IV.

(Aus der königl. psychiatrischen Klinik in Würzburg, Prof. Rieger.)

Über Pupillarfasern im Sehnerv und über reflektorische Pupillenstarre.

Von

Dr. M. Reichardt,

I. Assistent der Klinik.

Besondere Fasern im Sehnerv, die mit dem Sehakt direkt nichts zu tun haben, sondern zentripetale Erregungen zum Pupillenreflexzentrum leiten, sind auf Grund von Tierexperimenten zuerst von v. Gudden¹⁾, und unabhängig von ihm von v. Bechterew²⁾ angenommen worden. Andere Autoren schlossen sich dieser Ansicht an; auch suchte man dieselbe durch weitere Versuche zu stützen. Massaut³⁾ z. B. iridektomierte Kaninchen und fand im Sehnerv, nach Marchi, regelmässig degenerierte Fasern, die er für Pupillarfasern hält. Ferner sprechen, ausser anatomischen, auch entwicklungsgeschichtliche Gründe für das Vorhandensein verschiedener Fasersysteme im Opticus. Westphal⁴⁾ wies nach, dass im Opticus die stärkeren Fasern früher markhaltig werden, als die feinen; auch er glaubt, dass erstere nicht dem Sehen, sondern der Pupillarbewegung dienen.⁵⁾ — Namentlich aber fordern klinische Erfahrungen getrennte Fasersysteme im Sehnerv. Denn bei Erkrankungen des letzteren, die zur totalen Blindheit führen, kann das Pupillenspiel, und zwar jahrelang, intakt bleiben — eine übrigens klinisch wichtige Tatsache, da man geneigt sein könnte, bei zwar konstatiierter Opticusatrophie, aber vorhandener Pupillenreaktion Blindheit auszuschliessen und an Übertreibung oder ähnliches zu denken. Bei mechanischer Kompression des Sehnerven leidet die Pupillenreaktion sehr viel weniger, als das Sehvermögen (grössere Widerstandsfähigkeit der Pupillarfasern⁶⁾). Bei akut entzündlichen,

1) v. Gudden, Gesammelte Abhandlungen. Seite 188ff.

2) Archiv f. Physiol. Bd. 31. Neurolog. Zentralbl. 1894. S. 802.

3) Arch. für Psychiatrie. Bd. 28.

4) Dasselbe. Bd. 29.

5) siehe auch Greeff, Gräfe-Sämisch, Handbuch. II. Aufl. Lieferung 17.

6) Schirmer, Archiv f. Ophthalmolog. Bd. 44.

aber in Heilung übergehenden Prozessen im Sehnerv pflegt die Pupillenreaktion eher, bezw. vollkommener zurückkehren, als das Sehvermögen. Aus der grossen Anzahl entsprechender klinischer Beobachtungen — einige finden sich auch in der soeben zitierten Arbeit von Schirmer — seien nur folgende erwähnt: Baumeister¹⁾ konnte bei einem 21jährigen Mädchen mit angeborener Amaurose (und Nystagmus, Mikrophthalmus, Augenmuskellähmungen) eine zwar sehr langsame, aber deutliche und genügende direkte Pupillenreaktion auf wechselnden Lichteinfall beobachten. Piltz²⁾ erwähnt einen Kranken mit 9jähriger Blindheit infolge Opticusatrophie und erhaltener Pupillenreaktion. Überhaupt mag bei derartigen völlig Blinden die Pupillarreaktion gar nicht so selten erhalten sein, namentlich bei zentraler und starker Beleuchtung (Piltz). — Hierher gehört auch der von Bach³⁾ bei einem Tabeskranken erhobene Befund, „dass auf dem Auge, wo das Sehvermögen weitaus schlechter ist, wo eine weit vorgeschrittenere Sehnervenatrophie besteht, die Reflexempfindlichkeit der Pupille auf Licht weitaus besser ist, wie auf dem anderen Auge.“

Wenn also auch das Erhaltenbleiben des Pupillarreflexes bei Opticusatrophie und Amaurose schon öfters konstatiert worden ist, so erscheint es mir doch nicht überflüssig, folgende Krankengeschichte auszugsweise zu veröffentlichen, da diese die Unabhängigkeit des Pupillarreflexes von der lokalen Sehnervenkrankung besonders klar zeigt, und da ferner Opticus und Gehirn anatomisch untersucht werden konnten.

Krankengeschichte.

Valentin Hohmann, 67 Jahre alt, verwitweter Pfründner aus Kissingen, eingetreten in die psychiatrische Klinik wegen progressiver Paralyse am 23. Juli 1900, gestorben am 28. April 1901.

Es wurde sofort beim Eintritt konstatiert, dass der rechte Sehnerv völlig normal war, der linke aber hochgradig atrophisch. Dieser Zustand blieb unverändert bis zum Tode. — Die Prüfung der Sehfunktionen ergab folgendes: Mit dem rechten Auge (das keine Sehnervenatrophie zeigte) sah er gut. Bis zum November 1900 war er auch auf dem linken Auge noch nicht völlig blind. Er konnte bis dahin mit dem linken Auge noch einigermaßen lesen, nur viel schlechter, als mit dem rechten. Eine auffallende Beschränkung des Gesichtsfeldes auf dem linken amblyopischen Auge war dabei durchaus nicht zu entdecken. Um Neujahr 1901 war er dann auf dem linken Auge völlig blind. Wenn man ihm jetzt das rechte Auge verdeckte, so konnte er nicht einmal mehr nach der Hand in nächster

1) Archiv f. Ophthalmolog. Bd. 19.

2) Neurolog. Zentralbl. 1899. S. 722.

3) Zentralbl. f. Nervenheilk. u. Psych. 1899. S. 634.

Nähe greifen; und es war dann in keiner Weise mehr möglich, ihn auf optischem Wege zu beeinflussen, während er bei geöffnetem rechten Auge sich in optischer Hinsicht völlig normal verhielt.

Über die Pupillenreaktion wurde folgendes aufgezeichnet: Noch im November 1900 war die Lichtreaktion der linken Pupille, die zu dem atrophischen Sehnerven gehört, noch mindestens ebenso gut, wie die der rechten Pupille, auch wenn das rechte Auge verdeckt und damit indirekte Reaktion ausgeschlossen war. Die Pupillenverhältnisse konnten überhaupt bis zum November 1900 noch als normal bezeichnet werden. Ende Februar 1901 ist über die Pupillen folgendes notiert: Beide Pupillen reagieren jetzt sehr träge und wenig ausgiebig. Bei mittlerer Beleuchtung haben sie beide den Durchmesser von 2—3 mm. Ein Unterschied zwischen rechts und links lässt sich in der Pupillenreaktion und -Weite, auch bei getrennter Belichtung und Untersuchung jedes einzelnen Auges, trotz der grossen Verschiedenheit der Sehnerven, immer noch nicht nachweisen. Ebenso wenig tritt im Dunkeln eine Pupillendifferenz, oder bei isolierter Verdunkelung des rechten Auges eine mehr als physiologische Erweiterung der linken Pupille ein.

Die Konvergenzreaktion der Pupillen kann wegen der Unruhe nicht geprüft werden.

Von den übrigen Krankheitssymptomen sei erwähnt: Patellarreflexe beiderseits fast spastisch; in den letzten Lebenswochen spastische Beugekontraktur der Beine. Urin enthielt nur einige Male leichte Trübungen von Eiweiss, keinen Zucker. Starke Furunkulose am ganzen Körper, phlegmonöse Zellgewebsentzündungen. Neigung zu Dekubitus. — Keine Exaltation. Grobe Intelligenzdefekte.

Der Kranke, der also im Juli 1900 bereits an hochgradiger linksseitiger Opticusatrophie litt und ein halbes Jahr später auf dem linken Auge blind war, hatte bis vier Wochen vor Eintritt der völligen Blindheit normale Pupillenreaktion. Eine Störung der letzteren ist acht Wochen nach dem Eintritt der Blindheit verzeichnet. Und zwar war dabei der zentripetale Reflexbogen intakt; der linke Opticus war nicht „reflextaub“ (Heddaeus); die gleiche träge Reaktion der beiden Pupillen konnte auch von dem gesunden rechten Opticus ausgelöst werden. Da ferner bei jeder Beleuchtung beide Pupillen gleichweit waren, und bei Beschattung und Belichtung eines Auges die Pupillenreaktion auf beiden Augen von gleicher Intensität, wenn auch beiderseits sehr träge war, kann man auch nicht eine besondere Störung im zentrifugalen Pupillarreflexbogen eines Auges annehmen, sondern höchstens eine symmetrische und gleichstarke Erkrankung an einer bestimmten Stelle beider zentrifugalen Schenkel — eine etwas gezwungene Annahme.

