

### III.

Aus dem neurologischen Institut zu Frankfurt a. M.  
(Direktor Prof. Dr. Edinger). Abteilung für Hirnpathologie  
(Prof. Dr. H. Vogt).

## **Zerebrale Lähmung bei intakter Pyramidenbahn.**

(Ein Beitrag zu den Entwicklungskrankheiten des Gehirns.)

Von

**Ernst Hoestermann.**

(Hierzu Tafel II und 14 Textfiguren.)

Von jeher war man gewöhnt, bei Hemiplegien charakteristische Veränderungen in der Pyramidenbahn anzutreffen, einerlei ob es sich um eine im späteren Leben erworbene — durch Blutung, Erweichung usw. — oder um eine zerebrale Kinderlähmung handelte. Man nahm diese Degeneration als etwas so selbstverständlich zum pathologischen Befund gehöriges an, dass man nur in seltenen Fällen auch zur Untersuchung des Rückenmarks schritt. Ueberall begegnet man in der Literatur dieser Anschauung und erst Spielmeyer hat zum ersten Mal nachgewiesen, dass diese überkommene Anschauung nicht in allen Fällen zurecht besteht. Er hat nämlich 1906 auf der Versammlung der südwestdeutschen Neurologen Präparate eines Falles demonstriert, bei dem trotz langjährig bestehender zerebraler Kinderlähmung mit Kontrakturen sich intakte Pyramidenbahnen fanden. Freilich ist, wie aus der Literatur vor Spielmeyer ersichtlich, ein ähnlicher Befund schon des öfteren erhoben worden, aber die meisten Autoren haben ihm keinerlei weitere Bedeutung geschenkt und nur kurze Notiz davon genommen. Mir stehen vier analoge Fälle wie der Spielmeyersche aus dem hiesigen Institut zur Verfügung, über die ich nachher berichten werde.

Es erhebt sich, da, wie ich unten zeigen werde, der Befund keine exorbitante Seltenheit ist, sofort die Frage, wie ist dieser auffallende

---

Anm. Herr Dr. Ebmeyer hat mit den Untersuchungen, die der vorliegenden Arbeit zu Grunde liegen, im Frankfurter neurologischen Institut seiner Zeit begonnen; die von ihm angefertigten Präparate sind teilweise für die Arbeit herangezogen worden, sowie einige mir freundlichst überlassene Aufzeichnungen.

Befund mit unserer herkömmlichen Anschauung von der Anatomie der Hemiplegie zu vereinen? Hat die Pyramidenbahn in der Tat die dominierende Stellung in dem motorischen System, die wir ihr zuzuschreiben gewohnt sind, oder aber ist sie nicht die einzige zur Verfügung stehende Bahn bei der Uebermittlung motorischer Impulse? Oder aber hat sie, wenn es tatsächlich eine Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn gibt, überhaupt keine grosse Wichtigkeit für die Motilität? Es sind nur wenig Fälle auf das Verhältnis zwischen Zentralwindung und Pyramidenbahn untersucht worden, und wenn es geschehen ist, war es meist bei erwachsenen Hemiplegikern, bei denen die Läsion ein voll differenziertes Gehirn betroffen hat. Nach unseren Untersuchungen muss der Eindruck berechtigt erscheinen, als ob bei Kindern der Befund einer intakten Pyramidenbahn bei Hemiplegie ein häufigerer ist, als wir nach unseren heutigen legalen Ansichten vermuten; die Zahl ist vielmehr so gross, dass solche Fälle keineswegs mehr als Rarität zu gelten haben. Selbstverständlich wird man im Hinblick auf diese Tatsache vor allem die anatomischen und physiologischen Verhältnisse beim Kinde, also beim noch unfertigen Organismus, zu berücksichtigen haben und es wird sich zeigen, dass wir dann mit unseren heutigen Kenntnissen vom motorischen System eine befriedigende Erklärung für dieses scheinbar widersprechende Verhalten geben können.

Zunächst möchte ich nun einige Fälle aus der Literatur, die zur Klärung dieser Frage geeignet erscheinen, anführen und dann unsere eigenen ausführlich erörtern.

### Kasuistik.

Fall I. (Gierlich, Dieses Archiv, Bd. XXIII, Heft 1.)

Es handelt sich um einen 28jährigen Mann mit folgender Krankengeschichte: In einem der ersten Lebensjahre überstand Pat. eine Gehirnkrankheit, während welcher er an Konvulsionen litt. Seit jener Zeit sind der rechte Arm und das rechte Bein im Wachstum zurückgeblieben und der Arm ist fast ganz gebrauchsunfähig, während das Bein nur etwas beim Gehen nachgeschleppt wird. Mit 13 Jahren bekam er nach einem Schlag auf den Kopf die Anfälle, die mittlerweile sistiert hatten, wieder, ungefähr dreimal im Monat. Bei der Untersuchung zeigte sich, dass der Arm nur bis zur Horizontalen gehoben werden kann, Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk sehr beschränkt sind. Die rechte Hand ist stets im Handgelenk gebeugt. Die Finger können nur mit Hilfe der linken Hand gebeugt werden und federn wieder in die alte Stellung zurück. Der rechte Fuss steht in Spitzfussstellung. Das Bein wird etwas nachgeschleppt und im Bogen herumgeführt. Die epileptischen Anfälle entsprechen genau den bei der genuinen Epilepsie beobachteten, Konvulsionen gleich stark auf beiden Seiten. Pat. starb an einer interkurrenten Erkrankung.

Bei der Sektion ergab sich eine scheinbare geringe Differenz der beiden Rückenmarkshälften zu Gunsten der linken Seite. Das Gehirn selbst zeigte hinsichtlich der Hirnhäute fast normales Verhalten; die ganze Hirnoberfläche ist ebenfalls vollkommen normal. Dagegen zeigt sich in dem Teil der Marksubstanz der linken Hemisphäre, welcher lateral von den grossen Stammganglien, Corpus striatum und Linsenkern liegt, eine Zyste, die mit klarer seröser Flüssigkeit angefüllt und von feinem porösen Gewebe durchzogen ist. Der laterale hintere Teil des Corpus striatum, der inneren Kapsel und des Linsenkerns ist von der Zyste mitbetroffen und hat zu ihrer Bildung beigetragen. Die linke Pyramide ist schmaler als die rechte, ebenso der linke Hirnschenkel an dem mit Chromsäure gehärteten Organ. Die Pyramidenbahn in Pons und Medulla oblongata links ist bedeutend kleiner als rechts und auf dem Querschnitt des Rückenmarks erscheint der rechte Seitenstrang schmaler als der linke. Mikroskopisch zeigt sich keine Veränderung degenerativer Art an der Pyramidenbahn. „Keine Verdickung und Vermehrung des interstitiellen Gewebes, keine nackten Axenzylinder, keine gequollenen Nervenfasern, keine Körnchenkugeln, kurz sämtliche Präparate boten normales histologisches Verhalten dar“.

Fall II. (Spielmeyer, Münchener med. Wochenschr. 1906, Nr. 29.)

Bei dem Fall von Spielmeyer handelt es sich um eine Pat., bei der klinisch die Diagnose Epilepsie festgestellt war, und deren psychisches Verhalten eine zunehmende Verblödung aufwies. Die Anfälle waren charakteristische haut mal Anfälle etwa 2 bis 3 im Monat. Mit 38 Jahren trat nach einem längeren Status epilepticus eine totale linksseitige Lähmung ein, die anfänglich schlaffer Natur war, und von der unter Ausbildung typischer Kontrakturen eine Hemiplegie zurückblieb. Die Sensibilität war nicht gestört. Das Babinskische Zeichen wurde vermisst.

Bei der Sektion ergab sich, dass die rechte Hemisphäre in toto verkleinert war, 200 g leichter war als links. Die Windungen waren schmal, kammartig, besonders in den mittleren Partien des rechten Grosshirns. Die direkten Anteile dieser rechten Hemisphäre, Thalamus, Nucleus ruber und die indirekten, die linke Kleinhirnhälfte, waren an Volumen etwas reduziert und zeigten mikroskopisch nur Zeichen sekundärer Atrophie, keine primären Veränderungen. Mikroskopisch fanden sich vollständig intakte Pyramidenbahnen; nirgends in Pons, Medulla, Rückenmark eine Lichtung der betreffenden Pyramidenbahn, oder ein frischer Faserausfall. Auch bestand kein Unterschied zwischen der rechten und linken Pyramide.

In der Hirnrinde, speziell in der rechten Zentralregion zeigte sich an Nisslpräparaten ein Ausfall ganzer Zellschichten. Die obersten Zellschichten, bis tief in die dritte Zone hinein, sind völlig zu Grunde gegangen, aber auch die tiefen Schichten der Rinde sind sehr nervenzellenarm, aber reich an Gliazellen. Es besteht keine Verwerfung der Zellschichten, dagegen eine Verschmälerung des Rindenbandes. Die Riesenpyramidenzellen dagegen sind in ganzer Ausdehnung erhalten und unterscheiden sich in nichts von den der linken Zentralwindung. Die grossen und mittleren Pyramidenzellen der 3. Schicht sind relativ zahlreich in dieser atrophischen Rinde.

Fall III. (Railton, Brit. med. Journ., 27. Febr. 1892.)

Birth palsy. Es handelt sich um einen „Idiotic boy“. Der Kopf wird rückwärts gezogen, die Oberschenkel werden in Adduktion gekreuzt gehalten. Die Extremitäten werden in „lead pipe“-Kontraktur gehalten. Bei Berührung tritt allgemeine Starre auf. Die Reflexe sind gesteigert, beim Gähnen tritt Klonus ein, beim Füttern Trismus.

Die Sektion des Gehirns zeigt leichte Depression (seichte Delle) nächst dem Scheitel parallel der Fissura praecentralis und der Zentralwindung. Pia und Arachnoidea sind leicht verdickt, die Lobuli paracentrales sind leicht eingesunken. Basis normal. Histologisch zeigt sich in der motorischen Region eine Abnahme der Zahl der grossen Ganglienzellen und eine geringgradige Vermehrung der Neuroglia. Die Pyramidenbahn in Pons, Medulla und Rückenmark ist vollkommen normal.

Fall IV. (Binswanger, Virchows Archiv Bd. 87. 1887.)

Dieser Fall betrifft ein 10 $\frac{1}{2}$ jähriges Mädchen. Die Geburt war schwer, wurde aber ohne Kunsthilfe beendet. Das Kind war nach der Geburt gelähmt an allen Extremitäten, jedoch mit Bevorzugung der oberen, und zwar so, dass die Vorderarme krampfhaft an die Oberarme angezogen waren. Die unteren Extremitäten waren mehr steif und ungelenkig. Es schrie viel, lernte nicht sprechen, kurz es bot das Bild einer zerebralen Kinderlähmung mit Idiotie. Mit 10 $\frac{1}{2}$  Jahren wurde folgender Status erhoben: Mageres Kind mit hochgradiger Flexionskontraktur in Vorderarm und Unterschenkel. Der geistige Zustand ist sehr wenig entwickelt. Finger und Daumen stehen in Flexionskontraktur, jedoch zeigen die Fingergelenke eine auffallende Schlaffheit, so dass man sie hyperextendieren kann. Die unteren Extremitäten sind bei einer späteren Untersuchung fest an den Leib angezogen; starke Beugekontraktur im Kniegelenk; beide Füße befinden sich in Varusstellung. Sensibilität erhalten. Exitus an Pneumonie.

Bei der Sektion erweisen sich die Hirnhäute ohne besondere schwerere Veränderungen. Bei Betrachtung der konvexen Hirnoberfläche fiel die ungewöhnliche Anordnung der Windungen auf. Entsprechend der Rolandoschen Furche fand sich beiderseits ein tief klaffender Spalt, der die Hemisphären in zwei ungleiche Teile schneidet, und der mit der Fossa Sylvii grösstenteils zusammen fällt. Die Windungen selbst bleiben in der ganzen Konvexität unter der normalen Grösse und sind teilweise stark gefältelt. Der Occipitalpol ist verkürzt. Die beiden Zentralwindungen fehlen anscheinend völlig und an ihrer Stelle befindet sich der oben erwähnte Spalt, in dessen Tiefe anormale Windungen sichtbar werden. Die Hirnbasis zeigt im allgemeinen normales Verhalten. Am Rückenmark waren keinerlei Erscheinungen sekundärer Degeneration an der Pyramidenbahn nachweisbar und auch die Ganglienzellen der Vorderhörner wiesen keine pathologischen Veränderungen auf. Zur histologischen Untersuchung wurde ein Stück der Rinde aus der Grenze des Defektes entnommen. Es fanden sich narbige Veränderungen und Gefässverdickungen. Von Ganglienzellen fand Binswanger typische Pyramidenzellen, die aber „niemals auch nur annähernd die Grösse von Betzsehen Pyramidenzellen

erreichten“. Ebenso fanden sich in anderen Präparaten keine Riesenpyramidenzellen.

