstosses, um ihr Klang zu verleihen“ und dies alles, obwohl „sich die willkürlichen Fazialisbewegungen nicht wesentlich gegen früher verändert haben.“ — „Bei der Artikulation scheinen bald die Gutturalen, bald die Dentalen und die Labialen mehr Schwierigkeiten zu machen. Doch ergibt sich, dass Patient, wenn er sich anstrengt, schliesslich alle Buchstaben richtig ausspricht.“ Gang mit kleinen Schritten. Salivation. Intentionstremor des Unterkiefers und der Hände. „Es besteht eine eigentümliche Neigung, das Kinn zu heben und den Kopf etwas hintenüberzubeugen.“ Mundfazialisparese rechts. Spastische Parese der unteren Extremitäten, Schwäche der oberen. Rechts Ptosis, Nystagmus beim Blick nach aussen. Hypästhesie rechts. Maskenartiges Gesicht in der Ruhe. Stupider Gesichtsausdruck. Zwangslachen und -Weinen. Incont. urinae. Deviation der Augen nach rechts. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Ein Teil der rechten Kleinhirnhälfte, die ganze rechte Grosshirnhälfte, Markweiss wie Zentralganglien, in der linken nur diese letzteren und ihre nächste Umgebung durchsät mit kleinen apoplektischen Herdchen. Gehirn klein (1065 g). Linke Hemisphäre < rechts. Rechte Hemisphäre: Einige eingesunkene Stellen auf dem Balkenboden des Seitenventrikels eingebrochen an der vorderen Grenze des Thal. opt. Rechter Thal. opt. > links. Knoten im Klastrum; braune Flecken im Thalamus. Hämorrhagische Herde in der Marksubstanz, besonders hinter dem Hinterhorn und im Hinterhauptslappen. Linke Hemisphäre: Eingesunkene Stellen auf dem medialen und lateralen Teil des Corpus striat. Herde im Linsenkern, im ganzen hinteren Teil des Corpus striat. und inneren Kapsel.

Mikroskopisch: Pyramide links < rechts. Degeneration der rechten medialen Schleife. In der oberen Brückengegend rechts ein Herd. Zwei kleine Herde symmetrisch zur Mittellinie in der Querfaserung des Pons. Nervenkerne und Wurzeln normal. Absteigende Pyramidenbahndegeneration links > rechts im Rückenmark.

Fall 75) Comte (l. c.), Obs. XX.

Frau von 66 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie, Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 8 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie von wechselnder Intensität. Schwäche der Extremitäten mit Rigidität besonders der unteren. Geringe Parese des Hypoglossus. Zwangslachen und -Weinen. Intelligenzabnahme. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Normal.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Subkortikaler Erweichungsherd in der Fissura Rolandi im Niveau von F²; Herd am vorderen Ende des hinteren Schenkels der Caps. int. Absteigende Pyramidendegeneration bis in den Fuss

des Pedunkulus, wo sie das vordere innere Viertel freilassen. Im Pons ein weiterer Herd mit absteigender Degeneration in den Pyramidenbündeln. Linke Hemisphäre: Herd im oberen Teil der Brücke, hauptsächlich die hinteren Pyramidenbahnen affizierend. Absteigende Degeneration auf kurze Strecke. Beiderseits Herde in der medialen Schleife mit auf- und absteigender Degeneration.

Fall 76) Goldstein (l. c.), Beobachtung II. Atherom der Basalgefäße.

Frau von 45 Jahren. Allmählicher Beginn. Herdsymptome: Sprache monoton, verwaschen; Deglutitionsbeschwerden. Fazialisparese rechts. Pharynxreflex abgeschwächt. Rechtsseitige Hemiparese mit Atrophie, besonders der kleinen Handmuskeln. Starke Kopfschmerzen. Zwangslachen und -Weinen. Tod.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Erweichungsherde im Cap. nucl. caud., das vordere Segment der Caps. interna zerstörend. Zwei Herde im Putamen, ins Klastrum und die Caps. externa einbrechend. Linke Hemisphäre: Mehrere kleine Herde in allen Segmenten des Nucleus lenticularis.

Mikroskopisch (nach Nissl): Atrophie der Zellen von Fa und Pa im oberen Teil, ebenfalls im Lobus paracentralis, besonders links. Pyramiden-degeneration rechts > links. Aszendierende Degeneration in den Hintersträngen des Rückenmarkes.

Fall 77) Goldstein (l. c.), Beobachtung III. Lues? Atherom der Basalarterien.

Frau von 64 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiparese und Sprachstörung. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Fazialisparese rechts. Pharynxreflex abgeschwächt. Rechtsseitige Hemiparese mit Reflexsteigerung. Zwangslachen und -Weinen. Gedächtnisabnahme. Cheyne-Stokes. Tod.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphere: Herd im vorderen Segment der Caps. int. und Nucl. lentic., mehrere kleine Infiltrate im vorderen Schenkel der Caps. interna und Nucl. lentic. Linke Hemisphäre: Herd in der Rinde des Temporallappens und darunterliegender Marksubstanz.

Mikroskopisch: Pons etwas gedrückt; mehrere Herde. Bulbus und Cerebellum normal. Pyramidenbahndegeneration. Hinterstrangdegeneration, besonders im Lumbalmark.

Fall 78) Weissenburg (l. c.), Beobachtung II. Hypertrophia cordis. Atherom der Basalgefäße.

Mann von 52 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie, ein Jahr später rechtsseitige Hemiplegie mit Bewusstseinsverlust, Dysphagie und Dysarthrie. Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache, Dysphagie, Salivation. Parese des linken Fazialis und linken Hypoglossus. Extremitäten schwach. Parese des linken Armes mit Spasmus. Demenz. Tod an Pleuritis.

Autopsie: Herd am Knie der inneren Kapsel in der rechten Hemisphäre.

Mikroskopisch: Herde in der linken Caps. interna, im vorderen Teil des hinteren Schenkels und im Knie derselben. Im Pons Degeneration der ventrikularen Partie des linken Nucl. ruber. Herd von der linken Pyramide bis zur

medialen Schleife. Degeneration der Pyramidenbahnen im Hirnschenkelfuss und im Rückenmark.

Hierher gehören noch die Fälle:

102) Hori und Schlesinger;

103) Pfannkuch;

112) Jellineck II.

Hierher können noch gerechnet werden die Fälle: 6, 22, 26, 29, 52, 54, 110.

b) Mikroskopisch nicht untersucht.

Fall 79) Wernicke (134).

Autopsie: Allgemein atrophische Windungen. Rechte Hemisphäre: Grosser Herd hinter der Zentralfurche, die ganze Breite der Hemisphäre einnehmend. Zyste im Cap. nucl. caud. Linke Hemisphäre: Herd im unteren Scheitellappen und Umgebung.

Fall 80) Schulz (122).

Autopsie: Rechte Hemisphäre: Starke Atrophie der unteren Abschnitte der vorderen Zentralwindung und der ganzen dritten Stirnwindung. Linke Hemisphäre: Erweichung des Operkulum, des unteren Abschnittes von F² und F³. Atrophie der Inselwindungen. Im Pons mehrere kleine Herde im Fusse der Haubenregion. Im Rückenmark Pyramidenseitenstrangdegeneration.

Hierher können noch gerechnet werden die Fälle: 45, 66.

II. Mit Kleinhirnsystemerkrankung.

a) Mikroskopisch untersucht.

Fall 81) Eisenlohr (39), Beobachtung I. Meningitis chronica in der hinteren Schädelgrube mit Obliteration kleiner Brückengefässe.

Mann von 55 Jahren. Beginn mit an Intensität sich rasch steigernden Sprach- und Schlingstörungen. 6 Wochen später Hemiparese rechts mit Incontinentia urinae et alvi. Leichter Kopfschmerz und Schwindel. Dauer zwei Monate. Herdsymptome: „Sprache sehr undeutlich, nur schwer verständlich, infolge der Mangelhaftigkeit der Zungen-, Lippen- und Gaumenbewegungen. Vorübergehende Besserung. Dann starke Kieferklammer; Zunge fast unbeweglich. Sprache vollkommen unmöglich, nur ein unartikulierter Laut, der eine bejahende Antwort bedeuten sollte, wurde produziert. Dysphagie. Doppelseitige Mund-Fazialis- und Hypoglossusparese. Gesichtsmuskeln schlaff. Rechtsseitige Parese mit Kontrakturen. Die linksseitigen Extremitäten ebenfalls in ihren Bewegungen etwas beeinträchtigt, diese ungeordnet, doch von ziemlich guter Energie. Herabsetzung der Hörschärfe rechts. Paraplegie, Blick nach links unmöglich. Tod.

Autopsie: Makroskopisch: Im Sinus longit. frisches, gelbliches Gerinnsel. Pia der Konvexität verdickt und getrübt, auf der rechten Hemisphäre eine blutige Suffusion. Stärkere Verdickung der Pia an der Basis in der Gegend des Kleinhirns und des Pons. Pyramiden und Oliven abgeplattet und von weicher Kon-

sistenz. Obliteration kleinster Arteriolen in Pons und Kleinhirn. Rinde des Gehirns durchsetzt von zahlreichen feinen Blutpunkten; die weisse Substanz zäh. Ventrikel ausgedehnt. Ependym auf dem Thal. opt. stark verdickt und getrübt. Herd rechts in der vorderen Hälfte des Thal. opt. Mehrere Herde in der Quer- und Längsfaserung der Brücke.

Mikroskopisch: Intrabulbäre Faserzüge der 6.—12. Hirnnerven wie ihrer Kerne völlig normal. Sekundäre Degeneration der Pyramidenbahnen, besonders der beiden Pyramidenseitenstränge und der rechtsseitigen Pyramidenvorderstränge (motorisch-sensibles, zentripetal-zerebellares System).

Fall 82) Jellineck (65), Lues.

Mann von 61 Jahren. Beginn mit Schwindel und zeitweisem Kopfschmerz. Häufige Apoplexien mit Bewusstseinsverlust und Hemiparese. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie, Salivation. Lähmung des unteren Fazialis und des Gaumensegels. Paraparese mit Reflexsteigerung. Zwangsweinen. Gedächtnisschwäche. Tod im apoplektischen Insult.

Autopsie. Makroskopisch: Zahlreiche kleine Herde im Gehirn und den Zentralganglien; besonders im Pons. Totale Atrophie des rechten Brach. conjunctivum. Degeneration der rechten lateralen Schleife, der linken Olive und des linken Nucl. ruber. Links Corpus restif. degeneriert. Herd im rechten Corpus restif. kurz vor dessen Eintritt in das Kleinhirn.

Mikroskopisch: Degeneration der linken Pyramidenbahnen in der Höhe der Kreuzung, totale Atrophie der rechten Pyramidenbahnen in der Höhe des Nucl. XII. Nucl. XII, XI, X und IX absolut intakt. (Motorisches, sensibles, spino-zerebellares und zerebello-thalamisches System.)

Fall 83) Karplus (70). Beob. I. (Gehört zwischen Fall 26 und 27, zu den Fällen mit „Läsionen des motorischen Systems ohne Herde in den Stammganglien.“) Alkoholismus, Atherom der Gehirnarterien.

Mann von 54 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechter Fazialis-Lähmung und Dysarthrie. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: „Vollkommenes Unvermögen zu sprechen, ja kaum zu schlucken“. Etwas Besserung. Doch bleibt die „Sprache kaum verständlich, die Konsonanten werden verschliffen, die Vokale kaum differenziert; näselnder Beiklang.“ Salivation. Diplegia facialis infer. Leichte spastische Paraparese. Demenz. Zwangsweinen. Tod an Bronchopneumonie.

Autopsie. Makroskopisch: Im Grosshirn zahlreiche Herde. Beiderseits Herde in der Caps. int. in der Höhe der mittleren Commissur, links im Pons neben dem Aqueductus Sylvii Erweichungsherd, kleinere noch in der Querfaserung.

Mikroskopisch: Degeneration der Pyramidenbahnen beiderseits bis in die Caps. int. zu verfolgen.

Fall 84) Karplus (l. c.) Beob. II. Alkoholismus, Atherom der Basilararterien.

Mann von 63 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit lähmungsartiger Schwäche. Dauer 2 1/2 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie mit Dysarthrie. „Die Sprache dysarthrisch gestört, leicht näselnd, etwas verlangsamt, nicht skandierend“.

Parese der Lippenmuskulatur und der Extremitäten mit Rigidität. Demenz; bulbäres Weinen. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Zahlreiche Herde im Grosshirn; rechte Hemisphäre: grösserer Herd im vorderen Schenkel der Caps. int.; schmale Spalte in der Querfaserschicht des Pons. Linke Hemisphäre: Grosser Herd in der dorsalen Hälfte der Querfaserschicht des Pons ohne Beteiligung der Schleife.

Mikroskopisch: Absteigende Degeneration der frontalen Brückenbahn, besonders scharf in den beiden Pedes pedunculi ausgesprochen. Kleinste Herde zerstreut. Absteigende Pyramidenbahn-Degeneration (motorisch; fronto-zerebellare Bahn).

Fall 85) Rose (115). Beob. II. Nephritis chron. Atherom der Basalgefässe.

Mann von 48 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Bewusstseinsverlust, rechtsseitige Hemiplegie. Parese des rechten unteren Fazialis. Dauer 7 Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache. Disproportion zwischen den funktionellen und Lähmungserscheinungen. Sprache selbst anarthrisch, scheint auf Vorbereitung und Uebung besser zu gehen, langsam, mit Pausen zwischen den einzelnen Silben, „erinnert in Wort- und Satzbildung an die eines Kindes“. Dysphagie; Salivation. Parese des unteren Fazialis, der Zungen- und Gaumenmuskeln. Rechts Ptosis und Abduzensparese. Zwangsstellung der Augen nach links. Rechts Hemianopsie. Hemiplegie rechts und links abwechselnd. Rechts lebhaftes Zwangslachen und Weinen. Cheyne-Stokes. Demenz. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Im lateralen, an die Zentralwindung stossenden Teil des Frontallappens ein grosser Erweichungsherd, ebenfalls im Schläfenlappen. Linke Hemisphäre: Herd im Hinterhauptlappen. Im Pons kleinere Herde; auch in der Med. obl. ein Herd.

Mikroskopisch: Kleine Herde in der Längs- und Querfaserung des Pons. Im Pes pedunculi: Rechts mässige Degeneration in der Mitte, totale des ganzen medial davon gelegenen Feldes. Links partielle Degeneration des mittleren Teiles. Andeutung von Atrophie in der rechten und linken medialen Schleife. (motorisch-sensibles-fronto-zerebellares System.)

Fall 86) Comte (l. c.). Obs. XV.

Frau von 60 Jahren. Apoplektiformer Beginn ohne Bewusstseinsverlust. Dauer 4 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und hochgradigste Dysarthrie. Die ausgestossenen Töne gleichen mehr einem Grunzen als einer Sprache. Jede Silbe für sich betont, abgerissen. Leichte Parese der Zungen- und Gaumenmuskulatur. Masseterreflex gesteigert. „Marche à petits pas“. Intelligenzstörungen. Tod an Carcinoma ventriculi.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Erweichungsherde im Gyrus supramarginalis, P¹, hinteren Teil von T², Lob. fusif. und angrenzenden Teil des Lob. lingualis, im Okzipitallappen. Linke Hemisphäre: Herd im vorderen Teil der Insel u. F³, auf der Aussenseite des Lob. occip., im Lob. lingualis und Scissura calcarina. Beiderseits Herde im Thalam. opt., besonders links, wo das Pulvinar teilweise zerstört ist. Herd unter dem Ependym des IV. Ventrikels, die beiden hinteren Längsbündel leicht affizierend. Herd

in der Bucht der linken Olive mit sekundärer Degeneration des Zentralbündels der Haube bis zum mittleren Teil des Pons.

Mikroskopisch: Der Rindenherd der rechten Hemisphäre hat das Operc. Rol. verschont. Sklerotische Züge in der Haubenstrahlung von F² und Fa. Linke Hemisphäre: Bestätigung des Herdes in der grauen und darunter liegenden weissen Substanz (untere Hälfte von Fa, Pa, Operc. Rol. und par., ein Teil von P² und Gyrus supramarg.). Die Pyramidenbahn normal bis zum Pedunkulus. Hier ein neuer Herd mit Zerstörung des Locus niger und des inneren Teiles der medialen Schleife, des inneren Drittels und mittleren Teiles des Fusses. Leichte absteigende Pyramidenbahndegeneration im Pons und Bulbus. (Motorisch-sensibles-fronto-zerebellares System.)

Fall 87) Comte (l. c.). Obs. XVI. Atherom der Gehirnarterien.

Frau von 70 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit starkem Schwindel, Schwäche in den Extremitäten, besonders rechts, Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Salivation. Leichte Fazialisparese links und des linken Stimmbandes. Zungenbewegungen etwas eingeschränkt. Ataxie. Ausgesprochene Gleichgewichtsstörung mit Inkoordination der Bewegungen in den Extremitäten. Allgemeine Schwäche der Extremitäten, besonders rechts mit Rigidität und Reflexsteigerung. Zwangswainen. Intelligenzdefekt. Tod an Marasmus.

Autopsie. Makroskopisch: Nichts.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Mehrere subkortikale Herde unter Pa, die einmal das Cingulum und Corpus callosum erreichen. Subkortikaler Herd unter Fa und Scissura Rolandi bis zum Fusse der Haubenstrahlung; ein zweiter unter Fa und F³ bis zum vorderen Teil dieses Fusses. Alter Herd im Fusse des Pedunkulus? Absteigende Pyramidendegeneration bis zum Bulbus. Herde in den transversalen Fasern des Pons, den Pedunculus cerebelli ad pontem treffend. In den tiefen Fasern des Pons zwei kleine Herde, der eine nahe der Raphe, der andere kleinere in der Nähe der medialen Schleife, ohne sie zu erreichen, beide zu verfolgen bis in den lateralen Teil des Pedunc. cerebelli ad pontem. Linke Hemisphäre: Subkortikale Herde in der Gegend der Rolandischen Furche und unter F³; eine Zone im hinteren Segment der Caps. int. leicht degeneriert. Frischer Herd vom hinteren Teil des Thalamus bis zur Vereinigung des hinteren und retrolentikulären Teils der Caps. int. Herd im oberen Teil des Pedunkulus bis in den Pons weiterzuverfolgen, wo er sich in zwei Teile spaltet. Kleinere Läsionen im Pons. Absteigende Pyramidenbahndegeneration bis zum Bulbus. Läsionen des Kleinhirns: Vier Herde in der weissen Substanz der linken Hemisphäre um den Nucl. dentatus gelegen, den sie teilweise erreichen. Degeneration der zentralen Masse des Kleinhirns und des „Feütrage sous-lobaire“ Déjérines bis zum Pedunculus cerebelli superior zu verfolgen (mot.-sens.-zerebellares System).

Fall 88) Comte (l. c.), Obs. XVII. Atherom der Basalarterien.

Frau von 66 Jahren. Vor 20 Jahren plötzliche Lähmung des rechten Beins; vor 9 Jahren linksseitige Hemiplegie, Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 9 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie leichten Grades; ausgesprochene bulbäre Sprache bei

fast normaler Zungenbewegungsmöglichkeit. Pharynxreflex abgeschwächt. Parese des rechten Mundfazialis. Stimmbänder atrophisch; das rechte Stimmband macht fortwährend auch bei ruhiger Atmung rhythmische Bewegungen. Links Stimmbandparese. Salivation. Schwäche und Rigidität in den unteren Extremitäten, etwas weniger in den oberen Extremitäten links > rechts: Bei einem neuen Insult linksseitige Hemiplegie, fast völlige Anarthrie bei nicht sehr hochgradiger Dysphagie. Zwangswainen. Intelligenzdefekt. Incont. urinae. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Pontine Herde.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Subkortikale Herde unter dem Niveau von F³, die Haubenstrahlung und den Fuss des Balkens leicht affizierend; Läsion im oberen hinteren Teil des vorderen Schenkels der Caps. int. Mehrere Herde im Pons und in der medialen Schleife. Herde in den Kleinhirnteilen rechts und im Deiterschen Kern und Markweiss des Zerebellum. Degeneration des „Pedunc. cerebell. super.“, Brach. conjunctivum — Nuel. ruber — Radiatio thalamica bis in den Luysschen Kern und äusseren Kern des Thal. opt. Degeneration im Crus cerebelli ad pontem und inneren Drittel des Pes pedunculi. Pyramidenbahndegeneration rechts. Linke Hemisphäre: Subkortikale Herde unter F², unter der Rolandoschen Scissur und im Stabkranz mit auf- und absteigender Degeneration. Herd im vorderen Viertel des Pes pedunc. Herd in dem oberen Teil des Pons, das Türkische Bündel affizierend mit absteigender Degeneration, die sich im Pons verliert (mot.-sens. zentripet. u. zentrifug. zerebell. System).

Fall 89) Comte (l. c.), Obs. XVIII.

Frau von 66 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie, Bewusstseinsverlust und pseudobulbären Symptomen vor 12 Jahren, welche letztere sich wieder verloren. Seit einem Jahre allmählich Wiederkehr des pseudobulbären Symptomenkomplexes. Dauer 14 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Ausgesprochene Disproportion: Schwere Sprachstörung bei völlig normaler Zungenbeweglichkeit. Salivation. Parese des Mundfazialis. Hemiplegie rechts mit Kontraktur und Atrophie besonders der unteren Extremitäten; arthritische Veränderungen an den Gelenken. Schmerz- und Temperaturempfindung herabgesetzt. Zwangslachen und -Weinen. Intelligenzabnahme. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Herd im hinteren Teil des Thal. opt., der Caps. int. und des Putamen. Herde im Pons.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Zahlreiche subkortikale Herde unter dem oberen Teil von Fa. Grösserer subkortikaler Herd in der Marksubstanz von F³ und prärol. Furche. Im oberen Teil des Pons Herd in den mittleren und inneren Pyramidenbündeln mit Degeneration durch den ganzen Pons. Linke Hemisphäre: Subkortikaler Herd im Niveau des Fusses von F³. Frischer Herd im vorderen Teil des Thal. opt. Im Pes pedunculi Degeneration des Türkischen Bündels. Pyramidenbahndegeneration von der Caps. int. bis zum Bulbus (mot.-Thalamus-temp.-zerebell. System).

Fall 90) Comte (l. c.), Obs. XIX.

Mann von 36 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie und Dysarthrie. Dauer 1 Monat. Herdsymptome; Dysphagie; Masseterenkon-

traktur. Dysarthrie infolge der Kontraktur der Phonationsmuskeln. Sehr rasche Ermüdbarkeit beim Sprechen und Zunahme der Dysarthrie, so dass der Kranke am Schlusse eines Gespräches nur noch einsilbig antwortet. Parese des rechten Mundfazialis, rechtsseitige Hemiplegie mit Kontraktur. Zuletzt Paraplegie. Sensibilitätsstörungen besonders rechts Hemianalgesie. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Erweichungsherd im Niveau des Lobul. fusif.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Mehrere kleine subkortikale Herde im Stabkranz und oberen Teil der Caps. int. und Nucl. caud. mit absteigender Degeneration der Pyramidenbahnen und teilweiser Degeneration der Sehstrahlung und des Thal. opt. Befallensein des Türkschen Bündels, vielleicht auch der fronto-pontinen Bahn. Linke Hemisphäre: Mehrere subkortikale Herde in der Gegend der motorischen Zone; ein 2 cm grosser Herd unter Fa. Absteigende Pyramidenbahndegeneration, wenig ausgesprochen bis zum Pons, hier markant. Mittlere Schleife wenig befallen (mot.-sens.-temp. zerebell. System).

Fall 91) Comte (l. c.), Obs. XXI. Lues.

Frau von 42 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linker Hemiplegie besonders der unteren Extremitäten. Remission. Ein Jahr später Paraplegie mit Incont. alvi. Dauer 3 Jahre. Herdsymptome: Ausgesprochene Dysarthrie und Dysphagie. Paraplegie mit Reflexsteigerung. Fazialisparese. *Déviatio conjuguee* nach rechts. Zwangslachen und -Weinen. *Retentio urinae*, später *Incontinentia urinae et alvi*. Tod an Urämie.

Autopsie: Makroskopisch: Beiderseits Erweichungsherd im Nucl. lentic. und Caps. int.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Alter Herd in der Gegend der oberen Partie des Thal. opt., das Putamen, den hinteren Schenkel der Caps. int. bis zum Knie und den oberen Rand des Glob. pallidus befallend; in der inneren Kapsel nur die vertikalen Züge affiziert. Absteigende Pyramidenbahndegeneration durch das ganze Rückenmark hindurch. Mehrere kleine Herde im unteren Teil des Pons, die Pyramidenbahnen treffend. — Linke Hemisphäre: Ausgedehnter Herd in der oberen Thalamusgegend, Corpus striatum und Caps. int. befallend, gelegen zwischen dem hinteren Schenkel der Caps. int. und dem Putamen, lässt er das hintere Drittel der Caps. int. frei, zerstört das Knie, teilweise noch den vorderen Schenkel und einen kleinen Teil des Kopfes des Nucl. caud., weiter unten verlässt er die Kapsel und trennt die beiden äusseren Segmente des Nucl. lentic. Vom Knie aus leichte absteigende Degeneration. Pes pedunculi, sowie der Locus niger längs des Fusses degeneriert. Absteigende Pyramidenbahndegeneration. Vom Herde im mittleren Segment des Nucl. lentic. setzt sich die Degeneration fort durch den ganzen Globus pallidus und hinteren Schenkel der Caps. int., strio-thalam. Fasern, Ansa lentic. und Forelsches Bündel degeneriert. Degeneration des Thal. opt. in seinem vorderen und lateralen Kern, des Luysschen Körpers, des Forelschen Bündels und des unteren Thalamusstiels. Neuer Herd in der hinteren Partie des Thalamus mit absteigender Degeneration der Zona reticularis und Wernickii. — Im linken Pedunculus cerebri Herd an der lateralen Seite oberflächlich gelegen in der

unteren Hälfte des Pedunkulus, mit Degeneration des Arms der hinteren Vierhügel, des Türkschen Bündels und des äusseren Teiles der medialen Schleife. Degeneration von der medialen Schleife an bis in den unteren Teil des Thal. opt., descendierend durch den Pons bis zu den Goll und Burdachschen Kernen. Degeneration des Türkschen Bündels descendierend in dem äussersten Teil des Pons bis zum mittleren Drittel. 2 mm kleine Herde in der Subst. reticularis und im oberen Kleinhirnstiel. — Im Rückenmark ausser der beiderseitigen Pyramidenbahndegeneration Sklerose der Kleinhirnseitenstrangbahnen und des Gowerschen Bündels, des Goll und Burdachschen Bündels (motorisch-sensorisches, spinocerebellares und cerebello-cerebrales System).

Fall 92) Comte (l. c.), Obs. XXII. Lues? Atherom der Basilararterien.

Frau von 42 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie, Dysarthrie und Dysphagie. Remission. 5 Jahre später linksseitige Parese mit zunehmender Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 7 Jahre. Herdsymptome: Dysarthrie „consistant surtout en troubles dans l'articulation des consonnes labiales“ und Dysphagie. Leichte Fazialisparese rechts und Hypoglossusparese rechts, ebenso Parese des rechten Stimmbandes. Pharynxreflex abgeschwächt. Masseterreflex gestört. Schwäche der oberen Extremität, besonders rechts. Zwangslachen und -Weinen. Abnahme des Gedächtnisses und der Intelligenz. Tod an Pneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Disseminierte Lakunen in der Caps. int., Thal. opt. und Centrum ovale („konnte nicht gehärtet werden“). Linke Hemisphäre: Herde in Caps. int. und Thal. opt.

Mikroskopisch: Linke Hemisphäre: Herd unterhalb der Rolandoschen Fissur, den Balken noch treffend und durch den Seitenventrikel in zwei Teile geteilt. Herd im Corp. callosum und Cingulum, Herd unter Fa. Grosser Herd im Thal. opt. und im hinteren Schenkel der Caps. int., deren hinteres Ende wie Knie freilassend. Pyramidenbahndegeneration. Neuer Herd in den Pyramidenbündeln des Pons, ebenso auf der rechten Seite des Pons. Läsion bzw. Degeneration des mittleren Kleinhirnstiels, besonders rechts. Herd in der rechtsseitigen medialen Schleife mit geringer auf- und absteigender Degeneration. 2 Herde in der linken medialen Schleife mit Degeneration (mot.-sens.-cerebro-cerebell. System).

Fall 93) Comte (l. c.), Obs. XXIII.

Frau von 45 Jahren. Vor 6 Jahren Fazialisparese, vielleicht zerebralen Ursprungs. Apoplektiformer Beginn nach vorausgegangenen Kopfschmerzen mit linksseitiger Hemiparese und linksseitiger Fazialisparese, Dysarthrie und Dysphagie. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Ausgesprochene Dysarthrie und Dysphagie. Lippenmuskulatur leicht paretisch. Gaumensegel asymmetrisch bei erhaltenen Reflexen. Allgemeine Schwäche der Extremitäten bei normalen Reflexen, später linksseitige Hemiplegie mit Spasmen. Déviation conjuguée und linksseitiges Zwangslachen und -Weinen. Gegen Ende scheint Pat. nicht mehr zu sehen. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Kortikaler Herd in der Scissura calcarina und Pons.

Mikroskopisch (obere Thalamusgegend nicht untersucht): Rechte Hemisphäre: Herd im unteren Teil des Pedunculus cerebri im Areal der Pyramidenbahnen bis zum Nucl. ruber reichend, mit auf- und absteigender Degeneration. Im mittleren Kleinhirnstiel zwei kleine Herde im Stratum profundum und ein grosser Herd mit Faserdegeneration im Pedunculus cerebri. Herd im inneren Teil der rechten medialen Schleife, übergreifend in die *Formatio reticularis* und die transversalen Fasern des *Corpus trapezoides* mit aufsteigender Degeneration bis zur *Regio infrathalamica* und mittlerem Kern des *Thal. opt.* Degeneration vom Herd der *Fiss. calcarina* im äusseren Vierhügelstiel, äusseren Kniehöcker, in den infra- und retrolentikulären Segmenten der *Caps. int.* in der *Zona Wernickii* und *Pulvinar*. Kleiner Herd im vorderen Teil des Putamen mit leichter Degeneration der *Ansa lentic.* Kleiner Herd nahe dem unteren Thalamusstiel. — Linke Hemisphäre: Degeneration der mittleren Partie des hinteren Schenkels der *Caps. int.* in der Höhe des Thalamus und des Pyramidenfeldes im Hirnschenkelfuss. Kleiner Herd in den Pyramidenbündeln des Pons, Thalamus und Putamen (mot.-sens. System — mittlerer Kleinhirnstiel).

Fall 94) Hartmann (l. c.), Beob. I. Alkoholismus (Wein). Arteriosklerose. Nephritis chronica.

Mann von 55 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Parästhesien in der rechten Hand; einige Stunden darauf motorische Lähmung des rechten Armes und Beines und Verschlechterung der Sprache. Remission. Nach $\frac{1}{4}$ Jahren Taubwerden der linken Hand, dann des linken Fusses und nach einigen Stunden linksseitige Hemiplegie mit Verschlechterung der Sprache. Dauer 2 Jahre Herdsymptome: Anfangs fallende, in ihrer motorischen Komponente paretische Sprache, zeitweilig motorische Aphasie, zuletzt die Sprache sehr erschwert, mühsam und näselnd; Dysphagie. Links Fazialisparese in allen Aesten; Parese des linken Hypoglossus und beider Masseteren. Konjugierte Blickparese abwärts nach beiden Seiten. Linke Hemianopsie und nervöse Taubheit. Zeitweise sensible Aphasie und Paraphasie. Linksseitige Hemiplegie, rechts an den Extremitäten Reizerscheinungen und ataktische Bewegungen mit Reflexsteigerung rechts > links. Auftreten von Mitbewegungen bei Intentionsbewegungen auf der gekreuzten Seite. Starke Ataxie. Sensibilität einschliesslich der Lage- und Bewegungsgefühle links gänzlich erloschen. Explosives Lachen, später unaufhörliches Lachen und Weinen; zuletzt maskenartige Mimik. Optische Aphasie bei erhaltenem Identifizierungsvermögen von optischen und sprachlichen Eindrücken. Neigung zu Halluzinationen und Verwirrtheit, Abnahme der Intelligenz, Erinnerungsfälschungen. Tod an Lungenödem.

Autopsie. Makroskopisch: *Encephalomalacia cerebri*. Rechte Hemisphäre: Herd im Gebiete des retrolentikulären Abschnittes der *Caps. int.*, der dort die sensiblen Anteile der *Caps. int.* zerstört hat und einerseits die intakte vordere Hälfte des *Thal. opt.* vom hintersten Teil des Putamen querdurchsetzend trennt, den rechten vorderen Vierhügel und den Anteil der hinteren Kommissur, die in den vorderen Vierhügel eintretenden Optikusfasern, den ventrikulären, medialen und lateralen Kern des Sehhügels mit Ausnahme der hintersten Partien des *Pulvinar* zerstört; andererseits nach aussen bis ans Hinterhorn und gegen

die Rinde des Parietallappens sich erstreckt. Areal der Schleifenbahn völlig zerstört; Nucl. ruber intakt. Linke Hemisphäre: Kleine Erweichungsherde im medialen, lateralen und vorderen Teil des Thal. opt., in der äusseren Kapsel, in allen Abschnitten des Putamen, im Mark der Zentralwindungen und in den vordersten Ebenen des Corp. caudatum, in der vorderen Kommissur mit Zerstörung des fronto-okzipitalen Bündels. Kleine Herde im Gyrus callosomarginalis, im Marke unter T¹; état criblé unter der Inselrinde. Im Marke der rechten Kleinhirnhemisphäre dicht unter der Rinde kleine Erweichungsherde.

Mikroskopisch: Rechte Hemisphäre: Herde in der Höhe der hinteren Vierhügel zwischen den Pyramidenbündeln; die fronto-pontinen Bündel intakt; kleinste Herde in den hinteren lateralen und dorsalen Abschnitten des Putamen bis in die Caps. ext. Das Mark der Frontal-, Zentral-, Temporal- und Parietalwindungen porös gelichtet. Im Pes pedunculi sämtliche Bahnen mit wechselnder Intensität degeneriert; ebenfalls das Gesamtgebiet der Schleife und das Corp. genic. int. Substantia nigra verschwunden; Nucl. ruber intakt. Absteigende Schleifendegeneration, in der Höhe des Trigeminaustrittes kleiner Herd im lateralen Teil der Schleifenbahn; der Teil der Schleife zwischen Thal. opt. und Vierhügel absteigend atrophisch und aufsteigend degeneriert, von den Vierhügeln abwärts bis zu den Nucl. gracilis und cuneati atrophisch. Degeneration zum Teil des hinteren, fast ganz des mittleren Sehhügelstiemes und ausgesprochener Faserausfall im Bereiche des parietalen Anteils der Corona radiata. Degeneration der Pyramidenbahnen. Linke Hemisphäre: Mark der Zentralwindungen porös gelichtet. Degeneration des linken „fronto-okzipitalen Bündels“. Degeneration des Hirnschenkelfusses in allen seinen Teilen, doch nicht so stark wie rechts. Die Brückenfasern erheblich restringiert. Crura cerebelli ad pontem beiderseits atrophisch. Degeneration der Pyramidenbahnen. Kerne und Wurzel sämtlicher Hirnnerven intakt. Im Rückenmark alle Pyramidenbahnareale degeneriert, jedoch die der rechten Grosshirnhemisphäre bei weitem mächtiger (mot.-sens.-fronto- und temp.-zerebellares System und Crus cerebelli ad pontem).

Fall 95) Hartmann (l. c.), Beob. II. Lues. Arteriosklerose.

Frau von 49 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit linksseitiger Hemiplegie und Sprachstörungen. Remission; später rechtsseitige Hemiplegie. Dauer 4½ Jahre. Herdsymptome: Sprache ausgesprochen bulbär; wenig moduliert, nasal und monoton; die Silben schlecht artikuliert und vielfach unverständlich. „Vokale und Konsonanten werden einzeln und an und für sich deutlich ausgesprochen. Ein- bis zweisilbige Worte gelingen gut. Drei- und mehrsilbige machen meist grosse Schwierigkeiten; sie bleibt an einzelnen Silben hängen und verschluckt einzelne Laute. Häufig tritt wiederholter Anlaut wie beim Stottern auf, bis endlich das ganze Wort mit einem Ruck hinausgesagt wird. Am prägnantesten ist diese Erscheinung, wenn gleichzeitig beim Sprechen inhaltlich geistige Leistungen verlangt werden. Am schwersten gelingt die Aussprache ganzer Sätze.“ Dysphagie. Leichte sensible Aphasie. Rechter Mundfazialis bei mimischen Bewegungen starr, bei willkürlicher Bewegung paretisch. Zungenbewegungen eingeschränkt; Masseteren kräftig; Gaumensegelnervation schwach. Parese der Beine mit Spasmen; Schwäche in den Armen. Choreatische Mitbewegungen in

den oberen Extremitäten bei Bewegungsintention und Sprechversuchen. Krampfhaftes Lachen und Weinen abwechselnd mit stereotyp schlaffer Mimik. Hochgradige Armut des Vorstellungsinhaltes. Zeitweise schwere Verwirrtheit. Tod.

Autopsie. Makroskopisch und mikroskopisch: Beiderseits im Bereiche des Stirnhirns über das ganze Marklager zerstreut eine grosse Menge kleinster Erweichungsherde und Zysten mit Degeneration der sagittalen Markblätter (teilweise) und des ganzen übrigen Markes der Stirnlappen; besonders in den hintersten Ebenen des Stirnhirns nahe dem Scheitel der Zentralwindungen Herde mit Degeneration der Balken- und Projektionsfaserung. Schon vor dem Erscheinen des Linsenkerns, mehr noch in dessen vordersten Ebenen, kleinste Erweichungsherde, ebenfalls im mittleren Teile des Linsenkerns im Felde zwischen Balken- und Projektionsfaserung. Massenhafte symmetrische Erweichungsherde in beiden Parieto-okzipitallappen, besonders um die Ventrikelwand herum, mit Zerstörung der Balken- und Projektionsstrahlung der Parietalwindungen. Kleinere Herde an zahlreichen Stellen im Tapetum, Sehstrahlung und Facies longitudinalis mit entsprechender Degeneration. Rechte Hemisphäre: Herd in der Faserung des Cingulum mit Degeneration desselben nach vorne, abwärts und hinten bis in die vorderen Ebenen des Thal. opt. Balken atrophisch und degeneriert. Im Thal. opt. dieser Seite der vordere mediale (zum Teil) und der vordere laterale Kern zerstört; dieser Herd schiebt sich im Thal. opt. nach hinten und innen längs der Lamina medul. int., erreicht in den mittleren Ebenen des Thalamus den medialen Kern, dessen Zentrum er vollkommen einnimmt, verdrängt den dritten Ventrikel nach links und geht auf die Commissura mollis und die vordersten Teile der hinteren Kommissur über. Degeneration zwischen dem inneren Teil des Linsenkerns. Degeneration des Vieq d'Azyrschen Bündels. Marklager des Corp. genic. ext. gelichtet rechts > links. Herd an der hinteren Grenze der vorderen Vierhügel zwischen den Pyramidenbahnen. Schleifenbahn auf dem Querschnitt fleckig. Linke Hemisphäre; Herd in der Ausstrahlung der vorderen Kommissur. Zerstörung des „Fro“. Basalwärts am Kopf des Corp. striatum Herd mit Degeneration gegen den Gyrus rectus. Im Thal. opt. verzelte kleine Erweichungsherde.

Beiderseits Hirnschenkelfuss in toto verschmälert, faserärmer, besonders die fronto- und temporale Brückenbahn. Die subthalamische Region, die Gegend des roten Kerns, Meynertsches Bündel, Haubenstrahlung links, das ganze übrige Mittel-, Nach- und Hinterhirn mit seinen grauen Kernen intakt. Felder der Pyramidenbahn starker Faserausfall. (Motorisch-sensibles-fronto-temporales-pontines-cerebellares System.)

