II.

Aus der II. medicinischen Klinik in Wien.

Zur Lehre von den posthemiplectischen Bewegungserscheinungen.

Von

Dr. Rudolf Kolisch,

Aspirant der Klinik.

Die vorliegende Mittheilung hat den Zweck für die von Kahler und Pick¹⁾ aufgestellte Erklärung der posthemiplectischen Bewegungserscheinungen, die für das Zustandekommen derselben die compacte Pyramidenbahn verantwortlich macht, neues Beweismaterial zu sammeln. Es erscheint dieses Unternehmen um so berechtigter, als die genannte Theorie nicht allgemein anerkannt ist und in neuerer Zeit von Stephan²⁾ direct angegriffen wurde, der an ihre Stelle eine Theorie zu setzen versucht, die ihren Schwerpunkt in dem von Meynert ausgesprochenen Lehrsatz von der coordinatorischen Function des Thalamus opticus hat.

Es soll nun der Versuch gemacht werden, an der Hand der im Folgenden mitgetheilten Krankheitsgeschichten zur Entscheidung der vorliegenden Frage beizutragen.

Krankheitsgeschichten.

I. Fall. *Tuberkel der Vierhügelregion, hauptsächlich rechts. Beiderseitige, rechts stärker ausgesprochene Oculomotoriuslähmung. Cerebellare Ataxie, Bewegungsataxie der oberen und unteren Extremitäten, Hemiparese, Hemichorea. Tod durch hinzugetretene tuberculöse Meningitis.*

B. M., 8jährige Arbeiterstochter, am 3. Februar 1891 in unsere Klinik aufgenommen.

Anamnese: Eltern der Patientin gesund, zwei Geschwister derselben sind in den ersten Lebensmonaten gestorben, eines an Lungenentzündung, das andere unter Convulsionen. Die Patientin selbst soll in ihrem zweiten Lebensjahre mehrere Monate lang an Rhachitis und Keuchhusten gelitten haben. In ihrem sechsten Lebensjahre überstand sie Diph-

1) Prager Vierteljahrsschr. 1879.

2) Arch. f. Psych. XIX. Revue de méd. 1887.

theritis. Seit dem vorigen Jahre (1890) besucht sie die Schule und zeigt während des Schulbesuches normale Intelligenz. Im Juli 1890 erkrankte sie an Masern, und während derselben stellten sich heftige Schmerzen im linken Ohre und geringer Ausfluss aus demselben ein. Im September desselben Jahres machte sie eine Lungenentzündung durch. Nach Ablauf derselben blieb sie angeblich gesund bis zum 12. Januar laufenden Jahres. An diesem Tage fiel Patientin ohne äussere Veranlassung von einem Sessel herunter und blieb kurze Zeit bewusst- und regungslos liegen. Durch Anspritzen mit kaltem Wasser wieder zu sich gebracht, klagte sie sofort über Schmerzen im linken Bein vom Kniegelenk nach abwärts und über Kriebeln in den Fingern beider Hände. Sie konnte damals wohl gehen, schleppte jedoch das linke Bein nach. Etwa 14 Tage vor Eintritt in das Spital traten Zuckungen im rechten Arme und Lähmung der Beine auf. Ueber Veränderungen im Gesichte des Kindes wissen die Eltern nichts anzugeben. Von denselben wird die Erkrankung auf den Fall vom Sessel zurückgeführt.

In der Klinik wird am 5. Februar 1891 folgender **Status** erhoben:

Schwächliches, auffallend anämisch aussehendes Kind. Nur am Halse tastet man beiderseits etwas vergrösserte und harte Drüsen. Scrophulöses Ekzem im Gesichte, am stärksten an den Nasenflügeln und an den Lidern des rechten Auges. Dieselben sind stark geschwollen, so dass die Function des Levator palpebrae superioris nicht gut geprüft werden kann. Respirationsorgane ohne Veränderungen; Unterleib etwas gebläht. Keine Albuminurie, Stuhl retardirt. Patientin ist fieberfrei.

Nervensystem: Schädel gross, im Biparietaldurchmesser auffallend breit, an den Nähten nichts Besonderes, die Tubera mässig prominirend, keine Degenerationszeichen. Die Intelligenz jedenfalls nicht auffallend eingeschränkt. Das Kind spielt, weint und lacht, hält sich rein, ist aber schwer zu untersuchen, weil seine Aufmerksamkeit nicht zu fesseln ist. Keine Kopfschmerzen; Brechen nicht beobachtet, fehlt auch in der Anamnese. Pulsfrequenz dem Alter entsprechend 100—110, beim Wechsel der Körperlage nicht schwankend. An der auf dem Rücken liegenden Patientin fällt zunächst eine anhaltende choreatische Bewegung der linken oberen und unteren Extremität auf. Zeitweise treten auch Zuckungen in der Nackenmuskulatur auf. Der linke M. obliqu. colli erscheint häufig tonisch contrahirt und infolgedessen sein Volumen etwas vermehrt. Die choreatischen Bewegungen nehmen sofort an Intensität zu, sobald die Patientin psychisch erregt wird, sich aufsetzt oder Gehversuche macht. Im Schlafe sistiren sie vollständig. Im Gesichte fehlen sie.

Augen: Lidspalte links normal, rechts wegen der Schwellung des oberen Lides nicht zu beurtheilende Ptosis; der linke Bulbus etwas stärker prominirend, als der rechte. Die Pupillen gleichweit, reagiren prompt in jeder Weise. Beim Blick geradeaus stellt sich nur bisweilen der rechte Bulbus deutlich nach aussen und unten ein, für gewöhnlich ist dies kaum der Fall. Die Beweglichkeitsprüfung des rechten Bulbus für sich ergiebt Parese des M. rect. sup. u. int., weniger des Rect. inf. Links: geringe Parese des Rect. sup. u. int. Wenn es gelingt, die Aufmerksamkeit der Patientin wachzurufen, zeigt sich bei combinirter Augenbewegung eine Be-

hinderung beiderseits, alle Excursionen sind wenig ausgiebig und mit Intentionsnystagmus als Ausdruck der Muskelinsuffizienz verbunden. Rechts sind alle Störungen viel deutlicher ausgesprochen. — Augenhintergrund normal. — Es besteht linksseitige Hemiparese. Der linke obere Facialis frei. Im Gesichte bei mimischer Ruhe eine Differenz zwischen links und rechts, nur angedeutet in einem geringen Verstrichensein der Nasolabialfalte und Tieferstehen des Mundwinkels links. Diese Schwäche des linken Facialis (II. III.) tritt bei activen Bewegungen deutlich hervor. Auffallender ist die Differenz beim Lachen und Weinen, so dass eine gewisse Incongruenz zwischen der bei einfachen und der bei mimischen Bewegungen hervortretenden Facialisparesie nicht zu verkennen ist. Häufiger Speichelfluss aus dem linken Mundwinkel. Zunge und Gaumen frei. Die Musculatur nirgends am Körper diffus oder individuell atrophisch. Tonus in der Ruhe überall ein mittlerer. Der linksseitige Händedruck erscheint schwächer, als dies normaliter gegenüber dem rechtsseitigen der Fall ist. An den unteren Extremitäten, auch bei passiven Bewegungen, nirgends auffallender Rigor. Die tiefen Reflexe an allen Extremitäten gesteigert, besonders links. Fussphänomen nicht nachweisbar. Achillessehnenphänomene vorhanden. Deutliche Ataxie sowohl an den oberen, als unteren Extremitäten. An den oberen bei Greifversuchen deutlich ausgeprägt. An den unteren beim Gang weniger deutlich, als beim Hakenversuch. Wenn Patientin auf die Beine gestellt wird, tritt ein starkes Schwanken ein, welches auf Störung des Vermögens, das Körpergleichgewicht zu erhalten, zurückzuführen ist, da die Beine nicht einknicken. Mit guter Unterstützung vermag die Patientin auch zu gehen. Dabei werden die Beine hoch geschleudert, stark abducirt und stampfend aufgesetzt (Hahnentritt). Ausserdem treten beim Gehen spastische Symptome auf als Contracturen der vom Peroneus versorgten Muskeln, so dass Patientin mit pes varoquinus auftritt. Sensibilität, soweit sie prüfbar, jedenfalls nicht grob gestört. Sphincterfunction normal. — 7. Februar: Es weicht der rechte Bulbus deutlich nach aussen ab. Bei Ruhe (wenn momentan die choreatischen Bewegungen sistiren) beobachtet man hemiplectische Haltung der linken oberen Extremität. — 8. Februar: Temperatur am Abend 38,1, Halsschmerzen. Tonsillen stark geröthet. — 9. Februar: Temperatur 39,7, Angina diphtherit. — 10. Februar: Abnahme der fieberhaften Erscheinungen, gleichzeitig schwindet das Ekzem und das Oedem der oberen Lider, so dass die Ptosis am rechten Auge etwas geringer erscheint. Der linke Bulbus wie früher prominenter als der rechte. Urin zeigt Spuren von Albumin. — 23. Februar: Die Angina abgelaufen. Das Kind bedeutend heruntergekommen; während es früher mit Unterstützung zu stehen vermochte, sinkt es jetzt bei dem Versuche zu stehen zusammen, liegt grösstentheils somnolent da oder weint und schreit. Die Ptosis und Facialisparesie rechts haben zugenommen. Am 27. Februar wird auf Verlangen der Eltern das Kind entlassen und folgender Status notirt:

Das Kind zeigt keine stärkeren Fieberbewegungen, es ist fortdauernd schlafsüchtig, bisweilen fast soporös; Kopfschmerzen oder Nackensteifigkeit sind nicht aufgetreten. Die Paresie der unteren Extremitäten hat zugenommen; auch wenn das Kind von beiden Seiten unterstützt wird, knicken

beim Stehversuche die Beine ein. Die Bewegungserscheinungen der linken Körperhälfte sind sehr wechselnd, im Allgemeinen aber viel weniger ausgesprochen, als zu Beginn der Beobachtung.

