

(Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Klinik der Kgl. Ung. Pázmány Péter-Universität zu Budapest [Vorstand: Prof. Dr. Karl Schaffer].)

Zur Symptomatologie der Ponstumoren.

II. Klinisch-anatomischer Beitrag zur Kenntnis der pontinen Blicklähmung.

Von

Privatdozent Dr. K. v. Sántha,

Assistent der Klinik.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. Mai 1935.)

Unsere die Symptomatologie der Ponstumoren behandelnde vorangehende Arbeit befaßte sich mit der klinisch-anatomischen Besprechung eines Falles¹, in dem außer einer verhältnismäßig leichten Störung der konjugierten seitlichen Blickbewegung (mäßige Blickparese) der Vestibularreflex eine qualitative Änderung zeigte: es kam bei der Kalorisation anstatt Nystagmus eine dauerhafte homolaterale konjugierte Deviation zustande (Verschwinden der schnellen Komponente). Anatomisch handelte es sich um einen mächtigen Tuberkel im zentralen Teil der Brücke, welcher die Gegend der Abducens- und Vestibulariskerne beiderseits völlig frei gelassen hatte und auch den Fasc. longitud. med. — obwohl stark deformiert — so doch kaum destruiert hat. Die Analyse des Falles führt zu der Schlußfolgerung, daß einerseits die Bahnen der willkürlichen Blickbewegung und der schnellen Komponente des Nystagmus im ganzen Gebiete der Brücke im Fasc. long. med. zusammen verlaufen, andererseits eine leichte Affektion des Fasc. long. med. Blickparese und das Erlöschen der schnellen Komponente des Nystagmus zur Folge hat, im Gegensatz zur völligen Destruktion, die zur Blicklähmung und zur Aufhebung des Vestibularreflexes führen. Ein Beispiel für letzteres ist unser jetziger Fall, der wohl anatomisch nicht als reiner Fall gelten kann, uns immerhin einer Mitteilung wert erscheint.

Krankengeschichte. 37 Jahre alt, verheiratet, Arbeiter. Im Jahre 1918 gonorrhoeische und luische Infektion. Die Erkrankung begann in 1921 mit Schwindelgefühl, Kopfschmerzen in der Stirngegend und Vibrieren vor den Augen, die nach einigen Tagen klinischer Behandlung verschwanden. Im Herbst 1921 bemerkte er eines Tages beim Erwachen, daß die rechte Gesichtshälfte gelähmt ist. Nach 10wöchiger Behandlung ist er wieder beschwerdefrei. Im Januar 1922 treten wieder Schmerzen in der Stirngegend, Schwindelgefühl und rechtsseitige Gesichtsnervenlähmung auf. Zustand nachher bis 1927 unverändert. Am 3. 9. 27 wurde er von einem überfüllten Karren so zu Boden gerissen, daß er 8—10 Min. lang bewußtlos liegen blieb; einige Tage danach bekam er Hinterhauptkopfschmerzen, in der linken Körperhälfte verspürte er Taubheitsgefühle, sein Gang wurde schwerfällig. Am 2. 11. 27 klinische Aufnahme. Damaliger Status: Untermittelgroßer Mann in mittlerem Kräftezustand. Innere Organe o. B. Klopfempfindlichkeit des Schädels in der Gegend der Hinterhauptsschuppe. Von den Gehirnnerven ist der rechtsseitige Facialis in allen 3 Ästen

¹ Arch. f. Psychiatr. Bd. 102, 1934.

gelähmt. Rechte Lidspalte weiter, Patient kann das rechte Auge nicht schließen, beim Versuch dies auszuführen *Bellsches Phänomen*. Die rechte Stirn- und Gesichtshälfte verstrichen und fast völlig unbeweglich. Patient kann die Zunge gut bewegen, keine Atrophie der Zunge. Funktion der Kaumuskeln beiderseits intakt. Beim Schlucken hat er manchmal das Gefühl des Sich-Verschluckens. Sprache hat einen nasalen Beiklang, außerdem auch infolge der Facialisparesie gestört. Rachenreflex herabgesetzt. Cornealreflex fehlt rechts. Beim Blick nach vorwärts weicht der linke Bulbus minimal nach außen ab. *Patient kann nicht nach rechts blicken, der rechtsseitige Externus und der linksseitige Internus bewegen sich weder isoliert, noch konjugiert*. Beim Blick nach links leichte Ermüdbarkeit des rechten Internus, außerdem lebhafter horizontaler Nystagmus am linken Auge mit nach außen gerichteter schneller Komponente. Beim Blick nach oben und unten an beiden Augen vertikaler und in geringerem Grade rotatorischer Nystagmus. *Bei der Konvergenz bleibt das linke Auge etwas zurück*. Niemals Doppelsehen gehabt. — Pupillen lassen keine wesentlichen Abweichungen erkennen. — Volumen, Tonus und Kraft der Muskulatur des Rumpfes und der Glieder o. B. Sehnen- und Periostreflexe, wie auch Cremaster- und Fußschlenreflexe beiderseits von normaler Stärke, Bauchdeckenreflexe sehr träge. Beim *Romberg* Schwanken. Beim Gehen mit geschlossenen Augen Abweichen nach rechts, es „zieht“ ihn „der Kopf nach rechts“. — Zeitweise spontanes Vorbeizeigen nach rechts. Keine Asynergie, keine Adiadochokinese, keine Hyptokinese, keine Gliederataxie, keine Hypotonie. Wasserlassen, Stuhlentleerung, Potenz in Ordnung. Berührungs- und Tiefenempfindung intakt. Verwechselt Wärme und Kälte an der linken Schulter und am Rumpf, wie auch am linken Arm, ebenda auch hypalgetisch. Die in die linke Handteller geschriebenen Zahlen, in die linke Hand gegebenen Gegenstände werden weniger gut erkannt. Spontane Schmerzen im Kopfe, Parästhesien in der rechten Gesichtshälfte, im Gebiete der linken Brustgegend und im linken Arm. Sehvermögen gut, Gesichtsfeld konzentrisch etwas eingeengt. Augenhintergrund o. B. Geschmack o. B. Hörvermögen links kaum, rechts ad maximum herabgesetzt. *Untersuchung des Vestibularapparates: bei der kalorischen und Drehprüfung weder von der rechten noch von der linken Seite her eine Reaktion auslösbar, es blieben sowohl das Vorbeizeigen, wie auch der Nystagmus weg. Beiderseitige Vestibularanästhesie* (Dr. Szász). Patient klagt dauernd über Schwindelgefühle, als wenn er „betrunken wäre“. Psychisch mäßig herabgesetzte geistige Funktionen, gedrückte Stimmungslage, jedoch völlig geordnetes Verhalten. In letzter Zeit hypnagogische Halluzinationen. Harn-, Blut- und Liquoruntersuchungen negativ. Während der wiederholten Röntgenbestrahlungen Parästhesien im Gebiete des rechten Trigemini. Danach verläßt er, im wesentlichen unverändert, am 21. I. 28 die Klinik. Bis Oktober 1933 keine wesentliche Verschlechterung des Zustandes. Damals Fieber, nach einer Erkältungskrankheit traten Kopfschmerz, Schwindelgefühl, Ohrensausen rechts auf und *es wurde auch die Blickbewegung nach links gelähmt*. Im linken Arm und in der linken Schulter zeigten sich wieder schmerzhaftige Parästhesien. Objektiv folgende Änderungen des Zustandes: Das linke Auge weicht etwas nach innen ab. Augenbewegungen nach oben und unten sowohl isoliert, wie auch konjugiert frei. *Beim Blick nach rechts bleiben die Bulbi völlig unbeweglich, beim Blick nach links bewegt sich der linke Bulbus nicht, der rechte Bulbus ganz wenig nach innen*. Bei der Konvergenz und der isolierten Prüfung die Innenbewegung beider Bulbi herabgesetzt. Beim Blick in die Nähe Doppelbilder, die nebeneinander und übereinander liegen. Ständiger feinschlägiger vertikaler und rotatorischer Nystagmus. Cornealreflex auch links herabgesetzt. Atrophie und dauernde Fibrillation in den rechtsseitigen Kaumuskeln (Masseter, Temporalis), bei der elektrischen Reizung Verlangsamung der Zuckung. Komplette rechtsseitige periphere Facialislähmung, keine elektrische Erregbarkeit in den vom Facialis innervierten Muskeln. Schluckbeschwerden. Träge Bauchdeckenreflexe, lebhaft Patellar- und Achillesreflexe. Patient weicht auch bei Gehen mit offenen Augen nach rechts ab, torkelt förmlich beim Gehen mit geschlossenen Augen. Beim *Romberg* Fallneigung nach rechts.