Fall V. (Ganghofner, Zeitschr. für Heilkunde, Bd. XVII.)

5jähriger Junge, der bis  $\frac{3}{4}$  Jahr gesund gewesen ist; dann traten Friesenfälle von grosser Intensität auf. Nach den Anfällen war das Sehvermögen fast vollständig geschwunden. Von  $1\frac{1}{4}$  Jahren bis 4 Jahren vermochte das Kind zu gehen, dann aber wollte es sich nicht mehr aufstellen; hier und da wurden Krämpfe der oberen und unteren Extremität beobachtet. Auch allgemeine Konvulsionen wurden bemerkt, wobei Schaum vor den Mund trat. Schlechtes Sprachvermögen. An beiden Beinen bestanden typische Kontrakturen. Psychisch zeigt das Kind das Bild einer vollständigen Idiotie.

Das Gehirn zeigt eine multiple sklerotische Atrophie, Rinde und Marksubstanz betreffend, rechts stärker ausgebildet als links. Es handelt sich vorwiegend um Narbengewebe mit multipler Zystenbildung. Auf der rechten Hemisphäre ist der ganze Temporallappen, Occipitallappen, Präkuneus, Parietallappen mit Ausnahme des Gyrus centralis posterior, sowie der Insula Reilii betroffen. Eine histologische Untersuchung der Rinde fehlt. Die Pyramidenbahn ist überall normal. Es zeigen sich keine sekundären Degenerationen, auch nicht in anderen Teilen.

Fall VI. (Ganghofner, l. c.)

$3\frac{1}{2}$ jähriges Mädchen, das gesund war bis  $\frac{3}{4}$  Jahr. Dann bekam es einen Darmkatarrh, in dessen Verlauf Konvulsionen auftraten, die bisweilen  $\frac{3}{4}$  Stunden anhielten. Das Kind bewegte sich seit dieser Krankheit nicht mehr so lebhaft wie früher und gegen Ende des ersten Lebensjahres zeigte sich, dass beide unteren Extremitäten und der rechte Arm gelähmt waren. Beim Gehen hatte es hochgradige Steifigkeit in den Beinen. Die Hände fassten ungeschickt dargereichte Gegenstände. Mit  $3\frac{1}{2}$  Jahren Untersuchung: Hierbei fanden sich die Oberarme fest an die Brust angezogen; die Arme waren im Ellenbogengelenk gebeugt, die Hände zur Faust geballt. Die Bewegung der Hände war bald ungeschickt, an Chorea' erinnernd, bald mehr ataktisch zitternd. Die Füße wurden in Equinovarusstellung fixiert gehalten. Der Fazialis war frei, die Augenbewegungen zeigten nichts Abnormes. Die Artikulation war schlecht. Das Kind vermochte nur einige Worte unverständlich zu sagen.

Der Befund am Grosshirn ergab beiderseits porencephalische Defekte, Mikrogryie und Atypie der Windungen. Beide Zentralwindungen sind nicht ausgesprochen deutlich. Die Fossa Sylvii klappt weit auf der rechten Seite und ist begrenzt nach vorne von den in sie einbiegenden Enden der Gyri frontales, nach hinten von den Gyri des Lobus parietalis. In der rechten Hemisphäre befindet sich an der Stelle der vermuteten Zentralwindung ein Porus von 1,5 cm Tiefe. Die Rinde wurde histologisch untersucht. Die Pyramidenbahn erwies sich in Pons, Medulla und Rückenmark als völlig intakt.

Fall VII. (Ganghofner, Jahrb. für Kinderheilkunde. 1895. Bd. 40. Heft 2 und 3.)

Es handelt sich hier um ein Mädchen, das mit  $4\frac{1}{2}$  Jahren folgende Erscheinungen darbot. Aus der Anamnese wird nur hervorgehoben, dass die

Motilitätsstörungen des Kindes aus seiner allerersten Kindheit stammen. Die gesamte Muskulatur zeigte starke Hypertonie, der Kopf war stark nach vorne geneigt und die Wirbelsäule etwas kyphotisch gekrümmt. Die oberen Extremitäten waren in der Ruhe gebeugt und adduziert, die passive Streckung im Ellenbogengelenk begegnete starkem Widerstand. Die Hände und Finger waren jedoch frei von Kontrakturen. Die unteren Extremitäten wurden steif gestreckt und adduziert gehalten; die Füße standen in Equinusstellung. Passive Bewegungen waren nicht ausführbar, die Reflexe bis zum Klonus gesteigert. Der Exitus trat an Diphtherie im gleichen Jahre ein.

Die Sektion ergab einen chronischen Hydrocephalus internus. Sämtliche Ventrikel waren ausgedehnt, die Seitenventrikel stärker. Makroskopisch zeigte das Rückenmark und das Gehirn keine pathologischen Veränderungen. Mikroskopisch wurde nur das Rückenmark untersucht. Es liessen sich am gehärteten Organ manifeste pathologische Veränderungen nicht erkennen; nur machte es den Eindruck, als ob in den Pyramidenseitenstrangbahnen des Halsmarks eine geringere Zahl von Nervenfasern und eine grössere Menge Glia vorhanden wären.

Fall VIII. (Bischoff, Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1897. Bd. 15.)

Dieser Fall betrifft ein Mädchen, das bis 21 $\frac{1}{2}$  Jahren gesund war. In diesem Alter traten plötzlich Konvulsionen auf und seit diesem Anfall war das Kind rechts gelähmt. Hand und Fuss standen in Kontrakturstellung. Die Krampfanfälle traten noch sehr oft auf in Intervallen von 10 Tagen. Mit 26 Jahren untersucht, zeigte die Pat. starke Kontrakturen in den Spitzen der rechtsseitigen Extremitäten. In Schulter-, Ellenbogen- und Hüftgelenk waren aktive Bewegungen ausführbar. Die rechte Hand zeigte zeitweise athetotische Bewegungen. Ausserdem war der rechte Mundwinkel nach aussen verzogen und die rechte Nasolabialfalte tiefer. Die Berührungs- und Schmerzempfindung war herabgesetzt. Auf beiden Körperseiten bestanden Krämpfe. 1894 erfolgte der Tod im Status epilepticus.

Bei der Sektion ergab sich zunächst völlige Symmetrie beider Hemisphären. Die Hirnhäute waren intakt. Dagegen fand sich im dorsalen Teil des linken Sehhügels eine Höhle, die diesen fast ganz einnahm. Das Tuberculum anterius war völlig zerstört, vom lateralen Kern waren nur geringfügige Reste erhalten, der mediale Kern war in beiden Abteilungen bedeutend verkleinert, der Nucleus ventralis war in demselben Masse geschrumpft, das Pulvinar war zerstört; nur der Nucleus ventralis und der hintere Kern waren erhalten. Die radiären Fasern der Gitterschicht und das Vicq d'Azyr'sche Bündel müssen zum grössten Teil degeneriert und zur Resorption gekommen sein. Die Haubenstrahlung war reduziert. Ausser dieser Region zeigte noch die Schleifenbahn kontinuierliche Volumsverminderung und teilweisen Faserausfall bis in die Hinterstrangkern hinein. Ferner fehlten zum grössten Teil die Sagittalbündel des roten Kerns, deren Ausfall bis in den gekreuzten Bindearm zu verfolgen war. Die innere Kapsel, Pyramidenbahn im Hirnschenkelfuss und in der linken Pyramide wiesen Volumsverminderung auf ohne Strukturveränderungen. Die Pyramidenbahn des Rückenmarks wies ausser einer geringen Volumsveränderung keine Degenerationen auf.

Fall IX. (Marie et Guillain, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. 1903).

Dieser Fall betrifft einen Patienten, der mit 2 Jahren an Krämpfen erkrankte, in deren Verlauf sich eine linksseitige Hemiplegie entwickelt hatte. Im Alter von 36 Jahren untersuchte Déjérine den Kranken und stellte die Diagnose einer zerebralen Kinderlähmung. Die ganze linke Seite, Gesicht einbegriffen, war in der Entwicklung zurückgeblieben und die Finger und der ganze Arm zeigten ständig unwillkürliche Bewegungen. Der Kopf wurde durch spastische Bewegungen der Halsmuskeln zur linken Schulter gezogen. Gaumensegel und Zäpfchen waren nach rechts abgewichen. Die Sensibilität war vollkommen intakt. Der Exitus trat im Alter von 49 Jahren ein.

Die Sektion ergab keine Schädigung der Hirnrinde und der Hirnhäute. Im roten Kern dagegen fand sich ein alter Herd, dessen Art genau nicht zu bestimmen war, und der genau den roten Kern zerstört hatte. Von den sekundären Degenerationen interessieren vor allem die Atrophie des rechten Kleinhirnschenkels und die fast vollständige des dorsalen Längsbündels rechterseits. Ferner war rechts die Haubenbahn fast vollständig verschwunden. Die rechte Olive war atrophisch, ihre Kapselfasern waren degeneriert wegen ihrer Verbindung mit der zentralen Haubenbahn. Der Hilus des linken Nucleus dentatus erwies sich als sehr atrophisch. Sonst fehlten fast vollständig weitere Veränderungen sekundärer Art. Die Pyramidenkreuzung war ganz normal, ebenso zeigte sich der Hirnschenkelfuss auf den Präparaten überall gut gefärbt. Das Monakowsche Bündel konnte nicht aufgefunden werden. Unabhängig hiervon zeigte das Rückenmark im unteren Dorsalmark einen meningo-myelitischen Herd in den Hinter- und Seitensträngen mit sekundären Degenerationen unterhalb und oberhalb. Dieser Herd wurde auf eine im Alter von 27 Jahren erworbene Lues bezogen. Die Verfasser sind der Ansicht, dass die zerebrale Kinderlähmung einzig abhängig sei von dem Herd im roten Kern und vielleicht der Degeneration der motorischen Haubenbahn.

### Eigene Fälle.

(Ich bezeichne die Fälle nach der laufenden Nummer des Materialverzeichnisses des Instituts).

Fall X (346.) Selma R., geb. 8. 4. 1873, keine hereditäre Belastung, zum ersten Mal 4 Tage nach der Geburt Krämpfe, später namentlich während des Zahnens öfter. Viel Kinderkrankheiten. Blieb von anfang an in der Entwicklung stark zurück, hat nie Sprechen gelernt. Gehversuche wurden in den ersten Jahren gemacht, doch sollen die Beine damals nicht recht beweglich gewesen sein. Mehr und mehr trat eine Starre aller 4 Extremitäten hervor, auch die Anfälle wurden nach und nach häufiger.

Der Status im 34. Lebensjahre ergibt eine mittelgrosse, gracil gebaute, schwächliche, aber ziemlich normal ernährte Pat. Schädel symmetrisch, Umfang 50 cm, Diameter front. occip. 16,5, bip. 13. Im Gebiet der Hirnnerven keine Veränderung; Zähne sehr schlecht, Zunge wulstig, Pupillen-Korneal-

Konjunktival-Gaumenreflexe normal. Es besteht eine spastische Lähmung aller 4 Extremitäten. Bei der bettlägerigen Pat. sind die Extremitäten sämtlich in Beugekontraktur, die durch passive Bewegung sich nur sehr schwer überwinden lässt. Die Beine können nur kurze Zeit spontan in Streckstellung gehalten werden und es ist dann ein mühsamer, schiebender Gang mit Unterstützung in kleinen Schritten möglich. Die sämtlichen Sehnenreflexe sind ausserordentlich gesteigert, Patellar- und Fussklonus sehr lebhaft; auch die Hautreflexe, besonders der Bauchdeckenreflex, sehr lebhaft. Babinski beiderseits positiv; die feinere Motilität und die Sensibilität ist wegen des psychischen Verhaltens der Pat. nicht zu prüfen.

Die inneren Organe sind nicht nachweisbar krankhaft verändert.

In psychischer Beziehung besteht eine tiefe Idiotie mit wenigen primitiven Reaktionen: Erkennen der Wärterin und nächsten Umgebung, Reaktion auf die Essenszeit und dergl. Die Pat. ist unsauber, von Kindheit an besteht eine mit den Jahren zunehmende Epilepsie. Zur Zeit etwa 7—8 Anfälle pro Tag. Tod im Alter von 36 Jahren an fortschreitender Entkräftung.

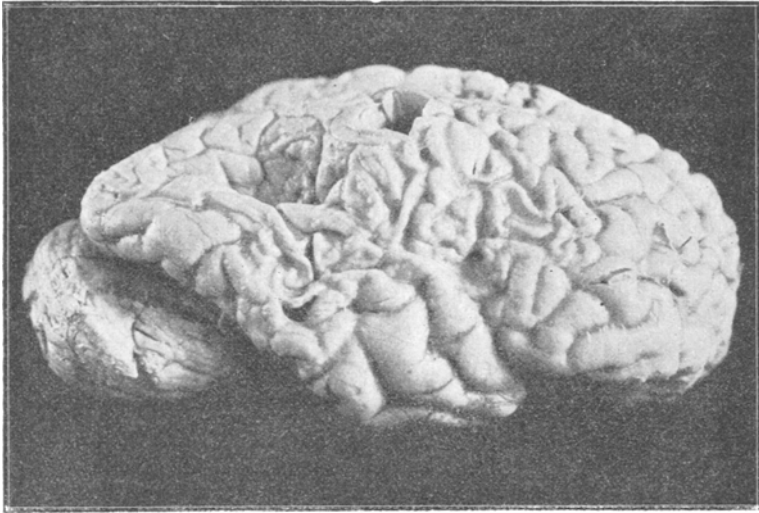
#### Anatomischer Befund.