Die bei der klinischen Vorstellung am 10. Februar 1891 gestellte Diagnose lautete: Tuberkel in der Gegend der Vierhügel hauptsächlich rechterseits, doch auch auf die linke Seite übergreifend. Diese Diagnose wurde gestützt durch die für die Vierhügellocalisation verwerthbare Combination von cerebellarer Ataxie und nuclearen Augenmuskellähmungen (Nothnagel¹⁾). Das Vorhandensein von Pupillensymptomen ist für die Localisation in den Vierhügeln nicht erforderlich, daher die normale Reaction der Pupillen mit dieser Diagnose ganz gut vereinbar war. Wichtig erschien im vorliegenden Falle das Vorhandensein einer eigentlichen Ataxie der Bewegungen an den oberen und unteren Extremitäten, aus welchem Umstande auf eine Betheiligung der Haubenregion an dem Erkrankungsprocesse geschlossen wurde, unter Hinweis auf die Beobachtungen von Ataxie bei Läsionen der Haubenregion, sowie der hinteren Brückenabtheilung.

Auch das Vorhandensein der Hemiparese und Hemichorea auf der dem Hauptherd gegenüberliegenden Seite liess sich sehr gut mit dieser Localisation vereinigen, man konnte eine leichte Läsion der rechten Pyramidenbahn unterhalb der Vierhügel durch denselben Herd annehmen.

Mit Rücksicht endlich auf die Anamnese, auf die vorhandene Scrophulose, die Reizerscheinungen und die Häufigkeit der Hirntuberkel im Kindesalter wurde die anatomische Diagnose Tuberkel gestellt.

Zwei Wochen nach Austritt des Kindes aus unserer Klinik wurde in Erfahrung gebracht, dass es am 6. März in das Kinderspital des Herrn Hofrathes v. Widerhofer und zwar mit meningitischen Symptomen aufgenommen worden sei. Aus der uns gütigst überlassenen Krankheitsgeschichte entnehmen wir Folgendes:

Das Kind stets soporös und nur durch starke Sinnesreize zur Reaction zu bringen. Ptosis an beiden Augen, Strabismus divergens, Nystagmus. Pupillen weit und fast reactionslos. Linke Facialisparese. Beim Eintritt bestanden an den linken Extremitäten beträchtliche Spasmen und ausserdem ausgiebige choreatische Bewegungen. Reflexe links beträchtlich gesteigert, rechts normal. Harnretention, Harn reich an Uraten, mit mässigem Albumingehalt. Physikalischer Befund in den Lungen normal bis auf scharfes Vesiculärathmen und zahlreiche feuchte Rasselgeräusche.

1) Wiener med. Presse 1889. 3, und Brain 1889. Juli.

7. März. Die spastischen Symptome lassen allmählich nach, und es treten die Erscheinungen der cerebralen Lähmung immer mehr in den Vordergrund.

9. März. Schlingbeschwerden, Parese der linken Gaumenhälfte. Respiration oberflächlich mit Trachealrasseln, zunehmender Sopor am 10. März. — Tod.

Die Section wurde im Kinderspitale vom Herrn Doc. Dr. Kolisko vorgenommen und ergab folgenden Befund, den wir mit freundlicher Gestattung des Herrn Vorstandes der Kinderklinik mittheilen:

Schädel geräumig, mesocephal, im bipar. Durchmesser auffallend breit, mit der Dura ziemlich innig verbunden, dünnwandig und schwammig. Innenfläche der blutreichen Dura glatt und glänzend. Das Gehirn etwas geschwellt, die inneren Meningen über der Convexität der Hemisphären ziemlich stark längs der Furchen sulzig infiltrirt, sehr blutreich. Am medialen Rand der Hemisphären getrübt und verdickt durch reichliche Pacchionische Granulationen. Die Venen strotzend mit Blut gefüllt. An der Basis der Meningen ebenfalls blutreich und um das Chiasma herum getrübt; an dieser Stelle auch unter der Arachnoidea etwas serös sulziges Exsudat angesammelt. Die Seitenventrikel etwas erweitert, mit klarem Serum gefüllt, das Gehirn mässig blutreich, etwas feuchter und weicher. Die Rinde allenthalben von den Häuten leicht zu entblößen, in welchen sowohl in der Sylv. Spalte, wie auch über der Convexität der Hemisphären längs der Gefässe einzelne mohnkorn-grosse graue und gelbliche Knötchen sitzen. Die Ganglien mässig mit Blut versehen. In der Vierhügelgegend findet sich eine sehr beträchtliche Schwellung und Verbreiterung der Vierhügel, namentlich deren rechte Hälfte betreffend, und auch auf den linken hinteren Vierhügel übergehend, während der linke vordere weniger geschwollen erscheint. Von dieser geschwollenen Partie ist die Tela leicht abziehbar, darunter erscheint die grauweisse Markdecke der Vierhügel. Nach hinten wölbt sich in den IV. Ventrikel bis in dessen Mitte eine grauröthliche Geschwulstmasse vor, welche von den Vierhügeln auszugehen scheint. Verticale Durchschnitte durch Vierhügel und Pons zeigen, dass die erwähnte Vorwölbung durch einen die Vierhügelgegend einnehmenden nussgrossen Tumor gebildet wird, welcher in seiner rechten Hälfte aus einer käsigen, derben Masse besteht, die deutlich eine knotige Beschaffenheit zeigt, während er in seiner linken Hälfte aus einem grauröthlichen Granulationsgewebe besteht, in welches einige käsige Knoten eingeschlossen sind. Von diesem Gewebe sind auch rechts Spuren sichtbar. Die ganze Geschwulst ist ziemlich scharf von der Umgebung abgegrenzt und ist derart den Nachbargeweben gegenüber gelegen, dass sie zwischen Pons, der etwas durch sie abgeplattet erscheint, und die Vierhügel, welche auf eine ganz schmale Zone über der Geschwulst reducirt sind, eingelagert erscheint. An dem Durchschnitte durch die Hirnschenkel knapp vor dem Pons findet sich nur in der Haubenregion rechts noch eine Spur jenes grauröthlichen Granulationsgewebes. Der Fuss des Hirnschenkels und namentlich die Haube auf der rechten Seite ödematös. An einem durch die Mitte des IV. Ventrikels geführten Verticalschnitte,

welcher basal am hinteren Rande des Pons durchführt, sieht man keine Tumormasse mehr. Der IV. Ventrikel in seiner hinteren Hälfte ziemlich stark ausgedehnt, mit klarem Serum gefüllt. Die Substanz der Medulla oblongata ziemlich blutarm, feuchter und weicher. Ausserdem fand sich Tuberculose der Bronchialdrüsen.

Zur genaueren Feststellung der Localisation des Tumors wurde das Gehirn in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und aus dem Gebiete des Tumors nach Weigert gefärbte Serienschnitte angefertigt. — Die mikroskopische Untersuchung erwies vor Allem die genaue Begrenzung des Tumors. Sein proximales Ende erreicht derselbe in dem Gebiete der vorderen Vierhügel, das distale Ende liegt in dem Bereiche der Trigemini-region dem Boden des IV. Ventrikels auf, nachdem der Tumor in der Nähe des unteren Vierhügelpaares aus der Masse der Medulla frei hervorgetreten ist. Seine grösste Ausdehnung besitzt der Tumor an Schnitten aus der Region der unteren Vierhügel. Ueberall zeigt er eine ganz scharfe Abgrenzung gegen die Umgebung.