Kein Vorbeizeigen. Gliederataxie minimal, Intentionstremor Ø. Oberflächen- und Tiefenempfindung wie vorher. Augenhintergrund o. B. Visus 5/10. Subjektiv wurde das Sehen verwaschen (wahrscheinlich infolge Schwäche der Konvergenz). Hörvermögen auch links nachgelassen. *Auch bei massenhafter Kalorisation (mit 100 ccm Wasser) tritt kein Nystagmus auf, jedoch geringes Vorbeizeigen.* Harn-, Blut- und Liquoruntersuchung auch jetzt negativ. Während einer Collargol-Schmierkur zunächst geringe Besserung des Zustandes, Patient torkelt und schwindelt weniger, das linke Auge bewegt sich wieder etwas. Nach 2 Monaten erneute Verschlechterung: vollständige beiderseitige Blicklähmung, enorme Schwindelgefühle, psychisch starke Depression und Labilität der Stimmungslage. Vom 28. 5.—9. 6. 33 fieberhaft, schwach, keine internistische Ursache. Am 9. 6. Exitus.

Die Angaben der Krankengeschichte können wir in folgendes *zusammenfassen*: Auf 12 Jahre zurückgehende Erkrankung, die mit Kopfschmerzen, Schwindelgefühl und mit einer anfangs passageren, später dauernd gewordenen rechtsseitigen peripheren Facialisparesie beginnt. Zur vollständigen Gesichtsnervenlähmung gesellten sich nach 5 Jahren rechtsseitige Schwerhörigkeit, *Blicklähmung nach rechts*, Gangabweichung nach rechts, starker Schwindel und gekreuzte Sensibilitätsstörung (Schmerz- und Temperaturempfindungsstörung im rechten Trigeminus und in der linken Körperhälfte mit Parästhesien), wie auch *völlige Unerregbarkeit der beiderseitigen Vestibulares*. Blut und Liquor negativ. Zustand etwa 5 Jahre hindurch unverändert; dann nach einer fieberhaften Erkältung wieder sehr starkes Ohrensausen, enorme Schwindelgefühle und Kopfschmerzen und *die bislang vorhandene Blickbewegung nach links wird auch gelähmt*. Außer der rechtsseitigen Gesichtsnervenlähmung ist nun auch die rechtsseitige Kaumuskulatur paretisch und es zeigen sich auch Schluckbeschwerden. Das Hörvermögen ist auch links herabgesetzt, die Unerregbarkeit der Vestibulares unverändert. Die Deviation nach rechts ist auch bei offenen Augen deutlich; in der linken Körperhälfte schmerzhaft Parästhesien. Augenhintergrund, Liquor auch jetzt negativ. Zustand anfangs einige Monate hindurch schwankend, bald sich allmählich verschlechternd, endlich tritt nach einigen Tagen Fieber Exitus ein.

Anatomischer Befund. Bei Betrachtung des Gehirns ist bis auf stark gefüllte meningeale Venen keine wesentliche Abweichung zu sehen. Die morphologischen Verhältnisse der Gehirnbasis, der Brücke und des verlängerten Markes sind normal. Ein durch die Mitte der Oliven geführter Querschnitt zeigt *ein den dorsalen Teil der Medulla und den IV. Ventrikel einnehmendes kirschgroßes Haemangioma cavernosum*. Zwecks genauerer Untersuchung der topographischen Verhältnisse wurde der den Tumor enthaltende Teil des Rhombencephalon an Weigert-Serienschnitten bearbeitet. Die Beschreibung der wichtigeren Niveaus der Serie geben wir im folgenden:

1. *Hypoglossus-Niveau.* Im Cerebellum an der Grenze des Vermis inf. und der rechten Hemisphäre kleine Erweichung. Am Querschnitt der Medulla fällt die völlige Marklosigkeit des rechtsseitigen Olivenbandes, Hilus und Amiculum auf und die hochgradige Markarmut des ventralen Bandes der linksseitigen Olive. In der rechtsseitigen retroolivaren Gegend ist das Mark der Subst. retic. alba gelichtet; der

Markausfall betrifft hauptsächlich die zentrale Haubenbahn, in geringerem Grade die Area acclinis (*Ziehen*) und den Tr. tectospinalis.