Fall 96) Boon (20). S. 181. Abusus von Alkohol und Tabak. Atherom der Aorta und Gehirnarterien.

Mann von 71 Jahren. Vor mehreren Jahren zwei, vielleicht auch mehrere apoplektiforme Insulte. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Sprache äusserst unbeholfen; im Anfange eines Gespräches noch einigermaßen verständlich; wenn Pat. länger spricht, wird sie fast anarthrisch. Keine Erscheinungen einer motorischen oder sensorischen Aphasie. „Pat. hat die Neigung, sehr viel zu sprechen, und wenn man ihn nicht unterbricht, spricht er in einem fort.“

Schluckbewegungen und Würgreflex normal. Links Fazialisparese, ebenfalls im Stirnast. Zunge wird schief herausgestossen. Uvula steht nach rechts. Pupillen ungleich; Pupille rechts reagiert träge, links nicht auf Licht. Reste einer rechtsseitigen Hemiplegie (bei seiner Aufnahme); nach mehreren apoplektiformen und epileptiformen Insulten Paraplegie mit Ataxie und Hypalgesie in allen Extremitäten. Erinnerungstäuschungen und erschwertes Auffassungsvermögen. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Hydrocephalus int. mässigen Grades. Meningen besonders an der Konvexität trüb und verdickt. Atrophie der Windungen. Herd im mittleren Teil des linken Nucl. caudatus.

Mikroskopisch: In der Rinde der F¹, T¹ und Ca (nach Nissl) Verdickung der Gefässe mit kleinen Lymphextravasaten und Sklerose der Ganglienzellen. Starke Vermehrung der Glia-Kerne mit degeneriertem Protoplasma. Linke Hemisphäre: Zwei Herde im Putamen, nahe der Caps. int.; drei Herde im Thal. opt. in der Höhe des Nucl. ruber. Im proximalen Teil des Pons 5 mm distal von der Kreuzung der vorderen Kleinhirnstiele zwei Herde: Rechts bohnenförmiger Herd 4 mm im Diameter unter der medialen Schleife gegen die Raphe zu gelegen; links mehr ventral und medianwärts gelegen und die Raphe überschreitend. Links kleinerer Herd mehr distal und lateral. Sekundäre Degeneration: In den Ponsarmen ausgehend von den Herden im Pons, in der rechten Caps. int. von den Thalamus-Herden aus in zentripetaler Richtung, in der linken Caps. int. von den Herden im Putamen aus. Degeneration des Pedunculus cerebri. Absteigende Pyramidenbahndegeneration besonders des rechten Pyramidenvorderstranges und linken Pyramidenseitenstranges. Degeneration in den Ansa lentic., Putamen, Globus pallidus, Corpora restiformia, Schleife, hinteren Längsbündeln, „jedoch so wenig ausgesprochen, dass sie kaum Erscheinungen gemacht haben“. (Motorisches-sensibles-zerebro-zerebellares System.)

Fall 61) gehört hierher: (Motorisches-sensibles-fronto-pont. System).

Hierher gehören noch die Fälle: 108) Oppenheim und Siemerling; 109) Stern; 113) Halipré, II. Obs.; 114) Halipré, IV. Obs.; 115) Wallenberg; 101) Halipré, VIII.

Hierher können noch gerechnet werden die Fälle: 6, 20, 22, 37, 55, 56, 58, 69, 71, 74, 76, 77, 112.

b) Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 97) Rébillart (112).

Autopsie. Allgemeine Weichheit der Hirnsubstanz. Rechte Hemisphäre: Tumor in der 2. und 3. Stirnwindung. Induration des Thal. opt. und Pons; kleines Gumma in der oberen Parietalwindung. Linke Hemisphäre: Unregelmässige Windungen im Frontallappen; grosser hämorrhagischer Herd am Fusse der 3. Stirnwindung. Atrophie des Cerebellum.

Fall 98) Sternberg (125).

Autopsie. Zahlreiche Erweichungen in Gross- und Kleinhirn.

Hierher können noch gerechnet werden die Fälle: 7, 11, 39, 62, 66.

E. Pontine Formen.

Mikroskopisch untersucht:

Fall 99) Eisenlohr (40). Beob. XII. Obturation der rechten Arteria cerebelli inf. post. Atherom der Basalarterien.

Mann von 55 Jahren. Beginn mit Schwindel, Dysphagie und Dysarthrie. Dauer 2 Wochen. Herdsymptome: Zunge völlig unbeweglich; absolute Sprachlosigkeit; Dysphagie. Während sich die Zungenbeweglichkeit etwas bessert, bleibt Sprache und Schluckart schlecht. Kieferklemme. Parese des unteren Fazialis, rechts > links, und der Gaumenmuskulatur. Rechtsseitige Hemiplegie. Schwäche der linken Extremitäten. Schmerzen im Hinterkopf und linker Stirnseite. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Brücke von weicher Konsistenz, besonders links. Erweichungsherde in den tiefen Schichten mehr links gelegen, etwas über die Raphe übergreifend und konfluierend mit einem in den oberflächlichen und mittleren Schichten gelegenen Herd. Rechts ziemlich oberflächlich gelegener Erweichungsherd.

Mikroskopisch: Im Pons Haube und Nervenkerne völlig intakt, Läsionen nur in Quer- und Längsfaserung.

Fall 100) Otto (100). Beob. II. Nephritis. Arteriosklerose. Hypertrophia cordis.

Frau von 64 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Bewusstlosigkeit und Anarthrie. Dauer 3—4 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie und bulbäre Sprache. Parese der Lippen, Gaumen- und rechten Zungenmuskulatur. Paraparese. Zwangswainen, manchmal -Lachen. Starrer Gesichtsausdruck. Demenz. Tod an Pneumonie.

Autopsie. Makroskopisch. Im oberen Teil des Pons Herde beiderseits in der Brücken- und Pyramidenfaserung; kleinere in beiden Streifenhügeln.

Mikroskopisch: Med. obl. und spinalis o. B.

Fall 101) Halipré (l. c.). Obs. VIII. Atherom der Basalarterien.

Frau von 43 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Glossoplegie. Dauer 6 Jahre. Herdsymptome: Dysphagie sehr ausgesprochen und bulbäre Sprache. Allmähliche Verschlechterung. Gang mit kleinen Schritten. Dysphagie und Dysarthrie. Parese des linken Mundfazialis und Hypoglossus. Zunge links atrophisch. Parese der unteren Extremitäten. Linker Arm atrophisch und schwächer als rechter. Zwangslachen. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Gehirn normal. Symmetrische Herde im Pons unterhalb der medialen Schleife.

Mikroskopisch: Degeneration beider Pyramiden. Kerne III und IV völlig normal. Die Zellkerne im Bulbus färben sich etwas schlechter als normal.

(Nach der Zeichnung ist eine Unterbrechung der fronto-pont. Bahn rechts wahrscheinlich.)

Fall 102) Hori und Schlesinger (59). Lues. Arteriosklerose.

Frau von 41 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Seh- und Schluckbeschwerden, Strabismus. Dauer 4 Monate. Herdsymptome: Dysphagie; Sprache von ausgesprochen nâselndem Charakter. Rechts Lâhmung der Gaumenmuskeln. Parese des motorischen Trigeminus, des linken Okulomotorius. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Zahlreiche Blutungen im Bereiche des Hôhlengraues des III. Ventrikels, des Aqueductus Sylvii, sowie der benachbarten weissen Substanz.

Mikroskopisch: Med. obl. und bulbäre Kerne völliç intakt.

Fall 103) Pfannkuch (104). Streptokokkenendokarditis.

Mâdchen von 18 Jahren. Nach Zeichen von Meningitis apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie, Anarthrie und Schlinglâhmung. Dauer 4—5 Wochen. Herdsymptome: Anarthrie und Dysphagie. Mundfazialisparese. „Im Affekt ist eine gleichmâssige Innervation des unteren Fazialis-Gebietes bemerkbar; das Vermögen willkürlicher Mimik fehlt.“ Gaumen steht beim Intonieren still. Rechtsseitige Hemiplegie. Zwangsweinen, seltener -Lachen. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Frische, erst einige Tage alte Blutung im Schlâfenlappen, blutige Erweichung im rechten Hinterhauptslappen.

Mikroskopisch: Linke Hâlftè des Pons in der Ebene der hinteren Vierhügel eingesunken. Hier ein Abszess im Gebiete der medialen ventralen Pyramidenbahn und Pyramidenbahn der anderen Seite. Der Abszess setzt sich nach unten fort, affiziert den medialen Teil der linken und rechten Thalamusschleife, die transversalen Brückenfasern und rückt bis in die Subst. reticul. der Haube. Kleiner Erweichungsherd im Gebiete des hinteren Längsbündels. Sekundäre Degeneration der Pyramidenbahnen und Schleife. Medulla oblongata und Kerne völliç frei. Leptomeningitis im Rückenmark und Pons.

F. Zerebellare Formen.

Mikroskopisch nicht untersucht:

Fall 104) Brosset (24).

Autopsie. Herd im vorderen Teil der Caps. int. Rechtsseitige Atrophie des Kleinhirns und Sklerose besonders der rechten Hâlftè. Pons und Medulla oblongata intakt. Pachymeningitische Läsionen im Rückenmark.

Fall 105) Halipré (l. c.), in der Fussnote S. 10.

Autopsie. In der Dura der rechten Hemisphäre ein Blutextravasat, ohne die Rinde zu komprimieren. In der rechten Kleinhirnhemisphäre Blutung innerhalb der weissen Substanz.

G. Mischformen

im engeren Sinne, d. h. mit Beteiligung der bulbären Kerne.

Mikroskopisch untersucht:

Fall 106) Eisenlohr (39), Beob. V. Obliteration der linken Arteria vertebralis.

Mann von 50 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit rechtsseitiger Hemiplegie und Sprachstörungen. Allmähliche Besserung der letzteren. Dauer 5 Jahre. Herdsymptome: Artikulatorische Sprachstörungen. Allmähliche Wiederkehr des Artikulationsvermögens; Sprache wird verständlich, bleibt aber monoton und schwerfällig. Mundfazialisparese besonders rechts. Parese des rechten Hypoglossus. Hemiparese rechts mit Kontraktur im Ellbogengelenk. Schwäche in den linken Extremitäten. Gegen Ende wochenlang Cheyne-Stockes; im Beginn der Atemperiode Erweiterung der Pupillen; Nackenkontraktur, Zähneknirschen, krampfhaftes Verziehen der Mundwinkel während des Atemstillstandes. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: Pia verdickt. Basalarterien atheromatös. Obliteration der linken Arteria spin. post. vom Abgang der Art. cerebell. inf. post. bis zur Mündungsstelle in die Art. basil. auf 2 cm. Rechte Hemisphäre: Mehrere Herdchen im Putamen hart an der Grenze gegen die Caps. ext. Linke Hemisphäre: Herd im Thal. opt. Zyste in der Spitze des linken Schläfenlappens, Herd im Schwanz des Corp. striat., auf den Linsenkern übergreifend. Im linken Ped. cerebri von der Brücke bis zum Eintritt in die Markmasse der Hemisphären ein Herd, umgeben von intakter Pedunkulusfaserung. Ependymitis des IV. und der Seitenventrikel. Pyramiden abgeflacht besonders links. In der Höhe des 7. Dorsalnerven Erweichung des linken Vorderhorns.

Mikroskopisch: Linker XII. Kern in geringer Ausdehnung sklerosiert, die Zellen der grossen Gruppe des XII. Kerns erhalten; die kleine Gruppe rechts neben der Raphe weniger gut gefärbt. Ein Teil des linken X. Kerns sklerosiert; die intrabulbären Faserzüge der Nn. X und XII intakt. Im ganzen Rückenmark Degeneration der Pyramidenseitenstränge rechts > links, im oberen Dorsalmark auch der Pyramidenvorderstränge links > rechts. In der Höhe des 7. Dorsalnerven Blutung im linken Vorderhorn mit Schwund der zelligen Elemente, doch rein lokaler Art. „Eine Atrophie der vorderen Wurzelfäden des linken N. dors. VII konnte mit Sicherheit nicht nachgewiesen werden (mot.-sens.(Thalamus)-zerebellares? System).

Fall 107) Kirchhoff (l. c.). Vitium cordis.

Mann von 24 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Schwindelgefühl, heftigem Schmerz in der rechten Stirnhälfte mit Zuckungen in allen Extremitäten und Anarthrie und Dysphagie (nachdem Pat. schweisstriefend ein Flussbad genommen). Am nächsten Tage Sprache und Schlingakt normal. Nach 8 Jahren neuer Anfall mit Salivation, Schwindel und Dysphagie. Dauer $\frac{3}{4}$ Jahre. Herdsymptome: Hästierendes, mühsames Sprechen bei geringer Lippenbewegung. Beim Kauen ungeschickte Bewegungen; später das Schlucken nur bei nach hinten geneigtem Kopf und selbst dann nur mit Anstrengung möglich, Verlangsamter Glottisschluss. Mundfazialisparese. Salivation. Linksseitige Hemiplegie. Zwangslachen. Beim Lachen krähen- und pfeifende Töne. Bald maskenartiger, bald lächelnder oder weinender Gesichtsausdruck. Krämpfe. Tod im Kollaps.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Oberer Teil des rechten Schläfenlappens weicher als links. Corp. striat. in den hinteren $\frac{2}{3}$ eingesunken und trüb. Atrophie der grauen Substanz. Unterliegende Partie der Caps. int.

grau transparent. Aeusseres Drittel des Nucl. lentif., wie das Corp. striat., Claustrum, Caps. ext. und Insula erweicht, porös, aber nicht verfärbt; nach hinten nimmt der Erweichungsherd im Nucl. lentif. zu. Leichte Sklerosierung dieses Herdes. Im IV. Ventrikel die Striae acust. rechts mangelhaft ausgebildet. In beiden XII Kernen in ihrer Mitte graue Verfärbung.

Mikroskopisch: Pons und Medulla oblongata sonst normal auf Serienschnitten.

Fall 108) Oppenheim und Siemerling (99), S. 371. Arteriosklerose. Atherom der Basalarterien.

Frau von 44 Jahren. Beginn wahrscheinlich apoplektiformer Art mit Parese im rechten Arm, Tobsuchtsanfällen und Sprachstörung. Dauer mehrere Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache allmählich zunehmend. Leichte Ermüdbarkeit beim Sprechen. Parese der beiden Mundfaciales, des Gaumensegels, des rechten Arms und beider unteren Extremitäten mit leichter Kontraktur und erhöhten Reflexen. Zungenmuskelparese ohne Atrophie. Stupider starrer Gesichtsausdruck. Demenz. Zeitweise Halluzinationen und Tobsucht. Zwangsweinen mit tonischer Anspannung der Gesichtsmuskulatur. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Mehrere Erweichungsherde im Streifenhügel und in der Marksubstanz. — Linke Hemisphäre: < rechts. Narben auf den Gyri. Besonders affiziert der hintere Abschnitt der 2. und 3. Stirnwindung und des Scheitelläppchens. Im vorderen Teil der Brocaschen Windung wie an mehreren Stellen der Ca Narbengewebe.

Mikroskopisch: Ependymitis unter dem IV. Ventrikel. Sklerose des linken Hypoglossuskerns. Mehrere supranukleäre Herde in der Raphe, in der mittleren Querfaserschicht des Pons, im motorischen Feld und manchmal auch in der Schleife. Das innere Drittel, zum Teil auch das mittlere des Pes pedunculi völlig degeneriert. Degeneration der Pyramidenbahnen in Pons, Med. obl. und spin. (mot.-sens.-frontopont. System).

Fall 109) Stern (123). Nephritis chronica. Hypertrophia cordis. Atherom der Basalgefässe.

Mann von 40 Jahren. Apoplektiformer Beginn mit Schwindel und Bewusstlosigkeit und Schwäche in den Beinen. Dauer 1 Jahr. Herdsymptome: Dysarthrie und Dysphagie. Parese des rechten Frontalis und Lev. palp. sup. Salivation. Zunge atrophisch, nach rechts abweichend. Paraparese. Starrer Gesichtsausdruck, starke Kopfschmerzen. Cheyne-Stokes. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Hinteres Ende des Linsenkerns sowie die benachbarten Caps. int. und ext. von einer Zyste eingenommen. Linke Hemisphäre: Beide vorderen Drittel der zentralen Markmasse, der äussere Teil des Corpus striatum und der Seitenventrikel eine Bluthöhle.

Mikroskopisch: Degeneration der Pyramiden bis zum Vaguskern. In der Höhe dieses Kernes ein älterer 2 mm grosser Herd, der die mediale Fissur des IV. Ventrikels umschloss und den XII. Kern ergriffen hatte. (motor. System — Frontalhirn).

Fall 110) Rossbach (119). Arteriosklerose.

Frau von 56 Jahren. Vor 10 Jahren leichter Insult mit Bewusstlosigkeit.

seit 5 Wochen zunehmende Paraplegie und Schwellung beider Handrücken. Dauer 2 Monate. Herdsymptome: Dysphagie und Dysarthrie. Linkes Stimmband verhardt bei Intonation unbeweglich in mittlerer Respirationsstellung. Bewegung des rechten Stimmbandes bis zur Mittellinie, doch nicht kräftig. Parese des linken Fazialis und linken Hypoglossus. Linke Zungenhälfte atrophisch. Motorische und sensorische Paraplegie mit Reflexsteigerung. Incont. vesicae. Tod im Koma.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Insel in grosser Ausdehnung zitronengelb gefärbt, narbig geschrumpft. Degeneration auch auf den oberen Teil des Operkulum übergreifend, ebenso auf die Umbiegestelle beider C. und die untere Partie des P². Atrophie des Faserzuges der oberen Inselwindung, Caps. ext. und Claustrum. — Linke Hemisphäre: Umschriebene Verwachsungen des Hinter- und Vorderhorns des Seitenventrikels mit dem Nucl. caudatus. Links zwischen den 5. bis 7. Zervikalnerven bohnen-grosse Erweichung.

Mikroskopisch: Degeneration des rechten Hypoglossuskerns. Im übrigen intakt (motor. System).

Fall 111) Bamberger (6). Atherom der Aorta.

Frau von 30 Jahren. Beginn mit Zuckungen im Mundfazialis, hierauf plötzlicher Anfall epileptischer Art. Dauer 7—8 Wochen. Herdsymptome: Erschwerung, später Unmöglichkeit des Schluckens, Kauens und der Sprache. Attackenweise auftretender, erst rechts, dann auf die linken oberen Aeste überspringender, später doppelseitiger, endlich alternierender Fazialiskrampf. Uebergreifen auf Zunge, Gaumensegel, rechten Arm und Bein, halbseitige Krampfanfälle mit epileptischem Charakter. Salivation. Starrer Gesichtsausdruck, dagegen Erhaltensein der mimischen Bewegungen beim Lachen. Tod an Pneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: Linke Hemisphäre: Das untere laterale Ende der linken Ca. rosa gefärbt. Die Rinde dieser Partie zeigt auf Querschnitten dieselbe Farbe. Drei Hämorrhagien in der Rinde. Rechte Hemisphäre nicht untersucht.

Mikroskopisch (nur Vag. XII. und V. Kern wurden untersucht); Im Bereiche des Vagus und des Fazialiskerns einzelne Ganglienzellen degeneriert. Hypoglossuskern intakt.

Fall 112) Jellinek (65), Beobachtung II.

Atherom der Basalgefässe. Erweichung der linksseitigen Art. vertebr. und Druck auf die Olive.

Mann von 52 Jahren. Herdsymptome: Bulbäre Sprache. Parese der Lippen, Zunge, des linken Gaumensegels und linken Fazialis. Gesteigerte mechanische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln; faradische Erregbarkeit im Gebiete des linken Fazialis und Hypoglossus herabgesetzt. Schwäche der Extremitäten mit Spasmen. Demenz. Stupider, starrer Gesichtsausdruck. Polyurie, Incontinentia urinae.

Autopsie: Makroskopisch: Im Gehirn eine Menge kleinerer Herde, ein kirschkerngrosser Herd im rechten Schläfenlappen nahe der Spitze.

Mikroskopisch: Im XII. Kern Zellenarmut. Degeneration der linksseitigen Fibr. arc. ext., der linksseitigen Olive, der V. asc. und Schleife rechts. Pyramidenbahnen beiderseits degeneriert (motor.-sens. System).

Fall 113) Halipré (l. c.), Obs. II. Atherom der Basilararterien.

Frau von 65 Jahren. Beginn mit langsam fortschreitender Dysarthrie, später Dysphagie. Dauer 2 Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache. Stimme sehr schwach, monoton, explosiv. „Disproportion manifeste entre le degré de parésie de la dysarthrie.“ Dysphagie. Salivation. Parese der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskeln und rechten unteren Fazialis. Gang mit kleinen Schritten. Keine Extremitätenparese. Weinerlicher Gesichtsausdruck. Tod an Bronchopneumonie.

Autopsie: Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Alter Erweichungsherd am Fuss der 1. und 2. Stirnwindung. Beiderseits Herde im Putamen, links grösser, auf Centr. ovale und Caps. int. übergreifend (nach der Zeichnung zu schliessen, das vordere Segment treffend).

Mikroskopisch: VI. und VII. Kerne und Wurzeln intakt, rechts in der Gegend des Fazialiskerns einige kleine Lakunen. Im Pons mehrere Herde und Sklerose der Pyramidenbahn links > rechts. Motorische Säulen, V. Paar und Boden des IV. Ventrikels ohne Besonderheiten. Lakunen der grauen Substanz des Rückenmarks. Hypoglossuskern vielleicht degeneriert (konnte nicht genau untersucht werden) (mot.-fronto-pont. System).

Fall 114) Halipré (l. c.). Obs. IV.

Frau von 50 Jahren. Beginn nach heftiger Gemütsregung mit Zittern in der Stimme und Schwäche der Zungenbewegung bei psychischer Indifferenz. Einige Zeit hierauf Iktus. Dauer 5 Jahre. Stimme sehr schwach, noch verständlich, monoton. Dysphagie. Parese der Lippen- und Zungenmuskulatur. Salivation. Deviation der Augen nach links. Linksseitige Hemiplegie. Herabgesetzte Intelligenz; stumpfsinniger Gesichtsausdruck. „Elle ne rit jamais, elle pleure à chaque instant“. Tod.

Autopsie. Makroskopisch: In beiden Linsenkernschlingen Herde, links übergreifend auf den Hippocampus und Nucl. amgydalaе. Ebenfalls in beiden Caps. int. und Pons.

Mikroskopisch: Kleinere Herde im Thal. opt. und Nucl. caud. beiderseits. Läsion des linken Ammonshornes und linken hinteren Vierhügels. Zerstörung des oberen Kleinhirnstieles und medialen Schleife, besonders links. N. V links durchtrennt. Wand des Aquaeduct nekrotisch. Ependymitis am Boden des IV. Ventrikels. Herde im Bulbus. Hypoglossus-Kern etwas beschädigt. Pyramidenbahndegeneration. (Motorisch-sensibles-zerebellares System.)

Fall 115) Wallenberg (136). Lues. Vitium cordis. Atherom der Basilararterien.

Mann von 47 Jahren. Beginn mit allmählich zunehmender Demenz, Kopfschmerzen, Dyspnoe; plötzliche Steigerung mit Schlinglähmung und linksseitiger Fazialisparese. Dauer mehrere Jahre. Herdsymptome: Bulbäre Sprache mit Dysphagie. „Litterale Ataxie“. Salivation. Links Fazialis-, Hypoglossus-

und Stimmbandparese. Lähmungen in den Extremitäten, besonders links. Erbrechen. Tod im Koma.

Autopsie. Makroskopisch: Rechte Hemisphäre: Im Marklager Erweichungsherd, der frontal vom Putamen bis zur Vorderwand des Seitenventrikels, dorsal von der oberen Kante des Linsenkerns kaudalwärts zieht und sich lateral vom Balken nach hinten erstreckt. Linsenkern und Putamen völlig intakt.

Mikroskopisch: Randdegeneration beiderseits vom Corp. restif. an bis zu den dorsalen Oliven. XI. und obere X. Wurzeln färben sich beim Austritt schlechter. (Motorisch-sensibles-fronto-pontines-zerebellares System.)

2) Eigener Fall:

a) Klinisches Protokoll.

H. Nicolaus, 55 Jahre, verheiratet; Vater von 6 Kindern. Tagelöhner.
Aufgenommen am 14. 6. 1906.

Anamnese: Nach den Angaben seiner Frau ist Pat. Potator strenuus; er habe besonders viel Schnaps getrunken. Pat. sei ein sehr gewalttätiger Mensch. Lues und sonstige Aetiologie wird negiert.

Pat. war im Mai dieses Jahres schon einmal einige Tage im Spital aufgenommen; er klagte damals über Schmerzen in den Armen und Beinen, konnte aber gut gehen. Auf Grund der auffälligen Merkfähigkeitsstörung und „polyneuritischen Beschwerden“ wurde die Diagnose auf Korsakowsche Psychose gestellt. Der Zustand besserte sich und Pat. konnte nach einigen Tagen die Klinik verlassen.

Keine sonstigen Krankheiten.

Die Schmerzen in den Armen und Beinen kehrten aber bald mit vermehrter Heftigkeit wieder, dazu gesellte sich eine allgemeine Schwäche in den Extremitäten, besonders in den Händen, so dass Pat. schon 7 Wochen nicht mehr arbeitsfähig ist. Die Schwäche in den Extremitäten steigerte sich, so dass Pat. seit 14 Tagen zu Bette liegen muss, da ihm das Gehen unmöglich sei und er kaum mehr sich aufrecht halten könne; während dieser 14 Tage habe die Lähmung in den Extremitäten zugenommen.

Delirien, Apoplexien, krampfartige Zuckungen in den Extremitäten werden entschieden in Abrede gestellt.

Status praesens: Somatisch: Pat. ist kräftig gebaut, von mittlerem Ernährungszustand.

Haut im Gesicht gerötet.

Lymph- und Knochenzysten ohne Befund.

Zirkulation: Mässige Arteriosklerose des peripheren Gefässsystems. Die Herzdämpfung etwas nach links verbreitert; Herztöne dumpf; 2. Aortenton akzentuiert. Puls 92; regelmässig; Arterie nicht sehr gespannt.

Respiration: Pulmones in normalen Grenzen; gut verschieblich; keine Dämpfung, nirgends Rasseln noch Geräusche pathologischer Art nachweisbar. Atmungsfrequenz 20; regelmässig; keine Atempause.

Bauchorgane normal. Harn frei von Albumen und Saccharum.

Kranium symmetrisch, nicht perkussionsempfindlich.

Die beiden Lidspalten gleich weit; schliessen sich willkürlich mit gleichmässiger Energie.

Pupillen etwas eng, doch gleich weit, reagieren auf Licht und Konvergenz.

Keine Augenmuskelerkrankungen. Fundus oculi: Keine Stauung, keine Neuritis; Gefässe mittelweit. Temporäre Hälfte der Papille etwas blasser. Gesichtsfeld normal.

Gesichtsausdruck von maskenartiger, starrer Mimik. Die rechte Gesichtsfalte ist weniger ausgeprägt als die linke; der rechte Mundfazialis zeigt sich bei willkürlichen Bewegungen paretisch.

Die Masseteren kontrahieren sich beiderseits gleich und kräftig. Masseter-reflex vorhanden; rechts > links.

Die Zunge wird gerade, aber langsam hervorgestreckt. Die Bewegungen geschehen mit einer gewissen Schwerfälligkeit, Unbeholfenheit. Kein besonderer Tremor; keine fibrillären Zuckungen; keine Atrophie.

Das Gaumensegel steht in der Mitte; die Gaumenbögen heben sich bei der Phonation beiderseits gleichmässig. Pharynxreflex vorhanden.

In den Extremitäten besteht rechts eine Parese mit starken Spasmen; Pat. ist nicht imstande, aktiv Bewegungen mit den rechten Extremitäten auszuführen; bei passiven Bewegungen treten starke Spannungen auf; der rechte Arm ist kaum zu bewegen; forziert man die Hebung, so klagt Pat. über starke Schmerzen.

In den linken Extremitäten ist eine allgemeine Schwäche mit leichter Rigidität festzustellen, grobe Motilität hier wenig gestört, während feinere Bewegungen nur schwerfällig und mühsam ausgeführt werden können.

Periost- und Sehnenreflexe an den Extremitäten gesteigert, rechts > links. Kein Fuss- und Patellarklonus auszulösen. Babinsky rechts +; links ?. Hautreflexe lebhaft. Kutane und tiefe Sensibilität erhalten.

Die Arme werden gewöhnlich gekreuzt über der Brust gehalten; Pat. ist nicht imstande, einen Schritt zu gehen.

Sprachprüfung: Pat. spricht mit heiserer, monotoner, kraftloser Stimme. Die Worte werden mühsam und langsam über die Lippen gewälzt und sind wegen der mangelhaften Artikulation nur schwer verständlich; einzeln ausgesprochen, artikuliert er Buchstaben richtig. Worte artikuliert er jedoch schlecht, besonders auffällig am Ende eines Gespräches, wo infolge der raschen Ermüdbarkeit seine Sprache immer monotoner und ausdrucksloser wird. Während er die Lippenlaute noch mit ziemlicher Kraft beherrscht, wird K sehr schlecht ausgesprochen. Oeffters Kleben am einzelnen Worte; der Anlaut der Worte hat etwas Spastisches, Explosives, Kein näselnder Beiklang.

Keine Symptome sensorischer wie optischer Aphasie nachweisbar; ebenso wenig besteht Seelen- oder Rindenblindheit.

Keine Kau- und Schlingbeschwerden.

Status psychicus: Allgemeiner Bewusstseinszustand: Völlig apathisch; erkennt die Umgebung; hat lebhaftes Sinnestäuschungen, „hört Stimmen“; „sieht schwarzes Vieh an sich vorübergehen“; produziert additive Erinnerungsfälschungen.

Zeitlich und örtlich völlig desorientiert,

Krankheitsgefühl vorhanden, aber „im Magen krank“, nicht im Kopf.

Intelligenz: Sehr abgeschwächt; hochgradige Störung der Merkfähigkeit. Von den Rechenaufgaben, die man ihm stellt, beantwortet er nur 2×2 richtig.

Pat. produziert spontan gar keine Assoziationen; seine Aufmerksamkeit ist schwer zu erregen.

Verlauf: In dem Zustande des Pat. tritt während der nächsten Zeit ausser einer allgemeinen Aggravierung der körperlichen Symptome keine besondere Aenderung ein.

Oktober 1906: Pat. ist zeitlich und örtlich unorientiert; glaubt schon 2 Jahre im Spital zu sein. Die Spasmen in den Extremitäten zeigen starke Steigerung; der ganze Körper brettartig steif. Sprache gleich schlecht wie oben; das Alphabet spricht er richtig und artikuliert dabei die einzelnen Konsonanten ziemlich genau; die letzten Buchstaben werden nur noch ganz leise, undeutlich und lallend ausgesprochen. Man sieht besonders an den Mitbewegungen im Stirnfazialis und linken Arm, mit welchen Schwierigkeiten Pat. beim Sprechen zu kämpfen hat. Psychisch keine Wahnideen noch Halluzinationen; gleichmässig apathisch. Der Ausdruck seines Gesichtes das gleiche Maskenhafte, Tote.

13. November 1906: In allen Extremitäten die Spasmen stark ausgeprägt rechts > links. Rechts Babinsky. Extremitäten scheinen etwas atrophisch. Fazialis- und Hypoglossusbefund wie früher; Kauen und Schlingen nicht wesentlich beeinträchtigt. Sprache mühsam, monoton, verwaschen, mit deutlichem explosivem Anlaut; das Näseln fehlt ihr zum bulbären Charakter. Augenbefund normal. Leichte Hyperästhesie. Psychisch nicht mehr besonders affiziert, im Denken schwerfällig und langsam; Intelligenz herabgesetzt. (Eine bestimmte Diagnose stellte man nicht; differentialdiagnostisch kamen in Betracht: Doppelseitige Herderkrankung; Pachymeningitis haemorrhagica; amyotrophische Lateralsklerose; arteriosklerotische Störungen.)

26. November 1906: Zustand im allgemeinen der gleiche. Starke Spasmen, vor allem im rechten Arm. Die mimische Muskulatur befindet sich in starker Spannung; eine deutliche Asymmetrie kann man nicht mehr wahrnehmen. Dementsprechend sind Öffnen und Schliessen des Mundes wie der Lidspalten, die Bewegungen der nur langsam und in verschiedenen Absätzen vorgestreckten Zunge in ihrer Ausführung erschwert. Störungen der Sprache nehmen zu. Kauen und Schlingen gelingt schwerer; Pat. verschluckt sich häufig. Psychisches Verhalten gleich. Das seit einiger Zeit bestehende Othämatom der linken Ohrmuschel ist etwa pflaumengross geworden (Pat. scheint sich in seiner Hilflosigkeit an der eisernen Bettstelle gestossen zu haben).

30. November 1906. Lumbalpunktion ergibt klare, nur unter wenig gesteigertem Drucke stehende Flüssigkeit, die wenig Albumen und eine mässige Menge reduzierender Stoffe enthält. Keine Vermehrung der Formelemente. Sonstiger Befund unverändert. Leichter, etwa pflaumengrosser Dekubitus am Os sacrum.

3. Dezember 1906: Die elektrische Untersuchung der Körpermuskulatur

ergibt normalen Befund; auch im Bereiche der etwas atrophisch erscheinenden Interossealräume normale Reaktion. Schlingbeschwerden nehmen rasch zu; Sprache auffallend schlechter. Auf der Lunge diffuse Bronchitis.

7. Dezember 1906: Pat. macht einen sehr hinfälligen Eindruck. Auf Fragen reagiert Pat. fast gar nicht mehr. Wegen der Kau- und Schluckstörung muss er mit der Schlundsonde ernährt werden. Pat. fällt nur noch unverständlich vor sich hin. Unter Temperatursteigerung entwickelt sich allmählich eine Bronchopneumonie.

17. Dezember 1906. Exitus letalis.

b) Dem Sektionsprotokoll,

das uns in liebenswürdiger Weise von Herrn Professor Chiari zur Verfügung gestellt wurde, entnehmen wir folgendes:

Pathologisch-anatomische Diagnose: Atrophia cerebri; Encephalomalacia multiplex. Haemorrhag. circumscripta cerebelli. Bronchitis suppurativa. Emphysema pulmonum. Pneumonia lobularis bilateralis. Morb. Brig. chron. Endarteritis chron. deform. Hypertrophia ventric. sin. cordis. Gastritis catarrh. chron.

Die weichen Schädeldecken blass. Der Schädel 52 cm im H.-Umfang messend, etwas dicker. Die Pachymeninx wenig gespannt. In ihren Sinus flüssiges und frisch geronnenes Blut. Die basalen Arterien deutlich erweitert und fleckig verdickt. Die inneren Meningen über der Konvexität des Grosshirns diffus verdickt, sonst zart, im allgemeinen ziemlich blass und deutlich ödematös. Die Gyri etwas verschmälert. Die Hirnventrikel deutlich, aber nicht hochgradig erweitert. Das Ependym verdickt, im 4. Ventrikel auch fein granuliert. Die beiden Grosshirnhemisphären je 520 g, das Kleinhirn + Pons + Medulla oblongata 170 g schwer. Das ganze Gehirn etwas zäh anzufühlen. Unter dem Ependym des Vorderhorns des rechten und linken Seitenventrikels einzelne leicht eingezogene grau verfärbte Stellen. Die Meningen des Rückenmarks zart. An den Querschnitten des Rückenmarks im Halsmark die ventralen Partien der Hinterstränge anscheinend leicht grau verfärbt. Das Gehirn wurde zunächst nicht weiter seziiert, sondern in 10proz. Formalinlösung eingelegt.

Am 16. Januar 1907 wurden die beiden Grosshirnhemisphären in die Pitresschen Schnitte zerlegt, das Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata in Horizontalschnitte. Dabei zeigten sich in der rechten Grosshirnhemisphäre einzelne kleine Erweichungsherde und zwar ein etwa $\frac{1}{2}$ cm grosser im vorderen oberen Ende des Putamen — ein $\frac{1}{4}$ cm grosser in der Markmasse des Stirnlappens, unmittelbar unter dem vorderen Ende des Vorderhorns — ein hanfkorngrosser Herd in der Markmasse des Fusses des Gyrus frontalis II.

In der linken Grosshirnhemisphäre nur ein hanfkorngrosser Herd in der oberen hinteren Fläche des Putamen.

Pons und Medulla boten keine Herde, wohl aber fand sich in der rechten Kleinhirnhemisphäre fast zentral, lateral vom Ganglion dentatum ein 4 mm im Durchmesser führender, leicht bräunlicher Blutungsherd. In der linken Kleinhirnhemisphäre ganz korrespondierend mit rechts ein ebensolcher Blutungsherd.

An mikroskopischen Querschnitten des in Müllerscher Flüssigkeit gehärteten Rückenmarks zeigte sich starke Degeneration der linken Pyramidenvorderstrang- und rechten Pyramidenseitenstrangbahn, während in der linken Pyramidenseitenstrangbahn nur geringe Degeneration bestand. Die Ganglienzellen der Vorderhörner zeigten nichts Anormales.

c) Mikroskopischer Befund.

Von den verschiedensten Stellen der Rinde, besonders von der Gegend des Operkulum und der Zentralwindungen, ferner von dem Marklager, sämtlichen Stammganglien, dem Kleinhirn und Rückenmark in verschiedenen Höhen wurden Probestücke nach Van Gieson und Bielschowsky-Plien (Cresylviolett) gefärbt. Gleichfalls wurden einige Stücke aus dem Rückenmark und Kleinhirn nach Marchi und Weigert-Pal behandelt. Hirnschenkel vom Austritt des Okulomotorius an, Pons, Medulla oblongata bis zur Vollendung der Pyramidenkreuzung wurde in einzelne Blöcke geschnitten und nach Van Gieson, Bielschowsky-Plien, Marchi und Weigert-Pal gefärbt. Aus den in die Pitresschen Schnitte zerlegten Hemisphären wurden beiderseits vom Hirnschenkel rindenwärts die Teile herausgeschnitten, die die Capsula interna mit anliegenden Stammganglien enthielten, und jedes derselben nach Van Gieson, Marchi und Weigert-Pal gefärbt.

Der Befund ist folgender:

Die Rinde des Grosshirns zeigt im allgemeinen nichts Abnormes. Die Zellen liegen in richtiger Anordnung und färben sich gut. Die Betzschen Pyramidenzellen der Zentralwindungen normal. Nirgends Blutungen, keine Vermehrung der Gefässe, keine Infiltration der Gefässcheiden. Nur in der Rinde des Operkulum sind an manchen Stellen kleine Blutaustritte festzustellen; Die grösseren Rindenzellen färben sich hier nicht so schön und haben teilweise plumpe runde Form mit exzentrischem Kern; die äussere Schicht dieses Rindenteils nehmen zahlreiche Corpora amylacea ein, welche die Rinde wie ein farbenprächtiges Band in gleichmässiger Breite nach aussen hin abgrenzen; an einigen wenigen Stellen perivaskuläre Gliose mässigen Grades.

Auch in den Stammganglien findet sich an einzelnen Stellen perivaskuläre Gliose, ferner reihenförmig sich anordnende, dem Anschein nach vermehrte Gliazellen. Der perivaskuläre Lymphraum ist an manchen Stellen deutlich vom Gefässe abgehoben, erweitert und begleitet auf längere Strecken hin als Spaltraum das Gefäss; in ihm liegen meist zahlreiche polymorphe, besonders aber runde Lymphozyten, an vereinzelten Stellen auch wenige rote Blutkörperchen. Die Gefässe selbst können als normal gelten, wenigstens besteht kein wesentlicher Grad von Endarteriitis; sie fallen besonders im Putamen wegen ihrer äusserst starken Blutfüllung auf; die Kapillaren, von Blutelementen vollgepfropft, treten besonders deutlich hervor. Die Zellenelemente der Stammganglien färben sich nicht so gut wie normal, haben plumpe Form und sind arm an Fortsätzen.

Rinde und Mark des Kleinhirns normal.

