VI.

Zur pathologischen Physiologie der corticalen Epilepsie.

Von

Wladimir Muratow,

Privatdocenten an der k. Universität zu Moskau.

Die Lehre von der corticalen Epilepsie stellt einen Abschnitt der Symptomatologie der Nervenkrankheiten dar, welcher mit am besten studirt und am eingehendsten behandelt ist. Es ist schwer, zur Beschreibung der klinischen Erscheinungen etwas Neues hinzuzufügen. Was die Pathologie dieses Leidens betrifft, so stehen uns auch einige ganz festgestellte Ergebnisse zu Diensten. Jedoch sind wir weit entfernt von einem völligen Verständniss aller Krankheitserscheinungen. Viele klinische Einzelheiten, so insbesondere das Verhältniss der Lähmung zu den Krämpfen, die Gefühlstörungen, die Nacherkrankungen, fordern noch eine weitere Untersuchung. Einige Fälle können auch diagnostische Schwierigkeiten darbieten. Endlich ist bis jetzt auch noch die Frage nach den Grenzen der chirurgischen Behandlung der corticalen Epilepsie streitig. Am dunkelsten ist jedoch die pathologische Physiologie der corticalen Epilepsie. So viel ich weiss, sind bis jetzt keine Versuche gemacht worden, die klinischen Symptome durch genaue pathologisch-anatomische Untersuchungen zu erklären, obwohl solche Untersuchungen den einzigen Weg zum Verständnisse dieser verwickelten Frage darstellen. In dieser Abhandlung werde ich einen hierher gehörigen Fall mittheilen; dabei bin ich aber weit entfernt von der Absicht, eine die Frage völlig erschöpfende Bearbeitung darzubieten. Ich werde vielmehr nur diejenigen Seiten der Frage behandeln, welche ich selbst im Stande war, genauer zu untersuchen, und welche ein besonderes klinisches und pathologisches Interesse darbieten.

Krankengeschichte.

Die Kranke M. P., 51 Jahre alt, wurde am 9. November 1892 ins Krankenhaus aufgenommen.

Anamnese. Patientin erkrankte 1 Jahr vorher, im November 1891. Zum ersten Mal bekam sie einen epileptischen Anfall auf der Strasse.

Der Anfall begann ohne jegliche Vorboten. Sie verlor das Bewusstsein, zerbiss sich die Zunge, Schaum zeigte sich vor ihren Lippen. Nach dem ersten Anfall war sie im Stande ihren Dienst fortzusetzen. Der zweite Anfall erfolgte kaum einen Monat später. In den letzten 3 Jahren hatte sie vier Anfälle gehabt. Gewöhnlich ging dem Anfall eine motorische Aura vorher — eine krampfartige Bewegung im linken Facialis und in der linken Hand. Nach dem zweiten Anfall bemerkte sie eine Schwäche der linken Extremitäten. Nach Angabe der Umgebung beginnen die Krämpfe stets mit den Zuckungen des linken Arms.

Bei der Aufnahme ins Krankenhaus im Jahre 1892 bot Patientin folgenden Status dar: Eine leichte Lähmung der linken Extremitäten und des linken Facialis. Die activen Bewegungen sind links merklich abgeschwächt; die passiven etwas steif. Die Reflexe sind erhöht. Contractur im linken Ellbogengelenk, Verminderung der Sensibilität in der linken Körperhälfte. — Da ausserdem noch ein chronisches Lungenleiden bestand, wurde die Kranke als unheilbar erkannt und in die Abtheilung für unheilbare chronisch Kranke aufgenommen.

Ist habe die Kranke im October 1893 zum ersten Male untersucht. Sie ist von regelmässigem Körperbau, sehr abgemagert und schwach. Diffuse atheromatöse Entartung der Gefässe, chronische käsige Pneumonie in beiden Lungen.

Befund am Nervensystem: Völlig normale psychische Thätigkeit. Ausgeprägte linksseitige Facialisparese, welche wie in der Ruhe, so auch bei mimischen Bewegungen zu bemerken ist. Die Bewegungen der Augen, der Zunge und des oberen Facialisastes normal. Das Schlucken ungestört. Deutliche Lähmung des linken Armes, welche im Schultergelenk am stärksten ausgeprägt ist. Adductionscontractur im linken Schultergelenk. Das Erheben des Armes minimal. Deltoideus, Biceps und Triceps sind atrophirt und schlaff. Im Ellbogengelenk sind die activen Bewegungen begrenzt und abgeschwächt, die passiven rigid. Die Bewegungen der Hand- und Fingergelenke sind normal. In den unteren Extremitäten sind alle Bewegungen möglich, aber etwas abgeschwächt. Die Parese ist in den proximalen Gelenken etwas deutlicher. Jedoch kann die Kranke sehr gut gehen, und nur bei genauer Untersuchung ist ein ganz geringes Nachschleppen des linken Beins zu bemerken. Die Sehnenreflexe sind links erhöht, rechts lebhaft. Der Plantarreflex ist gut ausgeprägt. Pupillen und Sphinkteren normal. Die Störungen der Sensibilität sind denjenigen der Bewegungen entsprechend. Es besteht eine Hemianästhesie der linken Seite, wobei die Sensibilitätsstörung im Gesichte und in der Hand grösser ist, als in dem Beine. Das Muskelgefühl ist links deutlich herabgesetzt. Die Bewegungen der Finger fühlt Patientin gar nicht, in den anderen Gelenken des Armes werden die Lageveränderungen etwas fehlerhaft angegeben.

