

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik der Universität Wien.
Vorstand: Prof. O. Pötzl.)

Zur Klinik und Anatomie der Hämangiome des Großhirns¹. Beitrag zum Problem der sog. reinen Wortstummheit.

Von

Th. Hasenjäger und O. Pötzl.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen im Juli 1940.)

Die Befunde, welche den Anlaß unserer Mitteilung bilden, sind sowohl vom Standpunkt der Geschwulstlehre wie von dem der Aphasielehre nicht eben häufig und sehr charakteristisch. Wir beabsichtigen im folgenden beide Abschnitte getrennt darzustellen.

I.

Der Patient, der ein Alter von 63 Jahren erreicht hat, war angeblich bis zu seinem 49. Jahre vollkommen gesund, bis auf eine gelegentlich auftretende Erschwerung des Sprechens. Mit 49 Jahren traten erstmalig Krampfanfälle im Bereich des Gesichtes auf. Während dieser Anfälle war er bei Bewußtsein, konnte aber nicht sprechen und litt unter Atemnot und Würgen im Halse. Die Dauer des einzelnen Anfalles wurde von dem Patienten auf eine Minute geschätzt. Die Krankengeschichte aus dem Jahre 1925 gibt folgende Beschreibung: Zuckungen der linken Gesichtsmuskulatur, im linken Mundfacialis beginnend und rasch auf alle drei Äste übergreifend. Gegen Schluß erfolgt auch ein Übergreifen auf den rechten Stirnast. Der Mund wird weit geöffnet, man sieht klonische Zuckungen der Zunge. Am Ende des Anfalles Salivation aus dem linken Mundwinkel.

Da der Patient eine Lues in der Anamnese hatte und die Befunde positiv waren, wurde an eine *Jackson-Epilepsie* auf luischer Grundlage gedacht. Eine antiluische Kur brachte (anscheinend) Besserung. Erst 10 Jahre später, 1935, suchte der Patient erneut die Klinik auf. Die Anfälle boten noch dasselbe Bild und verschwanden nach symptomatischer Behandlung. Danach scheinen wiederum vier anfallsfreie oder jedenfalls anfallsarme Jahre vergangen zu sein. 1939 erfolgte die dritte klinische Aufnahme, diesmal wegen ganzer Anfallsserien, bei denen der einzelne Anfall nach wie vor das oben beschriebene Bild bot. Nach kurzem Aufenthalt in der Klinik Exitus.

¹ Auszugsweise als Vortrag gehalten in der Fachgruppe für Neurologie und Psychiatrie der Wiener Medizinischen Gesellschaft vom 24. Juni 1940.

Die Untersuchung des Gehirns, das uns von der pathologischen Anatomie überlassen wurde, bietet ein überraschendes Bild. Im Bereich der Fossa Sylvii der linken Seite sieht man ein mächtiges Gefäß, das sich in Richtung des Occipitalpols erstreckt (Abb. 1). In Verbindung mit diesem Gefäß steht, besonders im Parietalbereich, ein hochgradig vermehrtes, zum Teil erweitertes, varikös anmutendes Venennetz. Vorausgeschickt sei schon hier, daß der occipitale Teil des Hauptgefäßes, wie die vorsichtige Lospräparation zeigt, sackartig blind endet und keine Verbindung zur Tiefe unterhält. Auch zu den Sinus besteht keine Beziehung.

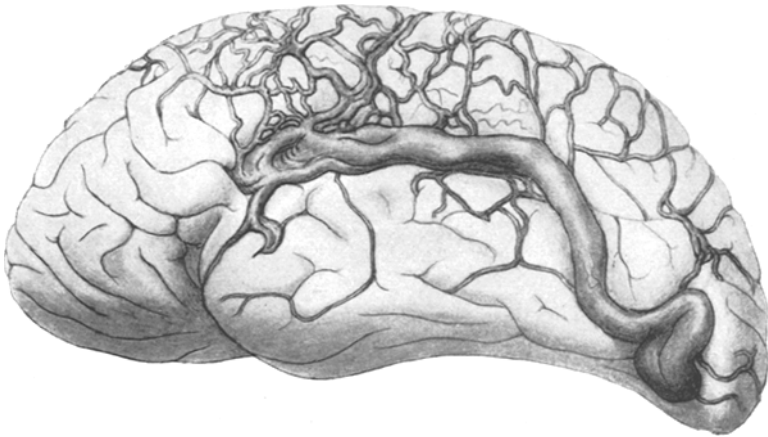


Abb. 1. Makroskopische Übersicht der linken Hemisphäre ¹.

Die rechte Hemisphäre ist größer als die linke und zeigt eine gegenüber der Norm leicht vermehrte und etwas netzartige Venenzeichnung.

Bei Zerlegung des Gehirns in frontale Scheiben ergibt sich, daß nur im vorderen Drittel des großen Gefäßes auch auf den Hirnquerschnitten Veränderungen nachzuweisen sind. Abb. 2 gibt einen Überblick über die größte Ausdehnung dieser Veränderung (Frontalschnitt durch vordere Anteile des Schläfenlappens). Man sieht Konvolute von teilweise mächtig weiten, dickwandigen Gefäßen, meist strotzend mit Blut gefüllt. Daneben kommen zahlreiche kleinere Lumina vor sowie einfache Bindegewebswucherungen. Ganz lateral bei *a* befindet sich der Querschnitt des äußeren Hauptgefäßes. Stellenweise sind Rinde und Mark durch Gefäßneubildungen ersetzt.

Abb. 3 bringt einen Frontalschnitt auf Höhe des Ammonshorns. (Nicht ganz symmetrisch getroffen.) Bemerkenswert sind hier zwei Nachbarschaftsveränderungen, nämlich bei *b* eine glattwandige Höhle, welche wir mit *Spatz* und seiner Schule als den Endzustand einer früheren Blutung auffassen, sowie bei *c* ein feinkämmriges, bindegewebiges Netzwerk als Endzustand einer Erweichung. Auf anderen Schnitten fanden wir

¹ Gezeichnet, da in der Pathologie bereits einige Frontalschnitte angelegt worden waren, welche eine photographische Übersichtsaufnahme unmöglich machten.

in der Nachbarschaft der Hauptveränderungen vereinzelte Kugelblutungen. (Kleinste Form der Massenblutung.)

Weiter occipital wird der Hirnquerschnitt selbst nicht mehr betroffen.

Bei der *histologischen Untersuchung* zeigt sich im *van Gieson*-Bild ein Gewirr von Gefäßen verschiedenen Kalibers, die teils durch sklerotisches Hirngewebe voneinander getrennt sind, sich aber meist unmittelbar berühren. Die Querschnitte der Gefäße sind mannigfaltig, man sieht große und kleine, sackartig erweiterte und vielfach gefältelte. Viele sind

strotzend mit Blut gefüllt, manche gänzlich ohne Lumen, bei manchen ist nur ein kleines Restlumen vorhanden. Die Dicke der Wände ist sehr verschieden, man findet enorm verdickte ebenso wie völlig zarte. Meist ist das Bindegewebe hyalin entartet. Kalk-einlagerungen sind häufig, und zwar sowohl in größeren Plaques wie spritzerförmig. Kalk-einlagerungen im Hirngewebe kommen aber nicht vor. Hin und wieder findet man Muskelfasern in der Gefäßwand. Die Zugehörigkeit der Gefäße ist im *van Gieson*-Bild nicht zu entscheiden. Makroskopisch hatten wir gedacht, daß es sich um eine venöse Mißbildung handele, nämlich um das echte



Abb. 2. Frontalschnitt durch vordere Anteile des Schläfenlappens. Hauptausdehnungsgebiet der Geschwulst. Bei a das große laterale Gefäß von Abb. 1.

Angioma racemosum venosum im Sinne *Virchows*. Mikroskopisch sind die Verhältnisse aber doch andere. Nähere Aufschlüsse gab die Elastica-Färbung. Hierbei sieht man an vielen Gefäßen eine deutliche Elastica interna, meist ist es aber zu einer Verdoppelung oder Vielfältigung der Elastica interna gekommen, manchmal ist diese auch gänzlich aufgesplittert. Auch das äußere Hauptgefäße enthält eine derart vielfältigte und aufgesplitterte Elastica (Abb. 4).

Es handelt sich also um mißbildete Gefäße, welche teilweise arterienähnlich sind. *Bergstrand*¹ z. B. zählt solche Bildungen nicht zu den Arterien, sondern meint: „Es ist also offenbar, daß die Gefäße in venösen Hirnangiomen stark mißbildet sind und auch das Aussehen von Arterien annehmen können.“ Ebenso ist es übrigens bei dem arteriovenösen Aneu-

¹ *Bergstrand, Olivecrona u. Tönnes: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig: Georg Thieme 1936.*



Abb. 3. Frontalschnitt auf Höhe des Ammonshorns. Bei *a* wieder das große laterale Gefäß, bei *b* glattwandige Höhle, bei *c* alte Erweichung.