Was die mikroskopische Beschaffenheit der Herde angeht, so erweisen sie

sich als mehr weniger grosse, unregelmässig gestaltete Hohlräume in der Hirnsubstanz, die von keiner Membran umgeben sind. Eine scharfe Abgrenzung gegen das normale Gewebe fehlt in jeglicher Ausdehnung des Herdes, vielmehr ist das angrenzende Gewebe deutlich gelichtet und sozusagen in Auflösung begriffen. Solche Lichtungsbezirke bereiteten uns bei Serienschnitten auf Herde vor. In diese Hohlräume ragen vereinzelte Glia- und Bindegewebsfasern aus dem angrenzenden Gewebe hinein; Gliazellen liegen aus ihrem Verbande gerissen, frei umher. In einzelnen dieser Herde hat sich dieses Balkengerüst reichlich beladen mit Körnchenkugeln und Spinnenzellen, seltener findet man Pigmentschollen. Die Blutgefässe selbst erscheinen intakt und ihre Kapillaren reichen oft in diese Hohlräume hinein. In der Umgebung dieser Herde sind die kleinsten Gefässe enorm stark mit Blut angefüllt; man beobachtet um die Gefässe herum eine plaquesweise Ansammlung von Gliazellen. Es finden sich auch zahlreiche Corpora amylacea in der Umgebung der Linsenkernherde. In den Kleinhirnherden sieht man noch einige Blutgefässe mit Zellen eingeschichtet, die wohl als Marschalkosche Plasmazellen anzusprechen sind. Ruptur einer Gefässwand, stärkere Anhäufung von Blutkörperchen oder Blutpigment konnten wir an keiner Stelle nachweisen.

Mikroskopischer Befund an Gehirnschnitten:

Rechte Hemisphäre: 1. Frontalschnitt in der Höhe des Balkenkniees; Kopf des Streifenhügels in seiner grössten Ausdehnung getroffen:

Wir bestätigen zunächst den makroskopisch erwähnten Herd in der Markmasse des Fusses von F²; dieser Herd liegt dicht unter der Rinde, ohne sie selbst zu erreichen und spaltet sich weiter distalwärts in mehrere Teile, von denen die einen unter der Rinde bleiben, während die andern, 2—3 an der Zahl, im Streifenhügelkopf sitzen, hart an der Grenze der weissen Strahlung, die teilweise noch affiziert wird. Nach Weigert-Pal Lichtung in der Kapselstrahlung nach abwärts vom Herd, ebenfalls gegen die Rinde zu bis hart an sie heran; die schwarzen Granula der Marchi-Färbung verlaufen nur in mässiger Menge vom Herde aus in einer Richtung nach abwärts.

2. Frontalschnitt, den hinteren Abschnitt des Septum, wo sich die Fornixsäulen befinden, treffend. Insula-Linsenkern in seiner 3 Gliederung, Knie der Caps. int. und vorderer Teil des hinteren Schenkels, Thalamus (Nucl. anterior und Nucl. later.).

Ein 2—3 mm im Durchmesser führender, makroskopisch schon erwähnter Erweichungsherd an der oberen äusseren Ecke des Putamen, distalwärts in mehrere kleinere Herde zerfallend, teils im oberen lateralen Ende des Putamen — état criblé — sitzend, teils direkt die Kapselstrahlung an jener Stelle unterbrechend (die Herde in der Kapselstrahlung zeigen eine besonders reichliche Anhäufung von Körnchenkugeln). Ferner ein mässig grosser Erweichungsherd an der Grenze des lateralen Thalamuskerns zur inneren Kapsel, beide gleichmässig affizierend. Nach Marchi leichte Degeneration zur Inselrinde hin, während Marchi und Weigert-Pal eine ausgesprochene deszendierende Degeneration der Kapselfaserung ergeben. Die Ansa lenticularis zeigt nach Marchi

einige schwarze Pigmentschollen-Reihen, nach Weigert-Pal jedoch kaum einen Ausfall.

3. Frontalschnitt dicht hinter dem Chiasma angelegt: Volle Breitenentwicklung des Thalamus. Keine Herde mehr. Mässige Degeneration in der Projektionsfaserung, dem obersten Teil der beiden Zentralwindungen entsprechend, immer mehr abnehmend, an tieferen Schnitten nur noch undeutlich ausgesprochen. Ansa lenticularis frei von Degeneration.

4. Frontalschnitt dicht vor dem kaudalen Balkenende: Keine Degeneration mehr.

Linke Hemisphäre: 1. Frontalschnitt wie 1. r.: Normal.

2. Frontalschnitt etwas vor 2. r.: Erste Entwicklung des Linsenkerns.

Kleine Herde im Putamen und Nucl. caudatus. Eine Degeneration der Kapselfaserung nicht deutlich nachweisbar; Degeneration der lentikulo-striären Faserung.

3. Frontalschnitt etwas vor 3. r.: Linsenkern in voller 3. Gliederung; Entwicklung des Thalamus.

Grosser symmetrisch zu rechts gelegener Herd im Putamen, aber mehr die Projektionsstrahlung der Caps. int. affizierend. Anhäufung von schwarzen Pigmentschollen (Marchi) in der Caps. int. Leichte sekundäre Degeneration bis hart an die Inselrinde; deutliche Degeneration der Kapselstrahlung; mässige Degeneration in der Ansa lenticularis. Thalamus frei von Läsion.

Frontalschnitte durch die Zentralwindungen mit darunter liegendem Marklager zeigen eine eindeutig ausgesprochene Degeneration der Projektionsstrahlung nach Marchi, bis hart an die Rinde reichend, aber gegen den Cortex hin abnehmend.

4. Frontalschnitt dicht hinter dem Chiasma (etwas vor 4. r.).

Mächtig ausgesprochene Degeneration der Projektionsfaserung der Caps. int., weit intensiver als auf der anderen Seite. Degeneration reicht bis hart an die Inselrinde. Ansa lenticularis frei.

5. Frontalschnitt durch die Regio subthalamica.

Anhäufung schwarzer Schollen (Marchi) mit Körnchenkugeln in der Caps. int.

Mikroskopischer Befund am Hirnstamm:

1. Frontalschnitt durch den Hirnschenkel in der Höhe der vorderen Vierhügel:

Haube: Kein Herd; keine Blutung. Ganglienzellen von N. III normal; ebenfalls die Schleifenbahnen. In den hinteren Längsbündeln beiderseits schwarze unregelmässige Granula (Marchi). Roter Kern beiderseits intakt; Substantia nigra ebenfalls. Nervus III färbt sich vom Durchtritt durch den Nucl. ruber bis zu seinem Austritt mit Osmium schwarz.

Degeneration im Hirnschenkelfuss (nach Marchi): cfr. Fig. 1 (diese Figur entspricht jedoch erst einer mehr distalwärts gelegenen Stelle):

Rechter Hirnschenkelfuss: Die schwarzen Granula gruppieren sich hier an zwei ziemlich zirkumskripten Stellen: Ein pyramidenförmiges Areal,

die in der Mitte des Fusses gelegenen $\frac{2}{5}$ einnehmend, am Rande mit breiter Basis aufsitzend und sich allmählich verjüngend und lateralwärts ziehend mit der Spitze in die Substantia nigra hineinreichend (cfr. Fig. 1 a u. b). Medial von diesem Degenerationsfeld ein zweites weniger gross und intensiv, doch deutlich ausgesprochen, von ersterem durch eine schmale Stelle intakten Gewebes getrennt, ebenfalls von Pyramidenform; dieses Areal lässt die am meisten medial gelegene Randzone frei und nimmt ungefähr $\frac{1}{5}$ des Hirnschenkelfusses ein (cfr. Fig. 1 d, rechts). Der laterale Teil des Hirnschenkelfusses bleibt frei.

Linker Hirnschenkelfuss: Ein lang gestrecktes Degenerationsfeld, intensiver als rechts, die medial gelegenen $\frac{2}{5}$ des Fusses verschonend und am Rande mit ziemlicher Breite gegen den lateralen Teil des Fusses hinziehend. Der laterale Teil ist mit Ausnahme der obersten äussersten Kante der Degeneration verfallen. Das Degenerationsfeld ragt auch hier mit seiner Spitze in das laterale Ende der Substantia nigra hinein (cfr. Fig. 1 a, e u. b).

2. Frontalschnitte in der Höhe der hinteren Vierhügel (cfr. Fig. 1):

Haube: Wie vorher; Nucl. IV normal.

Hirnschenkelfuss: Entsprechend dem obigen Befund (cfr. Fig. 1). Nur sieht man beiderseits von den medialsten Partien des mittleren Degenerationsfeldes schwarze Granula an der Peripherie gegen die Medianlinie hin verlaufen und sich in einer Art Endbüschel aufsplitteln (cfr. Fig. 1, e).

3. Frontalschnitte durch den frontalsten Abschnitt des Ponsgebietes: Bindearmkreuzung (cfr. Fig. 2). Links unter dem hinteren Vierhügel im Gebiete der lateralen Schleife ein kleinstecknadelkopfgrosser Herd, scharf umgrenzt von völlig runder Form und völlig ausgefüllt mit roten Blutkörperchen und Körnchenkugeln (cfr. Fig. 2, H). In den hinteren Längsbündeln schwarze Pigmentschollen (Marchi). Im übrigen normal.

Die sekundären Degenerationen verhalten sich wie folgt (cfr. Fr. 2):

Rechts zeigen sich die am meisten medial gelegenen Brückenbündel degeneriert (Fig. 2, d), ebenso die sich dorso-lateral anschliessenden (Fig. 2a); von diesen ziehen schwarze Granula, zum Teile längs getroffen, in schönem Bogen nach auf- und lateralwärts und erreichen die Schleifenschicht in dem Winkel, wo mittlere und laterale Schleife zusammenstossen (Fig. 2, b). Medial und etwas unterhalb des medianen Ausläufers der mittleren Schleife ein kleines rundes Degenerationsfeld, in das Schleifenareal hineinragend (Fig. 2, c).

Links bleiben die medial gelegenen Brückenbündel von Degeneration verschont, während das dorso-lateral sich anschliessende Feld bis an die Peripherie weit intensivere und ausgebreitetere Degeneration zeigt wie rechts (Fig. 2, a u. e). Auch hier entsprechen die medialen und lateralen Degenerationszüge in das Schleifenareal ganz dem Befunde rechts (Fig. 2, b u. c).

4. Frontalschnitte vom Beginne der Bindearmkreuzung bis zum Austritt des motorischen Trigeminus:

Die übrigen Degenerationsfelder sind nun nicht mehr deutlich von den Pyramidenbahnen abzutrennen; über ihren weiteren Verlauf konnten wir, da wir die nächste Schnittserienreihe nach Van Gieson und Weigert-Pal färbten, leider nichts mehr ermitteln. Van Gieson ergibt leichte Ependymitis

am Boden des Aquaeduct. Blutgefäße, besonders die Kapillaren, stark mit Blut gefüllt. Nirgends Blutung oder Erweichung. Die übrigen Befunde an Van Gieson- und Weigert-Pal-Präparaten entsprechen den Degenerationen in den Pyramidenbahnen.

Weiter distal zeigen Marchi-Präparate Degenerationen in den Pyramidenbahnen, links > rechts. Mittlerer Kleinhirnstiel völlig von Degenerationen oder Atrophie verschont. Auch hier einige schwarze Granula in den hinteren Längsbündeln beiderseits. Der motorische Trigeminus färbt sich beiderseits bei seinem Austritt durch Osmium schwarz.

5. Frontalschnitte vom Beginne der Pyramidenbildung bis zur Vollendung der Pyramidenbahnkreuzung:

Marchi ergibt eine ausgesprochene Pyramidenbahndegeneration links > rechts. Tractus cerebello-olivares normal. Einige schwarze Granula in den hinteren Längsbündeln. Nervus hypoglossus färbt sich beiderseits bei seinem Austritt mit Osmium schwarz; gegen den Kern zu sind seine Fasern völlig intakt. Kein weiterer Befund.

Die Zellfärbung hat in allen bulbären Nervenkerne normalen Befund zum Ergebnis. Auch Nucl. XII färbt sich in seiner ganzen Ausdehnung gleich schön und gut; seine meisten Ganglienzellen, vor allem die grössten in der Mitte des Hauptkernes gelegenen, zeigen wunderschön differenzierte Färbung. Jedoch fallen uns hier schon bei schwacher Vergrößerung einzelne Zellen wegen ihrer plumpen Form und dunklen Färbung auf; bei stärkerer Vergrößerung oder mit Oel-Immersion sieht man, dass die dunkle Färbung in diesen Zellen bedingt ist durch dunkelbraunes Pigment, das sich in diesen Zellen, in den einzelnen verschiedenen stark, angehäuft hat. Figur 4 gibt uns ein Bild dieser Verhältnisse bei starker Vergrößerung. Man erkennt, wie diese pigmentierten Zellen zwischen völlig normalen Ganglienzellen liegen, wie die Fortsätze der mit Pigment beladenen Zellen weniger deutlich, zum Teil geschwunden sind und die Kerne gegen die Peripherie hin gedrängt werden. Einzelne darunter, vielleicht 2—3 im ganzen (nicht gezeichnet), sind derart mit Pigment vollgepfropft, dass man bei keiner Einstellung den Kern zu Gesicht bekommen kann; diese haben ganz runde Form, von einem Fortsatz erkennt man nichts mehr. Solche mit diesem dunkel- bis schwarzbraunem Pigment beladenen Zellen sind in der ganzen Entwicklung eines jeden Hypoglossuskernes an Zahl ungefähr 6—8 vorhanden. Einzelne Ganglienzellen der Olivenbildung färben sich ebenfalls weniger gut; sie erscheinen glasig gequollen und mit gelb-grünlicher Vakuolenbildung versehen.

Weiter distalwärts finden wir die Hinterstrangkerne etc. intakt. Doch scheinen an der Stelle, wo sich das Vorderhorn zu entwickeln beginnt, die Ganglienzellen der einen Seite an Zahl verringert; auf beiden Seiten befinden sich Zellen darunter, die sich weniger gut färben und sich mit gelblich-grünem Pigment beladen (vergl. weiter unten den Befund im Vorderhorn des Rückenmarks).

Van Gieson-Präparate zeigen hier eine ausgesprochene Randgliose; man sieht besonders viel Gefäße auf dem Querschnitt, diese sind jedoch nicht

verändert, hin und wieder eingeschichtet von reihenförmig angeordneten Amyloidkörperchen. Reichliche Anhäufung dieser bunten Amyloidkörperchen im Gebiete der ausgefallenen Pyramidenbahnen. Von einer Oeffnung des Zentralkanals ist nichts mehr zu sehen.

Mikroskopischer Befund der Medulla spinalis:

Van Gieson-Präparate, aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks angefertigt, lassen eine auffallend reichliche Entwicklung von Gefässen, vor allem im Grau, erkennen. Die Gefässe scheinen im allgemeinen intakt, an einigen Stellen etwas schollig verdickt, so dass sie den Eindruck einer hyalinen Entartung machen. Um die Gefässe herum reichlich Amyloidkörperchen. Zentralkanal geschlossen. Septen verdickt. Starke Randgliose mit reichlichen Amyloidkörperchen. Nirgends Blutung oder Erweichung; keine Leptomeningitis.

Die Ganglienzellen der Vorderhörner differenzieren sich bei der Färbung mit Cresylviolett sehr gut und scheinen der Mehrzahl nach völlig intakt. Jedoch sieht man auf dem Querschnitte (efr. Fig. 5) einzelne von ihnen, und zwar rechts mehr als links (rechts vielleicht 5—6; links vielleicht 2—4), mit gelblich-grünem, hellem Pigment beladen, das Kern- und Tygroidkörperchen zum Teil verdeckt. Die Zellform ist im grossen ganzen erhalten, doch erscheinen diese pigmentierten Zellen fortsatzärmer; sie liegen zumeist an einer Stelle gegen die Medianlinie zu.

Weigert-Pal und Marchi zeigen in den verschiedensten Höhen des Rückenmarks scharf umgrenzte Pyramidenbahn-Degeneration, viel intensiver im linken Pyramidenseitenstrang und rechten Pyramidenvorderstrang als umgekehrt (efr. Fig. 3). Die Degeneration reicht nirgends bis an den Rand. Nach Marchi sieht man noch einige schwarze Granula nach vorn ausserhalb des eigentlichen Pyramidengebietes zerstreut liegen. Die Gollischen Bündel scheinen etwas gelichtet.

d) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Die anatomisch-histologische Untersuchung des Gehirns und Rückenmarks ergab neben chronisch entzündlichen Veränderungen leichteren Grades in beiden Hemisphären des Gross- und Kleinhirns multiple Erweichungsherde, die wohl auf primäre Schädigung der Gefässe durch Alkoholismus und Arteriosklerose zu beziehen sind, welche letztere sich im Vergleich zu den ziemlich hochgradigen Veränderungen im übrigen Körper nur wenig im Gefässsystem des Gehirns etabliert hatte. Die Herde im Kleinhirn blieben bei ihrer Kleinheit ohne sekundäre Strangdegeneration und klinische Bedeutung. Im Grosshirn sassen die Herde symmetrisch in beiden Hemisphären im vorderen Anteil der Markstrahlung: Herde unter dem Vorderhorn des Seitenventrikels, in der oberen, lateralen Ecke des Putamen und im Kopf des Schwanzkernes mit Affizierung der Kapselstrahlung beiderseits; hierzu noch rechts ein Herd in der Markmasse des Stirnpols und links im retrolentikulären

Abschnitt der C. i.; thalamus im vorderen lateralen Kerne rechts befallen.

Dementsprechend fanden sich ausser den Degenerationen in den Verbindungsbahnen der basalen Stammganglien, wie der lentikulo-striären und strio-thalamischen Faserung, ausgesprochene sekundäre Degenerationen in wichtigen Teilen der Projektionsstrahlung.

Zunächst war auf beiden Seiten der Ausfall der Pyramidenbahnen deutlich zu verfolgen. Die Projektionsstrahlung der Zentralwindungen wurde durch die Herde im Putamen und C. i. in ihrer Kontinuität unterbrochen und links entsprechend dem grösseren Anteil der Kapselläsion stärker affiziert. Die descendierende Degeneration zeigte sich in der Kapselstrahlung hinter dem Knie und nahm im Hirnschenkelfuss die in der Mitte gelegenen $\frac{2}{5}$ ein (cf. Fig. 1a; links und rechts), rückte im weiteren Verlaufe mehr dorsalwärts (cf. Fig. 2a, beiderseits), wurde dann durch die Brückenfaserung in zahlreiche Bündel aufgesplittert, um sich zuletzt wieder in den „Pyramiden“ des verlängerten Markes zu sammeln, ein Verlauf, wie er für die Pyramidenbahnen schon von zahlreichen Autoren sichergestellt ist. Zerebralwärts von der Kreuzung war die Entartung stets links intensiver ausgesprochen als rechts, während sich im Rückenmark das Verhältnis umkehrte (cf. Fig. 3). Die schwarzen Granula, die sich im Rückenmark vor dem eigentlichen Pyramidenbahn-Areal zerstreut fanden, bezogen wir auf „aberrierende Pyramidenfasern“. — Ausser dieser descendierenden „Wallerschen Degeneration“ konnten wir aber auch deutlich eine vom Herde aus ascendierende Entartung bis fast an die Rindenelemente der Zentralwindungen nachweisen, welche letztere selbst sich als intakt erwiesen.

Ferner zeigte sich beiderseits die im „Knie des C. i.“ verlaufende Bahn, direkt vor der Pyramidenfaserung degeneriert, doch wohl nur partiell, ebenfalls zurückzuführen auf jene Herde im Putamen, rechts auch noch auf die Läsionen in der Markmasse des Stirnhirns, die dortige Projektionsstrahlung unterbrechend. Die Kniestrahlung ist — wie allgemein angenommen — die Willensbahn für die vom Fazialis, Hypoglossus und Vagus innervierte Muskulatur und steht gerade für die uns beschäftigende Frage im Vordergrund unseres Interesses. Auf ihren zerebralen Verlauf werden wir später zurückkommen müssen. An der Hand unseres Falles wollen wir uns über die Anatomie dieser Bahnen vom Hirnschenkelfuss distalwärts orientieren und bevor wir unseren eigenen Befund verwerten, in der Literatur bezüglich dieser noch etwas dunkeln Verhältnisse Umschau halten.

Im Hirnschenkelfuss spalten sich 2 Faserzüge von der Pyramiden-

bahn ab, die man wohl allgemein als die distale Fortsetzung der operkularen Projektionsstrahlung ansieht, wir meinen die „mediale Haubenfusssschleife“ (v. Monakow) und die „laterale Haubenfusssschleife“ (v. Monakow).

„Mediale Haubenfusssschleife“ (v. Monakow). („Mediale Schleife“ Flechsig; mediale akzessorische Schleife“ Bechterew; Bündel vom Fuss zur Haube“ Mingazzinis; „Pes lemniscus superficial“ Déjérines; „Schleife von der Haube zum Hirnschenkelfuss“ Hösel; „Das Bündel von der Schleife zum Hirnschenkelfuss“ Bumkes).

Nach Hösel (60) nimmt diese Bahn „an der Uebergangsstelle des Brückenfusses zum Hirnschenkelfuss das mediale Fünftel, sodann aber das medial der Pyramidenbahn gelegene Fünftel des Hirnschenkelfusses ein“; dieser Autor wendet sich daher gegen die Anschauung, die zuerst von Spitzka geäußert, von Obersteiner und Schlesinger u. a. angenommen worden ist, dass nämlich dieser Faserzug aus dem lateralen Teil des Hirnschenkelfusses stammt und eine eigenartige Umwanderung vornimmt.

Bumke (26) glaubt im Gegensatz zu Hösel nicht, dass man diese Umwanderung für alle Fälle leugnen darf; man müsse hierbei „die gesetzmässige Variabilität der kortiko-motorischen Bahnen“ mit in Betracht ziehen.

Der weitere distale Verlauf dieses Faserzugs gestaltet sich nun derart, wie wir den Arbeiten Hösels und Bumkes entnehmen, dass sie dorsalwärts und medialwärts ins Gebiet der mittleren Schleife aufwärtsziehen und sich allmählich im Schleifenfeld unterhalb der mittleren Brückenhöhen durch Abgabe von feinsten Fäserchen an den Fazialis- und Hypoglossuskern der gegenüberliegenden Seite (Bumke) erschöpfen. Dies stimmt überein mit den Untersuchungsergebnissen v. Bechterew und Probsts, die diese Fasern in den verschiedenen hochgelegenen motorischen Gehirnnervenkernen enden lassen. Schlesinger nimmt an, dass wenigstens ein Viertel dieser Fasern in die Hinterstrangkerne eintritt, was jedoch Hösel durchaus ablehnt.

v. Monakow (91) hat ganz neue Untersuchungen mittels der Methode der sekundären Degenerationen über den Verlauf dieser Bahn angestellt und spricht sich über die distale Endigung wie folgt aus: „In spinaler Richtung wendet sich diese Bahn ventralwärts zur Faserung des Corpus trapezoides und in die Brücke. Von dem vorderen Brückenabschnitt mag ein Anteil dieses Bündels unter partieller Kreuzung dem Fazialiskern zuströmen, ein anderer Anteil aber mag, meist der Pyramidenbahn lateral und dorsal sich anlehnend, gegen die untere Olive (ventrale Partie) sich wenden, um von hier mit den *Fibrae arcuatae*

externae und internae, teilweise auch mit den Bogenfasern zur Schleife gemischt, die Raphe zu erreichen und auf die gekreuzte Seite in die Richtung der basalen Lautkerne der Oblongata überzugehen.“

„Laterale Haubenfusssschleife“ (v. Monakow). („Fussschleife“ Flechsig; „sensorische Bahn, weiter abwärts die zerstreuten akzessorischen Bündel der Schleifenschicht darstellend“ Bechterew; „laterale pontine Bündel der Schleife“ Schlesingers; „pes lemniscus profundus“ Déjérines).

Nach Hoche (57) nimmt dieser Faserzug im Hirnschenkelfuss den medialsten Teil des letzten Fünftels ein und erreicht „mit schräg getroffenen Fasern die Substantia nigra“; nach Bumke (l. c.) ragt sie als Spitze der Pyramidenbahn, lateralwärts gebogen in die Substantia nigra. Die Fasern dieser Bahn treten weiter distalwärts in die mediale Schleife ein und zwar liegen sie in den höchsten Ponssehnitten „ausen in dem Winkel, mit dem die mediale Schleife der Aussenwand des Pons anliegt, von den am meisten dorsalwärts gelegenen Pyramidenfasern hier nur durch wenige quere Fasern getrennt“ (Hösel). Den weiteren Verlauf beschreibt Hoche derart, dass dieser Faserzug allmählich gegen die Mittellinie zieht, die es im Niveau des Abduzenskernes erreicht. „Eine gewisse Einbusse von Fasern erleidet das Feld schon auf dieser Wanderung, indem es eine Reihe von Fasern in der Richtung auf den motor. Kern des gegenüberliegenden V. zu entsendet; weiter abwärts erschöpft es sich durch Abgabe von Fasern an den Fazialis- und Hypoglossuskern der anderen Seite und im Niveau der Schleifenkreuzung besteht dieser Schleifenanteil nur noch in einem schmalen Saum, der der Py-Bahn dicht anliegt.“ Sicher scheint, dass die Hinterstrangkerne keinerlei Beziehungen zu diesem Schleifenfeld haben. Bumke (l. c.) wendet sich besonders gegen die Ansicht Déjérines, der diese Faserzüge den „Fibres aberrantes“ der Py-Bahnen zurechnen will und stellt es als sicher hin, dass der Faserreichtum dieser later. Haubenfusssschleife individuell schwankt und besonders da gut ausgebildet sei, wo die mediale Haubenfusssschleife vermisst wurde. Wir haben also auch hier, wie wir nach den Untersuchungen von Hoche, Hösel und Bumke annehmen dürfen, eine zentrifugale Bahn, eine direkte Rindenschleife vor uns.

Wir kommen nun zu unserem eigenen Fall zurück. Nach dem, was wir soeben erfahren haben, sind wir berechtigt, jenen Faserzug, der vom eigentlichen Pyramidenfeld (Fig. 1a) lateralwärts in die Substantia nigra hineinzieht, als „laterale Haubenfusssschleife“ v. Monakows anzusehen (Fig. 1b), ebenso wie jenes sich in der Höhe des hinteren Endes der vorderen Vierhügel vom Pyramidenareal sich ablösende und medial-

wärts ziehende Bündel als „mediale Haubenfussschleife“ v. Monakows (Fig. 1e). In späteren Schnittebenen (Fig. 2b und c) sehen wir diese Faserzüge dorsalwärts gewandert, einmal in den lateralen Winkel der medialen Schleife, das andere mal unterhalb und in die medialste Abteilung der medialen Schleife. Die Fasern der lateralen Haubenfussschleife waren fast alle schräg getroffen. Wir bestätigen somit teilweise die Befunde der genannten Autoren. Wir machen ferner darauf aufmerksam, dass sich in den vorderen Ebenen der vorderen Vierhügel die mediale Haubenfussschleife noch nicht vom Pyramidenareal losgelöst hatte; zudem dünkt es uns, als ob dieser Faserzug sich aus dem medial gelegenen Pyramidenfeld bilden würde, da man sah, wie sich hier die Fasern absplitterten (cfr. Fig. 1a, r) und dieses Areal an Umfang abnahm. Unser Befund lässt auch leicht an eine Ablösung der lateralen Haubenfussschleife vom lateralen Anteil des Pyramidenfeldes schon seiner ganzen Entwicklung und Lage nach denken. In unserem Falle waren beide Faserzüge auch sehr ungleich entwickelt zu Ungunsten des medialen; es liesse sich dies im Sinne der oben angeführten Ansicht Bumkes verwerten: Ueber den weiteren distalen Verlauf, über den proprium dictum noch ein gewisses Dunkel schwebt, können auch wir leider keinen Aufschluss geben.

Im Hirnschenkelfuss sehen wir noch zwei weitere Felder von Degeneration befallen: rechts das Areal medial von den Pyramidenbahnen (cfr. Fig. 1d), links lateral von diesen, jedoch das äusserste Eck des Fusses freilassend (cfr. Fig. 1e), die frontale und temporale Brückenbahn. Da diese, wie es scheint, für die Pseudobulbärparalyse nicht ohne Bedeutung sind, wollen wir das Wichtigste über sie in aller Kürze klarlegen.

Frontale Brückenbahn. Zacher (138), v. Bechterew (9, 12) und andere haben den pathologischen Veränderungen des medialen Teiles des Hirnschenkelfusses in eingehender Weise ihre Aufmerksamkeit geschenkt. Nach v. Monakow stammt die frontale Brückenbahn hauptsächlich aus den vorderen, resp. aus den ventralen Abschnitten der 1. und 2. Stirnwindung; die Abgrenzung ihres Ursprungsgebietes nach hinten ist unklar; sie verläuft im vorderen, lenticulo-striären Abschnitt, der C. i. und gelangt als erste in den Hirnschenkel. Hier liegt sie im medialen Drittel des Pedunkulusquerschnittes und nimmt in der Brücke eine Strecke weit die medialen dorsalen Felder ein und löst sich im geflechtartigen Grau der Brücke auf. v. Bechterew und Hösel (l. c.) weisen noch darauf hin, dass eine Umlagerung dieses Faserzugs im Hirnschenkelfuss stattfindet, so zwar, dass in zerebraleren Abschnitten im innersten Fünftel die Schleife von der Haube zum Hirnschenkelfuss

und im zweiten Fünftel die frontale Brückenbahn gelegen ist, während dies weiter distal herab umgekehrt ist. — Nach Hösel (l. c.) kreuzen sich diese Fasern — was das distale Ende angeht — nicht beim Menschen; die Endigung findet bis in die distalsten Brückenhöhen der gleichen Seite statt und vollzieht sich da in den medio-ventral gelegenen Partien. Ueber den Brückenfuss hinaus, bis in den Kleinhirnbrückenschenkel vermochte Hösel diese Fasern nicht zu verfolgen.

Temporale Brückenbahn. Die temporale Brückenbahn „Türkisches Bündel“ nimmt ungefähr das laterale Drittel des Pedunkulusquerschnittes ein, nach aussen von ihr liegt noch der okzipitale Anteil an der Pedunculusstrahlung (Hösel). Wie Déjérine u. A. nachgewiesen haben, degeneriert dieses Bündel nach ausgedehnten Herden im Bereiche des Markes des Temporallappens insbesondere der 2. und 3. Temporalwindung vielleicht auch des Gyrus occipito-temporalis hochgradig. v. Monakow meint, dass diese Bahn auch noch aus dem unteren Scheitelläppchen und vielleicht auch aus den Okzipitallappen eine Anzahl Fasern bezieht. Im weiteren Verlauf liegt dieses Bündel nach Quensel (109) im lateralen Teil des hinteren Schenkels der C. i.; die Bahn zieht in toto in die Brücke, wo sie zunächst im lateralen Areal untergebracht ist. „Hier geht sie nicht in die Oblongata über.“

Aus den Brückenganglien, in denen sich die Züge dieser beiden kortikalen Faserungen aufsplittern, entspringen nach Edinger (38) und von Monakow (90) die Tractus pontocerebellares, welche in den Brückenarmen (*Crus cerebelli ad pontem*, mittlerer Kleinhirnstiel) die gekreuzte Kleinhirnhemisphäre erreichen. Ein kleinerer Teil scheint auch in die gleichseitige Hemisphäre zu gelangen. Da die Brückenmasse aus Eigenganglien entsteht, so kann man sie weder durch Abtragung der Kleinhirnhemisphären noch durch Zerstörung des Hirnschenkelfusses ganz zur Entartung bringen. Im selben Sinne meint Jelgersma (64), dass das zerebro-zerebellare Koordinationssystem aus zwei Neuromen bestehe: 1. aus dem kortiko-pontinen, 2. ponto-zerebellaren. „Eine sekundäre Degeneration mittels Marchi muss vor der folgenden Station Halt machen. Ein zerebraler Herd verursacht eine sekundäre Degeneration bis zu den Ganglienzellen des Pons Varoli, lässt aber die Arme des Pons frei. Ein pontiner Herd lässt dagegen das zerebrale Neuron ungeschoren, verursacht aber eine sekundäre Degeneration im Kleinhirn.“

In unserem Falle war rechts im Hirnschenkelfuss (cfr. Fig. 1 dr.) ein pyramidenförmiges Areal degeneriert, die Mitte der medial vom Py-Feld gelegenen $\frac{2}{5}$ des Fusses einnehmend. Wir müssen diesen Ausfall auf die frontale Brückenbahn beziehen. Von einer eigentlichen Umlagerung dieser Bahn im Sinne von Bechterews und Hösels

konnten wir nichts wahrnehmen; in diesen Bahnen scheint noch grosse Variabilität in Grösse und Verlauf zu herrschen. Vielleicht täuschen aber auch die wechselnden Verhältnisse im Abgang der medialen Hauben-Fussschleife jenen Lagewechsel nur vor; man muss hier stets alle Verhältnisse berücksichtigen, um genauen Aufschluss über die Bahnen zu erhalten. Weiter distalwärts liegt dieses Degenerationsfeld in den medialen Brückenbündeln (cfr. Fig. 2. d. r.) und wir müssen annehmen, dass sich diese Faserzüge allmählich in den Brückenganglien aufsplintern.

Forschen wir der Ursache dieser Degeneration nach, so werden wir eine Unterbrechung der rechten vom Stirnpole herabziehenden Stabkranzfasern durch die im Stirnhirnmark gelegenen Herde, besonders die zwischen Corpus striatum und Rinde liegenden Läsionen annehmen müssen. Durch diese Herde wurde aber mehr die Projektionsstrahlung des hinteren Abschnittes der Stirnwindungen getroffen neben den direkt vom Operkulum kommenden Fasern, so dass unsere Beobachtung dafür spräche, dass die frontale Brückenbahn, in der Caps. int. direkt vor dem Knie gelegen, sicherlich auch Fasern aus den hinteren Abschnitten aller Stirnwindungen enthält.

Während rechts der Hirnschenkelfuss von jeder weiteren Degeneration verschont blieb, sehen wir links noch ein Feld von Entartung befallen, lateral nach aussen vom Py-Feld in der Ecke des Fusses gelegen, die oberste Kante jedoch freilassend (cfr. Fig. 1 e. l.); es handelt sich um die temporale Brückenbahn. In gleicher Lage zur Py-bahn treffen wir sie weiter distalwärts (cfr. Fig. 2 e. l.) lateralwärts von ihr an der Peripherie gelegen. Gerade der wechselnde Ausfall auf den beiden Seiten ist so geeignet, den Verlauf dieser Bahnen genau bestimmen zu können. Die Py-bahnen mit ihren Hauben-Fussschleifen bilden die Konstanten (cfr. Fig. 1 u. 2 a, b, c), während die frontale (d) und temporale Brückenbahn (e) nur auf jeweils einer Seite einen Ausfall zeigen. Die Endigung der temporalen Brückenbahn in den Brückenganglien müssen wir nach den Untersuchungen der genannten Forscher annehmen. Auch wir wollen hier nochmals konstatieren, dass auf beiden Seiten die mittleren Kleinhirnstiele völlig normal waren und nach Marchi und Weigert-Pal nicht den geringsten Faserausfall erkennen liessen.

Die Degeneration in der temporalen Brückenbahn links führen wir unschwer auf jenen im retrolentikularen Teil der Caps. int. selbst gelegenen Herd zurück; ob er noch andere Fasersysteme unterbricht, konnten wir nicht nachweisen.

Der Befund in den hinteren Längsbündeln — nach Weigert-Pal kein Ausfall, während Marchi schwarze unregelmässige Schollen ergab

— ist uns zu zweifelhaft, ihre physiologische Bedeutung überhaupt noch zu unklar, um ihn für unseren Fall besonders verwerten zu können. Es sei schliesslich noch vermerkt, dass eine Strangdegeneration im zentripetalen System, trotz des Herdes in der lateralen Schleife und im vorderen lateralen Kern des rechten Thalamus nirgends nachweisbar war, und roter Kern, Bindearm wie Corpus restiforme völlig intakt und auch der Thalamus in keinem Kern eine Atrophie seiner zelligen Elemente erkennen liess.

Als weiteres auffälliges Moment hoben wir schon die dunkelbraune Pigmentanhäufung in einigen Hypoglossuszellen und helle grüngelbe Pigmentierung einzelner Vorderhornganglienzellen des Rückenmarks (cfr. Fig. 4 und 5) mit mehr weniger ausgeprägten weiteren Degenerationszeichen hervor. Anhäufung von Pigment ist physiologischer Weise ausserordentlich oft in den menschlichen Ganglienzellen gefunden worden, besonders an gewissen Stellen des Zentralnervensystems. Nach Pilez (106) sind solche Prädispositionsplätze für Pigment der Locus coeruleus, Substantia nigra, die lateralen und peripheren Partien des kleinzelligen Vaguskerne, die Vorderhörner und Clarkeschen Säulen des Rückenmarks, die grossen Py-Zellen in der Rinde der psychomotorischen Sphäre. „Dabei findet sich das hellgelbe Pigment in der Hirnrinde, in den Spinalganglien; ausschliesslich dunkles schwarzbraunes Pigment in der Substantia nigra, Locus coeruleus und Vaguskerne.“

Jedoch wird von den meisten Autoren eine grössere Anhäufung von Pigment als pathologischer Vorgang angesehen und Alzheimer (2) hat eine solche Ueberpigmentierung der Rindenganglienzellen in Fällen arteriosklerotischer Rindendemenz konstatieren können, während die Pigmentartung bei der progressiven Paralyse zurücktrete. Nissl (94) hat bei seiner Zusammenstellung der verschiedenen Arten von Zelldegeneration im Kortex ebenfalls an siebenter Stelle der Pigmentdegeneration Erwähnung getan: „Es gibt eine allgemeine Zellerkrankung, bei der das Pigment eine grössere Rolle spielt. Man muss mindestens 2 Sorten, vielleicht sogar 3 Sorten Kortexzellenpigment unterscheiden: das gewöhnliche hellgelbe oder goldgelbe, das ich mit der sich intensiv färbenden Substanz der Nervenzelle—soweit ich bis jetzt übersehen kann—in Verbindung bringen muss, und das dunkle braune Pigment, das in scharf umschriebenen Körnchen auftritt, sich also morphologisch und chemisch vom goldgelben unterscheidet. . . . Pathologisch ist das Auftreten von Pigment da, wo es den Bahnen den Weg verlegt und in Zellen, die in der Norm kein Pigment enthalten. Ganz spärlich sind

meine Kenntnisse vom dunklen Pigment.“ Ein späteres Stadium dieser Pigmentdegeneration sei die Vakuolenbildung.

In unserem Falle fanden wir diese Pigmentanhäufung im Hypoglossuskern von dunkelbrauner Farbe und in den Ganglienzellen des spinalen Vorderhorns von hellgelber Farbe. Es ist zunächst auffallend, dass sich gerade in den Kernen das Pigment etabliert hat, die durch Unterbrechung ihres zentralen Neurons teilweise ausser Funktion gesetzt waren. In der Rinde, vor allem in den Betzschen Py-Zellen konnten wir nur wenig Pigment nachweisen. Die Umstände deuten darauf hin, dass es sich bei diesem Vorgange um ein Abbauprodukt degenerativer Art handelt, vielleicht um die ersten Andeutungen des allmählichen Zerfalles, zumal ja auch noch andere Degenerationszeichen an diesen Zellen, wie wir oben bemerkt haben, vorhanden waren. Es könnte scheinen, als ob das Vorkommen von Pigment in einer Ganglienzelle uns überhaupt ein Hinweis auf die geringere Leistungsfähigkeit der betreffenden Zelle sei. So erwähnen auch Parhon und Goldstein (101) in ihrem zweiten beobachteten Falle von Pseudobulbärparalyse, dass sie in den grossen Pyramidenzellen der Rinde Pigment vorfanden und zwar in jenen mehr, die dem grösseren Pyramidenbahnausfall entsprachen, ähnlich den Verhältnissen unseres Falles im spinalen Vorderhorn, wo auf der rechten Seite, auf der wir auch den bei weitem intensiveren Ausfall der Pyramidenseitenstrangbahn konstatierten, ganz deutlich mehr Zellen diese Anomalie zeigten als links. Es handelt sich hier um sekundäre Degenerationsprodukte, denen wir jedoch in Anbetracht des relativ geringen Grades der Degeneration an In- und Extensität keine grössere oder direkte klinische Bedeutung beimessen werden, zumal in jenen Muskeln die Reaktion auf den elektrischen Strom völlig normal ablief.

