Aus der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten in Wien. (Vorstand: Prof. H. Neumann.)

Zur Lokalisation des horizontalen Nystagmus.

Von Dr. Franz Fremel.

Seitdem durch das Studium des otogenen Nystagmus das Interesse für dieses Phänomen aller beteiligten Disziplinen wachgerufen wurde, haben die Arbeiten der letzten Zeit eine gewisse Ordnung in dieses weitverzweigte Gebiet gebracht. Die Otologie hat in ihrem vestibulären Nystagmus, dessen Form und gesetzmäßiges Verhalten sie erschöpfend präzisiert hat, eine Standardform für das große Gebiet der Nystagmusformen geschaffen und so kommt es, daß der Otologe in der Nystagmusfrage Bescheid weiß, auch in den Formen, welche dem Gebiete der Ophthalmologie und Neurologie angehören. Er vermag den otogenen Nystagmus mit Sicherheit als solchen zu erkennen und ihn von den beiden anderen großen Nystagmusgebieten, dem optischen und dem zentralen, das heißt den von der Sehphäre und vom Zentralnervensystem ausgelösten Nystagmus zu trennen. Die Beziehungen des Labyrinthes zum Zentralnervensystem und die Reiz- und Ausfallserscheinungen der zentralen Anteile des Vestibularapparates haben die Otologen und Neurologen zur Durchforschung des Vestibulargebietes angeregt, die Verquickung peripher vestibulärer mit zentral vestibulären Symptomen bei Schädeltraumen und Erkrankungen der hinteren Schädelgrube, dem Ausbreitungsgebiet des Vestibularis, haben das Zusammenarbeiten der Otologie und Neurologie erfordert. Bekanntlich gelten als Endkerne des N. vestibularis der dreieckige Vestibulariskern (Nucleus triangularis, dorsaler Akustikuskern), der mit einem spinal gerichteten Fortsatz, dem Nucleus intercarlatus Staderini sich zwischen Vagus- und Hypoglossuskern einschiebt und als absteigender vestibulärer Kern (Edinger) lateral vom dorsalen IX. bis X. Kern bis in die Austrittsebene des N. hypoglossus hinabreicht. Die Vestibularfasern treten hauptsächlich an der lateralen, zum Teil auch an der ventralen Seite in den Kern, doch lehnen Bechterew und Flechsig jede direkte Beziehung des Vestibularis zum Nucleus trian-

gularis ab. Ferner der Deitersche Kern mit seiner absteigenden (spinalen) Akustikuswurzel (Vestibulariswurzel). Der Deitersche Kern wird mehrfach nicht als der eigentliche Endkern des N. vestibularis angesehen, sondern der N. vestibularis soll nur Kollateralen an dessen Zellen heransenden (Monakow, Edinger, Lewi). Schließlich gilt unbestritten als Endkern der N. angularis oder Bechterewsche Kern. Wallenberg¹⁾ sieht den Deiterschen als vestibularen Kern an, denn er geht kontinuierlich in die Formation des Bechterewschen Kernes über. Marburg²⁾ erblickt im Deiterschen Kerngebiet das Zentrum für die Übertragung labyrinthärer Erregungen aufs Auge. Hier ist die Stätte für die langsame und schnelle Komponente des Nystagmus, hier wird der Labyrinthonus den Augenmuskeln übermittelt. Seine Läsion im ventrokaudalen Gebiet macht horizontalen, im mehr oralen (Abduzenskerngebiet) vertikalen Nystagmus. Marburg steht auf dem Standpunkte, daß die Nystagmusfunktion, das ist die strikte und gesetzmäßige Beziehung zwischen Augenmuskelkernen und Vestibularis nicht von zwei Kernen, dem Deiterschen und Bechterewschen Kern, besorgt wird, sondern nur von einem, nämlich dem Deiterschen Kern, an dem man bisher den horizontalen und vertikalen Nystagmus lokalisieren kann. Die Ausschaltung eines peripheren Vestibularapparates macht die bekannte, scharf umrissene Nystagmusform, nämlich horizontale und gleichzeitig rotatorische assoziierte Augenbewegung in einem regelmäßigen Rhythmus zur anderen Seite mit den bekannten Begleiterscheinungen wie Schwindel, Übelkeiten und Gleichgewichtsstörungen. Eine Durchschneidung des Stammes des Vestibularnerven macht dieselben Erscheinungen. Jeder Bogengang für sich allein vermag einen Nystagmus zu erzeugen und zwar den in seiner Ebene, also muß jeder Bogengang mit seinen Nervenfasern mit einer Zellgruppe des vestibularen Kerngebietes in Verbindung stehen, welche den an diesen Bogengang gesetzten Reiz übermittelt und die für diesen Bogengang charakteristische Nystagmusform macht. Eine Ausschaltung des ganzen vestibularen Kerngebietes in der Medulla, so weit es mit dem Vestibularnerv in Verbindung steht, muß wie die Durchschneidung des Nervenstammes und wie die Ausschaltung des peripheren Vestibularapparates denselben Nystagmus geben. In diesem Falle sprechen wir von einem zentral-vestibulären Nystagmus, der sich in der Form vom peripher vestibulären Nystagmus gar nicht unterscheidet wohl aber in seinem weiteren Verhalten. So ist er als zentraler Nystagmus erkennbar, wenn er in die Richtung eines ausgeschalteten Labyrinthes schlägt (Neumann, Der otitische Kleinhirnsabszeß, 1917, Leipzig-Wien, Deu-

