

Aus der Klinik für Psychiatrie und Neurologie der Universität Innsbruck
(Suppl. Leiter: Prof. Dr. H. GANNER)

Die wahre und die falsche Hemiplegia cruciata

Die bulbäre Hemiplegia cruciata und ihre Imitation durch eine corticale bilaterale Monoplegie

Von

CHRISTIAN SCHARFETTER

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 10. Oktober 1964)

Eine gekreuzte zentrale motorische Lähmung, die einen Arm und das gegenseitige Bein betrifft und die auf einen bulbären Herd zurückzuführen ist, nennt man Hemiplegia cruciata (H.c.).

In der Überlegung über ihr Zustandekommen ist das ortsdagnostische Denken meist so sehr auf die Decussatio pyramidum festgelegt, die Befriedigung darüber, die festgestellten neurologischen Zeichen aus *einem* Herd zu erklären, so groß, daß zunächst die Frage nach einer anderen Möglichkeit, wie es eine bilaterale corticale Schädigung der Pyramidenbahn wäre, gar nicht aufkommt.

Dem klinischen Bild einer gekreuzten zentralen Lähmung kann also ein Herd an der Pyramidenkreuzung zugrunde liegen (H.c. im engeren Sinn), aber auch eine beidseitige corticale Monoplegie: Monoplegia corticalis bimebris cruciata — könnte man sie nennen.

Obwohl die H.c. sehr selten vorkommt, wird sie vielfach in den Lehrbüchern erwähnt, nahezu immer in Zusammenhang mit der Pyramidenkreuzung. Es werden auch Krankengeschichten mitgeteilt: WALLENBERG (1901, 1911), MAUSS (1908), AREND (1927) u. a. Doch bietet sich hier nirgends das klinische Bild einer rein motorischen H.c. ohne sonstige Ausfälle in der Nachbarschaft der Pyramidenkreuzung (z. B. Sensibilitätsstörungen, Hirnnervenausfälle, oculo-pupilläres Syndrom). Demnach möchte man annehmen, es gäbe im Bereich der Pyramidenkreuzung keinen so eng umschriebenen Herd, daß nur eine motorische Lähmung eines Armes und des anderen Beines die Folge sein könnte.

Im Schrifttum findet sich auch, soweit ich es übersehe, kein verwertbarer Bericht über rein motorische gekreuzte Monoplegien, die auf die Pyramidenkreuzung zu beziehen wären.

ROBINSON u. MARTY haben 1950 aus Chile unter dem Namen einer H. c. Folgendes berichtet. Bei einer 25jährigen Patientin, bei der sich nach einer Gallenblasenoperation örtliche und allgemeine Komplikationen eingestellt hatten, die eine Bluttransfusion notwendig machten, kam es während dieser zu einem plötzlichen Bewußtseinsverlust von ca. 1 Std Dauer und zu den Zeichen des Schocks. Beim Erwachen aus dem Koma wurde eine zentrale Lähmung des rechten Armes und des linken Beines (ohne Babinski) festgestellt. Keinerlei sensible Störung. Die Patientin hat überlebt. Was aus ihr geworden ist, wird nicht berichtet. Die Autoren nehmen als Ursache eine Gasembolie im Bereich der linken Seite der Pyramidenkreuzung an. — Die Befundmitteilung ist so wenig ausgiebig, die Ortsdiagnose (allein auf die Skizze im Compendium von BING gestützt) und die ätiologische Festlegung mit solcher Sicherheit abgegeben, daß der Fall nicht weiter verwertbar ist.

CHAVANY et al. berichteten 1954 von einer gekreuzten Hemiplegie bei einem 61jährigen Hypertoniker, der außerdem bewußtseinsgetrübt war und auch an den von der H. c. nicht betroffenen Gliedmaßen Kontrakturen aufwies. Sensibilitätsstörungen waren wegen des Bewußtseinsverlustes nicht erhebbar. Bei der Obduktion zeigte sich die Medulla oblongata frei; aber die Hirnrinde wies bds. in der vorderen Zentralwindung viele kleine Nekroseherde auf. Die Autoren machten bei ihrem Fallbericht auf diese Möglichkeit einer Entstehung einer H. c. aufmerksam.

Herde in der Medulla oblongata mit dem Kennzeichen der H. c. bestätigen sich offensichtlich immer durch Begleitsymptome.

Bei dem ersten Kranken WALLENBERGS (1901) war außer der Lähmung des rechten Armes und des linken Beines *rechts* auch noch eine Hypaesthesia im gelähmten Bereich und eine Vagus- und Trigeminasstörung festzustellen. Ähnlich bei den anderen Fällen WALLENBERGS aus 1911.

Die 70jährige Frau, von der MAUSS (1908) berichtet, bei der apoplektisch ein Verschuß der Arteria cerebelli inferior posterior aufgetreten war, hatte außer der Lähmung des linken Armes und des rechten Beines auch eine sensible Lähmung in diesen Gliedmaßen und in der linken Gesichtseite, Störung des V und VII links, Horner links sowie eine Temperaturempfindungsstörung an Rumpf und Gliedmaßen rechts.

AREND (1927), der wie WALLENBERG (1901 und 1911) und MAUSS (1908) aus der klinischen Symptomatologie Rückschlüsse auf die genauere Topographie der Pyramidenfasern innerhalb der Kreuzung ziehen will (siehe unten), beobachtete bei seinem Kranken neben der gekreuzten Lähmung der Gliedmaßen auch Hirnnervenstörungen (V, VII, X, XI, XII links) und eine herdgegenseitige Hemihypaesthesia.

