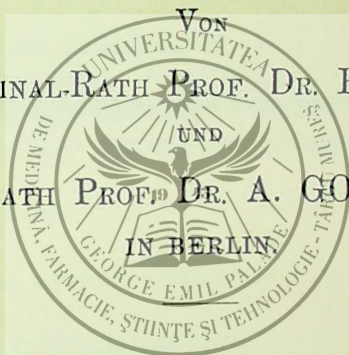


DIE
ERKRANKUNGEN
DES
RÜCKENMARKES
UND DER
MEDULLA OBLONGATA.

VON
GEH. MEDICINAL-RATH PROF. DR. E. v. LEYDEN
UND
GEH. MED.-RATH PROF. DR. A. GOLDSCHIEDER



III. MEDULLA OBLONGATA.

~~~~~  
ZWEITE, UMGEARBEITETE AUFLAGE.  
~~~~~

MIT 7 ABBILDUNGEN.

WIEN, 1905.
ALFRED HÖLDER
K. U. K. HOF- UND UNIVERSITÄTS-BUCHHÄNDLER
I. ROTHENTHURMSTRASSE 13.

ALLE RECHTE, INSBESONDERE AUCH DAS DER ÜBERSETZUNG, VORBEHALTEN.



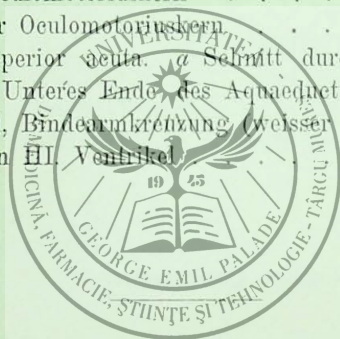
Inhalts-Verzeichniss.

Die Erkrankungen der Medulla oblongata.

	Seite
Einleitung	1
Allgemeine Symptomatologie	3
Erstes Capitel. Progressive amyotrophische Bulbärparalyse	6
Geschichte	6
Pathologische Anatomie	8
Symptomatologie und Verlauf	10
Dauer und Prognose	17
Verhältniss zur progressiven spinalen Muskelatrophie	18
Aetiologie	19
Diagnose	19
Therapie	20
Zweites Capitel. Die acute Bulbärparalyse	20
Allgemeine Symptomatologie	20
Specielle Symptomatologie der einzelnen Formen	25
I. Erweichung durch Embolie oder Thrombose	25
II. Blutung	31
III. Bulbäre Myelitis	32
Abscess	32
IV. Trauma und allmätige Compression	33
V. Neuritis	36
VI. Bei acuten Infectiouskrankheiten	36
VII. Bulbäre Form der aufsteigenden Paralyse	37
Drittes Capitel. Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund	38
Viertes Capitel. Die Pseudobulbärparalyse	44
Fünftes Capitel. Die Erkrankungen der Augenmuskelkernregion. Nucleare	
Ophthalmoplegie	50
Anatomische Vorbemerkungen	50
Chronische progressive (nucleare) Ophthalmoplegie	55
Geschichtliches	55
Symptomatologie	57
Pathologische Anatomie	61
Wesen des Processes	65
Prognose und Verlauf	65
Diagnose	66
Aetiologie	68
Acute Ophthalmoplegie	68
I. Polienccephalitis superior haemorrhagica acuta	68
Pathologische Anatomie.	72
II. Ophthalmoplegie bei Polyneuritis und neuritische Ophthalmoplegie	73
Sechstes Capitel. Die recidivirende Oculomotoriuslähmung (Migraine ophthalmoplégique)	76

Verzeichniss der Abbildungen.

	Seite
Fig. 1. Charakteristischer Gesichtsausdruck bei progressiver Bulbärparalyse (Fall von v. Leyden)	15
Fig. 2. Bulbäre Myelitis (v. Leyden). Ausbreitung der Erkrankung auf dem Querschnitt	34
Fig. 3. Bulbäre Myelitis (v. Leyden). Ausbreitung in der Höhe	34
Fig. 4. Gruppierung der Kerne der Oculomotoriusregion	53
Fig. 5. Normaler linker Oculomotoriuskern	62
Fig. 6. Atrophischer linker Oculomotoriuskern	62
Fig. 7. Poliencephalitis superior acuta. <i>a</i> Schnitt durch das obere Ende des IV. Ventrikels. <i>b</i> Unteres Ende des Aquaeductus Sylvii. <i>c</i> Gegend der vorderen Vierhügel, Bindestrinkreuzung (weisser Kern). <i>d</i> Uebergang des Aquaeductus in den III. Ventrikel	71



Erkrankungen der Medulla oblongata.

Einleitung.¹⁾

Die Erkrankungen des verlängerten Markes erheischen wegen der besonderen und wichtigen Stellung, welche diesem Organe zukommt, eine gesonderte Besprechung, obwohl sie meistens nicht ganz selbstständig und isolirt auftreten, sondern sich vorwiegend an Rückenmarks- und Gehirnerkrankheiten anzulehnen pflegen.

So finden wir eine Betheiligung der Medulla oblongata bei Tabes dorsalis, bei Myelitis, multipler Sklerose, Poliomyelitis; die progressive Bulbärparalyse gesellt sich zur progressiven spinalen Muskelatrophie (amyotrophischen Lateralsklerose) oder verbindet sich mit ihr; gewisse Intoxicationen schädigen das Rückenmark und folgeweise oder zugleich die Medulla oblongata (Landry'sche Paralyse).

Andererseits gesellen sich bulbäre Prozesse zu diffusen Hirnerkrankungen, zur progressiven Paralyse, zur progressiven Ophthalmoplegie, auch zu Herderkrankungen (Tumoren). Ferner betheiligt sich das verlängerte Mark an der syphilitischen Erkrankung des Centralnervensystems. Die bulbären Nerven werden bei der Polyneuritis nicht selten mitergriffen.

Trotz dieser mit Vorliebe hervortretenden Verbindung nehmen die Erkrankungen der Medulla oblongata in der Pathologie des Centralnervensystems eine ganz besondere, bedeutungsvolle Stellung ein. Das klinische Krankheitsbild derselben ist ein eigenartiges, mannigfaltiges und durch seine Schwere und die Gefährdung des Lebens imponirendes und wichtiges. Das besondere Interesse, welches sich an die bulbären Erkrankungen, beziehungsweise an die Mitbetheiligung des verlängerten Markes bei Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten knüpft, verdanken jene den vielfachen und bedeutungsvollen, in der Medulla oblongata gelegenen Nervencentren. Diese bedingen es, dass die dort localisirten Affectionen klinisch sich zugleich durch grosse Mannigfaltigkeit der Symptome und durch ihre Gefahr für das Leben auszeichnen. Auf einen kleinen Raum

¹⁾ Die Anatomie und Physiologie des verlängerten Markes, insoweit sie für die Klinik in Betracht kommen, sind bereits im Allgemeinen Theil, S. 35 ff., 47 und 73 f., abgehandelt worden.

zusammengedrängt, enthält die Medulla oblongata eine Reihe von Nervenkernen, welche in biologischer Hinsicht von grosser, zum Theil von vitaler Bedeutung sind: die Centren für die Athmung, Herzthätigkeit, den Kau- und Schluckact, die Bildung der Sprachlaute; ferner wichtige Vorrichtungen für die Coordination und Gleichgewichtserhaltung, für die mimischen Gesichtsbewegungen, für die Blutvertheilung (Vasomotoren) und die Schweissecretion. Zugleich wird die Medulla oblongata fast von der Gesammtheit der motorischen und sensiblen Bahnen auf ihrem Wege zum und vom Gehirn durchsetzt. Es sind daher gewaltige und zugleich sehr mannigfaltige Störungen und Eingriffe in die körperlichen Functionen, welche durch die bulbären Erkrankungen hervorgerufen werden: Respiration, Circulation, Nahrungsaufnahme, Sprache, Gesichtsausdruck, Bewegung und Empfindung am gesammten Körper werden ergriffen. Hiezu kommt, dass häufig an den Erkrankungen der Medulla oblongata auch die Brücke sich betheiligt, zuweilen auch die Hirnschenkelregion. Da das Organ des Bewusstseins, das Grosshirn, unbetheiligt sein kann, so bleibt dem Kranken, welcher sowohl der höheren menschlichen Ausdrucksbewegungen in Form der Sprache und der Mimik, wie auch der zur Erhaltung des Lebens nothwendigsten Verrichtung: der Aufnahme von Speise und Trank, beraubt, welcher unfähig der Bewegung und gefühllos sein, und endlich von einer das Leben in jedem Augenblicke bedrohenden Herz- und Athmungsschwäche befallen sein kann, das Bewusstsein seines Zustandes und die Reflexion erhalten! Die Lähmungen und Anästhesien können eine ungemein weite Ausbreitung erreichen; man sieht das eindrucksvolle Bild der Paraplegia totalis, d. h. Lähmung aller vier Extremitäten (wenn auch meist nicht complet) entstehen; ausser dieser fordern die der Medulla oblongata, der Brücke und den Hirnschenkeln eigenthümlichen wechselständigen Hemiplegieen unser Interesse heraus. Die Betheiligung der Medulla oblongata bei Erkrankungen des Nervensystems bezeichnet eine schwere Wendung und führt nicht selten den tödtlichen Ausgang herbei; so bilden bulbäre Symptome bei aufsteigender Myelitis, bei Landry'scher Lähmung, bei Meningitis, bei Polyneuritis in den schweren, zum Exitus gelangenden Fällen den Abschluss. Der Tod tritt durch Athmungslähmung, zuweilen ziemlich plötzlich, ein.

Auch die Therapie hat einiges Eigenartiges; so ist der Verkehr mit den Kranken in Folge der Sprachlähmung erschwert, umso mehr, wenn eine gleichzeitige Armlähmung ihn auch verhindert, schriftlich seine Klagen und Wünsche mitzutheilen; die Schlucklähmung macht die künstliche Ernährung mittelst Schlundsonde erforderlich.

Die Reichhaltigkeit der bei Bulbärerkrankungen auftretenden Krankheitserscheinungen rechtfertigt es, wenn wir im Folgenden eine genauere Analyse der Bulbärsymptome geben.

Allgemeine Symptomatologie der Bulbärerkrankung.

Die wichtigsten und vornehmsten Erscheinungen knüpfen sich an die Störung der vitalen Centren der Athmung, der Herzbewegung und des Schluckactes. Die Affection des Athmungscentrums führt je nach dem Grade der Beeinträchtigung zu Dyspnoe, Cheyne-Stokes'schem Athmen, dauerndem Athmungsstillstand und damit zum Tode. Bezüglich des Verhältnisses zu den spinalen Centren der Athmungsmuskeln vgl. Allgemeiner Theil, S. 182 f.

Die in der Medulla oblongata gelegenen herzregulirenden Centren gehören den Vaguskernen an und bestehen aus einem die Schlagfolge des Herzens verlangsamenden und einem beschleunigenden Centrum. Es kommt durch Vagusreizung zur Verlangsamung, durch Vaguslähmung zur Beschleunigung der Pufrequenz, welche mit Herzstillstand abschliesst. Auch Unregelmässigkeit der Herzthätigkeit und zeitweiliges Aussetzen des Pulses kann sich den genannten Störungen hinzugesellen.

Der Schluckreflex wird wahrscheinlich durch die aufsteigende Glossopharyngeo-Vaguswurzel, die *Fibrae arcuatae int.* und den motorischen Vagus kern (Nucleus ambiguus) vermittelt. Störungen des Schluckactes, vom erschwerten Schlucken bis zur völligen Aufhebung desselben, gehören zum typischen Bilde der Bulbärerkrankung. Dieses Symptom ist von vitaler Bedeutung, weil es die Ernährung in Frage stellt und die Gefahr der Aspiration und Schluckpneumonie setzt; nur durch die Anwendung der Schlundsonde kann diese Gefahr beseitigt und die Ernährung bewerkstelligt werden.

Von geringerer Bedeutsamkeit für das Leben, aber doch auch schwer sind die Störungen der Kau- und Saugbewegung und der Sprache. Der Kauact erheischt die Betheiligung der von N. trigeminus versorgten Kaumuskeln und der Zunge, welche den Bissen formt und fortschiebt. Die Parese oder vollkommene Lähmung der Zunge gehört zu den regelmässigsten Erscheinungen der Bulbäraffectionen; die Beeinträchtigung der Zungenbewegung kann sich in mannigfaltiger Weise documentiren: sie kann die gesammte Zunge oder nur eine Hälfte oder beide Hälften in ungleichem Masse betreffen. Das Kauen selbst ist weniger regelmässig und fast immer in geringerem Grade gestört, wie denn der N. trigeminus aus der Brücke entspringt. Die Lähmung der Saugbewegung zeigt sich in dem Unvermögen, Flüssigkeiten zu schlürfen. Auch die übrigen Schleimhautreflexe der Mundhöhle sind erloschen und man erzielt weder eine Erhebung des Gaumensegels noch eine Würgebewegung durch Berührung der inneren Theile.

Ob der Patellarreflex bei Erkrankung der Medulla oblongata eine Störung erleiden kann, steht noch dahin.

In sehr erheblichem Grade pflegt die Sprache gestört zu sein, namentlich die Articulation der Sprachlaute, in geringerem Masse und weniger regelmässig die Stimmbildung. Das motorische Larynxcentrum liegt (nach A. Wollenberg) innerhalb des Nucleus ambiguus, caudal (und lateral?) vom Schluckcentrum. Die Bildung der Sprachlaute beruht auf der Fähigkeit, den Wandungen der Mundhöhle verschiedene Stellungen zu geben und die Gestalt der Mundhöhle dadurch umzuformen; die hiebei beteiligten Muskeln der Lippen, Wangen, des Gaumens, der Zunge beziehen ihre Nerven fast ausschliesslich aus der Medulla oblongata.

Die mangelhafte Bildung der Sprachlaute wird als Dysarthrie, die völlige Aufhebung des Articulationsvermögens als Anarthrie (v. Leyden) bezeichnet. Die Dysarthrie zeigt je nach der Ausbreitung des Processes die verschiedensten Grade der Entwicklung; nähere Angaben siehe im Folgenden bei der »progressiven Bulbärparalyse«.

Die Lähmung der Lippen- und Wangenmuskulatur erzeugt eine Schlaffheit der Mundgegend und der gesamten unteren Gesichtshälfte, wodurch die Ausdrucksbewegungen des Antlitzes erheblich leiden. Sind auch die Masseteren paretisch, so sinkt der Unterkiefer herab und der Mund steht geöffnet.

Sehr häufig umfasst das Bild der Bulbärlähmung noch Störungen, welche auf die in der Medulla oblongata gelegenen secretorischen Centren bezogen werden müssen. Hieher gehört vor Allem die abnorm starke Speichelabsonderung; der Speichel sammelt sich in grossen Mengen in der Mundhöhle an und fliesst aus dem offen stehenden Munde ab. Grösstentheils beruht dieses Phänomen freilich darauf, dass der Speichel nicht mehr heruntergeschluckt wird, sondern eben seinen Abfluss nach aussen findet, sowie auf der durch das Offenstehen des Mundes bedingten Reizung der Schleimhaut, welche zur reflectorischen Speichelsecretion führt.

Auf die im verlängerten Mark gelegenen Schweisssecretionscentren ist die in manchen Fällen in Erscheinung tretende profuse Schweissabsonderung zu beziehen.