Die durch den Tumor innerhalb der Vierhügel und Medulla verursachten Läsionen ergeben sich durch die Betrachtung der Querschnittsbilder aus den einzelnen Regionen:

An Querschnitten aus der Höhe der oberen Vierhügel erscheint der Tumor in die rechte Hälfte des Schnittes eingelagert und überschreitet nirgends die Mittellinie. Die linke Querschnittshälfte ist infolge dessen vollkommen normal. Die rechte Hälfte ist durch den Tumor hauptsächlich in verticaler Richtung auseinandergedrängt und übertrifft die andere Hälfte bedeutend an Höhe. Ausserdem zeigt sie eine Deformität in dem Sinne, dass der rechte Vierhügel auch gegen links verschoben erscheint. Der Tumor selbst macht durch seine scharfe Begrenzung den Eindruck eines in den Querschnitt eingelagerten Fremdkörpers. Er nimmt ein Gebiet ein, das auf der normalen Seite den rothen Kern, dessen Umgebung und die Schleife umfasst. Diese beiden Gebilde erscheinen durch die Tumormasse substituirt. Mit seiner oberen Grenze greift der Tumor in das tiefe Mark des Vierhügels, während er nach innen bis nahe an den Aqueductus Sylvii reicht. Nach unten stösst er an die Substantia nigra. Nach aussen ist der Tuberkel nur von einer ganz dünnen Lamelle Hirnsubstanz bedeckt. Von den übrigen Querschnittsgebilden erscheint die Zellensäule des Oculomotorius etwas gegen links verdrängt. An den Zellen ist jedoch weder Verminderung ihrer Zahl, noch eine Degeneration nachzuweisen. Die Wurzelfasern des Oculomotorius sind erhalten, ziehen zwar zum Theil durch den Tuberkel

hindurch, sind aber auch hier nicht degenerirt. Substantia nigra und Pedunculus sind vollkommen intact.

Die Schnittreihe aus dem Gebiete der unteren Vierhügel zeigt, dass der Tumor allmählich an Ausdehnung gewinnt und an dem gerade durch die Mitte der unteren Vierhügel gelegten Schnitte die grössten Dimensionen erreicht. Er nimmt hier die rechte Hälfte der hinteren Brückenabtheilung fast vollständig ein. Nach oben ist nur das durch den Vierhügel gebildete Dach, nach unten nur das mediale Bündel und Antheile der Schleife erhalten. Die Verdrängung der Nachbargebilde durch den Tumor ist an Querschnitten dieser Reihe noch viel stärker ausgesprochen, insbesondere erscheint der Vierhügel, der Aqueductus und die dem Trochlearis angehörigen Gebilde stark verlagert.

An den proximalsten Schnitten dieser Reihe sieht man noch einzelne Oculomotoriuswurzelfasern auf der gesunden linken Seite. Rechts ist davon nichts zu sehen. Es lässt sich jedoch wegen der starken Verlagerung der Querschnittsgebilde nicht mit Sicherheit sagen, ob die distalen Antheile des Oculomotorius rechts vollständig fehlen, oder nur durch die infolge Verlagerung hervorgerufene Asymmetrie des Schnittes nicht in die Schnittebene gefallen sind. Die Trochleariskreuzung ist normal erhalten. Die vordere Brückenabtheilung ist an sämtlichen Schnitten dieser Reihe histologisch vollkommen intact. Der Bindearm auf der kranken Seite, soweit er in die Schnitte fällt, erscheint durch den Tumor zerstört.

Schnitte aus dem mittleren Drittel des Pons: In dieser Schnittreihe nimmt der Tuberkel rapid an Grösse ab und tritt gleichzeitig ganz aus der Masse der Oblongata heraus. Während der Tumor in den proximalsten Schnitten noch mit einem kleinen Antheile in die Substanz der Medulla eindringt und Theile der *Formatio reticularis* der rechten Seite substituirt, erscheint er an distal gelegenen Schnitten nur mehr dem Boden der Rautengrube aufliegend. An den proximalen Schnitten sind zahlreiche Bogenfasern zerstört. Das Kernfasergebiet des Quintus ist normal, nur etwas gedrückt. Das hintere Längsbündel ist etwas gegen links gedrängt, seine Fasern jedoch intact. Die Schleife ist an diesen Schnitten vom Tumor nicht mehr tangirt. Auf der kranken (rechten) Seite erscheint zwar die Schleife etwas blässer als links, doch zeigt sie keine nachweisbare Degeneration. Die Bindearme sind auch in dieser Reihe an den proximalen Schnitten, an welchen sie auf der gesunden Seite noch sichtbar sind, auf der kranken Seite zerstört. In den Antheilen der Geschwulst,

in welchen der Tuberkel nur dem Boden des IV. Ventrikels aufliegt, sind die Querschnittsgebilde vollkommen normal.

An Schnitten aus dem unteren Ponsdrittel ist von dem Tumor nichts mehr zu sehen; die Querschnitte erscheinen normal. Die zur Feststellung der anatomischen Natur des Tumors in Hämatoxylin gefärbten Schnitte ergeben den typischen Befund eines Tuberkels.

Es wird sich nun darum handeln, zu zeigen, inwieweit die in vivo beobachteten Symptome in den durch die anatomische Untersuchung sich ergebenden Läsionen begründet waren.

Wir beginnen mit der Störung der Augenmuskeln. In vivo bestand eine beiderseitige, rechts stärker ausgesprochene Oculomotoriusparese, welche vollständig erklärt ist durch die partielle Läsion der Oculomotoriuswurzeln in deren distalem Antheile, während sich das Erhaltensein der Pupillenreaction vollkommen deckt mit dem Freibleiben der proximalen Theile der Wurzeln und Kerne des III. Nerven.

Wie Nothnagel¹⁾ festgestellt hat, gehören beiderseitige, zu meist unvollständig bleibende Augenmuskellähmungen zu dem für die Diagnose verwertbaren Krankheitsbilde der Vierhügeltumoren.

In einer Reihe von Fällen bildet, wie aus den in der Literatur vorliegenden Sectionsbefunden sich ergibt, die Destruction der Zellsäule des Oculomotorius die anatomische Grundlage dieser Lähmungen, in einer zweiten Reihe hingegen — und hiefür giebt unsere Beobachtung ein klares Beispiel — werden diese Lähmungen durch Läsion der Oculomotoriusnervenzwurzeln herbeigeführt.

Neben dem eben besprochenen Symptom findet sich bei Vierhügeltumoren in bald $\frac{2}{3}$ der Fälle ein zweites, d. i. die Unsicherheit des Ganges, das Unvermögen das Körpergleichgewicht zu erhalten. Diese Erscheinung war bei unserer Patientin in ausgesprochener Weise vorhanden, ausserdem liess sich aber eine ganz evidente Bewegungsataxie an den oberen, wie an den unteren Extremitäten nachweisen. Es muss besonders betont werden, dass diese Ataxie eine beiderseitige war und keine Beziehungen aufwies zu den anderen bloß halbseitig sichtbaren Erscheinungen (Hemiparese, Hemichorea).

Für die cerebellare Ataxie, wie sie in den meisten Fällen von Vierhügeltumoren zu sehen ist, wurde von Nothnagel (l. c.) Läsion des hinteren Vierhügelpaares ohne nähere Localisation verantwortlich

1) Wiener med. Presse 1889. Brain 1889. July.

gemacht, während schon früher durch Allen Starr¹⁾ dieses Symptom in einem Falle, wo es mit fasciculärer Ophthalmoplegie combinirt war, durch Embolie der die rothen Kerne versorgenden Arterien erklärt wurde. Durch einen von Barth²⁾ mitgetheilten Fall von Ophthalmoplegie combinirt mit Cerebellarataxie mit Sectionsbefund ist diese A. Starr'sche Erklärung neuerdings begründet worden. Aus der ausführlichen Mittheilung sei hier nur erwähnt, dass als Grundlage für die in vivo beobachtete, cerebellare Ataxie sich bei der anatomischen Untersuchung ein auf den rechten rothen Kern beschränkter Erweichungsherd vorfand. In dieser Beziehung stimmt der letzterwähnte Fall mit dem unsrigen vollständig überein, da auch wir Zerstörung des rothen Kerns der einen Seite constatirten. Hieraus ergibt sich wohl eine Bestätigung der Annahme von Starr. Ein besonderes Interesse gewährt unsere Beobachtung aber dadurch, dass neben der cerebellaren Ataxie in dem Symptomenbilde eine eigentliche Bewegungsataxie der Extremitäten (an den unteren auch in der Rückenlage) deutlich ausgesprochen war. Da dieses Symptom nicht zu dem gewöhnlichen Bilde der Vierhügel-erkrankung gehört, verdient es eine specielle Besprechung. In der Literatur der Vierhügeltumoren finden wir wohl gelegentlich dieses Symptom neben Cerebellarataxie erwähnt, so in dem von Feilchenfeld³⁾ mitgetheilten Falle, in welchem ein von der Glandula pinealis ausgehender und die Vierhügel betheiligender Tumor neben cerebellarer Ataxie auch Bewegungsataxie der Extremitäten veranlasste, oder in einem Falle von Nothnagel⁴⁾, welcher neben ausgesprochenen Symptomen einer Thalamus, und Vierhügelläsion auch auf die Extremitäten der linken Seite beschränkte Ataxie zeigte.

