

Klinische Beiträge zur infantilen Pseudobulbärparalyse.

Von

Dr. Alfred Fickler, Obrowalde (1897—1898).

Pseudobulbäre Symptome sind bei der cerebralen Kinderlähmung eine relativ häufige Erscheinung; ziemlich selten sind sie dagegen bisher beschrieben ohne gleichzeitige Beteiligung der Extremitäten. Peritz¹⁾ fand unter den 26 Fällen der paralytischen Form der Pseudobulbärparalyse, die er gesammelt hat, nur 3 Fälle (Fall 5, 10 und 13), bei denen die Extremitäten frei von jeder motorischen Störung waren. Weitere Beobachtungen dieser Art sind seither, soviel ich sehen kann, nicht veröffentlicht worden. Bei der anscheinenden Seltenheit dieser Fälle will ich im Folgenden über 3 derartige Fälle berichten; sie scheinen mir klinisch und ätiologisch eine Einheit zu bilden und stellen daher möglicherweise eine besondere Gruppe dar. Ob die von Peritz angeführten Fälle zu dieser Gruppe gehören, muss ich dahingestellt sein lassen. Den 1. und 2. meiner Fälle habe ich in der Provinz-Irrenanstalt in Kosten beobachtet; der Direktor der Anstalt, Herr Sanitätsrat Freiherr von Blomberg, hat mir die Krankengeschichten liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt, wofür ich ihm auch hier meinen besten Dank ausspreche.

1. Fall. M. P., Mädchen, geb. am 22. Juli 1889.

Anamnese: Eltern gesund, auch sonst keine hereditäre Belastung. Vater leugnet Infektion. Geburt schwer, aber ohne Kunsthilfe. Schluckte von Geburt an schlecht und hatte Speichelfluss. Laufen lernte sie mit 2 Jahren, Sprechen überhaupt nicht. Lernte spät, sich an- und auskleiden; zu einer Beschäftigung, zum Spielen war sie unfähig. Hielt sich sauber. Kein Schulbesuch. Im 13. Lebensjahr traten vorübergehend Krämpfe auf, zunächst Absenzen, dann ein Status epil., ob mit einseitigen Krämpfen ist nicht bekannt.

Befund am 29. XI. 1902: Kräftig gebautes Mädchen in gutem Ernährungszustand. Haltung schlaff. Den Kopf hält sie ständig auf die Brust geneigt, kann ihn zwar aufrichten, aber nicht lange aufgerichtet halten. Schädel klein, schmaler wie das Gesicht, symmetrisch, Stirn niedrig und fliehend. Schädelumfang 49 cm, Gesicht breit. Linke Gesichtshälfte erscheint etwas kleiner wie die rechte. Unterkiefer sehr niedrig und klein; Kinn sehr wenig entwickelt.

Beim Schliessen der Lider, das ziemlich kraftlos geschieht, bleibt eine kleine Spalte offen. Bulbi: rechts mässiger Strabismus diverg. Bewegungen

1) Pseudobulbär- und Bulbärparalyse des Kindesalters. Berlin 1902.

nach allen Richtungen möglich, geschehen aber ruckweise; extreme Stellungen können nicht lange beibehalten werden. Pupillen gleichweit, L/R, A/R +; L/R rechts langsamer als links.

Ohrmuscheln gross, liegen dem Schädel dicht an. Gehör gut, Trommelfelle intakt.

Stirnhaut kann rechts besser als links in Falten gelegt werden.

Den Mund weit zu öffnen, die Zunge zu zeigen, ist sie anscheinend nicht imstande; ebensowenig führt sie anderweitige Bewegungen des Mundes aus.

Beim Lachen Bewegung der mimischen Muskulatur ausgiebig, rechts etwas weniger wie links. Nasolabialfalte rechts flacher als links.

Mund steht ständig etwas offen, kann nicht fest geschlossen werden; dauernd Speichelfluss.

Biss sehr kraftlos; muss beim Essen fester Nahrungsmittel oft den Finger zu Hilfe nehmen, damit ihr nichts aus dem Munde herausfällt und der Bissen bis ins Rachentor kommt. Kauen sehr langsam.

Schlucken vom Zungengrund nach abwärts gut.

Zähne sind unregelmässig gestellt, aber gut gebaut, soweit sie erhalten sind.

Harter Gaumen schmal und steil. Gaumensegel hängt schlaff herab; Speisen und Getränke geraten aber beim Schlucken nicht in die Nase.