Aus alledem dürfte der Schluss gerechtfertigt sein, dass die in den letzten Lebensmonaten vorhandene träge Reaktion beider Pupillen ein selbständiges Symptom war, das ganz unabhängig war von

der lokalen Erkrankung des linken Sehnerven und das gerade so aufgetreten wäre, auch wenn beide Sehnerven völlig normal gewesen wären. — Von sich aus hat die Atrophie des linken Sehnerven die Reaktion der linken Pupille gar nicht beeinflusst. Es ist demnach bei der anatomischen Untersuchung des Opticus von vornherein zu erwarten, dass eine Anzahl Fasern, nämlich die, welche dem Pupillarreflex dienen, intakt geblieben sind, dass dagegen eine sehr grosse Anzahl der Sehfasern (im engeren Sinne) der Atrophie verfallen sind.

Die Pupillenreaktion bei Konvergenz der Sehaxen konnte nicht geprüft werden; wir werden indes später sehen, dass wir berechtigt sind, anzunehmen, dass sich eine reflektorische Starre zu entwickeln begann.

Die Sektion wurde acht Stunden p. m. ausgeführt.

Aus dem Sektionsprotokoll: An der Aussenfläche des Stirnbeins drei Knochenauffreibungen. Dura und Pia des Gehirns normal; Pia das Rückenmarks etwas getrübt. Mutmaßlicher Schädelinhalt 1344 ccm, faktischer Schädelinhalt 1300 ccm. Gewicht des ganzen Hirns mit Häuten 1015 g, ohne Häute 976 g. Gewicht des Kleinhirns 108 g. Hypo- und Epiphyse nichts besonderes. Atheromatöse Arterien der Gehirnbasis. Keine Ependymgranulationen.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurde Gehirn und Rückenmark in Formol-Müller gehärtet; die Einbettung geschah in Celloidin, die Färbung nach Weigert und Weigert-Pal (Markscheidenfärbung) und mit Hämatoxylin — van Gieson.

Makroskopischer Befund. Der rechte Nervus opticus bildet in seinem intrakraniellen Teile — und nur dieser konnte untersucht werden, ebenso links — auf dem Querschnitte eine nahezu kreisrunde Scheibe von etwa 4 mm Durchmesser. Der linke Opticus erscheint als plattgedrückter Strang; sein ovaler Querschnitt hat im Längsdurchmesser fast 4 mm, im Querdurchmesser 2 mm. Das Chiasma hat etwa normale Configuration. Der rechte Tractus ist etwas dünner wie der linke. Eine geringere Grösse des rechten äusseren Kniehöckers, Pulvinars oder vorderen Vierhügels besteht nicht. Ebenso wenig ist ein Unterschied in der Grösse des rechten und linken Occipitallappens, speziell der Rinde um die Fissura calcarina¹⁾

1) Ein solcher, eventuell bestehender Unterschied, d. h. eine einseitige Verkleinerung, braucht durchaus nicht mit einer Atrophie des anderen Sehnerven im Zusammenhange zu stehen, wie folgende Beobachtung lehrt: Das Gehirn des nach 65-jähriger, doppelseitiger Blindheit verstorbenen Matthias Geissler aus der Pfründe des hiesigen Juliusspitals zeigte in der Rinde des Cuneus beiderseits auffallende Grössenunterschiede. Wäre einseitige Sehnervenatrophie vorhanden gewesen, so könnte aus dieser Verschiedenheit grosses Wesen gemacht werden. Da aber beide Sehnerven völlig symmetrisch atrophisch sind, so wird

zu konstatieren. Auch fehlen im ganzen Gebiete der Sehstrahlungen makroskopisch sichtbare Erkrankungsherde irgend welcher Art.

Mikroskopischer Befund. 1. Nervus opticus. Die Schnitte zum Vergleich zwischen rechts und links wurden aus der gleichen Entfernung vom Chiasma genommen.

Der rechte Sehnerv ist ohne Degeneration und sonstige pathologische Veränderungen. Vereinzelte Corpora amylacea.

Im linken Sehnerv sind die Bindegewebssepten, namentlich in der Peripherie, breiter und etwas gefässreicher wie rechts. Der „periphere Gliamantel“ ist fast um das Doppelte verbreitert. Die Zahl der Gliazellen ist vermehrt; diese Vermehrung betrifft besonders grosse sternförmige und öfters mehrkernige Gliazellen, von denen bei starker Vergrösserung bis zu 15 im Gesichtsfeld erscheinen. Viele Corpora amylacea. — Entzündliche Erscheinungen fehlen.

Die Markscheidenpräparate sehen blasser aus als vom rechten Sehnerv und mehr siebähnlich infolge der breiten Bindegewebsbrücken zwischen den mässig atrophischen Nervenbündeln. Letztere sind im grossen und ganzen gut schwarz gefärbt; nur in dem einen Mittelpunkt des ovalen Querschnitts ist eine auch makroskopisch sichtbare sehr helle Stelle; in dieser Gegend verlaufen also, nach dem bekannten Schema von Henschen, Makularfasern. Im ganzen Nerven finden sich sowohl dicke wie dünne Fasern, von letzteren auch solche äusserster Feinheit. Doch liegen die Fasern niemals so dicht wie im rechten Sehnerven; immer sind zwischen den einzelnen Fasern kleinste Lücken. Das Auffallende ist aber, dass im Vergleich zu den Nervenbündeln des rechten, gesunden Sehnerven die dünnen Fasern bei weitem in der Minderzahl sind; an manchen Stellen sind nur bei genauem Suchen noch einzelne dünne Fasern zu entdecken. Einige der dicken Fasern haben sich mangelhaft nach Weigert gefärbt; ihre Markscheide ist blasig aufgetrieben und unregelmässig gestaltet. Solche Fasern (Pupillar- oder Sehfasern?) würden sich wahrscheinlich nach Marchi intensiv schwarz gefärbt haben. Sie müssen als in Degeneration befindlich aufgefasst werden. Die übrigen dicken Fasern aber sind ganz normal gefärbt, haben normale Konturen und die gleichgrossen Querschnitte wie die entsprechenden dicken Fasern rechts, so dass sie, nach dem Weigertpräparat, als ganz normale Fasern bezeichnet werden müssen.

2. Chiasma, Tractus opticus, Corpus geniculatum externum.

Das Chiasma wurde in eine fortlaufende Serie von Horizontalschnitten zerlegt.

Der Teil des Chiasma, an den der linke und hier besonders atrophisch aussehende Opticus unmittelbar angrenzt, enthält die gleichen bindegewebigen und gliösen Veränderungen wie der Opticus selbst. Weiterhin

wohl nur eine zufällige individuelle Verschiedenheit vorliegen, wie sie sich an jedem Gehirn zwischen rechts und links findet. — Der Fall soll ausführlich veröffentlicht werden.

findet sich im Chiasma, ausgenommen längs der Gefässe, kein Bindegewebe mehr vor. Die atrophierten Nervenfasern sind, nach dem Giesonpräparat zu urteilen, durch Gliafasern ersetzt worden. Diese auf dem Weigertpräparat ebenfalls gelb aussehend, markieren in sehr instruktiver Weise den Verlauf der aus dem linken Opticus eintretenden Fasern. In den ventralsten Horizontalschnitten enthält der Anfangsteil des linken Tractus keine einzige, durch Gelbfärbung kenntlich gemachte atrophierte Faser. Zwar scheinen vom linken Sehnerv solche Bündel gegen den gleichnamigen Tractus zu verlaufen; sie sind aber nicht bis in den Tractus zu verfolgen. Ein Teil mag vielleicht in mehr dorsalwärts gelegenen Schnitten in den linken Tractus treten, die meisten dagegen sind offenbar S-förmig gekrümmte Fasern, die kurz vor dem Tractusanfang jene bekannten „Schleifen“ bilden und dann in dem gegenüberliegenden Tractus weiterziehen. — In Schnitten weiter dorsalwärts tritt ein kontinuierliches, nach und nach an Deutlichkeit noch zunehmendes Bündel gelblicher, d. h. degenerierter Fasern aus dem linken Sehnerv zur Mitte des linken Tractus über. Die Hauptmasse der Fasern aus dem linken Opticus strahlt sowohl im ventralen wie im dorsalen Chiasma in den rechten Tractus aus, in welchem bald ein schwächeres ventrales und ein stärkeres dorsales Bündel sichtbar wird.

An günstigen Schnitten im oberen Chiasma sieht man einige normale Fasern aus dem einen in den anderen Tractus treten — Fasern der Gunderschen Kommissur. —

Weiter proximalwärts, in ihrem oberen Drittel, haben die Tractus keine abgegrenzten atrophischen Felder mehr. Der linke Tractus erscheint, abgesehen von einzelnen gequollenen Fasern, nur mehr wenig verändert. Der rechte etwas schmalere und im Weigertpräparat hellere Tractus hat ebenfalls nur wenige gequollene Fasern. Zwischen den normal gefärbten Fasern und innig mit ihnen untermischt sind öfters kleinste Gewebslücken erkennbar, wohl Anzeichen für hierselbst untergegangene Nervenfasern. Im übrigen enthalten beide Tractus dünne und dicke Fasern, ohne dass die eine Faserart besonders prävalierte. Bei dem äusserst geringen Zwischengewebe der Sehstiele, infolge dessen bei Schwund von Nervenfasern die gesunden übrigbleibenden einfach näher zusammenrücken, giebt das Weigertsche Präparat kein vollständiges Bild mehr über den Grad der Degeneration.