Die Hirnhäute wiesen besondere Veränderungen nicht auf. Das Gehirn selbst zeigt normale Grösse, jedoch ist die rechte Hemisphäre bedeutend kleiner als die linke (Fig. 1). Der untere Teil des rechten Temporallappens und der vordere Teil des Frontallappens zeigen annähernd normalen Windungstypus, ebenso ist die Zentralwindung als solche gut zu erkennen und anscheinend normal entwickelt. Im Occipitallappen rechts findet sich ein porenzephalischer Defekt von ungefähr 2 cm Tiefe, 3 cm Breite und 4—5 cm Länge. Der Occipitallappen ist sehr stark atrophisch, auf seine Kosten ist die Atrophie der ganzen Hemisphäre zu setzen. Diese Porenzephalie ist nicht der einzige Defekt, sondern es besteht ausserdem eine sklerotische Atrophie eines grossen Teils der Hirnoberfläche und zwar sind im wesentlichen der obere und hintere Teil des Temporallappens, der untere Teil des Parietallappens und der untere Teil des Occipitallappens betroffen. Diese Atrophie zieht sich über die Fissura Sylvii hin, sodass man diese kaum erkennen kann; hier ist der Windungstypus mikrogrysch und unregelmässig. Die linke Hemisphäre zeigt um den Gyrus angularis herum Mikrogryrie und Atrophie; im Occipitallappen am Ende des Gyrus occipitalis med. einen kleinen porenzephalischen Defekt. Sonst normales Verhalten.

Das Rückenmark (Fig. 2a) zeigt im Zervikalmark geringe Aufhellung in den Seitensträngen (Peripherie) und Vordersträngen, sonst normales Verhalten. In den grauen Vorderhörnern finden sich keine Verschiedenheiten. Das Dorsalmark zeigt das gleiche Verhalten. Der Querschnitt des Lumbalmarks (Fig. 2b) hat im allgemeine normale Form. In der grauen Substanz finden sich keine Veränderungen, keine Atrophie der Vorderhörner, kein Unterschied in der Zahl der Zellen links und rechts. Die Hinterstränge zeigen eine diffuse Lichtung der Fasern, die Seitenstränge in der Peripherie ebenfalls eine geringe Lichtung,

desgleichen die Vorderstränge; die Gegend der Pyramidenbahn zeigt jedoch normales Verhalten.

Fig. 1.



Seitenansicht des Gehirns Fall 346. Man sieht den porencephalischen Defekt im Occipitallappen und die Atrophie und Mikrogyrie eines Teils des Temporal- und Frontallappens. In der Zentralwindung artefizieller Defekt; dort wurde ein Stück zur histologischen Untersuchung entnommen.

Die Hirnrinde (Tafel II, Fig. 1) ist bedeutend verschmälert. Die kleinen Pyramidenzellen sind vorhanden aber unregelmässig über den Raum von den Riesenpyramidenzellen bis zu der Molekularschicht verteilt. Es besteht eine geringe Atrophie der Zellen im allgemeinen, eine hochgradige der Molekularschicht. Die Riesenpyramidenzellen selbst weisen im ganzen eine etwas unregelmässige Form auf; sie finden sich aber in der Rinde an normaler Stelle. Dieser Befund gilt für die rechte Seite, auf der linken waren keine ausgesprochenen Veränderungen vorhanden.

In der Medulla ist die Pyramidenbahn ganz ohne Veränderung; links vielleicht geringe Faserlichtung gegenüber rechts. In der Höhe der Oliven rechte und linke Pyramide gleich, der Nucleus arciformis deutlich zu sehen. An der Stelle, wo das Monakowsche Bündel zu suchen ist, findet sich keine Aufhellung.

Fall XI (337). Erich C., geb. am 19. 1. 03, am 30. 9. 08 in Niedermarsberg aufgenommen. Keine erbliche Belastung; Idiotie angeblich angeboren. Direkt nach der Geburt Krämpfe, die später nicht wiederkamen. Lernte nicht gehen und nicht sprechen.

Status bei der Aufnahme 30. 9. 08: Der schlechtgenährte, anämische Pat. macht den Eindruck eines 1—2jährigen Kindes; blöder Gesichtsausdruck (offenstehender Mund, Speichelfluss, vorliegende Zunge).

Strabismus. Kopfumfang 42 cm, grösster Breitendurchmesser 13 cm, Längendurchmesser 14 cm. Fontanellen geschlossen; Glabella vorstehend; das Milchgebiss zeigt Defekt der oberen Schneidezähne, unten liegen Lücken zwischen den Zähnen. Am Hals sind zahlreiche Drüsen fühlbar. Atmung schnarchend. Ueber den Lungen vereinzelte schnurrende Rasselgeräusche. Abdomen o. B., Genitalien sehr klein.

Fig. 2a.



Es besteht spastische Lähmung der linksseitigen Extremitäten mit Kontrakturen (Beugekontraktur der oberen Extremität). Muskelstarre bei allen passiven Bewegungen. Klonischer Patellarreflex besonders links; schon bei geringer Reizung der Kniesehne grosser motorischer Effekt, bei etwas stärkerer mehrfache klonische Zuckungen des Quadriceps. Athetotische Bewegungen der Hand links. Völlige Unfähigkeit zu gehen, zu stehen und ohne Unterstützung zu sitzen. Psychisch besteht grosse Schreckhaftigkeit; die Sprache fehlt, ebenso das Sprachverständnis. Der Pat. ist stets ruhig und stupide, nur durch starke optische und akustische Reize ist die Aufmerksamkeit des Pat. für einen Moment zu fesseln. Mit hinggegebenem Spielzeug weiss der Pat. nichts anzufangen. Nahrungsaufnahme gering, nur durch Fütterung zu erreichen; Pat. kaut nicht. Schlechtes Schlucken; die Speisen kommen leicht zurück. Zeitweise unmotivierter Wechsel der Stimmung, zeitweise Weinen. Am 27. 4. 09 Exitus; Ursache deszendierende Diphtherie.

## Anatomischer Befund.

Schädeldach und Meningen sind ohne Besonderheit. Das Cerebrum fällt ebenso wie das Rückenmark durch seine Kleinheit auf. Hirngewicht 572 g. Die genauen Masse sind leider nicht mehr festzustellen, da das Gehirn zerschnitten worden ist. Der Furchungstyp ist ausgesprochen sagittal. Wegen des anormalen Verlaufes der Windungen sind die einzelnen sehr schwer zu bestimmen. Die Fossa Sylvii läuft beiderseits sehr steil nach abwärts und erstreckt sich ungewöhnlich weit nach aufwärts. Die als vordere Zentralwindung anzusprechende Windung hat einen irregulären, stark sagittal gerichteten Verlauf. (Die zur mikroskopischen Untersuchung an dieser Stelle entnommenen

Fig 2b.



Querschnittbilder des Falles 346. a. Zervikalmark, b. Dorsalmark. Sowohl im Vorderstrang wie auch im Seitenstrang findet sich keine Degeneration der Pyramidenbahn. Rückenmarkssymmetrisch.

Stücke bestätigen die Annahme, dass es sich um die vordere Zentralwindung handele). Die Grösse der einzelnen Gyri bleibt durchweg unter der normalen; es besteht also Mikrogyrie.

Mikroskopisch (Tafel II, Fig. 2) bot die vordere rechte Zentralwindung ein eigentümliches Bild. Die Breite der Rinde entspricht annähernd der einer normalen Rinde; jedoch zeigt sie in fast allen Schichten eine Zellenarmut. Besonders die kleinen Pyramidenzellen sind an Zahl reduziert und stehen un-

regelmässig verteilt, nicht wie in der normalen Rinde an einer Stelle zusammen. Demgegenüber zeigen die Riesenpyramiden keine nennenswerte Zahlverminderung, sie stehen an normaler Stelle und erweisen sich im Nisslpräparat völlig normal. Nur fällt auf, dass sie in einer ziemlich zellarmen Schicht fast isoliert dastehen. Die linke Zentralwindung war normal. Das Rückenmark (Fig. 3a, b, c,) zeigt im Halsteil auf allen Schnitten annähernd normales Ver-

Fig. 3 a.

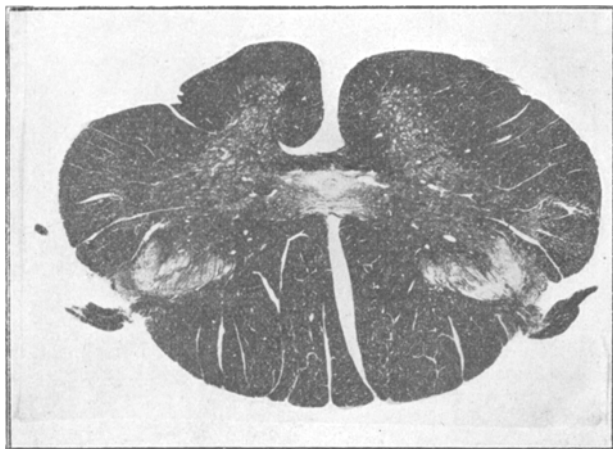


Fig. 3 b.

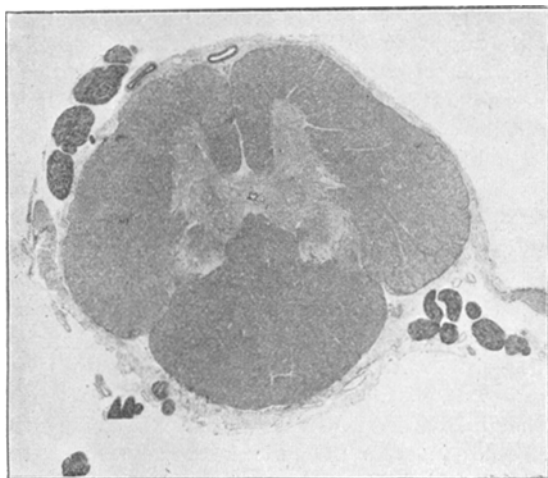
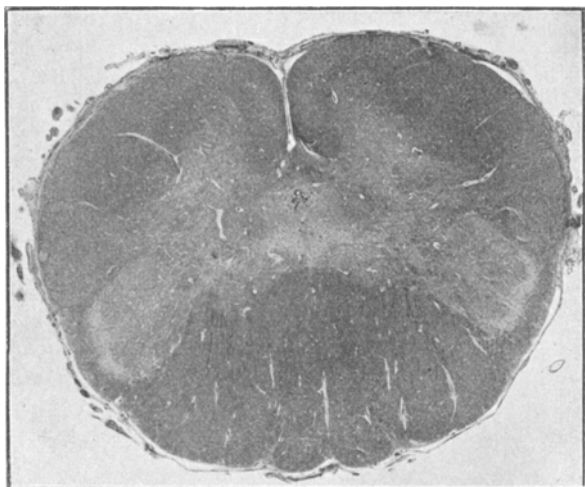


Fig. 3 c.



Querschnittsbilder des Falles 337. a. Zervikalmark, b. Dorsalmark, c. Lumbalmark. Das Rückenmark zeigt etwas embryonalen Typus, aber sonst keinerlei Degeneration. Pyramidenbahn völlig intakt.

halten. Im Seitenstrang und Hinterstrang befindet sich eine geringgradige Faserlichtung und der linke Pyramidenvorderstrang ist an Volumen etwas kleiner als der rechte. Das Dorsalmark zeigt hinsichtlich der Faserlichtung ähnliches Verhalten wie das Halsmark. Das Rückenmark zeigt im ganzen etwas embryonalen Typus, es entspricht eben der Kleinheit des Cerebrums. Die Seitenstränge sind schmaler als gewöhnlich und deshalb springen die Hinterstränge unverhältnismässig stark vor; links ist der Pyramidenvorderstrang etwas geringer entwickelt als rechts. Im Lumbalmark fällt eine geringgradige Faserlichtung in der Peripherie des Hinterstranges und des Seitenstranges auf. Das linke Vorderhorn ist schmaler entwickelt als das rechte und zeigt auch eine geringe Abnahme an Ganglienzellen. Im ganzen Rückenmark finden sich aber an keiner Stelle irgendwelche Degenerationen, vor allem zeigen die Stellen, wo wir die Pyramidenbahn zu suchen gewohnt sind, keinerlei Entartung.