Nirgends jedoch erscheint dieses Symptom genügend betont, insbesondere fehlt aber jedwede Angabe hierüber, inwiefern sich derartige Fälle anatomisch von den gewöhnlichen Befunden bei Vierhügeltumoren unterscheiden. In unserem Falle ergibt die anatomische Untersuchung ausser der Zerstörung der rothen Kerne eine beträchtliche Läsion der Haube des Grosshirnschenkels, nach vorn bis an die Querfaserung der vorderen Brückenabtheilung reichend. Diese tiefe Läsion eines Gebietes, das die Fortsetzung der Schleife enthält, sind wir geneigt als die anatomische Grundlage der in vivo beobachteten Ataxie anzusehen.

1) Journ. of nerv. and ment. dis. 1888. May.

2) Jahrbücher der Hamb. Staatskr. II. 1890.

3) Neur. Centralbl. 1885. 409.

4) Wiener med. Blätt. 1889. Nr. 9.

Ataxie als Folge einer Zerstörung der Schleifenbahn ist nichts Neues. Eine ganze Reihe von Fällen sind bekannt, in denen auf Grundlage einseitiger Schleifenläsion auf die eine entgegengesetzte Körperhälfte beschränkte Bewegungsataxie auftritt, so in den Fällen von Kahler¹⁾, Spitzka²⁾ u. A. In neuerer Zeit ist von Krafft-Ebing³⁾ ein Fall beschrieben worden, der mit dem unseren analog ist, indem eine Schenkelhaubenläsion der einen Seite zur Ataxie der gegenüberliegenden führte, wodurch unsere Erklärung eine gute Stütze findet. Allerdings bleibt die in unserem Falle vorhandene beiderseitige Ataxie vorläufig ohne ausreichende Erklärung. Vielleicht dass bei dem Zustandekommen derselben die mechanische Beeinflussung der anderen Brückenhälfte eine Rolle spielt.

Für die Diagnostik der Vierhügeltumoren hat die in Rede stehende, mit der sogen. bulbären Ataxie⁴⁾ verwandte Erscheinung in der Combination mit anderen Symptomen, wie Cerebellarataxie, Augenmuskelstörungen, eine gewisse Bedeutung insofern, als ein derartiger Symptomencomplex, wie er in unserem Falle vorliegt, eine stärkere Bethheiligung der Haubenregion voraussetzen lässt.

Sowohl das Hinzutreten der Bewegungsataxie zum Symptomenbilde der Vierhügelläsion, als auch das ebenfalls im vorliegenden Falle beobachtete Hinzutreten von Erscheinungen einer Peduncululäsion lässt sich somit diagnostisch verwerthen. In der Reihenfolge des Auftretens dieser Erscheinungen findet die allmähliche Ausbreitung der Läsion ihren Ausdruck.

Das auffällige Symptom der Hemichorea soll später im Zusammenhange erörtert werden, nachdem noch eine zweite Beobachtung mitgetheilt ist.

II. Fall. *Hauptsächlich rechterseits ausgesprochene Oculomotoriusläsion, linksseitige Hemiplegie und Hemichorea, Tic des Nervus facialis der linken Seite, normale Sensibilität, fehlendes Kniephänomen.*

W. T., 10 jähriges Mädchen, in die Klinik aufgenommen 15. October 1891. Vater starb an Tuberculose, Mutter und Geschwister gesund. Pat. war stets schwächlich. Im Alter von 2 Jahren stellten sich die ersten Symptome eines Nervenleidens ganz unvermuthet ein, ohne dass Fieber, Krämpfe oder sonstige Erscheinungen vorausgegangen wären. Die Mutter des Kindes bemerkte damals, dass dasselbe mit dem linken Arm und bald darauf auch mit dem Bein derselben Seite zu zittern anfang. Dieses Zittern bestand sowohl in der Ruhe, als auch wenn das Kind nach etwas

1) Vortrag, Prag. med. Pr. 1879.

2) Amer. Journ. of Neur. and Psych. 1883. Nov.

3) Wien. klin. Woch. 1889. Nov.

4) Kahler, l. c.

greifen wollte. Zur selben Zeit sanken die Lider beider Augen etwas herab, so dass die kleine Pat. nichts sah. Allmählich wurde die linke Seite gelähmt, so dass das Kind nicht mehr auf die Beine gebracht werden konnte. So lag sie zwei Jahre zu Bette, während welcher Zeit das linke Auge wieder geöffnet werden konnte. Das rechte Augenlid blieb bis heute geschlossen. Im Alter von vier Jahren fing das Kind wieder herumzugehen an, doch hat sich in dem Zustande der Pat. seither (Zittern, rechtsseitige Ptosis) nichts verändert. In der Zwischenzeit litt sie häufig an heftigen Kopfschmerzen, die jetzt aufgehört haben. Einmal stand sie in einem Kinderspitale wegen Masern in Behandlung. Niemals Erbrechen oder Schwindel. Häufig Lungenkatarrhe.

Status praesens. Pat. für ihr Alter ziemlich zurückgeblieben, schlecht genährt, blass; innere Organe gesund.

Der Schädel zeigt keine Abnormitäten. Intelligenz nicht zurückgeblieben oder eingeschränkt. Kein Kopfschmerz, kein Schwindel, kein Erbrechen. Das Auffallendste sind choreatische Bewegungen des linken Armes und Beines, sowie Zuckungen im Gebiete des linken Nervus facialis. Das rechte obere Lid hängt vollkommen herab und kann mit grosser Mühe höchstens um 3 Mm. gehoben werden, wobei die Stirnmusculatur mitwirkt. Die rechte Pupille ist maximal weit, ihr Irissaum kaum 1 Mm. breit. Die Pupille ist reactionslos. Die linke Pupille ist etwas enger, ebenfalls reactionslos. Beim Blick geradeaus erscheint der rechte Bulbus nach aussen abgelenkt. Die nähere Untersuchung ergibt, dass rechts vollkommene Oculomotoriuslähmung besteht. Die Bewegung des Bulbus nach aussen geht ganz gut, ist mit geringen Zuckungen (Andeutung von Nystagmus) verbunden. Das linke Auge zeigt unvollkommene Aufwärtsbewegung; die Bewegung ebenfalls mit Zuckungen verbunden. Excursionen nach innen und aussen ziemlich normal. Bei dem Senken der Blickebene tritt auf dem rechten Auge eine deutliche Rollung des Bulbus um die Gesichtslinie nach aussen auf. Das Sehvermögen auf jedem einzelnen Auge geprüft erscheint normal. Doppelbilder sind nicht festzustellen. Keine Stauungspapille. Hörvermögen normal. Von Zeit zu Zeit treten im Gebiete des linken Augensowohl als Mundfacialis clonische Zuckungen in geringer Intensität auf, während der Untersuchung etwa alle 2—3 Minuten. Diese Zuckungen verhalten sich so, wie bei dem gewöhnlichen Tic des N. facialis. Eine Ungleichheit der beiden Gesichtshälften in der Ruhe ist nicht wahrnehmbar. Bei activen Bewegungen oder beim Lachen bleibt die linke Gesichtshälfte um ein Geringes zurück. Sensibilität im Gebiete des Quintus normal. Die oben erwähnten choreatischen Bewegungen betreffen den linken Arm in seiner Totalität. Die Extremität ist in beständiger Unruhe. Beugung und Streckung im Handgelenk, Spiel der Finger, Beugung und Streckung im Ellbogengelenk, Hebung der Schulter wechseln fortwährend mit einander ab. Im Schlafe sistiren diese unwillkürlichen Bewegungen, bei psychischer Erregung (Furcht u. s. w.) werden sie stärker. Was die active Beweglichkeit der linken oberen Extremität anlangt, so ist eine geringe Hebung im Schultergelenk möglich und auch etwas active Beweglichkeit der Finger vorhanden, sonst erscheint die Extremität gelähmt. Eine Differenz im Muskelvolumen gegenüber der anderen in jeder Beziehung nor-

malen Seite ist nicht zu constatiren. Die Sehnenreflexe sind links nicht zu prüfen, rechts nicht gesteigert. Eine Rigidität nur links in geringem Grade.

Dieselben choreatischen Bewegungen, wie die obere, zeigt auch die linke untere Extremität. Activ sind Hebung im Hüftgelenk und leichte Fuss- und Zehenbewegungen ausführbar. Sonst besteht hochgradige Lähmung. Kniephänomen fehlt beiderseits, auch bei wiederholter, mit allen Cautelen vorgenommener Prüfung. Gang hemiplectisch, Sensibilität vollkommen normal.

Bei der klinischen Vorstellung dieses Falles am 20. October 1891 wurde vor Allem Gewicht auf das Vorhandensein einer mit Hemiplegia sinistra gekreuzten rechtsseitigen Oculomotoriuslähmung gelegt, und die Diagnose auf Läsion des rechten Grosshirnschenkels gestellt. Die gleichzeitig vorhandene, wenn auch geringergradige Affection des Oculomotorius der linken Seite nöthigte zu der Annahme, dass der Process, sei es nun ein zum Theil wenigstens basaler, oder ein in der Substanz des rechten Pedunculus gelegener, von hier etwas über die Mittellinie nach links hinübergreife und dadurch die linksseitigen Oculomotoriuswurzeln theilweise lädire. Der Tic des Facialis kann ebenso erklärt werden, wie die gleichzeitig bestehende Hemichorea, nämlich aus einer Beeinflussung der motorischen Bahnen innerhalb des Pedunculus.