2. *Unteres Niveau der Striae acusticae.* Die ersten Spuren des Tumors oberhalb des rechtsseitigen Nuc. triangularis (vestibularis). Die rechtsseitige Subst. reticularis alba und die *Formatio fasciculata* sind deutlich gelichtet, der Tr. tectospinalis ist dünner. Der untere Teil des rechtsseitigen Nucl. dentatus ist marklos.

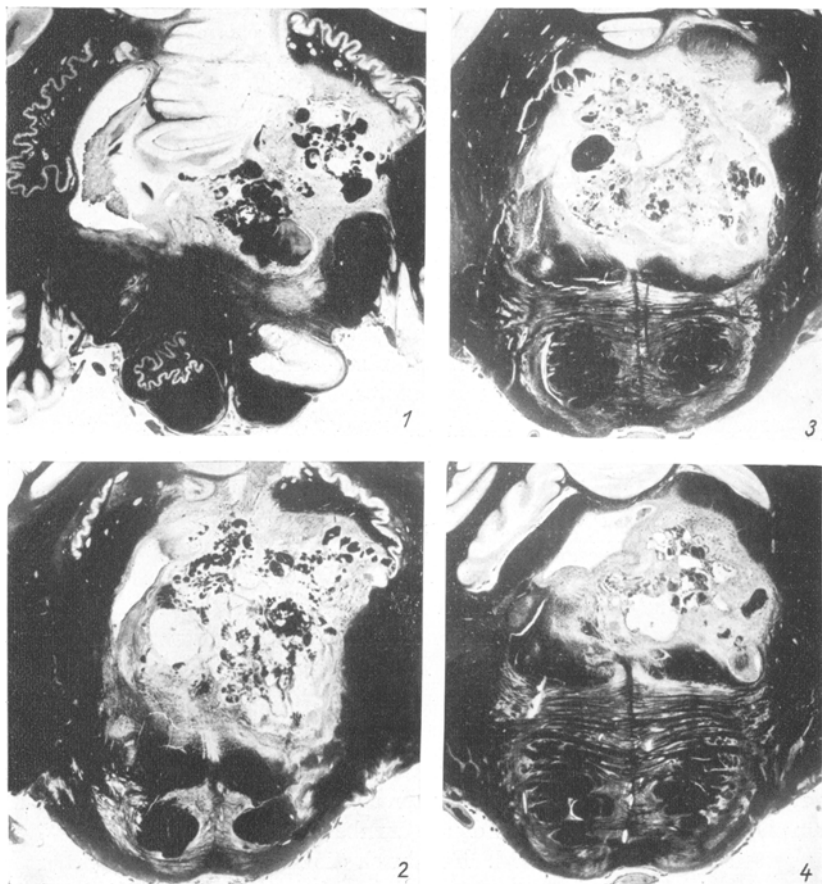


Abb. 1—4. *Weigert*-Präparate aus den verschiedenen Höhen des Tumors. Planaraufnahme. Näheres im Text.

3. *Niveau der Striae acusticae.* Der sich vergrößernde Tumor nimmt den dorsalen Rand der Medulla bis zur Mittellinie ein und reicht längs des Hilus des Dentatum bis zum Vermis. Die durch den Tumor verursachte Erweichung dringt auch in den rechtsseitigen Recessus lateralis ein, der Pedunculus flocculi ist marklos, der Flocculus atrophisch. Die rechtsseitige Oliva inf. ist völlig ungefärbt und pseudohypertrophisch, die linksseitige fast normal, bloß der ventromediale Bandteil ist marklos. Der Fasc. longit. med. ist beiderseits gut gefärbt.

4. *Niveau des Tuberculum acusticum.* Der Tumor liegt in der rechtsseitigen Ventrikelhälfte, drückt die Medulla zwischen Corpus restiforme und Raphe stark

ein und destruiert sie auch zum Teil. Am Querschnitt des Tumors mächtige Bluthöhle. Der Tumor destruiert den dorsalen Teil des rechtsseitigen Tuberculum acusticum, Nucl. triangularis und der rechtsseitigen Formatio fasciculata, wie auch die Kleinhirnebenkerne und den Hilus des Dentatum. Die Markarmut der rechtsseitigen Substantia reticularis alba wird immer auffallender. Es springt die ausgezeichnete Tinktion der um die völlig ungefärbte rechtsseitige Olive verlaufenden Fibræ arciformes externae ins Auge. Die linke Olive ist nahezu normal.

5. *Übergang des Corpus restiforme in das Kleinhirn.* Der etwa bohnen große Tumor bohrt sich noch mehr in die Medulla ein, destruiert, die Raphe überschreitend, den rechtsseitigen Fasc. longitudinalis, affiziert sogar den linksseitigen. Die Faserung der rechtsseitigen Subst. gelatinosa und der Fibræ concomitantes quinti (*Ziehen*), wie auch die aus dem rechtsseitigen *Deitersschen* Kern entstammende arciforme Faserung (Tract. trapezoid. dorsalis) ist gelichtet. In der rechtsseitigen Olive wenig markhaltige Faserung. Sonst ähnliche Verhältnisse wie vorher (Niveau zwischen 4. und 5. s. Abb. 1).

6. *Nahe zum oberen Pol der Oliven.* Der Tumor ist überhaselnußgroß und füllt den IV. Ventrikel zum großen Teil aus. Das Tegmentum ist stark deformiert, die Raphe nach links verdrängt. Der Tumor reicht dorsal bis zur Mitte des Vermis und destruiert den Hilus des Dentatum bzw. den medialen Rand des Brachium conj. Nach unten zu drückt er das Corpus restiforme, destruiert sogar seinen medialen Teil, dringt hier tief ventralwärts, destruiert die Subst. gelatinosa trigemini, erreicht den medialen Rand des Tract. trigemini und hört zwischen diesem und der Area acclinis 3 mm oberhalb der Olive auf. Der Tract. tegmentalis ventralis ist fast völlig geschwunden; die beiderseitigen Fasc. longit. med. und tectospin. sind destruiert. Sowohl rechts wie auch links ziehen intakt erscheinende Abducensfasern ventralwärts.