Zuweilen wiederholen sich die Krampfanfälle, welche mit Kopfschmerzen und Zuckungen beginnen. Die Krämpfe sind anfangs tonisch, dann clonisch; Arm und Facialis sind am ersten afficirt. Dabei ein transitorischer Dämmerzustand. Nach dem epileptischen Anfall steigern sich die Lähmungserscheinungen. — Die Kranke verweilte in der chronischen Abtheilung bis zum 20. Mai 1894; da wurde sie wieder ins Krankenhaus

aufgenommen. Sie hatte den letzten epileptischen Anfall am 22. Juni gehabt. Ich habe die Kranke wiederum in Gemeinschaft mit dem Assistenzarzt Dr. Popow genau untersucht.

Status praesens am 23. Mai nach einem epileptischen Anfall. Völlige Bewegungslähmung des linken Arms (für gewöhnlich konnte die Kranke den Arm bewegen). In der Schulter ist einige Rigidität noch jetzt zu bemerken. Im Beine sind die Bewegungen des Knie- und Hüftgelenkes etwas beschränkt, im Fussgelenke sind sie minimal. Die Lähmung des unteren Facialisastes ist sehr stark ausgeprägt. Alle Sehnenreflexe sind sehr erhöht. Die Sensibilität der ganzen linken Körperhälfte ist herabgesetzt. Nadelstiche fühlt die Kranke nicht so deutlich wie rechts. Passive Bewegungen in den Fingern und im Handgelenke fühlt die Kranke nicht. Im Ellbogen- und im Schultergelenke fühlt sie die Bewegungen, aber viel weniger deutlich, als rechts. Es besteht ausgeprägte Abmagerung der Muskeln des linken Arms. Am stärksten sind der Deltoideus und der Triceps afficirt. Die Gelenke sind schmerzlos. Elektrische Erregbarkeit der Muskeln:

Faradisch	rechts	links
Deltoideus . . .	80 Mm.	70 Mm. R.-A.
Biceps	70 =	75 = =
Triceps	70 =	50 = =

Galvanisch (nur links geprüft) ist KaSZ überall $>$ AnSZ.

Der epileptische Anfall beginnt in den Gesichtsmuskeln, dann nimmt der Arm und endlich das Bein Antheil. Gewöhnlich sind die Krämpfe auf die linke Seite begrenzt, nur selten treten allgemeine Krämpfe mit Bewusstseinsstörung auf. Im Laufe dieses Winters ist einmal das psychische Aequivalent des Anfalls beobachtet: es war ein heftiger Kopfschwindel, welcher während einiger Stunden von Hallucinationen begleitet wurde: die Kranke sah ihre Verwandten, welche ihr die Hände entgegenstreckten. Gehörshallucinationen fehlten. Gewöhnlich wird der Anfall weder von einer sensorischen, noch von einer psychischen Aura begleitet.

25. Mai. Einige Krampfanfälle sind notirt. Bei völlig normaler psychischer Thätigkeit erfolgten kurze krampfartige Zuckungen in allen Gelenken des linken Beines. Clonische und rhythmische Zuckungen der Flexoren an der unteren Extremität dauern Tage lang; Nachts verschwinden sie.

27. Mai. Die Krämpfe sind verschwunden. Die Lähmungserscheinungen dauern fort, wie bisher.

30. Mai. Exitus letalis infolge der fortschreitenden Lungenaffection.

Klinische Epikrise.

Die klinische Analyse unseres Falles giebt uns zweierlei Erscheinungen: die einen sind stationär, die anderen transitorisch. Zu den ersteren gehört eine gewisse Schwäche der linken Extremitäten mit einer mässigen Rigidität und Erhöhung der Sehnenreflexe. Dabei ist im Beine die Rigidität deutlicher ausgeprägt, als die Lähmung; die Lähmung und die Rigidität des Arms sind fast gleich. Constant ist

die Lähmung der Facialis, ebenso die Herabsetzung der Sensibilität, hauptsächlich des Muskelgefühls. Das Muskelgefühl ist am stärksten im Arme, etwas weniger im Beine herabgesetzt. Zu den transitorischen Erscheinungen gehören: die epileptischen Anfälle mit der typisch-corticalen Folge der Muskelkrämpfe. Grösstentheils ist der Anfall auf die linke Seite beschränkt. Wir haben also einen typischen Symptomencomplex der „corticalen Jackson'schen Epilepsie“ vor uns. Einige Anfälle sind von auraähnlichen clonischen Zuckungen der gelähmten Extremitäten eingeleitet. Postepileptische Symptome sind stark ausgeprägt. Jenes Ermüdungs- und Lähmungsgefühl, welches einen Anfall von genuiner Epilepsie begleitet, ist hier localisirt. Die Lähmungserscheinungen steigern sich nach dem Anfall sehr stark. Gewöhnlich konnte die Kranke mit der linken Hand alle Bewegungen ausführen; nach dem Anfälle ist sie im strengen Sinne des Wortes gelähmt.