Die anatomische Natur der Läsion ist schwer zu bestimmen. Am wahrscheinlichsten wäre noch die Annahme eines Tuberkels, schon wegen ihrer Häufigkeit im Kindesalter. Dagegen spricht, wenn auch nicht unbedingt, die langjährige Dauer (8 Jahre). In Frage käme auch ein anderweitiger gutartiger Tumor, der stationär geblieben ist, oder die Reste einer Encephalitis (im Sinne einer cerebralen Kinderlähmung), obgleich eine solche Localisation dieses Processes zu den grössten Seltenheiten gehört. Jedenfalls spricht das Fehlen von Allgemeinerscheinungen cerebraler Natur dafür, dass es sich um einen circumscribten kleinen Herd handelt. Sehr auffallend ist in dem Krankheitsbilde das Fehlen des Kniephänomens; auf dieses bisher in der Pathologie der Hirnkrankheiten wenig beachtete Symptom soll in einer folgenden Mittheilung eingegangen werden, in der wir noch eine andere Krankheitsgeschichte beibringen, in welcher ebenfalls Fehlen des Kniephänomens bei Hirntumor notirt ist.

In den beiden vorstehend mitgetheilten Fällen liegen halbseitige Bewegungserscheinungen im Sinne einer Chorea posthemiplegica vor.

Der eine Fall ist durch Sectionsbefund belegt und deshalb für eine Verwerthung zu dem Eingangs genannten Zwecke einwandfrei,

der zweite lässt sich wenigstens bedingungsweise verwerten. Ein dritter, der einen unserem Fall II ganz ähnlichen Symptomencomplex bietet, ist kürzlich aus unserer Klinik durch E. Menz¹⁾ mitgetheilt worden; die wichtigsten Daten aus der betreffenden Krankheitsgeschichte sind folgende:

Ein bei der Aufnahme 6jähriges Mädchen erkrankte plötzlich im Alter von 10 Monaten in einer Nacht. Beim Erwachen war die rechte Körperhälfte gelähmt, und das linke Auge erschien nach aussen abgelenkt. Im weiteren Verlaufe besserte sich die Beweglichkeit der rechten Extremitäten einigermaassen, und es traten Zuckungen derselben auf.

Status: 6jähriges Mädchen, entsprechend entwickelt. Rechte Gesichtshälfte, rechte obere und untere Extremität in allen Theilen in der Entwicklung zurückgeblieben. Rechts Facialisparese.

Am linken Auge Parese sämtlicher Oculomotoriusäste, rechts Parese des Rectus sup. und inf.

Obere und untere Extremität der rechten Seite erscheinen deutlich paretisch und von beständigen choreiformen Zuckungen bewegt. Der Gang ist hemiplectisch. Die Sehnenreflexe rechts leicht erhöht.

Die Diagnose wurde gestellt auf einen Herd in der Gegend des linken Hirnschenkels, der die Mittellinie nach rechts überschreitet.

Ueber das Zustandekommen der in Rede stehenden sogen. post-hemiplectischen Bewegungserscheinungen sind verschiedene Theorien aufgestellt worden. So die Theorie Charcot's²⁾, der ein eigenes choreigenes Bündel supponirt, welches in der inneren Kapsel in der Nähe des Carrefour sensitive verläuft, jene von Gowers³⁾, der die fragliche Erscheinung in den Thalamus localisirt; die Thalamustheorie ist später von Galvagni⁴⁾ und in neuerer Zeit von Stephan⁵⁾ wieder aufgenommen worden. Die von Kahler und Pick (l.c.) gegebene Erklärung lässt post- oder prähemiplectische Bewegungserscheinungen von der Pyramidenbahn aus durch Reizung entstehen, und zwar auf Grund benachbarter oder die motorische Bahn selbst nur partiell schädigender Läsionen. Diese Theorie fand bald nach ihrem Bekanntwerden auch bei den französischen Neurologen Anklang, wie besonders aus den Arbeiten von Demange⁶⁾ und Brissaud⁷⁾ hervorgeht. Trotzdem hat sie bisher in die gebräuchlichen Handbücher der Hirnpathologie nicht Eingang gefunden. Allerdings ist

1) Wiener klin. Woch. 1892.

2) Vorlesungen. Bd. I. 1872.

3) Med. chir. transact. 1876. 291.

4) Rivista clin. 1883.

5) Rev. de méd. 1887.

6) Ebend. 1883.

7) Progr. méd. 1882.

Greidenberg¹⁾, der die gesammte Literatur des Gegenstandes bis 1884 gesammelt hat, für dieselbe eingetreten. Die neuerliche Betonung der Thalamustheorie durch Stephan ist Eingangs erwähnt worden.

Als Kahler und Pick ihre Theorie aussprachen, zeigten sie an der Hand eines anatomisch untersuchten Falles, dass ihre Lehre — posthemiplectische Bewegungserscheinungen könnten von jeder Stelle der compacten Pyramidenbahn ausgelöst werden — mit keiner der bislang bekannt gewordenen Befunde in Widerspruch stehe. Es handelte sich blos darum, zu zeigen, dass Läsionen der Pyramidenbahn, die nicht, wie in ihrem Fall, in der Nähe der Stammganglien, speciell des Thalamus liegen, dieselben Störungen herbeizuführen im Stande sind. Beweise dafür suchten sie in den aus der Literatur beigebrachten folgenden zwei Fällen.

Fall von Ewald.²⁾

Tuberkel im Pons unterhalb der Vierhügel rechts von der Medianlinie und bis in die Subst. nigra reichend, während des Lebens pendelartige Bewegungen der linksseitigen Extremitäten.

Fall von Broadbent.³⁾

Ein 2jähriger Knabe erkrankt mit Erbrechen, darauf linksseitige Facialis- und Abducenslähmung, choreiforme Bewegungen des rechten Armes und beider Beine, besonders des rechten. Die Section ergiebt ein Gliom auf dem Boden des IV. Ventrikels, das das Gebiet des Facialis-Abducenskernes einnimmt, mit geringer Betheiligung der Pyramidenbahn.

Diesen Fällen analog ist der von uns mitgetheilte Fall I. Da in demselben, ausser der genau beschriebenen Läsion der Vierhügelgegend, das übrige Hirn sich normal erwies, können wir mit vollem Rechte die Ursache der beobachteten Hemichorea in einer Reizung der Pyramidenbahn innerhalb ihres Verlaufes durch den Pons suchen. Da der Tuberkel scharf begrenzt, von Druckersehnungen während der ganzen Krankheit keine Rede war (keine Stauungspapille, kein Brechen), so können wir jede Fernwirkung des Tuberkels, speciell eine indirecte Läsion des Thalamus opticus ausschliessen.

Auch für die Annahme, dass in der Läsion der in der hinteren Brückenabtheilung oder in der Hirnschenkelhaube gelegenen Gebilde die Erklärung für die Hemichorea zu finden sei, ergiebt sich keinerlei halbwegs brauchbarer Anhaltspunkt. Die unmittelbare Contiguität

1) Arch. f. Psych. XVII.

2) Deutsch. Arch. f. klin. Med. XIX. 602.

3) Brit. med. Journ. 1871.

der Pyramidenbahn hingegen ist eine Thatsache, welche hier, wie in dem Falle von Ewald, den Gedanken nahelegt, der den von Kahler und Pick ausgesprochenen Anschauungen zu Grunde liegt.

Eine weitere Durchforschung der Literatur hat uns übrigens noch einige für unseren Zweck ganz brauchbare Fälle kennen gelehrt:

Fall von Müllendorff.¹⁾

83 jährige Frau, welche in den letzten 3 Monaten ante mortem heftige allgemeine choreatische Bewegungen, daneben Anästhesie zeigt. Die Section ergiebt Compression der Brücke von vorn her durch einen Tumor am Clivus Blumenbachii.

Fall von Froriep (bei Müllendorff citirt).

8 jähriger Knabe, der seit Jahresfrist an hochgradigster Chorea litt. Bei der Section fand man Compression der Medulla oblongata durch einen vergrösserten Proc. odontoideus.

1. Fall von Henoch.²⁾

Ein Kind von 4 Jahren mit doppelseitiger Ptosis, starker Pupillenerweiterung und Reactionsmangel derselben, neurotischer Atrophie der Optici, Parese der rechten Extremitäten zeigt choreiforme Zuckungen im rechten Arme und Beine. Keine Sensibilitätsstörung. Als Grundlage der Erscheinungen fand sich bei der Section ein wallnussgrosser Tuberkel unterhalb der linken Vierhügel, welcher in die Substanz des Pons hineinreichte. In der Epikrise zu diesem Falle misst Henoch diesen motorischen Reizerscheinungen wenig Gewicht zu für die Localisation und erwähnt, ähnliche Erscheinungen beobachtet zu haben bei Tuberculose der Meningen und des Gehirnes, in denen Pons und Vierhügel vollkommen frei waren.