7. *Vor dem oralen Pol der Oliven.* Der Tumor ist kirschgroß, läßt vom IV. Ventrikel bloß einen kleinen vertikalen Teil im Hilus des linksseitigen Nucl. dentatus frei. Dorsal ist der rechtsseitige Nucl. fastigii in den Tumor eingebettet. Ventral destruiert der Tumor stark das Tegmentum. Lateralwärts wird er vom Corp. restiforme und vom verschonten Tract. desc. trig. begrenzt; ventralwärts reicht er bis zum Lemniscus und zum Tr. spinothalamicus, der Lemniscus selbst ist jedoch intakt; die ventromediale Grenze zieht schräg nach oben links fast bis zum linksseitigen cerebellomedullären Winkel. Der dorsale Teil der Raphe ist fast bis zur Horizontalen geneigt. Oberhalb des Lemniscus ist alles vernichtet, so auch der Facialiskern. Im markfreien Gebiet ziehen einige verschonte arciforme Fasern und Abducenswurzelfasern. Auch oberhalb des linksseitigen Lemniscus ist die Markfaserung gelichtet, der Herd selbst überschreitet jedoch die Raphe nur bei ihrem dorsalen Ende. Der linksseitige Abducenskern ist verdrängt, jedoch erhalten, die von ihm ausgehenden Abducenswurzelfasern, wie auch die ihm zulaufenden Facialisfasern sind verschont. Der rechtsseitige Fasc. longit. med. ist völlig, der Fasc. tectospinalis fast völlig vernichtet; dieselben Gebilde sind auch links gelichtet, jedoch zu erkennen (Abb. 2).

8. *Niveau der austretenden Facialiswurzel.* Im wesentlichen ähnliche Verhältnisse. Der ventrolaterale Fortsatz des Herdes erreicht aber rechts fast das Pyramidenbündel und affiziert somit auch den Tr. spinothalamicus.

9. *Kaudaler Teil des motorischen Trigeminskernes.* Der kirschgroße Tumor liegt fast in der Mitte, ist rundlich, füllt fast den ganzen Ventrikel aus, läßt bloß eine 2 × 0,5 mm Spalte im linken Kammerwinkel. Lädert im Kleinhirn den ventralen Teil des rechtsseitigen Brachium conj. Der tegmentale Teil des Pons zeigt die schwerste Destruktion in diesem Niveau. Rechts vernichtet der Tumor bis zum Lemniscus alles (also auch den rechtsseitigen Trigeminskern), sogar die dorsalen Fasern des Lemniscus sind affiziert. Seitwärts ist auch der bisher verschonte mediale Teil des Tract. trigemini desc. lädert. Links ist die Läsion leichter. Hier erreicht der Tumor nicht den Lemniscus. Die Raphe ist destruiert, die an ihrer

linken Seite verlaufende Faserung (Fasc. longit. med. und Fasc. tectospin.) — wohl stark deformiert und gelichtet — immerhin erhalten. Im dorsalen Teil der Raphe am Rande des Tumors ein nicht sehr alter Blutungsstreifen zu sehen; ähnlicher Blutungsstreifen neben dem Brach. conj. (Abb. 3).

10. *Hauptniveau des motorischen Trigeminskernes.* Der Tumor beginnt sich zu verkleinern, die Verhältnisse des rechtsseitigen Tegmentum haben sich jedoch nicht verändert. Links durchbricht der Herd die Raphe oberhalb des Lemniscus und lädiert den ventralen Teil der tegmentalen Faserung, ohne daß er erheblichere Destruktion verursachen würde. Der linksseitige Fasc. long. med. ist ganz zur Seite gedrängt und gelichtet, jedoch erkennbar (Abb. 4).

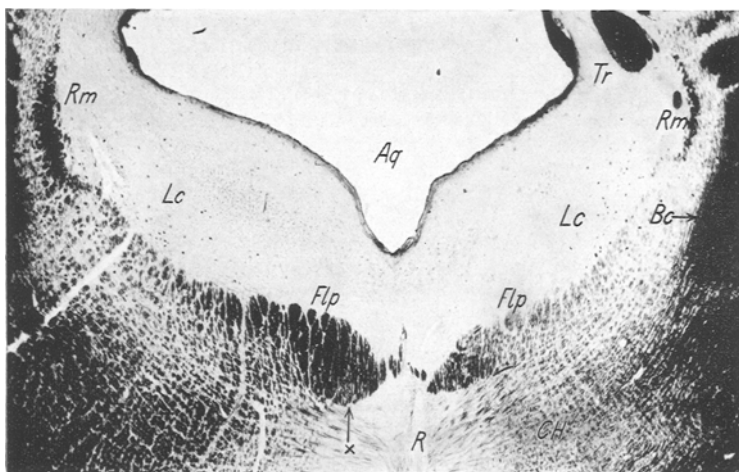


Abb. 5. Höhe der Trochleariswurzeln. Lupevergrößerung zur Darstellung der schweren aufsteigenden Degeneration des rechtsseitigen hinteren Längsbündels. Weigert-Färbung. Flp Fasc. longitud. pest. CH zentrale Haubenbahn. Bc Brachium conjunct. Rm Radix mesenceph. trigemini. Tr Trochleariswurzel. Lc Locus coeruleus. R Raphe. Aq Aquaeductus cerebri. x frische Degeneration im mittleren Teil des linksseitigen hinteren Längsbündels (am Weigert-Bild nur angedeutet).

11. *Niveau vor dem Trigeminskern.* Der Tumor hat sich auf etwa $\frac{1}{4}$ seines Maximums verkleinert, der linksseitige Bindearm, das Velum medullare ant. und der obere Teil des rechtsseitigen Bindearmes sind schon frei und der Tumor beginnt sich immer mehr auf das rechtsseitige Tegmentum zu beschränken. Oberhalb des Lemniscus erscheinen einige Faserbündel, auch rechts. Der Fasc. long. ist links schon weniger deformiert, rechts sehen wir noch immer keine Spur von ihm.

12. *Orales Ende der Brücke mit dem Aquädukt.* Die oraleste Position des Tumors. Das Tegmentum ist links schon fast normal, die Raphe blaß zu erkennen. Der mediale Teil des linksseitigen Fasc. long. med. ist stark gelichtet, im ganzen ist aber das Bündel bereits markanter und beginnt auch seine Form wiederzugewinnen. Auch rechts ist schon der ventrale Teil des Tegmentum frei; der Lemniscus lateralis ist nicht direkt destruiert, jedoch blasser als normal (sekundäre Degeneration). Die rechtsseitige Radix mesencephalica trigemini ist auffallend dünn und blaß. Auch der rechtsseitige Bindearm ist dünner und blasser als der linksseitige.