Wie die paralytischen Erscheinungen, steigert sich auch die Gefühlsstörung. Es treten auch transitorische Reizungssymptome in Form von rhythmischen Zuckungen der gelähmten Extremitäten auf. Der epileptische Anfall verstärkt also den Grad der Störungen, indem die Ausfallserscheinungen sich vermehren und Reizungssymptome neu zu Tage treten.

Wegen der constanten Ausfallserscheinungen und der typischen Entwicklung der Krämpfe, welche die linke Seite betreffen, müssen wir ein Herdleiden der rechten Hirnhemisphäre annehmen. Bei der grossen Zahl der Reizsymptome ist eine ausgedehntere destructive Läsion zu vermuthen.

Das klinische Bild lässt eine genaue Localisation zu. Die Herdläsion muss entweder die Rinde der Centralwindungen selbst zerstören, oder unmittelbar unter der Rinde im Centrum semiovale localisirt sein. Die constante Facialislähmung und die rigide Parese der linken Hand ist für einen Herd in dem unteren Theil der Centralwindungen charakteristisch. Indem wir die sehr weit fortgestrittene Arteriosclerose berücksichtigten, mussten wir in unserem Fall eine corticale Epilepsie infolge von acuter Hirnerweichung vermuthen.

Die 24 Stunden post mortem vorgenommene Obduction ergab Folgendes:

Die Form des Schädels hatte keine Anomalien, die innere Oberfläche des Schädeldaches war glatt, mit den Hirnhäuten nicht verwachsen. In der linken Hemisphäre fand sich nichts Abnormes, in der rechten Hemisphäre des Gehirns dagegen wurde unter der weichen Hirnhaut ungefähr in der Mitte der Hemisphäre eine abnorme Fluctuation bemerkt.

Die Erweichungscyste nahm das untere Drittel der hinteren Centralwindung ein; die Grösse der fluctuirenden Gegend hatte ungefähr 3 Cm. im Durchmesser. Nach der Entfernung der Hirnhaut erblickte man das Bild einer gelben Erweichung. Mitten in der Coagulationsnekrose befanden sich Reste dunkler Hämatoidinmassen. Der obere Theil der hinteren Centralwindung ist von der Erweichung verschont, nur im Vergleich mit den entsprechenden Centren der rechten Hemisphäre etwas dünner. Der Lobulus paracentralis und ebenso alle übrigen Theile des Gehirns sind normal. Die Gefässe der Hirnbasis sind stark sklerosirt. Auf dem Querschnitte des verlängerten und des Rückenmarkes kann man mit unbewaffnetem Auge keine Veränderungen bemerken. An den inneren Organen fand sich starke Atheromatose der Aorta, allgemeine Arteriosklerose, Nephritis interstitialis, Bronchopneumonia chronica ulcerosa.

Genauer wurde die Topographie des Herdes an dem gehärteten Gehirn bestimmt. Der untere Theil der Erweichung reicht bis zur Sylvi'schen Furche im hinteren Drittel ihres horizontalen Abschnittes. Vorne bildet die Rolandi'sche Furche die Grenze derselben. Das untere Drittel der hinteren centralen Windung ist in den Process hineingezogen, atrophirt und von einer bindegewebigen Cyste ersetzt. Die obere Hälfte der hinteren Centralwindung ist dünner, als gewöhnlich. Der Gyrus supramarginalis ist in seinem Vordertheile zerstört. Die obere hintere Grenze des Herdes zieht sich bis zum Sulcus interparietalis. Vom oberen Rande der Hemisphäre ist die Cyste 3,75 Cm. entfernt; von der Insula Reilii bis zum vorderen Rande der Cyste beträgt die Entfernung 2,5 Cm. Die Dimensionen der Cyste sind: der Längsdurchmesser = 3,75, der grösste Querdurchmesser = 2,25 Cm.

Das gehärtete Gehirn wurde in eine Reihe von frontalen Durchschnitten zerlegt.

Schnitt Nr. 1 geht fast längs des hinteren Randes der hinteren Centralwindung durch den hinteren Rand des Herdes. So viel man nach dem gehärteten Präparate urtheilen kann, ist die Erweichung ziemlich tief eingedrungen. Der Stabkranz im Gebiete des Gyrus supramarginalis ist erweicht. Das System der langen Associationsbahnen scheint aber unberührt geblieben zu sein. Im Stabkranze des Gyrus parietalis superior ist eine kleine Erweichung von der Grösse eines Kirschkernes vorhanden.

Schnitt Nr. 2 geht durch die Mitte des Herdes. Die Zerstörung ist ausschliesslich auf die Rinde beschränkt.

Schnitt Nr. 3 geht durch den Vorderrand des Herdes und die Mitte der vorderen centralen Windung. Die Erweichung dringt hier etwas tiefer ein: sie liegt unter der grauen Rindenschicht, reicht bis zur inneren Kapsel und trifft die Radiärfasern der Rinde; die Schicht der grauen Substanz an der Peripherie ist normal geblieben. Die tief liegenden grauen Massen, der Balken und das Cingulum sind verschont worden.