Auch die durch das Cl. Bernard'sche Experiment erwiesene Beziehung der Medulla oblongata zur Zuckerausscheidung tritt in manchen Fällen von Bulbärerkrankung hervor. Diabetes mellitus ist bei Geschwülsten an der Medulla oblongata und im vierten Ventrikel (Cysticercus), Sklerose der Medulla oblongata beobachtet worden (vgl. die Zusammenstellung von J. Michael, Deutsches Archiv f. klin. Medicin. 1889, Bd. XLIV).

Wenn die Erkrankung sich nicht auf die Kerngegend beschränkt, sondern auch den von den langen Bahnen durchzogenen Querschnitts-

theil der Medulla oblongata betrifft, so kommt es zu Lähmungen und Anästhesien der Extremitäten in verschiedenartigster Ausdehnung; es können Hemiplegieen, Triplegieen, Lähmungen aller vier Extremitäten entstehen. Die Empfindungsstörung kann sich in Form partieller Empfindungslähmungen darstellen. Bei längerem Bestehen nehmen die Lähmungen einen spastischen Charakter an. Bei einseitigen Affectionen kommt es zu den charakteristischen wechselständigen (alternirenden) Hemiplegieen, von welchen die alternirende Facialis-Extremitätenlähmung (Gubler'sche Lähmung) die häufigste ist; sie deutet auf die Affection des unteren Brückenabschnittes; im Bereiche der eigentlichen Medulla oblongata kommt alternirende Hypoglossus-Extremitätenlähmung vor. Die Sensibilitätsstörungen äußern sich sowohl in Parästhesieen wie in Anästhesieen, welche jedoch nicht häufig sind. Sie betreffen sowohl das Trigeminusgebiet, wie den Rumpf und die Extremitäten und zeigen die verschiedenste Verbreitung. Der Affection der spinalen Trigemiuswurzel entspricht eine Sensibilitätsstörung der gleichliegenden Gesichtshälfte einschließlich des Auges. Über die getrennten Bahnen für den Muskelsinn, die Hautsensibilität, sowie Temperatur- und Schmerzempfindung vgl. das Capitel über die akute Bulbärparalyse. Charakteristisch namentlich für die acute Bulbärerkrankung ist der schnelle Wechsel der Lähmungen und Sensibilitätsstörungen von einer Seite zur anderen.

Noch zwei interessante Bewegungsstörungen sind aufzuführen, welche dem typischen Bilde der Bulbärerkrankung zugerechnet werden dürfen: die Ataxie und die zwangsmässigen Affectbewegungen. Ueber beide ist im Folgenden Näheres mitgeteilt; vgl. ferner Allgemeiner Theil, S. 174.

Wir beginnen die Schilderung der Erkrankungen des verlängerten Markes nicht mit der acuten, sondern mit der chronischen Affection desselben, weil diese geschichtlich voransteht und den Typus der Bulbärerkrankung in der vollendetsten Ausprägung enthält.

Erstes Capitel.

Progressive amyotrophische Bulbärparalyse (v. Leyden).

**Synonyma: Chronische progressive Bulbärparalyse (Wachsmuth).
Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais
et des lèvres (Duchenne). — Progressive Bulbärkernlähmung
(Kussmaul).**

Geschichte der Krankheit.

Unter der Bezeichnung: Paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres beschrieb Duchenne in den Arch. génér. de méd., 1861, und in der *Electrisation localisée*, 1861, eine bis dahin noch nicht unterschiedene Krankheitsform, von welcher er seit 1853 dreizehn Fälle beobachtet hatte. Die Krankheit begann in der Regel mit Lähmungserscheinungen von Seiten der Zunge: die Bewegungen derselben, die Articulation der Sprache, das Schlingen wurden behindert und der Speichel floss ab. Nächst dem folgen paralytische Symptome in den Muskeln des Gaumensegels, die Stimme wird näselnd, der Kranke verschluckt sich leicht, besonders Flüssigkeiten regurgitieren durch die Nase, das Gaumensegel hängt schlaff herunter, die Bewegungen durch Reflexreize scheinen jedoch nicht beeinträchtigt. Weiterhin beteiligt sich der M. orbicul. oris; der Verschluss des Mundes, die Articulation der Lippenbuchstaben ist behindert. Zuletzt entwickeln sich allgemeine Störungen der Respiration und Phonation; dyspnoische Anfälle treten ein, welche lebensgefährlich sein können. In Folge der erschwerten Nahrungsaufnahme tritt Abmagerung und Kräfteverfall ein. Die Intelligenz bleibt intact. Die Krankheit schreitet unaufhaltsam fort, der Tod erfolgt in der Regel nach Verlauf von ein bis drei Jahren.

Dieses äusserst prägnante Krankheitsbild ist von Duchenne zuerst mit Schärfe gezeichnet worden. Jedoch sind schon vor ihm derartige Fälle beobachtet worden. Trousseau gibt an, schon im Jahre 1841 einen derartigen Fall gesehen und notirt zu haben. Auch in der deutschen Literatur vor Duchenne finden sich hiehergehörige Fälle (Romberg), freilich nicht genau genug beschrieben.

Am entschiedensten schließt sich dem Duchenne'schen Krankheitsbilde eine von Duménil 1859 publicierte Beobachtung an, welche die Complication dieser Krankheit mit progressiver Muskelatrophie darstellt. Duchenne erklärt diese Complication aber für eine rein zufällige, welche mit der Bulbär-

paralyse nichts zu thun habe. Die Differenz beider bestehe darin, dass die progressive Muskelatrophie eine Atrophie ohne Lähmung, die Zungengau-mparalyse aber eine Lähmung ohne Atrophie darstelle. — Diese Unterscheidung hat sich nun aber als eine künstliche ergeben. — Trousseau fand bald Gelegenheit, das Duchenne'sche Krankheitsbild zu bestätigen und zu vervollständigen. Nur darin wich er von Duchenne ab, dass er die häufig beobachtete Combination mit progressiver Muskelatrophie nicht für zufällig ansah, sondern beide Krankheiten als Varietäten eines und desselben Krankheitsprocesses betrachtete. Auch hat Trousseau die ersten Autopsien gemacht, deren Ergebnisse freilich wenig befriedigten. Er fand die Nervenwurzeln des Hypoglossus und Accessorius dünn, atrophisch, grau durchscheinend. Auch schien die Medulla oblongata in einem Falle abnorm derb, doch war diese Abnormität viel zu unsicher, um Bedeutung zu haben. Andere Spinalnerven wurden gleichfalls dünn und atrophisch gefunden. Die mikroskopische Untersuchung war mangelhaft und ergab nichts Bestimmtes.

In Deutschland wurde zuerst von Baerwinkel bei Gelegenheit eines Referates über die Duchenne'sche Krankheit hervorgehoben, dass die Symptome, insbesondere das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit, auf einen centralen Sitz der Krankheit schliessen lassen, und dass die eigenthümliche Verbreitung über die Gebiete des N. hypoglossus, facialis, accessorius auf den Sitz in der Medulla oblongata hinweise. Auch E. Schultz (Wien 1864) stellte eine ähnliche Schlussfolgerung an, konnte aber in dem ihm zur Autopsie gekommenen Falle nur zerstreute und vereinzelte Körnchenzellen nachweisen. Wachsmuth unterwarf in einer kleinen Monographie das Krankheitsbild, dem er den Namen der progressiven Bulbärparalyse gab, einer eingehenden symptomatischen Analyse, aus welcher er folgerte, dass die Krankheit ihren Sitz in der Medulla oblongata in der Nähe der Hirnnervenkerne haben müsse. Dieser Schluss hat sich als vollkommen richtig erwiesen. Nachdem nunmehr die Aufmerksamkeit der Aerzte für diese Krankheit erregt war, wurde nicht allein das klinische Bild derselben vervollständigt, sondern bald auch eine bessere Einsicht des anatomischen Processes gewonnen. Charcot und Joffroy theilten 1869 die Ergebnisse der Untersuchung von zwei Fällen progressiver Muskelatrophie mit, welche auf Zunge und Lippen fortgeschritten war; ausser Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln, sowie des Hypoglossus und Accessorius fanden sie Atrophie der Seitenstränge und hochgradige Atrophie der Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern. Der Befund im zweiten Falle war analog. v. Leyden publicirte nach einer kurzen vorläufigen Mittheilung im Jahre 1870 ausführliche Untersuchungen über zwei tödtlich verlaufene Fälle von progressiver Bulbärparalyse, welche ihn, unabhängig von den französischen Autoren, zu nahezu denselben Ergebnissen geführt hatten. Ausser der fettigen Degeneration der vorderen Rückenmarkswurzeln, des Hypoglossus, Accessorius und Facialis hatte v. Leyden Degeneration der Vorder- und Seitenstränge des Rückenmarks, Atrophie der Faserung in der Medulla oblongata und Schwund der multipolaren Ganglienzellen in den Vorderhörnern und im Hypoglossuskern gefunden. Eben denselben Befund konnte v. Leyden etwas später noch in einem dritten Falle constatiren und vervollständigen. Ein bald darauf von Kussmaul und R. Maier in Freiburg beobachteter Fall ergab dasselbe Resultat der mikroskopischen Untersuchung, so dass damit die pathologische Anatomie der Duchenne'schen Krankheit als genügend begründet erschien. Weiterhin erfolgte noch eine

Reihe bestätigender Untersuchungen; wir dürfen wohl hier darauf verzichten, dieselben im Einzelnen aufzuführen.

Die Frage, ob es sich bei der chronischen progressiven Bulbärparalyse um eine blosse Muskelatrophie oder um eine gleichzeitige Lähmung handle, beziehungsweise ob die Lähmung die Hauptsache sei, ist verschieden beantwortet worden. In manchen Fällen ist die Atrophie der Zunge u. s. w. sehr deutlich, und die Functionsstörungen stehen ungefähr mit der Atrophie in Einklang. In anderen Fällen aber ist die Schwäche der Zungen- und Lippenbewegung, der Sprache u. s. w. sehr auffallend gegenüber dem scheinbar nur wenig oder gar nicht atrophischen Zustande. Man muss freilich wissen, dass die Muskelatrophie durch interstitielle Wucherungen verdeckt sein kann. Immerhin sind aber doch auch solche Fälle beobachtet worden, wo wirklich die Parese vorzuwalten schien.

Namentlich hat Déjérine die Anschauung vertreten, dass es sich um Parese handle. Er findet, dass die Sprachstörung bei Bulbärparalyse viel stärker ist als z. B. bei der Zungenatrophie, wie sie bei myopathischer Muskeldystrophie vorkomme. Er meint daher, dass bei der Bulbärparalyse stets sowohl die trophischen Centren der Muskeln wie die Willkürbahnen afficirt seien, also dass es sich um eine mit Ganglienzellenatrophie verbundene Lateralsklerose handle.

Pathologische Anatomie.

Die Muskelatrophie betrifft die Lippen, die Zunge, den Gaumen, die Kehlkopfmuskeln und, je nachdem spinale Muskelatrophie den Process begleitet, auch Nacken-, Hals-, Schulter-, Armmuskeln. Sehr intensiv pflegt die Degeneration der Zunge zu sein, vornehmlich der Zungenspitze. Histologisch verhalten sich die atrophirten Muskeln wie bei der progressiven spinalen Muskelatrophie: Verdünnung der Fasern, zum Theil auch körnige oder fettige Degeneration, Vermehrung des interstitiellen Gewebes und der Kerne, häufig interstitielle Fettentwicklung. Alles dies kann sich an einem und demselben Muskel vorfinden. Mehrfach ist wachsigte Degeneration der Muskelsubstanz gefunden worden.

Nerven. Die Stämme des N. hypoglossus, facialis, vagus und accessorius zeigen schon makroskopisch eine deutliche Atrophie; sie sind verdünnt, von grauer oder grauröthlicher Farbe, durchscheinend. Mikroskopisch erscheinen die Fasern in verschiedenen Stufen der fettigen Degeneration; das interstitielle Gewebe ist bei älteren Fällen vermehrt (Sklerose). Je nach der Ausdehnung des Processes zeigen auch die vorderen Spinalwurzeln, besonders im Halstheil, dieselbe Atrophie. Die intramusculären Nerven sind gleichfalls deutlich degeneriert.

Medulla oblongata. Am wichtigsten sind nun die in der Medulla oblongata selbst zu findenden Veränderungen.

Die Ganglienzellen in den motorischen Kernen derselben sind atrophirt. Am stärksten und am meisten ausgebreitet ist die Atrophie des Hypoglossuskernes. Weniger ausgesprochen ist die des Vagus- und Accessoriuskernes, des Facialis- und motorischen Trigemuskernes. Die aufsteigende Vagus-Glossopharyngeuswurzel ist theils intact, theils verschmälert gefunden worden.

Mikroskopisch sieht man im Hypoglossuskern nur wenige wohl-erhaltene Zellen. Die Mehrzahl derselben ist zu der Zeit, wo der Tod einzutreten pflegt, in geschrumpftem Zustande oder ganz untergegangen. Die an den Nervenzellen sichtbaren Veränderungen sind dieselben wie bei der progressiven spinalen Muskelatrophie in den Vorderhörnern.

Duval's Nucleus accessorius des Hypoglossus, welcher lateralwärts, dorsal von der unteren Olive in der reticulären Substanz liegt, ist meist intact. Duval und Raymond fanden bei einem Falle von Bulbärparalyse diesen Kern atrophisch. Auch Oppenheim erhob in einem Falle diesen Befund. Diese Autoren stellen die Theorie auf, dass der eigentliche Hypoglossuskern speziell das bulbäre Centrum der Zungenbewegung vorstelle, während der accessorische Kern das Centrum für die mit der Deglutition verbundenen Bewegungen sei. — Dies ist jedoch unwahrscheinlich, da, wie es scheint, meistens der accessorische Kern bei Bulbärparalyse intact ist.

Die feinen markhaltigen Fasern sind im Hypoglossuskern vermindert. Das interstitielle Gewebe ist entweder gar nicht oder ein wenig vermehrt und verdichtet. Die intrabulbären Wurzelfasern des Hypoglossus, Vagus, Facialis sind verdünnt und atrophisch. Die extrabulbären Nervenwurzeln sind einigemale unverändert befunden worden (Oppenheim, Kronthal).

Die sensiblen Kerne bleiben von der Atrophie verschont. Ausnahmsweise scheint der Acusticus Kern und der Deiter'sche betheilig zu sein. Gelegentlich besteht leichte Ependymitis.

Ob in einzelnen Fällen nicht auch Theile des Oculomotoriuskernes ergriffen werden können, ist noch zweifelhaft, weil noch nicht genügend untersucht. Die Möglichkeit wird dadurch nahe gelegt, dass mehrfach eine Betheiligung des Augenfacialis bei Bulbärparalyse gesehen worden ist. Es ist nun noch nicht sicher aufgeklärt, von welchem Kern diese Facialiszweige entspringen; dass für den Ursprung derselben noch andere Ganglienzellengruppen verantwortlich gemacht werden müssen als die dem eigentlichen Facialiskern angehörigen, geht daraus hervor, dass in Fällen von Bulbärparalyse, wo die Augenäste frei waren, trotzdem der ganze Facialiskern sich atrophirt zeigte. Mendel's Experimente und

einige pathologisch-anatomische Beobachtungen sprechen gleichfalls dafür, dass der Ursprung des Augenfacialis in den Oculomotoriuskern (hintere Partie) zu verlegen ist. Immerhin ist dieser Punkt noch nicht aufgeklärt (vgl. Ophthalmoplegie).