Zum Schlusse wollen wir noch der auffallenden Tatsache Erwähnung tun, dass sich verschiedene motorische Hirnnerven, wie der Okulomotorius, motorische Trigeminus und Hypoglossus bei ihrem Austritt aus dem Gehirnstamm bei der Osmiumbehandlung nach Marchi stark schwarz färbten, so dass wir einen Augenblick an Degeneration dachten. Jedoch waren die schwarzen Schollen nie bis zum Kern zu verfolgen und Weigert-Pal ergab keinen Faserausfall. Wir haben hier vielleicht ein Analogon zu dem von Bethe (16) zuerst beobachteten und zu gleicher Zeit angestrebten verschiedenen Färbungsindex verschiedener Fasersysteme. Nach ihm „verlieren nach Fixierung mit reinem Alkohol und Färbung mit neutraler Toluidinblaulösung die sensiblen Hirnnerven ihre primäre Färbbarkeit beim Eintritt in den Hirnstamm. Die Fasern der motorischen Hirnnerven bezw. die motorischen

Fasern der gemischten Hirnnerven nehmen in der Regel sehr stark die Farbe an und sind oft bis zu den Ursprungszellen verfolgbar. Besonders schön gelingt die Färbung der motorischen Trigeminausfaserung und des Abduzensverlaufs.“ Die Ähnlichkeit der beiden Befunde ist evident und einer genauen Nachprüfung wohl wert.

e) Zusammenfassung des klinischen und anatomischen Befundes.

Da wir später diese Beziehungen ausführlicher, wenn auch im allgemeinen behandeln, können wir uns jetzt kurz fassen: Wir haben anatomisch wie klinisch einen Fall echter Pseudobulbärparalyse vor uns, die sich bei einem 55 Jahre alten, an chronischem Alkoholismus und mässiger Arteriosklerose leidenden Mann allmählich, doch mit verhältnismässig rascher Steigerung entwickelte, entsprechend des allmählichen Abbaues der Gehirnssubstanz. Die einleitenden Erscheinungen — Schwäche mit Schmerzen in den Extremitäten und starke psychische wie intellektuelle Alterierung — werden wir als Reiz- und Ausfallsymptome anzusehen haben. Der Paraparese in den Extremitäten mit den ausserordentlich starken Spasmen entspricht der Ausfall der Pyramidenbahnen und auch die stärkere Affizierung der rechten Seite fand im anatomischen Bild ihre Analogon. Der Fazialis schien auf beiden Seiten, doch rechts stärker betroffen; die Zungenbewegungen waren schwerfällig und unbeholfen. Die Sprache selbst war unartikulierte langsam, monoton, zeigte ausserdem noch deutlich Koordinationsstörungen; auch schien die funktionelle Störung bedeutender als es die Lähmungserscheinungen in der glossolabialen Muskulatur erwarten liessen; sicherlich wurde der funktionelle Ausfall stets intensiver, während die paretischen Symptome in jenen Muskeln sich nicht besonders aggravierten. Zu diesen Erscheinungen gesellte sich gegen Schluss noch eine ziemlich hochgradige Kau- und Schluckstörung. Der Gesichtsausdruck hatte stets das gleiche Starre, Maskenhafte. Das Korrelat zu all diesen Störungen suchen und finden wir in einer zerebralen Unterbrechung der zu den bulbären Kernen für den gesamten Sprach-, Kau- und Schluckapparat ziehenden Fasern. Welchen Einfluss wir der Degeneration der fronto- und temporo-pontinen Bündel als Teile des kortiko-zerebellaren Koordinationssystem auf das Krankheitsbild einräumen müssen, werden wir später betrachten.

Nach dem anatomischen Ergebnis werden wir unseren Fall in unserer kasuistischen Zusammenstellung den Fällen mit Kleinhirnsystemerkrankung beizuzählen haben.

III. Pathogenese der Pseudobulbärparalyse.

Bevor wir an dieses unser eigentliches Thema herangehen, dürfte es gerade in Hinsicht auf die Klarheit unserer diesbezüglichen Ausführungen und zur Vermeidung lästiger Wiederholungen wünschenswert erscheinen, zunächst einen kurzen anatomischen wie physiologischen Exkurs über die bei Pseudobulbärparalyse in erster Linie und mit so grosser Regelmässigkeit affizierten Systeme zu machen, wir meinen den Operkularteil der Rinde mit seinem Projektionssystem und die basalen Stammganglien mit ihren aufsteigenden wie absteigenden Verknüpfungen.

Anatomisch-physiologische Vorbemerkungen

I. über Operkulum und Insula.

Das hier hauptsächlich in Betracht kommende Windungsgebiet umfasst den hinteren Abschnitt von F^3 , die vordere Partie der Insel, die Uebergangswindung von F^3 in das Operkulum von Ca . und das Operkulum selbst. Nach von Monakow (91), auf dessen neue Untersuchungen wir bezüglich der näheren anatomischen Verhältnisse verweisen, ist dieser Rindenteil in Anbetracht seiner auffallend reichen Entwicklung von langen und kurzen Assoziationsfasern verhältnismässig arm an Stabkranzelementen.

In physiologischer Hinsicht gehört dieses Windungsgebiet seit der Entdeckung Galls und Brocas zweifellos zu den interessantesten Stellen im tierischen Organismus. Wir übergehen hier absichtlich die erst jüngst wieder durch Marie und v. Monakow in neuen Fluss geratene Diskussion über die motorische Aphasie im Sinne Brocas und die Bedeutung des Operkulartheils für diese Erscheinung und wenden uns den mit den bulbären Symptomen in direktem Zusammenhang stehenden Untersuchungsergebnissen zu.

Fritsch und Hitzig (1870) — nach ihnen Ferrier, Curville und Duret — waren die ersten, welche an Experimenten an Hunden und Affen zeigten, dass Fa und Pa unterhalb der motorischen Extremitätenzentren noch ein zweites motorisches Zentrum beherbergen: das Fazialiszentrum. Horsley und Schafer (1888) lokalisierten dieses Zentrum beim Affen genauer, indem sie ein „oberes“ von einem „unteren Fazialiszentrum“ trennten und letzteres in das untere Drittel dieser Windungen verlegten. Dieses „untere Fazialiszentrum“, das seine Bestätigung beim Menschen durch klinische Beobachtungen durch Charcot

und Pitres (Revue de Méd. 1879) erfuhr, hat vorwiegend gekreuzte Funktion.

Das Kauzentrum fand Wundt (187) beim Hunde im vorderen Anteil des Gyrus suprasylvius. Maraccesi (87) löste beim Schafe Kaubewegungen vom Fusse sämtlicher Stirnwindungen aus. Krause (76) sieht in den seitlich abfallenden Abschnitten des Gyrus praefrontalis das kortikale Zentrum für die Auslösung des willkürlichen Anteiles der Schluckbewegung, sowie für die Kehlkopf- und Rachenbewegungen. Rethy (113) stellte am Hasen Versuche an, aus denen hervorgeht, dass durch Reizung einer bestimmten Rindenstelle nach aussen und vorne vom Extremitätenzentrum Kaubewegungen ausgelöst werden können, denen in der Regel auch ein Schlingakt folgt, den wiederum eine Reihe von Kaubewegungen abschliessen; es handle sich dabei „um eine Sukzession von koordinierten, zweckmässig mit einander verbundenen Bewegungen“, nicht aber um einfach tonische Kontraktionen einzelner insbesondere der Kaumuskeln. Von dieser Rindenpartie aus werde eine Reihe komplizierter zweckmässig aneinandergereihter Bewegungen ausgelöst, hier sei der ganze Kau- und Schlingakt vertreten. — Darin stimmen alle Autoren überein, dass von jeder Hemisphäre aus Kau-, Schling- und Atembewegungen ausgelöst werden können.

Das Hypoglossuszentrum wurde von Raymond und Artaud (111) in den Fuss der 3. Stirnwindung verlegt; Rosenthal (117) berichtete über einen Fall von ausgesprochener Zungenlähmung, bei dem die Autopsie auf jeder Seite einen Herd im unteren Teil von Fa und hinteren Teil von F³ ergab.

Das kortikale Larynxzentrum wurde von Garel und Dor (50) als den ersten beim Menschen in das Niveau der Furche, welche F³ von Fa trennt, verlegt und zwar mit gekreuzt einseitiger Funktion. Déjérine (31) kommt auf Grund seiner klinisch-anatomischen Beobachtungen zu dem gleichen Schluss. Krause (76) findet nach Exstirpation des Gyrus praefrontalis links keine wesentliche und dauernde Störung der Stimmfunktion, rechts aber „Verlust der zur Phonation erforderlichen Einstellungen und Bewegungsvorstellungen. Nur die reflektorische grobe Einstellung der Stimme, wie sie schon das geborene Tier für seine quietschenden und kreischenden Laute besitzt, bleiben erhalten.“ Horsley und Semon (58) zeigten auf experimentellem Wege, dass beim Affen im Niveau des Fusses von Fa ein kortikales Larynxzentrum gelegen ist, auf dessen Reizung aber bilaterale Bewegung erfolgt. Auch hier konnte nachgewiesen werden, dass auch die Leistungen zu bestimmten Zwecken (Sprache, Gesang) ausfallen, andere niedere mehr vegetative Tätigkeiten (Husten, Schreien) unverändert

weiter funktionieren. Gegen die bilaterale Funktion dieses Zentrums wendete sich Brissaud (21), der für den Menschen eine vorherrschend gekreuzte Innervation annimmt (Ansicht Masinis). Hiefür spräche auch der Fall 115 unserer Kasuistik Wallenberg. Nach Rossbach (119) ist „mit grösster Wahrscheinlichkeit die Insel der Sitz der willkürlichen Stimmbandbewegungen, schon durch ihre Nähe und Zwischenstellung zwischen dem Zentrum der eigentlichen Sprache, zwischen dem unteren Teil der Zentralwindungen und dem akustischen Zentrum in der oberen Temporalwindung.“

Das kortikale Pharynxzentrum wird mit bilateraler Funktion ein wenig vor das Larynxzentrum verlegt.

Die Existenz eines kortikalen Atmungsentrums wurde bei der Katze und beim Hunde von Risien Russel (1875)¹⁾ nach vorne und über dem Phonationszentrum gefunden. Wie Reizung des Phonationszentrums eine Kontraktion der Adduktoren der Stimmbänder bewirkt, so kontrahieren sich bei Reizung dieser Gegend die Stimmbandabduktoren. Auch dieses Zentrum hat bilaterale Funktion.

In diese Gegend wird auch von einigen Autoren die kortikale Vertretung der Speichelsekretion verlegt. Eckhard¹⁾ findet bei Reizung des Teiles der 4. Urwindung, die oberhalb und nach vorne der Sylvischen Furche liegt, — die Stelle, die von Bechterew und Mislawsky als Speichelzentrum angesehen wird — mit schwachen Strömen und bei kurzer Dauer keine Speichelsekretion, nur bei Tetanus erzeugenden Strömen. Bamberger (5) fasst die Salivation als kortikales, den Fazialiskrämpfen koordiniertes Reizsymptom auf, bedingt durch Reizung des Fazialiszentrums oder des oben genannten Speichelsekretionszentrums. Lewandowsky (84) meint, dass experimentelle wie klinisch-anatomische Erfahrung darauf hinweisen, dass sich Grosshirn- und Hirnstammregulierung der Speichelsekretion ähnlich verhalten wie die anderen Funktionen, so nämlich, „dass Isolierung des niederen Zentrums vom Grosshirn eine Erregbarkeitssteigerung des ersteren bedingt“.

Stabkranzfaserung des Opukularteils der Rinde: Diese Projektionsstrahlung — im Knie der C. i. „le trajet du faisceau géniculé“ — ist in ihrem Verlauf bis zum Bulbus ziemlich genau präzisiert. Da von der Insel nur sehr wenige Fasern in den Strabkranz herabziehen, kommt hier hauptsächlich die Strahlung des Operkulum in Betracht; sie wendet sich zunächst nach auf- und vorwärts, verläuft dann sagittal in dem dorsalen Teil der äusseren Kapsel der oberen Kante des Linsenkerns entlang, biegt dann am oberen lateralen Ende des Putamen um, indem

1) Zit. nach v. Monakow „Gehirnpathologie“.

einige Fasern diese Ecke dieses Ganglions durchsetzen, um nach abwärts und einwärts ziehend das hintere Ende des vorderen Schenkels der C. i. zu erreichen (und zwar liegen die Fasern für den Faz. mehr nach vorn, die für den Hypoglossus mehr gegen das Knie zu). Vor dieser Bahn liegt in der C. i. noch der Stabkranz des Thal. opt. und die frontale Brückenbahn. Von da aus wendet sich die Operkularstrahlung nach abwärts und vorwärts und erreicht erst das Knie der Kapsel im Niveau der mittleren Thalamus-Region; in dieser Höhe werden an den Thalamus einige Fasern abgegeben. In der Regio subthalamica bildet sie den vorderen Teil der C. i., umgeben und durchsetzt von den Fasern der Ansa lenticularis. Eng an sie angeschlossen, verläuft im hinteren Schenkel die Py-Bahn, mit der sie in den Hirnschenkelfuss gelangt. Die Skizzierung dieser Bahn würde auch dem von Monakow (91) für die aus den Foci des Operkulum stammende Hauptbahn der Sprechleitung — isolierte Leitung zu den Phonationszentren — angenommenen Verlauf im grossen ganzen entsprechen. Die andere Hauptbahn der Sprechleitung — die „Prinipalbahn“ v. Monakows — (Leitung für die rohe Affektsprache: Weinen, Lachen, Brüllen), die aus sehr verschiedenen Rindenzentren stammt, ist „anatomisch noch nicht näher ermittelt. Die bezüglichen Bündel konfluieren ohne scharfe Abgrenzung auf der ganzen Strecke des Stabkranzareals und in den meisten Segmenten der C. i. und mögen teilweise auch den Pedunkulus erreichen; von hier aus begeben sie sich wahrscheinlich, ebenfalls in losen Bündeln in die Haubenregion und in die Haubenetage der Brücke, mit deren grauen Geflechten sie sich in noch näher zu eruierender Weise in Verbindung setzen müssen.“

Ueber den distalen Verlauf dieser Bahnen als mediale und laterale Haubenfusschleife und ihre Endigung haben wir weiter oben gesprochen. — Die kortikopetale Projektionsstrahlung des Operkulum werden wir bei Besprechung des Thal. opt. abhandeln.

II. Corpus striatum.

a) Anatomisches. Als Streifenhügel bezeichnet man bekanntlich das mächtige kolbenförmige Gebilde, das dem Thal. opt. nach vorne und lateral anliegt. Durch die Projektionsstrahlung der Rinde wird dieses Ganglion in den lateral bleibenden Nucl. lentiformis und dorsal und medial liegenden Nucleus caudatus geteilt. Das äussere Glied der Linsenkerne, das Putamen, zeigt auf der Schnittfläche infolge von Armut an markhaltigen Nervenfasern und reicher Vaskularisation ziemlich gleichmässige graue Farbe, während die beiden inneren Glieder, Globus pallidus, von zahlreichen Faserbündeln namentlich horizontal

durchbohrt werden und am frischen Gehirn hell sich präsentieren. Auch in der Struktur der Zellformen zeigen Putamen und Globus pallidus grosse Verschiedenheiten, während Putamen und Nucl. caudatus annähernd gleiche Struktur haben. Edinger (38) hat gezeigt, dass Putamen und Nucl. caudatus kortikalen Ursprungs sind. Man findet in beiden grosse motorische Zellen, ähnlich den Pyramidenzellen der Rinde (Leresche [81]).

Verbindungen des Corpus striatum.

α) Mit der Rinde.

Jedem, der an Quer- wie an Horizontal- und schiefen Längsschnitten den menschlichen Gehirnstamm durchgesehen hat, muss auffallen, dass vom Streifenhügel peripheriewärts sehr ausgiebige Nervenbündel entspringen, während die Verbindungen dieser Ganglien mit der Rinde nur durch dünne Faserzüge dargestellt werden. Zwar hat früher Meynert ausgedehnte Beziehungen mit der Rinde beschrieben; er glaubte, dass ponto-parietale Faserzüge in die Zellen des Linsenkerns gelangen auf dem Wege der C. i. Wernicke meint jedoch, es handle sich höchstens um Faserzüge, die diese Ganglien durchsetzen, aber nicht dort endigen. Ebenso zeigen die Resultate gewonnen nach der Golgischen Methode, nach der experimentellen Anatomie und nach der Degenerationsmethode beim Menschen alle, dass es direkte Verbindungsfasern zwischen Rinde und Corpus striatum nicht gibt (v. Monakow [90]). Indessen ist das Putamen in seinen vorderen und oberen Partien durchsetzt von Faserzügen, die in die C. i. und zum Sehhügel ziehen und bei ihrem Durchtritt durch das Putamen feine Kollateralen abgeben.

Auch die Annahme (Obersteiner und Brissaud) eines occipito-frontalen Assoziationsbündels, welches den Nucl. caudatus mit gewissen Regionen der Rinde verbinden solle, wird von Déjérine (33) und Hartmann (55) entschieden in Abrede gestellt.

β) Mit tiefer gelegenen Hirnteilen.

Die Eigenfaserung des Stammganglions verbindet dasselbe mit dem Zwischenhirn, im vorderen Kapselschenkel durch die lentikulo-striäre Faserung, im hinteren Schenkel durch die strio-thalamische Faserung, welche letztere aus drei Teilen besteht (nach Edinger und v. Monakow): 1. Ansa lenticularis, deren Faserzüge nach Edinger (38) sich in den Thalamusganglien auflösen, zum kleineren Teil in die Regio subthalamica übertreten und nur in geringer Menge von der Subst. nigra aufgenommen werden. v. Monakow (90) bestätigt diese Verlaufsart

beim Menschen. Déjérine (33) stellt fest, dass keine einzige Faserung der Linsenkernschlinge in die Schleife und Haubenstrahlung übergeht, sich aber nicht an der Bildung der Schleife beteiligt. 2. Solche Fasern, die sich in die Regio subthal. begeben und das hintere Segment der C. i. horizontal durchsetzend mit dem „lenticulären Bündel“ Forels („dorsaler Anteil der Linsenkernschlinge“ v. Monakows) nach abwärts ziehen und hauptsächlich in den vorderen unteren Partien des Thalamus enden. 3. Edingers „basales Vorderhirnbündel“, welches sich in den Luysschen Körper und Locus niger begibt. Nach Déjérine (33) sind jedoch diese Verbindungen mit der Substantia nigra „durchaus nicht bewiesen“. Diese strio-thalamische Faserung enthält — wie aus sekundärer Degeneration ersichtlich — zentrifugale und zentripetale Faserzüge.

Mit der Fixierung dieser Faserzüge ist auch die Ansicht der französischen Autoren (Brissaud, Halipré, Leresche) widerlegt, welche die alte Lehre Meynerts annahmen, die Ansa lenticularis bilde einen Teil des Hirnschenkelfusses und zwar im medialen inneren Fünftel.

b) Patho-Physiologie. Die funktionelle Bedeutung dieses „lateralen Gehirnteiles“ (Freud) ist noch völlig in Dunkel gehüllt; die Physiologie hat — wie Eckhard sich ausdrückt — „in diesem Kapitel viele Versuche zweifelhaften Resultates und ausgeprägten Widerspruches“. Die wenigen Ergebnisse der experimentellen Physiologie mögen in kurzem skizziert werden: Nothnagel (95) zerstörte beim Kaninchen die beiden Linskerne und beobachtete hierauf Somnolenz und Verlust der willkürlichen Bewegungen. Die Experimente von Laborde (Traité de Physiologie) führten zu ähnlichen Ergebnissen. Curville und Duret (30) setzten jedoch sofort Zweifel in die Natur der von Nothnagel konstatierten Phänomene und glaubten — was wohl auch anzunehmen ist —, dass diese Ausfallserscheinungen auf gesetzte Läsionen der C. i. zurückzuführen seien.

Was die klinischen Ergebnisse in dieser Hinsicht angeht, so ist Anton (4) auf Grund der Mitteilungen Nothnagels und Magendies, die bei Tieren nach Verletzungen dieses Ganglions lebhaftes Zwangsbewegungen entstehen sahen, und auf Grund mehrerer Fälle choreatischer Unruhe beim Menschen, die Herde in beiden Putamen aufwiesen, geneigt, diese Zunahme automatischer Bewegungen in direkten Läsionen des Linsenkerns zu suchen und im Linsenkern wohl ein selbständiges Zentrum mit der Hauptaufgabe einer Hemmungsleistung zu sehen. Wir werden auf diese Ansicht später noch zurückkommen. Andere Ansichten, wie die von Halipré (l. c.), dass hier ein sekundäres Phona-

tions- und Deglutitionszentrum seinen Sitz habe, können wir übergehen, dass sie ihrer Natur nach zu hypothetisch sind und noch dazu auf der Annahme nicht existierender Bahnen basieren. Ebenso sind die Angaben über das Corpus striatum als Wärmeregulierungszentrum noch zu unsicher, um sie wissenschaftlich streng verwerten zu können.

III. Thalamus opticus (Sehstrahlung und ihre Beziehungen zum Thal. opt. ist unberücksichtigt geblieben).

c) Anatomisches: Die Sehhügel bestehen aus mehreren, nicht ganz scharf unter einander abgegrenzten grauen Kernen. Efinger (38) unterscheidet einen „medialen-inneren“ „lateralen“ (-äusseren) und zwischen beiden nach vorne den „vorderen“ Kern; am medialen Rande des inneren Kernes liegt das Ganglion habenulae.

v. Monakow (90) scheidet auf Grund des Baues und der Einstrahlungen das ventrale Gebiet des lateralen Kernes mit einigen anderen kleinen ventral liegenden Kerngruppen als „ventralen Thalamuskern“ ab. — Flechsig (43) fasst auf Grund der myelogenetischen Entwicklung den ventralen und hinteren Abschnitt des lateralen Kernes mitsamt dem „schalenförmigen Körper“ und dem „centre médian von Luys“ als „ventro-laterale Kerngruppe“ zusammen und alles übrige bezeichnet er mit Tritsch als „Hauptkern“ oder später als „dorso-mediale Kerngruppe“ und meint, dass die „ventro-laterale“ Kerngruppe von Stabkranzfasern im wesentlichen kortikopetale und die dorso-mediale Gruppe kortikofugale Leitungen aufnehme; „nur ist dabei zu betonen, dass sich in der dorsalen und vorderen Sehhügelregion beide Kerngruppen über einander schieben“. — Nach Dejerine (37) gibt es einen „Noyau antérieur“, „Noyau interne“ mit dem „Centre médian de Luys“ et „lame médull. int.“, „Noyau externe“ mit der Lame médull. ext. und noch „noyaux accessoires“: „noyau semilunaire de Flechsig“ und „la zone réticulée ou grillagée“.

Stabkranzfaserung des Thalamus opticus: Nach Flechsig (l. c.), Dejerine (33), und v. Monakow (90) steht die ventrale Kerngruppe des Sehhügels in direkter Verbindung mit den Bündeln der Hauptschleife, in deren hinterem Abschnitt sie sich schon erschöpft; die Basis der ventralen Kerngruppe nimmt die eigentliche Haubenfaserung auf, die aus dem lateralen und frontalen Mark des Nucl. ruber stammt; die vom frontalen Ende des roten Kernes abgehenden Fasern biegen in ganz ähnlicher Weise in die entsprechend weiter frontal gelegenen ponto-lateralen Abschnitte des Sehhügels ab, resp. ein Teil dieser Fasern zieht direkt in die Caps. int. Diese „ventro-laterale“ Kerngruppe steht also in direkter Verbindung

1. mit der medialen Schleife und durch diese mit den gegenüberliegenden Hintersträngen des Rückenmarks,
2. durch die frontale und insbesondere laterale Markstrahlung des Nucl. ruber mit dem Kleinhirnbindearm und durch diesen mit der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre, speziell mit der Kleinhirnolive,
3. mit der Eigenstrahlung des Nucl. ruber selbst und der ganzen *Formatio reticularis* der Haube.

Hartmann (l. c.) kommt auf Grund einer Beobachtung (Fall 94) zu einem wesentlich anderen Ergebnis, nämlich dass die rote Kernstrahlung und der Bindearm in keinen wesentlichen Beziehungen zu den ventralen, medialen und lateralen Kernen zu stehen scheint, sondern nur mit dem Nucl. anterior in Verbindung tritt.

Thalamofugale Fasern verbinden in geringer Anzahl und kurzem Verlauf den Sehhügel mit der Brückenhaube. Doch tritt keine dieser Fasern in den Hirnschenkelfuss ein.

Die Verbindungen des Thal. opt. mit der Grosshirnrinde sind teils kortikofugaler, teils kortikopetaler Natur. Der Stabkranz des Thalamus kommt aus den verschiedensten Richtungen und kreuzt sich, indem er im Sehhügel zusammenstrahlt. Nach den Untersuchungen v. Monakows glaubt man, dass die am meisten frontal und medial liegenden Sehhügelabschnitte mit den Windungsgruppen des Stirnlappens (also die dorso-mediale Kerngruppe Flechsig's), die lateralen Kerngruppen mit den Parietalwindungen und die ventralen mit dem Operkulum zusammenhängen. Bestimmt weiss man, dass Fasern aus der Parietalgegend zu dem ventralen Kern ziehen; sie müssen den Anteil der sensorischen Faserung enthalten, welcher von diesem Kerne, wo ein Teil der Schleife endet, kortikalwärts leitet.

Nach Hartmann (l. c.) soll aus dem vorderen Anteil des Thal. der nach ihm fälschlicherweise „fronto-occipitale Längsbündel“ genannte Faserzug entspringen und zentripetal durch den vorderen Kapselschenkel in leitender Verbindung mit dem Stirnhirn stehen, so dass durch den Nucl. ant. des Sehhügels die Beziehung zwischen Stirnhirn und gekreuzter Kleinhirnhälfte nach diesem Autor gesichert erscheint.

Ein gleiches Projektionsbündel aus dem vorderen ventralen Kern und aus der lateralen Partie des medialen Kernes zentripetaler Art beschreibt v. Monakow (91) in allerjüngster Zeit, das „durch die innere Kapsel (lentikulostritärer Abschnitt, Knieteil) in das Stabkranzareal des Streifenhügelkopfes und in die *Regio opercularis*, sowie in die Rinde von F^3 zu verfolgen ist; dieses Bündel bringt er in Beziehung mit Schläfenanteilen verschiedenen Ursprungs, partiell Repräsentanten aus

dem sensiblen V Kern enthaltend, die sich zunächst im Thalamus (vent.-ant. und med. Kern) völlig auflösen“.

Demgegenüber ist es sehr auffallend — wie dies auch von Alzheimer(2) hervorgehoben wird —, dass bei der progressiven Paralyse, wo sich doch der Krankheitsprozess am häufigsten in den Stirn-, Zentral- und Schläfenwindungen lokalisiert, die sekundäre Degeneration, die sich im Thalamus zeigt, am meisten im Pulvinar ausgesprochen ist, das doch nach v. Monakow „mit dem Frontallappen, Operkulum und den Zentralwindungen in keiner Beziehung steht“, während der vordere Thalamuskern meist intakt ist. Daher meint Alzheimer (l. c.): „Einstweilen kann man sich nur mit der Erklärung über diese Schwierigkeit hinweghelfen, dass die Beziehungen der einzelnen Rindenabschnitte zu den einzelnen Thalamuskernen nicht ganz gleichartige sind, dass manche Kerne leichter, manche schwerer der sekundären Atrophie verfallen.“

Verbindungen mit dem Corpus striatum: Diese haben wir bereits beim Corpus striatum kennen gelernt. Sie bestehen in doppeltem Sinne, der Sehhügel empfängt Nervenfasern — thalamopetale — und entsendet solche — thalamofugale. Sie degenerieren daher infolge von Zerstörung des Corpus striatum oder Thal. opt.

b) Patho-Physiologie des Thalamus opticus: Die experimentellen, wie klinisch-pathologischen Untersuchungen hierüber haben uns bis heute beinahe völlig im Stich gelassen. Auf die Ansichten, die den Thalamus als Koordinationszentrum der Schluck- und Kaubewegungen und sekundäres Assoziationszentrum der Ausdrucks- und Atembewegungen auffassen, werden wir später zurückkommen.

v. Bechterew(13) stellt es als zweifellos hin, dass der Thalamus opticus auch Beziehungen zur Motilität besitzt. Nach Abtragung einzelner motorischer Rindenzentren, wie des Atmungs- und Schluckzentrums, des Zentrums für Milzbewegung, des Erektionszentrums konnte ausser der Pyramidendegeneration stets auch eine absteigende Degeneration bis in die Gegend des Thalamus nachgewiesen werden, und zwar wurde die Rolle eines motorischen Ganglions hauptsächlich von einem medianen Kern übernommen. — Nach den experimentellen Untersuchungen von Thiele(126) enthält der Thalamus in seinem hinteren Abschnitte jederseits ein Zentrum für die Kontrolle der Koordinationsbewegungen beim Gehen. Möglicherweise reicht das Zentrum bis zu den Corp. quadrigemina. Der Thalamus übt eine hemmende Wirkung auf die Vorderhornzellen der anderen Seite aus. Er scheine Kontrollstation in sich zu haben auf die entgegengesetzte Kleinhirnhemisphäre in den thal.-pont.-zerebellaren Fasern. Ebenso habe das Zerebellum keine Kon-

trollstation für den Thalamus auf dem Wege des oberen Kleinhirnstieles. Alles jedoch mehr Vermutungen als Tatsachen.

2. Ergebnisse unserer kasuistischen Zusammenstellung.

Unsere Kasuistik erstreckt sich, unseren eigenen Fall mit eingerechnet, auf 116 anatomisch untersuchte Beobachtungen; von diesen ist bei 81 Fällen der mikroskopische Befund erhoben und mitgeteilt. Auf Grund unserer Einteilung kamen wir zu folgender Gruppierung:

A. I. Herde auf die Rinde beschränkt:

a¹⁾ 3 Fälle: 1, 110, 111,

b) 3 Fälle: 2—4.

II. Kortikale Läsionen der motorischen Region mit Herden im zugehörigen Marklager und den Stammganglien (ausser Thalamus opticus):

a) 3 Fälle: 5, 6, 107,

b) 5 Fälle: 7—11.

B. Herde auf die Stammganglien beschränkt:

I. im Corpus striatum:

a) 6 Fälle: 12—17,

b) 2 Fälle: 18, 19.

II. Thalamus opticus mitbefallen:

a) 2 Fälle: 20, 21.

C. Läsionen des grossen motorischen Systems:

I. ohne Herde in den Stammganglien:

a) 8 Fälle: 22—27, 99, 83,

b) 1 (2?) Fälle: 28 (80?).

II. mit Herden in den Stammganglien ausser Thal. opt.:

a) 9 (15?) Fälle: 29—37 (5?, 6?, 76?, 77?, 100?, 107?),

b) 12 (13?) Fälle: 38—49 (10?).

III. mit Herden in den Stammganglien, den Thal. opticus einbegriffen:

a) 12 Fälle: 50—60, 106,

b) 6 Fälle: 62—67.

D. Läsionen des grossen motorischen und sensiblen Systems:

I. ohne Kleinhirnsystemerkrankung:

a) 15 (23?) Fälle: 68—78, 102, 103, 112. (6?, 22?, 26?, 29?, 52?, 54?, 110?, 112?),

b) 2 (4?) Fälle: 79, 80 (45? 66?).

1) a) „mikr. untersucht“, b) „mikr. nicht untersucht“.

II. mit Kleinhirnsystemerkrankung:

- a) 23 (37) Fälle: 81, 82, 84—96, 61; 101, 108, 109, 113 bis 115. Eigener Fall. (6?, 20?, 22?, 37?, 55?, 56?, 58?, 69?, 71?, 74? 76?, 77?, 101?, 112?),
- b) 2 (7) Fälle: 97, 98 (7?, 11?, 39?, 62?, 66?),

E. Pontine Formen:

- a) 5 Fälle: 99—103.

F. Zerebellare Formen:

- b) 2 Fälle: 104, 105.

G. „Mischformen“:

- a) 10 Fälle: 106—115.

Um die Ergebnisse dieser Zusammenstellung übersichtlicher zu gestalten, haben wir sie tabellarisch geordnet (s. die Tabellen am Schlusse des Hefes). Jedoch sind nur die Fälle mit mikroskopisch-anatomischer Untersuchung in diesen Tabellen aufgenommen. Die Gesichtspunkte, die uns dabei leiteten, gehen aus der Einsicht der Tabellen und ihrer Klassifikation hervor. Im anatomischen Befunde trennten wir vom zerebellaren System das kortiko-zerebellare System — fronto- und temporal-pontine Bündel, mittlerer Kleinhirnschenkel — ab, weil es den Anschein hat (wie wir sehen werden), als ob diese Bahnen eine gewichtige Rolle bei der Pathogenese der Pseudobulbärparalyse hätten. Wo wir nur auf eine Degeneration in diesen Bahnen schliessen konnten, haben wir dies besonders bemerkt. Die Gründe, die uns bei der Einteilung des klinischen Befundes leiteten, werden erst völlig verständlich aus unseren späteren Ausführungen erhellen.

b) Allgemeines über die Lokalisation der Herde.

Der bei der Pseudobulbärparalyse erhobene Befund weist im grossen und ganzen genommen eine charakteristische Gleichförmigkeit auf. Sehen wir zunächst von den durch einseitige Herde bedingten Fällen — 7 (20) Beobachtungen — ab, die wir später im Zusammenhang besprechen wollen, so handelt es sich zumeist um multiple, in beiden Hemisphären symmetrisch zu einander gelegene Herde, deren Lieblingssitz die Gegend des Operkulum und der Kopf des Streifenbügels zweifellos bildet. Die Symmetrie wie die Lage der Läsionen ist uns schon ein Hinweis darauf, dass sich unsere Krankheitsform auf dem Wege der Gefässbahnen entwickelt. Die blutversorgenden Arterien, die hier in Betracht kommen, sind neben dem kortikalen 2. Ast vor allem die zentralen äusseren Aeste der Sylvischen Arterie, die „Prädilektionsarterien für die Hirnblutung“.

Den Zweig, den sie in das dritte Segment des Linsenkerns abgeben,

bezeichnet man als den lentikulo-striären. Da Anastomosen zwischen den einzelnen lentikulären Arterien nicht bestehen, und auch die Venen hier wenig zahlreich sind (v. Monakow), so stagniert das Blut in den einzelnen Ernährungsbezirken ausserordentlich leicht. Weitere diesbezügliche Untersuchungen (Duret, Heubner), in neuerer Zeit hauptsächlich von Kolisko (75) angestellt, haben ergeben, dass der Kopf des Nucl. caudatus und vordere Teil des Putamen von Gefässen versorgt werden, die der Art. cerebr. ant. entstammen und einen längeren rückläufigen Verlauf nehmen, deren Ursache Kolisko in der normalen Wachstumsexpansion des Gehirns, vor allem in der grösseren Wachstumsenergie des menschlichen Vorderhirns sieht; daher verläuft der Abgang dieser Arteriolen „in spitzem Winkel und fast entgegen der Richtung des Blutstroms in der Art. cerebr. ant.“

Die obige Vermutung wird bestätigt durch den klinischen Befund, nach dem wir in 66 von 81 Fällen, also in 80 pCt. das ätiologische Moment der Erkrankung in direkter Gefässalteration oder in Toxinen angegeben fanden, die wie Alkohol und Syphilis bekanntermassen die Gefässwände frühzeitig in Mitleidenschaft ziehen.

Wir finden, was die Läsionen selbst angeht, kortikale und subkortikale Herde, dabei fällt uns auf, dass die Rindenläsionen im Vergleich zu den Herden im Marklager und in den Stammganglien viel seltener sind, daher an Bedeutung für die Pseudobulbärparalyse in den Hintergrund treten; nur in 15 (30) Fällen werden sie auch neben subkortikalen Herden überhaupt beobachtet und lediglich in 3 Fällen — und von diesen wieder nur mit aller Sicherheit in 1 Falle (Comte XIV) — wurde der ganze Symptomenkomplex allein von der Rinde ausgelöst. Sitz dieser Herde ist, wie schon erwähnt, das hintere Frontalhirn und Operkulum, in vielen Fällen sind auch noch andere Gebiete, z. B. die Zentralwindungen mitaffiziert.

Unter den subkortikalen Herden unterscheiden wir solche im Markweiss, in der Projektionsstrahlung jener Rindengebiete, und in den basalen Stammganglien. Beide gehören zum regelmässigen Befund bei Pseudobulbärparalyse und kommen zumeist in Kombination miteinander vor. Das auffallend häufige Befallensein der Stammganglien, besonders des Putamen, hat diesen stets das regste Interesse der sich mit der Pseudobulbärparalyse beschäftigenden Autoren zugesichert und zu den verschiedensten Ansichten und Hypothesen Anlass gegeben. Wir werden sehen, wie wir uns dazu zu stellen haben.

Die Herde beschränken sich jedoch keineswegs auf das motorische System und die Stammganglien, sondern affizieren in vielen Fällen die zentripetale Projektionsstrahlung sowohl als auch zerebellare Faserzüge

in ihrer kortikofugalen wie kortikopetalen Komponente. Die scheinbar bunte Variabilität im anatomischen Substrate hat zu den verschiedensten Meinungsdivergenzen Veranlassung gegeben, die wir eingangs in Kürze erörtert haben. Unsere Aufgabe ist es nun, das den pseudobulbären Symptomenkomplex jeweils auslösende Prinzip, die Konstante unter den Variablen zu erkennen und zu bestimmen und dadurch das übrige wohl als Nebenfund in bezug auf das eigentliche Moment, aber darum nicht, wie wir sehen werden, als „quantité négligeable“ zu charakterisieren. Wir gehen dabei vom anatomischen Befunde aus. Die Häufigkeit und Regelmässigkeit einer Läsion muss unserem Gedankengang Wegweiser sein. Glauben wir eine Stelle im Zentralnervensystem oder ein ganzes System auf diese Art gefunden zu haben, so müssen wir, jede Fernwirkung ausschliessend, womöglich an der Hand von tatsächlichen Beobachtungen, zum mindesten aber mit aller theoretischen Sicherheit für diese Läsion fordern können, beiderseitig stets den pseudobulbären Symptomenkomplex, wenn auch nur in seiner einfachsten Gestaltung, der Dysathrie und Dysphagie, auszulösen. Schliesslich haben wir dabei noch Rücksicht zu nehmen auf die anatomisch-physiologischen Verhältnisse, soweit sie uns bestimmt gegeben sind.

c) Herde in den basalen Stammganglien insbesondere im Putamen.

Die auffallendste Tatsache bei der kritischen Betrachtung der Ergebnisse unserer Zusammenstellung ist das häufige, beinahe regelmässige Befallensein der basalen Stammganglien. Sie zeigten sich in 59 (90) Fällen lädiert, also in 73 pCt. Davon war das Corpus striatum (Nucleus caudatus und Putamen) in 55 (86) Fällen, der Thalamus opticus allein in 30 (36) und das Putamen allein in 46 (66) Fällen affiziert.