Schnitt Nr. 4. Nach vorn von der vorderen centralen Windung lassen sich in der Hirnsubstanz gar keine Veränderungen nachweisen. — Auf den Schnitten des in Kali bichromicum gehärteten Rückenmarks und verlängerten Marks kann man mit unbewaffnetem Auge keine Degeneration bemerken.

Mikroskopische Untersuchung.

Das Rückenmark ist in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und in einer ganzen Reihe von Schnitten aus verschiedenen Regionen untersucht worden. Die Färbung wurde nach den Methoden von Weigert, Pal und Marchi vollzogen. Bei Anwendung der ersten Methode (Weigert-Pal) ist es beinahe unmöglich, Veränderungen in den Seiten- und in den Türk'schen Strängen zu bemerken. Nur mit sehr starken Systemen gelingt es, eine gewisse Verschmälerung in den Fasern des linken Seitenstranges und des rechten Türk'schen Bündels wahrzunehmen. Diese Veränderung findet nur in einzelnen Fasern statt. Auf der linken Seite sieht man mehr von diesen Fasern. In den Präparaten, die mit Boro-Carmin nach Prof. Nikiforow gefärbt sind, kann man im linken Seitenstrange eine etwas rosigere Färbung bemerken. Doch gelingt es nicht, eine irgendwie merkliche Zunahme des Bindegewebes zu constatiren. Nach der Methode von Marchi kann man unbedingt Spuren von Degeneration sehen. Degenerirt — freilich sehr unbedeutend — sind der rechte Türk'sche und der linke Pyramidenstrang; der rechte Seitenstrang zeigt nur Spuren der Entartung. Die Fetttropfen sind streng auf die genannten Systeme beschränkt. Sie sind sehr klein, die Zahl derselben ist gering, dennoch ist ihre Anwesenheit nicht zu bezweifeln. Sie befinden sich in den Fasern; in den perivascularären Räumen sind sie beinahe gar nicht zu sehen. Die Quantität der Zerfallsproducte ist in den Pyramidenbahnen des Halsmarks viel grösser als in denen des Lendenmarks, wo sie fast ganz fehlen. In den Zellen bemerkt man keine Veränderungen. Das Gebiet der Pyramidenkreuzung ist nur in Marchi-Präparaten untersucht worden. Hier findet man Markschollen, die zweifellos nach der Richtung der Fasern angeordnet sind; es sind aber ihrer sehr wenige. In der rechten Pyramide habe ich gleichfalls einige degenerirte Fasern bemerkt.

Weder in der Raphe, noch in der Schleifenschicht konnte man weitere Degenerationen nachweisen. Im Niveau des Facialis verbinden sich mit der Pyramide gleichfalls keine neuen degenerirten Fasern.

Mikroskopische Untersuchung des Gehirns.

Schnitt in dem Gebiete des Herdes durch das untere Viertel und den hinteren Rand der Centralwindungen.

Das Präparat ist mit Carmin nach Nikiforow und mit Böhmer'schem Hämatoxylin gefärbt. An der Stelle der Erweichung findet man zwei Arten von Bindegewebe. Ein Theil des Herdes besteht aus sehr kernreichem fibrillären Bindegewebe mit sehr weiten Zwischenräumen. In dieser Region sind amorphe Körner von Hämatoïdin zerstreut; die Wände der Gefässe sind bedeutend verdickt und enthalten viel Blut. An der Peripherie dieser Region findet man sklerosirtes Bindegewebe in Form massiver Stränge; der fibrilläre Bau ist schwächer ausgeprägt. In der Rinde, die dem Herd der Erweichung am nächsten liegt, sind die Zellen atrophirt. Sie haben eine runde Form, entbehren der Fortsätze und sind geschrumpft. Eine schichtenförmige Anordnung der Zellelemente ist nicht zu sehen; pyramidale Zellen findet man ebenfalls nicht. Die Mäcken der Neuroglia sind ausgedehnt; sie selbst ist sehr kernreich. In der ganzen Rinde des unteren Endes der centralen Windungen sind

die oben beschriebenen degenerativen Veränderungen der Zellen zu bemerken.