Bei weitem in der Mehrzahl der Fälle findet sich eine Erkrankung der weissen Substanz, speciell der Pyramidenbahnen. Die Degeneration der Pyramiden kann sich verschieden weit centralwärts erstrecken (siehe Amyotrophische Lateralsklerose). Nur in wenigen Fällen ist eine auf die Kerne beschränkte Degeneration angegeben worden: nämlich in den Fällen von Charcot, Duchenne und Joffroy, Duval und Raymond, Pitres und Sabourin, Eisenlohr, Reinhold, Marie und Onanoff, E. Remak. Jedoch bedarf es noch weiterer Untersuchungen mit feineren Methoden, speciell mit der Marchi'schen, welche uns schon Alterationen aufweist, wo die älteren Methoden noch einen normalen Befund ergaben. Bis dahin ist das völlige Freibleiben der Pyramidenbahnen noch nicht als gesicherte Thatsache anzunehmen.

Von den Fällen, bei welchen eine gleichzeitige Degeneration der Pyramidenbahnen nachgewiesen worden ist, hatten mehrere klinisch keine Zeichen dieser Complication (Contracturen etc.) dargeboten, bei anderen mag vielleicht nicht genügend darauf geachtet worden sein. Aber jedenfalls fällt die Affection der Pyramidenbahnen in den Rahmen der Krankheit und ändert nichts Wesentliches an derselben.

Remak macht die Bemerkung, dass die Fälle ohne Betheiligung der weissen Substanz auffallend schnell verlaufen sind, und meint daher, dass hiebei die Degeneration der Pyramidenbahnen nicht Zeit gehabt habe, sich zu entwickeln. In der That ist der eine Fall Charcot's in sechs Monaten, der Eisenlohr'sche in vier, der von Duval und Raymond in zehn, der Reinhold'sche Fall in zwölf, der Remak'sche in drei Monaten verlaufen.

Die Fibrae arcuatae sind gleichfalls atrophisch, verdünnt (v. Leyden). Die Oliven, Olivenzwichenschicht, die Längfasern der *Formatio reticularis*, das *Corpus restiforme* weisen keine Veränderungen auf.

Das Rückenmark zeigt häufig eine Degeneration der Pyramidenbahnen. In manchen Fällen sind die Vorderseitenstränge in mehr diffuser Weise ergriffen. Auch im Hinterstrang sind Veränderungen gesehen worden (medialer Theil der Burdach'schen Stränge, Moeli).

Symptomatologie und Verlauf.

Motilität.

Die Krankheit beginnt in der Regel mit lähmungsartigen Erscheinungen in der Zunge. Die Bewegungen derselben werden langsam

und schwerfällig, die Lautbildung (Articulation) wird undeutlich, der Schluckact behindert. Alsdann stellt sich eine Schwäche der Gaumenmuskeln ein, in Folge deren die Stimme näseldnd wird und Flüssigkeiten beim Verschlucken leicht in die Nasenhöhle gelangen. Das Velum hängt schlaff herunter und wird beim Intoniren nur wenig gehoben. Unterdessen sind auch die Lippenmuskeln (*Orbicularis oris*) ergriffen worden, wodurch die Articulation und das Schlucken noch mehr leiden und auch die mimischen Gesichtsbewegungen beeinträchtigt werden; der Speichel fliesst aus dem Munde. Durch Betheiligung der Kehlkopfmuskulatur entwickeln sich schliesslich Störungen der Phonation und Respiration, welche zu gefährdrohenden Folgezuständen führen. In den vorgerückteren Stadien, zuweilen auch schon frühzeitig, verallgemeinert sich die Krankheit und verbindet sich mit einer weit verbreiteten progressiven Muskelatrophie.

Der Anfang der Krankheit ist meist ein allmäliger. Die ersten Symptome sind so unbedeutend, dass sie längere Zeit hindurch nicht beachtet zu werden pflegen. Sie bestehen in einer leichten Behinderung beim Sprechen, welche gewöhnlich zunächst als zufällig und vorübergehend angesehen wird. Dazu gesellt sich ein Gefühl von Druck und Schwere im Halse, ebenfalls ein Symptom von geringer Intensität. Erst durch ihr hartnäckiges Fortbestehen und Fortschreiten erregen diese Symptome die Aufmerksamkeit. Zuweilen werden die ersten Erscheinungen plötzlich bemerkt, oder es treten, nachdem geringfügige Symptome schon lange bestanden haben, plötzliche Verschlimmerungen auf. In einem Falle begann die Störung während der Predigt, in einem anderen nach einem Anfalle von Dyspnoe. Dagegen gehört der Beginn mit einem wirklich apoplektiformen Anfall nicht zum Bilde der reinen progressiven Bulbärparalyse. — Die Fortentwicklung der Störung betrifft zunächst hauptsächlich die Zunge. Die Beweglichkeit derselben wird mehr und mehr beeinträchtigt; häufig besteht dabei ein Gefühl von Schwere, Druck und Spannung in der Zunge selbst und im Rachen, welches sich bis in den Nacken und die vordere Halspartie zieht. In Ausnahmefällen kann die Lähmung an Gaumen und Lippen beginnen (*Duchenne*). Die Störung der Sprache wird immer auffälliger: letztere wird langsamer und undeutlich; der Kranke ermüdet beim Sprechen leicht. Die Undeutlichkeit betrifft zuerst ganz besonders einige Buchstabenlaute (*literale Dysarthrie*); zuerst leidet die Aussprache des R und Sch, dieselben Laute, welche das Kind zuletzt aussprechen lernt; dann folgen S, L, K, G, T, später D und N (*Kussmaul*). Von den Vocalen wird durch die Zungenlähmung das I unmöglich, es klingt wie E; zur Articulation des I ist eben eine starke Erhebung des Zungenrückens nöthig. — Geht nun weiterhin auch die Lippenarticulation verloren, so wird O und U, später I und E unmöglich, während das A so lange bleibt, als überhaupt noch

Phonation besteht. Von den Consonanten wird durch die Affection der Lippen die Bildung von P und F, später von B und M, zuletzt von W behindert. B und P klingen wie Me, We oder Fe, weil Verschluss und Sprengung der Lippenarticulationsstelle ungenügend sind und der Luftstrom zum grossen Theil in die Nasenhöhle entweicht. Die Aspiraten Ch, J, H bleiben ziemlich lange erhalten; ja ein nicht ganz reiner Hauch ist den Lauten stets beigemischt (weil zwischen Zunge und Gaumen ein weiter Canal übrig bleibt, Kussmaul). Durch die Schwäche des Gaumensegels wird die Sprache näselnd, was die Undeutlichkeit erhöht. Schliesslich, wenn das Vermögen der articulirten Sprache gänzlich verloren geht, restirt nur noch die Möglichkeit, grunzende unarticulirte Laute hervorzubringen, welche kaum noch einen Anklang an Worte haben und nur von einer aufmerksamen, eingeübten Krankenpflege verstanden werden.

Zur Sprachstörung gesellen sich die Schlingbeschwerden, welche ebenfalls vorzüglich, aber nicht ausschliesslich, von der Zungenlähmung abhängig sind. Der schwerbewegliche, geschwächte Zungenmuskel vermag nicht mehr den Bissen zu bilden, im Munde umherzuwälzen und kräftig gegen den Schlund zu schieben und zu verschlucken. Die Speisen bleiben im Munde und zwischen Zahnreihen und Wangen liegen und fallen zum Theil aus dem Munde. Der Abschluss des Schlundes ist insufficient. Die Massen, besonders flüssige, gerathen in die Nasenhöhle oder in den Kehlkopf, da auch sowohl der Zungenkehldeckelverschluss des Kehlkopfes wie der rein laryngeale Verschluss (seitens der Aryknorpel und der Lig. ary-epiglottica) ungenügend sind. Beim Schlingen bleiben Speisereste an der Zungenwurzel, zwischen Zunge und Epiglottis und in den Sinus pyriformes zurück (Schwäche der Mm. stylopharyngei, durch deren Contraction beim normalen Schlingact diese Taschen sich entleeren, nach Kussmaul).

Der Speichelfluss, welcher nun auftritt, ist wohl nur zum geringeren Theil als paralytische Speichelsecretion (Cl. Bernard) aufzufassen (siehe oben). Nachts, wo der Speichel von selbst nach hinten abfliesst, tritt der Fluss desselben weniger hervor. Die Schlingbeschwerden sowohl wie der Speichelfluss steigern sich im Verlaufe der Krankheit. Das Speicheln wird so stark, dass der Speichel fortdauernd, besonders beim Sitzen, aus dem Munde herausfliesst, weil der Mund durch die atrophischen und schwachen Lippen nicht mehr geschlossen werden kann. Man sieht die Kranken daher häufig sich ein Tuch vor den Mund halten. Schliesslich liegt die Zunge flach am Boden der Mundhöhle fest. Die Kranken bedienen sich daher der Finger oder eines Spatels, um die Thätigkeit der Zunge zu ersetzen; sie schieben auf solche Weise den Bissen bis in den Schlund und bringen ihn dann hinunter; denn die reflectorische Schlingbewegung erhält sich lange, wenn sie auch unsicher

und schwach ist. Das Kauen und Schlucken wird zu einer mühseligen, langwierigen Arbeit. Die Kranken verwenden fast den ganzen Tag darauf, ermüden dazwischen oft und gelangen doch nur zu einer kümmerlichen Ernährung.

Hiezu gesellen sich nicht constant, aber doch häufig und zuweilen schon frühzeitig Störungen, welche eine Betheiligung des N. accessorius andeuten. Die Fähigkeit, die Stimmbänder völlig zu schliessen, leidet, die Stimme wird daher schwach, rau, heiser; zeitweise wird die Stimme ganz klanglos, und im weiteren Verlaufe kommt es öfters so weit, dass die Phonation bis auf geringe Reste verloren geht. Das Husten bleibt lange Zeit kräftig und klangvoll, aber weiterhin wird es matt, tonlos und gegen das Ende hin ist es oft gar nicht mehr ausführbar. Der Verschluss der Stimmritze wird im letzten Stadium so unvollkommen, dass Speisebröckel in die Luftwege gerathen und sich Bronchopneumonie entwickelt.

An den betheiligten Muskeln lässt sich schon früh neben der gestörten Function deutliche Atrophie nachweisen; sie werden dünn, schlaff anzufühlen, und bei der Contraction bieten sie nicht die derbe Resistenz eines kräftigen Muskels, contrahiren sich nicht zu normal runden Bäuchen, sondern nehmen nur mäßig an Derbheit zu, bleiben schlaffe, teigig anzufühlende platte Massen. Sie lassen fast fortdauernd fibrilläre Zuckungen erkennen. Ihre Function ist kraftlos und sehr herabgesetzt, aber erst bei sehr vorgeschrittener Erkrankung völlig vernichtet.

Die Zungenbewegungen erscheinen zuerst nur verlangsamt; die Zunge kann nicht mehr mit der normalen Geläufigkeit hin und her bewegt, ausgestreckt, hinauf- und hinabgekrümmt, zugespitzt werden u. s. w. Alles dies geschieht schwerfällig, mit sichtlicher Anstrengung und bald eintretender Ermüdung. Weiterhin wird die Exkursion ihrer Bewegungen deutlich beschränkt, sie kann nicht mehr vollkommen ausgestreckt, nicht völlig mit der Spitze nach dem Gaumen zu gehoben, nicht mehr ausgiebig nach den Seiten hin bewegt werden.

Die Atrophie der Zungenmuskulatur wird zugleich immer deutlicher. Die Zunge wird kleiner, kürzer, platter, die Oberfläche runzelt sich (durch die Erschlaffung der bedeckenden Schleimhaut). Schon vor der Abnahme des Volumens ist eine auffallend weiche, schlaffe Beschaffenheit zu erkennen; auch bei der Contraction bleibt sie weich. Alle diese Erscheinungen sind an der Zungenspitze zuerst und am deutlichsten zu constatiren.

Die elektromusculäre Erregbarkeit erhält sich lange intact; erst bei einem sehr vorgerückten Grade der Atrophie wird eine Herabsetzung derselben deutlich. Complete Entartungsreaction wird im Allgemeinen nicht beobachtet. Jedoch kommt partielle Entartungsreaction vor

(Erb). Die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit zeigt verschiedenartige Abstufungen. Vom N. hypoglossus aus erhält man Zuckungen.

Die Atrophie und Schwäche der Lippenmuskeln bringt es mit sich, dass die Patienten Schwierigkeiten finden, den Mund fest zu verschliessen und die Lippen zuzuspitzen; Pfeifen, Lichtausblasen ist unmöglich. Weiterhin steht der Mund dauernd leicht geöffnet, die Unterlippe hängt herab. Die Atrophie ist durch Betastung der abnorm schmalen, dünnen, sehr weichen Lippe leicht zu constatiren. Die Lippen fühlen sich schliesslich wie dünne häutige Falten an. Auch hier sieht man fibrilläre Zuckungen, und man findet gleichfalls die elektrische Erregbarkeit bis zu den höchsten Graden der Atrophie erhalten.

An den übrigen Muskeln des Gaumens und des Halses, welche in den Process hineingezogen werden, ist die Abnahme des Volumens und der Consistenz durch die Palpation nicht zu constatiren, aber in Bezug auf die übrigen Symptome bieten sie die ganz gleichen Verhältnisse dar.

Durch die Schläffheit und Schwäche der Lippen leidet der mimische Gesichtsausdruck, der Mund wird schlaff, weinerlich herabhängend und in die Breite gezogen.

Auf die übrigen Muskeln des Gesichtes pflegt sich der Regel nach die Atrophie nicht zu verbreiten. Namentlich sind die Muskeln der Stirn und der Augenlider intact und die lebhafte Bewegung dieser Partien contrastirt in auffälliger Weise mit der Schläffheit der unteren Gesichtshälfte. Ebenso bleiben die Augenmuskeln intact und die Augenbewegungen lebhaft. In einzelnen Fällen von Bulbärparalyse jedoch sind auch die oberen Theile des Gesichtes befallen. Schon Wachsmuth hat einen solchen Fall beobachtet, dessen Zugehörigkeit zur progressiven Bulbärparalyse freilich nicht ganz sichergestellt ist. Weiterhin sind einschlägige Beobachtungen von Eisenlohr, Bernhardt, Laufener und namentlich E. Remak gemacht worden. Die Lidspalte konnte in diesen Fällen nicht vollkommen geschlossen, die Stirn unvollkommen oder gar nicht, beziehungsweise auf der einen Seite schlechter als auf der anderen gerunzelt werden. Remak konnte auch elektrische Veränderungen und Herabsetzung des Lidreflexes nachweisen. Möbius hat Insufficienz der Convergenzbewegung der Augen bei typischer Bulbärparalyse beobachtet.

Wohl meistens nehmen die Kaumuskeln an der Atrophie theil, sie werden schlaff, das Kauen wird mühsam; doch scheint es nicht zu den höchsten Graden der Atrophie zu kommen. Die Bewegungsstörung der inneren Kehlkopfmuskeln ist ausser an der Veränderung der Stimme (siehe oben) laryngoskopisch an dem mangelhaften Schluss und dem Bewegungsdefect der Stimmbänder zu erkennen.