13. *Niveau der Trochleariskreuzung.* Das Markbild der linken Seite ist praktisch normal. Rechts ist der Fasc. longit. med. im ganzen atrophisch und gelichtet; am schwersten hat sein lateraler Teil gelitten: die Fasciculi confines (Ziehen), während sein medialster Teil verhältnismäßig gut erhalten ist. Die Läsion des mittleren Teiles

steht der der Fasc. confines nahe. Die zentrale Haubenbahn ist in allen Teilen stark gelichtet, die Lichtung verschmilzt mit der des Fasc. long. med. und der der Fasc. confines, die durchlaufende Bindearmfaserung tritt aus diesem Grunde lebhafter hervor, als an der Gegenseite. Die Lunula trigemini (Radix mesencephalica) ist rechts noch immer bedeutend dünner als links, ihre Färbbarkeit jedoch gut. Die Markfaserung des „lateralen Randgraues des Bindearmes“ (Ziehen) ist rechts gelichtet, auch der Lemniscus lateralis ist geringgradig gelichtet (Abb. 5).

14. Niveau des Oculomotoriuskernes. Der laterale Teil des rechtsseitigen Fasc. long. med. ist — obwohl mäßig — jedoch noch immer gelichtet. Der Fasc. compactus (Ziehen) und die Pars dorsolateralis des Fasc. tegmentalis sind intakt. Der Fasc. spinothalamicus-spinotectalis etwas gelichtet.

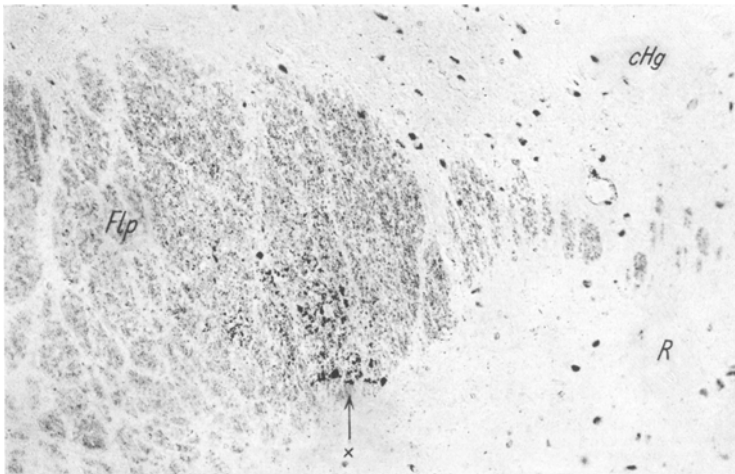


Abb. 6. Dieselbe Höhe wie bei Abb. 5, aber mit einer stärkeren Vergrößerung. Bemerkenswert ist die frische, scharlachaffine Degeneration im Bereich des linken hinteren Längsbündels (x), cHg zentrales Höhlengrau, R Raphe, Flp Fasc. longitud. post. Herxheimer-Präparat.

An Scharlachpräparaten ist in der Medulla keine absteigende Degeneration zu erkennen, auch in den Fasc. longitudinalis nicht. — Im Niveau unterhalb des Trochleariskernes ist der atrophische rechtsseitige Fasc. longit. med. frei von scharlachaffinen Körnchen; dagegen ist im am Weigertbilde normal erscheinenden linksseitigen Bündel, und zwar im mittleren-ventralen Teil desselben, frische Fettdegeneration zu finden (Abb. 6). Im Niveau des Oculomotoriuskernes verliert sich dieses Degenerationsgebiet; es sind bloß einige verstreute feine Fettkörnchen in der den Kern durchtrennenden Markfaserung zu sehen. Eine gröbere aufsteigende Degeneration ist auch im Gebiete anderer Systeme nicht festzustellen.

An Paraffinschnitten, in Gebieten oralwärts vom Tumor, vor allem im rechtsseitigen Tegmentum pontis, zeigen sich charakteristische Nachbarschaftsveränderungen der Hämangiome. Das mikroskopische Bild wird von gemästeten Makrogliazellen, von großen Massen der Hämosiderinkörnchen und gewucherten fibrösen Gefäßen beherrscht.

Fassen wir das Ergebnis der Weigert-Serie zusammen, so finden sich folgende Gebilde des Rhombencephalon lädiert: Der Tumor breitet sich vom Niveau der Striae acusticae bis zum oralen Ende der Brücke aus und liegt hauptsächlich im rechtsseitigen Tegmentum pontis, letzteres so stark erweiternd, daß es den IV. Ventrikel fast völlig ausfüllt.

Im Cerebellum lädiert der Tumor den ventromedialen Teil des rechtsseitigen Dentatum und Bindearmes, wie auch den rechtsseitigen Nucl. fastigii mit einem Teil des Vermis inf. zusammen. In der Medulla sind in erster Linie das rechtsseitige Tuberculum acusticum, das vestibulare Kerngebiet und der rechtsseitige Fasc. longit. med. destruiert, doch gehört zu den unmittelbar alterierten Gegenden auch das rechtsseitige Corpus restiforme und der mediale Teil der Subst. gelatinosa trigemini, wie auch der dorsale Teil der Subst. reticularis alba. In der Brücke nimmt der Tumor das rechtsseitige Tegmentum oberhalb des Lemniscus fast völlig bzw. in einigen Schnitten völlig ein, so daß in ihm die rechtsseitigen *Deiters*-schen, *Bechterew*-schen, Facialis- und Abducenskerne, die Subst. gelatinosa trigemini, der motorische und sensible Trigeminskern, die Oliva sup., endlich die ganze Subst. reticularis und in dieser in erster Linie die zentrale Haubenbahn, der Fasc. tectospinalis und Fasc. longitudinalis med., sozusagen völlig verschwanden. Der Lemniscus und der Tr. spinothalamicus fallen auf den Rand des Herdes und sind zum Teil ebenfalls alteriert. Oberhalb des Niveau des Abducenskernes überschreitet der Tumor die Raphe und lädiert auch den linksseitigen Fasc. longit. med., Fasc. tectospinalis und die zentrale Haubenbahn. Von den sekundären Degenerationen seien hervorgehoben: die schwere (alte) aufsteigende Degeneration des rechtsseitigen und die nur angedeutete (frische) aufsteigende Degeneration des linksseitigen Fasc. longit. med.; die partielle aufsteigende Degeneration der rechtsseitigen mesencephalen Trigeminiwurzel; die schwere auf- und absteigende Degeneration der rechtsseitigen zentralen Haubenbahn; damit in Zusammenhang den fast völligen Schwund des rechtsseitigen Amiculum und Hilus olivae, wie auch des eigenen Plexus des Olivenbandes; den Markausfall des caudalen Teiles der linken Olive ohne nachweisbare absteigende Degeneration der linksseitigen zentralen Haubenbahn; endlich die Lichtung des Tract. trapezoid. dorsalis (*Deiters*-Faserung).