Kann nichts sprechen; versteht aber, was man zu ihr spricht (gewöhnliche Aufforderungen).

Oberkörper im ganzen etwas unterentwickelt im Vergleich zum übrigen Körper.

Grobe Bewegungen der Arme und Beine intakt, nirgends Kontrakturen oder Koordinationsstörungen.

Die Vorderarme und Hände fühlen sich kalt an, sehen blaurot aus und sind gedunsen. Die Hände und Finger sind klein und dick. Feinere Bewegungen mit den Fingern auszuführen ist ihr nicht möglich.

Sensibilität (Berührung, Schmerzempfindung) am ganzen Körper gut.

Reflexe: Konjunktivalreflex sehr schwach, Kornealreflex vorhanden. Gaumen-Rachenreflex fehlt. Hautreflexe vorhanden. Patellar- und Achillessehnenreflex lebhaft. Unterkiefer- und Periostreflexe an den Armen ebenfalls lebhaft, desgleichen Tricepsreflex.

Innere Organe gesund.

Psychisch macht sie den Eindruck erheblicher Geistesschwäche.

Patientin besuchte die Anstaltsschule bis Anfang 1906. 5. VIII. 1904 erste Menstruation. Nach Entlassung aus der Schule mit einfachen Hausarbeiten beschäftigt, wegen der grossen Ungeschicklichkeit der Hände nur für grobe Arbeiten verwendbar.

Vom 28. X. bis 2. XI. 1910 Status epilepticus; am 28. X. 4, am 29. 34, am 30. 47, am 31. 71, am 1. XI. 90, am 2. 1 Anfall. Die Anfälle beschränken sich auf die rechte Körperseite, sind tonisch-klonischer Natur, dehnen sich auf Kopf, Augen und Arm, später auch auf das Bein aus; das Gesicht zeigt völlig maskenartigen Ausdruck, sämtliche Muskeln schlaff gelähmt. Das Schlucken ist stark erschwert, ausserdem besteht schlaffe Lähmung des rechten Armes und Beines vom 29. X. ab. Bewusstsein ausserhalb der Anfälle dauernd erhalten. 3. XI. 1910 Lähmung im Arm bessert sich rasch, desgleichen das

Schlucken und Öffnen des Mundes. Zungenmuskulatur noch fast völlig gelähmt. Schädel nirgends klopfempfindlich. Dermatographie auf der ganzen rechten Körperhälfte ausgeprägt wie auf der linken. Bein noch stark paretisch, kann weder stehen noch gehen. Triceps- und Patellarreflex rechts etwas stärker wie links. Kein Babinski, kein Fussklonus, Bauchdeckenreflex rechts nicht auslösbar. Sensibilität für Schmerz nicht gestört. Linke Pupille zeigt ab und zu paradoxe Reaktion. In den folgenden Tagen rascher Rückgang der Ausfallserscheinungen.

Befund am 20. II. 1911: In der Entwicklung zurückgeblieben, macht den Eindruck eines 15—16 jährigen Mädchens. Stets in gebückter Körperhaltung; Kopf auf die Brust gesenkt, kann gehoben aber nicht aufrecht erhalten werden.

Schädel niedrig, Umfang 50 cm, Querdurchmesser 13, Längsdurchmesser 16,5 cm.

Gesicht, Augen wie bei der Aufnahme.

Mund kann einige Zeit auf Aufforderung geschlossen gehalten werden, sonst aber steht er offen; Salivation. Mundschluss kraftlos. Seitwärtsbewegungen des Mundes nicht ausführbar. Zähnefleetschen kann sie zwar, doch nur bei gleichzeitigem Lachen. Öffnen des Mundes nicht sehr ausgiebig, geschieht erst nach mehrmaliger Aufforderung, als müsste sich der motorische Impuls erst einen Weg bahnen. Seitwärtsbewegen des Unterkiefers nicht ausführbar.

Zunge kann bis an die Lippen vorgebracht werden, doch geschieht dies unter ständigem rhythmischen Vor- und Rückwärtszuckungen. Seitliche Zungenbewegungen nicht möglich. Keine Atrophie der Zunge.

Kauen, Schlucken wie bei der Aufnahme.

Gaumensegel wird beim Intonieren etwas gehoben. Reflex fehlt.