¹⁾ Wallenberg, 4. Jahresversammlung deutscher Nervenärzte in Berlin 1911.

²⁾ Marburg. Zur Lokalisation des Nystagmus. Neurologisches Zentralblatt 1912, Heft 21.

ticke) oder wenn er über eine Woche hinaus in seiner Intensität konstant bleibt. In der letzten Zeit hat man sich bemüht, in dem weit ausgebreiteten vestibularen Kerngebiete die Funktion von einzelnen Zellkomplexen herauszufinden und so den zentralen Nystagmus zu einer lokalisatorischen Bedeutung zu erheben. So verlegt, wie schon erwähnt, Marburg den Sitz des horizontalen Nystagmus in die mehr kaudalen Partien des Deiters-Kerngebietes, den vertikalen in die mehr oralwärts gelegenen Zellen. Leidler¹⁾ versuchte auf experimentellem Wege der Lokalisationsfrage näher zu kommen und fand, daß bei Kaninchen vom Kern der spinalen Akustikuswurzel (vorwiegend vom ventrokaudalen Deiters Kern), den Bogenfasern zum hinteren Längsbündel und wahrscheinlich von dem diesem Gebiete entsprechenden Teile des hinteren Längsbündels der horizontale und der rotatorische Nystagmus ausgelöst werden kann. Und zwar entsteht der rotatorische in den kaudalsten Partien, der horizontale in der Strecke zwischen kaudalem Beginn der Bogenfasern bis zum Fazialisknie. Oral vom Abduzenskern wird kein Nystagmus mehr erzeugt, hier entsteht der vertikale, der häufig mit einer rotatorischen Komponente kombiniert ist. Vom Nucleus triangularis wird nach Leidler kein Nystagmus erzeugt, ebenso wenig vom Nucleus Bechterew, der nur einzelne Augenbewegungen im vertikalen und rotatorischen Sinne auszulösen vermag. An Fällen von multipler Sklerose und von Syringobulbie findet Leidler²⁾ eine Bestätigung seiner experimentellen Forschungsergebnisse. Schwarz³⁾ berichtet über einen klinisch und mikroskopisch genau untersuchten Fall von Syringobulbie mit rotatorischem Nystagmus. Im histologischen Bild dieses Falles, welcher während dreimonatlicher Spitalsbeobachtung einen ausgesprochenen rotatorischen Nystagmus bei seitlichem Blick nach beiden Richtungen zeigte, war der für die Syringobulbie typische laterale Spalt zu sehen, welcher die kaudalsten Bogenfasern aus dem Deiters-Kerngebiete durchtrennte. Die Erregbarkeit des statischen Labyrinths sowie die Zeige- und Fallreaktion war normal. Wenn die Literatur über die Lokalisation des Nystagmus trotz der Häufigkeit der Nervenerkrankungen mit Nystagmus noch keine große ist, so ist nicht etwa ein zu geringes Interesse für dieses begrenzte Gebiet daran schuld. Soll ein pathologischer Herd in der Medulla lokalisatorischen Wert haben, so muß er klein und zirkumskript sein wie die experimentell