Fall XII (118). Heinrich F., geb. 24. 6. 79, seit dem 6. Jahre in der Anstalt. Grossvater, Vater Potator, ausserdem in der Seitenverwandschaft zahlreiche Fälle geistiger Anomalie. Grosse Kindersterblichkeit in den verschiedenen Zweigen der Familie. Pat. ist das 6. von 11 Geschwistern. 7 von den Kindern sind in frühestem Alter gestorben. Ein Bruder ist Epileptiker. Die 2 noch lebenden jüngeren Geschwister sind gesund; die Familien- und Wohnungsverhältnisse sind die denkbar elendsten. Die Mutter ist schon seit

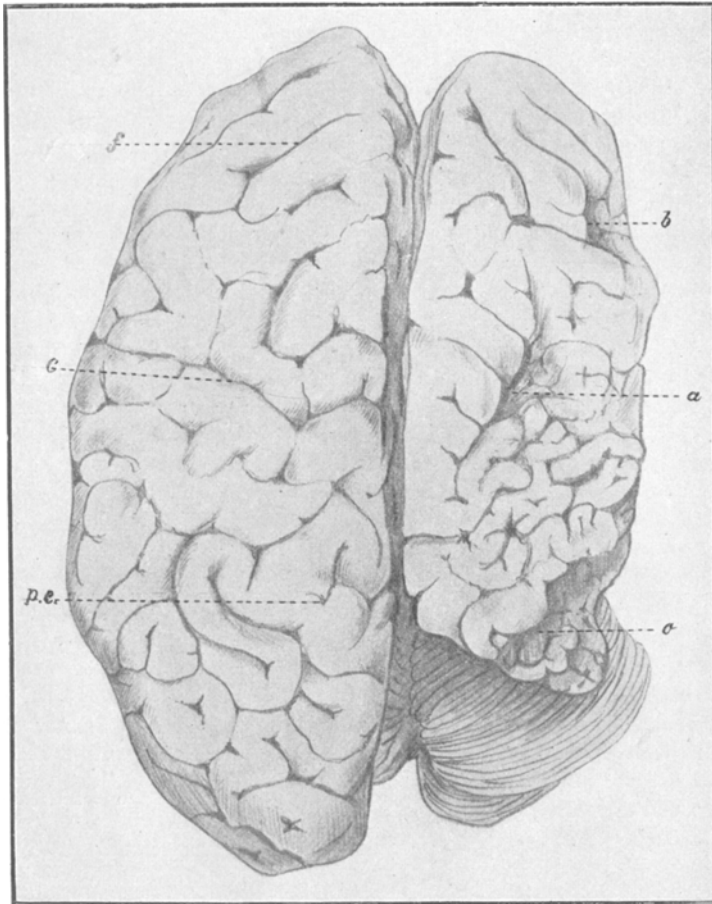
vielen Jahren tot; über Kindheit und Entwicklung des Pat. ist daher nichts zu erfahren; besonders nichts über den Beginn der jetzigen Krankheit. Diese selbst hat jedenfalls schon vor dem 6. Lebensjahr bestanden, besteht wahrscheinlich schon von Geburt an. Der augenblickliche Status (im Alter von 25 Jahren) ist folgender: Mittelgrosser junger Mann mit starkem Strabismus convergens des linken Auges, kräftig und untersetzt gebaut, Schädel dolichocephal, 51 cm Umfang, keine Formanomalie, Pupillenreaktion auf beiden Augen normal, Sehkraft nicht vermindert, Kau-Zungenbewegungen, Zäpfchen und Gaumen nicht von der Norm abweichend, die Sprache artikulatorisch, intakt, aber unvollkommen aus psychischen Gründen (s. unten). Zuweilen aber nicht immer tritt eine Parese des linken Facialis hervor. Die Extremitäten der linken Seite sind spastisch gelähmt, das Bein in höherem Grade als der Arm. Am Arm sind die Bewegungen in den grossen Gelenken spontan leidlich auszuführen, auch eine rudimentäre Greifbewegung namentlich mit den letzten 4 Fingern ist erhalten. Am Bein ist eigentlich nur im Hüftgelenk eine spontane Beweglichkeit möglich, beim Gang wird das linke Bein aussen herumgezogen, wobei die Spitze des Fusses den Boden schleifend berührt. In der Ruhe ist der Ellenbogen und das Handgelenk gebeugt. Die Finger sind gestreckt, der Arm ist adduziert, das Kniegelenk ist leicht gebeugt, der Fuss in Spitzfussstellung bei leicht dorsalflektierten Zehen. Rumpf- und Bauchmuskulatur lassen keine Störung erkennen, doch besteht eine Skoliose im unteren Dorsalteil nach links. Die Sehnenreflexe sind sämtlich links lebhafter als rechts. Das Kniephänomen ist auch rechts gesteigert, links besteht Patellar- und Fussklonus. Babinski beiderseits, Tibiaperiostreflex nur links, die Hautreflexe, besonders der Bauchdeckenreflex, der Kremasterreflex beiderseits gleich. Passive Bewegungen erhöhen die Spasmen; nirgends Ataxie; keine Epilepsie. Die Sensibilität ist am ganzen Körper normal. Blase und Mastdarm sind ungestört. Die inneren Organe zeigen einen beiderseitigen Spitzenkatarrh der Lungen, sonst nichts abnormes; keine Vergrösserung der Schilddrüse. Pat. ist ein Imbeziller, der ein geringes Mass von Kenntnissen besitzt, Personen und Gegenstände der Umgebung erkennt, er ist zeitlich und örtlich orientiert, liest und schreibt etwa der zweiten Schulstufe entsprechend, rechnet bis 10; er ist im Haus und bei der Landarbeit ein ganz brauchbarer tüchtiger Arbeiter, soweit es sich um mechanische Verrichtungen handelt. Meist stumpf, zuweilen reizbar und unverträglich. Sprache ganz gut verständlich, agrammatisch, meist Einwortsätze. Tod im Alter von 26 Jahren an Tuberkulose.

#### Anatomischer Befund.

Schädel und Meningen ohne Befund. Das Gehirn zeigt normale Grössenverhältnisse, die linke Hemisphäre ziemlich grobe, aber normale Furchung (Fig. 4). Die rechte (Fig. 5) ist dagegen im Temporal- und Occipitalteil stark geschrumpft und am Occipital- und Frontalpol deshalb verkürzt. Im Frontallappen ungefähr in der Gegend der mittleren Frontalfurche befindet sich eine grubenartig eingesunkene Stelle der konvexen Oberfläche. Ebenso sind die unteren  $\frac{2}{3}$  der Zentralwindung von einem porencephalischen Defekt

eingenommen, um den herum die Gyri radiäre Stellung einnehmen. An dieser Stelle ist der Windungstypus gänzlich verwischt und die Gyri sind verschmälert. Auch im Frontalteil besteht diese Mikrogyrie. An der Basis (Fig. 6) zeigt sich, dass der Temporallappen rechts fast vollkommen reduziert ist.

Fig. 4<sup>1)</sup>.

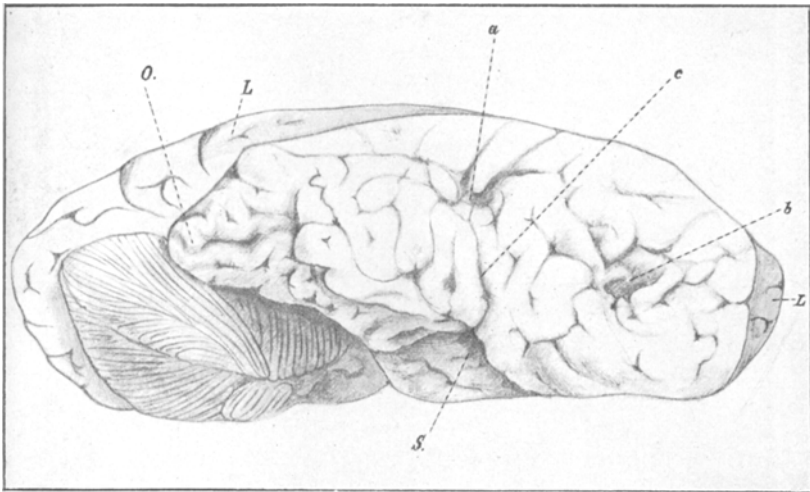


Ansicht des Gehirns Fall 118 von oben L. Hemisphäre normal. f = I. Frontalfurche, c = Zentralwindung, pe = Fiss. perpendicularis externa. R. Hemisphäre im Temporal- und Occipitalteil (o) stark geschrumpft. a, b = grubenartig eingesunkene Partien der konvexen Oberfläche. Im Bereich derselben verschmälerte Windung. Rechts Windungstypus verwischt. Windungen allgemein verschmälert.

1) Die Figuren 4, 5, 6 nach Zeichnungen von Prof. Vogt.

Ammonshorn und Unkus sind verhältnismässig intakt. Dagegen erscheint die Sylvische Furche durch die Verkürzung des Temporallappens weit nach rückwärts verlagert. Die Windungen der orbitalen Fläche des Frontallappens sind zum Teil verschmälert, der rechte Nervus olfactorius verkleinert, ebenso die rechte Brückenhälfte.

Fig. 5.



Laterale Ansicht der rechten Hemisphäre des Falles 118. L = linke Hemisphäre, S = Sylvische Furche, c = Zentralfurche, a, b = zirkumskripte Partien des Parietal- und Frontallappens, die tief eingesunken sind; dort Mikrogyrie. O = atrophischer, total geschrumpfter Occipitallappen.

Zur mikroskopischen Untersuchung der Hirnrinde (Taf. II, Fig. 3) wurden Stücke aus dem normal erscheinenden Teil der rechten Zentralwindung entnommen. Die Breite der Rinde zeigt an dieser Stelle ungefähr normales Verhalten. Jedoch weist die Rinde durchweg in allen Schichten Zellarmut auf. Besonders in der molekularen Schicht fällt diese Atrophie am deutlichsten auf, die kleinen Pyramidenzellen scheinen eher etwas vermehrt an Zahl, jedoch stehen sie nicht so regelmässig angeordnet, wie in einer normalen Rinde. Die Riesenpyramiden sind allerdings auch hier vorhanden, aber doch an manchen Stellen der Rinde nicht so zahlreich wie unter normalen Verhältnissen, dafür an anderen mehr in Gruppen geordnet. Im Nisslpräparat zeigen sie auch etwas unregelmässige Form.

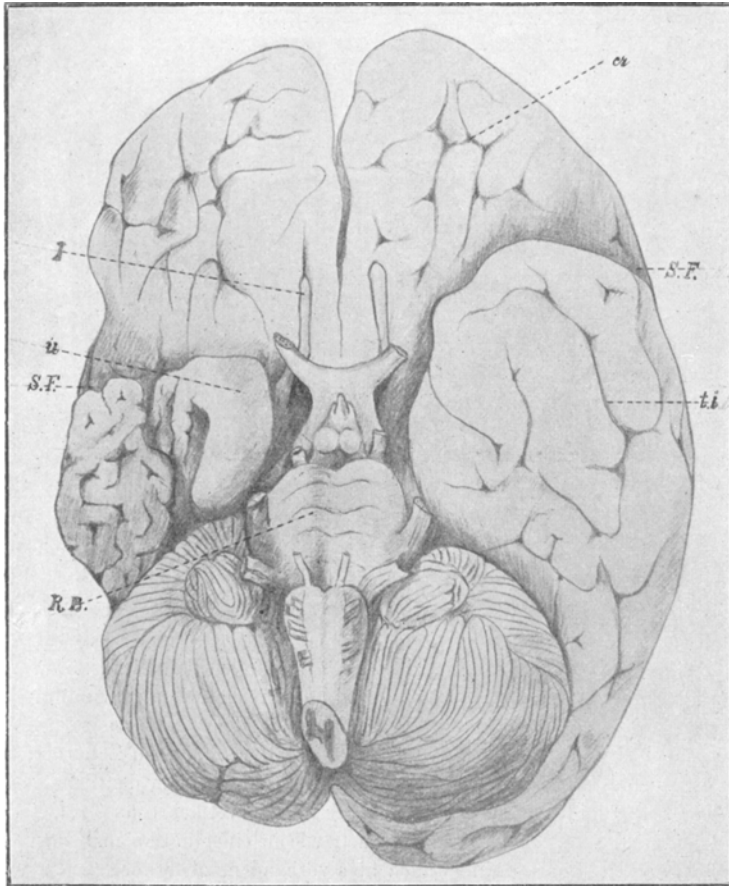
Das Rückenmark (Fig. 7a und b) zeigt in allen Höhen fast vollkommen normales Verhalten. Die Seitenstränge sind vielleicht etwas gelichtet, aber nur sehr geringgradig. Im Zervikalmark ist die Dreikantenbahn Hellwegs etwas aufgehellt. Ebenso zeigt in dieser Höhe das linke Vorderhorn eine deutliche

Atrophie gegen rechts. Auch im Lumbalmark ist diese Atrophie wieder deutlich sichtbar.