Bemerkenswert ist der Bericht von SPOTA et al. (1954) von einem 25jährigen Mann, der nach einer Fraktur des Epistropheus, wodurch ein intermittierender Druck direkt auf die Medulla oblongata oder auf ihre Gefäße ausgeübt wurde, wiederholt eine gekreuzte Hemiplegie aufwies. Es fanden sich aber auch hier eine Reihe anderer neurologischer Zeichen: in den betroffenen Gliedmaßen ist eine Hypaesthesia für alle Qualitäten festgestellt worden, ferner seien auch die anderen Extremitäten von einer Lähmung befallen gewesen, doch wesentlich geringer. Weiter sei rechts ein Hornersyndrom beobachtet worden; auch über Atemstörungen wird berichtet. Nach Fixation durch Gipskrawatte und dadurch Beseitigung der pathologischen Beweglichkeit wurde der Mann gesund.

Aus den die H. c. begleitenden neurologischen Zeichen ergab sich der Schluß auf die Seite des Herdes. Daraus wurde weiter auf die An-

ordnung der Pyramidenfasern in der Kreuzung zu folgern versucht¹. Liegt nämlich der Herd auf der Seite des gelähmten Armes, so haben dessen Pyramidenfasern bereits gekreuzt, die für das Bein noch nicht (siehe Abb. 1, Schema I).

Umgekehrt ist aus der Feststellung, daß der Herd auf der Seite des gelähmten Beines liegt, die Annahme abzuleiten, daß die Beinpyramidenkreuzung etwas rostral von der Armpyramidenkreuzung liegt (siehe Abb. 1, Schema II). Beides ist klinisch belegt: Einerseits rechtsseitiger Herd und dabei Lähmung des gleichseitigen Armes (z. B. WALLENBERG 1901) und ebenso rechtsseitiger Herd, aber Lähmung des rechten Beines (z. B. BRUN 1952). Daraus müssen sich zwei verschiedene Vorstellungen

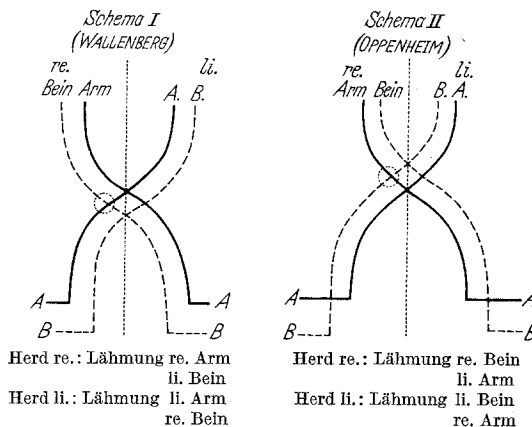


Abb. 1 zeigt schematisch die einander gegenüberstehenden Auffassungen von der Faseranordnung in der Pyramidenkreuzung

von der Anordnung der Pyramidenkreuzung ergeben und es sind tatsächlich Anatomen wie Neurologen heute noch in zwei Lager geteilt, was die Pyramidenkreuzung betrifft.

Die überwiegende Zahl von Autoren nimmt an, daß die Pyramidenbahn für die oberen Gliedmaßen etwas höher (rostral) als die für die Beine kreuzt. Diese Lehre geht auf WALLENBERG (1901) zurück. Bei einem seiner Patienten mit einem Verschuß der Arteria cerebelli inferior posterior dextra war der rechte Arm und

¹ Die Kenntnis der Pyramidenkreuzung ist schon alt. FRANÇOIS PETIT soll sie 1710 entdeckt haben, wie ich einer Bemerkung EDINGERS (1911, S. 255) entnehme.

Ältere Autoren behandeln wohl die Pyramidenkreuzung, äußern sich aber weder über die genauere Faseranordnung, noch über ein Syndrom, das auf eine sehr umschriebene Läsion dieser Gegend zu beziehen wäre. Zum Beispiel FLECHSIG (1876), WERNICKE (1881, 1893), SCHWALBE (1881), MEYNERT, KOELLIKER (1893), RAUBER (1894), GEHUCHTEN (1897), BECHTEREW (1899), SCHMAUS (1901), OBERSTEINER (1901). Nur GOWERS (1892) spricht schon von den „Fasern für das Bein, welche weiter unten kreuzen“ (S. 240), sagt aber auch nichts vom Syndrom der Pyramidenkreuzung.

das linke Bein gelähmt. WALLENBERG schließt aus der Tatsache, daß bei einem klinisch sicher rechts anzunehmenden Herd (sensible Störung rechts, X und V rechts) der rechte Arm gelähmt war, daß (S. 237) „die Pyramidenfasern für die untere Extremität lateral von den Fasern für die obere Extremität liegen und daß die Pyramidenfasern für die obere Extremität weiter frontal kreuzen als die für die untere Extremität“. WALLENBERG hält an dieser Annahme „trotz des Fehlens anatomischer Beweise“ fest. Aber 10 Jahre später (1911) sagt er wieder (S. 36): „Unentschieden ist noch die Frage, ob die Beinpyramide lateral von der Armpyramide liegt und erst caudal von ihr kreuzt, so daß eine Läsion in der Höhe der mittleren Pyramidenkreuzung den gleichseitigen Arm und das gekreuzte Bein lähmen würde. Klinische und anatomische Befunde sprechen dafür.“

Ganz ähnlich verhält es sich bei dem Fall von MAUSS (1908): auch hier ist der Herd klinisch sicher links anzunehmen (V, VII, Horner links). Die Pyramidenbahn für den gelähmten linken Arm hat schon die Seite gekreuzt, die für das rechte Bein tritt eben in die Kreuzung ein. Auch MAUSS folgert daraus (in Anlehnung an WALLENBERG), daß die Pyramidenkreuzung für die oberen Gliedmaßen etwas höher liege als die für die unteren.