¹⁾ Leidler, Experimentelle Untersuchungen über das Endigungsgebiet des N. vestibularis. Arb. a. d. neurolog. Inst. in Wien, Bd. XX, 1913 und 1914.

²⁾ Leidler, Über die Beziehungen der multiplen Sklerose zum zentralen Vestibularapparat. Monatsschrift für Ohrenheilkunde 1917 und „Über die Beziehungen der Syringomyelie zum zentralen Vestibularapparat.“

³⁾ Schwarz, Zur Lokalisation des Nystagmus rotatorius. Neurol. Zentralblatt 1917, Nr. 5.

gesetzten Verletzungen. In den allermeisten Fällen nimmt der Herd an Größe oder Multiplizität zu, bevor er den Tod des Individuums herbeiführt und dann läßt die mühevollen und zeitraubende histologische Verarbeitung des Hirnstammes es aussichtslos erscheinen, zwischen pathologischen Befund und klinischer Symptomatologie eine feste Verbindung herzustellen. Von den zahlreichen Nystagmusfällen ist nur ein kleiner Teil zur Klärung dieser Frage verwendbar. Im vergangenen Winter hatte ich Gelegenheit, einen Fall von Myeloencephalitis genau zu beobachten und nachher histologisch zu untersuchen.

St. E., 19jähriger Mediziner, hatte in seiner Kindheit häufig an Anginen zu leiden. 1912 machte er eine Diphtherie durch mit einer darauffolgenden Gaumensegellähmung. Vor 4 Jahren Scharlach, vor einem Jahre Malaria tertiana in Albanien. Vor 8 Tagen bekam Patient mitten im besten Wohlbefinden abends einen Schüttelfrost. Die folgenden Nacht verbrachte er gut und ging am nächsten Morgen, obwohl er sich müde fühlte, in die Vorlesung. Hier bekam er einen Ohnmachtsanfall, wurde nach Hause und zu Bette gebracht, hatte 38,7 Temperatur und schweres Krankheitsgefühl. Nach 2 Fiebertagen folgten 2 fieberlose Tage mit subjektivem Wohlbefinden, so daß Patient das Bett wieder verlassen wollte. Am Morgen des 5. Tages wieder Fieber und Patient bemerkte die ihm schon bekannte Gaumensegellähmung. Patient konnte nicht schlucken, erbrach einmal, kein Schwindel, aber Übelkeiten, eingenommener Kopf, kein ausgesprochener Kopfschmerz. Am folgenden Tage konnte Patient den Kopf nicht aufrecht halten, er sank der Schwere nach herab. Starke Salivation und Erstickungsanfälle.

Status praesens. Die Rhinoskopie ergibt hyperämische Schleimhaut, injizierte Gefäße. Gaumensegel paretisch links mehr als rechts. Epiglottis steht tief. Stimmbänder normal und schlußfähig. Reichliche Speichelbildung. Patient vermag nicht zu schlucken, so daß der massenhafte Speichel in den Larynx fließt und die heftigsten Erstickungsanfälle verursacht. Sensorium frei. Schädel nirgends klopf- oder druckempfindlich, Beklopfen der Jochbeine und Druck auf die Bulbi schmerzlos. Pupillen reagieren prompt auf Licht und Akkomodation. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Parese im m. sternocleidomast. beiderseits, links stärker als rechts. Obere und untere Extremitäten frei. Bauchdecken und Kremasterreflex $l=r$ lebhaft, kein Babinski. Ernährung mit dem Schlauch, wobei die Atonie des Ösophagus-mundes auffällt, man hat das Gefühl, in ein weites Rohr den Schlauch einzuführen.