Die Verbreitung der Muskelatrophie bedingt, wie bereits erwähnt, einen sehr eigenthümlichen physiognomischen Gesichtsausdruck. Die Züge der unteren Gesichtshälfte hängen schlaff herunter, die Nasolabialfalte ist durch den Zug der Schwere vertieft, die schmalen, und durch die Muskelatrophie auch blassen Lippen sind regungs- und ausdruckslos, die Unterlippe hängt schlaff herunter und der Mund steht

Fig. 1.



Charakteristischer Gesichtsausdruck bei progressiver Bulbärparalyse (Fall von v. Leyden).

halb offen, oder die Lippen sind mit Anstrengung aneinander gepresst. So bekommt das Gesicht in seiner Mund- und Kinnpartie einen schlaffen, weinerlichen, bekümmerten und zugleich regungslosen Ausdruck. Dazu kommt, dass der Speichel fast beständig abfließt und der Patient, um ihn aufzufangen und den matten Kiefer zu stützen, fast beständig mit dem Taschentuche in der Hand dasitzt und das Kinn unterstützt. Mit diesem schlaffen, fast toten Ausdruck der unteren contrastirt nun lebhaft die obere Gesichtshälfte. Die Stirn ist fast immer gerunzelt, die

Augenbrauen sind erhoben, gleichsam um dem Herabfallen des unteren Gesichtes entgegen zu arbeiten, die Augen sind dadurch weit geöffnet, ihre Bewegungen vollkommen frei. Der Ausdruck der Augen ist um so lebhafter, als der Patient bei der beeinträchtigten Sprache mit den Augen sich verständigen, gleichsam sprechen will.

In vielen Fällen bestehen zwangsmässige Affectbewegungen: Zwangslachen, Zwangsweinen.

Bei voller Entwicklung der Krankheit sind auch die tiefen Halsmuskeln (Mm. recti et obliqui capitis) afficirt. Die Bewegungen und die Haltung des Kopfes werden unsicher. Das Drehen und Beugen des Kopfes wird langsam und beschwerlich, beim freien Halten schwankt und zittert der Kopf, so dass ihn der Patient gern anlehnt oder durch die unter das Kinn gelehnte Hand stützt. Schliesslich sinkt der Kopf vornüber gegen die Brust. Das Nicken geschieht langsam und schwerfällig mit der Stütze der Hand, das Schütteln aber geschieht unter Mitbewegung der Schulter, ja hauptsächlich mit den Schultern. Hiedurch leiden die mimischen Ausdrucksbewegungen, welche schon durch die Atrophie der Gesichtsmuskeln so beeinträchtigt sind, noch mehr.

Störungen der Respiration entwickeln sich gewöhnlich erst in dem späteren Stadium der Krankheit, zuweilen aber schon frühzeitig. Die Respiration wird unregelmässig, frequent, oberflächlich. Mitunter kommt es zu dyspnoischen Anfällen, welche unter Umständen einen plötzlichen tödtlichen Ausgang herbeiführen können. Die Anfälle sind mit einer gesteigerten Pulsfrequenz verbunden (bis 130—150 in der Minute) und dem Gefühle der Vernichtung der Kräfte und des Lebens. Sie sind wahrscheinlich als Vaguslähmung zu deuten.

Das willkürliche Husten und Räuspern wird in einem gewissen Stadium unmöglich, während reflectorischer Husten noch ausgelöst wird. Beim Gähnen können die Kranken zuweilen die Luft nur mit grosser Mühe wieder ausstossen. Kussmaul fasst diese Symptome, die offenbar die Expiration betreffen, als Störungen der Bronchialmuskeln auf.

Sensibilität.

Die Symptome von Seiten der Sensibilität sind von untergeordneter Bedeutung und fast ausschliesslich von subjectiver Art. Sie bestehen in einem peinlichen Gefühle von Druck und Spannung in den atrophirenden Muskeln der Zunge, des Schlundes; sie treten auch im Nacken, im Hinterhaupt, in der vorderen Halspartie auf und können sich bis in die Stirn erstrecken. Das Gefühl von Spannung und Druck nimmt durch die Thätigkeit der Muskeln bedeutend zu, z. B. in der Zunge durch Sprechen.

Von einigen Kranken werden reissende Schmerzen im Nacken, Hinterhaupt bis zur Stirn angegeben.

Deutliche objective Störungen der Sensibilität sind nicht zu constatieren. Déjérine gibt leichte Störungen der Sensibilität der Wangenschleimhaut an. Ein sehr seltenes Ereigniss dürfte Atrophie der Sehnerven sein.

Reflexe.

Die Haut- und Schleimhautreflexe sind im Bereiche der Muskelatrophie herabgesetzt oder aufgehoben. Die Sehnenreflexe (Unterkieferphänomen) sind in manchen Fällen gesteigert. J. Hoffmann sah im Zusammenhang hiemit spontanes Zittern des Unterkiefers. Erb und Eisenlohr beobachteten eine erhebliche Reflexsteigerung im Facialisgebiet. Schlesinger hat bei einem Falle von amyotrophischer Lateralsklerose mit Bulbärsymptomen reflectorische Pupillenstarre beobachtet; es muss hervorgehoben werden, dass es sich um einen 72jährigen Patienten handelte.

Psychische Symptome.

Die geistigen Functionen bleiben gewöhnlich intact. Im letzten Stadium hat man Delirien gesehen, im Uebrigen aber tritt eine Störung des Gemüthes trotz der furchtbaren seelischen Leiden nicht ein.

Allgemeinbefinden.

Das Allgemeinbefinden bleibt bis in die vorgerückten Stadien ungestört; die Ernährung gut, der Schlaf normal, das Aussehen blühend und gesund.

In einzelnen Fällen wird das Allgemeinbefinden früher oder später durch die asthmatischen Anfälle gestört und weiterhin leidet die Ernährung durch die Mühsamkeit des Schluckens.

Dauer und Prognose.

Die Dauer der Erkrankung beträgt ein bis drei Jahre (Duchenne), aber auch erheblich länger (sieben Jahre und mehr, v. Leyden).

Perioden des Stillstandes von verschiedener Dauer kommen zuweilen vor. Im Ganzen aber ist der Fortschritt ein unaufhaltsamer und stetiger. Die Kranken gehen an der in Folge der Ernährungsstörung eintretenden Erschöpfung oder an Schluckpneumonie oder in Folge der anhaltenden Dyspnoe, zuweilen auch plötzlich im dyspnoischen Anfall oder auch ohne einen solchen an Respirations-, beziehungsweise Herzlähmung zu Grunde.

Dass die Prognose eine ungünstige ist, bedarf nach der vorhergehenden Schilderung keiner Erörterung mehr. Etwaige Stillstände sind

unberechenbar. Befürchtung für das Leben tritt ein, sobald das Schlingen und damit die Ernährung bedeutend erschwert wird oder sobald Dyspnoe und Cyanose sich entwickeln.

Verhältniss der progressiven Bulbärparalyse zur progressiven spinalen Muskelatrophie.

Ueber die innigen Beziehungen der progressiven Bulbärparalyse zur progressiven spinalen Muskelatrophie kann kein Zweifel bestehen. Beide Erkrankungen combiniren sich ganz gewöhnlich, entweder indem ihre Symptome von Anfang an gleichzeitig neben einander auftreten oder indem später die eine zur anderen hinzutritt; die progressive Muskelatrophie kann zur Bulbärparalyse sich zugesellen oder umgekehrt letztere den Abschluss der progressiven Muskelatrophie bilden.

Bei denjenigen Fällen, welche in eine fortschreitende allgemeine Muskelatrophie übergehen, bieten die Patienten schliesslich einen äusserst elenden, jammervollen Zustand dar, indem ihre spontane Muskelthätigkeit bis auf kleine Reste erloschen ist. Die Arme und Beine sind fast gelähmt, sie können nicht gehen und stehen, ja nicht mehr allein sitzen; sie liegen schliesslich im Bett oder in halbsitzender Stellung auf einem Sopha. Die Arme haben nicht mehr so viel Kraft, um ihnen zur Stütze zu dienen oder die Speisen zum Munde zu führen. Der Kopf kann nicht gehalten, nicht erhoben werden, die Sprache ist bis zu einem unverständlichen Gurren erloschen, und nicht einmal der Ausdruck des Gesichtes, nicht das Nicken und Schütteln des Kopfes kann die Gedanken und Wünsche kundgeben, nur das Spiel und der Ausdruck der Augen ist erhalten und bildet das einzige Mittel, wodurch der Kranke noch mit der Umgebung communicirt. In diesem elenden Zustande verharrt er noch längere oder kürzere Zeit, bis die Erschöpfung oder eine Bronchopneumonie ihn erlöst.

Ebenso wie die Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie können aber auch diejenigen der amyotrophischen Lateralsklerose hervortreten, es stellen sich Lähmungen und Contracturen ein. Die Lähmungen der Extremitäten entwickeln sich zuweilen unter Rückenschmerzen und Schmerzen in den Gliedmassen (Kussmaul). Sphincter ani und Blase bleiben gewöhnlich intact; jedoch können Spasmen des Blasen-schliessmuskels vorkommen.

Neben den fibrillären werden auch zuweilen stärkere, ganze Muskeln und Muskelgruppen ergreifende choreiforme Muskelzuckungen beobachtet, namentlich an den Extremitäten bei solchen Fällen, welche mit einer progressiven Muskelatrophie, beziehungsweise amyotrophischen Lateralsklerose verbunden sind.

Aetiologie.

Die progressive Bulbärparalyse kommt im jugendlichen Alter höchst selten vor. Fast ausschliesslich handelt es sich um Personen von über dreissig Jahren; im höheren Alter bis zum Greisenalter einschliesslich nimmt die Häufigkeit der Krankheit immer mehr zu. Vereinzelt ist auch im Kindesalter Bulbärparalyse beobachtet worden, auch in Verbindung mit amyotrophischer Lateralsklerose (Naeef). In den meisten dieser Fälle aber handelt es sich um besondere familiäre, beziehungsweise hereditäre Affektionen, deren Natur noch nicht klar ist. Nach Charcot und Londe zeichnen sich diese Fälle durch die Betheiligung des Stirn-Augenfacialis aus.

Männer werden häufiger befallen als Frauen. Ein Einfluss der Heredität scheint nicht zu bestehen. Das Leiden kommt in allen Ständen vor.

Als Ursache werden aufgeführt: Erkältung, Gemüthseregungen, Muskelanstrengung, Trauma (Fall auf den Kopf); ferner auch Tabakmissbrauch. Mit Alkoholismus hat das Leiden nichts zu thun; ebenso wenig mit Syphilis.

Diagnose.

Es handelt sich bei der Diagnose der progressiven Bulbärparalyse einmal darum, die Affektion von anderen Erkrankungen der Medulla oblongata oder des Gehirnes zu unterscheiden und ferner, die Anfänge der Krankheit zu erkennen.

Auf die Erkrankung des verlängerten Marks, beziehungsweise der von ihm entspringenden Nerven weist das Krankheitsbild ohne Weiteres hin. Die Schwäche der Zunge, der Lippen u. s. w. lässt darüber keinen Zweifel. Jede von der Medulla oblongata ausgehende Lähmung wird man als Bulbärlähmung bezeichnen können. Aber es kommen hier verschiedene Processe vor: acute Bulbärparalyse, ferner chronische durch multiple Sklerose, Tumor. Die bulbäre Form der multiplen Sklerose (siehe II. Theil, S. 288), welche man als chronische sklerotische Bulbärparalyse bezeichnen kann, erzeugt ein Krankheitsbild, welches mit der amyotrophischen Lateralsklerose die grösste Aehnlichkeit darbietet. Ausserdem entwickeln sich die Erscheinungen hiebei gewöhnlich schubweise und lassen noch anderweitige, der multiplen Sklerose eigenthümliche Symptome (Nystagmus, Zittern etc.) erkennen. Tumoren können unter Umständen ein sehr ähnliches Bild hervorrufen, jedoch pflegt, abgesehen davon, dass Symptome von Hirndrucksteigerung meist nicht fehlen, der Verlauf in Schüben und plötzlichen Wendungen die Unterscheidung zu gestatten. Dasselbe gilt für die acute Bulbärlähmung.

Die myopathische Muskelatrophie kann der Bulbärparalyse sehr ähnlich sehen. Es kann zu einer bestehenden juvenilen Muskelatrophie später Gesichtsmuskelatrophie hinzutreten. Manche Fälle beginnen im

Gesicht. Immerhin ist das vollkommene Krankheitsbild der Bulbärparalyse bei der juvenilen progressiven Muskelatrophie bis jetzt noch nicht beobachtet worden.

Die elektrodiagnostische Unterscheidung ist nicht in allen Fällen sicher; denn hier wie da kann es bei quantitativer Herabsetzung sein Bewenden haben; findet sich freilich partielle Entartungsreaction, so spricht dies mit Sicherheit für bulbäre Muskelatrophie.

Ob eine auf die Kerne beschränkte Affection oder eine gleichzeitige Erkrankung der Pyramidenbahnen (Vorder-Seitenstrangsklerose) vorliegt, ist klinisch nicht scharf zu unterscheiden. Auch ist, wie oben ausgeführt wurde, die pathologisch-anatomische Basis bezüglich der Betheiligung der Pyramidenbahnen noch nicht gesichert.

Von besonderer Bedeutung ist die Differentialdiagnose gegenüber der sogenannten Pseudobulbärparalyse (siehe dort).

Therapie.

Die Behandlung der chronischen Bulbärparalyse entspricht derjenigen der progressiven Muskelatrophie. Zweckmässig geleitete Bewegungsübungen, Massage, Bäder bilden den Schwerpunkt der Behandlung. Entschiedene Vortheile für den Kranken werden kaum erreicht; man halte mit den Verordnungen Mass, um dem Kranken nicht zu viel zuzumuthen.

Was die elektrische Behandlung betrifft, so ist nach E. Remak besonders die galvanische Auslösung von Schluckreflexen zu empfehlen: die Anode wird am Nacken oben aufgesetzt, mit der Kathode neben dem Schildknorpel beiderseits (bei 3—6 Milliampère Stromstärke) gestrichen. Hiedurch wurde das Schluckvermögen vorübergehend gebessert, in geringerem Masse auch die Sprache. Diesem Umstande ist Gewicht beizulegen, weil gerade die Störung des Schluckactes bei der Bulbärparalyse von vitaler Bedeutung ist.

Die Sorge für zureichende Ernährung steht bei der Behandlung der Bulbärparalyse im Vordergrund der Aufgaben. Im Stadium des erschweren Schluckens vermag sich der Kranke dadurch zu helfen, dass er die Speisen mittels eines Spatels nach dem Schlunde hinschiebt. Bei erheblicher Beeinträchtigung muss zur Ernährung mittels Schlundsonde geschritten werden. Die Patienten gewöhnen sich schliesslich vollkommen hieran und führen sich selbst das Rohr ein.

Die dyspnoischen Anfälle bekämpft man am besten mit starken Reizmitteln, Lagerung und beruhigendem Zuspruch.

Der psychischen Behandlung kommt bei einer so traurigen und langwierigen Krankheit grosse Bedeutung zu.

Zweites Capitel.

Die acute Bulbärparalyse.

Die acute Lähmung des verlängerten Marks kann durch ganz verschiedenartige Processe bewirkt werden, ähnlich wie die acuten Spinal-lähmungen. Aber ein gewisser Unterschied bezüglich der zu Grunde liegenden pathologischen Processe besteht doch insofern, als entzündliche Lähmung (Myelitis) im verlängerten Mark sehr selten, aber arteriosklerotische Erweichung häufiger ist, während am Rückenmark die Erweichung durch Gefässerkrankung nur selten beobachtet wird.