Abb. 4. Laterales Gefäß mit mehrfacher, unregelmäßig gebildeter Elastica. Elastica-Färbung.

rysma. Hierbei finden wir ganz dieselben Gefäßbilder, wie wir sie an unseren Präparaten gezeigt haben. *Bergstrand* bezeichnet den Unter-

schied zwischen dem Angioma racemosum venosum und dem arterio-venösen Aneurysma als einen physiologischen und nicht als einen anatomischen. Derselben Meinung sind *Tönnis* u. v. a. Der Operateur kann durch Beobachtung der Blutfarbe und der Strömungsrichtung die Differentialdiagnose stellen, der Anatom nicht.

Zur Erklärung dieser Gefäßformen dient die Annahme, daß es sich um Gefäßmißbildungen handelt, welche noch vor der vollendeten Ausdifferenzierung der Hirngefäße in Venen und Arterien zustande gekommen ist.

Nachfolgende Tabelle orientiert über die Einteilung der Entwicklung der Hirngefäße nach *Streeter*¹.

1. Angioplastisches Urstadium.
2. Herausbildung von Arterien und Venen.
3. Scheidung in ein durales und ein cerebrales Gefäßsystem durch Entwicklung der Dura und der Meningen.
4. Anpassung der Gefäße an die sich herausbildenden Hirnabschnitte.
5. Histologische Differenzierung der Gefäßwand in endgültige Arterien- und Venenwände.

Bezüglich der Einteilung der Angiome sind wir wieder *Bergstrand* gefolgt.

Einteilung der Angiome nach *Bergstrand*:

1. Angioma cavernosum.
2. *Angioma racemosum* (*Virchow*).
3. Das Angioreticulum (*Roussy* und *Oberling*), Angioblastoma (*Cushing* und *Bailey*), *Lindau-Tumoren*.
4. Das Angiogliom (*Roussy* und *Oberling*).

Das Angioma racemosum umfaßt nach der Formulierung von *Bergstrand* nun seinerseits folgende Gruppen:

1. Teleangiektasien.
2. *Sturge-Webers* Krankheit.
3. Angioma racemosum arteriale (Aneurysma anast. *Virchow*).
4. *Angioma racemosum venosum* (Varix cirroides *Virchow*).
5. *Aneurysma arteriovenosum* (*Virchow*).

Unser Fall ordnet sich demnach in Gruppe 4 oder 5 der letzteren Einteilung ein.

II.

Für die *Aphasie*-Lehre ist unser Fall deshalb bemerkenswert, weil seine klinischen Bilder schon seit 1925 und unverändert bis zum Ende während der Anfallsserien einen Sprachverlust enthalten, der ohne Zweifel als Anarthrie zu bezeichnen ist, sich aber mit aphasischen Störungen der Sprache mehr und mehr verbunden hat. *P. Marie* hat (1906) die Auffassung ausgesprochen, daß die sog. reinen motorischen Aphasien überhaupt als Anarthrie zu bezeichnen seien; *Nissl-Mayendorf* hat das Dogma erschüttert, demzufolge die *Brocasche* Gegend als motorisches Sprach-

¹ *Streeter, G. L.*: Carnegie Publications 1918, Nr 271.

zentrum gegolten hat¹. Ein Fall, wie der hier beschriebene, bei dem eine Herderkrankung so gut wie ausschließlich in der vorderen Hälfte der Sprachregion durch lange Jahre bestanden hat, ist für das Problem des angedeuteten Meinungsstreites jedenfalls von Interesse.

Die Krankheitsgeschichte der Klinik aus dem Jahre 1925 (verfaßt von *Kauders* unter *Wagner-Jauregg*) enthält bereits für die damalige Zeit (datiert mit 31. 5.), die Angabe, daß der Kranke selbst, der 6 Tage vorher noch völlig gesund gewesen sei, bemerkt habe, daß er schwer spreche, „die Worte nicht so herausbrachte“. Im weiteren ist allerdings in dieser Krankheitsgeschichte von einer Dysarthrie nichts mehr vermerkt.

Daß er damals *während* der Anfälle nicht sprechen konnte, ist schon durch die Beteiligung der Zunge an den klonischen Zuckungen erklärt. Das Bild der Krampfanfälle, die auch damals bei vollem Bewußtsein abliefen, unterschied sich von den später beobachteten Krämpfen nur dadurch, daß damals keine Silbenfolgen ausgestoßen wurden. Die Beteiligung beider Seiten der Stirnmuskulatur ist schon für damals vermerkt, ebenso der Speichelfluß am Schlusse des Anfalls; der Mund wird als „während des Anfalls halb geöffnet“ beschrieben.

Die damalige Anfallsserie dauerte 6 Tage. Patient wurde am 11. 6. 25 frei von Symptomen entlassen.

Die *zweite Aufnahme* auf die Nervenklinik erfolgte am 27. 6. 35. Seitdem ist mir der Fall persönlich bekannt. Schon bei der Aufnahme bestanden die Anfälle und während ihrer Dauer die Sprachlosigkeit. Unmittelbar nach jedem Anfall wurde überhaupt kein Laut herausgebracht; waren die Pausen länger, so ging die Sprachlosigkeit in eine *deutliche schwere Dysarthrie* über, während derer er unverständlich lallte, stets aber ein tadelloses Sprachverhältnis und Leseverständnis hatte, in den ersten Tagen der Beobachtung auch noch geläufig schrieb. Am 29. 6. macht der Kranke aber viele Schreibfehler, durchweg literale Paraphrasien (Wortverstümmelungen), während die Geläufigkeit der Schrift und die Buchstabenformen ganz unverändert sind.

An den klonischen Zuckungen im Facialisgebiet während der Anfälle war stets auch das Platysma beteiligt. Atemnot, Röcheln und Cyanose der Lippen wurden immer stärker. Am längsten dauerten in jedem Anfall die Zuckungen im rechten Mundgebiet. Auch diesmal beschloß der Speichelfluß jeden Anfall. Die Dauer des einzelnen Anfalls betrug maximal gegen 2 Min.

Aus dem Nervenbefund zwischen den Insulten ist ein Endstellungsnystagmus (nach links mehr als nach rechts) erwähnenswert, sowie die (besonders links) träge und unausgiebige Pupillenreaktion bei guter Reaktion auf Konvergenz. Die linke Hälfte der Stirngegend erschien für alle Qualitäten etwas unterempfindlich. Der rechte Facialis war in allen drei Ästen paretisch, der Lidschluß beiderseits schwach, rechts aber viel schwächer; auch links fand sich bei passivem Widerstand gegen das Öffnen des Lides kein Vibrieren (*Wartenberg*). Die Zunge wurde unausgiebig, aber prompt vorgestreckt und wich nach rechts ab.

Der letztere Umstand ist besonders zu beachten, da bekanntlich (*Jackson*) bei der aphasischen Wortstummheit eine *Apraxie beim Zeigen*

¹ Literatur bei *Nissl-Mayendorf*: Vom Lokalisationsproblem der artikulären Sprache. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1930.

der Zunge die gewöhnliche Erscheinung ist. Eine solche Apraxie hat in unserem Fall niemals bestanden.

Die Uvula stand median, das rechte Velum etwas tiefer als das linke; beim Versuch, zu phonieren, wurde das Velum minimal, doch immerhin deutlich gehoben. Beiderseits fehlten die Rachenreflexe.

In den längeren Intervallen zwischen den Anfällen bestand immerhin noch schwere Dysarthrie, auch erschwertes Schlucken. Ganz auffallend gering waren die Symptome im Armbereich. FNV erschien wohl etwas ungeschickt, aber links mehr als rechts, und niemals nach Art apraktischer Reaktion. Pronationsphänomen ABR waren ebenfalls gerade links angedeutet. Lagebeharrung fehlte beiderseits; Meyerscher Grundgelenksreflex fehlte an der rechten Hand, die Sensibilität im Arm-bereich war intakt.

Rechte BDR fehlten; Cremasterreflexe waren beiderseits vorhanden.

Beide Labyrinth waren damals untererregbar; Cochlearis normal; etwas verkürzte Knochenleitung. Augenhintergrund und Gesichtsfeld ohne Anomalie.