Der genaue anatomische Bericht von STROHMAYER (1900) über die Pyramidenfaserverhältnisse bei einem Patienten mit angeborenem umschriebenen Fehlen des ersten motorischen Neurons für Vorderarm und Hand wird von WALLENBERG und auch von MAUSS zur Stütze ihrer Meinung herangezogen. STROHMAYER kommt zum Schluß, daß die Pyramidenfasern für diese Gliedmaße in der Medulla oblongata „medial, der Mittellinie nahe“ lägen. Über die Anordnung der Fasern in der Kreuzung selbst äußert er sich nicht.

Die Mehrzahl der Autoren (soweit sie überhaupt zur Frage der Anordnung der Fasern in der Pyramidenkreuzung Stellung nehmen — und das tun nicht viele) schließen sich ohne Diskussion der Lehre WALLENBERGS an¹ (so z. B.: LEWANDOWSKI (1910), STIEFLER (1928), TANDLER (1929), POLLAK (1935), KÖRNYEY (1935), HILLER (1938), FORD (1948)², HASSLER (1953), BODECHTEL u. BERNSMIEIER (1963).

Die andere Gruppe nimmt umgekehrt an, daß die Pyramidenbahn für die unteren Gliedmaßen etwas höher kreuze als die für die Arme (siehe Abb. 1, Schema II). Der erste Vertreter dieser Meinung war, soweit ich sehe, OPPENHEIM. Es gelang bisher nicht zu erheben, wie diese Ansicht zustande kam, auf Grund welcher klinischen und anatomischen Befunde sie weiter gegenüber der Wallenbergischen Lehre besteht. ARENDS (1927) und der erste Fall von BRUN (1952), wie auch unser zweiter (siehe unten), sprachen für die Richtigkeit der Ansicht OPPENHEIMS, dem sich eine Reihe von bedeutenden Neurologen und Anatomen angeschlossen haben, z. B.: BING (1947, 1953), CLARA (1942), VILLINGER (1946), PERNKOPF (1960).

Nur AREND (1927) sieht sich zu dem Schluß veranlaßt, daß beide Kreuzungstypen vorkämen.

Die klinische Grundlage der Oppenheimschen Meinung, daß die Pyramidenfasern für die unteren Gliedmaßen höher kreuzen als die für die oberen, ist nicht bekannt, und da die gegenteiligen Schlüsse, die WALLENBERG zieht, einleuchtend wären, muß das Problem des tatsächlichen Fasernverlaufes einstweilen offen bleiben.

¹ Auch BABINSKI-NAGEOTTE (1902) und FLATAU (1906) vertreten diese Ansicht. Vorher schon GOWERS (1892).

² FORD fügt bei Erwähnung der Pyramidenkreuzung und der H.c. hinzu: Es ist zweifelhaft, ob die motorischen Fasern in dieser Höhe wirklich separiert sind in verschiedene Bündel „and I am a bit sceptical of this syndrom“.

MARBURG (1911) faßt WALLENBERGS Ansicht in einem Vortrag über die neueren Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Medulla oblongata folgendermaßen zusammen (S. 45): „WALLENBERG benützt eine rechtsseitige Armlähmung, die mit einer linksseitigen Beinlähmung verbunden war, um bei Annahme einer Läsion in der Pyramidenkreuzung eine genauere Lokalisation der Arm- und Beinpyramide vorzunehmen. Die erstere kreuzt früher und liegt medial von letzterer.“

Nebenbei: Man hätte sich vor Augen zu halten, daß die Topographie der Pyramidenkreuzung nicht in einem Schema, das ja den Faserverlauf immer nur in einer Ebene zeigt, den Tatsachen gerecht dargestellt werden kann. Man muß sich den Verlauf der Pyramidenbahn vom Beginn ihres Eintrittes in die Kreuzung bis nach ihrem Austritt räumlich vorstellen: von rostral nach caudal und gleichzeitig von ventro-medial nach dorso-lateral¹. Dazu müßte man sich noch vor Augen halten, daß die Armfaserkreuzung etwas dorsal von der Beinfaserkreuzung liegt.

BRUN hat 1952 in einer sehr eingehenden Studie über zwei Fälle von H.c. berichtet und sich mit dem Bahnenverlauf in der Kreuzung auseinandergesetzt. Er hat auch in einer lehrreichen Zeichnung seine Vorstellung von diesen Verhältnissen deutlich gemacht (siehe seine Abb.4).

1. Bei einem 42jährigen Mann trat durch eine (so wird angenommen) post-traumatische Spätblutung *rechts* eine zentrale Parese des Unterarmes (mit Herabsetzung der Sehnenreflexe und Fehlen des C. Mayerschen Grundgelenksreflexes) und eine Hypaesthesia für alle Qualitäten auf, *links* eine XII-Schwäche, eine V-Hypaesthesia, Hemihypaesthesia von der Brustwarze abwärts, leichte zentrale Parese des Beines mit Abschwächung der Sehnenreflexe und stummer Sohle sowie eine Störung der Sensibilität für alle Qualitäten. — Ein sicher linksseitiger Herd verursachte also eine Lähmung des rechten Armes und des linken Beines. Der Fall scheint die Ansicht OPPENHEIMS zu bestätigen.

2. Viel schwieriger zu deuten ist BRUNS zweiter Fall: Eine 44jährige Frau, die auf den Hinterkopf gefallen war, hatte darnach eine leichte distale Parese des linken Armes mit Areflexie, andererseits im rechten Bein eine Steigerung der Sehnenreflexe mit Babinski, also nach BRUN „eine Andeutung einer Hemiparesis cruciata“. Dies neben Zeichen, die auf die linke untere Region der Medulla oblongata hindeuten: Horner links, Sensibilitätsstörungen im Quintusgebiet links und an der linken Körperhälfte bis zur Leistenbeuge hinab. — Nach 1½ Jahren fand BRUN bei dieser Patientin „eine diskrete Positionsparese“ im linken Arm, „während jetzt beide Beine leichte Störungen des normalen Reflexbildes aufwiesen“, links sogar deutlicher als rechts. Es waren also die Pyramidenfasern für den linken Arm (nach ihrer Kreuzung) betroffen, „während die doppelseitigen Reflexstörungen an den beiden Beinen für eine leichte Funktionsbeeinträchtigung der beiden Beinbündel sprechen, im Sinne einer Andeutung von Paraparesis“. Es war demnach kein reines Bild einer H.c. mehr vorhanden.