Die völlige Marklosigkeit und — wir können hinzufügen — auch der fast völlige Zellausfall der rechtsseitigen Oliva inf. ist eine Folge der Degeneration der thalamoolivaren Faserung (zentrale Haubenbahn). Bekanntlich reagiert das Olivensystem auf die Unterbrechung sowohl seiner afferenten Faserung wie auch seiner eigenen olivocerebellaren Fasern, ja, sogar auf den Verlust der Endigung (Kleinhirnhemisphäre) letzterer sehr rasch und empfindlich. Die hierbei eintretende Pseudohypertrophie ist nicht rein „pseudo“ — d. h. durch Zusammenfließen des Olivenbandes, Amiculum und Hilus und somit durch scheinbare Vergrößerung des Kerns zustandegekommen — sondern manchmal auch tatsächliche Volumzunahme. Sowohl die Nervenzellen, wie auch die Makrogliaelemente der Olive sind unter gewissen Umständen ganz eigenartiger Wucherungen, Neoformationen fähig, wie darauf jüngst *Biondi*¹ aufmerksam gemacht hat und wie das auch wir selbst beobachten konnten. — Die linksseitige Olive zeigt an den caudalsten Schnitten zunächst Markausfall und am *Nissl*-Bilde fast ähnlichen Zelluntergang, was wir auf Grund der partiellen Läsion der linksseitigen zentralen Haubenbahn erklären möchten (s. Beschreibung des Niveau 10).

¹ Arch. f. Psychiatr. 102 (1934).

Beim Vergleich der klinischen Symptomatologie mit den anatomischen Veränderungen möchten wir uns auf die gut bekannten Zusammenhänge nicht einlassen. Das Fehlen der Stauungspapille ist aus dem Sitz des Tumors, das anfängliche Fluktuieren der Symptome aus der angiomatösen Natur des Tumors, die einzelnen charakteristischen Symptome: die enormen Schwindelgefühle, die Ataxie, Gehirnnervenlähmungen, gekreuzte Sensibilitätsstörung sind aus den besprochenen feineren anatomischen Veränderungen ohne weiteres verständlich. Bevor wir jedoch auf unser eigentliches Thema, die Blicklähmung, eingehen würden, möchten wir mit einigen Worten auf die nicht alltäglichen Symptome verweisen. Solche sind vor allem die *zentralen Schmerzen und die Parästhesien (Taubheitsgefühle) in der gekreuzten Körperhälfte*. Über diese Erscheinung haben wir auch in unserer vorherigen Arbeit berichtet unter Erwähnung ähnlicher Beobachtungen von *Marburg, Moeli-Marinesco* und *Mann*. Ihre Erklärung liegt höchstwahrscheinlich in der Reizung und partiellen Läsion des Tr. spinothalamicus, doch kann bei unserem Falle auf Grund des Sitzes des Tumors auch die Rolle des Lemniscus nicht ausgeschlossen werden. Dafür spricht der Umstand, daß der Lemniscus eher in seinem lateralen Teile geschädigt ist, während er medial verschont blieb, und dementsprechend klinisch der Rumpf und die untere Extremität frei von Parästhesien waren. (Entspricht der somato-topischen Anordnung der Lemniscusfasern.) Die Ausbreitung der in unserem Falle beobachteten Oberflächenempfindungsstörung (obere Extremität und oberer Teil der Brust) wird von *P. Hilpert* als charakteristisch für die Affektion der pontinen Lemniscusfaserung angesehen. Die Kenntnis der zentralen Schmerzen ist bei Brückenherden aus dem Grunde bedeutungsvoll, weil ihr Vorkommen zusammen mit Zwangslachen und -weinen (die bei Ponsläsionen gleichfalls gesehen wurden) auf den Thalamus bzw. seine Nachbarschaft hinweisen kann. Ähnliche seltenere Beobachtung stellen die *hypnagogen Halluzinationen* unseres Patienten dar, die jedoch nur passager, in den ersten Krankheitsperioden zum Vorschein kamen und darin bestanden, daß Patient vor dem Einschlafen im Halbschlaf sich ihm nähernde Gestalten gesehen hat, bei deren Annäherung er erschrocken erwachte und nachher auch schwer wieder einschlief. Das traumhafte dieser Erscheinung war ihm ständig bewußt (s. die „*Pickschen Visionen*“ in unserer vorherigen Arbeit).

Potenzstörungen waren weder in der *Stenversschen* dissoziierten, noch in der bei unserem vorherigen Falle beschriebenen totalen Form vorhanden.

In dem folgenden möchten wir uns der *Lähmung der konjugierten Augenbewegungen und dem Verhalten der Vestibulares* zuwenden. Beim Patienten entstand, wie erwähnt, Jahre nach dem Auftreten der neurologischen Symptome, sich einer rechtsseitigen peripheren Facialisparesse anschließend, eine Blicklähmung nach rechts; zugleich erwiesen sich beide Vestibulares sowohl der kalorischen wie auch der Drehreizung gegenüber als unerregbar. Etwa nach 5 Jahren verlor er, zusammen mit quälender Verschlechterung der subjektiven Symptome auch die Fähigkeit der

Linkswendung der Augen. Diese völlige beiderseitige Seitenblicklähmung und beiderseitige Vestibularisanästhesie bestanden im wesentlichen unverändert bis zum nach einigen Monaten erfolgten Exitus.

In der ersten Phase der Krankheit, d. h. im Stadium der rechtsseitigen Blicklähmung, bewegten sich der rechte Externus und der linke Internus weder konjugiert, noch isoliert und der linke Internus blieb auch bei der Konvergenz zurück. Zwangsdeviation hatte Patient nicht. In der zweiten Phase der Krankheit blieben beim Blick nach rechts beide Bulbi unbewegt, beim Blick nach links bewegte sich der linke Bulbus nicht, während der rechte sich minimal nach innen drehte. Bei isolierter Prüfung, wie auch bei der Konvergenz zeigte sich die Funktion beider Interni als herabgesetzt. In der ersten Phase wich das linke Auge in geringem Grade nach außen, in der zweiten Phase geringfügig nach innen ab. Die Blickbewegung nach oben und unten blieb während der ganzen Krankheitsdauer ausreichend; die Augenbewegungen wurden jedoch von dauerndem, feinschlägigen, vertikalen und rotatorischen Nystagmus begleitet.