Am 2. Tage morgens spontaner Nystagmus horizontalis II. Grades nach links. Die Radialismuskulatur des linken Armes gelähmt. Parese der langen Rückenmuskeln, die Bauchmuskulatur wird kräftig innerviert. Untere Extremitäten frei. Patient gibt an, die Blase nicht mehr ganz in der Gewalt zu haben. Abends: Nystagmus horizontalis I. Grades auch nach rechts. Der Form nach ist der Spontanystagmus ein horizontaler, der Rythmus ist nicht der regelmäßige eines labyrinthären Nystagmus, die langsame Komponente ist mitunter sehr träge, die rasche Komponente häufig unvollständig und braucht oft zwei von einer trägen langsamen Komponente unterbrochene Rucke, um ihren Weg zu vollenden. Links und rechts kalt gespült ergibt typischen horizontal-rotatorischen Nystagmus. Vermehrte Respiration. Patient atmet nur thorakal, nicht mehr abdominal. Er klagt über leichte Hinterhauptschmerzen und Müdigkeit.

Am nächsten Morgen exitus unter den Erscheinungen einer Atemlähmung. Obduktionsbefund (Professor Erdheim). Auf mehreren Querschnitten des Rückenmarks kleine Blutpünktchen, die Konsistenz des Rückenmarkes jedoch nirgends weicher. Ebenso einzelne Hämorrhagien in der grauen Rindensubstanz des Gehirns, das jedoch mäßig ödematös ist. Geringer Hydrocephalus internus.

Das Gehirn und das Rückenmark wurden in Formol gelegt. Der Hirnstamm wurde nach entsprechender Behandlung in eine lückenlose Serie von Paraffinschnitten zerlegt und teils nach v. Gieson, teils mit Thionin, teils mit Eosin gefärbt. Es sollen im folgenden nur jene Schnitte zur Besprechung gelangen, welche auf die Vestibulariskern- und Augenmuskelkernsphäre Bezug haben und für die Lokalisationsfrage des Nystagmus in Betracht kommen. An den Schnitten des Zervikalmarkes sieht man Entzündungsherde in den grauen Vorderhörnern, links bedeutend stärker als rechts. Am ausgeprägtesten ist der Prozeß im Zervikalmark und setzt sich nach oben bis in den kaudalen Anteil des Abduzenskernes fort, so daß als Fortsetzung des grauen Vorderhorns im Zervikalmark die Akzessoriuskerne betroffen erscheinen, als weitere Fortsetzung der motorische Glossopharyngeus-Vaguskerne und oralwärts anschließend das Kerngebiet des Fazialis in seinem kaudalen Anteile, wobei die linke Seite durchweg schwerer betroffen erscheint als die rechte. Die Intensität des Prozesses ist nicht in jeder Höhe die gleiche. Am schwersten sind die Veränderungen in der Höhe der Akzessoriuskerne, von da nehmen die Entzündungserscheinungen nach oben und unten ab, so daß man in der Höhe des kaudalen Teiles des Hypoglossuskernes sehr wenig von einem pathologischen Prozeß sieht. Die untersten Anteile des Nucleus ambiguus erscheinen ebenfalls intakt; in der Höhe, wo der Zervikalkanal zum vierten Ventrikel sich erweitert sieht man symmetrische Herde im Nucleus ambiguus, links wieder stärker als rechts. Die Gefäße, welche dorsal vom Hypoglossuskern im Boden des Sulcus longitudinalis des vierten Ventrikels verlaufen, zeigen ebenfalls entzündliche Veränderungen, der Hypoglossuskern zeigt eine kleinzellige Infiltration. In diesem Querschnitt ist der Hypoglossuskern mit seinen abgehenden Wurzelfasern bereits voll ausgebildet und die Olive entwickelt. In dieser Höhe beginnt wieder die Entzündung. In diese und in die nächsthöher gelegene Ebene fällt bereits der unterste Zipfel des Nucleus triangularis, der sich zwischen dorsalen Vaguskerne und Hypoglossuskern einschiebt und als Nucleus intercarlatus Staderini bezeichnet wird. Im Bereiche dieser Kerne liegen schwer entzündlich veränderte Gefäße. Lateral vom dorsalen Vaguskerne liegt die spinale Akustikuswurzel, welche in dieser Höhe intakt erscheint. Die latero-dorsalen Partien der Querschnitte sind frei von jedem pathologischen Prozeß. Das Bild der Verteilung der entzündlichen Herde, nämlich im Boden der Längsfurche der Rauten-