Fall XIII (113). Zit. nach Rondoni.

9jähriges Mädchen. Mutter luetisch, ausserdem immer schwächlich, nervenkrank. Unehelich geboren, 7 jüngere Geschwister sind im zarten Alter,

Fig. 6.



Basalansicht des Falles 118. Man sieht den atrophischen Temporallappen der rechten Hemisphäre. Ammonshorn und Unkus (u) sind verhältnismässig intakt. Durch die Verkürzung des rechten Temporallappens erscheint die Sylvische Furche (S. F.) rechts weit nach rückwärts verlagert. Rechte Brückenhälfte verschmälert. Linke Kleinhirnhälfte kleiner als rechts. R. Nervus olfactorius kleiner als links. cr = Fissura cruciata, t, i = Fiss. tempor. inf.; S. F. = Sylvische Furche; I = N. olfactorius. R. B. = rechte verkleinerte Brückenhälfte.

Fig. 7a.

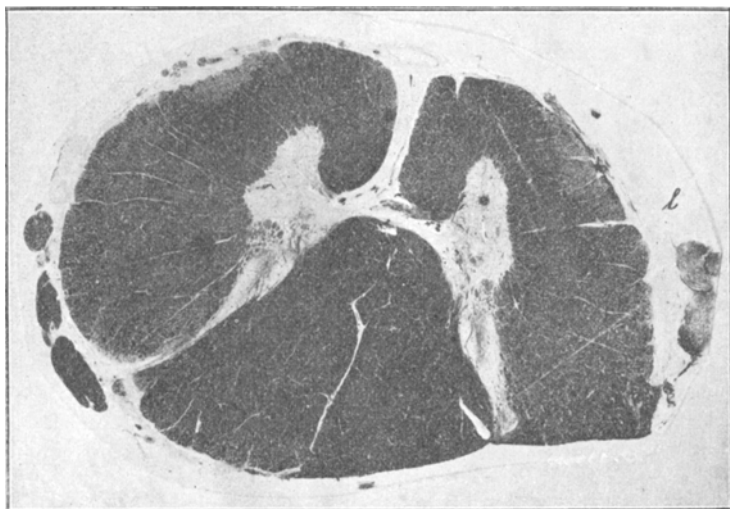


Fig. 7b.



Querschnittbilder von Fall 118. a Zervikalmark. b Dorsalmark. (Bei a hat bei dem Photographieren das Präparat falsch gelegen, so dass r. und l. vertauscht sind.) Auf a ist ausser einer Aufhellung der Dreikantenbahn keine Degeneration sichtbar. Fig. 7b zeigt ein vollständig normales Querschnittsbild.

meist in den ersten Stunden des Lebens gestorben. Bis zum 4. Jahre gesund, konnte gehen und sprechen. Dann allmählich einsetzend und zunehmend, zuerst Lähmung des linken Beines, später auch des rechten, seit einem Jahre auch der Arme, Verlust der Sprache. Keine Krämpfe; Zähne kamen rechtzeitig, fielen aber bald wieder aus.

Status im 8. Jahre: Klein, sehr schwächlich, Länge 96 cm, Gewicht 13,5 kg. Pupillen gleich, reagieren langsam, kann sehen, hört, Salivation, Zunge ohne Besonderheiten, geringe Zeichen von Rachitis, innere Organe ohne Befund. Sensibilität vorhanden. Kniereflexe beiderseits gleich, lebhaft. Motilität: Beide Arme atrophisch, Daumen eingeschlagen, Hände stehen in Volarflexion, Arme in Ellenbogengelenk spitzwinklig gebeugt. Beide Beine atrophisch, im Knie spitz-, im Fussgelenk und Hüftgelenk rechtwinklig gebeugt. Spitzfuss rechts wie links. Kann weder sitzen, noch gehen, spricht nur unartikulierte Laute, tiefste Idiotie. Progressive Verschlimmerung, Tod an Marasmus.

Sektion: Schädel 15:13. Hydrocephalus externus. Dura in grosser Ausdehnung verdickt, die Dicke derselben beträgt bis zu 1 cm. Unterflächen der verdickten Partien stark gerötet. Windungen klein, schmal, zahlreich. Pia mit Blutfarbstoff imbibiert. Ueber dem rechten Nucleus caudatus grosse Hämorrhagie, ebenso über dem rechten Thalamus. Die Venen des rechten Plexus chorioideus sind verklebt und thrombosiert. Beim Durchschneiden erweisen sich die Hämorrhagien als in die Tiefe gehende blutige Herde, teilweise älteren Datums. Ein Herd zeigt sich in der Tiefe des linken Thalamus.

Hirnrinde. Rechte Hemisphäre (Taf. II, Fig. 4). Die Molekularschicht der vorderen Zentralwindung ist ziemlich breit; die Pyramidenzellen sind nicht zahlreich und zeigen hier und dort eine irreguläre Orientierung; ferner sieht man kleine zellfreie Strecken, eine z. B. sehr deutliche mitten in der Pyramidenschicht; die innere Körnerschicht ist mächtiger als normal in diesem Gebiete; Pyramidenzellen setzen sich in sie fort und bilden unter ihr die Lamina ganglionaris, die spärliche und nicht wie gewöhnlich riesige Zellen enthält; die polymorphe Schicht ist wie normal, ziemlich unscharf von der vorigen und vom Mark getrennt. Mit der Weigertschen und der Weigert-Palschen Methode hat Rondoni einen fast vollkommenen Schwund der Markfasern der Rinde festgestellt. Man sieht nur kurze Radii und eine Spur von intraradiärem Flechtwerk von äusserer Assoziation. Die zonale Schicht und die beiden Baillargerschen Streifen fallen vollkommen aus. Bei Bielschowsky-Präparaten wird das Bild von den Schäften und Axenzylindern der Pyramidenzellen beherrscht.

Im Rückenmark (Fig. 8a, b, c) bietet das Halsmark einen durchaus normalen Querschnitt. Es findet sich keine Aufhellung mit Ausnahme einer leichten Lichtung in der Gegend der Hellwegischen Dreikantenbahn. Das Rückenmarksgrau ist symmetrisch und auf keiner Seite atrophisch. Das Dorsalmark zeigt etwas embryonalen Typus besonders im Vorderseitenstrang; es zeigt jedoch keine Faserlichtung, normales Rückenmarksgrau und Symmetrie, nirgends Atrophie. Das Lumbalmark weist auch keine pathologischen Veränderungen auf.

Fig. 8a.

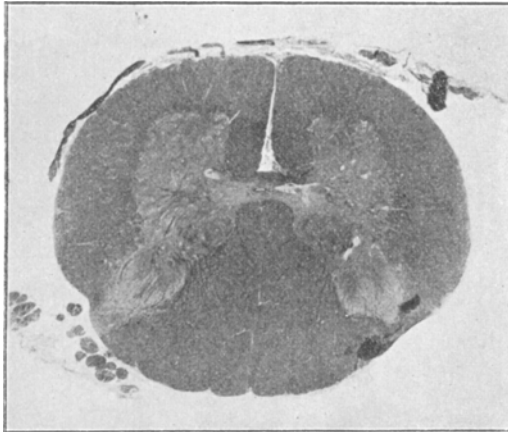


Fig. 8b.



Bevor ich versuche eine Erklärung der Hemiplegie durch die auffallenden Befunde zu geben, möchte ich kurz über den Stand unserer Kenntnisse der motorischen Bahnen bezüglich Anatomie und Physiologie berichten. Die vergleichend anatomischen Untersuchungen Edingers, sowie die experimentellen Studien besonders Rothmanns und Probsts haben gezeigt, dass für die Motilität bei den höheren Wirbeltieren verschiedene Bahnen zur Verfügung stehen, die in einer gewissen Wechselbeziehung zueinander stehen.

Fig. 8c.



Querschnittsbilder des Falles 113. a Zervikalmark, b Dorsalmark, c Lumbalmark. Man sieht in den Bildern, dass in allen Höhen des Rückenmarks beiderseitig sich eine intakte Pyramidenbahn sowohl im Vorderstrang wie im Seitenstrang findet.

Zur Leitung der motorischen Impulse hat man zunächst die Pyramidenbahn, die ohne zwischengeschaltete Ganglienzellen direkt die motorische Rinde mit den Ganglienzellen der Vorderhörner verbindet. Sie nimmt ihren Ursprung nach den Untersuchungen Nissls, Kolmers usw. zur Hauptsache aus dem Betzschen Riesenpyramidenzellen, steigt durch die innere Kapsel, Hirnschenkelfuss, Brücke abwärts, um in der Höhe des kaudalsten Abschnittes der Oliven teilweise zur anderen Seite hinüber zu kreuzen und findet im Rückenmark ihre Stätte im Hinterseitenstrang. Ein Teil kreuzt nicht, sondern zieht im Vorderstrang abwärts und geht von dort zum Vorderhorn der anderen Seite. Ausser dieser direkten Pyramidenbahn gibt es noch indirekte analoge Bahnen, die aus 3 übereinander geschalteten Neuronensystemen bestehen; es sind dies das Monakowsche Bündel oder Tractus rubrospinalis und die Vierhügelvorderstrangbahn. Für die erstere Bahn haben vor allen die Untersuchungen von Probst, Rothmann, von Monakow erwiesen, dass sie ihren Ursprung im roten Kern nimmt. Nach Probst geht sie vom ganzen roten Kern aus und zieht in Masse durch den roten Kern selbst hindurch zur ventralen Haubenkreuzung Forels. Durch diese hindurch gelangt sie an die Innenseite des gegenüberliegenden Nucleus ruber und liegt in den kaudaleren

Partien ventral von der Vierhügelvorderstrangbahn. In der Brücke findet man das Bündel im ventrolateralen Teil der Substantia reticularis, in der Höhe der Pyramidenkreuzung in der Oblongata zwischen Seitenstrang und Hinterhorn und endlich im Rückenmark im Hinterseitenstrang, in dem man es auf Degenerationspräparaten bis ins Sakralmark verfolgen kann. Der rote Kern hat keine direkte Verbindung mit der motorischen Rinde, wohl aber mit dem Thalamus und über diesen mit der Zentralwindung. Edinger schreibt über diese Verbindung: „Es gibt einen Faserzug aus der motorischen Rinde zum Thalamus (von Monakow, Probst) und es ist wahrscheinlich, dass ihm, der in der Gegend des roten Haubenkerns einstrahlt, deswegen ein besonderer Einfluss auf die Bewegungssphäre zukommt, weil aus diesem Kern der Tractus rubro-spinalis zu den motorischen Kernen des Rückenmarks, wohl auch der Oblongata stammt.“

Die Vierhügelvorderstrangbahnfasern stammen aus dem Grau der vorderen Vierhügel und ziehen nach den Untersuchungen von Probst durch die fontäneartige Haubenkreuzung Meynerts zur anderen Seite und lagern sich dorsal vom roten Kern. Später findet man sie ventral vom dorsalen Längsbündel wieder (prä dorsales Längsbündel von Tschermak) und sie bilden ein in dorso-ventraler Richtung langgestrecktes Bündel, das knapp über der Raphe liegt. In der Höhe der Pyramidenkreuzung erscheint es ventral und lateral von den Pyramiden und in dem Rückenmark in den peripheren Partien des Vorderstrangs, von wo aus Probst Einstrahlungen in die Vorderhörner beobachtet haben will. Auch für diese Bahn bildet der Thalamus eine wichtige Vermittlungsstelle zwischen Peripherie und Grosshirn.