2. Fall von Henoch.³⁾

2 jähriges Kind, choreatische Bewegungen der linken Seite, Contractur links, Athetose der Finger links, Tremor der Zunge, Zucken im Orbicularis palpebr. links. Section: Solitär tuberkel im rechten Peduncul. cerebelli ad pont.

In der neueren Literatur existirt ferner eine Krankheitsgeschichte, die aus vielen Gründen sehr interessant geworden ist, speciell aber für unsere Frage eine hervorragende Bedeutung gewonnen hat, so dass ich mich veranlasst sehe, dieselbe etwas genauer zu referiren.

Eisenlohr, Zur Diagnose der Vierhügelerkrankungen.⁴⁾

Es handelt sich um einen Fall von im Gehirn eingetheilter Revolverkugel.

1) Deutsch. Arch. f. klin. Med. XXVI. S. 608.

2) Charité-Annalen 1878. V. 468.

3) Vorlesungen über Kinderkrankheiten. 1889. S. 268.

4) Jahrb. der Hamb. Staatskr. 1889. IV.

23 jähriger Mann; am 11. Mai 1889 Schuss in die Stirn, Heilung der Wunde ohne Entfernung der Kugel. 22. Juli die ersten nervösen Symptome: Tremor nach Art der Paralysis agitans in der linken oberen Extremität. Sonst Motilität und Sensibilität vollkommen normal. Die rechte Pupille weiter, beide reagiren träge, ausserdem alter Strabismus diverg. des linken Auges.

Im weiteren Verlaufe cessirten die Bewegungen des linken Armes, dafür Tremor des Kopfes, Zuckungen des Gesichtes, der Hals- und Beinmuskulatur auf der linken Seite, aber nur vorübergehend.

Im October dieses Jahres Bewegungsstörungen der Bulbi nach auf- und abwärts, Seitenbewegungen ebenfalls, aber weniger eingeschränkt. Nystagmus. Abnahme der Sehschärfe. Pupillen wie früher. Keine Stauungspapille. Bisher keine Drucksymptome.

Erst am 24. November Kopfschmerz, Erbrechen und Schwindel. Unsicherheit der Bewegungen. Im December beginnende Stauungspapille. Später nochmals Auftreten der Zuckungen der linken oberen Extremität. — Sopor. — Unter zunehmenden Hirndrucksymptomen Exitus letalis.

Die Section ergab, dass das Projectil seinen Weg durch das rechte Stirnhirn, den rechten Seitenventrikel und den dritten Ventrikel genommen und im Vierhügel stecken geblieben war. Die Spitze des Projectils ragte frei in den III. Ventrikel. Der rechte Zirbelstiel, seine Fortsetzung gegen den Thal. opt., und die äussere obere Decke des rechten vorderen Vierhügels waren perforirt. Durch seine Situation zerstörte das Projectil das tiefe Mark beider Vierhügel rechts, den inneren Abschnitt des rechten vorderen Vierhügelarmes, einen Theil der Schleife und der Bindearmkreuzung, das rechte vordere Längsbündel und den grössten Theil des rechten Oculomotoriuskernes.

Für unsere Lehre hat dieser Fall die grösste Bedeutung, da es sich hier gewiss um reine Herdsymptome handelt. In diesem Falle ist jede andere Erklärung der Zuckungen, als durch Reizung der unterhalb der Kugel gelegenen Pyramidenbahn unmöglich. Von einer Fernwirkung kann hier nicht gesprochen werden. Die Localisation ist analog unserem Fall I.

Einen Fall von Canfield und Butnam kenne ich nur aus einem Referat des neurol. Centralbl. 1885: Rechtsseitige Chorea ohne Parese, etwas herabgesetzte Sensibilität.

Section: Erweichungsherd im inneren Drittel des linken Grosshirnschenkels, minimale Herde in beiden Linsenkernen werden von den Autoren als irrelevant bezeichnet.

Die im Vorstehenden geschilderten Fälle, besonders unser Fall I und der Fall von Eisenlohr, erbringen in vollkommen einwandsfreier Weise den Beweis, dass auch von anderen Stellen der Pyramidenbahn aus, als der Nachbarschaft der grossen Ganglien, gegebenen Falles motorische Reizerscheinungen bestimmter Art ausgelöst werden können. Es sei an dieser Stelle ausserdem noch besonders betont,

dass wenigstens in unserem anatomisch untersuchten und in dem Falle von Eisenlohr von einer Fernwirkung des Herdes, z. B. auf den Thalamus, nicht die Rede sein kann. Hiemit ist auch der Einwand Stephan's, die Fälle, die bisher für die Theorie Kahler's angeführt wurden, könnten eine Fernwirkung auf den Thalamus nicht ausschliessen, oder seien nicht genügend anatomisch untersucht, gegenstandslos geworden.

Was nun die eigene Theorie Stephan's anlangt, die er in zwei Arbeiten¹⁾ niedergelegt hat, so geht dieselbe von einem anfechtbaren Gesichtspunkte aus, indem sie alle Bewegungsstörungen, wie Ataxie, Intentionstremor, Hemichorea u. s. w., unter dem Schlagwort Coordinationsstörung zusammenwirft. Infolgedessen sucht Stephan auch bei den in Rede stehenden Bewegungserscheinungen das Moment der Incoordination in den Vordergrund zu stellen. Was unsere Bewegungserscheinungen vor Allem kennzeichnet, ist die Unabhängigkeit von der Willkür, die Spontaneität. Was die Incoordination anlangt, die Stephan hauptsächlich betont, ist es überhaupt schwer, bei combinirten Krämpfen — um diese handelt es sich ja — zu entscheiden, ob sie noch coordinirt sind oder nicht. Es hängt dies ganz davon ab, wie eng oder weit man den Begriff der Coordination zieht. Bei der Hemichorea handelt es sich um unwillkürliche Bewegungen, die durch Zusammenwirken von verschiedenen Muskeln und Muskelgruppen zu Stande kommen, und insofern kann man auch die Hemichorea als coordinirten Krampf auffassen, zum Unterschiede von Muskelzuckungen in vereinzelt Muskeln, wie etwa bei der Myoclonie. Noch deutlicher wird die Coordination des Krampfes bei der Hemiathetose, die ja einer willkürlichen Bewegung an Coordination um nichts nachsteht und ebenfalls in die Gruppe der posthemiplectischen Reizerscheinungen gehört. Die Unterschiede sind nur quantitative, oft werden ja Uebergänge der einen in die andere Krampfform beobachtet. Das zweite, die von Stephan zusammengeworfenen Zustände scheinbar vereinigende Moment, die Steigerung durch intendirte Bewegung, ist ebenfalls bedeutungslos. Die Hemichorea wird durch intendirte Bewegungen wohl gesteigert, kommt aber, wie schon erwähnt, nicht durch Intention zu Stande, wie etwa der Intentionstremor oder die Ataxie. Mithin fällt auch die auf Grund der Meynert'schen Anschauung von der coordinatorischen Aufgabe des Thalamus aufgebaute Theorie Stephan's, dass die in Rede stehende Störung nur dann durch Läsion der Pyramidenbahn hervorgerufen

1) Arch. f. Psych. XIX. Bd. und Rev. de méd. 1887.

werden könne, wenn dieselbe in der Höhe des Thalamus statt hat, respective dieser selbst getroffen wird und nicht mehr im Stande ist, auf die längs der Pyramidenbahn laufenden Impulse coordinatorisch einzugreifen. Inwieweit die Theorie Stephan's für den Intentionstremor zutrifft, darauf einzugehen, ist hier nicht der Ort. Nur sei erwähnt, dass gewiss auch bei Sklerose en plaques Hemichorea u. s. w. auftreten könnte, ohne dass diese Erscheinung irgend etwas mit Intentionstremor zu thun hätte. Warum ein sklerotischer Herd, wenn er in denselben räumlichen Beziehungen zur compacten Pyramidenbahn steht, wie ein alter hämorrhagischer Herd oder Tuberkel doch keine Hemichorea hervorruft (so scheint es nach den bisherigen klinischen Erfahrungen zu sein), ist nicht leicht zu sagen, doch dürfte die Natur der Läsion hier die Hauptrolle spielen.

Was schliesslich die Herde im Thalamus als Erreger von Hemichorea betrifft, so sehen wir, dass alle Thalamusfälle, die Hemichorea zeigen, nie rein, sondern stets mit Sensibilitätsstörungen und Hemiparese combinirt sind. Eine Fernwirkung eines Herdes im Thalamus auf die so nah benachbarte Pyramidenbahn ist dann viel schwerer auszuschliessen, als etwa die Fernwirkung eines kleinen Herdes im Pons auf den Thalamus, auf die ja die Anhänger der Thalamustheorie recurriren müssen, wenn sie unsere Befunde mit derselben in Einklang bringen wollen.