Die äusseren Kniehöcker boten an den Frontalschnitten keine sicheren Veränderungen. Ebenso wenig konnten Degenerationen nachgewiesen werden an jener Stelle der vorderen Vierhügelarme, an welcher ein Teil der Tractusfasern zum vorderen Vierhügel zieht.

3. Vierhügel. Brücke.

In der distalen Hälfte der vorderen Zweihügel liegen, makroskopisch reichlich hanfkorngross, zwei längliche und offenbar je einem Gefäss eng benachbarte Entzündungsherde, der eine ventral von einem hinteren Längsbündel, zum Teil noch in dasselbe hinreichend, der zweite an der lateralen Grenze des roten Kernes der anderen Seite. Die Herde haben eine schwach bräunlich gefärbte feinkörnige und feinfaserige Grundsubstanz. Ihre Zellen bestehen meist aus hellen ovalen oder runden Gliazellen, ohne sichtbaren Protoplasmaleib. Weniger zahlreich sind kleine, intensiv dunkel gefärbte

runde oder eckige Kerne und grosse Zellen von oft polyedrischer Form mit hellem grossen Kern und breitem strukturlosen, ungefärbten Protoplasma ohne erkennbare Fortsätze. Verschiedentlich verstreute kleine Blutungen, deren Blutkörperchen geschrumpft, zum Teil zerfallen, einige auch von grossen Wanderzellen aufgenommen sind. Hier und da kleine Häufchen Pigment. Die Herde, deren sagittaler Durchmesser etwa 1 mm beträgt, sind von einer Anzahl offenbar neugebildeter, mässig mit Blut gefüllter Kapillaren durchzogen und grenzen sich scharf gegen das normale Nervengewebe ab. Ganglienzellen waren in ihnen nicht zu finden. In der Umgebung der Herde sind die adventitiellen Lymphräume der Gefässe vielfach stark erweitert, mit roten und vermehrten weissen Blutkörperchen angefüllt; an einigen Stellen sind Adventitiazellen gewuchert. Etwas perivaskuläre Gliose. — Im dorsalen zentralen Grau verschiedentlich kapilläre Blutungen, deren Blutkörperchen keine regressiven Veränderungen zeigen, sondern durchaus denen innerhalb der Gefässe gleichen. Hier fehlen entzündliche Veränderungen.

Die Oculomotoriuskerne sind intakt geblieben; namentlich ist, weiter proximal, der unpaarige grosszellige und paarige kleinzellige Kern (Bernheimer) sehr schön zu sehen. Kerne und Fortsätze der Zellen, das Faser-netz zwischen denselben ganz normal. Das Gleiche gilt vom Kern des vorderen Vierhügels, vom roten Kern, von den verstreuten Zellen im zentralen Grau.

In den Weigertpräparaten dieser Gegend sind ausser einer schwachen Aufhellung im linken Hirnschenkelfuss (Pyramidenbahn) nirgends Degenerationen zu finden, namentlich nicht im hinteren Längsbündel, in der medialen Schleife, der dorsalen und ventralen Haubenkreuzung, dem Fasergeflecht im zentralen Grau.

In einem Kern der hinteren Zweihügel, in den Brückenganglien, in der Haubenregion ähnliche, makroskopisch bis höchstens 2 mm im frontalen und 1 mm im sagittalen Durchmesser messende ältere und frischere — und dann auch stärker hyperämische — Entzündungsherde; auch zeigen manche Gefässe die oben beschriebenen entzündlichen Veränderungen. Viele kleine Blutungen unter dem Ependym des 4. Ventrikels, im Grau der Gehirnnervenkerne, im Locus coeruleus u. s. w. In Weigertpräparaten nur eine leichte Degeneration der linken Pyramidenbahn, die dann im rechten Seitenstrang bis in das mittlere Brustmark reicht und nicht weiter erwähnt werden soll.

Im übrigen ist an fast allen Gefässen, auch im jetzt zu beschreibenden verlängerten und Rückenmark die Muscularis verdickt, mit im allgemeinen wohl erhaltenen Zellen. Nur an etwa $\frac{1}{4}$ der Gefässquerschnitte erscheinen Media und Adventitia gleichmässig homogen und bei Giesonfärbung intensiv dunkelrot gefärbt, bei normalem oder an umschriebenen Stellen erweitertem Lumen (sog. hyaline Degeneration). Starke Schlangelung der kleinen Venen.

4. Medulla oblongata. Halsmark.¹⁾

Ausser den eben genannten Gefässerkrankungen auch hier und da

1) Es versteht sich von selbst, dass Hirn und Rückenmark in einem Stück

stärkere Rundzellenanhäufung im adventitiellen Lymphraum einer Anzahl Venen. Viele sehr kleine, frische Blutungen in der grauen und weissen Substanz des Hals- und Brustmarkes. Die Pia des Rückenmarks ist, ziemlich gleichmässig fibrös verdickt und nur an einigen Stellen stärker zellig infiltriert.

Das proximale verlängerte Mark ist ohne nachweisbare Degenerationen. Distalwärts, in der Höhe der stärksten Schleifenkreuzung (Obersteiner, Nervöse Zentralorgane, 1901, etwa Fig. 145 c), treten im Gollischen Strang beiderseits spärliche Faserdegenerationen auf, deren Zahl weiter distalwärts stark zunimmt, so dass an der Grenze gegen das Halsmark (Obersteiner, l. c. etwa Fig. 145 a) die Gollischen Stränge schon makroskopisch als gelbgefärbte Felder sichtbar sind. Die Zellen des Nucleus gracilis und cuneatus sind an den Giesonpräparaten normal. Degeneriert sind vorwiegend an der dorsalen Hälfte der Mittellinie gelegene Partien, so dass die helle Stelle ein gleichschenkeliges Dreieck bildet, mit der Basis an der gliösen Randschicht der Gollischen Stränge und mit der Spitze in der Mitte der Fissura longitudinalis posterior. Nur eine ganz schmale Degenerationszone reicht, parallel der Mittellinie, bis in das ventrale Hinterstrangfeld. Die Degenerationen sind in den beiden zarten Strängen gleichstark; es mögen vielleicht $\frac{1}{3}$ sämtlicher Fasern zugrunde gegangen sein. — Ein weiteres kleines, ganz schmales und fast sagittales Degenerationsfeld liegt im lateralen und medialen Burdachschen Strang. Im oberen Halsmark kommt ferner hinzu eine leichte Degeneration in beiden Pyramidenvorderstrangbahnen. In der Mitte des Halsmarks sind sämtliche Degenerationsstellen noch gut zu sehen; im oberen Brustmark sind die Vorderstränge wieder normal, die Gollischen Stränge noch eben angedeutet degeneriert. Vom mittleren Brustmark an ist alles normal.

Wie aus der Krankengeschichte hervorging, litt der Kranke seit langem an Opticusatrophie links. Dem entspricht ohne weiteres die Verschmälerung des linken Opticus mit Reduzierung seiner Querschnittsfläche auf die Hälfte im Vergleich zum rechten Sehnerv, ferner die Bindegewebs- und Gliawucherung und die vielen Corpora amylacea. Diese Verschmälerung des linken Sehnerv ist vorwiegend durch Degeneration dünner Fasern verursacht, im Einklang mit der allgemeinen Ansicht, dass die Fasern dünneren Kalibers die eigentlichen Sehfasern sind. Vier Monate nach Eintritt der einseitigen Amaurose ist der Kranke gestorben; wir können annehmen, dass auch während dieser Zeit noch ein Teil der Sehfasern völlig geschwunden ist, wobei es gleichgültig ist, ob die Degeneration, wie gewöhnlich, an den Endigungen des Nerven im äusseren Kniehöcker begann, oder,

herausgenommen wurden. Bei der gewöhnlichen Hirnsektion, bei welcher das verlängerte Mark vom Halsmark durch einen schiefen Schnitt getrennt wird, wird gerade dieses oberste Halsmark, auf das es hier ankommt, für die mikroskopische Untersuchung unbrauchbar.

ausnahmsweise, dicht hinter dem Bulbus. Andererseits aber wird bei der meistens sehr langsam vor sich gehenden Atrophie der Schwund der Fasern in diesem Zeitraum noch nicht beendet gewesen sein, so dass man eventuell noch Fasern antrifft, die zwar schon leitungsunfähig, aber (nach Weigert) noch normal färbbar sind. Es ist deshalb in gewisser Beziehung ungünstig, dass der Kranke nicht erst längere Zeit nach Eintritt der Erblindung starb; es wäre dann mit Sicherheit der letzte Rest zentripetal leitender Sehfasern geschwunden gewesen. Die Marchifärbung an dem nunmehr zwei Jahre in Formol-Müller aufbewahrt gewesenem Präparat mit Erfolg noch anzuwenden, erschien aussichtslos; auch würde sich wohl nur mehr eine beschränkte Zahl von Fasern schwarz gefärbt haben.