grube und dorsal von der Olive beiderseits, bleibt in den nächsten oralen Ebenen das gleiche. In der Höhe der oralsten Partien des Hypoglossuskernes ändert sich das Bild, indem zu der schon bekannten Verteilung der pathologischen Bilder noch Blutungen dazukommen, welche auf beiden Seiten, links stärker als rechts in den dorsolateralen Teilen der Medulla liegen und zwar zunächst im Bereiche der dorsalen Vaguskerne. In den nächstfolgenden höheren Querschnittebenen werden die Blutungen noch größer und zahlreicher, indem sie immer mehr lateral rücken. In der Ebene, welche das obere Ende der Olive schneidet, rücken die Blutungen lateral bis in das Deiters-Kerngebiet, wieder links im stärkeren Grade. In dieser Höhe sieht man auch entzündliche Erscheinungen im Deiters-Kerngebiet. In noch höheren Querschnittebenen, welche durch die untersten Teile der Abduzenskerne gehen, erscheinen letztere entzündlich infiltriert, doch beschränkt sich die Veränderung nur auf den untersten Teil des Kernes, in den nächsten Schnittebenen erscheint der Kern bereits normal, das Deiters-Kerngebiet aber schwer entzündlich verändert. In den nächsten oralen Schnittebenen wird der Nucleus angularis sichtbar und in diesem Querschnitt, wo die Zellen des Deiters-Kernes ohne scharfe Grenze in die Zellen des Bechterewschen Kernes übergehen, lassen die pathologischen Veränderungen rasch nach. Sobald die Bindearme im Bilde auftauchen, sind alle pathologischen Veränderungen verschwunden, um weiter höher im Hirnstamm nicht wieder aufzutauchen.

Überblickt man die Lokalisation des pathologischen Prozesses in dem für uns in Betracht kommenden Gebiete, so ergibt sich: Der Nucleus triangularis zeigt im Querschnitte seiner größten Ausdehnung eine Gefäßinfiltration und Blutung, von da nach oben und unten abnehmend; die kaudalen Anteile bis in die Höhe des Hypoglossuskernes sind frei von jeder pathologischen Veränderung. Der Rollersche Kern, der ebenfalls zum vestibularen Kerngebiet gezählt wird, ist im Querschnitt gut sichtbar, er ist ebenfalls unverändert. Was das Deiters-Kerngebiet betrifft, so sind die kaudalsten Anteile der spinalen Akustikuswurzel frei von jeder Veränderung. Mit dem dorsalen Vaguskerne und ebenso noch weiter oralwärts treten Blutungen in seinem Bereiche auf, von denen man sagen kann, daß sie imstande sind, die von den Zellen der spinalen Akustikuswurzel gegen die Raphe ziehenden Bogenfasern in ihrer Leitung zu unterbrechen oder zu schädigen. Diese Veränderung, die spinale Akustikuswurzel und ihre Zellen betreffend, geht nach aufwärts an Intensität und Extensität zunehmend, so daß im Querschnitt zu beiden Seiten im Bereiche des Deitersschen Kernes starke Gefäßinfiltration und Gewebsinfiltration zu sehen ist. Die oralen Anteile des Deiters-Kernes zeigen geringe, die oralsten Anteile keine pathologischen Veränderungen.