Der anatomische Befund gibt völlige Erklärung für die hier besprochenen klinischen Symptome bzw. ihre Aufeinanderfolge. Zweifellos begann der Tumor im rechtsseitigen Tegmentum pontis zu wachsen und lädierte zunächst rechtsseitig den Facialiskern, das Vestibulariskerngebiet und den Fasc. longitudinalis post. Letzteren völlig destruierend, verursachte er die Unfähigkeit der Rechtswendung der Bulbi und das Erlöschen des vestibulo-oculären Reflexes.

Für die Blicklähmung und das Erlöschen des vestibulo-oculären Reflexes möchten wir nicht die Läsion des Vestibulariskernsystems, sondern die Unterbrechung des Fasc. longit. med. verantwortlich machen; hierfür spricht der Umstand, daß die linksseitige Vestibularisregion sich anatomisch als intakt erwies, obwohl gegen das Ende der Krankheit bereits die Blickbewegung nach links gelähmt war. In diesem Sinne ist aber auch das bei massenhafter Kalorisation provozierte, obwohl sehr geringgradige Vorbeizeigen zu bewerten, welches auf die vorhandene Funktion des vestibulo-spinalen Systems in einem Zeitpunkt hinwies, in dem ein vestibulo-oculärer Reflex nicht mehr auslösbar war. (Ähnliches Verhalten zeigte der Fall von *Frey*.) Wir müssen jedoch feststellen, daß diese Annahme keine Erklärung für die Frage abgibt, warum der vestibulo-oculäre Reflex (kalorischer Nystagmus) schon in der ersten Phase der Krankheit auch linkerseits fehlte, obwohl zur Zeit die Fähigkeit der Linkswendung der Augen noch nicht gelitten hat. Ähnliche Beobachtungen liegen von *Brunner* und *Bleier* vor.

Die weitere Vergrößerung des Tumors und das Überschreiten der Mittellinie führte mindestens zur teilweisen Unterbrechung des linken hinteren Längsbündels, wodurch dann die beiderseitigen seitlichen Blickbewegungen gelähmt wurden. Es ist sehr lehrreich, wenn wir das abweichende anatomische Verhalten der beiden Fasc. longit. med. mit den klinischen Angaben vergleichen. Das rechtsseitige Bündel zeigt, mit

Ausnahme des medialen Teiles, die schwerste aufsteigende, sekundäre Degeneration; diese Degeneration ist eine alte, sie enthält keine scharlachaffinen Körnchen, ist aber an *Weigert*-Präparaten um so auffallender. Dagegen ist das linksseitige Bündel am *Weigert*-Bilde fast intakt und weist nur an *Herxheimer*-Präparaten im mittleren-ventralen Teile geringgradige, frische Fettdegeneration auf. Dieser Befund entspricht dem Umstand, daß die Blickbewegung nach rechts Jahre, während die Blickbewegung nach links nur Monate dem Exitus voranging.

Das Verhalten der beiden Fasc. longit. ist auch von fasernatomischem Gesichtspunkte aus beachtenswert. Bekanntlich repräsentieren die hinteren Längsbündel ein kompliziertes zusammengesetztes Faserbündelsystem und verbinden zum Teil das Vestibulariskernsystem mit den Augenmuskelnkernen, enthalten jedoch außerdem vom Mesencephalon herstammende absteigende Fasern. In der Medulla gesellen sich zu letzteren von den Vestibulariskernen herstammende absteigende Fasern. Die verschiedene Genese und Natur der Fasern wird außer Degenerationsuntersuchungen auch durch embryologische Beobachtungen bewiesen [*A. Nicolato* (1930), *M. F. Lucas Keene* und *E. E. Hower* (1933), *R. A. Pfeifer* (1934)]. Sämtliche Angaben sprechen dafür, daß auch die Fasern der Blickbahn, wenigstens zum Teil (nämlich diejenigen zum Internus verlaufenden) im Fasc. longit. med. verlaufen. Nach *Spitzer* verläuft die Bahn der seitlichen Blickbewegung (Abducens-Internusfasern) in einem gemeinsamen Bündel bis zum Niveau des Abducenskernes und die zum Internus gehenden Fasern biegen von hieraus um. Nach *Marburg* verläuft die Blickbahn mit der Pyramide zusammen und bloß die zum Internus umbiegenden Fasern schließen sich dem Fasc. longit. med. an. Nach *Spiegel* und *Sommer* erfährt die kortikospinale Bahn im Vestibulariskern eine Umschaltung und von hieraus verlaufen die Fasern der seitlichen Blickbewegung zusammen mit den Fasern des Vestibularreflexes im Fasc. longit. med. Die verschiedenen Auffassungen stimmen darin überein, daß die Blickbahn caudalwärts bis zum Abducensniveau reicht und die zum Internus gehörende Fasermenge von hieraus im Fasc. longit. med. nach oben zieht. (Das Schema von *Muskens* weicht hiervon ab, indem nach ihm im Bündel nur die zum Abducens gehörenden Fasern verlaufen, während der Internus ohne Umbiegen, direkt von den Fasern erreicht wird.) Die Anordnung der einzelnen Faserqualitäten innerhalb des hinteren Längsbündels ist wenig bekannt. Es hat jedoch den Anschein, als ob der mediale Teil des Bündels absteigende, während sein mittlerer und lateraler Teil aufsteigende Fasern enthielte; zugleich ist auch wahrscheinlich, daß die lateralen Fasern überwiegend vom gleichseitigen *Bechterewschen* Kern und vom Nucl. triangularis entstammen (*van Gehuchten*, *Probst*, *Thomas*, *Russell*, *Cajal*, *Wallenberg*, *de Lange*, *Leidler*, *Spitzer*, *Flechsig* und jüngst *J. G. Whitaker* und *Leo Alexander*).