In der weissen Substanz sieht man in den Pal'schen Präparaten tiefgehende Degenerationen. Die Bogenfasern, die aus dem erweichten Theile hervorkommen, sind zerstört. Wenn wir zwei Nachbarläppchen betrachten, von denen das eine vom Herde, das andere von dem reactiven Process ergriffen ist, so haben wir folgendes Bild vor uns. Die Bogenfasern, die von der betroffenen Stelle herkommen, sind gänzlich atrophirt; deshalb ist das Bogenbündel, welches die erste Windung mit der zweiten verbindet, bis auf die Hälfte verschmälert, vielleicht sogar noch dünner. Die Verschmälерung und die Atrophie haben nicht nur das ganze Bündel en masse ergriffen, sondern auch jede einzelne Faser. Ausser dieser Zerstörung zeigen die Fasern auch eine leicht zu bemerkende Varicosität. Das Mark der primär erkrankten Windung ist gänzlich zerstört. Die secundär veränderte Windung stellt folgendes Bild dar: das letzte Bogenbündel ist atrophirt, das Centrum der Windung (Projectionsfasern) ist gänzlich vernichtet. Bei der histologischen Untersuchung finden wir nur eine körnige, etwas entzündete Neuroglia, die an Kernelementen reich ist; das folgende Bogenbündel ist deutlich ausgeprägt, gut gefärbt, obgleich es im Vergleich mit einem normalen Präparate etwas dünner erscheint. Jedenfalls sieht man Bogenfasern, welche der Rinde der Windung anliegen und feine Fäserchen, welche rechtwinklig abgehen und in die Rindenschicht eindringen. In einiger Entfernung vom Herde und doch noch in der nächsten Nähe desselben (dritte Windung) haben wir folgendes Bild. Die Bogenfasern, die unter der Rinde liegen, welche vom Herdprocess unberührt geblieben ist, sind normal. Das folgende, tiefer liegende Bogenbündel ist bedeutend atrophirt, das noch tiefer liegende Bündel ist gänzlich vernichtet, besteht nur aus körniger, rosiger, kernreicher, mässig sklerosirter Neuroglia. Nerven Elemente enthält es nicht. Das letzte und tiefste Bündel, das dem Hirnventrikel anliegt, zeigt eine bedeutende Rarefizierung der Nervenfasern. Auf den frontalen Schnitten hat es eine longitudinale Richtung. Zwischen den mehr oder minder erhaltenen und den gänzlich zerstörten Fasern liegt in nahezu gleicher Ausdehnung sklerosirtes Gewebe. Dieses Bündel gehört dem Stabkranze an. Da der Schnitt auf das unterste Drittel der centralen Windungen fällt, sieht man hier weder Balken, noch Fasciculus subcallosus. Im Balken und im Fasciculus subcallosus wurden Markschollen gefunden, die in der Richtung der Fasern liegen; eine geringe Anzahl Markschollen wurde im rechten Cingulum gefunden. Von den Stellen der linken Hemisphäre, die dem Herd der rechten Seite symmetrisch sind, wurden kleine Stückchen genommen und nach der Methode von Marchi bearbeitet. Es wurde ein Degenerationszerfall in der Richtung der Balkenfasern gefunden. Die Bogenfasern, die langen Associationsbahnen und die Projectionsfasern sind normal.

Uebersieht man alle diese anatomischen Veränderungen, so kann man die Resultate, welche ich schon früher durch experimentelle¹⁾

1. W. Muratow, Ueber secundäre Degeneration nach Zerstörung der motorischen Sphäre der Rinde. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1893.

und pathologisch-anatomische Untersuchung¹⁾ gewonnen habe, bestätigen. Der Herd in der motorischen Region der Rinde zieht nach sich secundäre Degenerationen in kurzen und langen Associationsbahnen und Commissuralfasern: Cingulum, Fasciculus subcallosus und der Balken sind entartet. So wie beim Hunde, so sind auch beim Menschen die Bogenfasern dem Meynert'schen Gesetze untergeordnet. Die tiefsten Fasern sind die längsten, die oberflächlichen sind die kürzeren. Somit herrschen in dem Bau des Gehirns zwei Gesetze, welche in gleicher Weise das Gehirn der Thiere und das Gehirn des Menschen betreffen, das Gesetz der möglichsten Kürze der Associationsfasern und das Gesetz der isolirten Lage der Bahnen, welche identische Function haben. Das erste Gesetz wurde von Wernicke²⁾, das zweite von mir formulirt (l. c.). Was die absteigende Degeneration betrifft, so muss ich hervorheben, dass ich dieselbe, wie ich sie bei Hunden nach der Zerstörung der Facialiscentra beobachtete, in diesem Falle nicht nachweisen konnte, denn die Raphe und die Schleife boten hier keine merklichen Veränderungen dar. Wahrscheinlich war die absteigende Degeneration in diesem Falle zu schwach ausgeprägt. Das Fehlen der Markschollen im Lendenmark, während sie im Halstheile des Rückenmarks in genügender Menge vorhanden waren, ist meinen früheren experimentellen Angaben analog. Bei der Zerstörung des Vorderpfoten- und Facialiscentrums bei Hunden habe ich keine Markschollen im Lendentheile gefunden.

Pathologisch-physiologische Analyse.

Indem wir unsere anatomischen Befunde zusammenstellen, müssen wir die folgenden wichtigen Thatsachen hervorheben:

1. Der beträchtlichste Erweichungsherd greift nur mit seiner Oberfläche in die motorischen centralen Windungen hinein. Er dringt freilich oben etwas weiter und greift theilweise in den unteren Rand des mittleren Drittels der centralen Windungen ein. Der obere Theil derselben — die Region des Beincentrums — ist von der Herdzerstörung frei. Aber in der Nähe dieses Centrums befindet sich wieder ein kleiner Herd in der Parietalwindung.