Die Veränderung des Bildes während dieser zweiten Anfallsreihe im Vergleich zur ersten betrifft also offenbar die besondere Verstärkung der *Dysarthrie*, die außerhalb der Anfälle das Bild so beherrschte, daß man berechtigt wäre, die Frage nach aphasischen Störungen zu verneinen, wenn nicht gegen Ende der Anfallsreihe die beschriebenen, *nur* als aphasisch deutbaren Störungen der Schrift erstmalig hinzugekommen wären. Nach dem Abflauen der Anfälle (30. 6.) schreibt Patient sofort fast fehlerfrei; die schwere Dysarthrie besteht noch; mit der Entlassung am 5. 7. ist die Sprache bereits fast normal.

Die letzte mit dem Tod endende Anfallsreihe begann am 9. 3. 39. Die ganze Zeit seit 1935 soll ohne Krankheitserscheinungen verlaufen sein. Am 12. 3. 39, dem Aufnahmetag, ist er außerhalb der Anfälle noch sprechfähig, nicht wortarm, nicht agrammatisch; es besteht aber bereits eine deutliche Dysarthrie der Spontansprache. In jedem Anfall zucken die ganze rechte Gesichtshälfte, beide Augenlider und Stirnmuskeln, sowie die Zunge; manchmal besteht Cyanose und Asphyxie. Als er noch reden konnte, gab er an, im Anfall das Gefühl zu haben, daß der rechte Arm wie tot sei, nicht ihm gehören würde. Vor dem Anfall kommt oft Übelkeitsgefühl; die Fremdanamnese (Zimmerfrau) bestätigt, daß die Sprachstörung erst mit den ersten Anfällen aufgetreten ist.

Bereits am 13. 3. kommen die Anfälle alle 5 Min. In jedem Anfall kommt nun ein ruckartiges, wie in Silben geteiltes Hervorstößen von Lauten, wie es *Mingazzini* für die Anfälle durch Reiz in der *Brocaschen* Region beschrieben hat. Der Mund ist dabei *weit* geöffnet; die Augen sind geschlossen. Öffnet man die Lider, findet man niemals eine Deviation der Augen, außerhalb der Anfälle auch freie Augenbewegung. Die Pupillen reagieren auch im Anfall auf Licht; das Sprachverständnis ist niemals gestört; er befolgt trotz Asphyxie und Cyanose des Antlitzes selbst im Anfall gegebene Aufträge prompt. Kraft und Beweglichkeit des rechten Armes sowie die Eupraxie sind andauernd ungestört; er kann aber *während* des Anfalls nur schlecht schreiben, stockt oft und entleiert in falsche Buchstaben.

In der Anfallspause schreibt er aber spontan ganze Bogen voll mit seiner großen Schrift, Wünsche, Bitten, Vermerke über seine Sensationen enthaltend, wortreich und ungehemmt, so daß diese Reaktionsweise gerade zu an hysterischen Mutismus erinnert. So bleibt das Krankheitsbild im wesentlichen 2 Tage (13. und 14. 3.).

VII-Parese; die Zunge wird auch jetzt noch vorgestreckt und weicht nach rechts ab; das Gaumensegel wird bei Anreiz zur Phonation nicht sichtbar gehoben; beim Trinken verschluckt er sich oft.

15. und 16. 3. herrscht dasselbe Bild, nur daß der rechte Arm intervallär schwächer wird und eine deutliche Ataxie beim Verfehlen des Zieles beim FNV rechts zutage tritt. Aber auch links besteht bei FNV eine schwächere, indes deutliche Ataxie.

BDR sind diesmal beiderseits gleich; am Becken und Beinen zeigt er überhaupt keine Symptome; Oppenheim rechts ++, links +, sonst keine Pyramidenzeichen. Gehen gut, kein Schwanken beim Lid-Fußschluß. An diesen beiden Tagen verringern sich die Impulse zum Schreiben; es treten wieder massenhaft literale Paraphasien auf, zuletzt kommen Buchstabengemengsel ohne erkennbaren Sinn. In der Nacht auf den 17. 3. setzt unter verstärkter Asphyxie und Cyanose zwischen den Anfällen sehr rasch Bewußtlosigkeit ein, während derer die Anfälle in viertelstündigen Pausen weiter ablaufen, *ohne sich zu generalisieren*. Alle Versuche, die Anfälle zu coupieren, waren vergebens. Unter starken Atemstörungen und Temperatursteigerung auf 39,4° erfolgt in der Nacht auf den 21. 3. der Exitus.

Aus dem *Gesamtbefund der Autopsie* ist besonders die Geringfügigkeit der Bronchitis, sowie der Veränderungen an der Aorta zu vermerken. Es ergibt sich keinerlei Zeichen für eine durchgemachte Lues.

Das letzte Stadium der Erkrankung bringt somit in den ersten Tagen eine allmählich zunehmende *Anarthrie* zusammen mit anderen bulbären Erscheinungen (Schluckstörungen, zunehmende Asphyxie). Anfangs kann er *intervallär* ganz ungestört schreiben. Erst im weiteren Fortgang gesellt sich wieder, diesmal aber dauernd und fortschreitend, eine Störung der Schriftsprache hinzu, die wieder einer rein aphasisch-bedingten Art entspricht (geschriebene literale Paraphasien). Selbst hart an der Grenze der Bewußtlosigkeit finden sich keine Zeichen einer echten (der fälschlich als „apraktisch“ bezeichneten) Agraphie. Es bestanden *niemals* Apraxie des Mundbereiches oder der Hand. *Niemals* haben die Krämpfe sich generalisiert. Daß aber auch die rechte Hemisphäre von dem Anfallsmechanismus doch irgendwie mit ergriffen war, ergibt sich nicht allein aus den (in dieser Beziehung mehrdeutigen) Bulbärsymptomen, sondern auch aus der Ataxie der linken Hand.

Die Verbreitung dieser partiellen Krämpfe war in allen drei Anfallsreihen charakteristisch für eine Reizwirkung im Bereich des *Operculum Rolandi*. Erst in der dritten und letzten Anfallsreihe kamen Reizsymptome hinzu, die (*Mingazzini*) auf eine Ausdehnung der Reizzone auf die *Brocasche* Region hinwiesen, also auf eine Vergrößerung der Reizzone nach vorne frontalwärts. Die Auslösung bulbärer Symptome von der Reizzone des *Operculum Rolandi einer* Großhirnhälfte (vielleicht besonders der linken Hemisphäre des Rechtshänders) bei partiellen Anfällen von *Jackson-Typus* ist nichts ungewöhnliches. Ich selbst verfüge über eine Reihe von solchen Fällen, in denen während solcher Anfallsreihen eine rein linkshirnig bedingte Dysarthrie und (in schwächerem Grade) auch Schluckstörungen aufgetreten sind.

Aber der Mechanismus einer solchen Wirkung bleibt zu betrachten. Es läßt sich hier an dreierlei denken: Erstens an die Möglichkeit, daß doppelseitige Reizwirkungen im Sinne der zentralen „Überlagerung“ (vgl. dazu die Strychninversuche von *Dusser de Barenne*) schon von den fokalen Punkten im Operculum Rolandi der kranken Hirnhälfte (unter anderem als Erschöpfungssymptom nach den Anfällen) ausgelöst werden. Dies trifft meines Erachtens für die doppelseitigen Zuckungen im Bereich von Stirn und Augenlidern zu. Für die übrigen Symptome ist diese Erklärung nicht ausreichend, da sie z. B. für die doppelseitige Ataxie der Hände kaum mehr wahrscheinlich ist. Zweitens könnte man an eine Ausdehnung der Wirkungen des epileptischen Mechanismus auf die linken Stammganglien denken (entsprechend einer Lehre von *Mingazzini*, nach der bei motorischen Aphasien die Mitbeteiligung des linken Linsenkerns eine Dysarthrie als Komplikation hervorruft). Dieser Auffassung einer Verbreitung der Reizzone stehen bekannte anatomische Bedenken entgegen; auch erklärt sie nicht die doppelseitige Ataxie der Hände. Drittens ist an eine Beeinflussung des Operculum Rolandi der Gegenseite zu denken, also an einen Mechanismus, wie bei der gewöhnlichen Pseudo-Bulbärparalyse. Wenn eine solche stattgefunden hat, so ist sie aber offenbar nicht identisch mit dem Mechanismus, der ein *Überspringen* des epileptischen Krampfstandes auf das symmetrische rechtshirnige Gebiet zur Folge hat. Ein solches Überspringen hat hier trotz enormer Häufung und stärkster Reizwirkung auf das linke operculare Gebiet niemals stattgefunden, was gewiß sehr auffallend ist. Nimmt man also die Möglichkeit einer solchen Wirkung auf die rechte Hemisphäre an, so handelt es sich um den *Weg* dieser Wirkung.