Diese Tatsache hat ja die französischen Autoren (Leresche, Brissaud, Herlipré) dazu geführt, gerade im Putamen ein motorisches Zentrum für die Lippen-, Kau- und Schlundmuskulatur, ein „sekundäres Phonations- und Deglutitionszentrum“ anzunehmen. Es ist zweifellos, dass den Herden in den Stammganglien, vor allem im Putamen, ein ausserordentlich wichtiges, in einzelnen Fällen sogar auslösendes Moment zukommt. In unserem eigenen Falle müssen wir den Herden im Putamen die erste Stelle einräumen und in fünf Beobachtungen der Literatur (12, 14, 15, 16, 17) ist der ganze pseudobulbäre Symptomenkomplex auf doppelseitige, in einem Falle (14) sogar einseitige Läsionen im äusseren Glied des Linsenkerns zurückzuführen. In den von Parhon und Goldstein publizierten 6 Fällen war in 5 das Putamen affiziert. All dies beweist aber wenig für die Annahme eines selbständigen

Zentrums im Putamen, gegenüber der Tatsache, dass beiderseitige Verletzungen des Putamen klinisch, wenn nicht völlig latent, so doch in vielen Fällen ohne pseudobulbäre Symptome (Dérjérine cit. nach Comte; Hebold) verlaufen können und gegenüber den anatomischen Verhältnissen, die uns bezüglich der Pseudobulbärparalyse einen anderen Weg zeigen. Wir wissen aus unsern anatomischen Vorbemerkungen, dass ein Teil der Rindenstrahlung dieses Ganglion umkreist, teilweise sogar durchsetzt; wir wissen, dass wir bei den Ausfallserscheinungen der Stammganglien stets Mitläsionen der inneren Kapsel in Betracht zu ziehen haben (Kahler, Pick): wir werden sehen müssen, ob wir nicht die Läsionen der basalen Stammganglien — was das auslösende Moment angeht — einen grösseren Gesichtspunkt bei- oder unterordnen können, der Unterbrechung einer direkten Rindenprojektionsstrahlung, eine Annahme, wie sie zuerst von Nothnagel und Ross hypothetisch ausgesprochen wurde.

d) Ausfall der Pyramidenbahnen bei der Pseudobulbärparalyse.

Untersuchen wir unsere Kasuistik daraufhin, ob sich bei unserer Krankheitsform regelmässig ein Projektionssystem betroffen zeigt, so fällt uns auf, dass fast in allen Fällen im anatomischen Befunde eine Degeneration der Pyramidenbahnen zu verzeichnen ist. In 23 Fällen finden wir zwar keine Pyramidendegeneration des Bulbus und Rückenmarks im anatomischen Befunde; dem entspricht aber in Wirklichkeit durchaus nicht in jedem Falle ein völliges Intaktsein der Pyramidenbahnen an allen Stellen. So ist im Falle 83 ein deutlicher Ausfall der Pyramidenbahnen bis zur Caps. int. zu verfolgen, während von hier aus nach abwärts durch das Hinzutreten gesunder Fasern die Degeneration eines Teiles derselben dem anatomischen Blick verborgen blieb. Ähnlich liegen die Verhältnisse im Falle 35, in dem zwar keine Pyramidenbahndegeneration nachweisbar war, jedoch kleinere Herde in den Pyramidenbündeln des Pons leichte Extremitätenerscheinungen verschuldeten. In 10 anderen Fällen (5, 34, 52, 53, 59, 60, 100, 101, 107, 110) müssen wir nach den gesetzten anatomischen Läsionen und dem klinischen Bild zweifellos eine Läsion der Pyramidenbahnen annehmen, zumal in diesen Fällen vom Autor das Intaktsein dieser Bahnen nicht erwähnt ist. Diesen stehen jedoch 11 andere Fälle gegenüber, in deren klinischem Protokoll ausdrücklich hervorgehoben ist, dass hier keine Pyramidenbahndegeneration nachweisbar war. Darunter befinden sich 4 Fälle (6, 31, 99, 115), in denen die Krankheit zu kurze Zeit dauerte, um eine sekundäre Faserdegeneration zu setzen oder

unseren Untersuchungsmethoden zugänglich zu machen. In diesen 4 Fällen müssen wir nach dem klinischen wie anatomischen Befund eine Läsion der Pyramidenbahnen annehmen. Im Falle 14 ist das anatomische Bild durch eine Myelitis transversa getrübt; Fall 16 und 20 zeigen ebenfalls keinen Ausfall der Pyramidenbahnen; im klinischen Protokoll dieser beiden Fälle finden wir den „Beginn mit allmählich zunehmender Schwäche“, die zuletzt zu allgemeiner leichter Parese in den Extremitäten mit Rigidität führte: in beiden Fällen lagen doppelseitige Herde im Putamen (Fall 16) oder im Streifenhügelkopf und Thalamus (Fall 20) vor; das klinische Bild lässt hier wohl an eine leichte Affizierung der Pyramidenfaserung denken, deren geringer Ausfall der anatomischen Untersuchung entging. Fall 1 ist dadurch interessant, dass er von einem auf chronischer Encephalitis beruhenden primär atrophischen Prozess in der Rinde ausgelöst wurde; die Sklerose beschränkte sich beiderseits auf die Rinde des Operkulum und des unteren Teiles der Zentralwindungen. In diesem Falle vermisste man eine sekundäre Pyramidenbahndegeneration; die ganze Kapselfaserung wurde intakt gefunden. Offenbar hatte der Rindenprozess hier nicht genügt, einen sekundären Faserausfall zu bewirken, wohl aber eine funktionelle Minderwertigkeit ihrer Projektionsstrahlung — wie uns der klinische Befund verrät — zu veranlassen.

Wesentlich andere Verhältnisse treffen wir in den drei nun zum Schlusse zu betrachtenden Fällen (17, 29, 102). In diesen drei Fällen können wir mit grösster Wahrscheinlichkeit nach dem klinischen wie anatomischen Befunde ein Intaktsein der Pyramidenbahnen annehmen. In den beiden ersten Fällen lagen die Herde scheinbar so, dass sie die Pyramidenstrahlung nicht verletzten; wohl zeigte sich klinisch im Falle 17, beim einleitenden Insult ausser den bulbären Symptomen eine rechtsseitige Hemiplegie, die jedoch schnell wieder verschwand; zum Schlusse neben der bestehenden Fazialislähmung noch eine Schwäche im linken Arm; im übrigen waren die Extremitäten völlig intakt; nach allem lassen sich die geringen Extremitäten-Symptome auf Fernwirkung zurückführen. Fall 29 zeigte „nichts Abnormes an den Extremitäten“ während des ganzen Krankheitsverlaufes. Im Falle 102 spricht der anatomische wie klinische Befund für völliges Freibleiben der Pyramidenbahnen.

Resumieren wir kurz unsere Ergebnisse, so sehen wir, dass es zu den grössten Seltenheiten und Ausnahmefällen gehört, wenn bei unserer Krankheitsform eine Pyramidenbahnaffektion vermisst wird, dass aber eine Pseudobulbärparalyse ohne Pyramidenbahndegeneration möglich ist. Wir kommen daher zu dem Schlusse, dass zum anatomischen Substrat dieses Symptomenkomplexes eine Läsion der Pyra-

midenbahnen gehört, dass aber der Ausfall dieses motorischen Systems nicht als auslösendes Moment für die Pseudobulbärparalyse zu betrachten ist.

e) Ausfall der Projektionsstrahlung vom Operkulum zu den bulbären Kernen.

Wir haben bereits zwei wichtige Tatsachen festgestellt: Herde im Putamen sind einerseits imstande, auch ohne deutliche Pyramidenbahnaffektion eine Pseudobulbärparalyse auszulösen. — Andererseits gehört Pyramidenbahnaffektion zum gewöhnlichen Befund der Pseudobulbärparalyse. Die normalanatomischen Verhältnisse schlagen die Brücke, auf der wir zu einem weiteren wichtigeren Ergebnis gelangen. Wir haben in unseren anatomischen Vorbemerkungen eine Bahn kennen gelernt, die am oberen lateralen Ende des Putamen vorbeiziehend oder teilweise dieses Ganglion durchsetzend direkt vor der Pyramidenbahn die Caps. int. erreicht, um dann mit dieser zum Hirnschenkelfuss zu verlaufen und zuletzt wieder von jener Hauptbahn getrennt, in mehr oder weniger klar liegenden Zügen zu den bulbären Kernen als ihrer Endstätte zu gelangen. Es ist dies die Rindenstrahlung des Operkulum und der anliegenden Windungen, auf die von vornherein in Anbetracht der klinisch im Vordergrund stehenden Symptome unsere Aufmerksamkeit sich lenken muss. Eine Unterbrechung dieser Bahn an irgend einer Stelle muss — Doppelseitigkeit der Läsion vorausgesetzt — bulbäre Symptome hervorrufen. Der Umstand, dass bei unserer Krankheitsform die bulbären Symptome das klinische Bild beherrschen, in Kombination mit der Tatsache, dass eine Pyramidenbahnaffektion, die mit den kortikobulbären Faserzügen so enge Beziehungen eingeht, hierbei kaum zu vermissen ist, lässt uns für jeden Fall eine Unterbrechung des kortikobulbären Projektionssystems mit Sicherheit annehmen.

Die weitere Tatsache, dass gerade in den Fällen, in denen eine Pyramidenbahndegeneration nicht nachweisbar ist, eine Affizierung des kortikobulbären Faserzugs klar vor Augen liegt — Fall 17 zeigt die Herde in der oberen lateralen Ecke des Putamen, Fall 29 in gleich bedeutender Situation, Fall 102 weist die Läsionen der Bahnen kurz vor ihrer Endigung in den bulbären Kernen auf; im Falle 35 sind die Fasern direkt vor dem Knie der Caps. int. degeneriert usw. —, lässt uns unsere Vermutung zur Gewissheit werden, zumal wir ja auch die Herde in den Stammganglien, besonders im Putamen, sehr schön in Einklang zu dieser Annahme bringen.

Zwar haben wir über zwei Fälle (104, 105) als zerebellare Form berichtet, aber leider fehlt beiden die mikroskopische Untersuchung, so

dass wir aus diesem Befund keine weitgehenderen Schlussfolgerungen ziehen dürfen. Es findet sich in der Tat unter den von uns mitgeteilten Fällen kein einziger, der sich ungezwungen auf andere Weise erklären liesse, sei es durch Heranziehung zentripetaler oder zerebellarer Systeme oder selbständiger Zentren im Subkortex: eindeutig und bestimmt werden wir in jedem einzelnen Falle hingewiesen auf eine durch selten grössere, meist multiple kleine, in beiden Hemisphären symmetrisch gelegene Herde gesetzte Unterbrechung der Projektionsstrahlung vom Operkulum zu den bulbären Kernen.

Die nächste Frage muss nun sein: Ist die Unterbrechung dieses Projektionssystems allein und für sich instande, den pseudobulbären Symptomenkomplex, wenn auch in seiner einfachsten Form, auszulösen oder welche Erscheinungen im klinischen Bild lassen sich zwanglos auf den Ausfall dieser kortikobulbären Bahnen zurückführen?

3. Klinische Symptome.

a) Störungen der mechanischen Willkürbewegungen im Gebiete der labio-glosso-pharyngealen Muskulatur, die auf den Ausfall ihrer kortikobulbären Innervationskomponente zu beziehen sind.

Die Störungen der Willkürbewegungen sind in Analogie des jeweiligen Ausfalls der psychomotorischen Faserung nach In- und Extensität, nach der Art und Raschheit ihres Eintrittes, sowie nach der Promptheit und Energie des jeweiligen Ersatzes ihrer Funktion sehr verschieden, in jedem einzelnen Falle aber im Gebiete dieser Muskulatur nachweisbar.

Am deutlichsten manifestiert sich der Ausfall im Gebiete der vom Fazialis innervierten Gesichtsmuskulatur; wir finden ihn in jeder Krankengeschichte verzeichnet. Gewöhnlich bestehen Andeutungen einer doppelseitigen Fazialislähmung, häufig auf der einen Seite überwiegend, so dass der Mund verzogen und der Lippenwinkel herunterhängt. Der Kranke hat, da bei dieser Krankheitsform weitaus am meisten die Lippenmuskulatur befallen ist, die Fähigkeit verloren, den Mund zu spitzen, die Zähne zu zeigen, zu pfeifen oder ein Licht auszublasen. Da sich zum Schluss starke Spasmen in der gesamten paretischen Gesichtsmuskulatur herausbilden, bekommt der ganze mimische Ausdruck sein besonderes Gepräge, die Stirn ist dauernd in Falten gezogen, die Augen weit offen, der Blick ängstlich und weinerlich: „Facies pleurard,

hébeté“; wir haben den Eindruck des Maskenhaften, des Starren, des Toten. Dazu kontrastiert oft in lebhaftem Gegensatz die Beweglichkeit der oberen Gesichtshälfte; in manchen Fällen zeigt sich jedoch auch der obere Fazialis, wenngleich nicht so intensiv wie der untere Ast, affiziert. Als Reizsymptome sind häufig tonische und klonische Zuckungen im Fazialisgebiet beobachtet. Ob die abundante Salivation als direkte Reiz- oder Lähmungserscheinung aufzufassen, oder auf Fortfall kortikaler Hemmungsfasern zu beziehen ist, vermögen wir heute noch nicht zu entscheiden (vgl. Anatomische Vorbemerkungen, Seite 1164).

Die Motilität der Zunge ist ebenfalls in jedem Falle mehr weniger beeinträchtigt. Zumeist besteht lediglich eine Schwäche und Schwerfälligkeit ihrer Bewegungen; es gelingt häufig das Ausstrecken völlig normal, während Aushöhlung des Rückens oder Krümmung der Spitze nach oben und unten, die Bewegungen nach dem Gaumen oder nach den Seiten unausführbar sind. Vielfach werden ihre Bewegungen erst nach mehrmaligen Ausführungen durch Eintritt einer leichten Ermüdbarkeit unvollkommen und mühsam. Bei einseitiger Glossoplegie weicht die Zunge nach der gelähmten Seite ab, bei totaler liegt sie regungslos am Boden der Mundhöhle.

Ferner gehören zur Symptomatologie der Pseudobulbärparalyse Lähmungen der Kaumuskeln — in manchen Fällen entsteht ausgesprochener Trismus „durch Reizung der kortikalen Zentren“ (Lépine) — ein- oder meist doppelseitige Paresen der Pharynx- und Larynxmuskulatur. Bei totaler Lähmung hängt der Gaumen schlaff herab, die Uvula ist verlängert und beim tiefen Atmen, bei der Phonation und dem Kitzeln der Schleimhaut tritt keine Bewegung ein. Bei einseitiger Lähmung kann der Gaumen auf der einen Seite etwas tiefer stehen als auf der anderen, die Uvula deviiert bei der Phonation nach der nicht affizierten Seite. Paresen der Stimmbandbewegungen sind ebenfalls nicht selten. In Ausnahmefällen ist nur das eine gelähmt (Fall 115 z. B.), oft besteht beiderseitige Parese der Stimmbänder; in den extremsten Fällen dieser Art bei totaler Lähmung aller Muskeln befinden sich die Stimmbänder in Kadaverstellung und zeigen beim Atmen oder beim Versuche einen Ton hervorzubringen keine Bewegung.

Das Verhalten der Reflexe ist sehr verschieden; der Masseterreflex meist gesteigert; Beklopfen der Lippen löst manchmal eine tonische Kontraktur der Lippenmuskulatur aus, eine Art Schnauzenkrampf. Verlust des Pharynxreflexes in vielen Fällen führen Parhon und Goldstein (l. c.) auf die durch die stetige Alteration infolge der Schluckstörung allmählich bedingte Pharynxanästhesie zurück.

b) Funktionelle Störungen in diesen Muskelgebieten.

Die funktionellen Ausfallserscheinungen im Gebiete dieser Muskelgruppen sind beständige Begleiter der Pseudobulbärparalyse, sie bieten das eigentlich Charakteristische dieser Krankheitsform und haben die Benennung der Erkrankung mit veranlasst; wir meinen die Störungen der Mastikation und Deglutition, der Phonation und Artikulation. Bei diesen Funktionen handelt es sich um sehr komplizierte Vorgänge, welche nicht nur synchron in der Zeiteinheit, sondern auch in chronologisch bestimmter kettenartiger Verknüpfung mit einander infolge des synergischen Zusammenarbeitens der beiderseitigen Muskelgruppen ablaufend, ihre Vertretung im Kortex bilateral besitzen und das völlig normale und im höchsten Sinne koordinierte Funktionieren ganzer Muskelgruppen zur Voraussetzung haben. Die Störungen, die im Ablauf solcher komplizierter Funktionen vorkommen, sind daher äussert mannigfache, und es ist sehr schwer, die Pathologie dieser Bewegungsstörungen im einzelnen genau zu zergliedern und ihnen ihr anatomisches Substrat zuzuweisen. Der Innervationsmechanismus dieser Vorgänge ist entsprechend ihrer Leistung ein komplizierter. Läsionen in verschiedenen Komponenten der innervierenden Bahnen werden verschiedene funktionelle Ausfallserscheinungen bedingen. Wir haben festgestellt, dass in allen zur Obduktion gelangten Fällen die eine der innervierenden Komponenten stets lädiert sich zeigte: die psychomotorische Bahn zu den bulbären Kernen. Damit uns die Unterbrechung dieser Bahn das die Pseudobulbärparalyse auslösende Moment garantiert, müssen wir von ihr verlangen können, dass sie jene funktionellen Störungen — auch hier wiederum nur in ihrer primitivsten Gestaltung — herbeiführen kann. Wir werden daher, zunächst jede dieser Funktionsstörungen auf ihre streng motorische Seite hin zu prüfen haben.

a) Dysphagie: Wir haben gesehen, dass die Zungen-, Kau- und Pharynxmuskulatur sowie die „in der Zeiteinheit und Zeitenfolge koordinierten Bewegungen des Kauens und Schluckens“ ihre vorzugsweise bilaterale Vertretung im Operkularteil der Hirnrinde haben. Die Fasern, durch deren Reizung Kauen und Schlucken hervorgerufen werden kann, nehmen nach Rethy (113) von der Hirnrinde aus sich nach innen und unten wendend ihren weiteren Verlauf durch die untere Partie der Caps. int. und können hier als ein Feld bis in die Regio subthalamica nachgewiesen werden. Bis hierber ergab Reizung der Fasern an allen Stellen dieselbe Sukzession von Bewegungen, während nach Abtragung der Regio thalamica und subthalamica der Reizung der weiterhin durch den Hirnschenkel verlaufenden Bahnen, „nurmehr eine ein-

fache Kontraktion der Kaumuskeln ohne Zungen- und Lippenbewegung sowie auch ohne Schlingakt folgte.“

Rethy (l. c.) schloss hieraus: „Es befindet sich also unterhalb oder innerhalb des Thalamus opticus ein zwischen den Stabkranzfasern und den Fasern des Pedunculus cerebri eingeschaltetes Zentralorgan, in dessen Funktion es liegt, auf den Willensreiz der Hirnrinde hin die ganze Bewegungskombination des normalen Fressens, das ist Bewegungen der Kau-, Lippen- und Zungenmuskeln und in richtiger Zeitfolge daran geknüpft, die Schluckbewegung als Ganzes auszulösen.“

Die Annahme eines solchen von Rethy geforderten Deglutitionszentrums im Grosshirn ist eine äusserst hypothetische. Gegen ein solches im Thalamus oder dessen Umgebung (Rethy) oder, wie es Halipré will, im Putamen sprechen eine Menge negativer experimenteller und klinischer und nicht zuletzt auch anatomischer Resultate. Dass eine Verletzung der subthalamischen Region oder des Thalamus selbst, wo ein so inniger Konnex zwischen kortipetaler und zentrifugaler Leitung stattfindet, einen schädigenden Einfluss auf eine Funktion ausüben kann, die erst durch das koordinierte Zusammenarbeiten zahlreicher Muskelgruppen in Tätigkeit tritt und zu ihrem ungestörten Ablauf des zentripetalen Reizes ebenso bedarf wie des perigenen Impulses, ist ohne weiteres verständlich. Auf die Rolle, die wir den basalen Stammganglien im allgemeinen Mechanismus der Bewegungen zuschreiben, werden wir bei Gelegenheit zu sprechen kommen. So lässt sich bei den Experimenten Rethys durchaus nicht völlig ausschliessen, dass die durch eine Bewegung gesetzte reflektorische Reizung der Rachengebilde die nächste Bewegung und schliesslich eine ganze Sukzession von Bewegungen auslöst. Zum mindesten ist diese Annahme nicht hypothetischer als die theoretische Konstituierung eines sekundären Deglutitionszentrums.

Schliesslich müssen wir hier noch Tatsachen berücksichtigen, die uns die Embryogenese wie Teratologie bezüglich des Schluckaktes vor allem kennen gelernt hat. Wir wissen, dass das Kind die koordinierten Bewegungen des Saugens und Schluckens mit auf die Welt bringt, ja dass es vom sechsten Monat ab [Halipré (l. c.)] schon fähig ist, die Bewegungen der Zungen-, Lippen- und Pharynxmuskulatur zum Zwecke der Ernährung auszuführen, also zu einer Zeit, wo sich die hier vorzugsweise in Betracht kommenden Leitungsbahnen des Grosshirns noch nicht myelinisiert haben, also nach unserer Auffassung noch nicht leitungsfähig sind. Die Wahrheit des Satzes: „L'enfant tête avec son bulbe“ unterliegt keinem Zweifel. Halipré (l. c.) berichtet über mehrere Beobachtungen von Anenzephalen im eigentlichen Sinne des Wortes, die

mehrere Stunden nach der Geburt lebten und dabei Nahrung zu sich nahmen. Interessant sind ferner die Experimente von Goltz (52), der beim Hunde die beiden Grosshirnhemisphären abgetragen hatte und dessen spätere Autopsie die völlige Integrität des verlängerten Markes erwies. Gleich nach der Operation musste das Tier wohl mit der Schlundsonde ernährt werden, aber schon einige Wochen nachher konnte es selbständig seine Nahrung zu sich nehmen. Laborde (zitiert nach Halipré) schreibt in seiner „Traité de Physiologie“: „si sur un jeune animal on enlève successivement le cerveau, le cervelet, la protubérance, annulaire, c'est à dire toutes les parties de l'axe cérébrospinal situées en avant de la moelle allongée, on peut voir les mouvements de déglutition s'accomplir encore par action réflexe“.

Wie ist daher die Existenz einer Pseudobulbärparalyse überhaupt denkbar und zulässig? Sehen wir zunächst zu, welche Störungen im normalen Ablauf des Kauens und Schluckens diese Krankheitsform setzt und welcher Art diese Störungen sind.

Lähmungen in den Muskelgruppen, die den Kau- und Schlingakt besorgen, müssen zu mehr oder weniger hochgradigen Ausfallserscheinungen jener Funktionen führen. Der mangelhafte Lippenverschluss verschuldet das Ausfallen der Speisen aus dem Munde; Paresen der Zungen- und Masseteren-Muskulatur werden den Kauakt bis zur völligen Unmöglichkeit beeinträchtigen. Gaumensegellähmung gestattet das Eindringen von Flüssigkeiten, selbst festen Speiseteilen in die Nase; Schwäche der Pharynxmuskulatur macht das Hinabwürgen der Bissen schwieriger und gefährvoller, daher bevorzugen unsere Kranken zumeist breiige Kost, da Flüssigkeiten zu leicht durch die Nase regurgitieren, während sie den Speisebrei mit langsamen vorsichtigen Schluckbewegungen hinunterwürgen. Der mangelhafte Glottisverschluss ermöglicht ferner das Hineingelangen der Speisen in den Larynx und gibt zu den häufig erwähnten Hustenanfällen, Erstickungsgefahr und Entwicklung von Schluckpneumonien Veranlassung.

Die Anomalien im Kau- und Schluckakte auf die uns hier interessierende Frage hin genau untersucht, ergeben uns folgende bemerkenswerte Tatsache: In jedem einzelnen Falle finden wir neben den funktionellen Ausfallserscheinungen Lähmungen im Gebiete der labio-glosso-pharyngealen Muskulatur, in vielen Fällen (s. Tabelle) eine ausgesprochene Proportionalität zwischen diesen beiden Erscheinungen, was die Intensität und den Wechsel der Störungen anbelangt. — Die andere funktionelle Schädigung bei der Pseudobulbärparalyse, die Dysarthrie, zeigt sich in den meisten Fällen frühzeitiger, hartnäckiger und hochgradiger ausgesprochen im Krankheitsbilde, wäh-

rend sich die Dysphagie, wenn sie bei den einleitenden Insulten auftritt, meist bis zum völligen Verschwinden wieder zurückbildet und erst auf der Höhe der Krankheit das bulbäre Syndrom vervollständigt. — Die dysphagischen Beschwerden sind in den meisten Fällen, vor allem in denen mit längerem Verlauf keine sehr hochgradigen; nur ausnahmsweise und erst in extremis entwickelt sich eine völlige Behinderung des Schluckvermögens; die Gefahr der Erstickung, besonders die Angst hiervor, trägt psychisch ihr Wesentliches dazu bei; der ganze Zustand des Patienten lässt freilich zumeist, um eine Pneumonie zu verhüten, früher zur Schlundsonde greifen, wie dies auch in unserem Falle geschah. Auch hier war das Schluckvermögen nicht aufgehoben, nur hochgradig erschwert. In allen Beobachtungen, die von Halipré, Comte, Hartmann und Rose z. B. publiziert wurden, fanden wir stets nur eine mässige Behinderung angegeben ausser in den Fällen Comte XXI und XXIV (Fall 91 und 35), wo das Schlucken gegen Schluss „beinahe unmöglich“ war („Le liquides passent en grande partie par la glotte et déterminent de violentes quintes de toux“); ebenfalls war es in Fall Rose II (85) auf das Aeusserste erschwert.

Diese Tatsachen stehen in vollem Einklang mit der Physiologie des Schluckens wie des gesamten Zentralnervensystems: Das bulbäre Deglutitionszentrum teilt sich in seiner Funktion mit seinem psychomotorischen Neuron in einer Weise, die bis jetzt nur vergleichenden Erklärungsversuchen zugänglich ist, und verliert seine frühere Selbständigkeit. Das innere Wesen dieser Ueberordnung zweier motorischer Neuronen kennen wir nicht, es manifestiert sich aber deutlich in seinen Ausfallserscheinungen. Gowers sagt in seinem Aufsätze über die Funktionen des Kleinhirns: „Es scheint als ob das ganze Zentralnervensystem eine Reihe von Mechanismen bildet, durch welche eine Gruppe von Zellen hemmend auf eine andere wirkt in ihrem konstanten Zustand und sie auf solche Weise beeinflussen, dass sie die Energie in ihrem tätigen Zustand entwickelt“. Peritz (103) kommt bei seinen treffenden Ausführungen über die spastisch-paretischen Erscheinungen der infantilen Pseudobulbärparalyse zu dem Schlusse, dass im Zentralnervensystem „über die Lokalisation die Kraft“ zu stellen sei und „dass an Stelle der Hemmungs- und Erregungszentren die einheitliche Anschauung trete, dass das Zentralnervensystem ein Hemmungsorgan ist, das auf die verschiedensten Reize abgestimmt ist“. Wie dem auch sei, so müssen wir doch ohne weiteres annehmen, dass eine ganz gewaltige Gleichgewichtsstörung im ganzen nervösen Haushalte eintreten muss, wenn die psychomotorische Komponente, wenn auch nur teilweise — wie dies am

häufigsten bei den kleinen disseminierten Herden unserer Krankheitsform der Fall ist — aus dem ganzen architektonischen Komplex einer Bewegungsform wie des Schluckens einfach ausgeschaltet wird. Die oben bei der Pseudobulbärparalyse geschilderten Störungen des Schluckens lassen deutlich erkennen, dass gerade die hohe funktionelle Wertigkeit des medullären Deglutitionszentrums dem krankmachenden Agens keinen so leichten Angriffspunkt bietet und dass erst bei starker allgemeiner Schädigung des Zentralnervensystems und dadurch, dass Spannungen und Tonus gegenüber der Reizgrösse zu gewaltig angewachsen sind, auch das medulläre Zentrum seine Funktion nicht mehr auslösen kann. So erklären sich auch die Experimente von Krause (l. c.), der nach Exstirpation der Rindenstelle keine Veränderungen im Schluckmechanismus wahrnehmen konnte, ferner die Beobachtung, dass sich bei Meningitis der Konvexität, wo sich die Rindenelemente stark lädirt erweisen, selten auffallendere Schluckstörungen einstellen; das intakte Walten der subkortikalen Beziehungen ist gerade bei solchen bilateralen Funktionen nicht zu übersehen.

In der Beantwortung unserer Frage sind wir aber einen Schritt weiter gekommen: die doppelseitige Unterbrechung der kortikobulbären Projektionsfaserung ist imstande, nebst den muskulären Lähmungserscheinungen funktionelle Störungen der Mastikation und Deglutition, also Dysphagie, herbeizuführen.

β) Dysarthrie: Zu den charakteristischsten und hervorstechendsten Symptomen der Pseudobulbärparalyse gehören die Störungen im sprachlichen Ausdrucksvermögen. „Die artikulierte Worte [v. Monakow (91)] sind, ähnlich wie die verschiedenen, auf einen bestimmten Zweck gerichteten Bewegungen mit den Extremitäten und anderen Körperteilen, wie die Gebärden usw. einfach Ausdruckszeichen für unsere Gedanken und Gefühle, nur kinetisch noch viel feiner ausgebaut als jene; sie bilden das Endglied jener örtlichen und zeitlich fein organisierten Kette von seelischen Äusserungsweisen, deren niederste Glieder das Gebärden- und das Mienenspiel resp. die rohen Affektäusserungen (Lachen, Weinen, Interjektionen etc.) sind. Durch fortgesetzte Arbeit von Generationen haben sich die artikulierte Worte, Hand in Hand mit einer stetig sich verfeinernden Differenzierung der Wortwurzeln, aus der elementaren Affektsprache und den Wortkeimen herausentwickelt“ (v. Monakow). Störungen in verschiedenen Komponenten dieses so komplizierten Innervationsmechanismus müssen zu verschiedenen Ausfallserscheinungen im klinischen Bilde führen. Uns interessieren hier nur die Störungen, welche die Sprache betreffen, insofern sie Gefäss und Folie des Gedankens, nicht aber insofern sie der Ausfluss einer

„Facultus signatrix“ (Kant) ist, die Störungen der „äusseren Sprache“ (Kussmaul), und zwar in ihrer expressiven Komponente.

Die Dysarthrie bei der Pseudobulbärparalyse steht unter den Formen der klinischen Sprachstörungen der „subkortikalen motorischen Aphasie“ (Wernicke), — „Anarthrie“ P. Maries — am nächsten; während aber dieser Patient die für das Sprechen notwendige Reihe von koordinierten Muskelbewegungen nicht ausführen kann, weil er, wie Broca selbst sich ausdrückt, „une espèce de mémoire de coordonner les mouvements propres au langage articulé“, nicht das Gedächtnis der Worte selbst verloren hat, haben unsere Kranken — es kommen, wie leicht einzusehen, Uebergänge in höhere Aphasieformen vor; doch wir sprechen hier nur von dem regelmässigen Befund — lediglich die Fähigkeit eingebüsst, das noch in seiner Anlage wohl gebildete Wort in richtiger und koordinierter Weise zu phonieren und artikulieren; es handelt sich also hier um den allerletzten Akt der expressiven Komponente des äusseren Wortes. Dieser Akt der Sprache setzt sich in komplizierter Weise zusammen aus dem normalen Funktionieren der die Mund- und Rachenhöhle bildenden Muskulatur, der Kehlkopfmuskeln mit den Stimmbändern und zuletzt des ganzen Atemapparates. Wir haben gesehen, dass all diese Muskeln von dem Operkularteil der Rinde aus bilateral innerviert werden und diese Projektionsstrahlung in allen Fällen von Pseudobulbärparalyse getroffen ist. Die Lähmungserscheinungen in jenen Muskelgebieten müssen zu mechanischer Schwierigkeit in der Lautbildung Veranlassung geben und bei der Vielheit der zur Artikulation und Phonation notwendigen Apparate und ihrer gegenseitigen Beziehungen ist es natürlich, dass wir einer grossen Mannigfaltigkeit der Funktionsstörungen begegnen, und dass sich jeder Ausfall bei so komplizierter Leistung eher und stärker manifestieren wird, als bei irgend einem anderen Mechanismus.

Um ganz im Rahmen unserer Fragestellung zu bleiben, wollen wir hier nur die motorisch-paretischen Grundelemente dieser Sprachstörung in aller Kürze erläutern und auf die interessanten Teilerscheinungen später zu sprechen kommen.

Die Sprache bei der Pseudobulbärparalyse zeigt zunächst als das für diese Krankheitsform pathognomische Symptom eine in jedem Falle mehr weniger ausgesprochene artikulatorische Störung, für die das auslösende Moment in den Paresen der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskeln zu suchen ist. Je nachdem einzelne oder alle dieser Muskelgruppen befallen sind, ist die Artikulationsstörung der Sprache verschieden; stets ist die Sprache verwaschen, verschwommen, die Kranken sprechen „als ob sie einen Kloss im Munde hätten.“ In höheren Graden

dieser Störung fliessen die einzelnen Worte zusammen, die Kranken fallen vor sich hin, nur noch einzelne einsilbige Laute werden erkennbar ausgesprochen bis auch diese verloren gehen und zuletzt nur noch das Vermögen unartikulierte grunzende Töne auszustossen übrig bleibt.

Die Lähmung des Gaumensegels erschwert dadurch, dass ein zu grosser Luftstrom durch die Nase entweicht, noch mehr die Bildung der explosiven Lippenlaute und gibt der Sprache den näselnden Beiklang. Die Paresen der Kehlkopfmuskeln führen je nach ihrem Grade zu allen möglichen Abstufungen einer gestörten Phonation, bei einer leichten Heiserkeit angefangen bis zur völligen Aphonie, bei der das laryngoskopische Bild beide Stimmbänder in Kadaverstellung zeigt. Unregelmässigkeiten der Atemtätigkeit — ob das häufig beobachtete Cheyne-Stockessche Phänomen als Herdsymptom und nicht vielmehr als bulbär bei Arteriosklerose bedingt aufzufassen ist, scheint uns zweifelhaft — ebenfalls zentral bedingt, wirken desgleichen störend auf das sprachliche Ausdrucksvermögen ein.

Ebenso beruht die allgemeine Verlangsamung der Sprache auf Leistungsschwäche, auf einer organisch bedingten Schwerfälligkeit des zentralen sprach-motorischen Apparates. Kraftlosigkeit im expiratorischen Luftstrom, geringe Nachhaltigkeit und rasche Ermüdbarkeit, die Abnahme des Antriebes für eine wohl differenzierte rhythmische Wiedergabe der Worte wie Reduktion der rohen Kraftentfaltung in der Stimme werden wir gleichfalls auf Störungen im muskulären Sprachapparat, besonders in der Atemtätigkeit zu beziehen haben. „Ces malades ont perdu la chanson du langage“ (Brissaud). v. Monakow (91) meint: „Diese Störung zeigt viel Verwandtschaft mit der Abnahme der rohen Muskelkraft (unvollständige, nicht genügend energische, jedenfalls nicht maximale Kontraktion der Sprechmuskeln) wie wir sie in den gelähmten Extremitäten namentlich im Arm fast bei jedem Hemiplegiker vorfinden.“ Aber ein anderes Moment ist hierbei auch nicht zu vergessen, auf das Trömmner (128) bei der Analysierung der Sprachstörungen hingewiesen hat. Er führt Akzentlosigkeit zurück auf Erloschensein der Gefühlstöne und produzierender Affektregungen, schliesslich auf Demenz, auf die Unfähigkeit, den syntaktischen und ideellen Wert der Sprachbestandteile gegen einander abzuwägen.“ Diese Ansicht ist vielleicht in vollem Masse für progressive Paralyse zutreffend, ist aber nur in ihrem eigentlichen Kerne auch auf unseren Kranken anzuwenden. Es ist sicher, dass die Modulation in der Sprache, die Seele der Sprache, in ihrer affektiven Komponente ein hohes Assoziieren verlangt, freie Entfaltung und ungestörten Fluss der Innervationsverhältnisse. Unsere Kranken müssen alle ihre „Willenskraft“ zusammennehmen, auf den lädierten

und funktionsuntüchtigen Bahnen ihre Impulse zum Ausdrucke des primitivsten aber notwendigsten Vorganges der Artikulation und Phonation zu schicken und sind sozusagen froh, dieses ihr Ziel erreicht zu haben. Es ist eine dabei oft beobachtete Erscheinung, dass die Kranken im Zorne, wo ja die Assoziationen „subkortikal“, schneller und ungezwungener ablaufen, wieder Ausdruck und Farbe in ihre Stimme bekommen.

Alle diese Störungen, deren Analyse wir bis jetzt vornahmen, können und müssen wir in jedem einzelnen Falle zurückführen auf beiderseitige — die Fälle mit einseitigen Herden werden wir im Zusammenhang behandeln — Unterbrechung der Projektionsstrahlung vom Operkulum zu den bulbären Kernen.

Diese Erscheinungen auf dem Gebiete des Kauens und Schluckens, wie der Phonation und Artikulation charakterisieren aber im Grunde die Pseudobulbärparalyse. Wir haben also in einer beiderseitigen Unterbrechung dieser Stabkranzfaserung das auslösende Moment für unsere Krankheitsform gefunden. Der Ort der Läsion ist im grossen und ganzen genommen gleichgiltig; ob in der Rinde, ob in der Markstrahlung, ob im Putamen oder im Pons, stets supranukleär gelegen, werden diese Herde bulbäre Symptome erzeugen, also eine Pseudobulbärparalyse auslösen. Insoweit bestätigen wir die Ansicht mancher Autoren, insbesondere von Comte, Parhon und Goldstein.

γ) Mischformen: Aus dieser Erörterung geht aber in einem weiteren Schluss klar hervor, dass wir die kortikobulbäre Mischform im Sinne Oppenheims und Siemerlings nicht anerkennen können; wir haben unseren Begriff der Mischform im engeren Sinne an diese Stelle gesetzt, weil wir der Ueberzeugung sind, dass nur jene Fälle, die auch primäre Veränderungen in den bulbären Kernen zeigen, in jeder Hinsicht Symptome von Pseudobulbärparalyse und Bulbärparalyse gemischt enthalten. Die Natur der Veränderungen im Hypoglossuskern unseres Falles berechtigte uns, ihn nicht den Mischformen beizuzählen. Aus der Literatur haben wir alle jene Beobachtungen, die degenerative Prozesse in den bulbären Kernen erkennen liessen, im ganzen 10 als „Mischformen“ zusammengestellt, wobei wir uns wohl bewusst sind, dass wir in der Vorsicht bei der Auswahl dieser Fälle — es sind wohl auch Degenerationen sekundärer und relativ harmloser Natur dabei — zu weit gingen, lediglich um unser übriges Material nicht zu trüben. Es genügt ja auch, nur den Begriff klar gelegt zu haben; unsere Mischformen wird man zudem weit mehr in der Kasuistik der Bulbärparalyse finden, da bei der Konkurrenz der eigentlichen bulbären Kern- und der zerebralen Symptome jene sich in den Vordergrund klinisch zu stellen pflegen.

c) Störungen in der Extremitätenmotilität bedingt in dem Ausfall der Pyramidenbahnen.

Auf diese bis jetzt untersuchten primitivsten Erscheinungen beschränkt sich die Pseudobulbärparalyse in den allerseltensten Fällen. Wir haben schon festgestellt, dass zum anatomischen Bild dieser Krankheitsform ein Ausfall der Pyramidenbahnen gehört, der auch klinisch sich deutlich manifestiert. Der funktionelle Mechanismus dieser Projektionsfaserung ist wohl in seiner perigenen Leistung richtig erkannt, jedoch in der Art seiner Wirksamkeit mannigfach umstritten. Wir wissen, dass durch die Pyramidenbahnen die gekreuzte, zum grösseren oder geringeren Anteil auch die gleichseitige Extremitätenmuskulatur mit den motorischen Kortextfeldern in fließender Verbindung steht; wir wissen ferner, wie v. Monakow sich ausdrückt, dass „es sich bei Ausfall dieser willensmotorischen Komponente in der feineren pathologischen Mechanik auch noch um eine modifizierte Inanspruchnahme der übrigen motorischen Zentren handelt, dass aber auch in positivem Sinne allen jenen Bahnen, die höchstwahrscheinlich bei dem Ablaufe der Bewegungen, sei es im Sinne einer Hemmung oder Regulierung beteiligt sind, eine gewisse Rolle bei dem Mechanismus der motorischen Störungen eingeräumt werden muss.“ Die Vielseitigkeit aller möglichen Variationen hindert uns, tiefer in diese reiche Welt kortikaler und subkortikaler Beeinflussung dieser psychomotorischen Bahn einzudringen. Soviel aber scheint über die Funktionen dieser Bahn sicher zu sein, wenigstens geht dies aus den klinischen wie experimentell gewonnenen Erfahrungen hervor, dass die eigentlichen „Prinzipalbewegungen“ im Sinne Munks, also die groben Muskelaktionen dienenden Bewegungen, die meist symmetrisch vor sich gehen, bilateral, dass hingegen die feineren komplizierteren Leistungen „die Sonderbewegungen“ von der gekreuzten Hemisphäre aus innerviert werden.