Mit dieser Anschauung lässt sich auch die Thatsache recht gut in Einklang bringen, dass die meisten Thalamusherde, wenn sie nur weitab von der Pyramidenbahn liegen und dieselbe intact bleibt, von Bewegungsstörungen in unserem Sinne nichts hervorrufen.

Für die weitere Betrachtung des Gegenstandes wird es sich empfehlen, die einzelnen Abschnitte der motorischen Bahnen, von der Rinde angefangen bis in die Oblongata hinab — denn dies ist erfahrungsgemäss die unterste Grenze für das Zustandekommen coordinirter Krämpfe — der Reihe nach durchzusprechen.

Wir beginnen mit der Hirnrinde und der dazu gehörenden weissen Substanz. Vor Allem anderen ist zu betonen, wie es übrigens schon Nothnagel und die meisten anderen Autoren¹⁾ gethan haben, dass von den hier in Rede stehenden Störungen die sogenannten partiellen Epilepsien abzusondern sind, wie sie nach Läsion der motorischen Zone auftreten, und deren Kenntniss heute so abgeschlossen erscheint, dass hier darauf nicht näher einzugehen ist. Die uns beschäftigenden Bewegungserscheinungen sind charakterisirt durch das

1) Vgl. Greidenberg, Arch. f. Psych. XVII.

Moment der Unwillkürlichkeit, des coordinirten Charakters der unwillkürlichen Bewegungen und der Beständigkeit. Klinisch zeigen dieselben die verschiedensten Erscheinungsformen, so dass auch verschiedene Arten, wie Hemichorea — Athetose — Paralysis agit. unterschieden wurden. (Vgl. von neueren Autoren Greidenberg (l. c.), Demange.¹⁾) Für uns ist nun die Frage von Bedeutung, ob eine der aufgezählten Bewegungsformen durch Läsion der Hirnrinde ausgelöst werden könne. Von Stephan ist als Einwand gegen die Lehre Kahler's (in der früher citirten Arbeit) geltend gemacht worden, dass in der Zusammenstellung der Rindenläsionen von Exner kein einziger Fall die in Rede stehenden Bewegungserscheinungen darbot.

In der ursprünglichen Fassung der Lehre von Kahler und Pick ist immer nur von der compacten Pyramidenbahn die Rede, so dass, wenn es sich erweist, dass auch die Ausstrahlung derselben in der Hirnrinde für die Hemichorea verantwortlich gemacht werden kann, dies blos eine Erweiterung der Lehre bedeuten würde.

Die Frage, ob post- oder praehemiplectische Bewegungserscheinungen von der Rinde ausgelöst werden können, ist nach dem heutigen Stande der Literatur noch lange nicht entschieden. Dies geht schon daraus hervor, dass Eulenburg²⁾ bis in die neueste Zeit (1889) die corticale Localisation der Athetose vertheidigt.

Eulenburg stützt seine Behauptung grösstentheils auf klinische Beobachtung, Combination der Erscheinung mit Epilepsie, Auftreten derselben bei progressiver Paralyse und durch einzelne Sectionsbefunde, und findet seine Anschauung an Greidenberg (l. c.) einen Anhänger.

Durch die Untersuchungen von Charcot, Gowers (l. c.), Leube³⁾, Berger⁴⁾, Seeligmüller⁵⁾, Kahler-Pick und Anderen ist aber zur Genüge erwiesen, dass von einer ausschliesslichen Localisation der Athetose in der Hirnrinde bei Weitem nicht die Rede sein kann, und es ist ja charakteristisch genug, dass die in der Literatur vorhandenen Sectionsbefunde bei Hemichorea und Hemiathetose in ihrer überwältigenden Mehrheit eine subcorticale Läsion aufweisen.

Trotzdem glauben wir mit Hülfe des in der Literatur des Gegenstandes ziemlich reichlich vorhandenen Materials den Beweis er-

1) Rev. de méd. 1883.

2) in Ziemssen, Wien. med. Wochenschr. 1889.

3) Deutsch. Arch. f. klin. Med. XXV. Bd. S. 242.

4) Real-Encyclop. unter „Athetose“.

5) Schmidt's Jahrbücher 1881.

bringen zu können, dass die in Rede stehenden Bewegungserscheinungen auch von der Hirnrinde und der angrenzenden weissen Substanz ausgelöst werden können.

Die meisten Beobachtungen dieser Art beziehen sich auf Fälle von progressiver Paralyse, bei welcher ziemlich oft speciell athetotische Bewegungen auftreten. Es ist jedoch gerade bei diesen Fällen grosse Vorsicht geboten (wenn keine mikroskopischen Untersuchungen vorliegen), da sich die progressive Paralyse sehr oft mit subcorticalen Läsionen combinirt (Blutungen u. s. w.).

Im Folgenden sollen nun einige uns geeignet erscheinende Fälle aus der Literatur in kurzem Auszuge Platz finden:

Ein Fall von Küssner¹⁾, in welchem bei der Section eines Paralytikers makroskopisch keine Herderkrankung nachweisbar war, zeigte während des Lebens rhythmische, fortdauernde Bewegungen der rechten Hand und des rechten Fusses. Dieselben steigerten sich bei intendirten Bewegungen. Ewald (l. c.) beschreibt einen Fall von Paralyse mit rechtsseitiger Athetose, bei welchem die Section zwei Erweichungsherde im linken Schläfelappen ergab. Henoch²⁾ führt einen Fall an, bei dem ein Herd im Thalamus sin. angeblich keine Symptome machte; erst eine hinzugetretene Meningitis veranlasst nach Henoch choreatische Bewegungen in der rechten Seite. Etwas eingehender seien zwei Fälle von Greiff angeführt.

I. Fall (Arch. f. Psych. XIV. 599).

74jährige Frau, welche nach einem apoplectischen Insult (1878) eine linksseitige Hemiplegie davontrug, die bald verschwand. Später wiederholte Insulte, senile Demenz, leichte Facialisparesie linkerseits; 1882 plötzlich starke Schmerzen in der linken oberen Extremität, choreiforme Zuckungen derselben. Haut heiss und geröthet. Dieselben Erscheinungen in der linken unteren Extremität, nur viel geringer. Der Zustand blieb bis zu dem einige Monate später erfolgten Exitus letalis bestehen.

Die Section ergab multiple, alte hämorrhagische Herde im Hirn.

Ein solcher Herd am rechten Occipitallappen und im Kleinhirn ohne jede Bedeutung.

Zwei Herde im Thalamus dexter. Der eine an der inneren Seite des Thalamus, die Wand des IV. Ventrikels nicht erreichend; der zweite am unteren Pole des Sehhügels, an den Fuss der Gehirnschenkel heranreichend; mikroskopisch erweist er sich als in den Pes pedunculus eindringend. Im Pons ein linsengrosser hämorrhagischer Herd zwischen Trigemminus und oberem Ende der Pons-Degeneration des rechten Pyramidenseitenstranges.

Für die Erklärung der Hemichorea in diesem Falle kann nur der untere Herd im Thalamus herangezogen werden, der die Pyra-

1) Arch. f. Psych. VIII. Bd.

2) Berl. klin. Woch. 1883.

midenbahn leicht geschädigt hat. Der Herd lag gerade über der Mitte des Gehirnschenkelfusses.

II. Fall (ebendasselbst, XIV. 612).

52jährige Frau, in der Anamnese apoplectische Insulte mit rechtsseitiger Lähmung, welche bald zurückgeht; senile Demenz. Anfälle von clonischen Zuckungen der linken Gesichtshälfte, sich auf den linken Arm und später auf das Bein und die andere Seite fortsetzend, unter Eintritt von Bewusstlosigkeit. Epileptiforme Anfälle, später linksseitige Parese und Sensibilitätsstörungen, choreatische Zuckungen des linken Armes dauerten durch mehrere Tage. Dieselben standen in keinem Zusammenhange mit den epileptischen Anfällen. Am 4. Tage Uebergang in Athetose, Hemianopsie, links Temperatursteigerung der Haut.

Anatom.: Veränderung der Gefässe, in den motorischen Partien der Rinde hauptsächlich ausgesprochen, besonders rechterseits. Starke Betheiligung der nervösen Bestandtheile. — Ausserdem fand sich ein Erweichungsherd in der rechten Ponschälfte, der auf die Pyramidenbahn übergriff.