Wir haben also, wenn wir von den ganz degenerierten, d. h. ungefärbten Fasern absehen, nach dem soeben und dem früher Gesagten im linken Sehnerv zu erwarten: Sehfasern, die in Entartung begriffen, bezw. (nach Weigert) noch scheinbar normal sind, ferner zentrifugale Fasern, von denen dahingestellt bleiben muss, ob sie hier normal sind oder degeneriert — da im oberflächlichen Grau des vorderen Vierhügels keine Zellen degeneriert sind, sind diese Fasern vielleicht intakt (vergl. Monakow, *Gehirnpathologie* S. 433) — und endlich Fasern, die normal sein müssen, weil sie den Pupillarreflex vermitteln haben, denn das linke Auge war nicht reflextaub.

Tatsächlich fanden sich nun 1. in Degeneration begriffene Fasern, von denen nicht entschieden werden kann, welchem System sie zugehören; 2. feine anscheinend normale Fasern, aber in ganz unverhältnismässig geringer Menge im Vergleich zum rechten Sehnerv; unter ihnen werden wir auch die zentrifugalen Fasern, die sich durch besondere Feinheit auszeichnen sollen¹⁾, suchen, sofern sie nicht der Degeneration verfallen sind; und 3. relativ dicke und ganz normal aussehende Fasern, die über die Hälfte sämtlicher noch vorhandener Fasern in dem atrophischen Nerven ausmachen. Man wird wohl nicht fehlgehen, wenn man diese in dem atrophischen Nerven eines blinden, aber nicht reflextauben Auges so zahlreichen und wohl erhaltenen Fasern nicht als Seh-, sondern als Pupillarfaser auffasst, die, in allen Bündeln des Opticus vorhanden, infolge des Schwundes der dazwischenliegenden Sehfasern in ihrer Lage nahe aneinander gerückt sind.²⁾

Sind diese Schlussfolgerungen richtig, so hat die vorliegende Unter-

1) Obersteiner, *Nervöse Zentralorgane*. 1901. S. 445.

2) Über die partielle Kreuzung der Pupillarfaser im Chiasma und über ihren weiteren Verlauf geben die Untersuchungen keinen Aufschluss.

suchung auch für den menschlichen Opticus einen anatomischen Nachweis erbracht, dass Opticusfasern dickeren Kalibers mit dem Sehen direkt nichts zu tun haben, sondern nur der Übertragung des Pupillarreflexes dienen. Es stimmt hiermit völlig überein, was Gudden auf Grund seiner Tierexperimente gelehrt hat und was grundlegend für die jetzige Auffassung der verschiedenen Fasern im Opticus geworden ist.¹⁾

Die Isolierung der Pupillarfasern, welche im Tierexperiment durch Abtragung des vorderen Hügels erreicht wird, ist bei unserem Paralytischen in nahezu gleicher Weise durch die fast elektive Erkrankung der dünnen Sehfasern zustande gebracht worden.²⁾ Die Pupillarfasern waren hier wie dort intakt, und die Pupillenverhältnisse wären bei unserem Kranken, falls er länger gelebt hätte, auf beiden Augen vielleicht noch längere Zeit normal geblieben, trotz einseitiger Blindheit infolge Opticusatrophie, wenn nicht eine in den letzten acht Wochen seines Lebens durch träge Reaktion der Pupillen sich ankündigende Erkrankung an einer anderen Stelle des Nervensystems eingetreten wäre.

Es wurde weiter oben die Bemerkung gemacht, dass die entstandene Pupillenträgheit sich wahrscheinlich zur reflektorischen Starre ausgebildet hätte. Jedenfalls aber gab die Störung der Pupillenreaktion Veranlassung, Hirnstamm und Rückenmark genau zu untersuchen; und zwar wurden die Gegenden, auf die es wesentlich ankommt, nämlich die vorderen Zweihügel und das verlängerte Mark samt dem oberen Halsmark³⁾ in fast lückenlosen Serien untersucht.

Im distalen Teil der vorderen Zweihügelgegend fanden sich Herde mit Gliawucherung, die offenbar spätere Stadien von daselbst entstandenen umschriebenen hämorrhagischen Entzündungen darstellen; vom zeitlichen Gesichtspunkte aus könnten sie also als Ursache der Pupillenstörung mit in Frage kommen. Ein Herd hatte das eine hintere Längsbündel anscheinend etwas in Mitleidenschaft gezogen, obwohl proximal wie distal in diesem keine Degeneration erkennbar war. Verlaufen Pupillarfasern im hinteren Längsbündel, so hätte man

1) v. Gudden, Gesammelte Abhandlungen, S. 188 u. 199.

2) Es müsste theoretisch denkbar sein, dass auch die Pupillarfasern im Opticus isoliert oder wenigstens mehr wie die Sehfasern erkranken, so dass also auch ein sehendes Auge refextaub werden kann. Vielleicht gehört der Fall von Brixia hierher (Ref. Neurol. Zentralbl. 1898. S. 15), sofern die dort geschilderten Symptome nicht durch eine gleichzeitige Verletzung des Ganglion ciliare hervorgerufen sind.

3) Das Ganglion ciliare, dem neuerdings wieder eine grössere Bedeutung für die Pupillarbewegung zugeschrieben wird (Marina, Bach), war nicht konserviert worden.

hier vielleicht eine einseitige Pupillenstörung erwarten dürfen, die aber nicht vorlag.¹⁾ Die Oculomotoriuskerngegend selbst war ganz unverändert, besonders der sehr schön sichtbare kleinzellige paarige und grosszellige unpaarige Mediankern. Keine Veränderungen der Zellen im zentralen Grau oder der Meynertschen Radiärfasern, wie überhaupt, die kleinen Blutungen und Gefässverdickungen ausgenommen, die ganze proximale Hälfte der vorderen Zehnhügel normal aussah.

Die Blutungen aber sind wegen des Fehlens von sekundären Veränderungen sicher frischen Datums und können natürlich nicht in Beziehung zu der über acht Wochen lang bestehenden Pupillenstörung gebracht werden. Solche Blutungen finden sich gerade im zentralen Grau des Aquädukt und Thalamus nicht so selten. Sie sind, bei Abwesenheit aller entzündlichen Erscheinungen in ihrer nächsten Nachbarschaft, als agonale Blutungen aufzufassen, wie sie auftreten können namentlich bei tagelanger Agone, besonders verbunden mit Dyspnoe, Zirkulationsstörungen oder bei terminaler septischer Allgemeininfektion von einem Dekubitus, Abszess, Bronchopneumonie u. dgl. aus. — Es liess sich also in unserem Falle im Oculomotoriuskerngebiet keine anatomische Unterlage für die Pupillenstörung finden. Wären Veränderungen im paarigen kleinzelligen oder unpaarigen grosszelligen Mediankern (Bernheimer) vorhanden gewesen, so hätte man sagen können, dass die träge Pupillenreaktion die Vorstufe einer absoluten Starre oder sogar Ophthalmoplegia interna gewesen wäre. Denn die genannten Zellgruppen werden von den meisten Autoren als Kerne des Sphincter pupillae und Musculus ciliaris angesehen, wenn auch nicht verschwiegen werden darf, dass von einigen die Beziehung sowohl des grosszelligen Mediankernes²⁾ als auch des Edinger-Westphalschen Kernes³⁾ zur Binnenmuskulatur des Auges angezweifelt wird.

Schon deshalb, weil die Untersuchung der Vierhügel und Oculomotoriuskerne die träge Reaktion nicht erklärte, könnte man beinahe mit

1) Verglichen mit dem neuesten, von Bach entworfenen Schema der Pupillennervation (Graefes Archiv f. Ophthalmologie. Bd. 55) würde die Wirkung des Herdes wohl am meisten der Läsionsstelle 12, nur weiter kortikalwärts gedacht, entsprechen. Dann wäre aber beiderseits prompte Reaktion die Folge gewesen. Um einen Reiz auf die Hemmungsfasern auszuüben im Sinne einer Verletzung von Läsionsstelle 9, dazu war der Herd viel zu klein, wie er überhaupt wohl ziemlich sicher ganz ohne Einfluss auf die Pupillenreaktion war.

2) Obersteiner, Nervöse Zentralorgane. 1901. S. 468.

3) Cassirer und Schiff, Arb. aus Obersteiners Institut für Anatomie und Physiol. des Zentralnervensystems. Heft 4/5. — Monakow, Gehirmpathologie. S. 640. — Bach, vergl. ausser den später zitierten Arbeiten auch Deutsch. mediz. Woch. 1902. Nr. 23; Bericht d. ophthalmol. Gesellsch. 1902 (Sep.-Abdr.).

einiger Berechtigung sagen, dass die träge Pupillenreaktion die Vorstufe einer reflektorischen Starre war. Denn bei dieser pflegen die genannten Gegenden ohne charakteristische Veränderungen zu sein.