Bei der Pseudobulbärparalyse handelt es sich um doppelseitige Läsion der Pyramidenbahnen; ist der Ausfall gross genug, so kommt es zu spastischer Lähmung aller Extremitäten mit Ausbildung starker Kontrakturen; zumeist ist aber die eine Seite, wie auch in unserem Falle, mehr in Mitleidenschaft gezogen, so dass hier die Lähmungserscheinungen überwiegen. In weitaus der Mehrzahl der Fälle finden wir entsprechend den beiderseitigen kleinen Herden ein anderes und im Gegensatz zur typischen Kapselhemiplegie — für die Pseudobulbärparalyse charakteristisches Verhalten: Während bei Hemiplegischen die feineren Bewegungen der oberen Extremität schwerer gestört sind und

sich die oberen Extremitäten später erholen als die unteren, finden wir, dass sich bei unseren Kranken die Erscheinungen an den oberen Extremitäten oft weitgehend zurückbilden, während sich die grobe Lokomotion der unteren Extremitäten schwer und dauernd geschädigt zeigt. Die oberen Extremitäten, die mehr den Sonderbewegungen dienend, zum grössten Teil nur mit einer Hemisphäre leitend verbunden sind, weisen einen weitgehenden und raschen Ersatz ihrer Funktion auf, während die unteren Extremitäten, die in der Hauptsache den Prinzipalbewegungen vorstehen, bei denselben Herden, also der gleichen Verletzung ihrer psychomotorischen Bahnen auf keinen so ausgiebigen Ersatz ihrer Funktion rechnen dürfen und können.

Diese Ueberlegungen berechtigten Hartmann (l. c.) zu folgenden Schlussfolgerungen: „Je grösser die assoziativen Beziehungen einer motorischen Bahn sind, desto grösser ist die Möglichkeit eines Ersatzes von deren Funktion, desto geringer der Funktionsausfall, partielle, nicht durchgreifende Zerstörung dieser Projektionsbahn vorausgesetzt.“ — „Die bilateralen motorischen Bahnen haben relativ viel weniger ausgebreitete Beziehungen zum Cortex cerebri, ein kleineres assoziatives Hinterland.“ — „Entsprechende bilaterale Schädigung ihrer zerebralen Komponenten wird daher relativ schwerere Schädigung setzen als eine gleiche Schädigung der durch den Cortex reichlicher gestützten und in reichlicher Verbindung mit demselben stehenden, vorwiegend gekreuzt innervierenden motorischen Bahnen.“

Diese Verhältnisse spielen zweifellos eine grosse Rolle bei der für die Pseudobulbärparalyse so charakteristischen Lokomotionsstörung in verhältnismässig leichteren Fällen, dem „Gang mit kleinen Schritten“ „le marche à petits pas“ der französischen Autoren. Schon Déjérine hat darauf aufmerksam gemacht, dass der Gang der Pseudobulbärparalytiker nicht dem der gewöhnlichen Hemiplegie gleiche, sondern in eigentümlich kleinen Schritten bestehe, wobei die Kniegelenke leicht gebeugt sind, kaum bewegt werden und die Fusssohlen am Boden kleben bleiben, eine Gangart, die bei dem ganzen Gesichtsausdruck und der nach vorn übergebeugten Körperstellung ohne Zweifel an Paralysis agitans erinnern muss.

Wir haben hier jedoch schon eine Störung vor uns, die sich nicht so einfach aus dem Ausfall einer zerebralen Komponente erklären lässt. Wir wollen in folgendem die auffallenderen Erscheinungen und komplizierteren Störungen bei Pseudobulbärparalyse betrachten, um auch ihnen dann, soweit dies mit einiger Sicherheit möglich ist, ihr anatomisches Substrat zuzuweisen.

4. Bewegungsstörungen höheren Grades bei der Pseudobulbärparalyse und ihre anatomische Erklärung.

a) Klinische Erscheinungen.

Wir wenden uns nun den Ausfallserscheinungen zu, die einer wesentlich anderen pathophysiologischen Erklärung bedürfen und sich nicht auf die Läsion ihrer rein kortikofugalen Projektionsfaserung zurückführen lassen. Wir müssen uns auch hier dem Rahmen unserer Arbeit gemäss auf die hervorstechendsten Symptome beschränken, ohne Anspruch auf Vollständigkeit erheben zu dürfen.

Wir haben oben in allen bis jetzt besprochenen funktionellen Störungen bei der Pseudobulbärparalyse eine paretische Komponente festgestellt; demgemäss hängen die funktionellen Störungen von den Lähmungserscheinungen in ihren ausführenden Organen ab und in vielen Fällen zeigt sich ein deutliches Abhängigkeitsverhältnis der Funktionsstörungen auch Art und Intensität von den Lähmungen in den diesbezüglichen Muskelgruppen; in anderen Fällen aber sehen wir eine auffallende Disproportion in diesen pathologischen Erscheinungen.

Wir haben bei der Anlage unserer tabellarischen Uebersicht, die wir mit unseren ferneren Ausführungen zu vergleichen bitten, gerade auf diese Verhältnisse Rücksicht genommen; da sich dieses Missverhältnis zwischen Funktion und grober Kraft am deutlichsten im Gebiete der Sprache manifestiert, haben wir beim Studium der publizierten Beobachtungen der jeweiligen Beschreibung dieser Störungen — auch bei der Unterscheidung zwischen Koordinationsstörungen und Lähmungserscheinungen — besondere Beachtung geschenkt. In vielen weniger genau daraufhin untersuchten Beobachtungen konnten wir die Subjektivität unserer entgeltigen Meinung nicht völlig ausschliessen, in anderen wieder konnten wir zu keinem Urteil hierüber gelangen. Wir haben daher beim Differenzieren dieser Erscheinungen und zur Klärung dieser Fragen besonders eingehend jene Autoren herangezogen, die zunächst selbst die Bedeutung dieser Erscheinungen kannten und eine grössere Anzahl von Fällen publizierten, um so die einzelnen Beobachtungen vergleichend, einen Anhaltspunkt dafür zu haben, dass uns nicht eine unzureichend klinische Beobachtung einen Schluss aufzwingt, sondern uns die abweichenden Angaben und das verschiedene Charakterisieren der Erscheinungen in verschiedenen Fällen vom gleichen Autor erhoben, einen deutlichen Hinweis dafür geben, dass das klinische Bild selbst variiert. Daher haben wir bei der Analysierung dieser pathologischen Erscheinungen — abgesehen von unserem eigenen Fall,

besondere Rücksicht genommen auf die Beobachtungen, die uns von Oppenheim und Siemerling, Halipré, Eisenlohr, Rose, Comte und Hartmann berichtet wurden.

Ein Blick auf die Tabellen, in denen wir die Ergebnisse dieser Untersuchungen kurz, aber wie wir hoffen klar niederlegten, zeigt uns, dass wir in 22 Fällen von den 81 deutlich eine Disproportion zwischen funktionellen und Lähmungserscheinungen ausgesprochen fanden, während sich dieses Verhältnis in 18 anderen Fällen schön proportional erwies und in den übrigen Beobachtungen unklar blieb.

Unseres Wissens ist Halipré (l. c.) der erste, der auf Grund seiner Beobachtungen dieser Tatsache der Disproportion Erwähnung tat. Lassen wir seine eigenen Ausführungen, die er im Anschluss an seinen 2. Fall (113) macht, hier folgen: „Le malade n'a pas les jambes paralysées, et il marche à petits pas; il surveille sa marche; il rappelle l'enfant essayant ses premiers pas. L'orbiculaire se contracte bien, les lèvres sont agiles, et il ne peut prononcer les labiales; la langue est mobile en tous sens, les mouvements d'élévation et d'abaissement des mâchoires se font bien, et pourtant la mastication est pénible, la déglutition est difficile.“ Besonders schöne Beispiele dieser Art — auch unseren Fall können wir bierher rechnen — finden wir in den Krankengeschichten der Fälle: 74) Rose I, 89) Comte XVIII, 91) Comte XXI, 93) Comte XXIII, 94) Hartmann I usw.

Muskelgruppen, die eben in dem einen physiologischen Verbande gut funktionieren, versagen für eine andere Bewegungsvorstellung. So finden wir manchmal erwähnt, dass die Funktionen von Zungen- und Gaumenmuskulatur zu Zwecken des Kau- und Schluckaktes oder zu willkürlich intendierten Bewegungen gut erhalten, zu Zwecken der sprachlichen Artikulation schwer gestört sind, in selteneren Fällen umgekehrt. Auch die Störungen in ein und derselben Funktion können häufigen Wechsel und reiche Nuancen aufweisen. Besonders deutlich charakterisiert sich dies im sprachlichen Ausdruck; bald machen dem Kranken die Labialen, bald die Dentalen oder Gutturalen grössere Schwierigkeiten, „bald sind es nur einzelne Lautgruppen, deren Aussprache erschwert oder unmöglich ist, bald sind es wieder die zum normalen Aussprechen notwendigen wohl eingeteilten und abgestuften Atembewegungen, welche gestört zum hastigen Vorstossen von Worten und ganzen Satzgebilden führen, die ruhige, klare Aussprache, den Rhythmus der Silbenanordnung, die Betonung einzelner Wort- und Satzteile unmöglich machen“ (Hartmann).

Aber die einzelnen Bewegungen und Bewegungsakte an sich lassen in der Mehrzahl der Fälle noch sehr eigenartige und für die Pseudo-

bulbärparalyse charakteristische Symptome des pathologischen Ablaufs erkennen, die stark an die choreatischen Bewegungsstörungen oder solche zerebellaren Ursprungs erinnern. Deutliche Ataxien zeigen sich im Gebiete der Zungenmuskeln, die hier zu Ungeschicklichkeit und Unbeholfenheit in den Zungenbewegungen führt; bei dem so häufigen „Verschlucken“ der Patienten wird auch das Spastisch-ataktische eine Rolle mitspielen.

Auch diese Störungen manifestieren sich wieder am sinnfälligsten im sprachlichen Ausdrucksvermögen. Gewiss, es kommen hier neben den Formen transkortikaler und sensorischer Aphasie Fehler im Zusammensetzen der Buchstaben zu Silben (literale Ataxie, Fall 115) vor und solche in der „rhythmischen Tätigkeit der Silbensukzession und der mechanischen Wortfolge“ (v. Monakow), aber die Elementarstörung bei der Pseudobulbärparalyse bleibt immer dysarthrisch und fehlerhaft erst beim letzten Innervationsvorgang, alle zur Sprache notwendigen Muskel und Mechanismen mit nötiger Kraft, in richtiger Reihenfolge und zweckmässiger Abstufung der gewollten Bewegung entsprechend zu koordinieren. Selbstverständlich leidet auch durch diese Störung der ganze Wort- und Satzaufbau, aber das Charakteristische der pathologischen Erscheinung ist immer das Paretisch-ataktische. Dies verleiht der Sprache das eigentlich Dysrhythmische in unserem Sinne: Die Worte werden mit „explosivem“, manchmal mit „wiederholtem Anlaut“ (wie beim Stottern), abgerissen wie mit einem Ruck herausgeschleudert, zwischen die Worte und Silben werden unregelmässige Pausen gesetzt infolge der schlechten Atemteilung. Diese Störung kann so weit gehen, dass die Patienten oft nach jeder Silbe inspirieren müssen (Fall 54); die Stärke der Stimmäusserung kann dadurch ebenso wenig gemildert und richtig abgestuft werden wie das Tempo. Man merkt deutlich, wie die Sprache besonders im Anlaut mit den grössten Schwierigkeiten zu kämpfen hat und wie sie sich auffallend verschlechtert, wenn gleichzeitig beim Sprechen inhaltlich geistige Leistungen verlangt werden (Hartmann). Oft können die einzelnen Buchstaben, selbst kleine Worte fehlerlos gesagt werden, die Störung macht sich erst bemerkbar, wenn mehrsilbige Worte verlangt werden — wie wir dies im Anfangsstadium unseres Kranken fanden. Bei alledem unterscheidet sich diese Sprachstörung völlig von dem paralytisch-kortikalen Typus der progressiven Paralyse und dem Skandieren der multiplen Sklerose, von letzterer durch die lange und unregelmässige Dauer der Pausen und weil bei dieser nach einem Einschnitt eine ganze Reihe von Silben ohne Unterbrechung folgt, und kommt jener bei Paralysis agitans sehr nahe. (Wo wir diese Art Störungen im Krankheitsbericht aufgezeich-

net fanden, haben wir sie als „Koordinationsstörungen“ in die Tabellen eingetragen.)

Sehen wir, was die Extremitäten angeht, hier ab von den Fällen mit ausgeprägt ataktischen Erscheinungen von Intensionszittern, zerebellarer Gleichgewichtsstörung etc., so können wir in vielen Fällen bei den Extremitätenerscheinungen neben der paretischen auch eine deutlich ataktische Komponente nachweisen. Wir haben oben schon den charakteristischen Gang des Kranken als Ausdruck einer eigenartig verteilten motorischen Insuffizienz kennen gelernt. Wenn wir jedoch aufmerksam diese Gangart betrachten, wie der Kranke mit kleinen Schritten und kurzen Stößen, so dass „der schreitende Fuss die Spitze des stehenden immer nur um ein wenig überholt“ (Rose) dahinschleift, das Gehen und Stehen meist sehr unsicher ist, wie der Kranke sich an allem festhaltend, weitbeinig und vorsichtig-ängstlich und dabei doch mit einer gewissen Hast vorwärtsschreitet, wobei er jeden Augenblick zu fallen droht, wenn wir ferner erwähnen, dass auch antero- und retropulsive Bewegungen dabei wahrgenommen werden, und noch dazu in Erwägung ziehen, dass durchaus kein konstanter Parallelismus besteht zwischen der Intensität der hemiplegischen Symptome und der jener Bewegungsstörungen, dass im Gegenteil diese bei Fehlen der hemiplegischen nur um so deutlicher auftreten, so werden wir auch hier auf Störungen im höheren Koordinationsmechanismus hingewiesen.

Die Erklärung, die Rose (l. c.) für diese Gangart gibt, sie sei bedingt durch die den gehäuftten Schlaganfällen entsprechend grössere Schwäche der Oberschenkel, können wir nicht bestätigen.

Wenn wir die Fälle jener französischen Autoren, die besonders auf diese Bewegungsstörung aufmerksam gemacht haben, Halipré und Comte, daraufhin untersuchen, so stellen wir fest, dass in allen jenen Fällen, in denen mehrere apoplektische Insulte mit schweren hemiplegischen Initialerscheinungen das Krankheitsbild einleiteten, im späteren Verlauf ausgesprochene spastische Paresen mit Kontraktur in den Extremitäten sich entwickelten. Die Beobachtungen Haliprés III, V, VI (Fall 73, 57, 58), ferner Comte XVII, XVIII, XIX, XX, XXI, XXIII (Fall 88, 89, 90, 75, 91, 93) bestätigen unsere Ansicht. Wir finden aber gerade in den übrigen Fällen wie Halipré (II, IV, VIII (Fall 113, 114, 101), wie Comte XIV, XV, XXIV (Fall 1, 86, 35), in denen es zu dieser so charakteristischen Gangart kam, sich die Extremitätensymptome mit auffallender Gleichförmigkeit aus einer allmählich zunehmenden Schwäche in ihrer Muskulatur ohne deutliche hemiplegische Symptome herausentwickeln. Halipré gibt z. B. in seinem Falle VIII (101) folgende Schilderung: „Il a commencé à remarquer un affaiblissement léger

dans les membres, affaiblissement qui avait été précédé de sensation de fourmillements dans les extrémités. La parésie a pris successivement la main gauche, la main droite, puis la jambe droite et enfin la jambe gauche. Le malade marche à petits pas⁴. In diesen Fällen entsprach den Erscheinungen zumeist nur ein mässiger Ausfall der Pyramidenbahnen. Die Ansicht Hartmanns ist mit unserem Befunde vereinbar und erklärt sicher einen Teil dieser Erscheinung; in unseren späteren Ausführungen werden wir eine befriedigende Erklärung der ganzen Störung geben können.

Neben häufig beobachteten Mitbewegungen in den partiell gelähmten oder auch nicht gelähmten Muskelgruppen bei Bewegungsintention kommt es in manchen Fällen noch zu choreatischer Unruhe oft vermischt mit athetotischen Bewegungen. Die von Helbing und Becker und Oppenheim berichteten, mit Zähneknirschen einhergehenden Zustände von unaufhaltsamen Kaubewegungen bei echter Pseudobulbärparalyse, die rhythmische Bewegung eines oder beider Stimmbänder — auch bei Chorea nicht selten beobachtet — (Fall Comte XVII, 88), ferner der oft erleichterte und zwangsmässige Ablauf des Redens (Fall 96, Boon) werden wir auch hierher zu rechnen haben, diese Zustände sind aber mehr als zufällige Nebenerscheinungen zu betrachten.

Alle diese Störungen in ihrer Gesamtheit charakterisieren die Pseudobulbärparalyse, die letzteren komplizierteren Symptome unterscheiden sie wesentlich von der bulbären Affektion. Wir wollen alle dies Erscheinungen kurz „Koordinationsstörungen“ nennen.

b) Pathogenese der Koordinationsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse.

Die Versuche, alle diese Erscheinungen in pathophysiologischer Hinsicht zu erklären, sind trotz der vielseitigen und oft eingehenden Bearbeitung, die die Pseudobulbärparalyse erfahren hat, nur von sehr wenigen Autoren aufgenommen und in sachlich-logischer Weise geführt worden.

Während Halipré (l. c.), wie wir schon erwähnt haben, den Kau- und Schluckakt als vom Bulbus wohl reflektorisch ausgelöst auffasst, jedoch durch ein zerebrales Neuron innerviert, das von den in den basalen Stammganglien gelegenen „centres d'habitude“ ausgeht, scheinen ihm die komplizierteren Phänomene des ganzen sprachlichen Ausdrucksvermögens jedoch nicht geeignet, sich auf ein einfaches „centre d'habitude psycho-réflexe“ beziehen zu lassen. Er erkennt, dass diese Erscheinungen das Resultat eines ausserordentlich feinen komplizierten Gehirnmechanismus sind. Bei seinem Erklärungsversuche vermischt er

etwas die subkortikale Aphasie mit Dysarthrie und nimmt — und dabei stützt er sich auf die Ansicht Pitres — neben der kortikobulbären Bahn, die im Putamen eine Unterbrechung erfährt, eine zweite direkte Bahn an „le faisceau de projection pour la parole“, beide vom Operkulum ausgehend. Von solchen zwei Bahnen weiss jedoch die Anatomie nichts. v. Monakow (91) unterscheidet ja auch — wie wir schon bemerkt haben — von einer „Prinzipalbahn“ für die Affektsprache die „Hauptbahn“, die isolierte Leitung zu den Phonationszentren auf eine auch noch hypothetische Weise, jedoch mehr gestützt auf Physiologie und Anatomie; er nimmt an, dass die „Prinzipalfasern“ aus sehr verschiedenen Rindenzellen stammen und zur Haube und zum Cerebellum fliessende Verbindung haben, während er nur eine Bahn vom Operkulum zu den Phonationskernen nachweisen konnte. Die Erklärung Haliprés entbehrt jeglicher anatomischer Grundlage und würde auch nur einem kleinen Teil der Erscheinungen gerecht werden; sie hat als zu hypothetisch schliesslich nur noch historisches Interesse.

Um die Erklärung, die Hartmann (l. c.) für diese ataktischen Bewegungsstörungen im allgemeinen gibt, leichter übersehen zu können, wollen wir zunächst kurz auf eine Veröffentlichung Antons (l. c.) eingehen, da sie auch für unsere späteren Ausführungen von Interesse ist. Er berichtet über zwei klinisch wie anatomisch sehr auffallende Fälle: im ersten Falle regte ein Willensimpuls eine Unzahl von lebhaften ausgiebigen Bewegungen an, die wohl selbst einen leichten Mangel an zweckmässiger Anordnung und ausgiebigem Bewegungseffekt aufwiesen, sich aber erst „durch das störende Eingreifen mannigfacher krankhafter Mitbewegungen“ als inkoordiniert und paretisch dokumentierten. Ein taktiler Reiz, gesteigerte Aufmerksamkeit oder Befangenheit und andere Affekte wirkten im gleichen Sinne auslösend. Diesem Zuviel an Bewegungen entsprach anatomisch bei völligem Intaktsein der Pyramidenbahn eine ausgedehnte Linsenkernläsion auf beiden Seiten.

Im zweiten Falle bestand eine auffällige Reduzierung der Bewegungen, sowohl der spontanen als der automatischen Mitbewegungen und als postmortaler Befund eine Sehhügelerweichung wiederum bei unlädierter Pyramidenbahn. Anton schliesst hieraus, dass „mit der Linsenkernläsion eine Hemmung und Anordnung der Bewegungen in Wegfall gekommen war, während mit der Sehhügelerweichung die Anregung der Bewegungen vermindert worden zu sein scheint“ und lenkt dabei unsere Aufmerksamkeit auf das „Zusammenwirken der grossen basalen Stammganglien, deren Zerstörung so gegensätzliche Ausfallsymptome gibt.“

Auf dieser Auffassung, sowie auf den kombinierten Anschauungen

von Brodbent und v. Monakow, die das differente Verhalten der Körpermuskulatur bei Störungen der Willensbahn einerseits durch die Art ihrer Vertretung in der Rinde — uni- oder bilateral — andererseits durch die Entwicklungsgrösse ihrer kortikalen Komponenten im Verhältnis zu ihrer infrakortikalen bestimmt sein lassen, basiert Hartmann (l. c.) in seinen Schlussfolgerungen, in denen er im Sinne dieser Deduktionen der Unterbrechung zentripetaler Systeme in den basalen Ganglien neben der Zerstörung kortikofugaler Systeme einen „entsprechenden unterstützenden oder sogar veranlassenden Einfluss“ bei der Entstehung der Bewegungsstörungen einräumt.

Die speziellen Ausfallserscheinungen auf dem Gebiete der bulbären Nerven, die in den meisten Fällen das „Gepräge ataktischer Symptome“ tragen, erklärt dieser Autor „durch Zerfall der normalen Bewegungskomplexe und Bewegungsreihen, indem die in der Zeiteinheit paarig zu leistenden und die in der Zeitfolge kettenartig aneinandergereihten Bewegungsvorgänge asymmetrisch und chronologisch arhythmisch innerviert werden, als Folge regelloser partieller Unterbrechungen der vom Kortex aus die niederen Zentren innervierenden Projektionsbahnen.“

Wesentlich einseitiger erklärt Jelgersma (l. c.) alle spastisch-paretischen Symptome bei Pseudobulbärparalyse sowie ihr anatomisches Korrelat, die Läsion der motorischen Projektionsfaserung, für einen Nebenfund, und fasst alle Erscheinungen, die unsere Krankheitsform charakterisieren, als Koordinationsstörungen auf, die er auf eine Läsion des zerebellaren Koordinationssystems bezieht; die Ursache der Pseudobulbärparalyse sieht er — und dabei stützt er sich im wesentlichen auf die anatomisch untersuchten Fälle von Comte — speziell in einer Unterbrechung der zerebro-zerebellaren Bahnen...

Demgegenüber sucht Buck (l. c.) das auslösende Moment unserer Krankheitsform in Läsionen des zentripetalen Systems und zwar der spino-zerebello-kortikalen Komponente.

Den beiden letztgenannten Autoren gegenüber haben wir bereits festgestellt, dass wir in der Unterbrechung der kortikobulbären Bahnen die eigentliche Ursache der Pseudobulbärparalyse zu sehen haben; die Lähmung manifestiert sich in jedem Krankheitsbild, während sich die Koordinationsstörungen nicht immer nachweisen lassen. Der Grund hierfür kann allerdings zweierlei sein: zunächst können letztere nicht vorhanden sein; dann aber können die paretischen Symptome die ataktischen völlig verdecken. Denn eine gewisse Funktionstüchtigkeit dieser psychomotorischen Bahnen gehört ebenso zur Voraussetzung für die Entstehung dieser funktionellen Störungen, wie jene der Pyramidenbahnen für die Hemichorea. Letzteres müssen wir in manchen Fällen,

besonders in denen schwererer Art annehmen; aber wir haben zweifellos Beobachtungen gefunden, die bei geringen objektiven Lähmungsgraden in den Muskeln jene Koordinationsstörungen beim funktionellen Ablauf ihrer Tätigkeit völlig vermissen liessen. Wenn dies auch die geringere Anzahl der Fälle ist, so besteht unsere Schlussfolgerung dennoch völlig zu recht.

Werden wir auch diese Erscheinungen auf ein einheitliches Prinzip zurückführen können und welche der so zahlreichen Läsionen im Zentralnervensystem der Pseudobulbärparalyse müssen wir für sie verantwortlich machen?

Wir wissen, dass beim Zustandekommen einer jeden auch noch so einfachen Willkürbewegung ausser dem bewussten Anstoss von der Grosshirnrinde aus sich eine Reihe von nicht bewussten „subkortikalen“ der Anordnung der Bewegung dienenden Vorgänge abspielen müssen. „Die proportionierte Innervation von impulsiven und antagonistischen Muskelkomplexen, durch welche die sichere Ruhe und Exaktheit der Willkürbewegung gewährleistet wird, die richtige Abstufung des motorischen Kraftaufwandes im Verhältnis zum Zwecke, der erreicht werden soll, sind, wie wir anzunehmen gezwungen sind, komplizierte Leistungen“ (Bonhöffer 19), die phylogenetisch angelegt, doch jedes Individuum für sich von neuem erlernen muss. Die Bewegungen, wie überhaupt die motorischen Aeusserungen auf allen Gebieten tragen beim Kinde — wie Freud sich ausdrückt — im frühen Alter deutlich den Charakter des „Choreatischen“, ja man spricht geradezu von einer „physiologischen Ataxie“ des Kindes. Je sicherer wir in der Ausführung dieser „erlernten“ Bewegungen geworden sind, desto mehr tritt der regulatorische Einfluss hinter das Bewusstsein, ohne jedoch ganz zu verschwinden. Werden unsere Sinnesleistungen zu gleicher Zeit in doppelter Hinsicht in Anspruch genommen, mehrere wenn auch relativ einfache Bewegungen, die wir sonst allein zu verrichten pflegen, zu gleicher Zeit auszuführen, so wissen wir, wie schwerfällig und unsicher dabei physiologischer Weise diese Bewegungen werden. All das weist uns mit Bestimmtheit darauf hin, dass der streng geordnete Ablauf eines Bewegungsaktes eng gebunden ist an ein freies Wechselspiel vieler Bahnen im Gehirnmechanismus, dass dementsprechend freilich auch wieder nur unter gewissen Umständen Ausfall einer dieser Bahnen die gesetzmässige Harmonie der Bewegungen schädigen muss.

Die Pathologie dieser Bewegungsstörungen, die wir im weiteren Sinne alle als Koordinationsstörungen auffassen dürfen, lehrt uns, dass sie durch den Ausfall verschiedener Systeme, wie es scheint, selbst einzelner Fociaggregate bedingt sein können. So ist man sich auch in

der Tat über die eigentliche Natur der Koordinationsstörungen noch nicht ganz einig. Während v. Leyden den Ausfall sensibler Reize hierfür beschuldigt, beziehen Friedreich und Erb das Symptom auf die Läsion zentrifugaler koordinatorischer Bahnen. In jüngerer Zeit scheinen v. Leyden und Goldscheider (83) sogar geneigt, das Zentralorgan für die Koordination in die Grosshirnrinde zu verlegen. Jedoch geht schon aus dem Umstande, dass sich koordinatorische Funktionen auch ohne Grosshirn vollziehen können und dass diese gerade bei Läsionen der subkortikalen Systeme am häufigsten und ausgesprochensten sich zeigen, klar hervor, dass es andere Organe im wesentlichen sind, welche die Koordination als solche zu besorgen haben. Der Mechanismus der spinalen wie zerebellaren Ataxie, den wir vor allem in der Erscheinung der Tabes, der juvenilen hereditären Ataxie Friedreichs und „Hérédó-ataxie cérébelleuse“ Maries kennen gelernt haben, lenkt unsere Aufmerksamkeit mit Bestimmtheit auf das zentripetale und zerebellare System. Wir haben schon in früheren Arbeiten auf die Aehnlichkeit unserer Bewegungsstörungen mit denen bei Hemichorea beobachteten hingewiesen. „Das Sprunghafte, Federnde, oft gewaltsam Ausfahrende,“ „die Unfähigkeit, den Kraftaufwand zweckentsprechend abzustufen, die Unmöglichkeit, die Kraftleistung eines innervierten Muskelkomplexes einige Zeit auf derselben Höhe zu halten“, wie Bonhöffer (l. c.) die hemichoreatische Bewegungsstörung charakterisiert, finden wir in der Tat auch im klinischen Bild der Pseudobulbärparalyse. Vielleicht vermag uns die pathologische Anatomie der choreatischen Bewegungsstörungen, über die vor allem Anton und Bonhöffer sehr interessante Studien angestellt haben, der Lösung unserer Aufgabe näherzubringen.

Kurzer Ueberblick über die pathologische Anatomie der Chorea.

Sehen wir von den älteren Anschauungen Charcots und Gowers' ab, so stehen sich hier im wesentlichen zwei Theorien gegenüber: Kahler u. Pick (69) brachten die posthemiplegischen Bewegungsstörungen mit denen bei Chorea in innigen Zusammenhang und fassten beide als Reizsymptome auf die Pyramidenbahnen auf, indem sie eine Bestätigung ihrer Ansicht darin erblickten, dass sich die Läsionen, die bei Chorea beobachtet sind, eng an den Verlauf dieser Bahnen zu halten scheinen. Neuerdings ist Kolisch (74) sehr energisch für diese Pyramidentheorie eingetreten, indem er zeigte, dass auch unterhalb der Caps. int. im Vierhügelgebiete und in der Ponsregion choreatische und

ähnliche Bewegungen durch Herderkrankungen ausgelöst werden, die ihrer anatomischen Kontiguität nach den Pyramidenbahnen naheliegen.

Einen andern Standpunkt vertreten Anton und Bonhöffer (l. c.): Wir haben schon oben erwähnt: dass Anton (l. c.) an eine enge Verwandtschaft der choreatischen Bewegungen mit den automatischen Mitbewegungen glaubt, und wie er an der Hand zweier Fälle, die wir kurz zitierten, dazu kommt, zwischen Thalamus und Linsenkernstreifenhügel eine Art Antagonismus in dem Sinne anzunehmen, dass der Sehhügel eine anregende, der Linsenkernstreifenhügel eine hemmende Funktion besitzt; es ist dies in gewissem Sinne eine Erweiterung der alten Gowerschen Sehhügeltheorie. Die sich so häufig widersprechenden Befunde in den basalen Stammganglien sind jedoch — wie dies ja auch von Anton hervorgehoben wird — der Annahme von dort gelegenen funktionellen Zentren entschieden abhold; wir hatten schon an verschiedenen Stellen Gelegenheit, dies zu betonen.

Wir schliessen uns auch in dieser Hinsicht, wie in der ganzen Auffassung der Chorea, den Ausführungen Bonhöffers (l. c.) an, der nachgewiesen hat, dass in allen Fällen von Chorea, die durch Herdläsion bedingt waren, Faserelemente, die der Bindearmbahn entstammen, verletzt sich fanden, in einer Unterbrechung des oberen Kleinhirnstieles also die Ursache der Chorea sieht; im gleichen Sinne fasst er die Läsionen in den Stammganglien, besonders im Thalamus opticus auf, in dem doch diese Faserung zum grössten Teil sich aufsplittet und nähert sich so dem Resultate Antons, der ja auch schliesslich der Läsion der Haube des Gehirnstamms die wesentliche Bedeutung für das Zustandekommen der choreatischen Bewegung beizumessen scheint.

In wie weit bei diesen Störungen Atrophie der zelligen Elemente im Gross- und Kleinhirn, Hydrocephalus; die Flechsigschen Körper etc. mitspielen, lässt sich bei dem heutigen Stand der Frage noch nicht entscheiden. Neuere Forscher wie Peachell, Babinsky, Jones u. a. (siehe „Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritte der Psychiatrie und Neurologie“ 1905) scheinen geneigt, verschiedenartige Gehirnerkrankungen durchaus nicht von dem gleichen Typus für diese Bewegungsstörungen anzunehmen.

Förster (44) jedoch bestätigt die Anschauung Bonhöffers, indem er für die choreatischen Spontanbewegungen wohl einen Reizzustand supponiert, in den choreatischen Koordinationsstörungen aber ein zerebellares Ausfallssymptom sieht.

Die Tatsache ergibt sich aus dieser Betrachtung mit grosser Wahrscheinlichkeit, dass wir diese Störungen auf Unterbrechungen des zentripetalen Projektionssystems zu beziehen haben und dass

hierbei die zerebellaren Bahnen, vor allem der obere Kleinhirnstiel eine grosse Rolle spielt. Wie verhalten sich dazu die anatomischen Befunde bei der Pseudobulbärparalyse?

a) Pseudobulbärparalyse und zentripetales Projektionssystem:

Die Ergebnisse unserer Zusammenstellung, die auch diesen Gesichtspunkten weitmöglichst gerecht zu werden suchte, zeigen, dass in 29 von den 81 mikroskopisch untersuchten Fällen das zentripetale Projektionssystem — die Stammganglien sind vor der Hand unberücksichtigt gelassen — mit mehr oder weniger weitgehender Degeneration betroffen war. Wir verhehlen uns dabei durchaus nicht, dass wir eine sehr schematische Einteilung treffen mussten, um möglichst objektiv bleiben zu können. Denn sind wir berechtigt und entspricht es den tatsächlichen Verhältnissen, bei irgend einem Herde im Grosshirn und sei er noch so klein, lediglich die Läsion nur einer bestimmten Faserung anzunehmen?

Der Prädisilektionssitz der Herde bei unserer Krankheitsform ist zweifellos das vordere Marklager des Grosshirns mit teilweiser Affizierung grauer Substanz, sei es der Rinde oder der basalen Stammganglien. Je nach seiner Lage in der Marksubstanz des Grosshirns wird ein Herd neben den langen und kurzen Assoziations- und Balkenfaseru, vor allem zentrifugale und zentripetale Projektionssysteme treffen. Hier eine bestimmte Grenze zu ziehen, ist unmöglich. v. Monakow (91) meint: „Je nach den Herd begleitenden Umständen wird die Zahl und Kombination der zur Ausschaltung gelangenden Faserverbindungen auch bei scharf lokalisierten Herden, über die Zahl der im Herd unterbrochenen Fasern hinaus, von Fall zu Fall wechseln, und dieser schwankende Anteil darf namentlich bei vaskulären Herden nicht gering angeschlagen werden.“ Wir wissen besonders aus den schönen Untersuchungen Flechsig's (43), dass die eigentlich „motorische“ Zone der Grosshirnrinde mit sensiblen Leitungen aufs innigste verknüpft ist. Nur noch wenige Autoren wie Charcot, Nathuagel, Mills, Ferrier halten heute noch die Trennung einer motorischen von einer sensiblen Zone im Kortex für zulässig; die Mehrzahl der neueren klinischen Forscher (Wernicke, Luciani, Bechterew, Déjérine usw.) ist geneigt, auf Grund ihrer Erfahrungen der Munkschen Auffassung von der Bedeutung der Rolandschen Zone als „Körperfühlsphäre“ beizupflichten oder doch diese Zone als gemischte senso-motorische Zone (Exner) aufzufassen. Wir haben oben bei Betrachtung der anatomischen Verhältnisse gesehen, dass vor allem der Sehhügel mit allen diesen Rindenteilen in leitender Verbindung steht. Gerade der Rindenteil, der

uns bei der Pseudobulbärparalyse am meisten interessiert, erhält im vorderen und hinteren Schenkel der Caps. int. zentripetale Leitungen vom Thalamus, von denen es zweifelhaft erscheint, ob sie direkte zerebellare oder Schleifenanteile sind.

Aus all dem erhellt, dass wir eine Unterbrechung zentripetaler Fasersysteme in einer weitaus grösseren Anzahl von Fällen annehmen müssen, als wir es in unserer schematischen Einteilung getan haben. In all den Beobachtungen, bei denen die Rinde oder die darunter liegende Marksubstanz affiziert ist, müssen wir eine Läsion des sensiblen Anteils supponieren; rein motorischen Ausfall werden wir nur an sehr wenigen Stellen des Grosshirns erwarten dürfen, am ehesten in jener Ecke des Putamen, die die kortikobulbare Bahn passiert, vielleicht auch noch — doch ist dies sehr zweifelhaft — an einzelnen Punkten der inneren Kapsel.

Es ist interessant und unserer Annahme entschieden förderlich, dass das klinische Bild dies zu bestätigen scheint. Wir sind in der Lage, zwei oben zitierte Beobachtungen einander gegenüber stellen zu können, die sich in ihrem Gegensatze anatomisch wie klinisch gut charakterisieren. Wir haben in beiden Fällen über das anatomische Bild ein gutes Urteil, da uns neben der Beschreibung auch Zeichnungen der Herde vorliegen. Wir meinen Fall 1 Comte XIV und Fall 16 Leresche. Fall Comte blieb völlig auf die Rinde beschränkt und zeigte, freilich in diesem Falle sehr durch Parese verdeckt, doch noch deutliche Koordinationsstörungen im glosso-labio-pharyngealen Muskelapparat: Zunächst blieb die Dysarthrie bestehen, während sich die Schluckstörung völlig wieder zurückbildete und erst später wieder einstellte. „La parole est lente, tremblante, hésitante, difficile à comprendre; l'articulation des mots s'accompagne d'un tremblement des lèvres bien net . . .“ Im Fall Leresche waren lediglich die beiden Putamina befallen und die Herde hielten sich streng in den Grenzen dieses Ganglions. In diesem Krankheitsberichte findet man eine ausgesprochene Proportionalität zwischen funktionellen und Lähmungserscheinungen in dem von den Bulbärkernen versorgten Muskelgruppen: beide setzten zu gleicher Zeit ein und waren auf allen Gebieten dieser Muskulatur gleich schwer. Von Koordinationsstörungen keine Rede: „Le malade comprend les questions qu'on lui pose; mais ses réponses sont inintelligibles, ce ne sont pas les mots qui lui manquent, mais bien l'articulation des sons qui laisse à désirer. Il peut lire, mais il articule mal ce qu'il lit; quand il prononce „oui“ ou „non“, on n'entend que „han“, le b, le c, le g, le r, le k sont très mal prononcés.“ Und gegen Schluss: „l'état s'aggrave, la déglutition devient difficile, la parole devient pâteuse,

la bouche devient plus entr' ouverte et les troubles de la salivation augmentèrent.“ Der Unterschied in beiden Fällen ist evident.

Dass bei der gewöhnlichen Hemiplegie keine Koordinationsstörungen beobachtet werden, spricht durchaus nicht gegen unsere Meinung; denn fürs erste sitzt der hemiplegische Herd zumeist in der Caps. int. also an einer Stelle, an der wenn irgendwo sich die Differenzierung zwischen motorisch und sensibel am deutlichsten zeigt; dann aber sind überhaupt die Lähmungserscheinungen viel zu schwer, um Koordinationsstörungen erkennen zu lassen; endlich sprechen die posthemiplegischen Bewegungsstörungen, die ja zur Aufstellung einer „posthemiplegischen Chorea“ geführt haben, direkt für uns; wir können uns vorstellen, dass die motorischen Bahnen leichter vollwertigen Ersatz erhalten als die sensiblen, wo sich andere Fasern erst allmählich sich der neu geschaffenen Situation anpassen, „koordinieren“ müssen.