Bekanntlich geschieht die Übertragung des epileptischen Krampf- reizes von einer Großhirnhälfte auf die anderen (Versuche von *Karplus*; Epileptiker mit balkenlosem Gehirn usw.) *nicht* auf dem Wege des Balkens. Man darf festhalten, daß der Balkenweg nicht der Leiter epileptischer Erregung ist. Wir kennen aber Wirkungen auf dem Balkenweg, die andersartig sind und mit der Vorstellung einer Leitung der epileptischen Erregung höchstens indirekt etwas zu tun haben. Solche Wirkungen sind z. B. die *generalisierte Hemmung* (*Pawlow, Anrep*), die Störung akustischer Lokalzeichen (*Anrep*, eigene Beobachtung) und die Induktion einer tactilen Agnosie von einem linkshirnigen Herd auf das symmetrische Gebiet der rechten Hemisphäre (eigene Beobachtung¹) Unter diese Effekte wäre die hier mögliche Wirkung der linken opercularen Region auf die rechte einzureihen. Dann hätte hier der Balken offenbar lange die Fähigkeit behalten, Zustände einer linkshirnigen Partie auf die entsprechende rechtshirnige zu spiegeln. Solange er diese Fähigkeit

¹ Wien. med. Wschr. 1940 I. Dasselbst die zitierte Literatur.

hat, *schützt* er vielleicht sogar durch eine hemmende Wirkung die rechte Hemisphäre vor dem Überspringen epileptischer Erregung, das selbst auf eine ganz andere Art erfolgen müßte.

Die hier fehlende Tendenz zur Verallgemeinerung der Krämpfe ist auch für die Hämangiome mit ihrer Neigung zur Auslösung *allgemeiner* Anfälle nicht gewöhnlich. Man wird die anatomischen Verhältnisse der Läsion betrachten müssen, um diesem Umstand gerecht zu werden. Vorher sei nur noch auf einen klinischen Zusammenhang hingewiesen, der nicht unvermerkt bleiben soll; das obere Facialisgebiet hat von Anfang an doppelseitig reagiert; dafür *fehlte aber jede Tendenz zu einer Deviation von Kopf und Augen*. Eine solche leitet zwar nicht immer die Verallgemeinerung der Krämpfe und die Bewußtlosigkeit ein; doch ist sie immerhin auffallend häufig mit solchen Erscheinungen verbunden. So ist ein Parallelgehen der beiden hervorgehobenen Umstände mindestens wahrscheinlich; für die Topographie der Reizzone würde ihm eine mangelnde bzw. geringfügige Ausdehnungstendenz der Reizwirkung in Richtung des Fußes der F 2, der „frontalen Augenregion“ entsprechen, sowie ein Gegensatz der opercularen Reizzonen auch gegen den Reizeffekt des „frontalen Adversivzentrums“ (O. Förster) im oberen Teil der Stirnlappenrinde gegen die Mantelkante hin. Nach den von mir oben entwickelten Tatsachen und Auffassungen über die Agraphie wäre dieser Umstand auch von Bedeutung für die lange tadellos erhaltene, schließlich aber doch gestörte Schrift.

Ich komme damit zur Besprechung der *Topographie* jener *Großhirn-schädigungen*, die dieses Angiom verursacht hat. Aus dem Endbefund werden jene Veränderungen herausgehoben werden müssen, die schon *vor* dem letzten Schub bestanden haben. Da in der Zeit zwischen den Schüben keine dauernde Ausfallserscheinungen — oder höchstens ganz leichte — bestanden haben, ist diesen älteren Veränderungen ein *negativer* Wert für die Beurteilung der manifesten Symptome zuzuschreiben; sie haben nur für die *Bereitschaft* zu ihnen beigetragen.

Die *Frontalschnitte durch die vorderste Grenze der Inselgegend* (Block 1)¹ bis etwa zum vordersten Pol des Striatum reichend, weisen *nur frische Veränderungen* auf. Eine frische Erweichung findet sich im ventralen (zur Insel gewendeten) Gebiet von F 3; die Rinde ist nur in einem schmalen Teil in der Mitte des bezeichneten Bezirks zerstört; so bildet sich die Spitze einer Keilform dieser Erweichung, deren breite Basis ziemlich tief im Markweiß der Windung liegt. Im übrigen zeigen sich zahlreiche frische Blutungen im Gebiet der Geschwulst selbst. Diese hat in der genannten Region auch keine Dauersubstitutionen von Hirnsubstanz verursacht; sie liegt außerhalb der eigentlichen Hirnsubstanz.

¹ Abb. 2.

Diese Veränderung, insbesondere die frische Erweichung im vordersten opercularen Gebiet bei F 3 gehören somit ganz der dritten, letzten Krankheitsphase an.

Im *Hauptgebiet des Operculum frontale* bis in das vorderste Gebiet des Operculum Rolandi hinein (Block 2; Frontalschnitte bis zum vorderen Pol des Thalamus) finden sich *frische und alte Veränderungen nebeneinander*. Beide zusammen zerstören das Mark des Operculum frontale fast völlig. Auch hier ist von der Rinde nur ein ziemlich enges Gebiet der Inselfläche der F 3 zerstört, immerhin aber in breiterem Ausmaß als in Block 1. Auch diese Rindenzerstörung und das unmittelbar angrenzende Mark entsprechen einer *frischen* Erweichung (1. Stadium nach *H. Spatz*). Ohne scharfe Grenze geht diese Veränderung nach medialwärts in das Bild einer alten gekammerten Erweichung (3. Stadium nach *Spatz*) über; diese reicht tief ins Markweiß und ragt medianwärts an einer schmalen Stelle ganz dicht an den Balken heran; nach abwärts medial erstreckt sie sich nicht ganz bis zur Grenzfläche des Linsenkerns und hart bis in das obere Grenzgebiet der inneren Kapsel; sie läßt jedoch diese, sowie die Stammganglien intakt. Im erwähnten obersten Gebiet der C. i. befinden sich mehrere Gefäße mit verdickten hyalin entarteten Wandungen. Schließlich ist im Gebiet der Grenze zwischen frischer und alter Erweichung noch ein Bezirk gegeben, der ganz von frischen Blutungen durchsetzt ist.

Im Gebiet des *Operculum Rolandi* (Frontalschnitte bis in das vom Fasc. thalamo-mamillaris durchquerte Thalamusgebiet. Block 3)¹ nimmt schon in den am Block 2 unmittelbar anschließenden Schnitten das Gebiet der frischen Erweichung rasch an Ausdehnung ab. Hier liegen nebeneinander die Reste der frischen Erweichung, am meisten lateral und basal in F 3 gelegen, mit einem eng umschriebenen Rindendurchbruch, sodann, tiefer im Mark der F 3, das Gebiet der gekammerten alten Erweichung und, durch einen schmalen Saum wenig veränderten Gewebes von ihr getrennt, eine längliche, im Frontalschnitt spaltförmige glattwandige Höhle, die einer *alten Blutung* (Stadium 3 nach *H. Spatz*) entspricht. In der Umgebung dieser alten Blutungshöhle finden sich kaum frische Veränderungen. Der Spalt reicht tief ins Markweiß hinein, bis jenseits der Vertikale, die durch die obere Inselkante geht. Er ist ganz von Markweiß umgeben und trifft weder Claustrum noch Capsula externa, die aber stellenweise vom Angiom angenarbt sind. Die Höhle läßt auch die Stammganglien unversehrt.

Von frischen Veränderungen findet sich in Block 3 nach etwa 25 mm Dicke nur mehr sehr wenig: kleine Erbleichungen, rundlich umschrieben, in der Rinde und im Markkegel der C. a., etwa dem Grenzgebiet ihres unteren und mittleren Drittels entsprechend. Kleine Erbleichungen derselben Art fanden sich auch an den beiden vordersten Blöcken in Rinde

¹ Makroskop. Abb. 3.

und Mark, aber nur in der nächsten Nachbarschaft der ausgedehnten frischen Veränderungen, *nicht* über die angrenzenden Rindenfelder verbreitet.

Die geschilderte spaltförmige Blutungshöhle durchsetzt, immer in gleicher Lage bleibend, das ganze Operculum Rolandi und endet im Anfangsteil des Operculum parietale; Schnitte durch die hintere Wand der Insel sind bereits frei von allen Veränderungen. Das Gehirn, insbesondere die linke Hemisphäre, ist auffallend klein. Es besteht ein starker Größenunterschied im Vergleich zur rechten Großhirnhälfte.