Die physiologischen Untersuchungen dieser Bahnen bauen sich vornehmlich auf die Tatsachen auf, die das Tierexperiment ergeben haben. Man darf aber ohne weiteres die bei Tieren gefundenen Ergebnisse nicht mit der Funktion beim Menschen identifizieren, da besonders vergleichend anatomische und physiologische Studien in der Tierreihe ein wechselndes Verhältnis der einzelnen motorischen Bahnen ergeben haben. So weisen Edinger, Rothmann darauf hin, dass z. B. beim Igel das Monakowsche Bündel stark entwickelt ist, während die Pyramidenbahn nur sehr schwach angedeutet ist; beim Hund halten sich beide Faserzüge annähernd die Wagschale, während beim Affen schon die Pyramidenbahn über das Monakowsche Bündel das Uebergewicht hat. Rothmann fand nun nach Zerstörung des roten Kerns bei Affen keine besonderen dauernden motorischen Ausfallserscheinungen bei intakten Pyramidenbahnen, ebenso nicht durch Wegnahme der Pyramidenbahn selbst. Dagegen gelingt es durch Durchschneidung eines Hinterseitenstrangs, wenn

also Pyramidenbahn und Monakowsches Bündel zusammen zerstört sind, eine Hemiplegie zu erzeugen, die als völlige Lähmung nur wenige Tage besteht, und die im Verlauf der Restitution, die sich auf der Vierhügelvorderstrangbahn vollziehen soll, niemals wieder zu völlig normalen Verhältnissen sich zurückbildet. Probst fasst seine Untersuchungen, die er an Katzen machte, zusammen in folgender Weise: „Durchschneidung der Pyramidenbahn im verlängerten Mark keine wesentlichen Motilitätsstörungen. Nach Rindenabtragungen rasches Zurückgehen der Störungen. Durchschneidung der inneren Kapsel Motilitätsstörungen länger andauernd.“

Er fand nach isolierten Sehhügelverletzungen keine motorischen Lähmungserscheinungen. Wenn er dagegen den Sehhügel und die innere Kapsel durchschnitt, erfolgten Lähmungserscheinungen, die recht lange andauerten. Am Schlusse dieses Abschnittes bemerkt er: „Die verschiedenen motorischen Bahnen sind einzeln von ihrem direkten Zentrum abhängig, welches Zentrum wieder vom höher gelegenen Nervenzentrum in gewissem Sinne abhängig ist. Es besteht also eine Ueberordnung von den verschiedenen motorischen Zentren im Rückenmark, Vierhügelgegend, Thalamus, motorische Rindenzone. Je nach den Ansprüchen, die an die anatomischen Bewegungen gestellt werden, müssen dann umso mehr höher gelegene Zentren mitspielen, und die phylogenetisch jüngsten Systeme spielen beim höheren Tier und beim Menschen die Hauptrolle.“ Zum gleichen Resultat kommt auch Rothmann in bezug auf das Monakowsche Bündel, dem er auch beim Menschen wohl motorische Funktion zuschreibt, die aber neben der Bedeutung der Pyramidenbahn derart zurückstehe, dass sein Ausfall keine wesentlichen Störungen bedinge und sein Eintreten für die Pyramidenbahn sich in engen Grenzen halten dürfte. Und an anderer Stelle spricht er das Ueberwiegen der Pyramidenbahn über die anderen motorischen Bahnen aus, wenn er schreibt: „Akute Zerstörung der Pyramidenbahn allein bei Intaktsein der übrigen motorischen Bahnen führt zu einer Parese der entsprechenden Extremität, deren Rückbildung bisher nicht einwandfrei beobachtet worden ist.“ Aus alledem erhellt zur Genüge, dass beim Menschen die direkte motorische Bahn das Uebergewicht hat und nur dann eine Lähmung eintritt, wenn diese Bahn an irgend einer Stelle lädiert ist. Es bestätigt dies eine von Edinger begründete Auffassung, der das ganze Cerebrum in Paläencephalon und Neencephalon eingeteilt hat und der vor allem auf die aufsteigende physiologische Bedeutung der Grosshirnrinde und der aus ihr entspringenden Bahnen in der Tierreihe hingewiesen hat, „Wanderung nach dem Kopfende“, wie es Steiner ausgedrückt hat.

Wie stellt sich nun diese Tatsache zu den vorliegenden Fällen von zerebraler Hemiplegie, bei denen die Pyramidenbahn intakt gefunden wurde? Unwillkürlich drängt sich da der Gedanke auf, sollte schliesslich die Pyramidenbahn auch beim Menschen nicht die einzige und notwendigste Verbindung sein, die von der Rinde zum Rückenmark die motorischen Impulse überträgt? Binswanger diskutiert diese Frage in einem 1882 erschienenen Aufsatz im Anschluss an drei Fälle bei den *intra vitam* sich klinisch eine Hemiplegie entwickelte, und wo bei der Sektion ein Fall einen Tumor der Dura, ein anderer einen der grauen Rindensubstanz neben der Zentralwindung, der dritte einen Erweichungsherd im Bereich der grauen Substanz der Hirnrinde hatte; bei allen wurde die Pyramidenbahn intakt gefunden. Er kommt zu dem Schluss, dass Zerstörungen im Grau der motorischen Rindenregion nicht notwendig zu sekundären Degenerationen in der Pyramidenbahn führen müssen, und spricht sich für eine erneute Prüfung nach dem Ursprung der Pyramidenbahn aus. Nichtsdestoweniger glaube ich aber, dass durch die genauen Untersuchungen Flechsig's, Türks und die vielen späteren experimentellen wie klinischen Beobachtungen die Einheitlichkeit und der Ursprung der Pyramidenbahn aus der vorderen Zentralwindung feststeht. In neuerer Zeit hat Babinski mehrere Fälle beschrieben, wo sich Tumoren fast an der gleichen Stelle wie bei dem Binswangerschen fanden, die Lähmungserscheinungen zur Folge hatten, also im Gebiet der motorischen Rinde sassen, und wo degenerative Veränderungen in der Pyramidenbahn fehlten. Babinski glaubt hier eine Reizung des Pyramidensystems annehmen zu müssen, die zu der Hemiplegie geführt hat, die aber nicht so hochgradig war, dass sie eine sekundäre Degeneration hervorrufen konnte. Auf demselben Standpunkt steht auch Charkot mit seiner Schule (zitiert nach Binswanger), die „auf Grund klinischer Beobachtungen zu dem Schluss gekommen sind, dass ganz oberflächliche Läsionen der Rinde nicht zu absteigender Degeneration führen“. Die oben angeführten Fälle Binswangers beweisen also nichts gegen die motorische Vorherrschaft der Pyramidenbahn.

Was einzig in Betracht bei der Beurteilung von Lähmungen kommen kann, ist die Zeit des Eintritts der Läsion, ob diese einen kindlichen Organismus oder einen erwachsenen getroffen hat. Wann tritt nun nach unseren bisherigen Resultaten eine kortikale Hemiplegie auf? Schon lange sind klinisch und anatomisch genau bekannt die Krankheitsformen, die durch Verletzung der motorischen Rinde und der kortiko-fugalen motorischen Bahn entstanden sind: Die Rindenlähmung, die Läsion der inneren Kapsel (z. B. bei Apoplexie) und die spastische Lähmung durch

Läsion der Pyramidenbahn weiter abwärts (z. B. bei der spastischen Spinalparalyse von Erb).

Zu diesen schon länger bekannten Formen hat Spielmeyer einen neuen Typus hinzugefügt, den er intrakortikale Hemiplegie nennt, und für den die in frühester Jugend eingetretene Isolierung der Riesenpyramidenzellen durch irgend einen encephalitischen Prozess charakteristisch ist, wobei es zunächst gleichgültig ist, ob diese Isolierung primärer oder sekundärer Natur gewesen ist. In diese letzte Kategorie fallen dieser eigenen Fälle, die alle die von Spielmeyer postulierten Rindenveränderungen besitzen und von den aus der Literatur angeführten Fällen noch der I., von Gierlich beschriebene, ferner der III., den Railton beobachtet hat und die drei Ganghofnerschen Fälle V, VI, VII unserer Arbeit. In dem Fall, dass die Isolierung der motorischen Rinde nicht erst in der Rinde selbst, sondern durch Unterbrechung der zu ihr führenden Bahnen an tiefer gelegenen Stellen stattfindet, so dass die Impulse von der Peripherie nicht bis zu den Zentren — ihren Assoziationspunkten in der Zentralwindung — gelangen, muss naturgemäss auch eine Lähmung eintreten können, wie es ja der Fall von Bischoff (VIII) und der Mariesche (IX) beweisen, bei denen die Läsion im Thalamus bzw. im Nucleus ruber sitzend, eine Hemiplegie zur Folge hatte. Worauf bei dem von Binswanger mitgeteilten Fall (V) die Lähmung beruht hat, ist schwer festzustellen; er steht anscheinend ganz ausserhalb unserer Beobachtungen, ist aber der Vollständigkeit halber mit angeführt.

Es wird nun von Interesse sein, zu sehen, wie die einzelnen Autoren sich zu ihren Befunden stellten und wie sie sich diese den legalen Anschauungen widersprechenden Befunde zu erklären suchten. Freilich fehlt ja bei den meisten eine genaue histologische Untersuchung der Hirnrinde, und sie ziehen ihre Schlüsse lediglich aus dem Verhalten der Fasern der Pyramidenbahn im Rückenmark. So hat Gierlich eine genaue Auszählung des Faserquerschnitts gemacht und findet einen erheblichen Unterschied zwischen der gesunden und kranken Seite zugunsten der ersteren und schliesst daraus, dass vielleicht infolge der frühzeitigen Zerstörung des motorischen Zentrums ein Nachwachsen der Pyramidenfasern vom Gehirn zum Rückenmark unterblieben sei, oder aber, dass aus demselben Grunde ein Zerfall der bereits gebildeten Pyramidenbahn stattgefunden habe. Er glaubt eine Begründung seiner Annahme in der Tatsache zu finden, dass sich der Prozess der Markscheidenumkleidung bei den Pyramidenfasern nur sehr langsam vollziehe. Eine Erklärung aber, weshalb der noch beträchtliche, intakte Rest zur Funktion nicht ausgereicht habe, gibt er nicht.

Auf dem Standpunkt, dass eine Agenesie der Pyramidenbahn als die Ursache der Lähmung anzusehen sei, steht auch Ganghofner. Er ist der Ansicht, dass in diesen Fällen krankhafte Veränderungen im Bereich der Pyramidenbahn mit unseren bisherigen Hilfsmitteln nicht gefunden werden können und er glaubt trotzdem eine funktionelle Insuffizienz annehmen zu müssen in der Art, dass infolge der Gesamtschädigung des Gehirns durch die Läsion der normale hemmende Einfluss des Gehirns auf die spinalen Reflexzentren ausgefallen sei. Er stützt sich dabei auf die Ansicht Sternbergs, dass die Entwicklung der Pyramidenbahn einfach ausbleibe, wenn Läsionen der motorischen Rinde oder des zerebralen Anteils der Pyramidenbahn im Fötalleben oder in den ersten 4 Jahren nach der Geburt stattgefunden habe, während solche Verletzungen bei Erwachsenen sekundäre Degenerationen erzeugten. Bei einer Agenesie sei das Gewebe durchaus normal gestaltet, es bestehe absolut keine Spur von sekundärer Degeneration, Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, Gefässalterationen u. dergl., sondern nur unvollkommene Entwicklung. Ich glaube auch hier denselben Einwand wie oben machen zu können, dass die noch vorhandene Fasermenge, die absolut gesunden Charakter hat, in keinem Verhältnis zu dem Ausfall der Funktion steht.

Freud nähert sich schon mehr der nachher zu erörternden Ansicht Spielmeyers. Er hält das Intaktsein der Pyramidenbahn für wohl vereinbar mit dem Nichtfunktionieren, indem er die Funktionsuntüchtigkeit in die Rindenzellen verlegt; er unterscheidet zwischen der Funktion der Rindenzellen und ihrem trophischen Einfluss auf die entsprechenden von ihnen ausgehenden Neurone.

Ein wichtiges Moment, dass die meisten Untersucher dieser Fälle ausser Acht gelassen haben, ist — wie schon oben bemerkt — eine genaue histologische Untersuchung der Hirnrinde, speziell der vorderen Zentralwindung, die vielleicht in manchen Fällen einen Aufschluss hätte bringen können. Es ist ja freilich erst in neuerer Zeit durch Brodmann einerseits und die englische Schule, besonders Mott und seine Schüler andererseits das Interesse auf die biologischen Verhältnisse der Hirnrinde, auf die Beziehungen zwischen Rindenbau und Funktion, gelenkt worden. Auch Spielmeyer hat das Hauptgewicht seiner Untersuchungen, als er keine Veränderungen im Pyramidenneuron selbst fand, auf die Untersuchung der Rinde verlegt und hat Klarheit in diese anscheinend widersprechenden Verhältnisse gebracht. Er fand ähnlich, wie ich es bei den mir zur Verfügung stehenden Fällen zum Teil auch gefunden habe, eine Verschmälerung des ganzen Rindenbandes auf Kosten der obersten Zellschichten. Bis in die dritte Zone hinein waren

diese Schichten fast vollkommen zugrunde gegangen, aber auch die tiefen Schichten der Rinde fand er sehr nervenzellenarm, dagegen reich an Gliazellen. In dieser atrophischen Rinde war fast isoliert erhalten die fünfte Schicht, die der Riesenpyramidenzellen, die ja, wie oben dargelegt, als der Ursprungsort für die Pyramidenfasern zu gelten haben. Er kam durch diesen auffälligen Befund zur Aufstellung eines neuen Typus der Hemiplegie, nämlich der intrakortikalen. Er erklärt sich das Zustandekommen derart, dass die isolierten Riesenpyramiden, deren Verbindungen mit anderen Hirnzellen durch die Atrophie gestört ist, nicht mehr ihren normalen funktionellen Einfluss auf das Pyramidenneuron übertragen können, aber wegen ihrer sonstigen Intaktheit trophisch wohl dieses beeinflussen konnten. Diese Erklärung glaube ich für meine Fälle auch annehmen zu können, und ich möchte kurz noch einmal meinen Rindenbefund zusammenfassen.