Ein sicher linksseitiger Herd hatte also eine Lähmung des linken Armes und des rechten Beines, dazu aber auch Zeichen einer Beeinträchtigung der Pyramidenbahn für das linke Bein zur Folge. BRUN nimmt zur Erklärung dieses „paradoxen Verhaltens“ einen zweiten, rechtsseitigen, weiter caudal gelegenen Herd an, der bis in die rechte Hälfte der Pyramidenkreuzung hineinragt. (BRUN geht dann noch sehr ausführlich auf eine Besprechung der sensiblen Störungen durch Läsion der

¹ Bereits SCHWALBE (1881) gibt den Hinweis auf den ventro-dorsalen Verlauf der Fasern in der Pyramidenkreuzung.

Schleifenkreuzung ein. Seine Abb. 4 gibt einen ausgezeichneten Überblick über die gesicherten und die hypothetischen topographischen Verhältnisse der unteren Medulla oblongata).

Kasuistik

Beobachtung I

Beim ersten Anblick des 64jährigen F. Sch. am 24.5.1964 dachten wir einen Schlüsselfall einer H.c. vor uns zu haben, doch haben die Anamnese und dann auch der klinische Befund daran denken lassen, daß hier nicht eine einherdige Erkrankung zugrunde liege (die in Höhe der Pyramidenkreuzung zu postulieren wäre), sondern daß *zwei Herde* vorhanden seien, durch die das erste motorische Neuron der einen Seite für das Bein, das der anderen für den Arm cortical oder cortexnahe unterbrochen würden.

F. Sch. war bewußtseinsklar und gab einigermaßen gute anamnestische Angaben: Familienanamnese unauffällig. Keine besonderen Vorkrankheiten. Hat jahrzehntelang täglich 30—40 Zigaretten geraucht und nicht wenig Bier, Wein und Schnaps getrunken.

Anfang Februar 1964 bemerkte Sch. eine allmählich zunehmende Unsicherheit und Schwäche im rechten Bein. Beim Gehen schleifte die Fußspitze am Boden. Mitte April, also nach fast 2 Monaten, war er gehunfähig. Unterdessen hatte sich eine ebensolche Schwäche im linken Arm eingestellt. Bei der Aufnahme hier, gegen Ende Mai, war der linke Arm paralytisch. Keine Gefühlsstörung. Ferner klagte der Mann über undeutliches Sprechen (Artikulationsschwäche). Gelegentlich, besonders nachts, traten einschließende Krämpfe in beiden unteren Gliedmaßen auf. Rauschende Ohrgeräusche.

Die Angehörigen ergänzten die Anamnese noch in einigen Punkten: Etwa 3 Wochen vor dem ersten Auftreten der Schwäche im rechten Bein sei der Kranke einmal auf der Straße zusammengebrochen. Ferner wird von einer Wesensveränderung berichtet: er sei zunehmend vergeßlich, oft haltlos reizbar, dann wieder weinerlich wie ein kleines Kind. In letzter Zeit öfters Urininkontinenz.

Befund bei der Aufnahme. 64jähriger mittelgroßer Mann von überaus kräftiger Statur. Der Allgemeinzustand herabgesetzt (müde, matt, allgemeine Schwäche, mäßiggradige Austrocknung). Mittelgradiges Emphysem. Diffuse trockene Bronchitis. Das Herz etwas linksverbreitert. Puls regelmäßig, 72 in der Minute. RR 130/90. Keine Zeichen cardio-vasculärer Dekompensation. Am übrigen Körper (mit Ausnahme einer gutartigen Prostatahypertrophie) kein krankhafter Befund.

Bewußtseinsklar, ausreichend orientiert, aber auffällig verlangsamt und schwer-besinnlich. Mangelhafte Mitarbeit bei der Untersuchung. Depressiv-weinerliche Gemütsstimmung. Neigung zu haltlosem Weinen, das an die Affektinkontinenz erinnert. Sprachverständnis und Ausdrucksfähigkeit ungestört. Sprache etwas klobig, schwer verständlich durch unscharfe Artikulation.

An den Hirnnerven kein sicher krankhafter Befund, im besonderen kein sicherer Hinweis auf eine Störung im Bereiche der caudalen Hirnnerven.

Die tiefen BDR sind gleich auslösbar, Cremasterreflex seitengleich vorhanden. — Nirgends eine sensible Störung.

Häufiges Einnässen, gelegentliches Einkoten.

Fundi. Deutliche Sklerose der Netz- und Aderhautgefäße. Keine Stauungspapille.

Rechts

Arm aktiv frei beweglich. Rigidität mäßigen Grades. Automatische Mitbewegungen bei Auftragsbewegungen für den linken Arm. Keine Kraftabschwächung. SRr alle vorhanden, überaus lebhaft. C. Mayerscher Grundgelenksreflex vorhanden.

Haut-BDR vorhanden.

Das *paretische Bein* kann mit großer Mühe in Hüfte und Knie etwas gebeugt werden. Keine Eigenbeweglichkeit des Fußes und der Zehen. Starke *spastische Tonuserhöhung*. Unermüdlicher Patellar- und Fußklonus. KSR sehr lebhaft, ASR klonisch.

FSR Babinski.