Es gibt keine pathologische Anatomie der reflektorischen Pupillenstarre, soweit das Gebiet des vorderen Zwielhügels und Oculomotoriuskernes in Frage kommt. Es sind sowohl pathologische Zerstörungen des ganzen Vierhügelgebiets beschrieben worden, mit intakten Pupillen, wie auch absolut normale histologische Verhältnisse daselbst, nicht bloss bei der reflektorischen Starre, sondern auch bei jahrelang dauernder Ophthalmoplegia interna oder Phthisis bulbi; insonderheit waren dann die Edinger-Westphalschen Kerne intakt.¹⁾ Die spärlichen positiven Angaben²⁾ sind nicht eindeutig oder sogar widersprechend. Ja, es sind sogar Veränderungen beschrieben worden, die ganz bestimmt nichts mit der reflektorischen Starre zu tun haben und nur wertvoll sind als Beweis dafür, wie festgewurzelt die Ansicht ist, dass das Zentrum der reflektorischen Starre im Vierhügelgebiet liegen müsse.

Pineles (l. c.) z. B. beschreibt Gefässverdickungen, Hyperämie und an einzelnen Stellen grössere und kleinere Blutungen, letztere meist am Boden des Aquädukt. Er spricht ferner von einem „hyperämisch-entzündlichen Prozess im zentralen Grau“, ohne dass wir Einzelheiten über das mikroskopische Bild der Entzündung erfahren. „Gefässverdickungen“ aber sind bei einem Manne, der Tabes und Aorteninsuffizienz hatte und vielleicht noch dazu — trotz negativer Anamnese — an Lues gelitten hat, keine Merkwürdigkeiten. Wir vermissen ferner eine Notiz, ob die Blutungen frischeren oder älteren Datums sind; da die Differentialdiagnose mit agonalen Blutungen, die natürlich auch ohne Schwierigkeit aus verdickten Gefässen entstehen können, erörtert wird, wird man wohl den Schluss ziehen dürfen, dass sie das Aussehen frischerer Blutungen gehabt haben. Solche Blutungen pflegen sich aber nicht wochenlang unverändert im Zentralnervensystem zu halten; darum dürfen sie auch nicht mit der doch wohl seit Wochen bestehenden oder beobachteten Pupillenstarre — auch darüber fehlen die Angaben — zusammengebracht werden. Da der Kranke an Pleuritis und Peritonitis, also an einem infektiösen Prozess zugrunde ging, ist wohl das Naheliegendste, diesen als Ursache der Blutungen anzunehmen (vergl. weiter oben die Bemerkung über agonale Blutungen).

Trotz dieser absolut negativen histologischen Resultate bei der reflektorischen Starre hält auch neuerdings eine Reihe Autoren³⁾ an der

1) Tumoren in der Wand des 3. Ventrikels (Moeli, Arch. f. Psych. Bd. XVIII. S. 32), Blutungen und Erweichungen daselbst sind für die Lokalisationstheorie der Pupillenbewegung nicht zu gebrauchen, wegen ihrer viel zu weit reichenden und nicht abgrenzbaren Massenwirkung.

2) Ein Teil ist angegeben bei Pineles, Arbeiten aus Obersteiner's Institut f. Anat. u. Phys. des Zentralnervensystems. Heft 4.

3) Levinsohn, Zentralblatt für Nervenheilk. u. Psych. 1900. S. 354. —

Hypothese fest, dass das Zentrum der reflektorischen Starre in der Oculomotoriuskerngegend liegen müsse; die Unversehrtheit des zentripetalen und zentrifugalen Reflexbogens, sowie des als Sphinkterenkern angenommenen kleinzelligen paarigen Mediankerns (Bernheimer) wurde damit erklärt, dass die Veränderungen zur Zeit durch die gebräuchlichen Untersuchungsmethoden noch nicht nachweisbar seien. — Als besonderen Beweis, dass der genannte Kern das Sphinkterenzentrum darstellt, sah man an, dass von Bernheimer¹⁾ Opticusfasern nachgewiesen wurden, die von der Retina bis direkt an den kleinzelligen Mediankern gehen sollten. Abgesehen davon, dass diesen Befunden aus anatomischen und anderen Gründen²⁾ widersprochen wurde, ist der Nachweis dieses Faserzuges, selbst wenn er wirklich existieren sollte, noch durchaus kein Beweis dafür, dass das Zentrum der reflektorischen Pupillenbewegung im kleinzelligen Mediankern liegen müsse. Immer müsste man bei der reflektorischen Starre eine nachweisbare Läsion dieses Kernes oder eines „Systems von Reflexübertragungszellen“ (Monakow, l. c. S. 647) verlangen können. — Dass bei der Pupillenstarre die Pupillarfaser nicht selbst erkrankt sind, ist ohne weiteres klar; denn dann würde das reflektorisch starre Auge auch reflextaub sein, was bekanntlich nicht der Fall ist, wie der Unterschied einer einseitigen reflektorischen Starre und einseitigen Reflextaubheit beweist. Auch waren ja die vielfach untersuchten Optici bei der reflektorischen Pupillenstarre immer normal (Schütz³⁾, Bach u. A.).

Vielmehr legt das offenbare und dauernde Intaktsein⁴⁾ des vermuteten Reflexbogens für die reflektorische Pupillenbewegung (Opticus, Vierhügel, Westphal-Edingerscher Kern, Oculomotorius) den Gedanken nahe, dass das fragliche Zentrum nicht in der Vierhügelgegend sitzen könne. Dem entspricht auch völlig die klinische Tatsache einmal, dass (Lues und Rückenmarkskrankheiten ausgenommen!) bei Erkrankungen und angeborenen Anomalien im Oculomotoriuskernge-

Baas, Münch. med. Wochenschr. 1902. Nr. 10. — Ruge, Arch. f. Ophthalmol. Bd. 54; Deutsch. med. Wochenschr. 1902. Vereinsbeil. S. 195.

1) Bernheimer, Arch. f. Ophthalmol. Bd. 44, 47 u. 48. — Gräfe-Sä-misch. Augenheilk. II. Aufl. Lief. 15 u. 16,

2) Bach, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 17 u. Gräfes Arch. f. Ophthalm. Bd. 47.

3) Arch. f. Psychiatrie. Bd. 22.

4) Dass von Marina (D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 20) im Ciliarganglion bei Paralyse und Tabes schwere Veränderungen gefunden wurden, ist mir bekannt. In welcher Beziehung sie zu Pupillenanomalien stehen, ist noch nicht entschieden. Eine Zerstörung des Ganglion ciliare würde (nach Bach) jedenfalls Mydriasis nicht maximalen Grades und Akkomodationslähmung hervorrufen.

biet niemals reflektorische Starre beobachtet wurde, andererseits dass jahre- und jahrzehntelang die reflektorische Starre das einzige okulare Symptom bleiben kann, ohne dass es je zu einer erkennbaren Erkrankung im III. Kern kommt. Verwandelt sich die reflektorische in eine absolute Starre, dann wird man vielleicht auch im III. Kern Veränderungen finden, so z. B. bei der Paralyse Entzündungsherde, wie sie in unserem Falle nur im distalen Teil des vorderen Vierhügels lagen, wie sie aber jederzeit zufällig auch den III. Kern schädigen können, — oder die absolute Starre ist eine Folge von Veränderungen im Ganglion ciliare oder im Irismuskel selbst. Dass eine reflektorische in eine absolute Pupillenstarre schlankweg übergehen könne¹⁾, ist nach dem eben Gesagten unhaltbar.

Diese Schwierigkeiten und Unklarheiten werden mit einem Schlage beseitigt, wenn man — allgemein ausgedrückt — den Sitz der die reflektorische Starre hervorrufenden Erkrankung in das Rückenmark verlegt.²⁾ Diese spinale Lokalisation des Zentrums hat schon darum ihre volle Berechtigung, weil — wie schon oft betont — die reflektorische Starre eines unserer wertvollsten Symptome in der Erkennung einer Rückenmarkserkrankung ist, und nicht einer Hirnkrankheit. Denn auch bei der Paralyse tritt sie, nach den bisherigen Erfahrungen³⁾, nur auf, wenn das obere Halsmark oder das verlängerte Mark irgendwie erkrankt gefunden wird.

In unserem Falle war jedenfalls die vermutete und geforderte Degeneration der Hinterstränge im oberen Halsmark vorhanden; sie hatte weiter keine klinischen Symptome gemacht; die Patellarreflexe waren gesteigert. Ich stehe nicht an zu behaupten, dass gerade durch diese Hinterstrangdegenerationen die oben ausgesprochene Vermutung, dass sich die träge Reaktion in eine reflektorische Starre würde verwandelt haben, bestätigt wird. Dass man bei einer angeborenen Starre⁴⁾, bei der man natürlich keine Degenerationen erwarten darf, das Rückenmark und verlängerte Mark bis jetzt normal gefunden hat, ist nur zu verständlich, wenn man bedenkt, wie wenig wir im einzelnen noch über die meisten Funktionen der grauen Substanz des oberen Hals- und unteren verlängerten Markes wissen, und wie schwer es ist, daselbst geringfügige Anomalien nachzuweisen.