Das Wenige, was sie spricht, hat nasalen Klang. Vokale: a, o, e wird verständlich gesprochen, u klingt wie o, i wie e. Von Konsonanten wird Kehlkopf — r, ch, f ziemlich verständlich gesprochen, m andeutungsweise, die übrigen gar nicht. Die aus den angeführten Buchstaben bestehenden Worte sind zu verstehen, in anderen Worten ersetzt sie die Konsonanten durch Hauchlaute.

Sensibilität der Extremitäten ungestört. Feinere Bewegungen der Finger sehr unvollkommen: Abduktion der Finger beschränkt; auch ist es ihr unmöglich, die Spitzen der Finger zusammenzubringen; Zuknöpfen von Kleidern sehr erschwert; Bewegungen der Finger einzeln unmöglich. Nur zu groben Arbeiten brauchbar. Wassermann im Serum positiv. Keine Entartungsreaktion.

2./4. VI. 1912: Neuer Status epilepticus ähnlich dem von 1910; bis 27. XII. noch vereinzelte Anfälle, seitdem sind keine mehr aufgetreten.

Sonst bis jetzt keine wesentlichen weiteren Änderungen.

Fall 2. R. K., Mädchen, geb. 15. IV. 1897.

Anamnese: Eltern gesund. Keine Fehl- oder Frühgeburten. Eine Schwester der Patientin hat ein angeborenes organisches Nervenleiden unbekannter Art. Patientin ist normal geboren, bekam die Mutterbrust, konnte saugen usw. Im Alter von 9 Monaten erkrankte Patientin plötzlich, lag wie gelähmt da und rührte sich nicht; bei jedem Stoss an den Wagen, bei

jeder Berührung usw. bekam sie Konvulsionen; sie konnte nicht mehr saugen, schluckte sehr schlecht, Milch musste ihr teelöffelweise eingeflösst werden. Speichelfluss trat ein und leichte Krampfanfälle, die längere Zeit anhielten. Mit 3 Jahren lernte Patientin laufen; ungefähr zur selben Zeit stellten sich wieder Krampfanfälle ein, die nach einiger Zeit wieder aufhörten. Lernte nicht sprechen. Kaustörungen, Speichelfluss bestanden seit der Krankheit ununterbrochen fort.

Am 13. IV. 1907 in Kosten aufgenommen, wo folgender Befund erhoben wurde.

Körperliche Entwicklung nahezu dem Alter entsprechend; kräftig gebaut.

Schädel 48 cm im Umfang, Querdurchmesser 13,0, Längsdurchmesser 16,0 cm. Bau symmetrisch, Hinterkopf wenig entwickelt. Stirn schmal und niedrig.

Gesicht asymmetrisch (rechte Hälfte grösser als linke). Rechte Lidspalte etwas grösser wie linke. Linker Mundwinkel steht höher wie der rechte. Unterkiefer und Kinn hypoplastisch.

Gesichtsmuskulatur schlaff. Stirnrunzeln wenig ausgiebig. Lidschluss gut und ziemlich kräftig. Linkes Auge in geringer Strabismus convergens-Stellung. Bulbi können nach keiner Richtung ausgiebig bewegt werden, in keiner extremen Stellung festgehalten werden; sie werden schleudernd nach der Seite, nach oben, unten bewegt, kehren aber sofort wieder in die Mittelstellung zurück. Pupillen nicht völlig zentral, reagieren langsam auf Licht, besser auf Akk. Konjunktivalreflex beiderseits schwach, rechts mehr als links; Kornealreflex wegen Sträubens nicht zu prüfen.

Ohrmuscheln gross, plump gebaut, rechte grösser als die linke; Helix stark überhängend. Gehör gut.

Nasolabialfalten wenig ausgeprägt, rechts noch weniger wie links.

Oberlippe kurz, so dass die Zähne etwas hervorsehen. Zähnefleetschen gelingt mit der Unterlippe, die Oberlippe bleibt unbeweglich.

Beim Lachen kontrahiert sich die linke Gesichtsmuskulatur gut, die rechte etwas schlechter.

Mundspitzen ganz unmöglich. Mund ständig offen, Speichelfluss.

Mundöffnen wenig ausgiebig, Schliessen des Mundes ausführbar.

Zunge kann nicht über die untere Zahnreihe vorgestreckt, nicht an die obere gehoben werden, sie liegt flach am Boden der Mundhöhle, kann kaum seitlich bewegt werden. Oberfläche eben, Gewebe fühlt sich schlaff an.