Es ergibt sich somit, daß *vor Beginn des letzten Schubs von Anfällen* bereits eine ausgedehnte spaltförmige Blutungshöhle vorhanden gewesen sein muß, die Operculum Rolandi und Operculum frontale im Markweiß nahe der Inselkante durchsetzt. Ebenso muß seitlich von ihr eine Erweichung schon vorhanden sein, die das Mark des Operculum frontale allein einnimmt, dieses fast in seiner ganzen Dicke durchsetzt, aber im vorderen Teil von ganz frischen Veränderungen begrenzt ist. Schließlich ist erwiesen, daß die Hauptveränderungen, die in diesem letzten Schub erst hinzugetreten sind, die ältere Erweichung gleichsam nach vorne frontalwärts und ein wenig seitlich *verlängert* haben. Auch diese Veränderungen sind im Markweiß stark basal gegen die Insel gelegen. Das *Hauptgebiet der alten Erweichung* aber reicht gerade im präzentralen Gebiet sehr tief in den Markkern der Hemisphäre; es unterbricht dort sicher auch Anteile der Balkenbahn, läßt aber die Stammganglien frei.

Zur Beurteilung der Dauerfolgen dieser älteren Veränderung ist meines Erachtens auch noch folgende Überlegung wichtig: Die alte Blutung liegt kollateral zu einem strotzend gefüllten Gefäß des Angioms in der Inselbucht. Ihr Bezirk entspricht darum höchst wahrscheinlich einem Hirngebiet, in das die Geschwulst eingewachsen war, ein Vorgang, der nach aller Wahrscheinlichkeit allmählich, gleichsam *einschleichend* erfolgt ist, noch bevor es zu dieser Blutung kam. Es ist darum anzunehmen, daß das so veränderte Hirngebiet nur ganz allmählich ausgeschaltet worden ist und daß darum etwaige von ihm auslösbare Herderscheinungen, wenn man so sagen darf, schon im Entstehen kompensiert werden konnten. Dies macht das Fernbleiben von Dauersignalen aus der Nachbarschaft der Blutungshöhle im Bereich der fokalen Reizpunkte für Mund, Zunge, Stimmbänder verständlich. Ob übrigens nicht doch eine leichte Differenz in der Innervation dieser Erfolgsorgane in der Zeit zwischen den akuten Krankheitsphasen bestanden hat, wissen wir nicht, da wir für diese Zeit auf Berichte aus der Umgebung des Kranken angewiesen waren. Auch eine geringe subjektive Erschwerung oder eine gewisse Verringerung der Sprachimpulse konnte vielleicht intervallär bestanden haben, aber gewiß keine Aphasie, die über solche Minimalgrade hinausging.

Die allmähliche Entstehung und damit die verbesserte Bedingung zu Kompensationen betrifft aber nur das Gebiet der alten Blutungshöhle, nicht die Erweichung. Wir wissen zwar nicht genau, wann diese entstanden ist (ob im ersten oder zweiten Schub); jedenfalls aber war sie vor dem dritten Schub schon vorhanden. Ihr Aussehen bürgt dafür, daß sie *plötzlich* entstanden ist. Mindestens 1935 bis 1939 hat der durch sie gesetzte Defekt im ventralen Gebiet der *Brocaschen Region* bestanden *ohne Brocasche Aphasie*.

Für die Zwischenzeit zwischen den akuten Schüben ist somit unser Fall zu den *negativen Fällen* zu rechnen, zu den Fällen, in denen eine Läsion der *Brocaschen Region* keine dauernde Aphasie gesetzt hat. Es ist aber darauf vielleicht nicht allzu viel Gewicht zu legen, da der Fall ja auch für Dauersymptome seitens der opercularen Reizpunkte in der *Rolandoschen Region* als negativ erscheint. Vielleicht ist also die Herdgröße zu gering, der Herd zu ventral gelegen, um eine Aphemie als Dauersymptom zu unterhalten. Aber auch gegen die Annahme einer *rückgebildeten* Aphemie spricht das plötzliche, fast schlagartige Verschwinden der Sprachstörung nach dem Aufhören der Anfälle, wie es im zweiten Schub beobachtet worden ist. Damals fand sich nichts von der gewöhnlich schleppenden Rückbildung einer Aphemie nach Erweichungsherd; das schnelle Tempo der Wiederkehr der Sprache charakterisiert diese Sprachstörung als *postepileptisches Erschöpfungssymptom der krampfenden Zentren*.

Dieser Teil des Befundes fordert zu einem Vergleich heraus mit Erfahrungen an Resektionen des linken Stirnlappens. An eigenem Krankengut besitzen wir darüber drei ziemlich unkompliziert nach der Operation verlaufende Fälle (operiert von *Sorgo*, Klinik *Schönbauer*). Einer dieser Fälle hatte überhaupt nur einen Tag lang aphasische Erscheinungen; in zwei Fällen bestand nur durch etwa 14 Tage eine Aphasie, obwohl (nach der Biopsie bei der Operation) die *Brocasche Region* ganz oder zum größten Teil mit entfernt worden war; allerdings steht die cytoarchitektonische Nachprüfung dieser Verhältnisse aus. Das Bild dieser Aphasien zeigte nun nicht die Eigenart einer Aphemie, sondern es enthielt Störungen der inneren Sprache, des Schreibens und des Lesens, die sich nicht von den Bildern der Aphasie nach frischen *Scheitellappenherden* unterschieden. Von Worttaubheit bestand allerdings keine Spur. So wirkte das Bild dieser Aphasien ganz nach Art eines Diaschisissymptoms. Es handelte sich bei den zitierten Fällen durchweg um Gliome mit langsamem Wachstum; deshalb trifft sie mit Recht ein Einwand von *Gagel*, daß einschleichende Kompensationen schon vor der Operation die Leistung der *Brocaschen Region* hätten verändert haben können. Stellt man aber diese Erfahrungen mit dem hier beschriebenen Fall zusammen, so wird zuzugeben sein, daß alles bisher Dargestellte doch weit mehr für die

Anschauungen von *Nissl* und *Mayendorf* spricht als für die ältere, die sog. klassische Lehre von der Bedeutung der *Brocaschen* Region als „motorisches Sprachzentrum“. Zumindest erscheint diese in *individuell* wechselnden Verhältnissen nur als ein äußerster frontaler Eckpfeiler eines großen Gesamtgebietes, der periinsulären *Aphasieregion*.

Es ist nunmehr der Vergleich zwischen den *Symptomen der Anfallszeit* und dem anatomischen Befund zu besprechen. Ich erinnere an die Reihenfolge der Krämpfe, die mit der nachbarlichen Anordnung der fokalen Reizpunkte für Mundwinkel, Zunge, Platysma, Augenlider, Stimmbänder auf das vollkommenste übereinstimmen, so daß sich die epileptisch erregte Rindenzone gegen die Armregion klinisch ebensogut abgrenzt wie im anatomischen Befund. Die Armregion reagierte nur mehr mit Parästhesien, was einer mehr allgemeinen Vorwirkung entsprechen mag. Da aber im letzten Schub eine deutliche, *beiderseitige* Ataxie beim Finger-Nasenversuch zwischen den Anfällen beobachtet worden ist, wird wohl angenommen werden müssen, daß die affizierte Umgebung der Reizzzone auch die angrenzenden Partien der hinteren Zentralwindung mit umfaßt hat. In dieser Abgrenzung aber ist das Gebiet erhöhter Schwelle für den epileptischen Reiz lokalisiert geblieben. So entspricht die Reizzzone genau den zu erwartenden kollateralen Wirkungen der beiden geschilderten alten Herde; sogar das Übergreifen auf die *Brocasche* Region war aus dem (erstmalig von *Mingazzini* beschriebenen) erst in der 3. Phase einsetzenden Ausstoßen rhythmischer Folgen von silbenartig abgetrennten Lautkomplexen abzulesen. Die beiderseitigen Krämpfe im oberen Facialisgebiet lassen sich auch im anatomischen Befund leicht als doppelseitig krampfende Wirkung auffassen, die von den „Lidreizpunkten“ in der rechten vorderen Zentralregion ausgingen, entsprechend dem Überwiegen beidseitig die Erfolgsorgane treffender Impulse im Innervationstypus des Lidschlusses. Was die eingangs besprochene Vermutung betrifft, daß die Symptome der Dysarthrie (bzw. Anarthrie) und der Schluckstörung als bedingt durch eine *hemmende Blockade* aufzufassen seien, die auf dem Balkenweg während der Anfälle und nach ihnen stattgefunden hat, so kann der Hirnbefund zur Unterstützung dieser Annahme wohl herangezogen werden. Das Balkengebiet ist an einer schmalen Stelle angenagt, zum größten Teil aber frei von direkten Zerstörungen geblieben; so liegt es nahe, an eine Störung der Funktion des Balkenmechanismus der präzentralen Region zu denken, die an das erinnert, was bei der Erregung im *Nerven* als *Parabiose* bezeichnet wird, d. h. an eine hemmende Blockade, die nur während abnormer Erregungsverhältnisse (hoher Reizfrequenzen) entsteht. Keine direkten Anhaltspunkte hingegen enthält der Hirnbefund für die Annahme einer Wirkung auf den Linsenkern im Sinne der Auffassung von *Mingazzini*. Es ist darum meines Erachtens auch nach dem anatomischen Befund am wahrscheinlichsten, wenn man den hier beobachteten episodischen „pseudobulbären“

Symptomenkomplex als eine übertragene (*Pawlowsche*) Hemmung auf das symmetrisch gelegene rechtshirnige Großhirnrindengebiet auffaßt. Es war leider unmöglich, hier den Versuch zur Ableitung von Potentialschwankungen zu machen, da die Wiener Klinik damals darauf noch nicht eingerichtet war. Die hier besprochene Auffassung hätte erwarten lassen, daß die pseudo-bulbären Erscheinungen verminderten, aber nicht völlig pausierenden Spannungssymptomen der vorhin umgrenzten *bilateralen* Region parallel gehen.