Die Processe, welche zur acuten Bulbärlähmung führen, sind folgende:

I. Erweichung durch Thrombose der Basilararterie, beziehungsweise durch Embolie, ferner der Vertebralis und kleinerer Aeste.

II. Blutung (Apoplexie der Medulla oblongata).

III. Entzündliche Processe (Bulbärmyelitis), einschliesslich Abscess.

IV. Trauma und allmähliche Compression (durch Knochen-erkrankungen, Tumoren, Cysticerken).

Hiezu kommt:

V. Die Neuritis der bulbären Nerven.

VI. Die Bulbärlähmung bei acuten Infectionskrankheiten.

VII. Die bulbäre Form der aufsteigenden (Landry'schen) Paralyse.

Allgemeine Symptomatologie der acuten Bulbärlähmung.

Die acute Bulbärlähmung charakterisirt sich durch die acut auftretende Lähmung der in der Medulla oblongata entspringenden Nerven sowie der Extremitäten, deren motorische Bahnen die Medulla oblongata durchziehen. Wir sehen also Schluck- und Sprachlähmung (Dysphagie, Anarthrie), Kehlkopflähmung (Aphonie), Circulations- und Respirationsstörungen, Extremitätenlähmung auftreten.

Der Lähmung können Prodrome, in Hinterhauptschmerz und Parästhesien bestehend, voraufgehen. Der Beginn der Lähmungen vollzieht sich unter stürmischen Erscheinungen mit Schwindel, Erbrechen, Kopfschmerz.

Motilität. Die Extremitätenlähmung betrifft vorwiegend die Motilität und tritt bald in hemiplegischer, bald in paraplegischer, bald auch in wechselständiger Form auf. Es kommt vor, dass die Erscheinungen sich auf die Extremitätenlähmung beschränken. Im weiteren Verlaufe kann Rigidität und Contractur der gelähmten Extremitäten auftreten.

Die für die Bulbärerkrankung charakteristische Zungenlähmung zeigt die verschiedensten Grade; sie kann eine vollständige sein, so dass die Zunge unbeweglich auf dem Boden der Mundhöhle liegt, oder es besteht nur ein mehr oder minder erheblicher Grad von Schwäche der Zungenbewegung. Seltener wird einseitige Lähmung der Zunge, daran kenntlich, dass dieselbe beim Hervorstrecken nach einer Seite sich krümmt, beobachtet. In vereinzeltten Fällen kann die Bewegung der Zunge vollständig erhalten sein. Das Gaumensegel ist in den meisten Fällen, und zwar in seinen beiden Hälften gelähmt. Die seltenere einseitige Lähmung desselben wird daran erkannt, dass beim Intoniren die gelähmte Hälfte des Segels schlaff herabhängt. Fast immer sind Schluckstörungen, die gewöhnlich in vollkommener Schlucklähmung bestehen, vorhanden. Zuweilen ist die Schlucklähmung einerseits und die Zungenlähmung andererseits bei einem und demselben Falle in verschiedener Stärke ausgesprochen; dasselbe gilt für die Lähmung der Lippenmuskulatur. Es kommt somit vor, dass bei vollständiger Schlucklähmung die Gesichtsmuskulatur und die Zunge nur wenig betheilig sind. Es hängt dies wahrscheinlich damit zusammen, dass der Schluckact schon durch eine einseitige Läsion des verlängerten Marks geschädigt werden kann,

In manchen Fällen ist auch die Kaumuskulatur von der Lähmung ergriffen; der Kiefer fällt herunter, der Mund kann nicht geschlossen werden. Auch einseitige Kaumuskellähmung wird beobachtet; bei einem solchen Falle sah E. Remak Subluxation des Unterkiefers. Krampf des Masseter (Trismus) kann gleichfalls auftreten.

Facialislähmung tritt in verschiedener Stärke und Vertheilung ein: doppelseitig, einseitig, doppelseitig mit Bevorzugung einer Seite. Es pflegen nur die unteren Facialiszweige befallen zu werden, namentlich die Lippenmuskulatur. In einzelnen Fällen fehlen Störungen von Seiten des Facialis ganz. In der gelähmten Facialis-muskulatur können nach einiger Zeit qualitative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit platzgreifen.

Sehr gewöhnlich sind Stimmbandlähmungen; namentlich Lähmung der Glottiserweiterer, doppelseitig oder einseitig. Die Stimme ist heiser oder ganz aphonisch.

Die Augenmuskeln (Oculomotorius, Abducens) betheiligen sich ziemlich oft, bald doppel-, bald einseitig; auch die inneren Oculomotoriuszweige: Pupillenerweiterung.

Pupillenverengerung mit gleichzeitiger Verengerung der Lidspalte oder ohne dieselbe oder Verengerung der Lidspalte allein oder endlich, mit diesen Erscheinungen verbunden, Zurückgesunkensein des Augapfels, letzteres aber wohl sehr selten, finden sich gleichfalls bei Bulbärparalyse, und zwar auf der Seite des Erkrankungsherdes. Die genannten Symptome beruhen auf Lähmung des Augensympathicus, dessen Bahnen das verlängerte Mark spinalwärts durchziehen.

Das gegenseitige Verhältniss der Lähmungen ist ein sehr verschiedenes, auch im Verlauf. Die Zungen-, Lippen-, Gaumenlähmung kann den Anfang machen, oder es tritt zuerst Hemiplegie, dann bulbäre Lähmung ein oder die Lähmung verläuft in Schüben. Die bulbären Nerven können beiderseitig in gleicher Weise oder unter Bevorzugung einer Seite betroffen sein, und zwar bald auf derselben Seite wie die Hemiplegie oder auf der entgegengesetzten.

Blasen- und Mastdarmstörungen sind nicht gewöhnlich, kommen aber vereinzelt gleichwohl, und dann meist vorübergehend vor.

Wie bei der chronischen Bulbärparalyse finden sich gelegentlich zwangsmässige Affectbewegungen (besonders Zwangslachen). Von krampfhaften Erscheinungen ist noch Singultus zu nennen.

Ein nicht ungewöhnliches Symptom ist Ataxie. Dieselbe kann alle vier Extremitäten oder auch nur eine Seite des Körpers oder endlich ein einzelnes Glied, z. B. einen Arm, endlich die verschiedenen Extremitäten in ungleicher Stärke betreffen. Die bulbäre Ataxie ist in den meisten Fällen als Leitungsataxie aufzufassen, da auch objective Muskelsinnstörungen beobachtet sind.

Die den Muskelsinn leitenden Bahnen sind, wie es scheint, hauptsächlich dicht an der Raphe, in der Olivenzwichenschicht und medialen Schleife (Goldscheider, Senator, van Oordt) gelegen. Erstere steht einmal mittels Fibrae arcuatae int. und mittels der sogenannten oberen Pyramidenkreuzung mit den Hintersträngen des Rückenmarks, andererseits mit der Schleife in Verbindung. Vielleicht existirt ausserdem eine Abzweigung, eine Art von Nebenschliessung, welche zu coordinatorischen Centren führt und durch die Oliven und das Corpus restiforme zum Kleinhirn verläuft (Goldscheider). Sowohl beim Befallensein der Hinterstrangschleifenbahn wie der Kleinhirnbahn (Corpus restiforme) [A. Wallenberg] kann Ataxie auftreten. Die Bahnen für die Hautsensibilität verlaufen anscheinend in der *Formatio reticularis*, besonders in deren ventralem Bezirk, sowie in der Schleife (Moeli und Marinesco, van Oordt).

An die Ataxie ist ein anderes Gleichgewichtssymptom, nämlich die Neigung nach der Seite der Herderkrankung zu fallen, anzuschliessen.

Sensibilität. Wie bereits erwähnt, bestehen die Störungen von Seiten der sensiblen Sphäre vorwiegend in Parästhesieen, welche von verschiedener Localisation und Ausbreitung sein können: besonders werden

sie im Gesicht und an den Extremitäten, seltener am Rumpf gefühlt. Es handelt sich gewöhnlich um ein Gefühl von Taubsein oder Kriebeln; zuweilen aber wird auch über subjective Temperaturempfindungen, namentlich Kältegefühl, geklagt. Die Parästhesieen können wie die motorischen Lähmungen auf eine Körperhälfte beschränkt sein. Seltener findet man ausgesprochene Anästhesieen. Dieselben können gleichfalls die allerverschiedenste Localisation aufweisen, einen Trigenimus oder Trigenimusast, eine Körperhälfte u. s. w. betreffen; auch wechselständige Empfindungslähmung ist beobachtet worden. Merkwürdig ist, dass die Anästhesie zuweilen schnell von einer Seite auf die andere übergreift, auch auf einer Seite verschwinden und auf die andere übergehen kann. Goldscheider konnte in einem Falle sehr deutlich das Vorhandensein von Muskelsinnstörungen nachweisen.

Auch eine gelegentlich beobachtete Herabsetzung der Hörfähigkeit (Acusticuskerne?) bis zur Taubheit, ferner das Gefühl von Ohrensausen ist hier mit aufzuführen.

Reflexe. Die bulbären Reflexe; Gaumensegel-, Schluck-, Würgereflex sind aufgehoben. Die Sehnenreflexe der Extremitäten können herabgesetzt sein, aber im weiteren Verlauf eine Steigerung erfahren.

Vasomotorische und secretorische Störungen. Bemerkenswerth ist die oft sehr erhebliche Schweisssecretion, welche zweifellos auf die Läsion der in der Medulla oblongata gelegenen bezüglichen Centren zurückzuführen ist. Dasselbe gilt von der gleichfalls auffällig vermehrten Speichelsecretion, welche freilich hauptsächlich durch das Offenstehen des Mundes und das Unvermögen, den Speichel zu verschlucken, bedingt ist.

Respirations- und Circulationsstörungen. Von vitaler Bedeutung sind die Respirations- und Circulationsstörungen, welche bei der Bulbärlähmung ohne Koma oder sonstige schwere Bewusstseinsstörungen auftreten (während sie bei Gehirnaffectionen, Urämie etc. mit Bewusstseinsstörungen verbunden sind). Es besteht Dyspnoe (bis Orthopnoe) mit Cyanose, Unregelmässigkeit der Athmung, Cheyne-Stokes'sche Athmung. Die Pulsfrequenz ist beschleunigt, verlangsamt, unregelmässig. — Diese Störungen sind hier nicht durch den schweren Allgemeinzustand bedingt, sondern treten als directe Herdsymptome auf. Uebrigens liegt die Gefahr nicht sowohl in der Störung der Herzthätigkeit, als vielmehr in derjenigen der Athmung. Das Herz ist in seiner Funktion unabhängiger von den nervösen Centren als die Athmung; eine primäre Herzlähmung tritt nicht ein, sondern der Tod erfolgt durch Lähmung des Respirationscentrums.

Specielle Symptomatologie der einzelnen Formen der acuten Bulbärparalyse.

I. Erweichung durch Embolie oder Thrombose (senile, syphilitische) im Gebiete der Vertebralarterien (einschliesslich A. cerebelli post. infer.), der Basilaris, oder deren Aeste.

Die Symptomatologie zerfällt in zwei Gruppen:

a) Locale Symptome, d. h. diejenigen, welche auf Herderkrankung zu beziehen sind. Dieselben sind nicht auf die Medulla oblongata beschränkt, sondern gehören in ebenso erheblichem Masse dem Pons, ja den Hirnschenkeln und dem Tractus opticus an.

Extremitätenlähmung. Dieselbe tritt in der Mehrzahl der Fälle als typische Hemiplegie, nicht selten als Hemiplegia alternans auf (Extremitäten auf der einen, Hirnnerven auf der anderen Seite gelähmt), speciell als Gubler'sche Hemiplegia alternans inf. (wechselständige Extremitäten-Facialislähmung) oder auch als Hemiplegia alternans super. (v. Leyden), bei welcher die Augenmuskelnerven, speciell der Oculomotorius (auch Abducens), auf der Seite des Herdes gelähmt sind. Die Oculomotoriuslähmung kann sich auf Pupillenerweiterung beschränken oder durch Pflösis oder Strabismus divergens bezeichnet sein; endlich kommt es auch vor, dass die Muskelnerven des contralateralen Auges gleichzeitig mit betheiltigt sind.

Die vorkommenden Sensibilitätsstörungen sind oben in der Allgemeinen Symptomatologie geschildert. Bei Verschluss einer Vertebralarterie kommt es vorwiegend zu Hemianästhesie. Aehnlich wie im Bereich der Motilität kann sich eine wechselständige Trigeminus-Extremitäten-Anästhesie entwickeln. Mai sah eine solche sich auf die Schmerz- und Kälteempfindung beschränken. Eine analoge Verbreitung beobachtete Goldscheider in einem Falle, nur mit dem Unterschiede, dass auch die Wärmeempfindung betheiltigt war.

Die Augenbewegungen sind in einzelnen Fällen nicht betheiltigt; in anderen dagegen besteht, wie bereits bemerkt, eine mehr oder weniger ausgebreitete Lähmung, welche bis zur vollständigen Unbeweglichkeit des Bulbus (Ophthalmoplegie) gehen kann. Die Lähmung ist auf beiden Seiten nicht ganz gleich entwickelt.

Die Entwicklung und der Verlauf der Lähmungen sind insofern merkwürdig, als letztere zuweilen ebenso, wie es oben von den Sensibilitätsstörungen berichtet wurde, plötzlich umspringen. Die Krankheit beginnt z. B. mit einer linksseitigen Hemiplegie, welche in einigen Tagen verschwindet; dann aber tritt, ebenfalls ziemlich plötzlich, eine rechtsseitige Hemiplegie ein, welche persistirt. Es handelt sich

hiebei zum Theil um indirecte Erscheinungen (Fortleitung des Druckes, Oedem, Anämie), zum Theil wohl auch um ein Uebergreifen der Herde über die Raphe.

Zu den localen Herderscheinungen gehört ferner die für die Bulbärparalyse charakteristische Anarthrie (v. Leyden) und die Schlucklähmung, bedingt durch die Zerstörung des motorischen Vaguskernes (Nucleus ambiguus, vgl. Allg. Theil S. 40). Selten ist eine Acusticusaffection, die zur Taubheit führt. In den letzten Stunden oder Tagen des Lebens pflegt eine erhebliche Temperatursteigerung einzutreten.

Im Uebrigen vergleiche die Allgemeine Symptomatologie.

b) Allgemeine Hirnsymptome. Dieselben folgen im weiteren Verlauf fast immer, sie leiten den tödtlichen Ausgang ein. Es sind: Stupor, Somnolenz, Sopor, Delirien; gelegentlich auch epileptiforme Krämpfe. Vollständiges Koma scheint nicht einzutreten, da die Kranken auf Anruf immer noch reagiren. Stauungspapille wurde in einem Falle gefunden (v. Leyden-Hiller); vielleicht wird sie öfter beobachtet, wenn sie gesucht wird. Die allgemeinen Hirnsymptome sind auf Circulationsstörungen im gesammten Gehirn zurückzuführen, welche die natürliche Folge der Verlegung der Basilararterie sind.