Chaddock inkonstant,
Oppenheim und Gordon fehlen.

Links

Der *paretische Arm* im Schultergelenk adduziert, im Ellbogen leicht gebeugt, im Unterarm proniert, leichte Kontrakturen der Fingerbeuger. Starke *spastische Tonuserhöhung*. Keinerlei Eigenbeweglichkeit. Sehnenreflexe noch lebhafter als rechts, besonders deutlich am Pronatoren-R.

C. Mayer fehlt.

Erlöschen früher.

Aktiv frei beweglich, etwas rigide. Eigenbeweglichkeit und Kraft erhalten. Keine Kloni. SRr gleich lebhaft wie rechts.

Beugung aller Zehen.

Keine Pyramidenzeichen.

EEG. Allgemein spannungsarme und etwas dysrhythmische Kurve ohne eindeutigen Seitenhinweis.

EKG. Älterer Hinterwandinfarkt. Polytope Extrasystolie.

Liquor o.B. Luessero- und Luesliquorreaktionen negativ.

Verlauf. Der Patient wurde trotz intensiver Behandlungsversuche (cardio-vasculäre Therapie und Antikoagulantien) immer schlechter: es trat eine absolute Arrhythmie des Herzens und ein Blutdruckabfall ein. Zunehmende Desorientiertheit, zeitweilig Delir, schließlich völlige Bewußtseinstörung. Der neurologische Befund am Stamm und an den Gliedmaßen ist gleich geblieben. Neu dazugekommen ist lediglich ein sehr ausgeprägter Schnauzenreflex und eine Dysarthrie. Am 16.6.1964 Tod durch Herz-Kreislaufinsuffizienz im Lungenödem.

Epikrise. Bei einem 64jährigen Mann, aus dessen Vorgeschichte ein jahrzehntelanger schwerer Nicotinabusus und ein Herzinfarkt im Januar dieses Jahres hervorzuheben sind, traten neben Zeichen einer cerebralen Allgemeinerkrankung im Februar 1964 eine zunehmende spastische Lähmung des rechten Beines und etwa 2 Monate später eine ebensolche des linken Armes auf. Objektiv fanden sich die Zeichen einer diffusen Hirnerkrankung (Verlangsamung, Schwerbesinnlichkeit, Vergesslichkeit, Reizbarkeit, Haltlosigkeit, Affektinkontinenz, Verlust der Kontrolle über Harn- und Stuhlabgang. Schnauzenreflex, Rigidität der von der Lähmung nicht befallenen Extremitäten) und eine zentrale rein motorische Lähmung des linken Armes und des rechten Beines.

Das hirnorganische Psychosyndrom war als Ausdruck einer Arteriosclerosis cerebri (bei allgemeiner und besonders auch coronarer Gefäßsklerose) aufzufassen. — Die genaue Lage des die H.c. verursachenden, vermutlich vasculären, Herdes war klinisch nicht mit Sicherheit zu

bestimmen. Eine Störung in Höhe der Decussatio pyramidum war allerdings wegen des Fehlens von Begleitsymptomen und wegen des weit auseinander liegenden Beginnes der wechselständigen zwei Monoplegien durchaus unwahrscheinlich.

Auch das Bestehen der hochgradigen Spastik hätte allenfalls ortsdiagnostisch mitverwertet werden können. Es wird nämlich berichtet, daß die Unterbrechung der Pyramidenbahn in Höhe der unteren Medulla oblongata keine oder weniger Spastik erzeuge als eine größere, d. h. auch andere cerebro-fugale Bahnen treffende Läsion (OPPENHEIM, WALLENBERG, HAUSMANN, HASSLER, BRUN). Die Experimente der Neurophysiologen scheinen diese Ansicht zu bestätigen: sie haben gezeigt, daß eine Durchtrennung der Pyramidenbahn in Höhe der Oblongata keine spastische Tonuserhöhung hervorbringe (MARSHALL 1934, TOWER 1935 und 1940)¹. In Versuchen an Affen wurde auch gezeigt, daß eine solche ursprünglich nicht spastische Parese erst nach Durchschneidung des Tractus reticulo-spinalis spastisch wurde (WAGLEY 1945, MAGOUN u. RHINES 1946).

WALLENBERG wollte die in seinen (und anderen) Fällen bestehende Hyporeflexie auf eine Läsion der Kleinhirnseitenstrangbahn zurückführen. BRUN allerdings nimmt zur Erklärung dieser bulbären Sehnenareflexie eine Mitläsion der Schleifenfasern an.

Von OPPENHEIM und auch von AREND wird angegeben, daß in solchen Fällen der Babinski gelegentlich fehle. Die Frau, die ROBINSON u. MARTY (1950) beschrieben haben, ebenso auch die beiden Patienten BRUNS hatten keinen Babinski.

So mußte man also bei F. Sch. schon klinisch an eine beidseitige corticale oder cortex-nahe Lähmung eines Armes und des anderen Beines denken, also eigentlich keine Art von Hemiplegie, sondern zwei gegenständige Monoplegien — eine beidseitige Monoplegie könnte man auch sagen: Monoplegia corticalis bimembris cruciata.

Die *Obduktion* (Prot. Nr. 43406/546 d. Pathol. Anatom. Inst. d. Univ. Innsbruck) hat diese klinische Annahme bestätigt. Sie zeigte doppel-seitige vasculäre Nekrosen präcentral: links in der Beinregion, rechts in der Armregion.