Dass die von Rieger und v. Forster in der soeben zitierten Arbeit aufgestellte und begründete Lehre vom spinalen Sitz des Pu-

1) Levinsohn und Arndt, D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 20.

2) Rieger und v. Forster, Arch. f. Ophthalmol. Bd. 27.

3) Wolff, Arch. f. Psych. Bd. 32 u. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 21. — Gaupp, Psychiatr. Abhandlungen von Wernicke 1898.

4) M. Reichardt, Neurol. Zentralbl. 1903. Nr. 11.

pillarreflexzentrums zur Zeit noch so wenig Beifall gefunden hat und nur langsam an Boden gewinnt¹⁾, scheint mir hauptsächlich einen doppelten Grund zu haben. Einmal will man bei Paralyse und Tabes reflektorische Starre mit intakten Hintersträngen beobachtet haben und zweitens fehlte bisher der experimentelle Nachweis eines Pupillenreflexzentrums im Rückenmark.²⁾

Über den ersten Punkt³⁾ ist folgendes zu sagen: Wenn wirklich eine nicht angeborene reflektorische Starre bei Tabes und Paralyse ohne Degenerationen im oberen Halsmark vorkommt und wenn dabei Fehler bei der Sektion (vergl. oben S. 414 Anm.) oder Verwechslung des Rückenmarks mit einem normalen u. s. w. ausgeschlossen werden können, so wird sich die Neuropathologie mit dieser Tatsache abzufinden haben. Nach dem, was weiter unten gesagt werden wird, muss es wahrscheinlich sein, dass z. B. ein sklerotischer Herd, eine Meningomyelitis oder ähnliche chronische Erkrankungen in der Gegend des Calamus scriptorius oder sogar cerebralwärts davon ebenfalls eine Lichtstarre hervorrufen können, sofern nur ein Reiz auf das hier angenommene Reflexhemmungszentrum oder auf dessen zentripetal leitende Fasern dadurch ausgeübt wird. Es ist also bei reflektorischer Pupillenstarre im Halsmark und verlängerten Mark jedesmal, ausser auf Faserdegenerationen, auch auf sonstige gewebliche Veränderungen zu untersuchen. Erst dann, wenn auch in dieser Hinsicht bei völlig intakten Hintersträngen das Rückenmark ganz normal ist, könnte dieses Rückenmark ein Beweis gegen die spinale Theorie sein.

Aber vorläufig ist der Nachweis absolut intakter Hinterstränge bei einer tabischen oder paralytischen reflektorischen Pupillenstarre unseres Erachtens noch nicht unanfechtbar geglückt. Die mit der Pupillenbewegung im Zusammenhang stehenden Nervenfasern im obersten Halsmark sind gewiss nicht zahlreich; vielleicht laufen sie nicht einmal in einem kompakten Bündel zusammen, sondern untermischt mit Fasern anderer Funktionen. Ihre isolierte langsame Degene-

1) Vergl. u. A. Zentralbl. f. Nervenheilk. u. Psych. 1902. S. 445 u. 446. — Diskuss. Gaupp-Fürstner.

2) Es fehlt ferner noch durchaus an genügend zahlreichen klinischen und anatomischen Beobachtungen, wie sich die Pupillen bei Entzündungen, Tumoren, Erweichungen, Verletzungen, Blutungen, Syringomyelie im obersten Halsmark, speziell bei Zerstörung der Hinterstränge verhalten. Der Lieblingssitz der Syringomyelie pflegt z. B. das mittlere und untere Halsmark und obere Brustmark zu sein, daher auch Pupillenstörungen bei derselben meist fehlen. Vergl. Westphal, Diskuss. im mediz. Verein zu Greifswald. Deutsch. med. Wochenschr. 1902. Vereinsbeil. S. 195.

3) Obersteiner, Nervöse Zentralorgane 1901. S. 469. — Cassirer und Strauss, Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurolog. 1901. Bd. 10.

ration wird nur eine geringe sekundäre Wucherung des Stützgewebes hervorrufen, und man wird beim Weigertpräparat im Zweifel sein können, ob man wirklich Degenerationen vor sich hat.¹⁾ Das gilt überall da, wo ein Tabiker oder Paralytiker, der als einziges körperliches Symptom reflektorische Pupillenstarre aufweist, zufällig in den ersten Anfängen seiner Krankheit stirbt. Auch wir verfügen über derartige Fälle. Die fraglichen Degenerationen pflegen dann — das ist eine Erfahrungstatsache — besonders deutlich sichtbar zu sein in Höhe des ersten bis dritten Cervikalsegments, eben jener Stelle, die bei der üblichen Sektionsmethode durch den schiefen Schnitt getroffen und für die Untersuchung unbrauchbar wird. — Daher vielleicht die negativen Rückenmarkbefunde bei der reflektorischen Pupillenstarre.

Dagegen ist es neuerdings L. Bach und H. Meyer geglückt, experimentell an Katzen ein Zentrum in der Medulla oblongata, das von hervorragendem Einfluss auf die Pupillenbewegung ist, nachzuweisen. Bach hatte im Jahre 1899 bei seinen Untersuchungen über das Reflexzentrum der Pupille²⁾ Affen, Katzen und Kaninchen dekapiert und, als die Lichtreaktion noch vorhanden war, den zentralen Stumpf des Halsmarks mit einem Skalpell zerstört; die Folge war, dass bei richtiger Ausführung die Pupillenreaktion sofort erlosch. — Da die Beweiskraft dieser Versuche angefochten wurde, hat Bach neuerdings seine Versuche dadurch modifiziert³⁾, dass durch Anwendung eines von H. Meyer beschriebenen Apparats, der bei den (hierzu tracheotomierten) Tieren eine sehr bequeme Handhabung der künstlichen Atmung und der Narkose gestattet, die Versuchstiere bei den sonst, wegen Zerstörung des Atmungszentrums, sofort tödlichen Eingriffen am verlängerten Mark sehr lange am Leben erhalten und damit ihre Pupillenverhältnisse eingehend genau beobachtet werden konnten. Von den Resultaten dieser sehr interessanten und einwandfreien Versuche an Katzen seien folgende angeführt:

„1. Vollständige, selbst mehrfache Durchschneidung des Halsmarkes mehrere Millimeter spinalwärts von der Rautengrube bringt bei der Katze keine Änderung der Pupillenreaktion hervor.“

„2. Doppelseitige Durchschneidung der Medulla oblongata am spinalen Ende der Rautengrube hat bei einer ganz bestimmten Lage des Schnittes sofortige Lichtstarre beider Pupillen zur Folge.“

1) Cassirer und Strauss sagen (l. c. S. 246 oben): „V. Cervikalsegment. Eine sichere Degeneration im Hinterstrang ist hier und höher hinauf nicht mehr nachweisbar.“ Sie sprechen dann von einem „normalen“ Halsmark und führen ihren Fall gegen die Rieger-von Forstersche Theorie an.

2) Gräfes Archiv. Bd. 47. S. 602 ff.

3) L. Bach und H. Meyer, Gräfes Arch. f. Ophthalmol. Bd. 55. Heft 3.

„3. Die schon durch Freilegung der Medulla oblongata hervorgerufene Herabsetzung oder Aufhebung des Pupillarreflexes „wurde in sofort ausserordentlich prompte Reaktion umgewandelt durch einen in der Mitte der Rautengrube oder höher gelegenen doppelseitigen Schnitt durch die Medulla oblongata.“

Bach schliesst hieraus, dass in der Höhe des spinalen Endes der Rautengrube, nahe der Mittellinie und dem Atemzentrum, ein Reflexhemmungszentrum sich befinde, dessen Reizung reflektorische Starre bewirke. Weiter proximalwärts, aber nicht spinalwärts von den hinteren Vierhügeln liege ein zweites, dem ersten untergeordnetes Zentrum für den Pupillenreflex.

Neuere Versuche ¹⁾ führten die Autoren zu der weiteren Annahme, dass ausser einem Hemmungszentrum für den Lichtreflex der Pupille auch „ein Hemmungszentrum für die zu einer Pupillenerweiterung führenden Erregungen“ sich befinde.

Die schon früher bekannte Tatsache, die man gleichzeitig auch als Grund gegen die Annahme eines spinalen Zentrums anführte, dass nämlich nach der queren Abtrennung der Brücke vom verlängerten Mark der Pupillarreflex erhalten war ²⁾, findet durch diese Versuche genügende Erklärung.

Wenn es angängig ist, Resultate von Tierexperimenten ohne weiteres auf den Menschen anzuwenden, dann darf man in den Bachschen Versuchen einen wertvollen Beweis dafür erblicken, dass eine bestimmte Stelle im verlängerten Mark in sehr wichtigen Beziehungen zur Pupillenverengung und -Erweiterung steht. Wie die hier angenommenen Zentren mit dem Budgeschen Centrum ciliospinale inferius und dem in der Oblongata liegenden Centrum cilio-spinale superius ³⁾ zusammenhängen, ist unbekannt; dass sie überhaupt in Zusammenhang stehen, ist sehr wahrscheinlich. Gleichzeitig erhellt hieraus, dass offenbar der Mechanismus der Pupillenbewegung ausserordentlich viel komplizierter ist, als die Autoren annehmen, die den Sitz auch des reflektorischen Pupillenspieles in den Oculomotoriuskern verlegen. — Die operative Durchtrennung des Rückenmarks spinalwärts von der Rautengrube hatte, ausser einer momentanen Erweiterung der Pupille, keine sichtbaren Folgen für die Pupillenreaktion. Ob die langsam auftretende (aufsteigende?) Degeneration bestimmter Hinterstrangfasern im obersten Halsmarke, in denen vielleicht Verbindungsbahnen zwischen den genannten Zentren ver-

1) Bach und Meyer, Arch. f. Ophthalm. Bd. 56.