Kehren wir nun zu unserem Fall zurück, so können wir folgende zwei Feststellungen machen: 1. Die im rechtsseitigen Fasc. longit. zum

Vorschein kommende alte aufsteigende sekundäre Degeneration verschont den medialen Teil des Bündels, lädiert dagegen aufs schwerste den mittleren und lateralen Teil (zusammen mit den sog. Fasciculi confines). 2. Die im linksseitigen Bündel beobachtete frische Fettdegeneration nimmt den mittleren-ventralen Teil ein, ganz ähnlich wie im Falle *Spitzers* (nur in geringerer Ausdehnung, da links das Bündel nicht völlig vom Tumor unterbrochen wird und somit das Degenerationsgebiet nicht der Gesamtheit der aufsteigenden Fasern entspricht). Der medialste Teil des hinteren Längsbündels bleibt also sowohl von der — der älteren rechtsseitigen Blicklähmung entsprechenden — chronischen rechtsseitigen, wie auch von der — der frischeren linksseitigen Blicklähmung entsprechenden — subakuten linksseitigen Degeneration verschont; mit anderen Worten, in dieser Partie können im Dienste der assoziierten Augenbewegungen stehende aufsteigende Fasern *nicht* verlaufen. Ähnlicher Ansicht ist *Kollarits*, der sich außer seinem eigenen Fall auf diejenige von *Halban* und *Infeld*, wie auch von *Probst* stützt, die die *absteigende* Degeneration der medialen Partie nachwiesen. Für diese Ansicht spricht auch die Beobachtung von *Környey*, der in seinem Falle von Anencephalie das Fehlen der medialsten Partie (Mittelstück) der hinteren Längsbündel vorfand; in diesem Falle fehlten außer den oralen Teilen des Zentralnervensystems auch die Commissurae posteriores und die Nuclei fasc. longit. med., so daß hier aus dem Fehlen des „Mittelstückes“ auf den Ursprung desselben aus den Nuclei fasc. longit. med. gefolgert werden konnte. Daß hier tatsächlich die absteigenden Fasern der kortikopontinen Blickbahn oder andere (tegmentospinale) absteigende Fasern verlaufen, kann im vorliegenden Falle nicht entschieden werden. Die Analyse unseres vorherigen Falles macht die erstere Annahme wahrscheinlicher; hier handelte es sich nämlich um die leichte Affektion der hinteren Längsbündel, so daß noch am ehesten die mit der Raphe benachbarten, also medialen Teile litten. Im klinischen Bilde zeigte sich Blickparese und Fehlen der schnellen Komponente des Nystagmus *bei erhaltener Vestibularreaktion*.

Die in unserem Falle beobachtete aufsteigende Degeneration der Subst. reticularis-Faserung auf der Seite des Herdes verdient noch eine Erwähnung. An der Abb. 5 ist gut zu sehen, daß die Lichtung das ganze Gebiet der zentralen Haubenbahn einnimmt und dorsal mit dem Faser-ausfall der Fasciculi confines verschmilzt. Theoretisch wäre denkbar, daß das fragliche Bild durch retrograde Degeneration der thalamo-olivaren Faserung zustandekommt; wahrscheinlicher ist jedoch, daß es sich — wie das von *Fuse* und *Held*, wie auch neuerdings von *J. G. Whitaker* und *Leo Alexander* nachgewiesen wurde — um eine aufsteigende Faserung handelt, die vom Vestibulärkernsystem ausgeht und durch die Subst. reticularis in der Richtung zum Mesencephalon (Nucl. ruber) und des Diencephalon (Thalamus) seinen Weg nimmt. Nach den Angaben einiger experimenteller Untersuchungen werden auch die vestibulo-oculären

Reflexverbindungen zum Teil durch die Bahnen der Subst. reticularis geleitet und nach Durchschneidung der hinteren Längsbündel durch diese Systeme kompensiert (*Lorente de Nó*). Dagegen haben die Subst. reticularis-Bahnen vom Standpunkt der corticalen Innervation kaum eine Bedeutung (*E. A. Spiegel* und *Tokay*). In unserem Falle können wir in der Hervorrufung der Blicklähmung der aufsteigenden Degeneration der Subst. reticularis keine Bedeutung zumessen, da diese auf der linken Seite fehlt, so daß das anatomische Substrat der später auftretenden linksseitigen Blicklähmung nur in der frischen Degeneration des linksseitigen Fasc. longitudinalis erblickt werden kann.

Zusammenfassung.

1. In einem Falle von Ponshämangiom gesellte sich zu der seit Jahren bestehenden rechtsseitigen Blicklähmung einige Monate vor dem Exitus eine linksseitige Blicklähmung hinzu mit dem Erlöschen beiderseitiger vestibulo-oculären Reflexe. Mit der seitlichen Blicklähmung zusammen wurde auch die Konvergenz der Bulbi schwächer.

2. Als das anatomische Substrat der Blicklähmung ist die Läsion der beiderseitigen Fasc. longit. med. anzusehen. Entsprechend dem klinischen Krankheitsverlaufe ist die Degeneration des rechtsseitigen Bündels älter (*Weigert*-positiv), die des linksseitigen Bündels frischer (*scharlach*-positiv). *Die Blicklähmung hängt mit der Läsion des gleichseitigen Fasc. longit. zusammen.*

3. *Der medialste Teil des Fasc. longit. blieb von der nach der Läsion des Bündels auftretenden aufsteigenden Degeneration verschont; dieser Teil enthält also absteigende Fasern, aller Wahrscheinlichkeit nach die Fasern der kortikopontinen Blickbahn.* Der mittlere und seitliche Teil des Bündels enthält außer den zum Internus umbiegenden Fasern auch die aufsteigenden Fasern des Vestibulariskernsystems; letztere verlaufen jedoch außer dem Fasc. longit. anscheinend auch in der Subst. reticularis.

Literaturverzeichnis.

Balado u. *Adrogué*: Arch. argent. Neur. 1927, 1. — *Bartels*: Klin. Mbl. Augenheilk. 1925. — *Frey*: Z. Neur. 1913, 21. — *Halban* u. *Infeld*: Arb. neur. Inst. Wien 1902, 9. — *Hilpert*: Z. Hals- usw. Heilk. 1934, 36. — *Kollarits*: Magy. orv. Arch. 1910. — *Környey*: Arch. f. Psychiatr. 72 (1925). — *Lorente de Nó*: Zit. nach *Spiegel*. *Keene*, *M. F. Lucas* and *E. E. Hower*: J. of Anat. 1933, 67. — *Muskens*: Mschr. Psychiatr. 76 (1930). — Revue neur. 40 II (1933). — *Nicolato*, *A.*: Riv. Pat. nerv. 1930, 35. — *Probst*: Arch. f. Psychiatr. 33. — Z. Nervenheilk. 15 (1899). — Jb. Psychiatr. 23 (1903). — *Sántha*: Arch. f. Psychiatr. 102 (1934). — *Spiegel*, *E. A.* u. *I. Sommer*: Ophthalmologie und Otoneurologie. Berlin: Julius Springer 1931. — *Spiegel*, *E. A.* u. *L. Tokay*: Arb. neur. Inst. Wien 1930, 32. — *Whitaker*, *J. G.* u. *Leo Alexander*: J. Psychol. u. Neur. 44 (1932). Siehe noch die Literaturangaben der zitierten Arbeiten von *Balado-Adrogué*, von *Whitaker-Alexander* und von *Sántha*.