Schon bei der Betrachtung der Konvexität des Gehirnes sah man Rindennekrosen in der Präcentralregion (Brodmanns Area 4) beider Hemisphären (siehe Abb. 2 und 3). Und zwar war die örtliche Verteilung dieser Nekrosefelder, die dem Bild des sogenannten Status granularis der Hirnrinde entsprachen, so, daß diese in der rechten Präcentralwindung die Region für den Arm (mittleres Drittel), in der linken die Region für das Bein einnahmen (vom obersten Teil der vorderen Zentralwindung über die Mantelkante auf den Lobulus paracentralis übergreifend) (siehe Abb. 2 und 3). Die Medulla oblongata war frei von Nekrosen². — Kleine Einzelnekrosen der übrigen Hirnrinde zeigten die diffuse Hirngefäßerkrankung. An beiden

¹ Auf diese Verhältnisse weisen schon die Ergebnisse der Experimente HERINGS von 1899 hin.

² Die Region der Pyramidenkreuzung wurde in Serie geschnitten und histologisch untersucht. Für den Befund danke ich Herrn Prof. Dr. F. J. LANG (Vorstand des Institutes für pathologische Anatomie), für die Durchführung der Leichenöffnung und der histologischen Untersuchung Herrn Ass. Dr. FÖDISCH (am selben Institut).

Aa. carotides internae waren höhergradige arteriosklerotische Wandveränderungen zu sehen, die linke A. carotis interna war im Siphonbereich thrombotisch verschlossen. — Ähnliche Wandveränderungen, die zur Einengung der Gefäßlichtung,

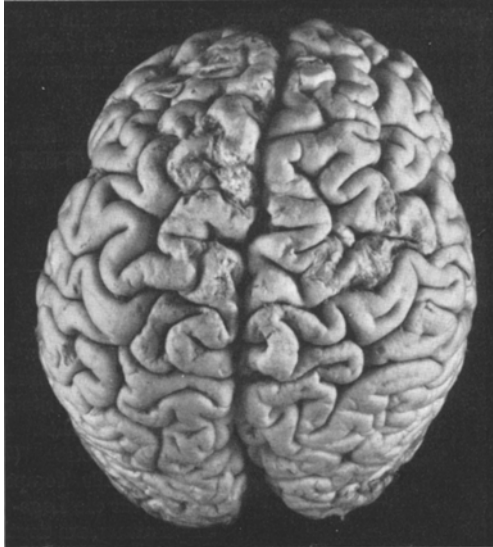


Abb.2. Fall I. Verteilung der Rindennekrosen

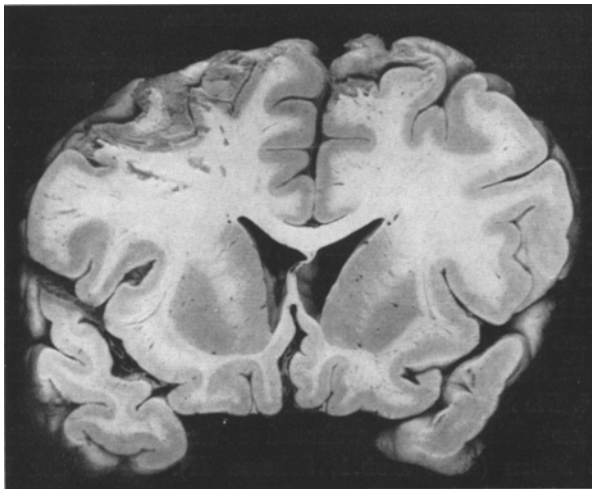


Abb.3. Fall I. Frontalschnitt durch die Zentralregion (von vorne gesehen)

aber nicht zu einem Verschluß führten, fanden sich auch an den beiden Vertebralarterien, weniger an der A. basalis.

Am Herzen sah man eine ausgedehnte Hinterwand- und Spitzenschwiele nach älterem Myocardinfarkt.

Beobachtung II

Einen Monat nach F. Sch. kam eine 58jährige Frau zur Aufnahme, die ebenfalls das Bild einer gekreuzten Lähmung aufwies.

Die Patientin, die bisher nie krank war, erlitt bei einem Ausflug eine plötzlich ohne jede Bewußtseinstörung einsetzende Lähmung des rechten Armes und des linken Beines. Wenige Stunden nach dem Ereignis konnten wir die Patientin erstmals untersuchen. Dabei fanden wir:

<i>rechts</i>	<i>links</i>
<i>Kopf.</i> o. B.	Horner (Miosis und engere Lidspalte)
<i>O. G.</i> Der <i>paretische Arm</i> . Leichte distal betonte zentrale Parese mit gegenüber links gesteigertem Pronatorenreflex und fehlendem C. Mayerschem GGR. Leichte <i>Hypaesthesia</i> für Berührungsreize.	normal.
<i>U. G.</i> Normal.	<i>Das gelähmte Bein.</i> Paralyse mit nur ganz geringer Tonuserhöhung in den Kniestreckern. Steigerung der SRr gegenüber rechts. <i>Hypaesthesia</i> für Berührungsreize (Zahlenlesevermögen) und für Temperatur und (sehr gering) für die Lage- und Bewegungsempfindung, am deutlichsten am Fuß, nach proximal abnehmend.
<i>FSR.</i> Normal.	Babinski. Chaddock.

Die Patientin erholte sich sehr rasch. Bei einer Kontrolluntersuchung 5 Tage später fanden wir die Parese im rechten Arm beträchtlich gebessert und keine Sensibilitätsstörungen mehr in dieser Gliedmaße. Der Horner links unverändert. Auch die Parese des linken Beines war geringer geworden. Die Patientin konnte selbst das Bein wieder ein wenig anheben. Die SRr waren im linken Bein nicht mehr lebhafter als im rechten. Der Babinski bestand weiter, der Chaddock nicht mehr. Auch hier keine sensible Störung mehr¹.