Wenn auch die Thierexperimente ergeben, dass die Beschränkung des arteriellen Blutzufusses zum Gehirn sich schnell ausgleicht, so gilt dies doch nicht für das menschliche Gehirn. Unterbindung beider Vertebrales oder beider Carotiden hat bei Thieren in der Regel keinen merklichen Effect; bei Hunden konnte Astley Cooper beide Aa. vertebrales und beide Carotides int. unterbinden, ohne unbedingte und regelmässige Störungen der Hirnthätigkeit hervorzurufen. Bei Kaninchen werden die Kussmaul-Tenner'schen epileptiformen Krämpfe durch die Unterbindung der vier Arterien erzeugt. Dagegen sind beim Menschen schon nach Verschluss einer Carotis schwere und bleibende Störungen für das Gehirn beobachtet worden.

So ist es auch verständlich, dass eine Verschliessung der Basilaris, welche von dem Hunde ungestraft ertragen wird, beim Menschen die schwersten Hirnsymptome erzeugt. Die Todesursache ist in der Circulationsstörung im Gebiete der Medulla oblongata zu suchen.

Auch der anatomische Befund beweist das Vorhandensein allgemeiner Circulationsstörungen im ganzen Gehirn. Das Gehirn zeigt sich geschwollen, die Dura mater ist prall und gespannt; die Venen der Pia sind äusserst blutreich, die Pia ist ödematös, die Hirnventrikel sind erweitert. Diese Veränderungen sind denjenigen analog, welche man nach Unterbindung, beziehungsweise Embolie in dem betreffenden Arteriengebiet auftreten sieht (Cohnheim und Litten).

Auch der Befund von Stauungspapille spricht für das Vorhandensein der allgemeinen cerebralen Circulationsstörung.

Griesinger hatte die Thrombose der Basilararterie dadurch der Diagnose zugänglich zu machen gesucht, dass er deducirte, dass bei Verstopfung der Basilaris die Digitalcompression der Carotiden epileptiforme Convulsionen erzeugen müsse. Aber es liegt wohl auf der Hand, dass man dieses diagnostische Hilfsmittel nicht anwenden wird, ganz abgesehen davon, dass möglicherweise ein Mensch, dem man beide Carotiden comprimirt, auch ohne Verstopfung der Basilaris Convulsionen, sicher aber Ohnmacht, bekommt.

Verlauf.

Dem Ausbruch der Lähmung gehen bei der Thrombose gewöhnlich gewisse Prodrome voran, welche im Wesentlichen von der allgemeinen Circulationsstörung im Gehirn herrühren; zum Theil auch, da es sich fast stets um Syphilis handelt, mit anderweitigen syphilitischen Hirnveränderungen zusammenhängen. Diese Prodrome sind: Kopfschmerzen, Schwindel, wüstes Gefühl im Kopf. Die Kopfschmerzen exacerbiren (besonders bei Syphilis) nicht selten des Nachts und können eine erhebliche Höhe erreichen. Auch prodromales Erbrechen wird beobachtet.

Die Reihe der stürmischen Erscheinungen wird durch das Auftreten einer Lähmung eröffnet, welche meist die Form einer Hemiplegie annimmt. In den nächsten Stunden und Tagen wird die Lähmung stärker und ausgebreiteter.

Schon beim Beginn der Lähmung kann Doppelsehen auftreten, auch Ptosis. Ferner zeigt sich alsbald die Zungenbewegung, das Schlingen, Sprechen beeinträchtigt. Die Zunahme der Lähmungen erfolgt schubweise unter Auftreten von Schwindel. Die Sphinkteren bleiben frei. Subjective Sensationen pflegen zu fehlen, ausser Parästhesien, Kopfschmerz und Schwindelgefühl.

Die schon verlangsamte, nieselnde Sprache wird im weiteren Verlauf noch undeutlicher. Auch der Trieb zum Sprechen nimmt ab. Auf eine Störung im Respirationscentrum deutet ein krampfartiges Gähnen. Die Respirationsfrequenz ist am Anfang etwas erhöht (24—30) und nimmt gegen das Lebensende hin noch zu; die Respiration wird mehr und mehr dyspnoisch, schnarchend, unregelmässig; man sieht die Nasenflügel sich bewegen, die accessorischen Athmungsmuskeln in angestrengter Thätigkeit.

Die Temperatur ist zunächst nicht erhöht; gegen Ende des Lebens aber pflegt Erhöhung derselben mit Cyanose und Vermehrung der Pulsfrequenz aufzutreten.

Im weiteren Verlauf tritt Bewusstseinsstörung auf. Der Kranke liegt soporös da, reagirt erst auf lautes Anrufen; oft auch hierauf nicht mehr. Erst stärkere Reize, wie etwa Nadelstiche, bringen Reaction hervor. Die Respiration ist schnarchend, das Gesicht dunkelroth, cyanotisch. Starke Schweissabsonderung tritt auf.

Aetiologie.

Der Embolie liegt Endocarditis (Herzklappenfehler) zu Grunde. Die Thrombose ist syphilitischer oder seniler Natur. Die syphilitische Bulbärparalyse ist von besonderer Bedeutung und grossem Interesse. Wenn bei einem jungen, anscheinend gesunden Menschen eine acute Bulbärlähmung auftritt, so muss der Verdacht der Syphilis entstehen. Die syphilitischen Processe werfen sich ebenso häufig auf die Medulla oblongata wie auf das Rückenmark und Gehirn. Es können dabei verschiedene syphilitische Veränderungen vorkommen: Arteriitis, Phlebitis, Arachnitis, Gummigeschwülste, jedenfalls aber kommt hauptsächlich die Arteriitis mit Thrombose in Betracht.

Pathologische Anatomie.

Die Erweichungsherde sind entweder durch Embolie oder durch Thrombose bedingt. Letztere ist häufiger. Die Embolien betreffen besonders die Vertebralis. Embolie der Basilaris ist selten; ja ihr Vorkommen ist angezweifelt worden, da jede der beiden Vertebrales enger ist als die Basilaris, beziehungsweise, da an der Einmündungsstelle der Vertebralis in die Basilaris eine Einschnürung sich befindet (Erweiterung der Arterie?), ein Embolus, welcher die Vertebralis überwindet, also nicht wohl in der Basilaris stecken bleiben kann. Allein jene Regel hat Ausnahmen; man findet zuweilen, dass die eine Vertebralis viel grösser ist als die andere und grösser als die Basilaris. Goldscheider konnte sich im Verein mit Langerhans unzweifelhaft sowohl von dem Vorkommen von Basilarembolie wie von dem öfteren Bestehen der erwähnten Anomalie überzeugen. Die Thrombose der Basilaris erstreckt sich oft auch auf einen Theil ihrer Aeste (Aa. medianae, A. cerebelli inf. post.). Aehnliches findet bei der Verstopfung der Vertebralis statt (A. spinalis ant., A. cerebelli post. inf., Aa. medianae). Auch kann sich die Obturation auf diesen oder jenen abzweigenden Ast der Vertebralis oder Basilaris beschränken. Die Basilaris und Vertebralis oder eine der Vertebrales können gleichzeitig verstopft sein, beziehungsweise die Thrombose der einen auf die andere übergehen. Wenn es sich bei der acuten Bulbärparalyse auch meistens um die Verstopfung der Basilaris handelt, so kann immerhin auch Verstopfung der Vertebralis das Krankheitsbild erzeugen.

Auf die verschiedenen hier vorkommenden Gefässwandalterationen ist hier nicht näher einzugehen. Es handelt sich im Wesentlichen um die beiden Formen der syphilitischen und der senilen Arterienwandveränderung.

Die Erweichungsherde wechseln in den einzelnen Fällen nach ihrer Grösse und ihrem Sitz. Sie kommen ferner sowohl einfach wie mehrfach vor. Der Erweichungsherd ist zuweilen in der rechten oder linken Hälfte der Brücke gelegen; in anderen Fällen überschreitet er die Mittellinie, betrifft aber selten die beiden Hälften in gleicher Querausdehnung. Eben dasselbe ist von den Erweichungsherden im verlängerten Mark zu sagen: jedoch beschränken sich dieselben selten auf eine Hälfte des Marks, sondern gehen meist über die Raphe hinaus. Zuweilen haben sie übrigens auch eine ziemlich symmetrische Lage zu beiden Seiten der Raphe.

Die Form der Erweichungsherde ist rundlich-länglich; die grösste Längenausdehnung entspricht gewöhnlich der cerebrospinalen Achse. Einigemale ist auch im Hirnschenkel ein Erweichungsherd gefunden worden, beziehungsweise ein pontiner Herd, welcher sich in den Hirnschenkel hinein erstreckte. Bei den Fällen mit Verstopfung der A. cerebelli inf. post. (Ast der Vertebralis) findet sich eine Erweichung im Kleinhirn. Einigemale ist Verstopfung der Vertebralis, beziehungsweise Basilaris ohne merkliche Veränderung der Marksubstanz beobachtet worden. Dies ist wohl nur bei foudroyant verlaufenden Fällen denkbar.

Gelegentlich finden sich gleichzeitig Veränderungen im Grosshirn, Erweichungsherde, Etat criblé oder blos Arteriosklerose.

Vorwiegend sind die Erweichungsherde in der Brücke localisirt; seltener in der Medulla oblongata und Brücke zugleich, noch seltener in der Medulla oblongata allein.

Dennoch, trotz dieses verschiedenen Sitzes, sind diese Herd-erkrankungen wegen des klinischen Bildes zu einem einheitlichen Krankheitsbegriff zusammenzufassen. Denn man kann gewöhnlich nicht diagnosticiren, dass in diesem Falle ein so und so gelegener Herd in der Brücke, in jenem ein so gelegener Herd in der Medulla oblongata existirt. Sondern die Symptomatologie dieser Herde ist mit wenigen Nuancirungen die gleiche, was zum Theil auch dadurch bedingt ist, dass die Erkrankung und Functionsstörung nicht lediglich nach der localen Erweichung zu beurtheilen ist, sondern auch von der Circulationsstörung und der verbreiteten Arteriosklerose abhängt.

Wenn dies nicht der Fall wäre, wir vielmehr in der Lage wären, in der Diagnose ganz scharf anatomisch zu localisiren, so würden wir den jedesmaligen Herd nach seiner Lage diagnosticiren und auf die gemeinsame Bezeichnung: »Bulbärparalyse« verzichten können.

Das Wesentliche ist übrigens auch pathologisch-anatomisch die Verlegung der bestimmten Gefässgebiete der Vertebrales, beziehungsweise der Basilaris. Und insofern ist schliesslich die klinische Zusammenfassung der verschieden localisirten Herde auch anatomisch basirt.

Duret hat für die einzelnen Gefässgebiete die entsprechenden klinischen Erscheinungen deducirt.

1. Verstopfung der Vertebrales: Lippen-, Zungen-, Gaumenlähmung.

2. Verstopfung des unteren Theiles der Basilaris.

Die Kerne des Vagus und Glossopharyngeus sind betroffen. (Jedoch sind diese Kerne gewöhnlich frei, Oppenheim.)

3. Verstopfung des oberen Theiles der Basilaris.

Sehstörung, Schielen, Lähmung der oberen Gesichtshälfte. (Nach Goldscheider's Beobachtung: Pupillenverengerung, Schlafzustand.)

Die Duret'schen Unterscheidungen haben klinisch keine grosse Bedeutung, da sie in so scharfer Trennung kaum vorkommen. Ein charakteristischer Symptomcomplex entsteht bei Thrombose, beziehungsweise Embolie, der A. cerebelli inf. posterior. Ueber deren Versorgungsgebiet vgl. Allg. Theil S. 48. Es ist die Sensibilität der gegenüberliegenden Körperhälfte betroffen, zusammen mit einer Anästhesie des gleichseitigen Trigeminalgbietes. Auf der dem Herde entsprechenden Seite des Körpers kann Hyperästhesie bestehen. Die Motilität des Rumpfes und der Extremitäten ist frei; jedoch bestehen Vagussymptome (Stimmbandlähmung, Schlucklähmung, Pulsstörung), ferner Dysarthrie (A. Wallenberg, van Oordt, Goldscheider).

Nach Gowers führt die Thrombose der Vertebrales dann zum plötzlichen Exitus, wenn der Thrombus bis zum Anfang der Basilaris hinaufreicht und dadurch die Blutzufuhr zum Athmungscentrum unterbricht.

Zu erwähnen ist noch die bei Erweichungen im Pons und in der Medulla oblongata oft vorhandene Ependymitis und periependymäre Sklerose, Veränderungen, welche wahrscheinlich von der Gefässverstopfung abhängig sind.

Prognose.

Die Prognose der acuten Bulbärlähmung ist stets eine schwere; sie ist in den meisten Fällen eine lebensgefährliche Erkrankung. In einzelnen Fällen gestaltet sich der Verlauf weniger ungünstig; im Beginn der Erkrankung ist die Prognose stets ernst und eine günstige Wendung nicht vor auszusehen.

Therapie.

Wenn Syphilis vorliegt, so ist sofort eine energische Schmiercur (8g pro die) oder in dringenden Fällen Injection von Quecksilberpräparaten, eventuell intravenöse, und gleichzeitiger Jodgebrauch indicirt. Im Uebrigen soll die Behandlung das Ziel verfolgen, die wichtigen vitalen Functionen des Patienten zu erhalten und zu schützen, um bis zu einer etwa eintretenden Rückbildung des Processes Zeit zu gewinnen. Durch grosse Sorgfalt und peinliche Beachtung aller die Pflege betreffenden Einzelheiten muss man Schädigungen des Patienten abzuhalten und der weiteren Verbreitung der Störung vorzubeugen suchen. Die wichtigste Aufgabe ist die Ernährung und die Zufuhr von Flüssigkeiten und stärkenden Getränken, welche in schwereren Fällen mittelst Schlundsonde geschehen muss. Auf eine sorgfältige Lagerung und Bettung, welche eine freie Athmung gestatten muss, ist Bedacht zu nehmen. Um die Herzkraft zu erhalten und anzuregen, ist von vorneherein der Gebrauch von excitirenden und analeptischen Mitteln (Valeriana, Campher, Benzoë, Spiritus aether., Aether acet. u. s. w.) indicirt. Man Sorge für Entleerung der Blase und des Mastdarmes, lasse es nicht zu Schluckpneumonien kommen, gebe Schlafmittel nur im Nothfall, beuge der Entwicklung von Decubitus vor. Vergleiche im Uebrigen die Therapie der acuten Myelitis, II. Theil, S. 203.

II. Blutung (*Apoplexie der Medulla oblongata*).

Blutergüsse in die Brücke werden nicht allzu selten beobachtet; im verlängerten Mark dagegen sind solche seltener (vgl. die Abbildung in Leyden's Klinik der Rückenmarkskrankheiten, II. Tafel I, Fig. 3). Nur ein Theil der Fälle, bei welchen es sich um Hämorrhagieen im Pons oder in der Medulla oblongata handelte, ist unter dem reinen Bilde der acuten Bulbärlähmung verlaufen. Meistens tritt sehr schnell der Tod ein; in anderen Fällen ist das Bild durch mannigfaltige, nicht zur reinen Bulbärlähmung gehörige Zeichen getrübt (Bewusstlosigkeit, Pupillenstarre u. A. m.) oder durch Fehlen der Schluckstörung oder anderer Zeichen unvollkommen entwickelt. Immerhin kommen auch reinere Fälle vor und wird es in einzelnen Fällen möglich sein, die richtige Diagnose zu stellen. Die Blutungen entstehen unter denselben Bedingungen wie die des Grosshirns (kleine Aneurysmen), auch durch Trauma; ferner bei Meningitis, benachbarten Geschwülsten, Syringomyelie.