Auf noch einen anderen Punkt sind wir bei der Betrachtung des anatomischen Bildes unserer Krankheitsform aufmerksam geworden, dem man noch kaum Beachtung geschenkt hat, wir meinen den speziellen Ort des Herdes und der jeweiligen Faserunterbrechung. Es ist ohne weiteres klar und durch die klinische Erfahrung vielfach bestätigt, dass eine Systemunterbrechung im Rückenmark einen ganz anderen Symptomenkomplex herbeiführen muss als eine solche in der Rinde. Wenngleich wir anatomisch scharf umgrenzte Koordinationszentren nicht kennen, so werden wir nach klinischen wie experimentellen Ergebnissen in den verschiedenen Höhen des Verlaufs dieses Systems verschiedene „Koordinationszentren“ anzunehmen berechtigt sein. Wir brauchen ja diese Zentren der Bewegungsäusserungen nur aufzufassen, als einen innigeren Konnex der motorischen und sensiblen Komponente, den wir ja unter anderem im Rückenmark durch den Reflexbogen, in der Haube, besonders aber im Thalamus durch die Eigenart der anatomischen Verhältnisse und schliesslich in der Rinde selbst physiologischerweise postulieren. Es wird sich auch hier um ein Uebereinander gleicher Zentren von verschiedener Dignität handeln, sodass im Rückenmark die roheste Koordination der Bewegungen (durch Periost- und Sehnenreflexe), von der Rinde aus die höchste Koordination der „Sonderbewegungen“ besorgt wird, während die subkortikalen Beziehungen des motorischen und sensiblen Systems den bilateral innervierten „Prinzipalbewegungen“ Munks in der Hauptsache vorzustehen haben. Demgemäss ist auch der Charakter der jeweils beobachteten Koordinationsstörungen ein im Prinzip verschiedener. Bei der spinalen Ataxie, als deren Typus uns die Tabes gilt, sind die Elemente der

Bewegung in ihrer gegenseitigen Beziehung gestört, daher die Kraftverschwendung und der schleudernde Gang; bei der Rindenataxie, die v. Monakow „eine Art höherer Form der posthemiplegischen Bewegungsstörung“ nennt, können oft gröbere Muskelbewegungen noch ganz geschickt ausgeführt werden, während die feineren Bewegungen durch Störung von Gefühlsqualitäten höherer Ordnung wie des stereognostischen und Muskelsinnes, schwer oder nur ungeschickt gelingen oder unmöglich sind.

Gerade bei der Pseudobulbärparalyse handelt es sich zumeist um Unterbrechung höherer und höchster Neuronenverbände, während die niederen ungestört funktionieren können, da ja auch die motorische Komponente meist nur partiell und im Sinne der Hartmannschen Erläuterungen für die groben Bewegungsformen verhältnismässig wenig sich geschädigt erweist. Jedoch bleibt die Grundform aller Bewegungsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse die Lähmung; sie ist die unumgängliche Voraussetzung, dass sich die pseudobulbären Koordinationsstörungen etablieren können; denn wir kennen keine Unterbrechung der zentripetalen oder zerebellaren Faserung an irgend einer Stelle, die aus eigenem Vermögen den pseudobulbären Symptomenkomplex heraufführen könnte. Erst die geschwächte motorische Komponente gibt den zentripetalen Ausfallserscheinungen Gelegenheit, sich zu jener Blüte zu entfalten. Charakteristisch und entsprechend den anatomischen Verhältnissen in den weitaus meisten Fällen vorhanden, wenn auch nur einer feineren Analysierung zugänglich, vervollständigen wohl die genannten Koordinationsstörungen das ganze pseudobulbäre Bild; absolut notwendig ist nur die Parese.

Wir werden daher alle die feineren Bewegungsstörungen in ihrer ganzen Gesamtheit, die vor allem den koordinierten Funktionsablauf mehrerer Muskelgruppen beeinträchtigen, auf eine Störung im kortikalen und subkortikalen Gehirnmechanismus zurückführen, auf die Läsion der letzten und höchsten Beziehungen des zentripetalen und zentrifugalen Neurons.

Mit dieser unserer Auffassung ist es auch zu vereinbaren, dass eigentliche Sensibilitätsstörungen sich im gewöhnlichen Bilde der Pseudobulbärparalyse vermissen lassen. Es widerstrebt uns daher, jene grob anatomischen Läsionen im Schleifenareal oder im zentripetalen Kleinhirnsystem, die wir in den 29 Fällen registrierten und die jeglicher Regelmässigkeit, was Vorkommen, Art und Grösse der Läsion angeht, entbehren, für die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse im besonderen verantwortlich zu machen. Sie werden, wenn vorhanden, naturgemäss die einzelnen schon durch höhere Verletzungen bedingten

Symptome erschweren, in ihrem Sinne verschieben, das Krankheitsbild durch neue Erscheinungen noch mehr variieren, aber im Grunde doch für die pathologisch-anatomische Auffassung unserer Krankheitsform als Nebenbefund, als „quantité négligeable“ zu betrachten sein.

β) Pseudobulbärparalyse und basale Stammganglien: Unsere bisherigen Ausführungen gelten in vollem Masse auch für die Rolle, die wir den Stammganglien bezüglich der Pseudobulbärparalyse beimessen. Wir haben gesehen, dass eine Läsion dieser grauen Kerne mit ziemlicher Regelmässigkeit im anatomischen Befunde zu erwarten ist; wir haben ferner erwähnt, welche Schwierigkeiten sich der Annahme besonderer Zentren in den Stammganglien entgegenstellen. Wir wollen uns weiter von den normal anatomischen Verhältnissen leiten lassen. Wir brachten bereits die Herde im Putamen in direkte Beziehung zu unserer Krankheitsform, da durch sie die kortikobulbare Projektionsfaserung eine direkte Unterbrechung erfährt. Diese Verhältnisse scheiden bei unserer weiteren Betrachtung aus, wiewohl hierin die Bedeutung des Putamen für die Pseudobulbärparalyse zu suchen ist. Was den Sehhügel angeht, so wissen wir, dass uns hier durch die anatomischen Verhältnisse die innigsten Beziehungen zwischen motorischen, sensiblen und zerebellaren Systemen gewährleistet sind; ein reiches Netz von Fasern verbindet den Thalamus hinwiederum mit dem Linsenkernstreifenhügel. Es liegt nahe, eine solche Schaltstation zwischen Cortex cerebri, Cerebellum und Peripherie in der Mitte gelegen, von zwei Seiten her ihre Zuzüge empfangend und nach beiden Hemisphären hin Fasersysteme abgebend, für die Bewegungen, besonders die der Extremitäten und des Rumpfes, vielleicht besonders für die Koordination der Prinzipalbewegungen verantwortlich zu machen. Die experimentellen Untersuchungen von Thiele (l. c.) scheinen diese Auffassung von der Funktionsleistung des Thalamus zu bestätigen.

Die Angaben, die uns bisher von den besten Autoren über Sehhügelerkrankungen gemacht wurden, widersprechen sich zwar häufig bezüglich der Erklärung der Erscheinungen, lassen aber deutlich den Zusammenhang des Sehhügels mit Bewegungsstörungen erkennen. Auch Alzheimer (l. c.) vermutet eine Beziehung zwischen motorischen Erscheinungen bei progressiver Paralyse und Sehhügelerkrankung: „Vielleicht sind die halbseitigen, oft monobrachialen Bewegungen durch Thalamusherde bedingt. Sie halten die Mitte zwischen dem, was man als halbseitiges Zittern der Hemiplegiker, als Hemichorea und Hemiathetose beschrieben hat, indem die Bewegungen stärker wie beim Tremor, weniger ausgiebig als bei der Chorea, rascher als bei der Athetose sind“. Die Wahrheit dieser Vermutung würde unsere früheren allge-

meinen diesbezüglichen Äusserungen nur bestätigen. Es ist ferner, seit den Arbeiten Nothnagels und Bechterews schon oft bestätigt und von Anton (l. c.) in besonders schöner Weise an seinem Falle illustriert, dass grössere Verletzungen des Thalamus, besonders in seinem hinteren Anteil die Anregungen zur Bewegung, insbesondere zu automatischen Bewegungen herabsetzt. Auch diese Beobachtungen geben unserer Auffassung vom Thalamus recht; denn wir sind der Ansicht, dass gerade der Ausfall der sensiblen Komponente es ist, der zur Bewegungsarmut führt infolge des Ausbleibens zufließender Impulse. Wir stützen uns dabei auf die interessanten Versuche von Sherrington und Mott am Affen, die durch Durchschneidung sämtlicher hinterer Wurzeln an einer Extremität dauerndes und völliges Fehlen der Willkürbewegungen in dieser Extremität beobachtet haben, ein Zustand, den Bruns treffend als „Seelenlähmung“ beschreibt. Es scheinen eben auch hier alle Uebergänge vom beginnenden Zerfall einer koordinierten Bewegung bis zum völligen Verlöschen derselben je nach der qualitativen und quantitativen Ausfallskomponente vorzukommen. Für negative Fälle bei Herden in den Stammganglien haben wir bis jetzt noch keine einwandfreie Erklärung gefunden.

So viel geht wohl mit Sicherheit für die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse hervor, dass die Läsionen der basalen Stammganglien durch Verletzung der Beziehungen zwischen Grosshirnrinde, Cerebellum und Peripherie dem Zerfall funktioneller Bewegungen, vielleicht vor allem derer, die bilateral vor sich gehen, Vorschub leisten, wiewohl wir nicht berechtigt sind, mit aller Sicherheit spezielle Ausfallserscheinungen bei der Pseudobulbärparalyse auf sie zu beziehen.

γ) Störungen der Mimik: Mit den Herden in den basalen Stammganglien sind stets die interessanten Störungen der Mimik bei der Pseudobulbärparalyse in Zusammenhang gebracht worden, die Zwangsaffecte und die sich meist anschliessende, von Hartmann (l. c.) treffend bezeichnete „Atrophie der Mimik“. Vor allem der Sehhügel scheint dabei die grösste Beachtung zu verdienen.

Nothnagel (96) hat als erster Störungen im Ablauf der Mimik mit Läsionen im Thalamus in kausale Verbindung gebracht: „Wenn bei einer Herderkrankung mit Hemiplegie und Fazialisparese die willkürliche Beweglichkeit der Gesichtsmuskulatur aufgehoben ist, dagegen die Beteiligung beider Gesichtshälften bei psychischer Emotion die gleiche ist, kann man annehmen, dass der Sehhügel und seine Verbindungsbahnen zur Hirnrinde intakt sind“. In diesem Sinne ist der Sehhügel das „Nothnagelsche Zentrum“. Mehrere Theorien mehr weniger von

einander abweichend haben sich auf diese Ansicht aufgebaut (Bechterew, Halipré, Brissaud u. a.). Was allen diesen Hypothesen eigen ist, ist die Annahme von Faserzügen, die weder anatomisch, noch physiologisch sicher gestellt sind, und was sie noch hypothetischer erscheinen lässt, dass sie durchaus nicht das bunte Bild der pathologischen Mimik zu erklären vermögen. Auch Peritz (l. c.) sucht entschieden auf schöne und geistreiche Weise die zerebralen spastisch-paretischen Erscheinungen mit Hilfe seiner dynamischen Theorie zu erklären, im Grunde bleibt es aber auch hier nur ein Vergleich¹⁾.

Parhon und Goldstein (l. c.) kommen zu einer abweichenden Auffassung: Wenn wir diese rumänischen Autoren recht verstehen, so erklären sie alle mimischen Ausdrucksbewegungen als durch psychische Emotion gesetzte Zirkulationsveränderungen im Gehirn, deren Vielseitigkeit, durch die mannigfaltige Abstufung des Affektes bedingt in der so nuancenreichen Mimik lebhaften Ausdruck findet. Die vasomotorischen Verschiedenheiten beeinflussen einerseits die Ernährung der Zellen, andererseits das Potential der nervösen Energie und werden ausgelöst von vasomotorischen Zentren, die v. Monakow und Oppenheim allgemein angenommen haben, Parhon und Goldstein in das Corpus striatum verlegen. „Das vasomotorische Bündel zieht vor den motorischen Bahnen durch die Caps. int.“ In interessanter Weise wird dann diese Theorie zu Ende geführt.

Darin stimmen wir mit den beiden Autoren völlig überein, einen nahen Zusammenhang zwischen psychischer Alteration, Affekt und vasomotorischen Erscheinungen zu sehen, aber ihre weitere Annahme eines vasomotorischen Zentrums im Corpus striatum mit Beziehung auf die Zwangsaffekte werden wir kaum anatomisch stützen, eher anatomisch-klinisch widerlegen können. Wir wissen, dass nicht nur bei zerebralen Läsionen Zwangsaffekte beobachtet sind, sondern auch bei Krankheiten, die weiter tiefer ihren Sitz haben, wie bei der Duchenneschen Bulbärparalyse und sogar der amyotrophischen Lateralsklerose. Betrachten wir die Ergebnisse unserer Zusammenstellung, so finden wir in 35 Fällen Zwangsaffekte verzeichnet. Bei diesen Beobachtungen mit Zwangsaffekten war nur in 2 Fällen der Thalamus opticus allein betroffen, in 9 Fällen lediglich das Corpus striatum, in 15 Fällen alle Stammganglien und in 9 Fällen waren alle basalen Kerne ohne jegliche Läsion. Wir sehen daraus, dass wohl in den meisten Fällen ($\frac{2}{3}$) eine

1) Vergl. auch die erst nach Fertigstellung unserer Arbeit erschienene Abhandlung über „Pseudobulbärparalyse“ von G. Peritz in „Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde“. I. Bd. 1908.

Läsion der Stammganglien mit Zwangsaffekten kombiniert war, dass aber in $\frac{1}{3}$ der Fälle solche ohne Läsion der Stammganglien ausgelöst wurden. Man könnte ja einwenden, dass hier ihre Fasersysteme getroffen seien. Wenn wir aber die Regellosigkeit der Erscheinung in Erwägung ziehen, dass Herde in den basalen Ganglien im einen Falle Zwangsaffekte auslösen, im anderen nicht, so können wir auch diese mimischen Störungen nicht als direktes Herdsymptom für die Stammganglien ansehen, ohne hiermit die Bedeutung der Stammganglien für die Zwangsaffekte leugnen zu wollen. Nur glauben wir, dass wir es auch hier mit komplizierteren Erscheinungen zu tun haben, die sich nicht so einfach lokalisieren lassen.

Wir unterscheiden bei den Affektäusserungen des Menschen verschiedene Stufen, für deren Reflexe es mehrere Schaltstationen gibt. Ein phylogenetisch altes Lust- und Unlustzentrum hat in der Med. obl. seinen Sitz; daher können — wie dies Sternberg (124) erwähnt — Anezeplalen ohne Rinde und Thalamus doch deutliche Ausdrucksbewegungen des Gesichtes zeigen. Was aber unser höheres Affektleben wesentlich von diesen reflexartigen Vorgängen unterscheidet, ist ihr inniger Zusammenhang mit unseren ethischen Vorstellungen und unserem ganzen Geistesleben; unsere Mimik ist normalerweise nur der Ausdruck dessen, was wir empfinden, „das Monogramm alles Denkens und Trachtens“ (Schopenhauer). Meynert hat den Satz ausgesprochen: „Der innere Mechanismus der Physiognomik ist unsichtbar, es ist überhaupt der Gehirnmechanismus.“

Dieses mimische Leben untersteht normalerweise dem auslösenden wie regulierend hemmenden Einfluss unseres Willens. Zeigt sich das Zentralnervensystem im normalen Ablauf seiner Assoziationen gestört oder geschwächt (Rauschzustand z. B.), so manifestieren sich die Affekte, durch keine Gegenvorstellungen eingedämmt, offenkundiger und häufiger. Wir können uns unschwer vorstellen, dass das Gehirn unserer Kranken, zumeist unter dem Drucke eines allgemein degenerativen Prozesses noch dazu häufigen schweren Schädigungen ausgesetzt, kein leistungsfähiges Organ mehr ist; der allmähliche psychische Niedergang zeigt sich im klinischen Bilde. Demgemäss sehen wir auch in den Anfangsstadien häufig erst eine allgemeine Neigung zu Affektausbrüchen und besonders häufig entsprechend der gesteigerten depressiven Emotion und dem erleichterten Ablauf die Weinkrisen ausgesprochen. Die Schwäche oder Lähmung im Fazialis — und darauf hat Rose (l. c.) richtig aufmerksam gemacht — verhindert durch einen gesetzten Antagonismus die Affektbewegung besonders beim Lachen einzudämmen, so dass auch die Reservezügelung des mimischen Aktes fortfällt. Ferner gibt die tonische

Spannung und nur allmähliche Entspannung der spastisch-paretischen Muskulatur der Mimik den Charakter des Stereotypen und Kataleptischen („Sardonisches Lachen“).

In dem eigentlich charakteristischen Stadium finden wir diese Zwangsaffekte dem Willenseinfluss der Kranken völlig entzogen, von der Stimmung unabhängig auftreten, und von dem einen mimischen Affekt in den anderen überspringen. Äusserungen von Patienten wie „das verdammte Lachen“ im Fall 85 Rose II und „je ris et je pleurs sans raison et c'est bête“. Fall 56 Halipré I lassen uns keinen Zweifel an dem Zwangsmässigen haben. Das Eigenartige ist aber, dass diese affektiven Krisen kaum beobachtet werden, wenn der Kranke ruhig sich selbst überlassen bleibt, sondern sich erst entladen, wenn man sich mit dem Kranken beschäftigt. Bei Fragen nach dem Befinden oder Verkehr mit den Angehörigen müssen wir noch mit einer affektiven Unterströmung rechnen; aber allein die körperliche Untersuchung, am häufigsten Auffordern zu irgend einem willkürlichen Bewegungsakt lösen solche Krisen aus. Dabei fällt uns auf, dass sich die Muskeln, die sich der willkürlichen Innervation gegenüber gelähmt erweisen, im Affekt gut und gleichmässig innervieren. Bastian (8) unterscheidet 3 verschiedene Grade von kortikaler Funktionsstörung: Verlust der Erregbarkeit für den Willen, Verlust der Erregbarkeit für den Willen und assoziative Reize, Verlust für die Erregung durch die Sinne. Ähnlich stellen wir uns bei der Pseudobulbärparalyse, die doch zumeist entsprechend der Kleinheit der Herde nur eine partielle Bahnunterbrechung setzt, vor, dass die Erregung dieser Bahnen durch den Willen, nur von einem beschränkten Rindenbezirk aus möglich, weit eher geschädigt wird als die Erregung dieser Bahn durch jene Menge affektiver Reize mit dem denkbar ausgedehntesten assoziativen Hinterland. Dementsprechend ist auch das gegenteilige Verhalten, Verlöschen der Innervation beim Affekt und Erhaltensein bei willkürlicher Innervation eine äusserst selten beobachtete Erscheinung (Stromeyer, Nothnagel, Gowers, Bechterew). Bei den vergeblichen Innervationsversuchen auf der lädierten Willensbahn wird der frei bleibende motorische Impuls auf die noch in Funktion stehenden Leitungsbahnen überspringen; in dieser Hinsicht erblicken auch wir mit Hartmann eine Art Mitbewegungen in den Zwangsaffekten. Eine Schädigung sensibler Bahnen wird dem Zentralnervensystem pathologisch veränderte Reize zuschicken, Läsion der kortikofugalen Bahn kann diese Reize falsch umsetzen und in ihrem Bewegungsablauf missbilden; das Gleichgewicht zwischen Motorisch und Sensibel ist auch hier gestört. In diesem Sinne bringen

wir die Herde in den basalen Stammganglien im Zusammenhang mit den Zwangsaffekten und nähern uns dabei der Auffassung v. Monakows, der sich die bei Thalamusherden gestörten Mechanismen der Mimik so vorstellt, dass „durch der Schädigung primär sensibler Endstätten manche zusammengesetzte Bewegungen lückenhaft, andere wieder durch sensible Reize in abnormer Weise geleitet werden.“ Wir befinden uns ferner auf dem Boden der Hartmannschen Erklärungsweise, der auf die experimentellen Untersuchungen von Bickel und Jakob hinweist, die uns zur Erkenntnis gebracht haben, dass „durch die Unterbrechung der zentripetalen Leitung und nachträgliche Exstirpation der sensomotorischen Rindenzonen zu den Symptomen der sensorischen Ataxie noch eine neue Form von Bewegungsstörung hinzukam, nämlich ein äusserst explosiver Charakter der Bewegungen.“ Demgemäss fasst auch Hartmann (l. c.) die Zwangsaffekte auf als unwillkürlich angeregte Bewegungsvorgänge, deren hervorstechendster Charakter das Explosive der Bewegungsäusserung ist „eine wahre Ataxie der mimischen Aktionen dem Spiele der Assoziationen entrückt und auch den Mangel bezw. die Minderwertigkeit der kortikofugalen Innervation verratend.“

Stets wachsender Ausfall der Assoziationen wie zentripetaler Reize führt bei fortschreitender Entartung in der kortikofugalen Bahn allmählich zu einem gänzlichen Versiechen der Mimik, zu jenem traurigen, toten, starren und maskenartigen Gesichtsausdruck, dem charakteristischen Endbild des Pseudobulbärparalytikers.

δ) Pseudobulbärparalyse und kortiko-zerebellares System. Nachdem wir auf Grund unserer bisherigen Untersuchungen zu dem Resultate gekommen sind, alle Koordinationsstörungen auf allen Muskelgebieten unserer Krankheitsform einheitlich zurückzuführen auf die gestörten kortikalen wie subkortikalen Beziehungen der zentrifugalen wie zentripetalen Leitungen und dabei schon, durch Bonhöffers (l. c.) Untersuchungen über Chorea aufmerksam gemacht, den zerebellaren Einfluss in genügender Weise betonten, so treffen wir in den Rindengebieten, die für die Pseudobulbärparalyse in erster Linie in Frage kommen, anatomisch noch speziellere Verhältnisse. Die eklatantesten und auffälligsten Erscheinungen in unserem Krankheitsbilde sind unzweifelhaft die Sprachstörungen. Wir haben nun bei der anatomischen Zusammenfassung unseres eigenen Falles wie in den allgemeinen anatomischen Vorbemerkungen auf zwei Bahnen aufmerksam gemacht, die die vorderen und hinteren Partien der eigentlichen Sprachregion in der

Grosshirnrinde durch Vermittelung der Brückenganglien und des mittleren Kleinhirnstieles in direkte leitende Verbindung setzt mit dem Cerebellum.

In jüngster Zeit hat Jelgersma (l. c.) darauf hingewiesen, dass die Herde bei der Pseudobulbärparalyse vermöge ihrer Lage dazu angetan sind, diese Bahnen zu verletzen; dieser Autor misst der Läsion dieses Systems die höchste Bedeutung für die pseudobulbären Symptome zu, ja er sieht in ihr für den ganzen Symptomenkomplex das auslösende Moment. Unsere bisherigen Ausführungen müssen schon eine solch einseitige Auffassung des Krankheitsbildes entschieden ablehnen; trotzdem war es sehr richtig und den Tatsachen entsprechend, auf die Verletzung dieser Bahnen bei Pseudobulbärparalyse hinzuweisen.

Denn in den 81 mikroskopisch untersuchten Fällen war die Degeneration dieses Systems 21mal anatomisch sicher nachzuweisen, in weiteren 13 Fällen war die Läsion dieser Bahnen nach Lage und Ausdehnung der Herde mit Sicherheit zu postulieren, in weiteren 3 Fällen mit grösster Wahrscheinlichkeit; und wenn wir nicht zu ängstlich in der Beurteilung des anatomischen Befundes sind, dürfen wir zweifellos noch eine Anzahl von Beobachtungen hierher rechnen. Auffallend ist aber ferner die Tatsache, dass in weitaus der grössten Mehrzahl der Fälle eine Läsion dieser Bahnen Hand in Hand ging mit deutlichen Koordinationsstörungen im klinischen Bild; besonders auf sprachlichem Gebiete ist dieser Konnex am sinnfälligsten zum Ausdruck gekommen, in diesen Fällen war die funktionelle Sprachleistung in grelle Disproportion gesetzt zu den muskulösen Lähmungserscheinungen. Auch hierbei müssen wir mit dem Umstande rechnen, dass schwere Parese uns die Koordinationsstörungen verdecken müssen.

So viel aber können wir bestimmt aussagen, dass wir in jedem Falle, wo wir Koordinationsstörungen auf dem sprachlichen Gebiete beobachteten, eine Läsion des kortiko-zerebellaren Systems anzunehmen berechtigt sind und zwar des frontalen Anteils desselben.

Schon die normal-anatomischen Verhältnisse legen uns den Gedanken nahe, dass es sich hier um einen besonders engen Zusammenhang zwischen Grosshirnrinde und Cerebellum handelt. Wir finden sonst nirgends im Grosshirn — wenigstens soweit unsere jetzigen Kenntnisse reichen — einen nur ähnlich innigen Konnex zwischen diesen beiden Zentren so sinnfällig ausgesprochen und allein das teleologische Prinzip in der Anatomie verleitet uns zu der Annahme, dass diese besonderen Systeme besonderen Funktionsleistungen dienen. Die Ursprungsstellen dieser Bahnen im Cortex cerebri sind noch nicht genau präzisiert; wir wissen nur, dass die fronto-pontine Bahn aus dem Be-

reiche des Stirnhirns, die temporo-pontine Bahn aus dem Temporalappen, besonders der 2. und 3. Temporalwindung und angrenzenden Gebieten stammt; sie verdanken also Rindenstellen ihren Ursprung, die den bulbären Muskelgruppen und deren Funktionen in ihrer zerebralen Lokalisation benachbart sind und die, wie neue Untersuchungen der dortigen anatomischen Strukturverhältnisse (v. Monakow) und klinische wie experimentelle Physiologie mit grösster Bestimmtheit dartun, mit der höchsten Funktionsleistung jener Muskelgruppen, der menschlichen Sprache, in innigste Beziehung treten. Es ist uns ferner aufgefallen, dass die eine dieser Bahnen mehr aus dem motorischen Anteil, die andere mehr aus dem sensorischen Anteil der erweiterten Sprachregion stammt. Für die Pseudobulbärparalyse sind unseren Untersuchungen nach beide Bahnen nicht von gleicher Bedeutung; die temporale Brückenbahn liegt schon ausserhalb des Bereiches der Herde unserer Krankheitsform und zeigte sich auch nur in verhältnismässig wenig Fällen degeneriert. Daher beziehen sich unsere weiteren Ausführungen im besonderen auf das fronto-pontine-zerebellare System und sind nur mit Vorsicht auf das ganze System zu übertragen.

Überall im Organismus sehen wir es ausgesprochen, dass feineren Leistungen kompliziertere Verhältnisse entsprechen. Die phylogenetische Entwicklung des Zentralnervensystems von seiner primitivsten Anlage bis zu seiner schönsten Entfaltung im menschlichen Gehirn ist hierfür das beliebteste Beispiel. Wir wissen, dass sich die Rindenregion, die der menschlichen Sprache, vorsteht, durch eine besondere Feinheit und Kompliziertheit ihrer Strukturverhältnisse in qualitativer wie quantitativer Hinsicht auszeichnet. v. Monakow (91) meint: „Vielleicht verdankt die überaus mächtige Entwicklung des Frontallappens beim Menschen nicht zum kleinsten Teil gerade der reichen Anlage der sprachlichen Fähigkeiten und der Mannigfaltigkeit der Bewegungskombination bei Zielbewegungen ihren Ursprung.“ Wenn wir nun aus Rindenstellen, die solche höchsten Funktionsleistungen von Muskelgruppen besorgen, Bahnen zu dem eigentlichen „Koordinationszentrum der Bewegungen“ dem Kleinhirn ziehen sehen, so ist uns hiermit die Schlussfolgerung schon von selbst gegeben: wir nehmen an, dass diese Faserzüge Funktionsleistungen im Dienste der Koordination des sprachlichen Ausdrucks übernehmen. Dazu kommt noch, dass sich diese Bahnen zunächst in Brückenganglien aufsplittern, aus denen sich dann erst die mittleren Kleinhirnstiele entwickeln, dass also 2 Neuronen nach Art der Pyramidenbahnen übereinander geschaltet und durch Untermischung mit einzelnen Brückenfasern unter sich eine bilaterale, mit kortikopetalen

Systemen eine weitgehende funktionelle Wirkung gewährleistet wird. Die Frage, ob diese Fasern zentripetal oder -fugal leiten, ist nicht ohne weiteres zu beantworten; sie degenerieren am deutlichsten von der Grosshirnrinde zu den Brückenganglien hin; sie vermitteln den Verkehr zwischen zwei Zentren, sind also im eigentlichen Sinne als „sensorisch“ zu bezeichnen.

Sind aber die Gründe hinreichend, die Funktionen dieser Bahnen allein auf die sprachliche Koordination zu beziehen und sie nicht der allgemeinen Funktionsleistung des Cerebellum für die Bewegungen der Gesamtmuskulatur unterzuordnen? Schon die Tatsache, dass diese Bahnen aus Rindenstellen ihren Ursprung nehmen, die mit der Extremitätenmuskulatur nichts zu tun haben, lässt obige Annahme als nicht gezwungen erscheinen. Ja, es ist sogar im höchsten Grade auffallend, dass im Gegensatz zu diesen Verhältnissen die eigentlichen Extremitätenzonen solche direkte Verbindungen mit dem Cerebellum vermissen lassen, wo doch dieses Organ die lokomotorische Koordination in so hohem Grade besorgt. Die Funktion des Frontalhirns als Rumpfforgan ist freilich noch umstritten und von v. Monakow (89) als sehr zweifelhaft hingestellt; wir finden es demgemäss auch leicht verständlich, dass Bonhöffer (l. c.) in der ganzen Literatur der Chorea — wie er ausdrücklich hervorhebt — keine Herde „im Stirnhirn wie Occipitalhirn gefunden hat, die hemichoreatische Störungen im Gefolge hätten.“ An anderer Stelle sagt dieser Autor: „Herde, die vor dem sogenannten Knie der Caps. int. und frontal vom Stabkranz der Zentralwindungen liegen, scheinen die hemichoreatischen Störungen nicht hervorzurufen, wenigstens konnte ich keinen, auch nur einigermaßen einwandfreien Fall direkt ausfindig machen.“ Die jüngste Ansicht v. Monakows bezüglich der Grössenentfaltung des menschlichen Stirnhirns, die ihm gerade die Untersuchung der Sprachregion eingegeben hat und die wir oben erwähnten, spricht deutlich für unsere Auffassung. Und wenn v. Monakow an derselben Stelle sagt: „es ist nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen, dass die der rhythmischen Tätigkeit der Sprache zugewiesenen Neuronenverbände sogar bis an die vorderste Partie von F_3 und eventuell noch weiter in die Präfrontalregion sich erstrecken,“ wenn wir dabei in Betracht ziehen, dass wir bei der Verletzung dieser zerebellaren Bahnen, die in diesen Gegenden des Stirnhirns entspringen, klinisch gerade jene Koordinationsstörung des sprachlichen Ausdrucks im Vordergrund stehen sehen, die noch jene rhythmische Tätigkeit der Silbensukzession und der sogenannten mechanischen Wortfolge, den sich in jenen perifokalen Zentren abspielenden Innervationsvorgang, noch ungestört lässt, während sie den darauf folgenden Prozess im Zentral-

nervensystem in Mitleidenschaft zieht, nämlich das in seiner Anlage richtig gebildete Wort- und Satzgefüge in zweckentsprechender Koordination des gesamten Phonations- und Artikulationsapparates zum sprachlichen Ausdruck zu bringen, so sind wir in einem weiteren Schlusse nur zu leicht geneigt, die Läsion einer solchen Bahn für diesen Innervationsausfall verantwortlich zu machen, also der Bahn selbst diese Funktion zum mindesten teilweise zu übertragen. Freilich können wir in keinem Falle annehmen, dass dieses System allein verletzt sich zeigt; wir haben ja gesehen, dass die Herde so liegen, dass die kortikobulbäre Bahn stets mitlädiert ist, und auch immer die zentripetalen Faserzüge, die vom Cerebellum aus auf dem Umwege durch den Thalamus in diese Gegend ziehen, gleichfalls unterbrochen werden. Trotzdem wir oben gefunden haben, dass eine Irritation zentrifugaler und zentripetaler Fasersysteme im allgemeinen unserem klinischen Befunde genügen würde, so dürfen wir doch die speziellen anatomischen Verhältnisse dieser Gegend nicht vernachlässigen.

Das geht aus allem sicher hervor, dass wir es hier mit Faserzügen zu tun haben, die uns eine direkte Verbindung zwischen Cerebellum und jenen Rindenstellen zwecks einheitlich funktioneller Leistung garantieren. Ob wir im Sinne Bonhöffers (l. c.) annehmen, dass sich im Kleinhirn durch die stets in derselben Kombination wiederkehrenden Erregungen für Bewegungen ein „fester assoziativer lokalisatorisch zusammengehöriger Konnex“ solcher Bewegungsgebilde herausentwickelt hat, oder ob wir einem neueren Forscher Adamkiewicz (1) recht geben, der sogar das Kleinhirn als das Hauptorgan der Bewegungen auffasst: so viel wissen wir, dass das Cerebellum zum mindesten die funktionellen Bewegungen aller Muskelgruppen zu koordinieren pflegt, jene „Verstärkungswirkung“ ausübt, die Luciani (85) in das Trinom der tonischen, rhythmischen und statischen Komponente zerlegt hat. Die atonischen und asthenischen muskulären Erscheinungen in bezug auf die pseudobulbäre Sprache gehen wohl zumeist in den eigentlichen Lähmungserscheinungen unter, für die wir in der Hauptsache die Läsion der Grosshirnfaserung zu den bulbären Kernen beschuldigt haben; wie weit auch hier die „Verstärkungswirkung“ des Kleinhirns ausfällt, lässt sich nicht entscheiden. Aber wohl nirgends kann sich die astatische Wirkung deutlicher manifestieren, als in der inkoordinierten Sprache des Pseudobulbärparalytikers, der Wegfall jener Wirkung, durch welche, wie sich Luciani erklärend ausdrückt, „der Rhythmus der Einzelimpulse beschleunigt wird, wodurch die Tätigkeiten zusammenwirken und die normale Verschmelzung und die regelmässige Kontinuität derselben zu-

stande kommt“. Die „Dysmetrie“ im sprachlichen Ausdruck unserer Kranken ist ja besonders charakteristisch und zeigt sich in den Fällen am schönsten, in denen anatomisch ein Ausfall der fronto-pontinen Bahn sicher gestellt ist.

Ueber die zerebellare Endigung des Brückenarmes und vor allem unserer kortikalen Faserzüge weiss man noch gar nichts Sicheres. Nach Edinger und v. Monakow bezieht der Brückenarm aus „allen Hemisphärenteilten des Kleinhirns seine Fasern“; „nach Durchschneidung eines Brückenarmes bei neugeborenen Tieren atrophiert die ganze gleichseitige Kleinhirnhemisphäre in sehr ausgedehnter Weise; dabei wird die Rinde auffallend dünn und die Purkinjeschen Zellen gehen völlig zu grunde.“

Es ist daher die Tatsache für uns sehr interessant, dass solche degenerative Kleinhirnprozesse, welche sich vor allem an diesen Stellen lokalisieren, regelmässig zu ganz charakteristischen Sprachstörungen führen. Wir zitieren in Kürze einige Fälle primärer schwerer Kleinhirnatrophien und Sklerosen: Combette (27) berichtet über einen interessanten Fall, von einem „wohlgebauten, etwas schwächlichen“ Kind von 11 Jahren; die Sprache zeigte sehr schlechte Artikulation; die Muskelkraft der Beine war sehr reduziert; die Hände gebrauchte sie ziemlich normal; sie zeigte sehr unsicheren Gang und fiel häufig. Bei der Sektion ergab sich an Stelle des Kleinhirns eine „gelatinöse Membran“. — Der Kranke Hupperts (61) sprach auffallend langsam und undeutlich: Das Kleinhirn zeigte eine starke Volumreduktion auf die Hälfte und war ganz sklerosiert. — In einem von Menzel (88) beschriebenen Fall von diffuser wohl kongenitaler Kleinhirnatrophie wird die Sprache als mühsam, gepresst, abgesetzt geschildert. — Rossi (120) berichtet in jüngster Zeit über einen Fall von parenchymatöser primärer Atrophie des Kleinhirns, bei dem die zentralgelegene graue und weisse Substanz des Cerebellum wie Bulbus und Grosshirn nicht die geringste Veränderung zeigte, während vor allem die Körnerschicht, die Molekularschicht und die Schicht der Purkinjeschen Zellen betroffen war. Klinisch im Vordergrund stand die starke Sprachstörung, der Kranke war längere Zeit überhaupt unfähig zu sprechen; später stotterte er. — Bonhöffer (l. c.) gibt die „ziemlich einheitliche Schilderung der bei Kleinhirnatrophie und -Sklerose beobachteten Sprachstörung“ in folgender Form wieder: „Die Sprache hat einen eigentümlichen abgesetzten Charakter, sie zittert, ist mitunter dadurch unverständlich, dass einzelne Silben unterdrückt werden, andere explosiv hervorbrechen. Die einzelnen Vokale und Konsonanten werden gut und ohne jeden bulbären Charakter gesprochen.“ Setzen wir von unserer Pseudobulbärparalyse die mangel-

hafte Artikulation — das eigentlich bulbäre Symptom — hinzu, dann haben wir eine wahrheitsgetreue Schilderung unserer Dysarthrie im weiteren Sinne.

Es ist eine bekannte Tatsache, wenn auch erst in jüngerer Zeit mehr gewürdigt (Weigert, Räcke, Kräpelin, Alzheimer), dass das Kleinhirn bei progressiver Paralyse an den Stellen, die uns am meisten interessieren müssen, mehr oder weniger hochgradige Veränderungen zeigt. Aus den Befunden Räckes (110) geht hervor, dass in erster Linie bei der progressiven Paralyse die Molekularschicht erkrankt, zuletzt und am wenigsten das Marklager. „Man ist zu der Annahme berechtigt, dass hauptsächlich die Dendriten der Purkinjeschen Zellen, die selbst stellenweise völlig geschwunden sind, bei der progressiven Paralyse geschädigt sind.“ Vielleicht ist diesen Verhältnissen ein weitgehender Einfluss auf die paralytische Sprachstörung einzuräumen. Freilich muss man hier die Konkurrenzfähigkeit zwischen Gross- und Kleinhirn in richtiger Weise würdigen. Es wäre interessant, die Schwere der jeweiligen Sprachstörung zu vergleichen mit den Veränderungen im Kleinhirn. Bei dem Studium der von Alzheimer (l. c.) berichteten Fälle konnten wir zu keinem endgiltigen Urteil kommen; doch sprechen die Fälle (siehe Fall IX, S. 129) durchaus nicht gegen die von uns inaugurierte Vermutung.

Die innigen Verkettungen aller möglichen Systeme im Kleinhirn, die eine Differenzierung einzelner Bahnen noch weit schwieriger machen wie im Grosshirn, und das Dunkel, das über den Faserverknüpfungen in diesem Organ herrscht, verbieten uns weiter, auf diese Frage einzugehen. Wir kennen ja auch in der hereditären spinalen wie zerebellaren Ataxie Krankheitsformen, die regelmässig ganz ähnliche Sprachstörungen zeigen; bei der gewöhnlichen Chorea werden sie gleichfalls erwähnt — Bonhöffer gab obige Schilderung für Kleinhirnsprachstörung aus dem Krankheitsbericht seines choreatischen Falles — doch sind sie hier nicht so regelmässig und meist durch die choreatische Unruhe der Zunge schon bedingt. Bei der Menge der anatomisch-physiologischen Erklärungsmöglichkeiten scheint es ausgeschlossen, die Sprachstörung in jedem Falle anatomisch festzulegen. Bing meint in seinem jüngst erschienenen anatomisch-physiologischen Werke über das spinale Kleinhirnsystem: „Die Sprachstörungen bei Zerebellarerkrankungen sind durchaus noch nicht aufgeklärt“. Wir sind uns des Hypothetischen unserer Annahme, besonders da wir über die phylogenetische Entwicklung der fronto-zerebellaren Verbindungen gar nichts Bestimmtes eruieren konnten, völlig bewusst, wir wollen auch nur die Aufmerksamkeit auf diese Verhältnisse lenken.