Epikrise. Unter der Voraussetzung, daß das Hornersyndrom erst jetzt aufgetreten ist (die Patientin weiß nichts von einem vorbestehenden Unterschied in der Pupillen- und Lidspaltenweite), darf man einen linksseitigen Herd in der untersten Medulla oblongata annehmen², der zu einer zentralen Lähmung des rechten Armes und des linken Beines geführt hat. Die Pyramidenfasern für den rechten Arm müssen also vor ihrer Kreuzung getroffen sein, während die für das Bein bereits die Seite gewechselt haben (siehe Abb. 1, Schema II). Da in der Decussatio lemnisci medialis die fibrae arcuatae internae aus dem Gollischen Kern

¹ Die Patientin war aus dem Ausland und wurde darnach nach Hause gebracht, so daß wir sie nicht weiter beobachten konnten.

² Die zentralen sympathischen Fasern verlaufen im Bereich der Oblongata in der dorso-lateralen Formatio reticularis (WALLENBERG 1901 und 1911, BREUER u. MARBURG 1902, MARBURG 1911, BRUN 1912, 1952).

(für die unteren Gliedmaßen und die untere Körperhälfte) etwas weiter caudal liegen als die aus dem Burdachschen Kern (für die oberen Gliedmaßen und die obere Körperhälfte), hätte der linksseitige Herd (der also von der Pyramidenkreuzung etwas rostralwärts reichen müßte) die sensiblen Fasern für das linke Bein noch vor ihrer Kreuzung getroffen, während er die etwas weiter vorne gelegenen (schon gekreuzten) Fasern für den rechten Arm (besonders Unterarm) nur mehr ganz leicht tangiert hätte¹.

Diese Symptomkonstellation entspräche also dem klassischen Oppenheimschen Schema und dem ersten Fall BRUNS. Da eine Obduktionskontrolle fehlt, bleibt dies aber hypothetisch.

Zusammenfassung

Zwei Fälle von „Hemiplegia cruciata“ gaben Anlaß, sich mit dem Schrifttum über diese seltene Erkrankung zu befassen. Eine isolierte *rein motorische* H.c., durch Schädigung im Bereich der Pyramidenkreuzung, kommt offenbar nicht vor und wäre nur gedanklich zu fordern: ein einseitiger kleiner Herd lateral in der Pyramidenkreuzung müßte das Syndrom auslösen (Abb.1). Die bekannt gewordenen Fälle von bulbärer H.c. („wahre H.c.“) zeigen jedoch immer Nachbarschaftssymptome: Horner, Sensibilitätsstörungen, spino-cerebellare Ataxie. Ein entsprechender klinisch selbst beobachteter Fall wird dargestellt.

Die — wie gesagt bloß gedachte — rein motorische H.c. kann *durch zwei Herde im Großhirn vorgetäuscht* werden, die cortexnahe auf der einen Seite den Tractus corticospinalis für den Arm, auf der anderen den für das Bein betroffen haben: ein solcher anatomisch verifizierter Fall von *Monoplegia corticalis bimembris cruciata* (Abb.2 und 3) wird beschrieben.

Auf die unterschiedlichen Meinungen des Schrifttums über die Topographie der Pyramidenkreuzung wird hingewiesen.

Summary

Two cases of crossed hemiplegia (C.H.) are described and the literature on this rare syndrome is reviewed. A pure motor C.H., caused by a lesion at the level of the pyramidal crossing has never been observed, although the anatomy of the pyramidal decussation would predicate such a finding (Fig.1).

All known cases of bulbar C.H. (i.e. true C.H.) are complicated by neighbourhood signs: Horner's syndrome, sensory disturbances and spino-cerebellar ataxia. One such presumptive case is described (case II).

The clinical picture of a pure motor C.H. can be imitated by bilateral cortical lesions affecting the cortico-spinal tract for one arm and one

¹ Die Analyse dieses Falles anhand der Brunschen Skizze ist besonders aufschlußreich.

leg on opposite sides: monoplegia corticalis bimembris cruciata. One case with postmortum verification of the site of the lesion is presented.

Different opinions in the literature dealing with the topography of the pyramidal decussation are discussed.

Literatur

- AREND, R.: Beitrag zur Symptomatologie der Erkrankungen des verlängerten Markes und der Brücke. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **108**, 219—243 (1927).
- BABINSKI, J., et J. NAGEOTTE: Hemiasynergie, lateropulsion et miosis bulbaire. *Nouv. Iconogr. Salpêtr.* **492** (1902).
- BECHTEREW, W.: Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. Leipzig: Georgi 1899.
- BERNSMEIER, A.: Differentialdiagnose der Durchblutungsstörungen des Gehirns, der Meningen und des Rückenmarks. In: BODECHTELS Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: G. Thieme 1963.
- BING, R.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 8. Aufl. Basel: Schwabe 1947.
- Kompendium der topischen Gehirn- und Rückenmarksdiagnostik, 14. Aufl. Basel: Schwabe 1953.
- BODECHTEL, G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: G. Thieme 1963.
- BREUER, R., u. O. MARBURG: Zur Klinik der apoplektiformen Bulbärparalyse. Obsteiner Arbeiten. Leipzig und Wien 1902.
- BRUN, R.: Ein Fall von doppelseitigen symmetrischen Erweichungscysten im verlängerten Mark. Arbeiten aus dem Hirnanatom. Institut Zürich (C. von Monakow). Wiesbaden 1912.
- Drei Fälle von seltenem unterem Oblongatasyndrom (Hemiplegia cruciata und Hemiplegia alternans infima). *Schweiz. Arch. Neurol.* **68**, 248—271 (1952).
- CHAVANY, J. A., J. N. TAPTAS et D. HAGENMULLER: Les faux syndromes alternes d'origine Hémisphérique. L'«hemiplegia cruciata» par lésions corticales bilatérales. *Presse med.* **1126—1128** (1952).
- CLARA, M.: Das Nervensystem des Menschen. Leipzig: J. A. Barth 1942.
- EDINGER, L.: Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane. Leipzig: Vogel 1911.
- FLATAU, E.: Die Pyramidenbahnen. *Arch. nauk. biol. pol.* Lemberg 1906.
- FLECHSIG, P.: Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark der Menschen. Leipzig: Engelmann 1876.
- FORD, F.: Diseases of the Nervous System, Vol. 2. Springfield, Ill.: Thomas 1948.
- GEHUCHTEN, A.: Anatomie du système nerveux. Louvain, Uystpruyst-Dieudonné 1897.
- GOWERS, W. R.: Hdb. d. Nervenkrankheiten. Bonn: Cohen 1892.
- HASSLER, R.: 100 Jahre Pyramidenbahn. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **120**, 224 (1952).
- Erkrankungen der Oblongata, der Brücke und des Mittelhirns. In: Hdb. Inn. Med., 4. Aufl., Bd. V, Teil 3, S. 552. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953.
- HAUSMANN, L.: Pure flaccid hemiplegia uncomplicated by sensory defect. *Trans. Amer. neurol. Ass.* **65**, 217 (1939).
- HERING, H. E.: Über Großhirnrindenreizung nach Durchschneidung der Pyramiden oder anderer Teile des ZNS mit besonderer Berücksichtigung der Rindenepilepsie. *Wien. klin. Wschr.* **12**, 831—833 (1899).
- HÜLLER, F.: Die Zirkulationsstörungen des Rückenmarks und Gehirns. Hdb. Neurologie, Bd. XI, S. 216. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1938.
- KÖLLIKER, A.: Hdb. der Gewebelehre des Menschen. Leipzig: Engelmann 1893.