Harter Gaumen, sehr schmal und steil, rechte Hälfte breiter wie die linke. Gaumensegel hängt stark herab, ist atrophisch, besonders das Zäpfchen. Beim Intonieren wird er eine Spur gehoben. Gaumen- und Rachenreflex fehlt.

Hutchinsonsche Zähne, unregelmässig gestellt.

Unterkiefer kann nicht seitwärts bewegt werden; Unterkieferreflex lebhaft.

Biss sehr kraftlos. Beim Abbeissen von Brot hält sie das Brot mit den Zähnen fest und bricht mit den Händen ab. Kauen langsam und kraftlos; oft fallen ihr Brocken aus dem Munde oder gelangen in die Backentaschen. Beim Trinken läuft Flüssigkeit daneben. Die Speiseteile muss sie mit dem Finger

über den Zungenrücken nach hinten schieben. Schlucken erschwert; Speiseteile aber gelangen nicht in Nase oder Kehlkopf.

Sprache fehlt fast völlig; von Vokalen vermag sie das a zu sprechen, sie übrigen klingen wie ein gedecktes e oder o. Von Konsonanten vermag die am Beginn einer Silbe h, zwischen zwei Vokalen das m zu sprechen (haha = haa; mama, papa = ama).

Der Kopf wird stets auf die Brust gebeugt gehalten, kann zwar aufrecht gestellt, aber nicht so gehalten werden, seitwärts kann er bewegt werden.

Aktive Bewegungen der Arme und Beine gut, nur die feineren Bewegungen der Finger mangelhaft (die Fingerspitzen können nicht zusammengebracht, die Spitze des Daumens nicht bis zum Kleinfingerballen gebracht werden). Keine Spasmen oder dergleichen.

Sensibilität für Berührung und Schmerz überall gut, andere Qualitäten sind nicht zu prüfen.

Hautreflexe überall lebhaft. Patellarreflex normal, Tricepsreflex nicht auszulösen. (Spannung ist nicht völlig zu beseitigen.)

Elektrische Reaktion der Gesichtsmuskeln normal.

Wassermann im Serum positiv.

Innere Organe gesund.

Psychisch: Versteht gewöhnliche Aufforderungen, kennt Gegenstände des täglichen Gebrauchs, ist aber ihrem ganzen Verhalten nach geistesschwach.

Der Zustand änderte sich während des Anstaltsaufenthaltes nicht. In den Jahren 1911/12 treten öfter schwere epileptische Anfälle von gewöhnlichem Typ auf.

Fall 3. S. B., männlich, geb. 16. IV. 1895.

Anamnese: Hereditär nicht belastet (über Infektion der Eltern nichts bekannt). Im Alter von 6 Monaten traten Krämpfe auf. Es bestanden Speichelfluss, sowie Kau- und Schluckstörungen; ob seit der Geburt oder seit den Krämpfen ist nicht sicher zu erfahren. Laufen lernte das Kind mit 1½ Jahren, sprechen gar nicht; auch ein einjähriger Aufenthalt in der Taubstummenanstalt blieb resultatlos.

1. XII. 1903 in Kosten aufgenommen, 13. I. 1912 nach Obrawalde übergeführt.

Befund am 1. XII. 1903: In der körperlichen Entwicklung zurück geblieben, schwächlich gebaut. Schädel 50 cm im Umfang, symmetrisch; Hinterkopf flach. Stirn niedrig, schmal.

Gesicht asymmetrisch geformt: Links Nasolabialfalte flacher als rechts. Mund weicht von der Mittellinie erheblich nach links ab, Mundwinkel steht links etwas höher wie rechts.

Unterkiefer stark hypoplastisch, Kinn fehlt fast völlig.

Lidsschluss kraftlos, Lider zittern beim Schluss. Beiderseits Epikanthus, rechts stärker als links. Strabismus convergens sin. geringen Grades. Bulbi nach allen Seiten gut beweglich. Pupillen gleichweit, R/L, R/C +; Reaktion wenig ausgiebig. Sehschärfe normal.

Ohrmuscheln klein, ohne Lappchen, beiderseits Darwinsches Knötchen. Gehör gut.

Gesichtsmuskulatur schlaff. Mund steht fast ständig offen, Speichel

fließt oft aus dem Mund. Spitzen des Mundes, Fletschen der Zähne nicht ausführbar, ebenso wenig Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers. Unterkieferreflex lebhaft. Öffnen und Schliessen des Mundes möglich, doch mit geringer Kraft. Öffnen wenig ausgiebig; beim Lachen wird die Mundmuskulatur ziemlich gut bewegt.