Im klinischen Symptomenbilde dieser Medullaerkrankung finden wir 24 Stunden vor dem Tode einen Nystagmus horizontalis nach links, einige Stunden später nach rechts auftreten, wobei, wie schon geschildert, der Ablauf des Nystagmus kein regelmäßiger und rhythmischer war. Versuchen wir die histologischen Bilder mit dem Spontannystagmus in eine Beziehung zu bringen, so müssen wir nach dem, was bis jetzt fester Besitzstand unseres Wissens von der Lokalisation des Nystagmus ist, die Veränderungen im vestibulären Kerngebiete als Ursache für den Spontannystagmus ansprechen. In Betracht kommen die Veränderungen im dreieckigen Kern und im Deiters Kern mit seiner spinalen Akustikuswurzel. Nach den experimentellen Untersuchungen von Leidler wird vom dreieckigen Kern kein Nystagmus erzeugt, der klinische Verlauf und das histologische Bild unseres Falles sprechen für das Deiters-Kerngebiet. Der Entzündungsprozeß ist in der ganzen Medulla links intensiver und extensiver als rechts. Das Ödem und die Blutungen im Bereiche der Bogenfasern der spinalen Akustikuswurzel und der dorsalen Vaguskerne sind links stärker und ausgebreiteter als rechts, ebenso die entzündlichen Veränderungen im motorischen Glossopharyngeus-Vaguskerne. Entsprechend der Bevorzugung der linken Seite durch den entzündlichen Prozeß finden wir im klinischen Bild die Gaumensegelparese der linken Hälfte stärker als rechts, die Lähmung des linken M. sternocleidom. tritt zuerst auf und analog tritt der Nystagmus nach links durch das stärkere Befallensein des linken Deiters-Kerngebietes zuerst auf und ist stärker als der später auftretende Nystagmus nach rechts. Zeitlich fallen das Auftreten des Nystagmus nach links und der Radialislähmung zusammen, entsprechend der Ausbreitung des entzündlichen Prozesses in der Medulla von der Höhe des Nucleus ambiguus und accessorius nach oben und unten. Der Entzündungsherd im dreieckigen Kern liegt einseitig, vorausgesetzt, daß von diesem Kern ein Nystagmus ausgelöst wird, würde dieser einseitige Herd das zeitliche Auftreten des Nystagmus nach links und nach rechts sowie seine Übereinstimmung mit den übrigen medullären Symptomen nicht erklären. Innerhalb des Deiterschen Kerngebietes herrscht in der Anordnung der Herde eine vollständige Übereinstimmung in diesem Falle mit dem von Marburg und Leidler aufgestelltem Lokalisationsschema. Die oralsten Teile des Deiterschen Kernes sind unverändert, ein vertikaler Nystagmus wurde auch nicht beobachtet. Die Läsionen sitzen in den von den Deiters-Zellen abgehenden Bogenfasern und in den Zellen der spinalen Akustikuswurzel; analog den experimentell gesetzten Läsionen bestand Nystagmus horizontalis zur linken und dann zur rechten Seite. Die kalorische Erregbarkeit war ebenfalls, wie Leidler schon angibt, erhalten. Die Arythmie im Ablauf des Nystagmus erklärt sich aller Wahrscheinlichkeit nach

in einer Parese des linken und vielleicht auch des rechten Abduzens, die in der Infiltration des linken und zum Teil des rechten Abduzenskernes ihre Erklärung findet. Es besteht alle Wahrscheinlichkeit, daß die Schwäche der beiden Abduzens auf den Ablauf des Nystagmus einen Einfluß genommen hat. Wenn auch der Fall keine neue Tatsache in unserem Bestreben nach Lokalisation des zentralen Nystagmus gefördert hat, so ist er doch ein Beitrag zu den wenigen klinisch beobachteten und histologisch untersuchten Fällen und scheint die in letzter Zeit aufgestellte Lokalisation der horizontalen Nystagmusform zu vertiefen.