- KÖRNYEY, ST.: Symptomatologie des verlängerten Marks, der Brücke, des Mittelhirns und des Sehhügels. In: Hdb. Neurol., Bd. V, S. 449. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1935.
- LEWANDOWSKY, M.: Die zentralen Bewegungsstörungen. In: Hdb. Neurol., 1/II, S. 685. Berlin: Springer 1910.
- MAGOUN, H. W., and R. RHINES: An inhibitory mechanism in the bulbar reticular formation. *J. Neurophysiol.* **9**, 165 (1946).
- MARBURG, O.: Über die neueren Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Oblongata. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **41**, 41—91 (1911).
- MARSHALL, C.: Experimental lesions of the pyramidal tract. *Arch. Neurol. (Chic.)* **32**, 778 (1934).
- MAUSS, C.: Klinische Beiträge zur Diagnostik bulbärer Herderkrankungen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **34**, 298—409 (1908).
- MEYNERT, TH.: Verschiedene Abhandlungen. (Keine näheren Angaben möglich, da der Buchtitel fehlt.)
- OBERSTEINER, H.: Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane im gesunden und kranken Zustand. Leipzig und Wien: Deuticke 1901.
- OPPENHEIM, H.: Zur Encephalitis pontis des Kindesalters. Zugleich ein Beitrag zur Symptomatologie der VII- und XII-Lähmung. *Berl. klin. Wschr.* **36**, 405—411 (1899).
- Lehrbuch der Nervenkrankh., 7. Aufl., Bd. 2, S. 1597. Berlin: Karger 1923.
- PERNKOPF, E.: Topograph. Anatomie, 4. Aufl., 2. Hälfte, S. 724. München, Berlin, Wien: Urban & Schwarzenberg 1960.
- POLLAK, E.: Anatomie des Rückenmarkes, der Medulla oblongata und der Brücke. In: Hdb. Neurol., Bd. I, S. 401. Berlin: Springer 1935.
- RAUBER, A.: Lehrbuch der Anatomie des Menschen. Leipzig: Bezold 1894.
- ROBINSON, A., y L. MARTY: Hemiplegia cruciata. *Hosp. Viña d. Mar.* **6**, 47—49 (1950).
- SCHMAUS, H.: Vorlesungen über die pathol. Anatomie des Rückenmarks. Wiesbaden: Bergmann 1901.
- SCHWALBE, G.: Lehrbuch der Neurologie. Erlangen: Bezold 1881.
- SPOTA, B. B., D. BRAGE y M. KNOBEL: Hemiplejía cruciata. *Pren. méd. argent.* 2509—2514 (1953).
- STIEFLER, G.: Vasculäre Erkrankungen im Hirnstamm und Kleinhirn. In: ALEXANDER-MARBURGS Hdb. Neurol. d. Ohres, II, 1. Berlin und Wien: Urban & Schwarzenberg 1928.
- STROHMAYER, W.: Anatomische Untersuchung über die Lage und Ausdehnung der spinalen Nervenzentren der Vorderarm- und Handmuskulatur. *Mscr. Psychiat. Neurol.* **8**, 198—210 (1900).
- TANDLER, J.: Lehrbuch der System. Anatomie, Bd. 4, S. 545. Leipzig: Vogel 1929.
- TOWER, S.: Dissociation of cortical excitation from cortical inhibition by pyramidal section, and the syndrome of that lesion in the cat. *Brain* **58**, 238 (1935).
- Pyramidal lesion in the monkey. *Brain* **63**, 36 (1940).
- VILLINGER, E.: Gehirn und Rückenmark. Basel: Schwabe 1946.
- WAGLEY, F.: A study of spasticity and paralysis. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **77**, 218 (1945).
- WALLENBERG, A.: Klinische Beiträge zur Diagnostik akuter Herderkrankungen des verlängerten Markes und der Brücke. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **19**, 227—248 (1901).
- Neuere Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Medulla oblongata. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **41**, 8—41 (1911).
- WERNICKE, C.: Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. Kassel: Fischer 1881.
- Zur Pathologie des Nervensystems. Berlin: Fischer 1892.
- Dr. CHRISTIAN SCHARFETTER, Universitäts-Nervenklinik, Innsbruck (Österreich)