Gaumen sehr schmal und steil. Gaumensegel hängt tief herab, wird beim Intonieren nicht gehoben. Gaumen- und Rachenreflex nicht auszulösen.

Zähne sehr schlecht entwickelt, laterale obere Schneidezähne stark hypoplastisch, Hutchinsonscher Typ; untere Zahnreihe steht $1\frac{1}{2}$ cm hinter der oberen.

Zunge ist gefeldert, liegt flach am Mundboden, sie kann nicht über die Zahnreihe vorgestreckt werden; beim Versuch dazu treten längs- und querverlaufende Kontraktionen auf. Die Spitze der Zunge kann nicht an die Oberlippe gebracht werden, Seitwärtsbewegungen sind unmöglich.

Beim Kauen nimmt Patient oft die Finger zu Hilfe, weil sich die Speisen bald in den Backentaschen, bald unterhalb und seitlich der Zunge festsetzen und sie über den Zungenrücken nach hinten geschoben werden müssen. Speiseteile fallen ab und zu heraus aus dem Munde; Abbeissen eines Stückes Brot ist nicht möglich. Flüssiges fließt teilweise zum Mund wieder heraus. Schlucken fester Speisen erschwert, von Flüssigkeiten gut.

Sprache besteht aus unartikulierten Lauten.

Beim Bestreichen des Fazialis um die Mundwinkel geringe Zuckung.

Kopf wird gebeugt gehalten, kann gestreckt werden.

Arm- und Beinmuskulatur gut funktionsfähig, keine Spasmen, keine Koordinationsstörungen. Brust- und Armmuskeln wenig entwickelt. Feinere Bewegungen der Finger unvollkommen. Sehnenreflexe von normaler Stärke, Hautreflexe desgleichen.

Sensibilität, soweit zu prüfen, überall intakt. Elektrische Reaktion der Gesichts-, Oberarm- und Brustmuskulatur etwas herabgesetzt.

Versteht einfache Sätze, kennt die Gegenstände des täglichen Gebrauches, ist aber seinem ganzen Verhalten nach erheblich schwachsinnig.

Innere Organe gesund.

Patient besuchte die Anstaltsschule und lernte allmählich etwas sprechen, auch die sonstigen Lähmungssymptome besserten sich in geringem Umfange. Wassermann im Serum positiv.

Jetziger Befund, besonders soweit er mit dem Aufnahmebefund differiert:

Stirnrunzeln ziemlich gut.

Lidschluss kraftlos, Lidzittern bei Lidschluss.

Augen nach allen Richtungen gut beweglich, geringer Strabismus convergens links, Pupillen gleich- und mittelweit, Reaktion auf L und A zwar deutlich aber wenig ausgiebig. Konjunktivalreflex fast gar nicht auszulösen, Kornealreflex gut.

Nasolabialfalten gering ausgebildet, Nasenflügel können nicht bewegt werden.

Mund wird meist etwas offen gehalten, kein Speichelfluss, er schluckt häufig hörbar Speichel hinunter. Mundspitzen, Pfeifen nicht ausführbar.

Mundöffnen in ziemlich grossem Umfange möglich, rechts wird er weiter geöffnet als links. Mundaufblasen unausführbar. Zähnefleetschen in geringem Grade möglich.

Zunge kann nicht über die vordere Zahnreihe vorgestreckt, nicht an die obere Zahnreihe gehoben, nicht seitwärts bewegt werden; beim Versuch Kontraktionen in horizontaler Richtung.

Bewegungen des Unterkiefers nach seitwärts unmöglich.

Masseterreflexe schwach.

Kaubewegungen kraftlos. Bissen kommen jetzt aber nur selten noch in die Backentaschen oder unter die Zunge. Ein Löffel kann nur mit geringer Kraft im Munde festgehalten werden.

Unterkieferreflex lebhaft.

Gaumensegel hängt herab, wird bei Intonation nur rechts eine Spur gehoben. Gaumenreflex angedeutet.

Schlucken bis zum Rachenor erschwert.

Nacken- und Halsmuskulatur gut funktionsfähig.

Sprache stark nasal. Vokale sämtlich ziemlich verständlich, wenn auch u und o sowie e und i sehr ähnlich klingen.