In den Fällen 118, 346, 337 und 113 (vgl. Tafel II, Fig. 1, 2, 3, 4) macht die Rinde durchaus einen atrophischen Eindruck, wie aus dem Vergleich mit der normalen Rinde der Zentralwindung (Tafel II, Fig. 5) erhellt. Mit Ausnahme von Fig. 2 ist auch die Rindenbreite teils mehr, teils weniger reduziert und zeigt einen Ausfall ganzer Zellschichten. Die kleinen und mittleren Pyramidenzellen sind unregelmässig angeordnet, zeigen sonst aber wenig Formveränderungen. Die Betz'schen Riesenpyramidenzellen stehen dagegen an der richtigen Stelle innerhalb der Rinde und weisen meist durchaus normales Verhalten auf. Es ist also wahrscheinlich derselbe Grund für das Zustandekommen der Hemiplegie massgebend gewesen, den Spielmeyer angenommen hat. Seltsam ist nur, dass die lange Dauer der Isolierung und des Nichtfunktionierens keinen oder nur einen sehr geringen Einfluss auf die Pyramidenbahn gehabt hat. In geringem Umfang ist vielleicht die Verkleinerung der Seitenstränge, wie sie sich besonders bei Fall 337 und 113 findet und die Reduzierung der Ganglienzellen des Vorderhorns der erkrankten Seite so zu deuten, aber auffallend bleibt dennoch bei der langen Dauer der Erkrankung die geringgradige Veränderung. Der Grund ist wohl in der Fähigkeit der Hirnrinde zu suchen, auch ohne Arbeitsmöglichkeit erhalten zu bleiben, wie es ja bekannt ist, dass nach Verlust des Auges die Kalkarinarinde erst sehr spät atrophiert und erst nach vielen Jahren Veränderungen in ihrem Aufbau erkennen lässt. Es verhält sich die betreffende Rindenpartie ähnlich wie die Heterotopien, die von H. Vogt untersucht worden sind. Er hat nachgewiesen, dass die abgesprengten Teile sich zu geschlossenen und geordneten Verbandkomplexen differenzieren können und entweder Rindenschichtung oder den inneren architektonischen Aufbau anderer grauen Massen zeigen können, gewisser-

massen als physiologische Sequester weiter bestehen können. „Die Rindenzellen haben also die Tendenz, auch wenn sie aus dem normalen Verbande gelöst sind, das Ende der gesetzmässigen Evolution zu erreichen, eine Tendenz, die auf der hohen Selbstdifferenzierbarkeit der einzelnen Zellen beruht.“

Eine andere Erklärungsmöglichkeit des Gegensatzes zwischen anatomischer Unversehrtheit und Funktionslosigkeit der Pyramidenbahn ist vielleicht in der zeitlich verschiedenen Entwicklung der einzelnen Hirnpartien zu suchen. Es entwickeln sich nämlich die einzelnen Hirnteile ziemlich unabhängig voneinander und völlig selbständig und treten erst dann in assoziative Verbindung, wenn Hand in Hand mit der Funktion ein geordnetes Zusammenarbeiten erfordert wird; „es löst — wie H. Vogt es ausdrückt — die Phase der funktionellen Anpassung oder funktionellen Differenzierung offenbar im Laufe der normalen Entwicklung die der Selbstdifferenzierung ab“. Auch zeitlich besteht eine Differenz in der Anlage, indem die lebenswichtigen Teile eher angelegt werden und sich entwickeln als weniger lebenswichtige. Wenn nun in einer Phase, in der ein Zusammenhang noch nicht überall besteht, irgend ein destruierender Prozess einsetzt, so könnte gerade ein Zusammenschluss in der motorischen Rinde vereitelt werden und wohl eine funktionelle, nicht aber eine anatomische Schädigung hervorgerufen werden. Und gerade unter diesem Gesichtspunkt betrachtet ist es von grosser Wichtigkeit, dass die Befunde ausschliesslich in die Entwicklungszeit zurückreichen. Es ist auffallend, dass bei den meisten Fällen mit diesem Befund die Läsion in die ersten Monate des extrauterinen Lebens fällt, so in das Alter von 6 bzw. 9 Monaten, einer Zeit, wo die Hirnrinde erst eine biologische Bedeutung für die Bewegungsorgane zu gewinnen beginnt. Das Kind soll gehen lernen, soll seine oberen Extremitäten gebrauchen lernen, in diesem Zeitpunkt wird plötzlich die motorische Rinde isoliert und die anatomisch schon ausgebildete Bahn wird brach gelegt und bekommt nicht die zur Funktion nötigen Impulse.

Eine interessante Beleuchtung dieser Verhältnisse gibt ein Fall, den Altmann beschrieben hat und den H. Vogt anführt. Es handelt sich um einen 48jährigen Mann ohne äusserliche Zeichen von Missbildungen, der stets gesund war, 3 Jahre als Kavallerist gedient hat und seines Zeichens Holzarbeiter war. Er bekam plötzlich in diesem Alter eine Schwäche am linken Bein und es entwickelte sich im Anschluss daran eine spastische Parese beider Beine und Harnverhaltung, Symptome, die sich nachher zum Bilde einer Querschnittsläsion ergänzten. Bei der Sektion fand sich eine Zerstörung der Rückenmarksubstanz in der Höhe des 4. bis 6. Dorsalsegments, wo eine Zyste in den Rücken-

marksstrang eingeschaltet war, in deren Wandung sich nur spärliche Reste nervöser Substanz auffinden liessen. Die plötzlich eingetretenen Erscheinungen beruhten auf einer Exsudation in die Zyste. Wie ist es nun möglich, dass eine solche schwere Läsion ohne jede Erscheinungen 38 Jahre bestehen konnte? Wie aus den histologischen Untersuchungen des Verfassers hervorgeht, handelt es sich um eine Zyste, die aus sehr früh erfolgter Absprengung ependymaler Elemente entstanden war. Es hat also die Entwicklungsstörung zu einer Zeit eingesetzt, wo weder die anatomische noch die funktionelle Differenzierung abgeschlossen war, und so haben beide sich unter dem Einfluss der Schädigung und trotz dieser vollzogen. Das ganze System hat sich eben nach der Abnormität gerichtet und erst nach 48 Jahren, als das Gleichgewicht durch eine neue Läsion gestört wurde, traten die Erscheinungen auf.

„<sup>1)</sup>Falls derartige schwere Störungen in der Zeit nach der funktionellen Anpassung erworben werden, also dann, wenn die Teile des Zentralorgans zueinander in feste Beziehung getreten sind, so muss jede Läsion, die den Querschnitt des Rückenmarks irgendwie affiziert, schwere Störungen verursachen, wie wir sie ja aus den bekannten Symptomen der Rückenmarksaffektionen im extrauterinen Leben kennen. Ganz anders, wenn vor der Zeit der funktionellen Anpassungen eine Störung einsetzt. Dann sind erst die sich autochthon entwickelnden Anlageteile fertig, die gegenseitige Inbeziehungsetzung der Abschnitte ist aber noch nicht definitiv festgelegt. Es ist der Natur offenbar möglich, sich hier veränderten Bedingungen bis zu einem gewissen Grade anzupassen, denn Doppelbildungen des Rückenmarks, Zysten usw. sind offenbar kein Grund gegen das Zustandekommen einer normalen Funktion. Derjenige Akt der Entwicklung, der darin besteht, dass die einzelnen Anlageteile sukzessive in die Entwicklung anderer eingreifen, wodurch ja aber das spätere Zusammenarbeiten unter- und übergeordneter Zentren substantiiert wird, muss also im Falle jener früheren Störung der Organbildung anders verlaufen als normal, auch die weniger vollkommen gebildeten Teile werden in dieser Phase noch zu einem funktion-gewährleistenden Organ zusammengefasst. Jener Vorgang also, der, wie oben gezeigt, darin besteht, dass die isoliert nebeneinander sich entwickelnden Organteile zur höheren Einheit, eben dem Organ, zusammengefasst werden durch die Herstellung anatomischer und funktioneller Relationen zwischen den einzelnen Hirnteilen, läuft bei derartigen Störungen in der Entwicklung immer noch sinngemäss ab, es wird mit dem vorhandenen Material noch etwas Fertiges gebildet. Dies gilt nicht nur, wie v. Monakow und

---

1) Zitiert nach H. Vogt.

Verfasser früher zeigten, im Sinne der anatomischen Fertigstellung, sondern es gilt, wie wir hier sehen, sogar im physiologischen Sinne“.

Was hier für eine Störung im Rückenmark nachgewiesen ist, gilt natürlich auch für die Anatomie und Physiologie und für die Entwicklung des Grosshirns ebenso.

Es resultiert also: Tritt eine Läsion vor Abschluss der anatomischen und funktionellen Differenzierung ein, so braucht keine dauernde Schädigung einzutreten; tritt sie nach Abschluss der anatomischen Differenzierung, aber vor der funktionellen Anpassung auf, so folgt anatomische Intaktheit, aber die Funktion ist gestört; trifft endlich das vollkommen fertige Organ das keine Anpassungsfähigkeit mehr hat, eine Schädlichkeit, so wird sowohl die Funktion vernichtet, als auch anatomisch ein Defekt gesetzt.

Die Folgen einer Läsion im anatomischen und physiologischen Sinne richten sich also, wie aus dieser Nebeneinanderstellung deutlich hervorgeht, ganz nach dem Mass von Anpassungsfähigkeit des Organs, die beim erwachsenen Gehirn natürlich nicht mehr oder nur in sehr geringem Masse besteht, in der Entwicklungszeit aber um so grösser ist, je früher die Störung einsetzt, je anpassungsfähiger das Organ ist und je mehr Auswege aus einer gesetzten Störung durch eine abgeänderte Richtung der Entwicklung übrig bleiben oder vorhanden sind.

Kurz möchte ich noch auf das Zustandekommen der Kontrakturen eingehen. Förster nimmt an, dass die Kontrakturen entstehen, wenn die vom Grosshirn ausgehende Hemmung in Wegfall kommt und die subkortikalen Zentren ihren Einfluss ungehindert geltend machen können. Er schreibt: „So lange der kortikale Einfluss noch nicht gehörig entwickelt ist, also beim Kind in den ersten Monaten, treten die primären Eigenschaften der subkortikalen Zentren in viel stärkerem Masse als später in die Erscheinung, und so fehlen hier neben den anderen Erscheinungen, welche der Ausdruck der ungehemmten Tätigkeit subkortikaler Zentren sind, nämlich den lebhaften Sehnen und Hautreflexen der Beine (das Babinskische Zehenphänomen), gewisse konstante Mitbewegungen, auch die Kontrakturen nicht“. An einer anderen Stelle: „Nach Entwicklung des kortikalen Einflusses werden die primären Eigenschaften der subkortikalen Zentren in den Hintergrund gedrängt und die zur Kontraktur führende Eigenschaft derselben verliert nach und nach an Stärke und Wirkung. Wenn aber der kortikale Einfluss dadurch, dass sich die Pyramidenbahn nie entwickelt — oder, wie bei unseren Fällen, nicht zur Funktion gelangt — nie zur Geltung kommt, wie das bei angeborenen Erkrankungen der Pyramidenbahn der Fall ist, so bleibt die Kontraktur der Glieder, welche sich bei jedem Kinde

befindet, bestehen und nimmt nach und nach erheblich zu.“ Mit dieser Erklärung des Zustandekommens der infantilen Lähmungskontrakturen, stimmen unsere Beobachtungen gut überein. Der hemmende Einfluss der Grosshirnrinde ist eben durch die Isolierung der Pyramidenbahn weggefallen und der alleinigen Einwirkung der subkortikalen Zentren steht nichts mehr im Wege. Es fallen somit auch die Einwände Försters gegen die Fälle, bei denen Kontraktur bei erhaltener Pyramidenbahn bestand, und die er nicht gelten lassen will, weg.

Ob bei den Fällen von Marie und Guillain und Bischoff die Ursache der Lähmung ebenfalls auf einer Läsion des motorischen Systems beruht, ist nicht ohne weiteres klar. Marie meint zwar, dass bei seinem Fall die zerebrale Kinderlähmung auf der Zerstörung des roten Kerns und der von hier ausgehenden motorischen Haubenbahn beruhe, bringt allerdings keine Belege für seine Behauptung bei. Möglich wäre ja immerhin, dass eine Ausschaltung dieser Bahn Lähmungserscheinungen im Gefolge haben könnte, besonders wenn man bei einer plötzlichen Unterbrechung eine Diaschisiwirkung im Sinne v. Monakows gelten lässt, doch sprechen die experimentellen Untersuchungen am Tier, bei dem die indirekten motorischen Bahnen bekanntlich grössere funktionelle Bedeutung haben, dagegen. So erzielte Rothmann beim Affen nach isolierter Zerstörung des roten Kern nur ganz vorübergehende Lähmungen, und die Untersuchungen von Probst an Katzen hatten das gleiche Resultat. Bischoff führt bei seinem Fall die Hemiplegie auf eine Verletzung der sensiblen Bahnen zurück, die der Grosshirnrinde die über den Sehhügel geleiteten Impulse zuführen. Er glaubt eine Fernwirkung auf die innere Kapsel, wie sie u. a. von Nothnagel, Wernicke, Oppenheim in solchen Fällen angenommen wird, zur Erklärung nicht zu benötigen. Er begründet seine Ansicht, indem er annimmt, dass die in früher Jugend erworbene Sehhügelerkrankung imstande sei, auf die Funktion der motorischen Rinde im höheren Grade störend einzuwirken, weil hier ja für die Auslösung motorischer Impulse fast ausschliesslich sensible Reize erforderlich seien, die den Thalamus passieren müssten. Die selbständigen Bewegungen, die auf dem Wege der Assoziationsbahnen zustande kommen, fehlen ja beim kleinen Kinde, und so könnten bei diesem hochgradigere Lähmungserscheinungen auftreten als beim Erwachsenen, der eben vermittels der Assoziation die ursprünglichen, mehr reflektorischen Bewegungen zu willkürlichen korrigieren gelernt hat. Diese Anschauung Bischoffs gibt meines Erachtens eine recht gute und befriedigende Erklärung.