Das klare anatomische Bild im Grosshirn erlaubt uns bezüglich der fronto-pontinen Bahn in ihrem Verhältnis zur Pseudobulbärparalyse weitgehendere Schlüsse. Aus allem geht mit grösster Wahrscheinlichkeit hervor, dass uns in einer beiderseitigen Unterbrechung, des kortiko-zerebellaren Systems, vor allem in seinem frontalen Anteil, das auslösende Moment gegeben ist für die Koordinationsstörungen und den höheren funktionellen Ausfall auf dem Gebiete der glosso-labio-pharyngealen Muskulatur, insbesondere des sprachlichen Ausdrucksvermögens.

5. Pseudobulbärparalyse bedingt durch einseitige Herde.

Die Möglichkeit einer Pseudobulbärparalyse bei einseitigen Hirnherden ist viel diskutiert; von manchen Autoren — in jüngerer Zeit noch von Parhon und Goldstein — als ungenügend anatomisch geprüft abgewiesen, wird sie von den meisten Forschern auf diesem Gebiete zugelassen und zu erklären versucht. Der Theorien hierüber gibt es bereits viele, im Grunde genommen aber stets nur Variationen zweier Hypothesen: des physiologischen Erklärungsversuches Kirchhoffs (l. c.) und der anatomischen Theorien Brissauds und Haliprés. Letztere bauen sich auf Fasern auf, die die Anatomie leider nicht kennt; die physiologische Theorie liegt näher und hat in der einseitig bedingten motorischen Aphasie, auf die sie ja zurückgeht, ein schönes Analogon.

Wir konstatieren zunächst, dass wir das Vorkommen der Pseudobulbärparalyse bei einseitigen Herden unbedingt annehmen müssen. Wir können freilich keinen Wert auf die 13 mikroskopisch nicht untersuchten Beobachtungen legen, die sich in unserer kasuistischen Zusammenstellung befinden; aber das Mikroskop konnte in 7 weiteren Fällen auch keine Läsion der anderen Seite feststellen und wenngleich wir annehmen, dass auch hierbei manches übersehen werden konnte, so wäre es doch verfehlt, alle diese sieben Fälle leugnen zu wollen. Die Fälle mit einseitigem Herd (mikroskopisch untersucht) sind folgende: 6, 14, 37, 58, 107, 111, 115.

Die Ausführungen v. Monakows (91) betreffs der motorischen Aphasie haben uns in unserer Ansicht über die physiologische Erklärungsweise dieser Formen stark beeinflusst. Dass die Pseudobulbärparalyse erst durch doppelseitige Herde ausgelöst wird, wie dies die Regel zeigt, liegt in der bilateralen kortikalen Vertretung der bei den bulbären Funktionen in Betracht kommenden Muskelgruppen. Wir wissen aber andererseits, dass in den meisten Fällen einseitige apoplektische Insulte starke Sprachstörungen auslösen, ferner, dass in sehr vielen Beobachtungen unserer Krankheitsform die ersten einleitenden Apoplexien,

die sich in Anbetracht der übrigen klinischen Erscheinungen als deutlich einseitig erweisen, kurz nach dem Anfall dysarthrische und dysphasische Beschwerden zur Folge haben; in beiden Fällen pflegen sich diese „Initialerscheinungen“ schnell und weitgehend zurückzubilden. An diese physiologisch wie klinisch gegebenen Verhältnisse aber werden unsere Erklärungsversuche anzuknüpfen haben.

Die Analogie dieser vereinzeltten Fälle von Pseudobulbärparalyse mit der motorischen Aphasie ist kurzer Hand gegeben; trotzdem scheint uns die dementsprechende Annahme der funktionellen Ueberwertigkeit der betroffenen Hemisphäre, das eigentliche Charakteristikum der Kirchhoffschen Theorie, schon dadurch, dass sie stets Annahme bleiben muss, sehr hypothetisch und willkürlich und wird sehr unwahrscheinlich in Anbetracht des Umstandes, dass sich in den sieben Fällen unserer Kasuistik 3 mal die rechte und 4 mal die linke Hemisphäre affiziert fand und sich hierin also eine völlige Regellosigkeit ausspricht. Zudem ist das Bestehen einer motorischen Aphasie im Sinne Brocas seit den erwähnten Untersuchungen v. Monakows stark erschüttert. v. Monakow äussert sich darüber: „Dass die motorische Aphasie in ihren höheren, die Worterzeugung vorbereitenden Komponenten, bei halbseitigem Herd eine Initialerscheinung darstellt — selbst dann, wenn der primäre Defekt so sitzt, dass er die ganze vordere Sprachregion einnimmt — das scheint aus der kasuistischen Zusammenstellung mit Sicherheit hervorzugehen“. Nach der Ansicht dieses Autors bildet die stationäre motorische Aphasie eine ebenso grosse Ausnahme, wie wir sie in diesen Fällen unserer Krankheitsform zu sehen glauben und seines Erachtens ist man berechtigt anzunehmen, dass „hier die Restitutionskraft des gesamten Zentralnervensystems nicht gross genug war, um die Initialerscheinungen zu überwinden“. Es ist weiterhin sehr interessant für unsere Frage, dass nach den Erfahrungen v. Monakows bei halbseitiger Zerstörung der motorischen Sprachregion, nachdem sich der kortikale Typus der motorischen Aphasie als Initialerscheinung zurückgebildet hat, in der Regel als Residuärererscheinungen, „Artikulations- und Lautbildungsschwierigkeiten“ zurückbleiben, die dieser Autor als „Schwierigkeit im Aussprechen längerer Worte, Langsamkeit der Sprache, Hässitation beim Reden, etwas spastisches Stottern, rasches Ermüden beim Sprechen u. dergl.“ beschreibt, bisweilen verbunden mit rechtsseitiger fazio-lingualer Parese. Die Aehnlichkeit mit unseren Fällen liegt auf der Hand; lediglich die Schluckstörung kommt bei uns noch erschwerend hinzu.

Untersuchen wir unsere Fälle auf diese Verhältnisse hin, so ergibt sich, dass zunächst Fall 14 mehr zur Kasuistik v. Monakows gehört,

da bei ihm sich Schluckbeschwerden im späteren Krankheitsbilde gar nicht mehr einstellten; im Falle 111 ist die rechte Hemisphäre nicht untersucht, diese Beobachtung scheidet also für eine kritische Betrachtung aus. In allen fünf übrigen Fällen handelt es sich um sehr ausgedehnte Erweichungsherde, die Kortex und Subkortex zusammen befallen haben, im Falle 58 sogar den Thalamus nicht verschonten. Ob wir den funktionellen Ersatz einer ausgefallenen Leistung uns denken im Sinne des vikariierenden Eintretens der anderen Hemisphäre oder neuer Neuronenverbände oder — wie dies v. Monakow als viel wahrscheinlicher hinstellt — durch „Wiederfreiwerden“ von in ihrer Tätigkeit durch Shock und Diaschisis lahmgelegter perifokaler oder fokaler Zentren: jedenfalls fällt es uns nicht schwer, in diesen Ausnahmefällen die Möglichkeit des Ausbleibens des funktionellen Ersatzes zuzugeben, in Anbetracht der grossen Schädigung, der das Zentralnervensystem in diesen Fällen ausgesetzt war. Die Restitutionskraft des gesamten Zentralnervensystems ist nicht gross genug, um die Initialerscheinungen zu überwinden; es handelt sich daher auch in diesen Fällen mit einseitigen Herden um ein Chronischwerden der Initialerscheinungen.

Zum Schlusse sei es uns noch gestattet, auf die nahen klinischen Beziehungen und fliessenden Uebergänge der Pseudobulbärparalyse und Paralysis agitans aufmerksam zu machen. Unsere anatomischen Befunde mögen ein neuer Hinweis dafür sein, wie wichtig es ist, bei allen Bewegungsstörungen besondere Sorgfalt auf die Untersuchung des Grosshirns zu verwenden; wir stimmen daher unserem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Wollenberg (136) völlig bei, wenn er am Schlusse seiner Abhandlung über Paralysis agitans die Aufforderung ergehen lässt, künftighin „nicht bei Rückenmark und Medulla oblongata stehen zu bleiben, sondern unter Anwendung der neuesten Methoden den gesamten motorischen Apparat, demgemäss auch das Grosshirn und hier besonders die motorische Rinde zu durchforschen“. Zwei Fälle, die von Naka Kinichi (93) in dieser Hinsicht untersucht wurden, scheinen die Berechtigung obiger Worte zu bestätigen.

Alles in allem genommen, haben wir es hier wie dort mit äusserst komplizierten anatomischen wie klinischen Erscheinungen zu tun. Die Schwierigkeit dieser Verhältnisse bei der Pseudobulbärparalyse würdigend, haben wir uns freilich mit der Erklärung der Erscheinungen schwerer getan, sind aber, wie wir hoffen, der Wahrheit näher gekommen.

Es erübrigt uns noch die angenehme Pflicht, unserem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Wollenberg, für die Ueberlassung des Falles zur Publikation sowie für das Interesse, das er unserer Arbeit entgegenzubringen beliebte, unseren ergebensten Dank auszusprechen. Zu ganz besonderem Dank sind wir Herrn Privatdozenten Dr. Rosenfeld verpflichtet für die Anregung zu diesem Thema sowohl als für den freundlichen Rat, den er uns vor allem bei der Anfertigung und Durchsicht der mikroskopischen Präparate erteilt hat.

Anatomische Schlussfolgerungen.

Die mediale Haubenfusssschleife (v. Monakow) zieht mit der Pyramidenbahn bis in die vorderen Ebenen der vorderen Vierhügel nach abwärts; in ihrem weiteren Verlauf — sie scheint sich aus dem medial gelegenen Pyramidenareal zu entwickeln — nimmt sie das medial gelegene Fünftel des Hirnschenkelfusses ein. Von einer „Umwanderung“ (Spitzka, Obersteiner, Schlesinger) konnten wir nichts bemerken. Die laterale und mediale Haubenfusssschleife scheinen in ihrem Faserreichtum individuell zu schwanken im Sinne eines gegenseitig vikariierenden Eintretens (v. Bumke als wahrscheinlich hingestellt).

Die frontale Brückenbahn enthält neben den vom Stirnpole herabziehenden Stabkranzfasern sicherlich noch Fasern aus den hinteren Abschnitten aller Stirnwindungen; sie nimmt im Hirnschenkelfuss die Mitte der medial vom Pyramidenfeld gelegenen $\frac{2}{5}$ ein. Von einer „Umwanderung“ dieser Bahn im Sinne v. Bechterews und Höfels konnten wir nichts feststellen.

Degenerationen der frontalen und temporalen Brückenbahn lassen die mittleren Kleinhirnstiele unversehrt.

Patho-physiologische Schlussfolgerungen.

Das auslösende Moment der Pseudobulbärparalyse ist für jeden einzelnen Fall zu suchen in einer durch selten grössere, meist multiple kleine, in beiden Hemisphären symmetrisch gelegene Herde gesetzte Unterbrechung der Projektionsstrahlung vom Operkulum zu den bulbären Kernen. Sitz der Herde ist nur ausnahmsweise die Rinde allein (hinteres Frontalhirn, Operkulum), in den meisten Fällen das Marklager des Vorderhirns und die Stammganglien mit oder ohne Affizierung des Kortex.

Der Ort der Unterbrechung der kortikobulbären Projektionsstrahlung ist im grossen und ganzen gleichgültig, ob in der Rinde oder in der Marksubstanz, ob im Putamen oder Hirnstamm, stets supranukleär ge-

legen, werden diese Herde bulbäre Symptome erzeugen, also eine Pseudobulbärparalyse auslösen.

Daher ist es nicht zweckmässig zwischen zerebraler Form und zerebro-bulbärer Mischform im Sinne Oppenheims und Siemerlings zu scheiden. Als eigentliche Mischform in unserem oder engerem Sinne fassen wir jene Fälle auf, in denen sich pseudobulbäre Erscheinungen mit direkten bulbären Kernsymptomen kombiniert finden.

Gemäss der bilateralen Rindenvertretung des glosso-labio-pharyngealen Muskelapparates ist nur eine doppelseitige Leitungsunterbrechung für gewöhnlich imstande, den pseudobulbären Symptomenkomplex heraufzuführen. Jedoch ist auch das Vorkommen einer Pseudobulbärparalyse bei einseitigem Herde zweifellos anzuerkennen. In diesen Fällen handelt es sich um ein Chronischwerden von Initialerscheinungen bei verminderter Restitutionskraft des gesamten Zentralnervensystems.

Eine Affektion der Pyramidenbahnen gehört wohl zum anatomischen Substrat der Pseudobulbärparalyse, ist jedoch nicht absolut zu fordern.

Die klinischen Erscheinungen lassen sich sämtlich als paretisch-ataktische bezeichnen. Entsprechend der Läsion der motorischen Willensbahn ist der Grundcharakter aller Bewegungsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse die Lähmung; sie ist die unumgängliche Voraussetzung, dass sich das ataktische Element, die Koordinationsstörungen, etablieren können. Diese sind wohl in weitaus den meisten — doch nicht in allen — Fällen vorhanden und geben dieser Krankheitsform ihr eigenartiges Gepräge. Die sinnfällige Disproportion zwischen den eigentlichen Lähmungserscheinungen und funktionellen Störungen findet in diesen Koordinationsstörungen ihre Hauptklärung. Klinisch charakterisieren sie sich als feinste Störungen im synergischen Zusammenwirken ganzer Muskelkomplexe und sind, da es sich bei der Pseudobulbärparalyse um eine nur partielle Unterbrechung hoher und höchster Neuronenverbände handelt, der Ausdruck des verletzten Gleichgewichts zwischen Motorisch und Sensibel, einer Läsion der letzten und höchsten Beziehungen des zentrifugalen und zentripetalen Neurons.

Im gleichen Sinne fassen wir die Herde in den basalen Stammganglien auf. Wir glauben keine Berechtigung zu haben, besondere Ausfallssymptome in diese grauen Kerne zu lokalisieren. Der Sehhügel als Schaltstation zwischen Cortex cerebri, Cerebellum und Peripherie in der Mitte gelegen, von zwei Seiten her Zuzüge empfangend und nach beiden Hemisphären hin Fasersysteme abgebend, scheint uns geeignet, als höheres Reflexzentrum die Bewegungen, die bilateral vor sich gehen, vielleicht besonders die Prinzipalbewegungen zu koordinieren. Herde im Putamen, besonders in der oberen lateralen Ecke gelegen, können

die kortikobulbäre Projektionsfaserung direkt unterbrechen. Jedenfalls folgern wir für die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse, dass die Läsionen der basalen Stammganglien durch Verletzung solch inniger Konnexe zwischen zentrifugalem und zentripetal-zerebellarem System dazu angetan sind, dem Zerfall funktioneller Bewegungen weiteren Vorschub zu leisten.

So finden auch die so häufig beobachteten Zwangsaffekte, deren Auftreten jedoch durchaus nicht an eine Läsion der Stammganglien gebunden ist, zwanglos ihre Erklärung in dem gestörten Gehirngleichgewicht; pathologisch veränderte Reize werden falsch umgesetzt und in ihrem Bewegungsablauf missbildet. (Mitbewegungen im Sinne Hartmanns.)

Die Koordinationsstörungen auf dem sprachlichen Gebiete gehen in den meisten Fällen Hand in Hand mit einer Läsion des kortiko-zerebellaren Systems, besonders in seinem frontalen Anteil. Die frontale Kleinhirnbahn scheint in direkter Beziehung zur menschlichen Sprache zu stehen, nämlich für das in seiner Anlage richtig gebildete Wort- und Satzgefüge den gesamten Phonations- und Artikulationsapparat zweckentsprechend zu koordinieren. Wir bringen die Leitungsunterbrechung des kortiko-zerebellaren Systems, besonders in seinem frontalen Anteil in engsten Zusammenhang mit den Koordinationsstörungen und dem höheren funktionellen Ausfall auf dem Gebiete des glosso-labio-pharyngealen Muskulatur, insbesondere des sprachlichen Ausdrucksvermögens.

Literaturangabe.

1. Adamkiewicz, Die wahren Zentren der Bewegung. Neurol. Zentralbl. No. 12. 1903.
2. Alzheimer, Histologische Studien zur Differentialdiagnose der progress. Paralyse. Histol. u. Histopathol. Arbeiten über die Grosshirnrinde von Nissl. Bd. I. 1904.
3. Andereya, Beitrag zur Lehre von der reinen zerebralen Pseudobulbärparalyse. Inaug.-Dissert. Berlin 1892.
4. Anton, Ueber die Beteiligung der grossen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen. Jahrb. f. Psych. u. Neurol. Bd. 14. 1896.
5. v. Bamberger, Pseudobulbärparalyse. Jahrbuch der Wiener Krankenanstalten. 1892.
6. v. Bamberger, Ein Fall von Erkrankung der linken vorderen Zentralwindung mit doppelseitigen Fazialis-, Zungen-, Gaumensegel- und Kieferkrämpfen und Pseudobulbärparalyse. Jahrbuch der Wiener Krankenanstalten. 1893.

7. Barlow, On a case of double hemiplegia with central symmetrical lesions. Brit. med. Journ. Vol. 2. 1877.
8. Bastian, Das Gehirn als Organ des Geistes (cit. nach Hartmann). 1882.
9. v. Bechterew, Zur Frage über die sekundäre Degeneration des Hirnschenkels. Archiv f. Psych. u. Neurol. Bd. 19.
10. v. Bechterew, Neurol. Zentralbl. Bd. 13 (cit. nach Halipré). 1894.
11. v. Bechterew, Unaufhaltsames Lachen und Weinen bei Hirnaffektionen. Archiv f. Psych. u. Neurol. Bd. 26.
12. v. Bechterew, Leitungsbahnen. 1899.
13. v. Bechterew, Ueber die sensible und motorische Rolle des Sehhügels. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. 17. H. 3.
14. Becker, Zur Lehre von der echten zerebr. gl.-lab.-phar. Paralyse. Virchows Archiv. Bd. 124. 1891.
15. Berger, Paralysis glosso-lab.-phar. cerebialis. Breslauer ärztl. Zeitschr. 1884.
16. Bethc, Ueber färberische Differenzen verschiedener Fasersysteme. Vortrag geh. auf der XXXII. Wanderversammlung südwestd. Neurol. und Irrenärzte in Baden-Baden 1907. Referat Neurol. Zentralbl. No. 13. 1907.
17. Beuermann, Hémiplegie ancienne guérie. Hémiplegie récente. Paralyse de la langue, du pharynx. Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie. 1876.
18. Bing, Die Bedeutung des spinocerebellaren Systems. Wiesbaden. 1907.
19. Bonhöffer, Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Monatsschrift f. Neurol. u. Psych. Bd. 1. 1897.
20. Boon, De pathologische Anatomie van de pseudobulbare Paralyse. Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde. Tweede Helfte. No. 3. 1905.
21. Brissaud, Maladie de l'hémisphère cérébrale (cit. nach Halipré).
22. Brissaud, Le rire et le pleurer spasmodiques. Revue scientifique. 1894.
23. Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses (cit. nach Comte). 2e série Paris. 1899.
24. Brosset, Paral. pseudo-bulbaire d'origine cérébelleuse. Lyon médical. (cit. nach Urstein). 1890.
25. Buck, Un cas de paralysie pseudo-bulbaire. Belgique médicale. 12; 4. 1905.
26. Bumcke, Ueber Variationen im Verlaufe der Pyramidenbahn. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 42. 1907.
27. Combette, Revue médicale (zit. nach v. Monakow: Gehirnpathol.). 1831.
28. Colman, A case of pseudobulbarparalysis due to lesions in each internal capsule. Brain 94 (cit. nach Urstein). 1894.
29. Comte, Des paralysies pseudobulbaires. Thèse de Paris. 1900.
30. Curville et Duret, Fonctions des Hémisphères cérébraux. Archiv. de Physiologie. 1875.
31. Déjérine, Contribution à l'étude de l'aphasie motrice sous-corticale et de la localisation cérébrale des centres laryngés. Compte rendu hebdomadaire des séances de la société de biologie (cit. nach Urstein). 1891.
32. Déjérine, Des paralysies pseudo-bulbaires. Méd. moderne. 1899.

33. Déjérine, M. et Mme., Anatomie des centres nerveux. I. u. II. 1895/1901.
34. Drummond, Clinical and pathological illustrations of cerebral lesions. The Lancet I. 1887.
35. Drummond, Doublecerebral lesion simulating on apoplectic bulbar lesion. The Lancet I. 1887.
36. Dupré et Devaux, Syndrôme pseudobulbaire avec rire et pleurer spasmodiques. Gaz. hebd. de Méd. et de Chir. T. 6. 1901.
37. Edinger, Verlust des Sprachvermögens mit doppels. Hypoglossusparesie, bedingt durch einen kleinen Herd im Centrum semiovale. Deutsche med. Wochenschr. 1886.
38. Edinger, Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane. Leipzig. 1900.
39. Eisenlohr, Ueber akute Bulbär- und Ponsaffektionen. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 9. 1879.
40. Eisenlohr, Ueber akute Bulbär- und Ponsaffektionen. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 10. 1880.
41. Eisenlohr, Beiträge zur Hirnlokalisation. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 1. 1891.
42. Féré, Paralyse pseudo-bulbaire. Revue de méd. 1883.
43. Flechsig, Die Lokalisation der geistigen Vorgänge insbesondere der Sinnesempfindungen des Menschen. Vortrag. 1896.
44. Förster, Das Wesen der choreatischen Bewegungsstörungen. Sammlung klinischer Vorträge, begr. v. Rich. v. Volkmann. Leipzig. 1904.
45. Foville, Observation d'aphémie-autopsie; désordres étendus de la partie moyenne de l'hémiplégie gauche (cit. nach Urstein). Gaz. hebd. 1863.
46. Fratini, Pseudobulbärparalyse infolge von Erkrankung der linken Hemisphäre. Gaz. d'ospedale. No. 51. 1906.
47. Fuller u. Browning, Bilateral apoplexy of the lenticular nuclei, simulating lesion in the floor of the IV ventricle. The New-York med. Record. No. 1 (cit. nach Urstein). 1884.
48. Galaviele, Des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale. Thèse de Montpellier 1892/93.
49. Garel, Revue Mens. de la langue . . . VII (cit. nach Urstein). 1886.
50. Garel u. Dor, Annales des malad. de l'oreille etc (cit. nach Comte). 1888.
51. Goldstein, Contributoni la studial Paralisisi pseudo-bulbare. Bukarest. 1901.
52. Goltz, Der Hund ohne Grosshirn. Pflügers Archiv. Bd. 51 (cit. nach Halipré). 1892.
53. Hahn, Ueber Pseudobulbärparalyse. Inaug.-Dissertation. Breslau. 1880.
54. Halipré, La paralysie pseudo-bulb. d'origine cérébrale. Thèse de Paris. 1894.
55. Hartmann, Die Pathologie der Bewegungsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse. Prager Zeitschr. f. Heilk. Bd. 23. 3. Pathologie. 1902.

56. Helbing, Ein Fall echter zerebraler Pseudobulbärparalyse. Inaugural-Dissertation. Göttingen. 1890.
57. Hoche, Beiträge zur Anatomie der Pyramidenbahnen und der oberen Schleife. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Bd. 30.
58. Horsley u. Simon, Philosoph. transactions (cit. nach Comte). 1890.
59. Hori u. Schlesinger, Poliencephalitis sup. haemorrh. mit subakutem Verlauf und dem Symptomenkomplex der Pseudobulbärparalyse. Arbeiten aus Prof. Obersteins Laboratorium. Wien. H. 4. 1896.
60. Hösel, Ueber sekundäre Degeneration und Atrophie im Hirnschenkelfuss und Schleifenfeld nach einem Herd in der Insel und dem Fuss der unteren Stirnwindung. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 36. 1902.
61. Huppert, Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 7 (cit. nach v. Monakows [l. c.]: Gehirnpathologie).
62. Jackson u. Taylor, On a case of double hemiplegia with bulbar symptoms. The Lancet II (cit. nach Urstein [l. c.]). 1892.
63. Jacobsohn, Ueber die schwere Form der Arteriosklerose des Zentralnervensystems. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 26. 1895.
64. Jellgersma, Pseudo-Bulbaire Paralyse. Geneeskundige Bladen. Elfde Reeks. No. VIII. 1904.
65. Jellinek, Mitteilungen über Pseudobulbärparalyse. Wiener med. Presse. 1894.
66. Joffroy, Sur un cas de paralysie lab.-gl.-lar. à forme apopl. d'origine bulb. Gaz. méd. de Paris. 1872.
67. Jolly, Ueber multiple Hirnsklerose. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Bd. 3. 1872.
68. Jolly, Vortrag, gehalten in der IX. Wanderversammlung der südwestd. Neurol. und Irrenärzte in Baden-Baden. Referat. Archiv f. Psych. und Nervenkrankheiten. Bd. 15. 1884.
69. Kahler u. Pick, Prager Zeitschrift für Heilkunde (cit. nach Anton [l. c.]). 1879.
70. Karplus, Zwei Fälle von Pseudobulbärparalyse. Arbeiten aus dem Institut f. Anat. u. Phys. des Zentralnervensystems an der Wiener Univ. (Obersteiner) IV.
71. Kattwinkel, Ueber Störungen des Würgereflexes, der Sprache und der Deglutition bei Hemiplegie. Archiv f. klin. Med. Bd. 59. 1897.
72. Kirchhoff, Zerebrale gl.-phar.-lab. Paralyse mit einseitigem Herd. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Bd. XI, Abs. VII. 1881.
73. Köhler, Ueber Pseudobulbärparalyse. Inaugural-Dissertation. Leipzig. 1903.
74. Kolisch, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 4 (cit. nach Anton [l. c.]). 1893.
75. v. Kolisko, Beiträge zur Kenntnis der Blutversorgung der Grosshirnganglien. Wiener klin. Wochenschrift. No. 11. 1893.
76. Krause, Ueber die Beziehungen der Grosshirnrinde zu Kehlkopf und Rachen. Archiv f. Anat. u. Phys. 1884.

77. Lemcke, Beitrag zur Lehre von den ursächl. Beziehungen zur chronisch-interst. Nephritis und Endarteriitis obl. der kleineren Arterien des ganzen Körpers. Archiv f. klin. Med. Bd. 35. Heft VII. 1884.
78. Lépine, Note sur la paralysie glosso-lab. à forme pseudo-bulb. Rev. mens. de Méd. et de Chir. Vol. 1. 1877.
79. Lépine, Paralysie gl.-lab.-cérébr. Rire et pleurer spasmodiques. Revue de Méd. 1896.
80. Lépine, Paralysie pseudobulbaire. Société Nationale de méd. de Lyon. Ref. Gaz. hebdomadaire. 1899.
81. Leresche, Etude sur la paral. gl.-lab. d'origine cérébr. à forme pseudo-bulb. Thèse de Paris. 1890.
82. v. Leyden, Zwei Fälle von akuter Bulbärparalyse. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. 7. 1876.
83. v. Leyden und Goldscheider, Die Erkrankungen des Rückenmarkes. Nothnagels spez. Path. und Therap. X. 1897.
84. Lewandowsky, Physiologie des Zentralnervensystems. 1905.
85. Luciani, „Das Kleinhirn“ in Asher-Spiros Ergebnisse der Physiol. Jahrgang 3. 2. Abt. 1904.
86. Magnus, Fall von Aufhebung des Willenseinflusses auf einige Hirnnerven. Müllers Archiv. 1835.
87. Marcacci, Arch. ital. per le mal. nerv. [Cit. n. Rethy (l. c.)] 1877.
88. Menzel, Archiv für Psych. und Nervenkrankh. Bd. 22. [Cit. nach Bonhöffer (l. c.)]
89. v. Monakow, Ueber den gegenwärtigen Stand der Lokalisation im Grosshirn. Asher-Spiros Ergebn. der Phys. Jahrg. 3. 2. Abt. 1904.
90. v. Monakow, Gehirnpathologie in Nothnagels Handbuch. 1905.
91. v. Monakow, Ueber den gegenwärtigen Stand der Frage und der Lokal. im Grosshirn. Asher-Spiros Ergebnisse der Physiol. Jahrg. 6. 1. und 2. Abt. 1907.
92. Münzer, Ein Beitrag zur Lehre von der Pseudobulbärparalyse. Prager med. Wochenschr. 1890.
93. Naka Kinichi, Zur pathol. Anatomie der Paralysis agitans. Archiv für Psych. und Nervenkrankh. Bd. 41. 2. 1906.
94. Nissl, Ueber einige Beziehungen zwischen Nervenzellenerkrankungen und gliösen Erscheinungen bei verschiedenen Psychosen. Wandervers. d. Südwestd. Neurol. und Irrenärzte in Baden-Baden. III. Sitz. Ref. Archiv für Psych. und Nervenkrankh. Bd. 32. 1899.
95. Nothnagel, Experim. Untersuchungen über die Funktionen des Gehirns. Virchows Archiv f. prakt. Anat. Bd. 57/58. 1873/74.
96. Nothnagel, Topische Diagnostik der Hirnkrankheiten. [Cit. n. Urstein (l. c.)] Berlin 1879.
97. Ochs, Ueber Pseudobulbärparalyse. Inaug.-Dissert Strassburg. 1885.
98. Oppenheim und Siemerling, Berliner klin. Wochenschr. 1886.
99. Oppenheim und Siemerling, Die akute Bulbär- und Pseudobulbärparalyse. Charité-Annalen. Bd. 12. 1887.

100. Otto, Ueber Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. f. Psych. Bd. 46. 1890.
101. Parhon und Goldstein, Contributioni la studial paralisei pseudo-bulbare. Spitalul Bucuresci. Bd. 20.
102. Pauly, Un cas de paralysie pseudo-bulbaire-aigue. Proc. méd. [Cit. n. Urstein (l. c.)] 1896.
103. Peritz, Pseudobulbär- und Bulbärparalyse des Kindesalters. Berlin, S. Kargers Verlag. 1902.
104. Pfannkuch, Ueber einen Fall von Encephalomyelitis dissem. unter dem Bilde der Pseudo-Paral. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 15. Heft 3 und 4. 1907.
105. Picot und Hobbs, Sur un cas de par. lab.-gloss.-par. d'orig. cérébr. Mitgeteilt auf dem Kongress zu Nancy. Refer. Gaz. hebdom. (Cit. nach Urstein.) 1896.
106. Pilcz, Beitrag zur Lehre von der Pigmententwicklung in den Nervenzellen. Arb. aus dem Inst. für Anat. und Physiol. an der Wiener Univ. (Obersteiner). 1895.
107. Pitt, Pseudobulb.-paral. probably due to a lesion in each cerebral hemisphere. Transaction of the clinic. society of London. Bd. 26. 1893.
108. Puica, Paralysie gl.-l.-cérébr. Thèse de Paris. 1883.
109. Quensel, Beiträge zur Kenntnis der Grosshirnfaserung. Monatsschr. für Psych. und Neurol. Bd. 20. 1906.
110. Räcke, Kleinhirn und progressive Paralyse. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. 34.
111. Raymond und Artaud, Contributions à l'étude des local. cérébrales. Arch. de neurol. Bd. 7. 1884.
112. Rébillart, Des troubles larygées d'orig. cérébrale. Thèse de Paris. 1885.
113. Réthy, Das Rindenfeld, die subkortikalen Bahnen und das Koordinationszentrum des Kauens und Schluckens. Wiener medizinische Presse. 1894.
114. Rose, Ein Beitrag zur Lehre von der apoplektiformen Pseudobulbärparalyse. Inaug.-Dissert. Strassburg. 1897.
115. Rose, Nephritis, Arteriosklerose und apoplektiforme Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 35. Heft 56. 1898.
116. Rosenblath, Ein Fall v. Erweichung im linken Stirnhirn etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 3.—4. Heft. 1907.
117. Rosenthal, Beiträge zur Kenntnis d. motorischen Rindenzentrums beim Menschen. Wiener med. Presse. 1878.
118. Ross, Lab.-gl.-phar. Paral. of cerebral origin. Brain V. 1882.
119. Rossbach, Lokalisation der kortikalen Stimmzentren. Archiv für klin. Med. Bd. 46. X. 1890.
120. Rossi, Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. Bd. I. 1907.
121. Sacaze, Observation de paral. gl.-l.-ps.-bulb. avec autopsie. Revue de méd. Bd. 13. 1893.
122. Schulz, Beitrag zur Lehre von der Pseudobulbärparalyse. Inaug.-Diss. Kiel. 1903.

123. Stern, Zur Frage von der Pseudobulbärparalyse. In Naunyns Mitteilungen aus der med. Klinik zu Königsberg. [Cit. n. Urstein (l. c.)]. Leipzig 1888.
124. Sternberg, Zerebrale Lokalisation der Mimik. Zeitschr. für klinische Med. 52.
125. Sternberg, Diskussion zu Jellinecks Vortrag über Pseudobulbärparalyse. Wiener med. Presse. 1894.
126. Thiele, On the efferent relationship of the optic thalamus and rectus nucleus to the spinal cord. The Journ. of Phys. Bd. 32. (Cit. nach Jahresber. über Leist. und Fortschr. der Psych. und Neur. 1905.)
127. Tournier, Revue de Neurologie No. 8. (Cit. n. Urstein.) 1898.
128. Trömmer, Beitrag zur Kenntnis der Störungen der äusseren Sprache, bes. bei mult. Sklerose und Dem. paral. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. 28. 1896.
129. Tyling, Beitrag zur Diagnose der Herderkrankung in den Grosshirnhemisphären. Petersb. med. Zeitschr. 1874.
130. Urstein, Ueber zerebrale Pseudobulbärparalyse. Inaugural-Dissertation. Berlin 1900.
131. Wallenberg, Linksseitige Gesichtslähmung infolge eines Erweichungsherdes im rechten Centrum semiovale. Neurol. Zentralbl. 1896.
132. Weissenburg, Pseudobulbar Palsy. Bulletin med. Univers. of Pennsylvania. Bd. 17. 1905.
133. Wernicke. Refer. im Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. Bd. II. 1881.
134. Wernicke, Der aphasische Symptomenkomplex. 1881.
135. Witte, Ueber einen Fall von Pseudobulbärparalyse. Inaugural-Dissert. Berlin 1895.
136. Wollenberg, Paralysis agitans in Nothnagels spezielle Pathologie und Ther. 1899.
137. Wundt, Grundzüge der phys. Psychologie. 1873.
138. Zacher, Beiträge zur Kenntnis des Faserverlaufs im Pes pedunculi etc. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. 22.
139. Müller, Beitrag zur pathologischen Anatomie der Pseudobulbärparalyse. Archiv für Psych. Bd. 40. 1905.

Erklärung der Abbildungen (Tafel X).

Figur 1. Frontalschnitt durch den Hirnstamm in der Höhe der hinteren Vierhügel. Verg. 2 fach. Okulomotoriusaustritt: Sekundäre Degenerationen: r = rechter Hirnschenkelfuss; a = Pyram.-Bahn; b = laterale Haubenfusschleife, cb = mediale Haubenfusschleife, d = frontale Brückenbahn. l = linker Hirnschenkelfuss; a = Py.-Bahn; b = laterale Haubenfusschleife, c = mediale Haubenfusschleife, e = temporale Brückenbahn („Türkisches Bündel“).

Figur 2. Frontalschnitt durch den frontalen Abschnitt des Ponsgebietes: Bindearmkreuzung. Vergr. 2 fach. Bezeichnungen wie Figur 1; — H == Herd.

Figur 3. Querschnitt des Rückenmark durch das Halsmark: a = Py-Seitenstrangbahn; a' = Py-Vorderstrangbahn. Vergr. 4 fach.

Figur 4. Präparat, gefärbt nach mit Bielschowsky-Plien (Cresylviolett) aus dem rechten Hypoglossuskern: a = normale Ganglienzelle; b = Ganglienzelle mit dunkelbraunem Pigment. c = Gefäss. Leitz: 4; Obj. 6 a.

Figur 5. Präparat, gefärbt nach Bielschowsky-Plien (Cresylviolett) aus dem rechten Vorderhorn der Halsanschwellung des Rückenmarks. a = normale Ganglienzelle; die übrigen mehr weniger stark beladen mit hellem gelbgrünlichem Pigment. Leitz: Ocul. 4; Obj. 6 a.

Fig. 1.

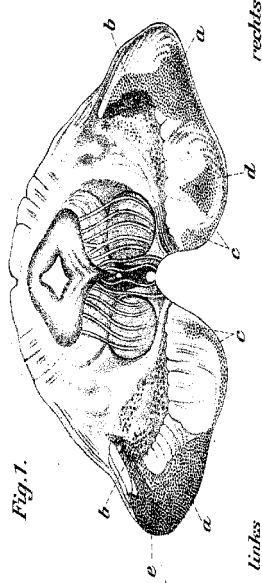


Fig. 2.

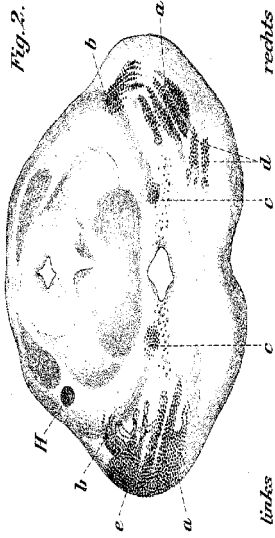


Fig. 3.

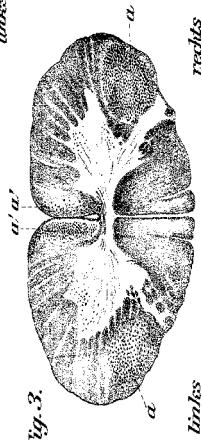


Fig. 4.

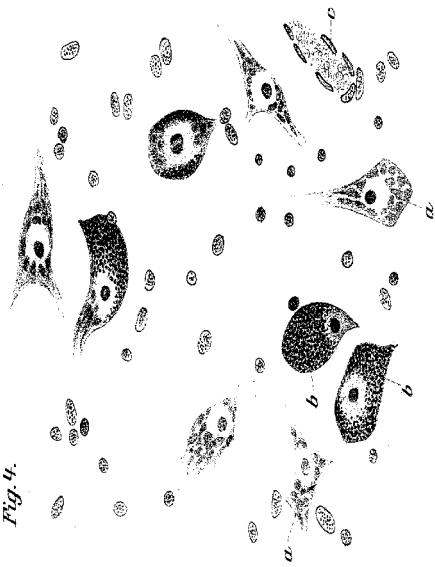


Fig. 5.

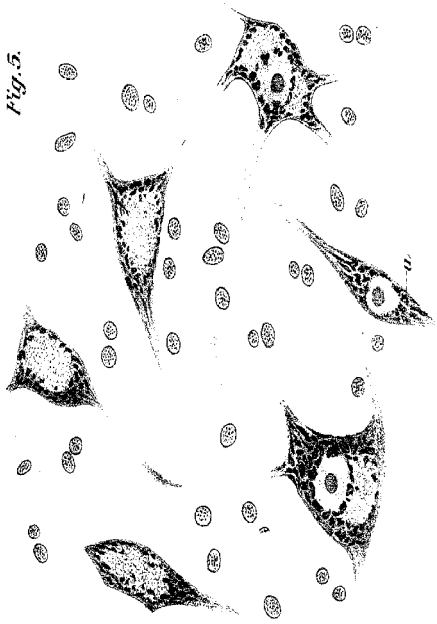


Tabelle B.

[illegible]

Tabelle C.

[illegible]

Tabelle D.

[illegible]

Tabelle E.

[illegible]