Von Konsonanten können gar nicht gesprochen werden m, d, t, g, k, s, sch; an ihre Stelle tritt meist ein Hauchlaut; andeutungsweise werden gesprochen n, l, w, r, gut oder ziemlich gut p, f, v, h, ch, j.

Das Sprechen macht ihm grosse Mühe, und er spricht höchstens in ganz kurzen Sätzen, meist nur in einzelnen Worten; immerhin vermag er sich einigermaßen verständlich zu machen.

Glottisschluss im laryngoskopischen Bild gut.

Vestibularer kalorischer Nystagmus deutlich.

Gehör, Geruch, Geschmaek nicht gestört.

Sensibilität am ganzen Körper in allen Qualitäten gut.

Hautreflexe ebenso wie die Knochen- und Sehnenreflexe lebhaft.

Nirgends elektrische Entartungsreaktion. Feinere Bewegungen der Finger sehr ungeschickt.

Hat in der Schule nur sehr geringe Fortschritte gemacht; in seinem ganzen Verhalten zeigt sich eine Geistesschwäche höheren Grades.

Die drei angeführten Krankengeschichten bieten ein fast nur in der Intensität der Symptome verschiedenes, sonst aber sehr gleichförmiges Krankheitsbild.

Alle drei Kranke sind geistesschwach und zeigen Lähmungserscheinungen im Gebiete der motorischen Hirnnerven, während die von den Rückenmarksnerven versorgten Körperteile frei von Lähmungen, Koordinationsstörungen und Spasmen sind; nur die feiner abgestuften Bewegungen der Hände sind mehr oder weniger mangelhaft entwickelt. Die von der Lähmung betroffenen Muskeln zeigen z. T. eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, aber nirgends Entartungsreaktion; ebenso sind keine lokalisierten Atrophieen der Muskeln vorhanden. Auch sensible

Störungen fehlen durchaus. Die Krankheit ist entweder angeboren oder während des ersten Lebensjahres erworben, zeigt keine Progression, im dritten Falle sogar eine geringe Besserung, die sich ganz allmählich herausgebildet hat.

Von motorischen Störungen ganz frei sind die Muskeln, die von der Glossopharyngus-, Vagus-, Accessoriusgruppe versorgt werden. Ziemlich gering sind die Lähmungserscheinungen an den Augenmuskeln. Die äusseren zeigen in den beiden ersten Fällen eine geringe Schwäche, insofern die Augen zwar nach allen Richtungen bewegt werden können, aber sofort wieder in die Mittelstellung zurückkehren. Die Verengung der Pupillen erfolgt in allen drei Fällen langsam oder weniger ausgiebig wie normaler Weise. In sämtlichen Fällen besteht mehr oder minder hochgradiger Strabismus.

Stark betroffen ist das Gebiet des 5., 7. und 12. Hirnnerven.

Masseter und Temporalis sind zwar in keinem Falle ganz gelähmt, stets aber erheblich geschwächt; der Biss ist kraftlos, Gegenstände können mit den Zähnen gar nicht oder nur mit geringer Kraft festgehalten werden. Die Pterygoidei zeigen starke Funktionsstörungen: Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers sind in keinem Falle möglich, der Mund kann nicht weit geöffnet werden, ausser im dritten Falle, wo diese Fähigkeit jetzt vorhanden ist, während sie vor einigen Jahren noch fehlte.

Noch erheblicher sind die Störungen der Facialismuskulatur. Am wenigsten betroffen ist der obere Facialisast: Stirnrunzeln ist in den ersten beiden Fällen etwas gestört, Lidschluss zwar bei allen möglich, aber kraftlos, Ptosis ist bei keinem vorhanden. Stark sind dagegen die Lähmungserscheinungen in den unteren zwei Dritteln des Fazialis: Naserümpfen, Zähnefletschen, Backenaufblasen, Mundspitzen, Mundwinkel in die Höhe ziehen, Mundbewegungen nach seitwärts sind sämtlich unausführbar oder höchstens andeutungsweise vorhandene Bewegungen. Nur beim Lachen oder Weinen und ähnlichen emotiven Bewegungen treten die Gesichtsmuskeln in Tätigkeit. Auch der Levator vel. palat. ist in allen Fällen gelähmt, das Gaumensegel hängt schlaff herunter und wird beim Phonieren höchstens andeutungsweise gehoben; nur beim Schlucken scheint es sich zu heben und den Nasenrachenraum abzuschliessen: Nie treten Speisen oder Getränke in die Nase.