Diagnose. Die Differentialdiagnose zwischen Thrombose oder Embolie einerseits und Blutung andererseits wird häufig unmöglich sein. Für Thrombose spricht der Nachweis der Lues, für Embolie das Be-

stehen einer Endocarditis. Jedoch auch ohne dass man die Herkunft des Embolus nachzuweisen im Stande ist, kann eine Embolie bestehen. Für die Blutungen ist das stürmische Einsetzen der Symptome und das Auftreten von Druckerscheinungen charakteristisch, ferner der schnelle Verlauf. Stattgefundenes Trauma spricht für Blutung. Höheres Lebensalter disponirt sowohl zu Blutungen wie zu thrombotischen Erweichungen. Im Uebrigen verweisen wir auf die allgemein giltigen Grundsätze für die Differentialdiagnose der Blutungen und Erweichungen des Gehirns.

Die Therapie entspricht derjenigen der Hirnblutung überhaupt, sowie der Erweichung.

III. *Acute bulbäre Myelitis (häorrhagische Myelitis bulbi).*

Pathologische Anatomie der Bulbärmyelitis (v. Leyden).

Bei dem Falle von v. Leyden fand sich die Substanz des verlängerten Marks erweicht und von zahlreichen kleinen capillären Extravasaten durchsetzt. Diese Herde waren am dichtesten in der Höhe der Oliven und nahmen nach oben und nach unten hin ab; Pons war wenig befallen (vgl. Fig. 41 und 42). Mikroskopisch enthalten die Herdchen Gefässe, welche mit zahlreichen Zellen untermischt sind, und zellig infiltrirtes Gewebe, sowie Blutextravasate. Die Nervensubstanz ist erweicht, mikroskopisch erscheinen die Fasern gequollen.

Abscess der Medulla oblongata.

Eiterung im verlängerten Mark ist sehr selten beobachtet worden. Ein Fall von Eisenlohr wurde bereits bei dem Abschnitt: Rückenmarksabscess (Erkrankungen des Rückenmarks, Specieller Theil S. 177) erwähnt. Ferner haben Gubler, Bircher, Dogliotti, Cassirer (Grawitz) einschlägige Beobachtungen mitgetheilt; hiezu kommen noch einige Fälle, bei welchen das verlängerte Mark sich an einem Abscess der Brücke oder an mehrfachen Rückenmarksabscessen betheiligte. Auch bei eiteriger Meningitis kommen wie am Grosshirn in der Medulla oblongata und Brücke Abscesse vor (vgl. S. 86). Die grosse Mehrzahl der Abscesse ist metastatischer Natur. Das Vorkommen tuberkulöser Hohlräume ist hier anzuschließen (Schamschin). Im Uebrigen sind die Abscesse dieser Region in dem Capitel: Hirnabscess (Bd. IX, 2 S. 163) von Oppenheim besprochen worden.

Symptomatologie der Bulbärmyelitis.

Das Krankheitsbild der acuten Bulbärmyelitis entspricht demjenigen der acuten Bulbärparalyse überhaupt. In dem v. Leyden'schen Falle,

welcher als Typus gelten darf, verlief die Erkrankung sehr schnell, in wenigen Tagen.

Die Therapie entspricht derjenigen der Erweichung (siehe oben).

IV. *Bulbärparalyse durch Trauma und allmälige Compression.*

Pathologische Anatomie der Compressions-Bulbärparalyse.

a) Trauma. Die Medulla oblongata kann in der verschiedensten Weise und durch die verschiedensten Ursachen verletzt werden; so durch Schusswunden, durch Stichwunden, welche zwischen dem Hinterhauptsbein und dem Atlas eindringen, durch Knochenbrüche des Atlas, Epistropheus, des Hinterhauptsbeines, Luxation der obersten Halswirbel, in Sonderheit des Proc. odontoideus. Indirecte Quetschungen können bei Contusionen und Fracturen des Schädels, Quetschung des Nackens oder Gesichts sich ereignen. Ueber die Betheiligung der Medulla oblongata bei Fracturen und Luxationen der obersten Halswirbel ist bereits bei den Krankheiten des Rückenmarks gehandelt worden.

Die Verletzung des verlängerten Marks führt zu plötzlichem Exitus; jedoch gibt es merkwürdige Ausnahmen (cfr. den Fall des Musikers in v. Leyden's Klinik der Rückenmarkskrankheiten).

b) Die allmälige Compression erfolgt durch Tumoren, durch Aneurysmen der Vertebralis oder Basilaris, durch Spondylitis (Caries) des Atlas oder Epistropheus (worüber ebenfalls bereits bei den Krankheiten des Rückenmarks gehandelt worden ist).

Die Tumoren, welche in Betracht kommen, sind solche des Kleinhirns und des Pons; ferne solche, welche von den knöchernen Theilen (Felsenbein, Grundbein) oder den Häuten (auch Plexus chorioideus) ausgehen. Die Ursache der Compression kann zuweilen in einer syphilitischen Verdickung der Häute gelegen sein, durch welche die Medulla oblongata fest umschlossen wird. Die von den Gefäßen ausgeübte Compression kommt sowohl durch echte Aneurysmen wie auch durch blosse Dilatationen der Arterien zu Stande.

Die Medulla oblongata, beziehungsweise der Pons zeigen sich in solchen Fällen an der betreffenden Stelle eingedrückt, abgeflacht, vertieft. Die anliegende Partie der Substanz ist in einer gewissen Ausdehnung erweicht, die Nervenfasern sind untergegangen, man findet ein von Zellen (Körnchenzellen) dicht durchsetztes Gewebe, welches sich mit Carmin stark färbt. Die Ganglienzellen (z. B. der Olive) halten dem Druck besser Stand als die Nervenfasern (Oppenheim und Siemerling).

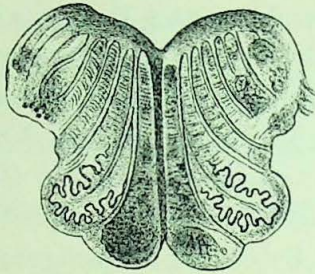
An die druckerweichte Stelle kann sich absteigende Degeneration des Rückenmarks anschliessen. Nach oben erstrecken sich die Wirkungen und Folgezustände der Compression verschieden weit; die Hirnschenkel,

die Tractus optici können betheiligt werden. Die in das Compressionsgebiet fallenden bulbären Wurzelfasern sind atrophirt.

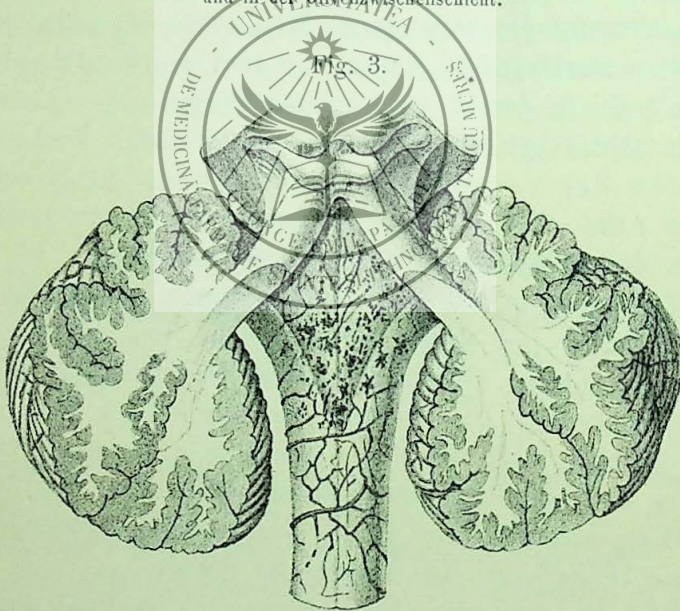
Bei Aneurysma können die Nn. optici durch begleitende Sklerose und Schlängelung der Aa. ophthalmicae geschädigt sein (Otto).

Symptomatologie. Die Symptome setzen sich aus folgenden Veränderungen und Einwirkungen zusammen: Druckerweichung einer be-

Fig. 2.



Bulbäre Myelitis (v. Leyden). Ausbreitung der Erkrankung auf dem Querschnitt. Die entzündlichen Herde sind durch dunkle Färbung ausgedrückt. Am stärksten sind die Veränderungen in den Pyramiden und in der Olivenzwischenschicht.



Bulbäre Myelitis (v. Leyden). Ausbreitung in der Höhe. Die hämorrhagischen Herde sind dunkel dargestellt. Die stärkste Localisation befindet sich in der unteren Hälfte der Rautengrube, der Olivengegend entsprechend.

stimmten Partie der Substanz, indirecte Fortleitung des Druckes auf entferntere Theile, Druck auf die austretenden Wurzeln. Bei den Aneurysmen kommen hiezu noch: die Circulationsstörungen und Erweichungsherde in Folge der Veränderungen der Gefäßwände und eventueller Thrombosen und Obliterationen. Die klinischen Erscheinungen können daher mannigfaltig sein und zeichnen sich dadurch aus, dass neben den

bulbären Symptomen noch anderweitige, entferntere Hirnsymptome bestehen können, welche durch Fortleitung des Druckes als indirecte Herdsymptome auftreten, beziehungsweise (bei den Aneurysmen) durch die eben genannten Circulationsstörungen bedingt sind. Die Tumoren setzen ausserdem die den Hirngeschwülsten eigenthümlichen allgemeinen Hirnsymptome und Stauungspapille. Comprimirt der Tumor die Hirnnerven oder wirkt er durch fortgeleiteten Druck auf dieselben, so kommt es zu den Symptomen der multiplen Hirnnervenlähmung. Auf Reizung von Hirnnerven (sei es sensibler, sei es motorischer) beruht es auch, dass Steifigkeit und Schiefstellung des Kopfes, rhythmische Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, dem Gaumensegel, den Kehlkopfmuskeln beobachtet worden ist.

Auch bei längerem Bestehen eines Tumors, welcher die Medulla oblongata oder den Pons comprimirt, können sich die Erscheinungen einer Erweichung ziemlich acut entwickeln. Der veranlassende Tumor wird nicht immer zu diagnosticiren sein. Nachdem eine Zeit lang schwer zu deutende unbestimmte Symptome bestanden haben, tritt die acute Erweichung ein, welche unter den bekannten Symptomen der acuten Bulbärparalyse verläuft.

Die Erscheinungen können sich auch in Schüben und Remissionen entwickeln (besonders bei den Aneurysmen). Die Exacerbationen äussern sich durch paroxysmenartiges Auftreten oder Stärkerwerden von Dyspnoe, Beschleunigung und Unregelmäßigkeit der Herzaktion, Lähmungserscheinungen (auch mit Temperatursteigerung).

Aneurysma der Vertebralis kommt nicht allzu selten vor. Charakteristisch für dasselbe ist die schubweise Entwicklung der Symptome, welche wieder rückgängig werden können. Schliesslich bei der Berstung foudroyante Erscheinungen, die schnell zum Tode führen. Den bulbären Lähmungen gehen meist allgemeine cerebrale Symptome voraus: Kopfschmerz, Ohrensausen, Schwindel, Neuralgien. Häufig verlaufen Aneurysmen latent und führen durch Berstung oder durch Drucklähmung der Medulla oblongata zum plötzlichen Tode.

Die Diagnose der Bulbärlähmung als Compressions-Bulbärlähmung ist nicht immer mit genügender Sicherheit zu stellen.

Für die Diagnose des Tumors sind etwaige andere Zeichen von intracraniellem Tumor, z. B. Stauungspapille, wichtig. Bei Aneurysmen kommt es gewöhnlich nicht zur Stauungspapille. Die Aneurysmen gehören meist dem vorgerückteren Lebensalter an und kommen bei Männern häufiger vor als bei Frauen. Bestehende Arteriosklerose und Schlängelung peripherischer Arterien wird an Aneurysma oder wenigstens Erweiterung basaler Arterien denken lassen. Aneurysma kann auch nach Embolie

entstehen. Gerhardt hat bemerkt, dass ein intracranielles Aneurysma ein hörbares Gefäßgeräusch machen könne. Hierauf ist bei dem Verdacht auf Aneurysmen der Basilaris etc. zu achten.

Prognose. Die Prognose der Compressions-Bulbärlähmung ist durchwegs eine schlechte, da die Ursachen der Compression gewöhnlich für die Behandlung nicht zugänglich sind. Nur in den Fällen, wo eine syphilitische Geschwulst auf das verlängerte Mark drückt, wird sich der Verlauf unter Umständen etwas günstiger gestalten können. Meistens ist der Ausgang ein tödtlicher und ein schnelles Eintreten der Katastrophe ist stets zu befürchten.

Die Therapie ist ziemlich aussichtslos, da eine Entfernung der comprimirenden Ursache meist nicht möglich ist.

V. Acute Bulbärlähmung durch Neuritis der bulbären Nerven.

Bei der multiplen Neuritis können die bulbären Nerven in einzelnen Fällen sich so ausgiebig betheiligen, dass es zu vorwiegenden Erscheinungen von Bulbärlähmung kommt (Kast, Archiv für klin. Medicin. 1886; Thomsen, Archiv für Psychiatrie. 1890). Am häufigsten sind Gaumensegellähmung (z. B. nach Diphtherie), Stimmbandlähmung; seltener Zungenlähmung, Kaumuskellähmung. Auch eine auf die bulbären Nerven beschränkte Neuritis ist beobachtet worden. Der Fall (Eisenlohr, Virchow's Archiv. 1878. Bd. LXXIII) ist folgender:

Bei einem an lienaler, lymphatischer und medullärer Leukämie leidenden 19jährigen Manne entwickelte sich wenige Wochen vor dem Tode im Laufe einiger Tage eine complete Lähmung beider Faciales (sämtlicher Gesichtsäste) mit vollständigem Verlust der faradischen Erregbarkeit, Entartungsreaction, hochgradige Lähmung der Zunge, des Gaumens, der Schlundmuskulatur, erhebliche Störungen der Articulation und Deglutition, verbunden mit temporärer Störung der Sensibilität in beiden Trigemineusegebieten und mit Verlust des Geschmackes. Die Section ergab als Ursache: Blutungen in die Scheiden und die Substanz der Nn. faciales, hypoglossi, vagi, glossopharyngei, linguales mit mehr oder weniger hochgradiger Degeneration der Nervensubstanz.

VI. Bulbärlähmung bei acuten Infectiouskrankheiten.

Bei acuten Infectiouskrankheiten ist gelegentlich bulbäre Lähmung gesehen worden.

So beobachtete Eisenlohr bei Typhus abdominalis in drei Fällen einen bulbären Symptomencomplex: Anarthrie, Zungenlähmung, Schlinglähmung, Kaulähmung, allgemeine Muskelparese ohne Störung der Sensibilität und Reflexe, ohne Druckschmerzhaftigkeit der Nerven und Muskeln.

Zwei Fälle gelangten zur Heilung. Der eine tödtlich geendigte Fall, welcher auch eine Neuritis optica dargeboten hatte, zeigte bei der mikroskopischen Untersuchung nichts von merklichen anatomischen Alterationen im Centralnervensystem. Die peripherischen Nerven sind anscheinend nicht untersucht worden. Einen ähnlichen Fall hat A. Henneberg beschrieben. Eisenlohr sah ferner acute Bulbärparalyse bei einem ein Jahr alten Kinde nach Erysipel, mit Decubitus des Hinterhauptes und Exfoliation des Knochens. Kein Exitus. Wahrscheinlich handelte es sich um einen Herd in der linken unteren Hälfte des Pons. Die Natur des Processes war unklar.