2. Die mikroskopische Untersuchung hat ausgedehnte Degenerationen des Marks in den Associations- und Commissuralbahnen erwiesen.

1) Muratow, Zur Pathologie der Gehirndegeneration bei Herderkrankungen der Rinde. Neurolog. Centralbl. 1895.

2) Sachs, Das Hemisphärenmark. Leipzig 1892.

3. Eine absteigende Degeneration kann man als kaum ausgeprägt anerkennen. Sie kommt zum Vorschein nur bei Anwendung der Methode von Marchi. Die Präparate nach Weigert und Pal lassen ein beinahe normales Bild erblicken. Nur bei sehr genauem Messen des Calibers der Fasern kann man einige Verschmälerung in den Pyramidenbahnen entdecken. Am stärksten sind von der Degeneration die spinalen Abschnitte ergriffen; die Pyramiden des verlängerten Markes und die entsprechende Bahn der Varolsbrücke und des Fusses sind nur leicht berührt. Somit haben wir zwei hauptsächlich anatomische Thatsachen vor uns: 1. eine grosse Ausbreitung der cerebralen Entartungen, und 2. eine schwach ausgeprägte absteigende Degeneration. —

Wenden wir uns zu den klinischen Erscheinungen. Die Krankheit begann mit Anfällen von Jackson'scher Epilepsie, welche die Kranke bis zum Tode nicht verliessen. Constante Erscheinungen waren eine centrale Facialislähmung, eine solche des linken Arms mit einer Contractur, eine schwache Parese des Beins, eine halbseitige Herabsetzung der Sensibilität. Diese Erscheinungen stimmen nicht ganz mit den anatomischen Thatsachen überein, wenn wir so zu sagen der Schablone der gewöhnlichen Ansicht folgen wollen. Nach der rigiden Lähmung des Arms zu urtheilen, könnte man in der That eine weit höhere Stufe der secundären Degeneration erwarten, um so mehr, da die Krankheit schon lange (ungefähr drei Jahre) gedauert hatte. Gewöhnlich findet man in einem solchen Falle eine vollständige Degeneration der Projectionsbahnen mit einer consecutiven Sklerose. In unserem Falle zeigten sich dagegen nur Spuren der Degeneration. Dies entspricht völlig der Localisation des Rindenherdes, da nur der mittlere Theil der centralen Windungen (Armcentrum) schwach vom primären Herdprocess angegriffen war. Die klinischen Erscheinungen gaben uns das Recht, viel mehr ausgeprägte anatomische Veränderungen zu vermuthen. Wir haben auch hier einen Ueberschuss an klinischen Symptomen im Vergleich zu den anatomischen Läsionen. Solchen Verhältnissen begegnet man oft bei den Krankheiten des Gehirns, worauf schon Griesinger im klinischen, Goltz im experimentellen Sinne hingewiesen hat. Ich habe auch mehrmals Gelegenheit gehabt, die Aufmerksamkeit darauf zu lenken. Es ist klar, dass sich in solchen Fällen an die Herderscheinungen reflectorische Symptome (Goltz) anschliessen. Unter dieser Bezeichnung versteht man die Reizerscheinungen, welche von der Stelle des Herdes auf die coordinirten Centra übergehen. Zwei Umstände sprechen für den reflectorischen Charakter der Lähmung. Wie wir gesehen

haben, entsprechen die unbedeutenden anatomischen Veränderungen nicht den schweren klinischen Symptomen. Ferner wurden nach den Krampfanfällen, d. i. nach der maximalen Erhöhung der Reizwirkungen der Herdkrankheit die Lähmungserscheinungen stärker. Dies beweist, dass wenigstens ein Theil der klinischen Erscheinungen reflectorischen Ursprungs ist.

Was die Pathogenese des Krampfanfalls selbst betrifft, so ist hier der Antheil der reflectorischen Symptome, nach meiner Meinung, vollkommen klar. Zu Gunsten dieser Vermuthung spricht vor Allem die Localisation des Herdes, welcher nur theilweise das motorische Gebiet berührte. Als Leiter der Reizung dienten die Bogenfasern, die sich der Stelle der Herdveränderung nähern.¹⁾ Auf die andere Hemisphäre ging die Reizung längs der Balkenfasern über. Die Umgebung des Herdprocesses zeigte nicht nur in den Associationsbahnen, sondern auch in den Zellen der Rinde der centralen Windung degenerative Veränderungen. Um so wahrscheinlicher ist die Annahme der functionellen Veränderung der Zellen im Sinne grösserer Reizbarkeit. Es bildete sich bei der Kranken, wenn ich mich so ausdrücken darf, ein localer epileptischer Charakter: die Zellen der Rinde reagierten leicht auf geringe Reize, die bei gewöhnlichen Bedingungen zur Entwicklung eines Krampfanfalls nicht genügend sind.