Ebenso stark wie die Facialismuskulatur ist die des Hypoglossus von der Lähmung befallen: die Zungenbewegungen sind äusserst beschränkt, sie bestehen fast nur in einem Vorstrecke_n

der Zunge bis an die vordere Zahnreihe oder Lippen, wobei langsame Zuckungen nach vor- und rückwärts auftreten; alle anderen Bewegungen sind nicht ausführbar.

Von sonstigen motorischen Ausfallerscheinungen ist noch die Schwäche der Nackenmuskulatur und die Störung in der Gebrauchsfähigkeit der Finger hervorzuheben. Letztere zeigt verschiedene Grade; es kann die Opposition des Daumens, die Abduktion der Finger, das Bewegen einzelner Finger beeinträchtigt sein, oder es kann auch nur die Fingerfertigkeit gering sein, so dass Bewegungen wie die des Rockzucknüpfens und ähnliche sehr ungeschickt und langsam ausgeführt werden.

Von Reflexstörungen in den betroffenen Gebieten ist anzuführen, dass der Lidschluss von der Konjunktiva aus kaum zu erzielen ist, während er von der Cornea aus prompt erfolgt. Der Gaumenreflex fehlt in allen Fällen, im dritten Falle hat sich jetzt eine Andeutung des Reflexes eingestellt. Der Unterkieferreflex ist lebhaft, wie auch sonst am Körper Sehnen- und Periostreflexe.

Ausser diesen Symptomen fällt in allen Fällen eine mehr oder weniger erhebliche Atrophie des Unterkiefers und mangelhafte Ausbildung des Kinns ins Auge; im dritten Falle ist sie so beträchtlich, dass die untere Zahnreihe $1\frac{1}{2}$ cm hinter der oberen steht. Auch die Hände fallen durch ihre Hypoplasie auf; im ersten Falle bestanden dabei an Händen und Vorderarmen vasomotorische Störungen in Gestalt von Kühle, Blaufärbung und teigiger Schwellung. Hervorzuheben ist noch, dass die Schädel in sämtlichen Fällen abnorm klein sind.

Die angeführten Lähmungserscheinungen haben vor allem Störungen der Sprache sowie des Kau- und Schluckaktes zur Folge.

Die Sprache ist artikulatorisch hochgradig gestört und stark nasal. Von Vokalen wird stets am besten das a gesprochen, schlechter o und e, während u und i, wenn man überhaupt einen Unterschied heraushört, dem o und e ähnlich klingen. Von Konsonanten ist stets die Aussprache des h und ch erhalten, die übrigen werden je nach der Stärke der Lähmung gar nicht (d, t, s, z, sch, g, k) oder mehr oder weniger vollkommen gebildet. Das Sprechen verursacht den Kranken grosse Anstrengung, so dass sie im besten Falle nur schwer zum Sprechen zu bewegen sind.

Infolge der Schwäche der Kaumuskulatur ist das Abbeißen von Bissen sehr erschwert; das Kauen besteht in Auf- und Abwärtsbewegungen des Unterkiefers. Infolge der Lippenlähmung fallen Speiseteile aus dem Mund heraus, von Getränken fließen grössere oder kleinere

Mengen daneben. Infolge der Schwäche der Buccinatorii und der Zunge geraten Speiseteile in die Backentaschen und unter die Zunge und müssen mit dem Finger hervorgeholt werden. Die Zungenparese macht auch den Transport der Speise zum Rachen unmöglich, was gleichfalls der Finger besorgen muss. Vom Gaumentor abwärts erfolgt das Schlucken gut; es macht allerdings oft den Eindruck, als ob der Schluckakt auch dort noch erschwert wäre; doch ist dies wohl die Folge der mangelhaft zerkleinerten Bissen.

Im Fall 1 und 2 war das Krankheitsbild kompliziert mit epileptiformen Anfällen, die periodenweise in mehrjährigen Intervallen auftraten. Im ersten Fall zeigten sie Jacksonschen Typ und führten zur vorübergehenden Lähmung der rechten Körperhälfte, ein Zeichen dafür, dass die linke Hemisphäre mindestens stärker von dem Krankheitsprozess betroffen war wie die rechte.