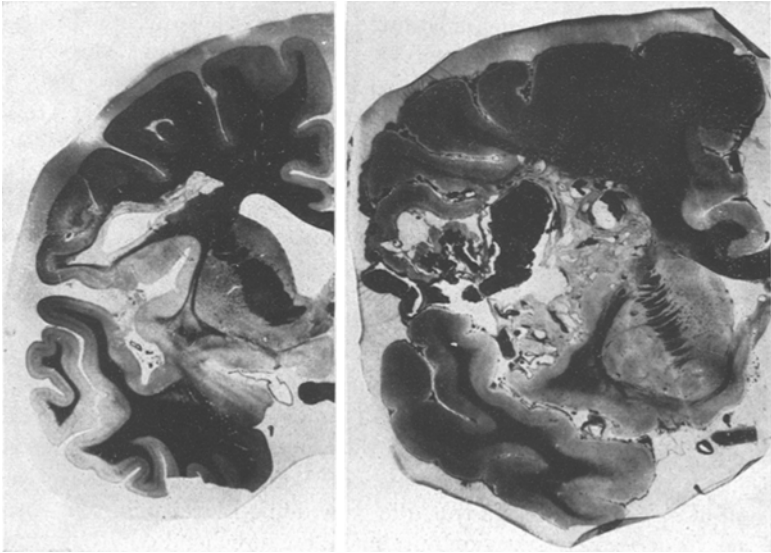


Abb. 5. Vergleich des opercularen Herdgebiets im Fall von reiner Wortstummheit. *Bonvicini* (links) und im hier beschriebenen Fall (rechts).

Die Frage, ob in dieser *Anarthrie* gleichsam unfeststellbar jene Form der Aphasie mit enthalten war, die von der klassischen Aphasielehre als *reine Wortstummheit* (ohne Schreibstörung) bezeichnet wird, ist zunächst nicht zu beantworten, da sie ja aus den klinischen Symptomen weder bejaht noch verneint werden kann. Daß aber Störungen, die in das Gebiet der Aphasie gehören, hier doch vorhanden waren, muß von dem Augenblick an eindeutig bejaht werden, in dem eine Schreibstörung von aphasischem Charakter einsetzt. Allerdings kann man (nach strenger Definition) von diesem Augenblick an nicht mehr von einer ganz „reinen“ Wortstummheit sprechen. Trotzdem gibt es Tatsächliches, das auffordert, sich mit der Frage zu beschäftigen, ob in dieser *Anarthrie* eine reine Wortstummheit schon vor der Schreibstörung mitenthalten war. Dies zeigt Abb. 5: Die fast völlige topographische Identität des hier vorliegenden Herdes in seiner Ausdehnung innerhalb der *Brocaschen*

Region und seiner Abgrenzung nach vorne im Stirnhirn mit dem Hauptherd in jenem Fall von reiner Wortstummheit (*Janda*), den *Bonvicini* lückenlos bearbeitet hat. Die — man darf sagen geographische — Identität ist dabei so gut wie vollkommen, wenn man die frischen und alten Gebiete von Erweichung in unserem Fall samt der vorderen Hälfte des alten Blutungsherdes als zusammenhängendes Defektgebiet auffaßt, wie es sich in den Schnitten auch darstellt, und wenn man es so mit den linksopercularen Herdpartien des Falles von *Bonvicini* vergleicht¹.

Selbstverständlich betrifft diese topographische Übereinstimmung nur den opercularen Teil der verglichenen Herde. Weiter occipitalwärts greift der Fall von *Bonvicini* viel tiefer und unterbricht die Balkenfaserung ausgiebiger. Seine weitere Ausdehnung in Zentralregion und Scheitellappen entspricht der (im Falle *Bonvicini*) vorhandenen Hemiplegie und Apraxie. Diese Herdpartien fehlen natürlich in unserem Fall gänzlich, ebenso wie die entsprechenden Symptome. Ferner aber ist den beiden verglichenen Fällen gemeinsam, daß der Linsenkern überhaupt nicht vom Herd angegriffen ist, und vor allem, daß jedes Zeichen für eine Beeinflussung des Schläfenlappens fehlt, entsprechend der in beiden Fällen stets intakten inneren Sprache und Intaktheit des Sprachverständnisses. Auch das dorso-orale Inselgebiet ist in beiden Fällen ungefähr gleich geschädigt.

Die Nutzenanwendung dieser Übereinstimmung der beiden verglichenen Fälle auf den beiderseitigen klinischen Befund bringt etwas Überraschendes: Im Falle *Bovicinis* hat sich trotz des großen Herdes in der linken Hemisphäre die dauernde Wortstummheit (und die Apraxie) erst eingestellt, nachdem zu dessen Wirkung — viele Jahre später — *rechtsshirnige* Herde hinzugetreten sind; es handelt sich um mehrere kleine Herde, die wahrscheinlich zur selben Zeit (*ein* Anfall mit Bewußtlosigkeit) entstanden sind. Einer dieser Herde, nicht viel mehr als erbsengroß, nimmt den Markkegel der rechten F 2 ein; ein zweiter liegt basal im Gyrus supramarginalis, ein dritter interparietal. Vorübergehende aphasische (und wohl auch apraktische) Erscheinungen sind allerdings — wie zu erwarten — auch nach dem ersten Herd eingetreten; sie haben sich aber zurückgebildet. Es handelt sich bei dem Kranken *Bonvicinis* um einen *jungen Mann*, der mit 26 Jahren den zweiten Schlaganfall erlitt (Endokarditis); der erste Schlaganfall war „Jahre früher“ erfolgt; zwischen erstem und zweitem Anfall hatte der Kranke (als Schneider) mit der linken Hand gearbeitet und mit der linken Hand ziemlich geläufig geschrieben, während eine volle rechtsseitige Hemiplegie dauernd bestand.

Bonvicini selbst deutet seinen Fall folgendermaßen: Durch die symmetrisch gelegenen Herde im Mark von F 3 und durch die zerstörte Balkenverbindung war das mnestische Zentrum der Lautbilder

¹ *Bonvicini*: Jb. Psychiatr. 36, 563—630 (1914).

für die Sprache (in der *Brocas*chen Stelle, vielleicht — nach *v. Monakow* — auf das Operculum Rolandi übergreifend) vom Exekutionsapparat der ausführenden Muskulatur, also der Lippen, Kiefer, Zunge, Kehlkopf usw. im unteren Drittel der C. a. *beiderseits* getrennt. Dies (neben den Mitschädigungen in den Scheitellappen usw.) erklärt die *reine Wortstummheit* des Falles, die *Bonvicini* von der *hochgradig* gewesenen doppelseitigen Apraxie der Gesichtsmuskulatur *nicht abtrennt*. Im Falle *Bonvicini* hat der „Exekutionsapparat“, d. h. das Operculum Rolandi in der *rechten* Hemisphäre *nicht* gelitten. Es war darum nicht Anarthrie und Pseudobulbärparalyse vorhanden, sondern Wortstummheit und die doppelseitige Apraxie der Gesichts- und Sprachmuskulatur. Für unseren Vergleich ergibt sich hieraus, daß im Falle *Bonvicini* ein *Verlust* des linkshirnigen, von der *Brocas*chen Region auf die entsprechenden rechtshirnigen Partien gerichteten Einflusses dauernd vorhanden war, während in unserem Fall zur Zeit der Anfallsserien eine *Hemmung* von der linkshirnigen opercularen Region auf die rechtshirnige nur vorübergehend bestand. Die Augenblickswirkung beider Mechanismen ist sehr ähnlich, aber *nicht gleich*.