Wir müssen die Rolle der entarteten Fasern in der Pathogenese des Krampfanfalls noch näher betrachten. Vor zwei Jahren habe ich auf Grund meiner experimentell-anatomischen Arbeiten und eines klinischen Falls von Idiotismus mit Epilepsie²⁾ die Bogenfasern für die Bahnen der Reize erkannt. Schon früher existirten entsprechende experimentelle Thatsachen von Rosenbach und Danillo. Die genannten Autoren riefen Jackson'sche Anfälle hervor, indem sie die Gehirnrinde ausserhalb des motorischen Gebietes reizten. Wenn man dabei einen Kreisschnitt um die motorische Zone machte, hörten die Anfälle auf. In der letzten Zeit wurde dieselbe Ansicht über die Bogenfasern von Dejerine vertheidigt. Unser letzter Fall ist ebenfalls von besonderem Interesse für die Pathogenese des Krampfanfalls. Erinnern wir uns, dass die absteigende Degeneration kaum ausge-

1) Ich hatte schon früher Gelegenheit gehabt, die Bedeutung der Bogenfasern in der Pathologie des Gehirns hervorzuheben. In der letzten Zeit wurde dieselbe Ansicht in der Pathologie der Jackson'schen Epilepsie von Dégérine ausgesprochen (Anatomie des centres nerveux).

2) S. meine russische Monographie. Deutsch: Zur Pathologie der Hirn-degeneration. Neurolog. Centralbl. 1895.

prägt erschien. Zugleich erwiesen sich sehr verbreitete und stark entwickelte Degenerationen der sogenannten *Fibrae propriae* der Rinde und der Bogenfasern. Diesem Verhalten entspricht auch das klinische Bild, in welchem die Krämpfe über die Lähmung stark vorherrschen. In unserem Falle scheint mir der Antheil der degenerirten *Fibrae propriae* an der Genese der Krämpfe nicht zu bezweifeln.

Hier entstehen zwei Fragen: 1. Auf welche Weise können die Bogenfasern auf das nebenanliegende Gebiet der Rinde reizend wirken? 2. Genügt die Degeneration der Associationsfasern allein zur Erklärung der Entwicklung eines Krampfanfalls? Die erste Frage kann von der allgemeinen Pathologie des Nervensystems beantwortet werden. Die Degeneration aller Leitungsbahnen wird unbedingt von zweierlei Arten von Erscheinungen begleitet: einerseits von Ausfallserscheinungen, anderseits von erhöhter functioneller Erregbarkeit. Diese Erscheinung kann man vollkommen deutlich bei den Leiden der peripherischen Nerven bemerken, wo die Anästhesien mit den Parästhesien und der erhöhten Sensibilität Hand in Hand gehen. Dasselbe beobachten wir bei der Degeneration der centralen Leitungsbahnen. Die centrale Lähmung fällt immer mit Rigidität zusammen, so dass wir vermuthen können, dass die degenerirende Leitungsbahn die ihr coordinirten Zellen in den Zustand andauernder Hypertonie versetzt. Auch zur Entwicklung epileptischer Anfälle ist eine Veränderung der motorischen Zellen der Rinde nothwendig. Das Zerschneiden allein der Bogenfasern, wenn auch oft von corticalen Symptomen begleitet, ruft doch die Jackson'sche Epilepsie nicht hervor, wie ich mich bei meinen Experimenten an Hunden überzeugen konnte. Tiefe Zerstörungsprocesse, wobei die ganze motorische Sphäre zu Grunde geht, führen zu Paralysen, werden aber gleichfalls von keinen Anfällen begleitet. Ich habe vor kurzem Gelegenheit gehabt, einen Fall von bilateraler Porencephalie bei einem Kinde zu beobachten und später anatomisch zu untersuchen¹⁾, wo bei völliger Zerstörung der beiden motorischen Sphären nur Erscheinungen der Lähmung und der Rigidität vorhanden waren, epileptische Anfälle aber völlig fehlten. Auch *circumscribed destructive Herderkrankung* sind nicht von epileptischen Erscheinungen begleitet. Solch einen Fall hatte ich vor kurzem Gelegenheit gehabt im Bachruschin'schen Krankenhause zu beobachten. Da befand sich der Erweichungsherd im oberen Theile der centralen Windungen. Die Degeneration der Bogenfasern war

1) W. Muratow, Zur Lehre von der diplegischen Paralyse des Kindesalters. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1895.

zwar unbedeutend, dafür waren aber die absteigenden Degenerationen sehr scharf ausgeprägt. Dieser Fall verlief wie eine gewöhnliche Hemiplegie mit starker Rigidität, aber ohne epileptische Anfälle. So weit wir die Pathogenese des epileptischen Anfalls des Jackson'schen Typus erklären können, müssen wir somit folgende Bedingungen aufstellen: 1. Das Vorhandensein eines localen destructiven Processes und 2. eine degenerative Veränderung der Associationsbahnen, die ihrerseits wenigstens functionelle Störungen der motorischen Zellen nach sich ziehen. Diese Veränderungen können vorübergehend sein, dann haben wir einen einzelnen epileptischen Anfall, der sich zufällig wiederholen kann. Das ist der reflectorische Ursprung derartiger Anfälle. Oder es können weiteingreifende degenerative Veränderungen eintreten. Dann erscheint die Jackson'sche Epilepsie als constantes Degenerationssymptom. Es kann sogar bei einem organischen Leiden der einen Hirnhemisphäre die Epilepsie von der functionellen Veränderung der anderen abhängen. In diesem Falle nähert sich der Anfall seinem klinischen Bilde nach dem der genuinen Epilepsie.