2) v. Bechterew, D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VII. — Ruge, Arch. f. Ophthalmol. Bd. 54.

3) Landois, Lehrbuch der Physiologie. 1893. S. 799.

laufen, einen dauernden Reiz auf das hypothetische Zentrum am Calamus scriptorius (Nucleus funiculi gracilis?) ausübt, muss dahingestellt bleiben. Doch sind diese Degenerationen im oberen Halsmark ein so überwiegend häufiger, ja konstanter Befund bei der reflektorischen Starre, dass man sie mit vollem Fug und Recht in Verbindung mit diesem okularen Symptom gebracht hat, ja, dass man (bei Tabes und Paralyse, gewiss auch in Fällen von Lues) aus der reflektorischen Starre auf Hinterstrangdegenerationen im oberen Halsmark schliessen darf. Gegen die Lehre vom spinalen Sitz eines reflektorisch erregbaren Pupillenzentrums können zur Zeit die wenigen Fälle, bei denen trotz reflektorischer Starre die Hinterstränge normal sein sollten, aus obigen Gründen nicht ins Feld geführt werden.

Zum Schluss sei noch der Sehnervenkreuzung gedacht. Aus der obigen Schilderung geht das Vorhandensein eines ungekreuzten Bündels im dorsalen Chiasma klar hervor, während ventralwärts nur gekreuzte Fasern zu liegen scheinen. Es liegt nicht in der Absicht, auf die Chiasmaliteratur einzugehen; die vielen pathologisch-anatomischen Untersuchungen bei einseitigen Atrophien, die Untersuchungen nach experimenteller Durchschneidung des Opticus, bezw. Exenteratio bulbi und der rein anatomische Nachweis eines ungekreuzten Bündels¹⁾ haben die Frage für den Menschen und die höheren Wirbeltiere zu Gunsten einer partiellen Kreuzung entschieden.

Letztere bildet demnach die Regel; ob sie nun auch ausnahmslos vorkommt, oder ob sich in ganz seltenen Fällen, auch beim Menschen, die Sehnerven total kreuzen können, muss natürlich dahingestellt bleiben.

Es sei hierbei gestattet, die Krankengeschichte einer Patientin mitzuteilen, weil dieser Fall der Deutung Schwierigkeiten entgegensetzt, jedenfalls aber, sofern die einseitige Blindheit durch eine organische Läsion verursacht wird, mit einer partiellen Sehnervenkreuzung unvereinbar wäre. Ich gebe, mit Rücksicht auf den Raum, die sehr umfangreiche Krankengeschichte nur bezüglich der okularen Symptome ausführlicher, obwohl sie auch hinsichtlich der choreatischen Störung interessant ist. Es sei bemerkt, dass die Kranke vielfach von ophthalmologischer Seite untersucht wurde, und dass die erhobenen Befunde immer übereinstimmten.

Barbara Adam, geboren 8. April 1874, in der Pfründe des Julius-spitales seit 1895, leidet, ausser an seltenen Anfällen von Epilepsie, seit dem 5. Lebensjahre an linksseitiger Hemichorea und rechtsseitiger Oculo-

1) Schlagenhauer, Arb. aus Obersteiners Institut. 1897. Bd. V. — Bernheimer, Gräfe-Sämisch, II. Aufl. Lief. 15.

motoriuslähmung (als Folge von sogenannter cerebraler Kinderlähmung) und an totaler Blindheit des rechten Auges.

Die Anamnese wurde aufgenommen im Jahre 1895, als Pat. 21 Jahre alt war. Die Zeit, um die es sich also handelt, lag damals schon 16 Jahre zurück. Es musste deshalb manches unklar bleiben. Folgendes kann als feststehend betrachtet werden:

Sie hat die Schule niemals besucht (laut pfarramtlichem Zeugnis). Dies kann als Beweis dafür dienen, dass ihre Erkrankung vor dem siebenten Lebensjahre eingetreten ist, was übereinstimmt mit den Angaben der Mutter. Dass es ihr an Intelligenz nicht gefehlt hätte für den Schulbesuch, ist auf das evidenteste dadurch bewiesen, dass sie, obgleich sie niemals in der Schule war und obgleich sie aus einer sehr ungebildeten Proletariersfamilie stammt, lediglich aus privatem Lerntrieb ganz befriedigend lesen und sogar auch etwas schreiben gelernt hat, zu Hause bei Eltern und Geschwistern. Es ist deshalb klar, dass sie lediglich deshalb eine Schule nicht besuchen konnte, weil die sehr starken unaufhörlichen choreatischen Bewegungen im linken Arm und Bein und die grosse Erschwerung im Gehen den Schulbesuch unmöglich gemacht haben. Bis zum fünften Lebensjahre hatte sie sich, nach dem Bericht der Mutter, völlig normal entwickelt. Dann sind gleichzeitig die Abnormitäten in den linksseitigen Extremitäten und die Augenstörungen aufgetreten. — Die Mutter berichtet: Beide Augen seien damals völlig geschlossen gewesen; man könnte dadurch zu dem Schlusse auf Ptosis veranlasst werden. Allein die Mutter berichtet aus jener Zeit auch verschiedenes, was darauf schliessen lässt, dass das Kind damals Ekzem der Kornea und Konjunktiva hatte; und im Hinblick darauf ist es auch wohl möglich, dass das Kind lediglich aus diesen äusseren Gründen die Augen nicht öffnete. Es ist deshalb darüber, ob vorübergehend auch der Levator palpebrae rechts oder links gelähmt war, nach so langer Zeit keine Klarheit mehr zu erlangen.

Das seit nunmehr 8 Jahren völlig stationäre Krankheitsbild ist folgendes: Die ganze linke Körperhälfte ist im Wachstum etwas zurückgeblieben. Das Gesicht ist infolge dessen ein wenig asymmetrisch, das linke Schlüsselbein 1,5 cm kürzer, auch der linke Arm kürzer und weniger umfangreich als der rechte. Der Unterarm steht im Ellenbogengelenk rechtwinklig gebeugt und in halber Pro- und Supinationsstellung, die Hand volar- und etwas ulnarflektiert, die Finger zur Faust geschlossen. Das linke Bein ist sogar erheblich verkürzt (Unterschenkel 3 cm); Pes equinovarus.

Die absolut charakteristische und ganz den Typus des Unwillkürlichen tragende choreatische Störung ist bei weitem am stärksten im linken Arm, weniger stark im linken Bein, noch weniger im Mundfacialis und Platysma, ganz selten und gering im Augenfacialis und in den den Kopf bewegendenden Muskeln. Kaumuskeln, Zunge, Schlund- und Kehlkopfmuskeln, Zwerchfell ohne Chorea. Der Facialis ist bei mimischen und willkürlichen Bewegungen auf beiden Seiten gleichstark innerviert.

Verminderte Beweglichkeit besteht im linken Schulter-, Ellenbogen- und den linken Fingergelenken; doch ist die aktive Motilität nirgends aufgehoben, die rohe Kraft sogar in hohem Maße vorhanden, auch in dem linken Arm. Bei allen intendierten Bewegungen nimmt die Chorea aber

ausserordentlich zu und erhält nebenbei den Charakter eines unregelmässigen, sehr grobschlägigen Intentionstremors. Beim Gang, der ohne Unterstützung möglich ist, wird das linke Bein im Halbkreis nachgezogen. — Keine Spasmen! Arm- und Fingergelenke können, wenn bei Ablenkung der Aufmerksamkeit, namentlich ferner im Schlafe, die choreatischen Bewegungen nachlassen, bzw. aufhören, ganz frei und leicht bewegt werden. Die Sehnenreflexe sind dann links nicht hervorzurufen. Rechts ist nur der Patellarreflex schwach vorhanden. Dagegen besteht aber auch sicher keine Hypotonie der Muskeln und Gelenke; höchstens sind die Fingergelenke links ein wenig schlaffer und passiv mehr zu überstrecken, wie rechts. Keine Sensibilitätsstörungen links, besonders auch keine Herabsetzung des Schmerzgefühls oder Störung der Lageempfindlichkeit. Plantarreflex rechts und links gleich stark. Kein Babinskisches Phänomen.