Einen anderen Fall, der nicht so klar liegt, haben von Halban und Infeld beschrieben, der infolge eines Herdes im roten Kern und

seiner Umgebung in der Haube schwere Degenerationen im Bindearm und der zentralen Haubenbahn und eine Hemiparese aufwies. Die Autoren ziehen zur Erklärung zwei Möglichkeiten heran: einmal eine Fernwirkung auf die Pyramidenbahn im Sinne einer Funktionsbeschränkung, andererseits beziehen sie die Lähmung auf die Läsion der extrapyramidalen Bahnen. Sie sprechen sich für keine ihrer Erklärungen bestimmt aus, sondern lassen im Hinblick auf die Kompliziertheit des motorischen Mechanismus die Frage offen. Ich glaube, dass es sich auch hier ebenso wie in dem Marineschen Fall, der mit diesen viel Gemeinsames hat, um den Ausfall bestimmter sensibler Bahnen, also um eine Isolierung des motorischen Systems, allerdings in einem weit grösseren Kreise, als es oben der Fall war, handelt. Jedenfalls sind die ganzen Verhältnisse noch recht unaufgeklärt, und dass auch gelegentlich das Gegenteil: Fehlen jeder Lähmungserscheinungen bei sklerosierter Pyramidenbahn, vorkommen kann, lehrt ein Fall, den Bing mitgeteilt hat. Bing zieht zur Erklärung die Rothmannschen Untersuchungen heran, denen zufolge eine langsam eintretende Zerstörung der Pyramidenbahn ohne Lähmungserscheinungen verlaufe, indem die subkortikalen Zentren mit ihren motorischen Hilfsbahnen sich langsam funktionell an die Stelle der untergegangenen Hauptbahn setzten. Wie weit hier aber auch entwicklungsgeschichtliche Fragen mitspielen, lässt sich schwer entscheiden, besonders wenn man mit Edinger derartige Erkrankungen, wie die hereditäre Ataxie, als Funktionskrankheiten betrachtet, die bei Individuen mit zu schwach angelegtem Zentralnervensystem auftreten.

Anscheinend die grösste Schwierigkeit für die Erklärung bietet der Fall von Binswanger, der, obschon in den Hirnrindenpräparaten keine Riesenpyramidenzellen gefunden wurden, keine Degenerationen in den Pyramidenbahnen aufwies bei bestehender Lähmung. Es wäre ja denkbar, dass bei der äusserst anormalen Konfiguration der Gehirnkongexität die vordere Zentralwindung bei Anfertigung der Präparate verfehlt worden wäre, aber andererseits lehren doch Untersuchungen, die an Idiotengehirnen von Rondoni angestellt wurden, dass auch bei diesen die Riesenpyramidenzellen fehlen können bei intakter Pyramidenbahn; allerdings fand Rondoni in seinen Fällen keine Lähmungserscheinungen. Er führt zur Erklärung entwicklungsgeschichtliche Tatsachen an und kommt zu dem Schluss, dass bei Idiotengehirnen ein Stillstand in der Entwicklung auf einer frühen Embryonalstufe eingetreten sei und die Pyramidenzellen eben zurückgeblieben sein. Es erhellt aus seinen Untersuchungen, dass das Fehlen der Betzschen Riesenpyramidenzellen sich wohl mit einer intakten Pyramidenbahn und dem Ausbleiben einer Lähmung vereinbaren lässt. Dieser Fall ist ferner geeignet, die Schwierig-

keiten des von Binswanger mitgeteilten zu beheben. Bei diesem war ausserdem noch eine Lähmung der sämtlichen Extremitäten vorhanden, die durch die doppelseitigen porencephalischen Defekte bedingt sein musste. Es stellt demnach diese Beobachtung eine Addition von unseren Fällen zu den von Rondoni beschriebenen dar.

### Zusammenfassung.

Es erhellt also aus unseren Untersuchungen, dass es eine Hemiplegieform im Kindesalter gibt, die bei vollständig typischem klinischen Bild eine intakte Pyramidenbahn aufweist und deren Ursache in Uebereinstimmung mit Spielmeyer in einer Schädigung der Hirnrinde, speziell der vorderen Zentralwindung, zu suchen ist. Es besteht hier teils ein Ausfall ganzer Zellschichten, teils eine atypische Anordnung und ein Zurückbleiben im Wachstum einzelner Zellen. Diese Umstände bedingen es, dass den motorischen Zellen die normalen Impulse nicht zufließen, dass sie, obwohl anatomisch mit ihrem System verbunden, doch physiologisch isoliert und daher funktionslos bleiben. Die relative Häufigkeit des Vorkommens im Kindesalter ist aus entwicklungsgeschichtlichen Tatsachen erklärbar. Die Fälle sind nicht anatomisch einheitlich, aber prinzipiell grösstenteils übereinstimmend. Die Möglichkeiten in anatomischer Hinsicht lassen sich wie folgt zusammenfassen:

1. Die von uns beobachteten Fälle und die von Spielmeyer, Ganghofner, Railton, Gierlich beschriebenen zeigen klinisch eine Lähmung, anatomisch eine vollkommen intakte Pyramidenbahn und Atrophie eines Teiles der Hirnrinde bei normalen Riesenpyramidenzellen.

2. Der von Marie und Guillain mitgeteilte Fall bietet klinisch das Bild der zerebralen Kinderlähmung, anatomisch zeigt er eine intakte Pyramidenbahn und einen alten Herd im roten Kern.

3. Der von Bischoff angeführte zeigt Lähmung, intakte Pyramidenbahn und einen alten Herd im Thalamus.

4. Der von Binswanger beschriebene zeigt Lähmung, intakte Pyramidenbahn bei Fehlen der Riesenpyramidenzellen. Während anderseits

5. Bing einen Fall von Friedreichscher Krankheit erwähnt, der keine Lähmung bei sklerosierter Pyramidenbahn aufwies und

6. Rondoni bei Idiotengehirnen Fehlen der Riesenpyramidenzellen bei intakter Pyramidenbahn und erhaltener Motilität beobachtet hat.

Dass sich bei einer solchen Mannigfaltigkeit der Kombination von klinischer Erscheinung und anatomischem Befund eine alles befriedigende

und klärende Lösung bei unseren heutigen Kenntnissen vom motorischen System und der Organisation der Motilität nicht finden lässt, liegt auf der Hand.

### Literaturverzeichnis.

- Altmann, Ueber eine zystische Missbildung des Rückenmarks. Inaug.-Diss. Breslau 1908.
- Babinski, De la paralysie par compression du faisceau pyramidal sans dégénération secondaire. Extrait de comptes rendus de la Société de Neurologie de Paris. 1906.
- Babinski, Sur une forme de la paraplégie spasmodique consécutive à une lésion organique et sans dégénération du système pyramidal. Extrait des Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris. 1899.
- Bing, Die Abnutzung des Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. 26. 1904.
- Binswanger, Ein Fall von Porencephalie. Virchows Arch. Bd. 87. 1887.
- Binswanger, Ueber die Beziehungen der sogenannten motorischen Rindenzone. Dieses Arch. Bd. 11. 1880.
- Bischoff, Zerebrale Kinderlähmung nach Sehhügelblutung. Jahrb. f. Psych. und Neurol. Bd. 15. 1897.
- Edinger, Bau der nervösen Zentralorgane. I. Bd. Das Zentralnervensystem der Menschen und der Säugetiere. Leipzig 1904.
- Förster, Die Kontrakturen bei Erkrankung der Pyramidenbahnen. Berlin 1906.
- Freud, Die infantile Zerebrallähmung. Wien 1897. IX. Bd. II. Teil. II. Abt. Spez. Pathol. und Therapie von Nothnagel.
- Ganghofner, Weitere Mitteilungen über zerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Zeitschr. f. Heilkunde. Bd. 17. 1896.
- Ganghofner, Ueber zerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 40. Heft 2 und 3. 1895.
- Gierlich, Ueber sekundäre Degeneration bei zerebraler Kinderlähmung. Dieses Arch. Bd. 23. Heft 1. 1892.
- von Halban und Infeld, Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube. Arbeiten aus dem neurolog. Institut der Universität Wien. 1902.
- Marie et Guillain, Lésion ancienne du noyau rouge. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. 1903.
- von Monakow, Gehirnpathologie. Spez. Pathol. und Therapie von Nothnagel. 9. Bd. I. Teil.
- Probst, Ueber vom Vierhügel, von der Brücke und vom Kleinhirn absteigende Bahnen.
- Probst, Ueber den Hirnmechanismus der Motilität. Jahrb. f. Psych. Bd. 20. Heft 2 und 3.
- Railton, Birth Palsy. Manchester Pathologic. Society. 10. Febr. 1892. British medical Journal. 27. Febr. 1892.
- Rondoni, Beiträge zum Studium der Entwicklungskrankheiten des Gehirns. Dieses Arch. Bd. 45. Heft 3.

- Rothmann, Ueber die Ergebnisse der experimentellen Ausschaltung der motorischen Funktion und ihre Bedeutung für die Pathologie. Zeitschr. für klin. Med. Bd. 48. Heft 1 und 2. 1903.
- Rothmann, Monakowsches Bündel beim Affen. Monatsschr. für Psych. und Neurolog.
- Rothmann, Das Problem der Hemiplegie. Berliner klin. Wochenschr. 1902. Nr. 17 und 18.
- Rothmann, Ueber die funktionelle Bedeutung der Pyramidenbahn. Berliner klin. Wochenschr. 1901. Nr. 21.
- Spielmeyer, Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn (intrakortikale Hemiplegie). Münchener med. Wochenschr. 1906. Nr. 29.
- Sternberg, Sehnenreflexe. Leipzig und Wien 1893. (Zit. nach Ganghofner. Zeitschr. f. Heilkunde.)
- Vogt, Heinrich, Ueber die Anatomie, das Wesen und die Entstehung mikrocephaler Missbildungen usw. Arbeiten aus dem hirnanatomischen Institut in Zürich. Wiesbaden 1905. Bergmann.
- Vogt, Heinrich, Isolierte Missbildungen der Trigeminoanlage. Beiträge zur Pathologie, Anatomie und zur allgemeinen Pathologie. Bd. 46. 1909.

### Erklärung der Abbildungen (Tafel II).

Zur Herstellung der Präparate wurden Stückchen aus der vorderen Zentralwindung entnommen und mit Kressylviolett gefärbt. Vergrößerung 45fach.

Figur 1. *Li* Zentralwindung von Fall 346.

Es fällt besonders die starke Verschmälerung des ganzen Rindenbandes und die Atrophie der Molekularschicht auf. Die Riesenpyramidenzellen zeigen teilweise etwas unregelmässige Form, stehen aber an normaler Stelle.

Figur 2. *Re* Zentralwindung von Fall 337.

Rindenbreite normal; allgemeine Atrophie besonders im Verhältnis zur normalen Rinde (Fig. 5). Die kleinen Pyramidenzellen sind diffus zerstreut und stehen nicht in einer Schicht. Riesenpyramidenzellen intakt, aber ziemlich isoliert.

Figur 3. *Re* Zentralwindung von Fall 118.

Rindenbreite annähernd normal. Molekularschicht fast völlig zellarm. Sehr viele kleine Pyramidenzellen, die Riesenpyramidenzellen sind unregelmässig geformt, stehen aber an richtiger Stelle.

Figur 4. *Re* Zentralwindung von Fall 113.

(Die Figur ist aus der Arbeit von Rondoni entnommen; 75fach. Vergrößerung auf  $\frac{2}{3}$  verkleinert.)

Molekularschicht ziemlich breit; Pyramidenzellen irreguläre Orientierung. Zellfreie Strecken besonders in der Nähe der Riesenpyramidenzellen, die an normaler Stelle zu finden sind.

Figur 5. Normale Zentralwindung zum Vergleich.