In Betreff der Sensibilitätsstörungen in unserem Fall, lassen sich zunächst die optischen Hallucinationen bei unserer Kranken ziemlich leicht erklären. In unserem Falle wurde eine Degeneration des Fasciculus subcallosus gefunden, welches mit dem Tapetum des Balkens verschmilzt. Das Ende des Letzteren befindet sich ohne Zweifel in den Occipitallappen. Vom Herde aus wurde der Reiz auf die Sehcentra des Occipitallappens übertragen. Die Hallucinationen erscheinen somit als Aequivalent eines epileptischen Anfalls. Wir haben es auch hier mit einer entfernten Reizwirkung des Herdes zu thun.

Grössere Schwierigkeiten macht die Erklärung der übrigen Sensibilitätsstörungen. Wie bekannt, ist noch keine definitive Ansicht über die Sensibilitätsstörung bei den Krankheiten der motorischen Sphäre festgestellt worden. Die klinischen Beobachtungen sind in dieser Hinsicht spärlich und etwas widersprechend. Nach der Statistik von Ferrier¹⁾ sind nur in einem Drittel der Fälle von Affectionen des motorischen Rindengebietes Sensibilitätsstörungen nachgewiesen worden. In den Lehrbüchern der Nervenkrankheiten hat sich über diese Frage noch keine positive Ansicht festgestellt. So spricht Gowers²⁾ nur davon, dass Anästhesie eine Erkrankung der

1) Vorlesungen über Hirnlocalisation.

2) Handbuch der Nervenkrankheiten. Bd. II. S. 18.

Rinde in der motorischen Sphäre begleiten kann. Im neuen grossen französischen Lehrbuche von Brissaud ¹⁾ wird nur im Allgemeinen der Sensibilitätsstörungen gedacht und wird dabei der besondere Antheil des Muskelgefühls verneint. Die experimentelle Pathologie hat auch noch keine feststehenden Ansichten über die Betheiligung der Sensibilität bei Läsionen der motorischen Sphären festgestellt. Ob specielle Regionen der Rinde existiren, von denen die allgemeine Sensibilität und das Muskelgefühl abhängen, ist trotz vielfacher Untersuchungen noch immer nicht festgestellt. Jedenfalls bleibt aber die klinische Thatsache der Sensibilitätsstörung bei zahlreichen Erkrankungen der centralen motorischen Windungen unabweisbar bestehen. Nur muss man eine sehr wichtige Eigenthümlichkeit dieser corticalen Anästhesie beachten. Bei einer Affection der motorischen Sphäre überwiegt die Störung des Muskelgefühls alle anderen Störungen der Sensibilität. Dies ist zuerst besonders von Munk hervorgehoben, und auch ich selbst hatte in meiner experimentellen Arbeit Gelegenheit gehabt, die Aufmerksamkeit auf diese Thatsache zu lenken. Dabei war ich zu der Ansicht gelangt, dass die Störung des Muskelgefühls bei den Herderkrankungen der motorischen Sphäre von dem Ausfall der Associationsbahnen abhängt, eine Ansicht, welche ich durch unseren Fall bestätigt finde, da wir auch hier gleichzeitig eine starke Degeneration der Bogenfasern und eine tiefe Störung des Muskelgefühls vereinigt finden.

Schliesslich stelle ich meine Ansichten über die corticale Epilepsie in folgenden Sätzen zusammen:

1. Die corticale Epilepsie wird von einer destructiven Herderkrankung in der motorischen Sphäre des Gehirns bedingt.
2. Die Bogenfasern dienen als Leitungsbahnen für den epileptischen Reiz.
3. Die Degeneration der Bogenfasern versetzt die anliegenden Zellen in den Zustand einer constanten Hypertonie.
4. Die Herderkrankungen bei dem Menschen verursachen dieselben Symptome, wie die experimentellen Läsionen an der Gehirnoberfläche der Thiere: unmittelbare Herdsymptome, Reizungssymptome und Degenerationserscheinungen.
5. Die begleitende Störung des Muskelgefühls hängt von dem Ausfall der Bogenfasern ab.
6. Die circumscribten Erkrankungen der Rinde mit verbreiteter Degeneration der Projectionsfasern, aber mit nur schwacher Bethei-

1) Traité de médecine, publié sous la direction de m. S. M. Charcot etc. p. 70.

ligung der Associationsbahnen verlaufen mit schweren Lähmungen, aber ohne Epilepsie.

7. Die aufgezählten pathologisch-physiologischen Bedingungen beziehen sich auch auf diejenigen Fälle, wo kein destructiver Process vorhanden ist, sondern alle Veränderungen bloß functioneller Natur sind. Soweit wir berechtigt sind, von den anatomischen Erkrankungen auf die functionelle Epilepsie zu schliessen, müssen wir wegen der Aehnlichkeit der klinischen Erscheinungen die Identität der Localisation des Processes annehmen.

Moskau, am 15. Juli 1895.