In unserem Fall ging die Hemmungswirkung (was klinisch *und* anatomisch genügend gesichert ist), *auch*, ja sogar *zunächst*, auf die „Exekutionsapparate“ im Operculum Rolandi der rechten Hemisphäre; aber auch zwischen den beiderseitigen Gegenden des Operculum frontale bestand derselbe Hemmungseffekt. Dem erstgenannten Anteil dieser Hemmung entspricht die Anarthrie samt den übrigen vorhin aufgezählten „pseudo-bulbär-paralytischen“ Erscheinungen. Mit der weiteren Ausbreitung in die Gegend des Operculum frontale ist die Störung, die zwischen den einzelnen Anfällen bestand, mehr und mehr *aphasieähnlicher* geworden. So mag man theoretisch an das Hinzutreten einer reinen Wortstummheit zur Anarthrie denken. Die Wortstummheit mußte aber so lange latent bleiben, als die Störung sich nicht auf die Schriftsprache ausgedehnt hat.

Es ist für den Vergleich der beiden Fälle beachtenswert, daß auch im Falle *Bonvicini* geringfügige Schreibstörungen vorhanden waren. Der Kranke schrieb mit der linken Hand, fast durchweg *nicht* mit Spiegelschrift, ziemlich geläufig; er versagte aber bei der Synthese komplizierterer Wortbilder. Daß das Schreibvermögen der linken Hand überhaupt so weitgehend erhalten war, läßt sich verstehen, da es sich um ein jugendliches Gehirn gehandelt hat und um eine viele Jahre dauernde Einübung der rechten Hemisphäre. Man sieht, daß beide Fälle auch darin vergleichbar sind, daß das erste und das einzige Symptom, das bei beiden die Stummheit im Sinne von Störungen der Sprachregion kompliziert hat, eine verhältnismäßig leichte Störung der Schrift gewesen ist. In beiden Fällen waren die *Impulse* zum Schreiben, der *Antrieb* zur schriftlichen Verständigung nicht verringert, ganz im Gegen-

satz zu den auch bei leichten Resten von „*Brocascher Aphasie*“ herabgesetzten Sprechimpulsen. Nicht allein die schließliche Mitbeteiligung der Schriftsprache, sondern auch die verhältnismäßig lange dauernde Trennung der Antriebe zum Sprechen und der Antriebe zum Schreiben ist beachtenswert. Sie zeigt eine relative Unabhängigkeit dieser Antriebe voneinander¹, ebenso das Erhaltenbleiben der Bewegungsmelodien des Schreibens trotz der Hemmungsvorgänge im Bereich der opercularen Großhirnregionen des Stirnlappens und der *Rolandoschen* Gegend.

Unser Kranker schrieb schließlich „geschriebene literale Paraphrasen“, fast durchweg mit gut gebildeten Einzelbuchstaben. Eine solche Schreibstörung weist ebenso jeder Kranke im Frühstadium nach kleinen parieto-temporalen Herden auf; diese „*aphasische Agraphie*“ enthält nichts Spezifisches für das vorderste Gebiet der Sprachregion. Einerseits erschwert dieser Umstand die Entscheidung der Frage, ob eine Ausdehnung der Reizzone scheitellappenwärts oder stirnlappenwärts für die schließliche Schreibstörung maßgebend war, oder ob beides zusammenwirken mußte. Klinisch fiel die Schreibstörung jedenfalls mit den Zeiten zusammen, in denen ein leichter Nystagmus bei den Blickendstellungen vorhanden war (s. oben), während die Armsymptome leichter Art schon etwas früher eingesetzt hatten. *Nachgewiesen* aus dem anatomischen Befund ist nur die Ausdehnung der Reizzone im Bereich des Stirnlappens; ihre bereits beschriebenen Äquivalentbilder lassen auf eine Wirkung schließen, die den Fuß von F 2, also der „*frontalen Augenregion*“ (der linkshirnigen *Exnerschen* Stelle) *unterminiert* hat. Es ist zwar von sehr geschätzter Seite stark betont worden, daß die *Exnersche* Stelle mit dem Schreibakt nicht zu tun habe. Daß diese, nicht das „*Schreibzentrum*“ ist, ebensowenig, wie die *Brocasche* Stelle das „*motorische Sprachzentrum*“ ist, halte ich nach dem derzeitigen Stand der Tatsachenforschung bereits für selbstverständlich; für die *Exnersche* Stelle habe ich dies selbst nachgewiesen. Daß aber die *Exnersche* Stelle der frontale Eckpfeiler jener größeren Region ist, die den Gleichrichter darstellt für linkshirnig geleitete Bewegungsmelodien und die wegen dieser allgemeinen Eigenschaft kurz als „*Graphie-region*“ bezeichnet werden darf, habe ich ebenfalls durch die Zusammenstellung der Tatsachen am gleichen Ort bewiesen.

Die *Einbeziehung* einer Eigenleistung der *Exnerschen* Stelle zum Schreibakt ist in zahlreichen Fällen, also mindestens für einzelne Individuen erwiesen. Es ist darum von Interesse, daß die ersten Keime einer zentralen, hemmenden, die Schwelle für Willkürinnervation verschiebenden Wirkung auf die Umgebung der frontalen Augenregion klinisch mit einer (aphasischen) Agraphie von unspezifischem Bild und von relativ leichter Art einhergegangen sind. Analog haben die vorhin

¹ Wie sie übrigens auch oftmals die spezifischen Begabungen zeigen.

erwähnten Stirnlappenresektionen eine Aphasie von *unspezifischem* (angenähert *parietalem*) Bild als vorübergehende Erscheinung ausgelöst. Wichtig für den hier besprochenen Fall ist selbstverständlich in diesem Zusammenhang das Fehlen von Blickdeviationen sowie das Fehlen von Krampferscheinungen der rechten Hand bei diesen Anfällen.

Die Zergliederung der Symptome unseres Falles führt also schließlich doch dazu, eine Bedeutung der Brocaschen Region für den Aphasiemechanismus anzunehmen. Es bleibt aber die Frage übrig, worin diese Bedeutung bestehen mag. In bezug darauf kann ich auch *Bonvicini* nicht folgen, der diesen Einfluß von der doppelseitigen Apraxie der Gesichts- und Sprechmuskulatur *nicht* abtrennt, eine Auffassung, zu der er allerdings durch den Befund seines eigenen Standardfalles vollauf berechtigt ist. Ich selbst kann mich trotzdem dieser Ansicht nicht anschließen, aus denselben Gründen, aus denen ich die sog. „apraktische“ Agraphie von der Apraxie abgetrennt habe. Ich kann auf diese Gründe hier nur verweisen.

In dem hier besprochenen Fall ist es aber kein theoretischer, sondern ein ganz einfacher klinischer Grund, warum diese Abtrennung vorgenommen werden muß: Es *fehlte jede*, auch nur die geringste Spur von *Apraxie*; selbst jenes Ausmaß von Apraxie der Zunge, das — wie man seit *Jackson* weiß — zumeist die expressiven Aphasien begleitet, war niemals vorhanden. Daß nicht etwa eine Apraxie hier in dem Bild von Paresen oder Ataxie sich versteckt hat, zeigt klar die Krankheitsgeschichte. Man kann daher den Standpunkt haben, daß Anarthrie und Schreibstörung hier ohne Apraxie bestanden haben; oder man kann den hier entwickelten Standpunkt annehmen, daß hinter der Anarthrie doch eine expressiv-aphasische Komponente verborgen war; man kann aber den hier beobachteten Einfluß der opercularen Reizzone auf die Aphasieregion nicht einer Apraxie zuschreiben, die niemals vorhanden war. Wer es aber verschmäh't, den nach seiner Wesensart unerkannten Einfluß einer Eigenleistung der *Brocaschen* Gegend auf die Aphasieregion mit dem Schlagwort einer Apraxie abzutun, wird weiter die Frage stellen, worin diese Bedeutung eigentlich bestehen mag.

Jedenfalls ist es nicht bloß eine Nachbarschaftswirkung (kollaterale Schwellung oder dgl.), durch die eine Aphasie bei Läsionen des Operculum frontale ausgelöst wird, wie dies z. B. so oft schon nach Freilegung der linken *Rolandoschen* Region bzw. nach Operationen in deren mantelkantennahem Gebiet beobachtet wird. Die Formulierungen der klassischen Aphasiellehre, z. B. „mnestisches Zentrum der Lautbilder für die Sprache“ halte ich für ein unfruchtbares Gemisch physiologischer und psychologischer Begriffe. Die Auffassung der Eigenleistung des Operculum frontale als „Antriebstörung“, als Sonderfall der allgemeineren Antriebstörung bei Stirnhirnerkrankungen (*Goldstein* u. a.) mag grundsätzlich richtig sein; sie erscheint mir aber als unvollständig und auf jeden Fall als zu allgemein.