Die Krankheitserscheinungen in den drei geschilderten Fällen bestehen also, abgesehen von den epileptischen Anfällen in einer Idiotie, die angeboren oder in frühester Kindheit erworben ist, und einem Symptomenkomplex, welcher dem der Bulbärparalyse sehr ähnlich ist. Er unterscheidet sich aber von dieser durch das Fehlen von Muskelatrophien und Entartungsreaktion und die erhaltene Beweglichkeit der von der Lähmung befallenen Muskeln bei mimischen Gefühlsäusserungen und beim Schluckakt. Der Krankheitsprozess kann daher nicht im Bulbus selbst, sondern nur zentral davon gelegen sein; bei der gleichzeitigen Idiotie und den epileptischen Anfällen, die in einem Falle reinen Rindencharakter haben, ist der für die bulbären Symptome in Betracht kommende Herd höchst wahrscheinlich in der Hemisphärenrinde zu suchen. Für eine Entwicklungsstörung des gesamten Grosshirns spricht die in allen drei Fällen vorhandene abnorme Kleinheit des Schädels; sie würde aber an sich nicht die bulbären Symptome erklären; wir müssen annehmen, dass im unteren Gebiet der Zentralwindungen sehr erhebliche Entwicklungsstörungen durch krankhafte Prozesse aufgetreten sind, die in diesem Gebiet wahrscheinlich zur Mikrogylie geführt haben. Dass die motorische Zone des Grosshirns von der Störung besonders stark befallen ist, zeigt sich auch darin, dass gerade Sprache und Fingerfertigkeit, die Domäne des Rindenmotoriums, am meisten gelitten haben. Es sind also pseudobulbäre Lähmungen, die wir im Gebiete der Hirnnerven vor uns haben und die Diagnose der Erkrankung würde demnach lauten Idiotie mit Pseudobulbärparalyse.¹

Von der gewöhnlichen Form der schlaffen Pseudobulbärparalyse unterscheidet sich unser Krankheitsbild durch das Fehlen jeglicher

gröberen motorischen Störungen an den Extremitäten, die stete, wenn auch geringe Beteiligung der Augen-, Stirn- und Lidmuskeln und die mangelhafte Fingerfertigkeit.

Für die Frage nach der Ursache der Erkrankung ist zunächst in Betracht zu ziehen, dass im ersten Falle die Geburt schwer gewesen sein soll; abgesehen davon, dass „schwere Geburt“ ein dehnbarer Begriff ist, kann auf diese Angaben ätiologisch kein grosser Wert gelegt werden, da Kunsthilfe nicht erforderlich war. Im zweiten Falle leidet eine Schwester an einer angeborenen organischen Nervenkrankheit, während sonst hereditär keine Belastung vorliegt. Diese organische Erkrankung des Zentralnervensystems bei zwei Geschwistern ohne hereditäre Belastung spricht für die Ursache, auf welche ich die Idiotie mit Pseudobulbärparalyse zurückführen möchte. In allen drei Fällen war nämlich die Wassermannsche Reaktion im Serum positiv; Krankheiten, bei denen sie ausser der Syphilis positiv gefunden wird, kommen nicht in Betracht. Wenn nun auch damit noch nicht der strikte Beweis erbracht ist, dass hereditäre Syphilis die Ursache der Erkrankung ist, so ist doch die Wahrscheinlichkeit dafür eine recht grosse. Dass Erbsyphilis zu Entwicklungsstörungen des Gehirns führt und auf sie ein erheblicher Prozentsatz der Idiotie zurückzuführen ist, ist bekannt, und es erscheint sehr wohl möglich, dass in der Gegend der unteren Zentralwindungen die Entwicklungsstörung so stark gewesen ist, dass es zur Mikrogylie gekommen ist.

Ich habe nun ungefähr ein Dutzend Fälle von infantiler cerebraler Diplegie teilweise mit Pseudobulbärparalyse auf Wassermann untersuchen lassen; stets war das Resultat ein negatives. In einzelnen Fällen von Diplegie ist zwar von anderen Autoren die Reaktion positiv gefunden worden, und es wäre wunderbar, wenn dem nicht so wäre. Der durchgängig positive Befund in meinen drei Fällen von Idiotie mit Pseudobulbärparalyse aber ist frappierend, und ich bin geneigt anzunehmen, dass dieser Symptomenkomplex für die hereditäre Lues charakteristisch ist. Bringen weitere Beobachtungen eine Bestätigung dieser Annahme, so würde demnach Idiotie mit Pseudobulbärparalyse eine hereditär-luetische Erkrankung sein, während die infantile Diplegie (Hemi-, Monoplegie) mit Pseudobulbärparalyse ätiologisch keine Einheit darstellt.