Zweitens besteht rechtsseitige, nicht ganz vollständige Oculomotoriuslähmung. Die rechte Pupille ist $5\frac{1}{2}$ bis 6 mm weit und absolut starr, die linke 2 mm weit und von normaler Reaktion; speziell ist auch vom blinden, rechten Auge aus konsensuelle Reaktion links vorhanden. Der linke Bulbus ist nur in seiner Beweglichkeit nach oben etwas behindert; wahrscheinlich ist der linke Obliquus inferior paretisch und die Patientin hat im Lauf der Jahre die selten gebrauchte Augenbewegung nach oben verlernt. Der gleichfalls gekreuzt innervierte Rectus inferior funktioniert links normal. Der rechte Bulbus steht etwas nach aussen unten. Es ist so gut, wie ganz gelähmt der Rectus superior und inferior, fast ganz auch der Obliquus inferior. Hochgradig paretisch ist der Rectus internus. Der Levator ist beiderseits frei, ebenso Externus und Trochlearis.

Dieser seltene Symptomenkomplex einer linksseitigen Chorea und rechtsseitigen Oculomotoriuslähmung lässt sich ohne weiteres erklären durch Annahme eines Herdes in der Gegend des rechten Nucleus ruber tegmenti. Vom Oculomotorius mag zum Teil der Kern selbst geschädigt sein (Parese des linken Obliquus inferior), zum Teil die den roten Kern durchziehenden Wurzelbündel (z. B. für den rechten Rectus und Obliquus inferior). Gegen eine Läsion des vereinigten Oculomotoriusstammes an der Basis spricht auch das Intaktbleiben des Levator. — Ob, bzw. inwieweit die Pyramidenbahn selbst geschädigt ist, muss dahingestellt bleiben; dass die gesamte Pyramidenbahn sogar degenerieren kann, ohne stärkere Spasmen oder Lähmungen im Gefolge, zeigt der Fall von Haenel¹⁾. Jedenfalls dürfte in unserem Fall die Läsion des roten Kerns, bzw. seiner nächsten Nachbarschaft nach der von Bonhöffer²⁾ aufgestellten und begründeten Hypothese die Chorea, — welche, der Anamnese nach, gleich im Beginn der Erkrankung auftrat und nicht als sogenannte Spätchorea bei spastischer Hemiplegie, —

1) Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 21.

2) Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. Bd. I u. X.

ferner das Fehlen der Spasmen und Sehnenreflexe zur Genüge erklären.¹⁾

Drittens endlich ist die Kranke auf dem rechten Auge völlig blind. Die Blindheit ist sicher beobachtet 8 Jahre lang, besteht aber vielleicht viel länger. Dabei ist der Augenhintergrund ganz normal; nur ist Myopie vorhanden. Und im linken Gesichtsfeld ist absolut keine Engung, etwa im Sinne einer Hemianopsie, zu finden. Der optische Facialisreflex konnte rechts bei vielen Versuchen nicht deutlich hervorgerufen werden.

Durch einen Herd, nahe dem rechten Nucleus ruber, wird die rechtsseitige Blindheit nicht erklärt. Bei gleichzeitiger Läsion des rechten äusseren Kniehöckers müsste man Hemianopsie für links, bei Annahme eines zweiten Herdes im linken Kniehöcker oder kortikalwärts Hemianopsie für rechts auf dem gesunden, linken Auge finden. Oder es fehlt bei dieser Kranken die partielle Sehnervenkreuzung.

Giebt man aber zu, dass beim Menschen ausnahmslos eine partielle Sehnervenkreuzung stattfindet, dann weist die einseitige Amaurose zunächst auf ein peripheres Opticus- oder Augenleiden hin; die konsensuelle Lichtreaktion der gesunden Pupille, vom kranken Auge aus, kann ja auch bei peripherer Opticuserkrankung erhalten sein, wie wir oben gesehen haben. Aber dann müssten bei der im Minimum seit 8 Jahren beobachteten Blindheit Veränderungen im Augenhintergrund, speziell am Opticuseintritt erkennbar sein.

Durch die seit früher Jugend vorhandene Oculomotoriuslähmung kann sich gewiss eine hochgradige Amblyopie auf dem rechten Auge entwickelt haben, aber keine Amaurose; ein Lichtschimmer wenigstens müsste noch immer empfunden werden. Es bliebe hiernach weiter

1) Man wird vielleicht dahin kommen, bei einer erheblich grösseren Zahl organisch verursachter choreatischer Bewegungsstörungen eine Läsion der Kleinhirn-Thalamusbahn annehmen zu dürfen. Bei der Sydenhamschen Chorea sind in einer früheren Arbeit von mir (Arch. f. klin. Med. Bd. 72) Degenerationen im lateralen Thalamus, im lateralen Mark des Pulvinar, im Knie der inneren Kapsel u. s. w. nach Marchi beschrieben worden. Das Corpus dentatum cerebelli, die Bindearme, der rote Kern, das Forelsche Feld wurden nach Marchi leider nicht untersucht. Vielleicht lassen sich auch hier bei Chorea minor, namentlich wenn die Krankheit eine gewisse Zeit — 3 bis 4 Wochen — gedauert hat, konstant frische Degenerationen nachweisen, so dass man für die Choreabewegung eine einheitliche anatomische Grundlage gewinnt. Auch in Fällen von Huntingtonscher Chorea hat man m. E. bei der anatomischen Untersuchung der Hirnrinde zu viel und dem Kleinhirn samt Bindearmen zu wenig Beachtung geschenkt.

nichts übrig, als eine rein psychisch bedingte Blindheit anzunehmen.

Bei einer neuerdings wieder vorgenommenen Körperuntersuchung ergab sich eine komplette rechtsseitige Hemianästhesie für Berührung und Nadelstiche, ohne Störung der Sensibilität der Muskeln und Gelenke, ohne Ataxie der rechten Extremitäten. Befahl man aber z. B. der Kranken (bei verbundenen Augen), die Empfindung des Stiches mit „ja“, die Nichtempfindung mit „nein“ zu beantworten, so erfolgte öfters bei Berührung der unempfindlichen Stellen ein promptes „Nein“. Ferner war die Anästhesie in hohem Maße der Suggestion zugänglich, so dass die Sensibilitätsstörung als psychogen zu bezeichnen ist. Geruch und Gehör waren rechts wie links normal. Die in der Klinik angestellten Versuche mit farbigen Gläsern, mit tagelangem Zubinden des gesunden Auges, mit Suggestion fielen nicht eindeutig zu Gunsten einer hysterischen oder reellen Amaurose aus. Dann hatte Herr Prof. Hess die Güte, die Kranke in die Augenklinik aufnehmen und mehrere Tage lang beobachten zu lassen — mit dem gleichen negativen Resultat bezüglich der Lichtempfindlichkeit des rechten Auges.

Die früher nicht vorhanden gewesene und in letzter Zeit zufällig entdeckte hysterische Hemianästhesie legt natürlich den Gedanken nahe, dass auch die jahrelange Amaurose hysterischen Ursprungs sei, obwohl dafür kein strikter Beweis erbracht werden kann. Immerhin lässt sich hierdurch die sonst absolut rätselhafte Amaurose am ungezwungensten erklären: Auf dem Boden einer reellen Amblyopie des rechten Auges durch Nichtgebrauch (infolge der in früher Jugend erworbenen III Lähmung und der gewohnheitsmässigen Unterdrückung der lästigen Doppelbilder) hat sich die sehr naheliegende Vorstellung, dass das Auge überhaupt blind sei, entwickelt und im Lauf der Jahre so befestigt, dass sie bis auf weiteres nicht zu beseitigen ist.

Jedenfalls würde es zu gewagt sein, auf Grund dieses Falles die mühsam errungene und nun allgemein anerkannte Lehre von der partiellen Opticuskreuzung wieder anzufechten und bei unserer Patientin vielleicht einen zweiten Herd im linken äusseren Kniehöcker oder in der linken zentralen Sehbahn anzunehmen.

Dass nicht etwa auch die Chorea psychogen ist, beweist ihr Charakter, der Sitz der Läsion, die objektiven Zeichen einer cerebralen Kinderlähmung bei Mangel von Spasmen und gesteigerten Sehnenreflexen. —

Herrn Professor Dr. Rieger spreche ich für die Anregung zu dieser Arbeit und für ihre Durchsicht meinen ergebensten Dank aus.

Nachtrag bei der Korrektur. Vorliegende Arbeit hat den Anlass gegeben, die Paralytikerrückenmarke unserer Sammlung daraufhin durchzusehen, ob sich eventuell für reflektorische Pupillenstarre

eine charakteristische Hinterstrangdegeneration nachweisen lässt. Ich glaube in der Tat eine solche — wahrscheinlich endogene — Degeneration in der Bechterewschen Zwischenzone vorwiegend des 3. und 2. Cervikalsegmentes gefunden zu haben. Die ausführliche Veröffentlichung dieser Untersuchungen soll an anderer Stelle geschehen. Auch wird dann die Tatsache, warum gelegentlich bei reflektorischer Pupillenstarre das Rückenmark „normal“ erschien und warum bei nicht tabischer und paralytischer Rückenmarkskrankheit so selten reflektorische Pupillenstarre beobachtet wurde, eine ausreichende Erklärung finden.