Unser Fall bietet für diese Frage wenig. Doch sei daran erinnert, daß man aus dem Mechanismus der Anfälle in der letzten Phase die Beteiligung der *Brocaschen* Region klinisch ablesen konnte im Anschluß an Beobachtungen von *Mingazzini*, da (wie meine damalige Beschreibung lautet) „zu Beginn jedes Anfalles eine rhythmische Folge von silbenähnlichen Lautkomplexen ausgestoßen wurde“. *Mingazzini* hat aus seinen einschlägigen Beobachtungen eine Bedeutung der Eigenleistung der *Brocaschen* Gegend für den *Silbenrhythmus* der Sprache abgeleitet. (Vgl. dazu das Silbenzählen der Aphasiker im sog. *Lichtheim-Phänomen*!) Vielleicht läßt sich dies verallgemeinern, indem man an einen Einfluß auf die Rhythmisierung der Sprache überhaupt und auf die Sprechatmung denkt. Ich meine dabei einen Einfluß, der in der *Brocaschen* Region vielleicht nicht gleichsam erzeugt wird, sondern den sie als Überträger auf das „Exekutivorgan“ im Operculum Rolandi vermittelt. Dies würde eine *Adaptation* des Operculum Rolandi für sprachliche Leistungen bedeuten. Denkt man an eine solche Eigenleistung der *Brocaschen* Region, dann ist nach den hier zusammengestellten klinischen Tatsachen meines Erachtens die weitere Annahme unvermeidlich, daß diese Eigenleistung nicht nur durch eine Ersatzfunktion der rechtshirnigen opercularen Gegenden, sondern vor allem auch durch die Gegend des Operculum parietale und des Gyrus supramarginalis kompensiert wird, wenn die *Brocasche* Region teilweise oder ganz zerstört ist. Die bezeichneten parietalen Gegenden liegen symmetrisch zu dem Operculum frontale, wenn man die Lage der beiden Regionen auf das Operculum Rolandi als gleichsam festen Punkt bezieht. Für diesen Standpunkt spricht nicht nur die Rückbildbarkeit einer „*Brocaschen* Aphasie“ überhaupt, über deren Tatsächlichkeit Meinungsverschiedenheiten überhaupt nicht bestehen, sondern der vorhin erwähnte *parietale* Charakter der Aphasien nach Schädigung der *Brocaschen* Eigenleistung durch Stirnlappenresektion. Dieser Charakter wird sofort verständlich, wenn man annimmt, daß die Eigenleistung dieser parietalen Gegend durch eine *Aufladung* zu dieser kompensierenden Fähigkeit vorübergehend gehemmt ist, einen Aufladungsvorgang, der Zeit braucht und dessen Wirksamkeit ich in der Aphasielehre anderwärts vielfach dargetan habe, ebenso *Stengel* und neuerdings *Zillig*.

Wenn auch das Vorstehende nur Vermutungen enthält und in geeigneten Fällen als Arbeitshypothese verwendbar ist, so steht es doch in gutem Einklang mit allgemeinbiologischen Erfahrungen. Bekanntlich hat *Ceni*¹ bei seinen experimentellen Untersuchungen über Veränderungen der *Mutterinstinkte* bei der Hündin einerseits gezeigt, daß die Abtrennung der vorderen Hirnpole für sich allein Perversionen der Mutterinstinkte (Feindseligkeit gegen die Jungen u. a.) hervorruft, während Entfernung der hinteren Großhirnpole trotz Blindheit und Taubheit

¹ *Ceni*: Gli istinti e l'anima. Bologna: Capelli 1937.

alle Äußerungen des Mutterinstinkts in ihrer koordinierten Entfaltung beläßt und ihre Gesamtdauer nur verkürzt. Der letztere Effekt tritt aber nur dann ein, wenn die Verletzung *nach* dem Wurf erfolgt; erfolgt sie *vor* dem Wurf, so *fehlt* der Mutterinstinkt oder entwickelt nur kurz dauernde inkoordinierte Spuren von Reaktionen. *Ceni* selbst schließt aus diesen Tatsachen, daß „der Stirnlappen . . . das Substrat der wirklichen Geistes-Denkvorstellungen“ bilde, „vor allem der Gesichts- und Gehörsbilder, welche instande sind, die Mutterreaktionen auch ohne die direkte und unmittelbare Beteiligung der sensorischen und psychosensorischen Zentren, die ihren Sitz in der hinteren Hirnhälfte haben, hervorzurufen“.

Man darf vielleicht annehmen, daß dieser einseitige Effekt, den die Versuche von *Ceni* an den Hunden zeigt, im Menschenhirn sich in eine *gegenseitige* Kompensierbarkeit umgewandelt hat, und daß diese nicht mehr zwischen Stirnhirn und „psycho-sensorischen Zentren“, sondern zwischen Stirnhirn und *Scheitellappen* ihre Wechselwirkung übt. (Im Sinne der Anschauungen *Flechsig's* über die beiden Gebiete als „Assoziationszentren“.) Dann lassen sich die Versuche *Cenis* auf unser Problem anwenden. Die spezifische „mnestische“ Funktion des frontalen Gebiets betrifft in den Versuchen *Cenis* *Bewegungsmelodien von Instinktketten*. Das Stirnhirn vermag sie *kompensatorisch* zu erhalten, aber erst sobald sie *frisch aktiviert* sind. Im Sonderfall der Aphasieregion des menschlichen Gehirns wäre die Analogie, daß die *Bewegungsmelodien der erlernten Sprache* vom Stirnhirn aus kompensatorisch erhalten bzw. wieder erlangt werden können, wenn die Scheitellappenregion der Sprachzone geschädigt ist *und umgekehrt*. (Vgl. dazu die *Liepmann'sche* pseudomotorische parietale Aphasie!)

In den Verhältnissen der Sprachregion tritt dann die Wechselseitigkeit dieses Verhältnisses besonders stark hervor, ebenso die Einschaltung von *Zwischenvorgängen* der wechselseitigen Kompensation, als deren Testwirkung, klinisch ablesbar, die verschiedenen Aphasieformen betrachtet werden dürfen. Von der Pathologie zur Physiologie übergehend wird man vorläufig vor dem bekannten Wort vom Schlüssel und Schloß aus der Lehre von den Fermenten und von den Antikörpern stehen bleiben müssen. Die Pathologie der Aphasieformen würde nur zeigen, daß in der *Sprachregion* des menschlichen Gehirns, als Gesamtheit genommen, innerhalb gewisser Grenzmöglichkeiten das Schloß den Schlüssel und der Schlüssel das Schloß zu regenerieren vermag, auf einem Wege, der die Neubildung spezifischer geformter Organe zu diesem Ziele ausschließt.

Zwischenvorgänge negativer, hemmender Art sind es, die unser Fall unmittelbarer hat beobachten lassen, als andere Bedingungen von Aphasie und Anarthrie es gestatten. Dies war der Grund, warum wir ihn einer feineren Zergliederung unterworfen haben.

Zusammenfassung.

Ein vor rund fünfzehn Jahren in den Krankengeschichten unserer Klinik zuerst aufgeschienener Fall, der während zwei weiterer Aufenthalte hierorts schließlich bis zu seinem Ende genau verfolgt werden konnte, bietet durch Vergleich der Symptomatologie mit dem teilweise serienmäßig bearbeiteten Gehirn die Möglichkeit, zu verschiedenen Sonderfragen Stellung zu nehmen. Pathologisch-anatomisch gehört der Fall in das Gebiet der Gefäßgeschwülste bzw. Gefäßmißbildungen des Gehirns. Ob er eher als Angioma racemosum venosum oder als arteriovenöses Aneurysma anzusprechen ist, läßt sich nicht sicher abgrenzen. Durch seine Vergesellschaftung mit frischen und alten Erweichungen sowie frischen und alten Blutungen der benachbarten Hirnsubstanz bietet er Gelegenheit, zu Problemen aus dem Fragenkreis des Anfallsmechanismus sowie vor allem der Aphasielehre Stellung zu nehmen. Im Mittelpunkt unserer Ausführungen steht die Frage der cortical bedingten Anarthrie bzw. Dysarthrie, der reinen Wortstummheit und der problematischen Eigenleistungen der *Brocaschen Zone*.