Greiff ist sehr geneigt, die Hemichorea im letzteren Falle von der Rindenläsion abhängig zu machen. (Zwei von ihm citirte Fälle aus der Literatur, die von Ewald und Beach beschrieben wurden, sind nicht entscheidend.) Greiff gründet seine Annahme nur auf den klinischen Verlauf: Die gleichzeitig einsetzende Sensibilitätsstörung, Steigerung der Temperatur, Hemianopsie, ferner die kurze Dauer der Bewegungsstörungen. Jedenfalls ist, wie Greiff selbst zugiebt, die Entscheidung in diesem Falle nicht zu treffen. Für uns ist der Fall immerhin von grosser Bedeutung, da mit Sicherheit eine Localisation in den grossen Ganglien oder der inneren Kapsel auszuschliessen ist, und nur eine Reizung der motorischen Bahn, sei es in der Hirnrinde, sei es in ihrem Verlaufe innerhalb der Brücke, angenommen werden muss.

Diagnostisch wichtig für die Localisation in der Rinde kann mitunter das gleichzeitige Auftreten von Hemichorea und Hemianopsie sein, wenn es sich nicht um progressive Paralyse mit diffuser Rindenläsion handelt.

Fall von Henoeh (Charité-Ann. IX. Jahrg.).

Ein 2jähriges Kind zeigt zitternde und zuckende Bewegungen im rechten Arm und in der rechten Gesichtshälfte. Diese Störung wird während der Beobachtung intensiver, geht auf den Kopf, das rechte Bein, die rechte Rumpfmusculatur über. Auftreten von Nystagmus des rechten Auges. Parese des rechten Armes.

Nach viertägiger Beobachtung Tod.

Section. Haselnussgrosser Tuberkel in der linken Hemisphäre vor dem Sulcus Rolando.

Fall von Demange (l. c.).

50jähriger Mann, seit 30 Jahren links Hemiplegie mit Hemianästhesie, Jackson'sche Epilepsie, die in letzter Zeit sistirt. Dafür Athetose der linken Hand und Bewegung des linken Arms als Ganzes (Circumduction). Section: rechte Hemisphäre atrophisch, ausgebreitete Läsion der Rinde (sklerosirter, alter Erweichungsherd). Ganglien, innere Kapsel normal. Makroskopisch keine secundäre Degeneration.

Anschliessend möge noch ein Fall Erwähnung finden, der erst kürzlich in unserer Klinik zur Beobachtung kam.

Ein 4jähriges Mädchen wird seit längerer Zeit an einer chirurgischen Klinik wegen Knochentuberculose ambulatorisch behandelt. In den letzten Tagen treten Zeichen einer Gehirnkrankheit auf, und das Kind wird uns in soporösem Zustande überbracht. Es zeigt rechtsseitige Facialislähmung, linksseitige Hemiparese und choreatische Zuckungen der linken oberen Extremität. Diese Symptome liessen im ersten Moment an einen pontinen Tuberkel denken. Am nächsten Tage jedoch traten bereits Augenmuskellähmungen, Lähmung des Facialis der anderen Seite auf. Die choreatischen Bewegungen bestanden fort. Es wurde daraufhin die Diagnose Meningitis tuberculosa gestellt. — Die Section ergab basillare, tuberculöse Meningitis, die auf die Convexität übergriff, und keinerlei Herderkrankung.

Es kann also auch eine durch Meningitis tuberculosa bedingte Erkrankung der Hirnrinde zu hemichoreatischen Bewegungserscheinungen Veranlassung geben.

Die angeführten Fälle machen es wohl wahrscheinlich, dass auch durch Reizung der Hirnrinde gegebenen Falles der Hemichorea und Hemiathetose zuzurechnende Bewegungserscheinungen ausgelöst werden können. Jedenfalls aber steht diese Localisation an Häufigkeit den anderen gegenüber zurtück.

Ueber das Vorkommen von posthemiplectischen Bewegungserscheinungen bei Erkrankungsherden, welche das compacte Bündel der Pyramidenbahn in seinem Verlaufe durch die innere Kapsel in irgend einer Weise betheiligen oder tangiren, braucht man kein neues Material beizubringen, die meisten der beobachteten und beschriebenen Fälle von Hemichorea und Hemiathetose gehören ja ohnedies hieher.

Für das Vorkommen endlich von solchen Bewegungserscheinungen bei Herderkrankungen im Bereiche der Vierhügel und des Pons, durch welche die Pyramidenbahn im Hirnschenkelfasse oder in der vorderen Brückenabtheilung betheilt wird, sind in unserer Mittheilung Beweisstücke enthalten.

Dass auch durch Oblongataherde, d. h. durch Betheiligung oder Reizung der Pyramiden des verlängerten Markes Bewegungserschei-

nungen solcher Art hervorgerufen werden können, ist möglich, ja wahrscheinlich, bisher jedoch nicht sicher nachgewiesen.

Bei unserem mit Sectionsbefund belegten Falle sitzt die Läsion in der Haubenregion und in der hinteren Brückenabtheilung und wird durch die Substantia nigra vom Hirnschenkelfusse, der die compacte Pyramidenbahn enthält, getrennt. Die starken Verdrängungserscheinungen der umgebenden Gebilde liessen eine sehr wesentliche Beeinflussung der Umgebung des Tuberkels *ad oculos* demonstrieren. Und somit ist die Annahme, dass die in unserem Fall beobachteten Bewegungserscheinungen einem durch den benachbarten Tuberkel bedingten Reizzustande des Pyramidenbündels im Hirnschenkelfusse ihre Entstehung verdanken, eine ganz wohlbegründete. Sie ist es deshalb, weil uns die Erfahrung lehrt, dass einfache Ausfallsherde in der hinteren Brückenabtheilung und Haubenregion wohl mit Ataxie der Bewegungen einhergehen können, aber keine Hemichorea hervorrufen. Hiefür giebt die Erfahrung der Klinik und die Literatur genügendes Beweismaterial.

Der zweite nur klinisch beobachtete Fall von Hemichorea, sowie der von E. Menz (l. c.) mitgetheilte Krankheitsfall können insofern für unseren Zweck Verwerthung finden, als erstens in beiden Fällen die Diagnose einer Grosshirnschenkelläsion kaum anzuzweifeln ist, zweitens die Erkrankungsherde in beiden Fällen wohl solche waren, dass sie keine Fernwirkung auf den Thalamus ausüben konnten.

Daraus lässt sich die Annahme ableiten, dass auch in diesen Fällen ein Reizzustand des Pyramidenbündels den hemichoreatischen Bewegungserscheinungen zu Grunde liegt. Die in beiden Fällen vorhandenen Lähmungserscheinungen lassen überdies eine partielle Läsion des Pyramidenbündels supponiren.

Im Anschluss an meine Beobachtung II erfordern die hiebei aufgetretenen Bewegungserscheinungen im Gebiete des linken Nervus facialis eine besondere kurze Besprechung. Sie bieten nicht, wie die übrigen Theile der hemiplectischen Körperhälfte, das Bild der Chorea dar, sondern ein Bild clonischer Krämpfe, wie wir sie als Tic des Facialis zu sehen gewohnt sind. Die Beobachtung unterscheidet sich durch diesen Befund in auffallender Weise von allen anderen Fällen von prä- oder posthemiplectischer Chorea, die wir gesehen haben, und stellt auch allen Angaben gegenüber, die von verschiedenen Autoren und gewiegten Beobachtern über das betreffende Symptomenbild vorliegen (vgl. z. B. das klinische Handbuch der Nervenkrankheiten von Gowers), etwas Besonderes dar.

Die Hemichorea und Hemiathetose beschränkt sich auf die Ex-

tremitäten, im Gesichte wird höchstens ein Zustand von gesteigertem Tonus der Musculatur beobachtet, wie stärkeres Hervortreten der Gesichtslinien bei mimischen Bewegungen. Diese Erscheinung findet sich übrigens auch als Befund nach gewöhnlichen Hemiplegien ohne Bewegungserscheinungen.

In unserem Falle jedoch bestand ein Tic des Facialis, in rhythmisch wiederkehrenden Zuckungen. Dieselben stellen offenbar das Analogon der hemichoreatischen Bewegungen für das Facialisgebiet dar. Warum im Gesichte an Stelle der Hemichorea clonische Zuckungen auftreten, darüber liesse sich Manches sagen und theoretisch ausspinnen — vorläufig liegt aber hier eine vereinzelte, jedenfalls höchst seltene Beobachtung vor, die erst wiederholt gemacht sein muss, bevor man daran geht, sie zu deuten (vgl. einen zweiten beobachteten Fall: Wiener klin. Wochenschrift 1893. Nr. 14).

Die Aufmerksamkeit auf diesen Punkt gelenkt zu haben, war der Zweck dieser kurzen Excursion.

Durch die vorstehend mitgetheilten Thatfachen glaube ich den Nachweis erbracht zu haben, dass post- oder prähemiplectische Bewegungserscheinungen, gleichwie durch Herderkrankungen, welche das compacte Pyramidenbündel im Bereiche der inneren Kapsel betheiligen oder treffen (Linsenkern, Thalamus, innere Kapsel), auch hervorgerufen werden können durch Herderkrankungen, welche das Pyramidenbündel im Bereiche des Grosshirnschenkelfusses betreffen (Haubenregion, hintere Brückenabtheilung, Hirnschenkelfuss).