Goldscheider beobachtete bei einem Falle von Sepsis puerperalis einige Tage vor dem Tode das Hinzutreten einer bulbären Lähmung (Anarthrie, Zungen-, Schlucklähmung, Gaumenlähmung). Die mikroskopische Untersuchung des Gehirnes und der Medulla oblongata auf Schnitten ergab keinen pathologischen Befund. Die peripherischen Nerven wurden nicht hinreichend untersucht.

Hierher gehören auch die Fälle von disseminirter Myeloencephalitis mit bulbärer Localisation nach Infectionskrankheiten, wie sie von v. Leyden und C. Westphal beschrieben worden sind (siehe Krankheiten des Rückenmarks, II. Theil, S. 211).

VII. *Bulbäre Form der aufsteigenden (Landry'schen) Paralyse.*

Hier reiht sich die bereits früher (Krankheiten des Rückenmarks, II. Theil, S. 254) besprochene bulbäre (medulläre) Form der Landry'schen Paralyse an.

Prognose und Therapie. Bei der V., VI. und VII. Form der Bulbärparalyse ist die Prognose nicht durchweg ungünstig, wenn auch die Affection als eine schwere und meist zum Tode führende bezeichnet werden muss. Die Therapie entspricht derjenigen der acuten Erweichung des Bulbus sowie derjenigen der acuten Myelitis und Neuritis.

Drittes Capitel.

Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund.

Die erste Beschreibung dieses Krankheitsbildes rührt von Wilks her (1877), dessen Mitteilung jedoch wenig Beachtung fand. Die eigentliche Geschichte des Leidens beginnt mit den Mittheilungen Erb's (1878 und 1879). Es handelte sich um drei Krankheitsfälle, bei welchen die hauptsächlichsten Erscheinungen in einer auffallend starken Ermüdbarkeit in gewissen Muskeln, besonders in den Kau- und Nackenmuskeln, auch in den Augenmuskeln (Ptosis), weniger in den Extremitätenmuskeln bestanden. Erb sagte: Die Hauptrolle spielt die Symptomentrias: Ptosis, Schwäche der Kaumuskeln und Schwäche der Nackenmuskeln, während Schwäche der Zunge und der Extremitäten, Erschwerung des Schlingens und Bethheiligung des oberen Facialisgebietes von mehr untergeordneter Bedeutung zu sein scheinen. Ein Sektionsbefund konnte nicht erhoben werden. Erb, wie auch die späteren Beobachter ähnlicher Fälle, vermutheten wegen der Bevorzugung der vom Bulbus innervirten Muskeln eine eigenthümliche bulbäre Erkrankung. Oppenheim war es, welcher auf Grund eines klinisch und anatomisch genau beobachteten Falles zuerst aussprach, dass es »eine chronisch und progressiv verlaufende Neurose gibt, die sich vorwiegend durch die Symptome der Glosso-Pharyngo-Labialparalyse ohne Atrophie kennzeichnet« (1887). In demselben Jahre erschien eine Beobachtung von Eisenlohr, welche sich dadurch auszeichnete, daß neben den bulbären Symptomen noch eine Ophthalmoplegie bestand. In der Folge wurden einige Einzelbeobachtungen von Bernhardt, Remak, Shaw, mitgeteilt. Von größerer Wichtigkeit ist sodann eine Arbeit von Hoppe, einem Schüler Oppenheims, aus dem Jahre 1892, in welcher er das Krankheitsbild zeichnete und als charakteristisch hervorhob: das Fehlen der Atrophie und der Störungen der elektrischen Erregbarkeit, die Bethheiligung des oberen Facialis und Oculomotorius, die seltene Bethheiligung des Hypoglossus, die Remissionen und den Wechsel in der Intensität der Symptome, den negativen anatomischen Befund. Von maßgebendem Einfluß auf die Entwicklung unserer Kenntnisse war ferner die Arbeit von Goldflam (1893), welcher das bis dahin

nicht genügend gewürdigte Symptom der Ermüdbarkeit hervorhob, und auf die Beziehungen des Krankheitsbildes zu den oben erwähnten Erbschen Fällen hinwies. Diese Ermüdbarkeit wurde weiterhin speziell von Jolly (mit Antheilnahme von Oppenheim) studirt und auch für die elektrische Reaction nachgewiesen (myasthenische Reaction).

Diese geschichtliche Entwicklung lässt es verstehen, dass verschiedenartige Bezeichnungen, je nach der Auffassung der betreffenden Autoren, für die Erkrankung in der Literatur aufgetreten sind: Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund (Oppenheim), Erb-Goldflam'scher, Hoppe-Goldflam'scher Symptomencomplex, asthenische Bulbärparalyse (Strümpell), Myasthenia gravis pseudoparalytica (Jolly). Weiterhin wurde durch ziemlich zahlreiche casuistische Beiträge (S. Kalischer, Strümpell, Murri u. A. m.) das Krankheitsbild erweitert.

Wie schon bemerkt, wurde in den Fällen, bei welchen eine anatomische und mikroskopische Untersuchung ausgeführt werden konnte, keine pathologische Veränderung in der Medulla oblongata oder sonst im Nervensystem gefunden. In einigen Fällen sind gewisse congenitale Anomalien des Nervensystems gefunden worden (Verdoppelung des Centralkanals im Rückenmark, schmale Fasern in den Wurzeln der Hirnnerven). Diese Befunde legen die Auffassung nahe, dass eine congenitale Anlage vorhanden ist, zu welcher eine auslösende Ursache hinzugelangt.

Ob den in mehreren Fällen vorgefundenen Veränderungen der grauen Kerne eine Bedeutung für das Wesen der Erkrankung zukommt, ist ungewiß, da in reinen klassischen Fällen unzweifelhaft anatomische Alterationen im Kerngebiet vermisst wurden.

In einer Anzahl von Fällen handelt es sich jedenfalls nicht um eine auf die Medulla oblongata beschränkte Affection. Vielmehr liegt eine Erkrankung vor, welche mehr oder weniger die gesammte motorische Sphäre betrifft. Möglicherweise beruht das Krankheitsbild in den einzelnen Fällen auf verschiedenartigen Processen, in der Art, dass bei manchen das corticospinale Neuron, in anderen das nucleo(spino)-peripherische, in anderen endlich die Muskeln selbst (Jolly) den Sitz der Störung bilden.

In der Erwägung, dass eine Localisation bei dem jetzigen Stande der Kenntnisse noch verfrüht erscheint, schlug Jolly, da die Ermüdbarkeit das vorherrschende Symptom bildet, vor, die Affection als »Myasthenia gravis pseudoparalytica« zu bezeichnen. Fast alle quergestreiften Muskeln nahmen in Jolly's Falle theil, in der Weise, dass sie nach kurzer Zeit der Thätigkeit functionsunfähig wurden und nun wie gelähmt erschienen, um aber nach einiger Zeit der Ruhe wieder functionstüchtig zu werden, Merkwürdigerweise zeigten die Muskeln auch gegenüber dem elektrischen Strom die gesteigerte Ermüdbarkeit, so dass sie bei gehäuften tetani-

sirenden Reizen schliesslich sich gar nicht mehr contrahirten, um gleichfalls nach einiger Zeit der Ruhe ihre Erregbarkeit wiederzugewinnen (»myasthenische Reaction«). Jolly beobachtete diese Verhältnisse bei zwei Kranken, von denen der erstere beim Essen an Erstickung zugrunde ging. Die myasthenische Reaction ist von zahlreichen Beobachtern bestätigt worden. Sie findet sich in verschiedener Ausprägung vor, kann bei dem gleichen Falle an einzelnen Muskeln nachweisbar sein, an anderen fehlen, auch, wie es scheint, zeitlich wechseln. Es ist wichtig, nicht mit zu starken Strömen zu prüfen, wodurch, wie es scheint, die Erschöpfungsreaction gelegentlich verdeckt werden kann. Ob die Reaction absolut constant ist, steht noch dahin; sicherlich ist sie aber bei der großen Mehrzahl der Fälle wenigstens theilweise vorhanden.

Es scheint in der That, dass die Fälle von »Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund« in der grossen Mehrzahl dieser Kategorie der Fälle von myasthenischer Erschöpfbarkeit angehören. Immerhin konnte die abnorme Ermüdbarkeit nicht in allen Fällen nachgewiesen werden, während andererseits auch constant bleibende Paresen, sogar Muskelatrophie bei solchen Fällen, welche die Ermüdbarkeit darboten, gesehen wurden. Im Ganzen ist also sowohl die Abgrenzung wie das Wesen der Erkrankung noch unklar. Nur soviel dürfen wir sagen, daß es sich nicht um eine lediglich im verlängerten Mark oder in den Hirnnervenkernen zu localisirende Erkrankung handelt, sondern um eine solche von allgemeiner Verbreitung, bei welcher jedoch in der That meistens bulbäre Erscheinungen vorwiegen und, wenn auch nicht immer, den Anfang machen. Zu den eigentlichen Bulbärerkrankungen ist die Affection keinesfalls zu rechnen, und nur wegen der in der Literatur noch üblichen Bezeichnung derselben als Bulbärlähmung ist sie hier kurz mit abgehandelt worden.

Symptomatologie. Die Krankheit besteht in einer Schwäche der Bewegungen, und fast in allen Fällen wird die auffällig schnelle Ermüdbarkeit hervorgehoben. Besonders hervortretend ist nur die Schwäche der Schluck-, Kau-, Sprech- und Augenbewegungen. Die Lippen, Zunge, Kaumuskeln, Gaumen, oft auch der Schliessmuskel der Augenlider und der Frontalis sind paretisch. Meist tritt eine Schwäche des Levator palp. sup. besonders hervor (Ptosis), häufig auch eine Beteiligung der äußeren Muskeln des Bulbus, welche zu Diplopie führt; in mehreren Fällen auch eine Paresse der Nackenmuskeln. Weiterhin wird die Rumpf- und Extremitätenmuskulatur befallen, welche jedoch in manchen Fällen auch zuerst oder hauptsächlich ergriffen wird. Auffällig ist ferner die Dyspnoe (Paresse der Athmungsmuskulatur), welche sich anfallsweise steigert und eine Lebensgefahr bedeutet. Die Erscheinungen sind beiderseits vorhanden, können aber auf einer Seite überwiegen.

Das auffälligste Symptom ist die grosse Ermüdbarkeit. Wenn eine Bewegung eine Zeit lang wiederholt worden ist, so wird sie schwächer und schwächer und schliesslich unmöglich, bis nach einer Zeit der Ruhe Wiederherstellung erfolgt. Die Augen, eine Zeit lang offen gehalten, schliessen sich durch Herabfallen des oberen Augenlides; geht der Kranke, so tritt nach einer gewissen Zeit ein Zusammenknicken ein; auch watschelnder oder taumelnder Gang ist der Krankheit eigen. Beim Lesen wird allmählig die Sprache schwerfällig, schliesslich lallend, wie bei einem tief Ermüdeten, unverständlich. Häufig sinkt der Kopf nach vorn. Die folgeweise erhobenen Arme werden bei jeder neuen Erhebung zu immer geringerer Höhe empor gebracht, schliesslich hängen sie schlaff wie gelähmt herunter. Besonders wichtig ist die beim Kauen und Essen eintretende Ermüdung; das Schlucken wird unmöglich, die Zunge sinkt wie gelähmt zurück. Dies kann den Erstickungstod nach sich ziehen. Die Ermüdung einer Muskelgruppe macht sich auch für andere, nicht gebrauchte geltend — was Mosso bekanntlich als eine physiologische Erscheinung nachgewiesen hat. Immerhin tritt die Erschöpfbarkeit nicht in allen Fällen allseitig auf, sondern kann sich auf gewisse Muskeln beschränken. Was das Verhältniss der dauernd paretischen Muskeln zu den bloss abnorm ermüdbaren betrifft, so macht Strümpell darauf aufmerksam, dass die dauernde Parese sich nur bei solchen Muskeln finde, welche dauernd thätig sein müssen, also wohl auf die abnorme Ermüdbarkeit zurückzuführen ist. Jedoch finden sich in vorgeschrittenen Stadien dauernde Schwäche- und Lähmungszustände.

Beide Körperhälften werden gleichmässig befallen. Muskelatrophie gehört nicht zum Wesen der Krankheit, wie wir mit Oppenheim auch nach unseren Erfahrungen behaupten möchten. Wo sie sich findet, scheint es sich um besondere Verhältnisse, z. B. Kachexie, Complicationen zu handeln. Jedoch schliesst das Bestehen von Muskelatrophie verbreiteter oder localisirter Art die Diagnose der myasthenischen Paralyse nicht aus. Es fehlt noch an hinreichenden Erfahrungen über die verschiedenen Bedingungen, durch welche das Bild unserer Krankheit sich mit Muskelatrophie combiniren kann. Manche Autoren (z. B. Liefmann) treten dafür ein, dass dieselbe Ursache, welche zu Myasthenie führe, auch Muskelatrophie hervorrufen könne. In mehreren Fällen hat sich Zungenatrophie gefunden; auch Atrophie des Stirnmuskels und der Nackenmuskeln ist beobachtet. Fibrilläres Zittern pflegt nicht aufzutreten. Einigemale wurden klonische Zuckungen beobachtet.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln bleibt erhalten, zeigt aber — ob regelmässig, steht noch dahin — die myasthenische Reaction.

Blase und Mastdarm werden nicht betheiligt. Die Sensibilität bleibt intact; jedoch finden sich hie und da Parästhesieen und auch Schmerzen geringen Grades.

Die Sehnenreflexe zeigen ein verschiedenes Verhalten; mehrfach sind sie gesteigert gefunden worden; vereinzelt herabgesetzt, beziehungsweise erloschen. Ob auch die reflectorische Muskelcontraction jene eigenthümlichen Ermüdungserscheinungen zeigen kann, ist noch strittig. Die Hautreflexe lassen keine wesentliche Abweichung von der Norm erkennen.

Aetiologie. Die »Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund« ist vorwiegend bei jugendlichen Individuen (unter 30 Jahren, die Minderzahl über 30) beobachtet worden. Die beiden Geschlechter werden zu nahezu gleichen Anteilen, das weibliche anscheinend ein wenig öfter, befallen. Ueber die ätiologischen Verhältnisse ist nichts Sicheres bekannt. Wahrscheinlich handelt es sich, wenigstens bei einem Theil der Fälle, um eine Art von Infection oder Intoxication. Bei einigen Fällen haben bösartige Neubildungen oder tuberculöse Organerkrankungen bestanden; ob hieraus ein Beweispunkt für die Intoxicationshypothese zu entnehmen ist, erscheint zweifelhaft, da bei derartigen Erkrankungen doch im Allgemeinen Zeichen von myasthenischer Erschöpfbarkeit fehlen. Sehr bemerkenswerth ist ein von L. Laquer beobachteter und von C. Weigert anatomisch untersuchter Fall, bei welchem sich ein maligner Thymustumor mit Muskelmetastasen fand. In einem Falle Senators lagen Myelome mit Albumosurie vor. Mehrfach ist das Zusammenvorkommen mit Basedow'scher Krankheit oder mit Basedow-ähnlichen Symptomen beobachtet worden. Heredität besteht nicht.

Verlauf. Die Krankheitserscheinungen können sich schnell oder langsam entwickeln; das letztere scheint häufiger zu sein. Auch schubweise Entwicklung kommt vor. Beim Beginn sollen öfters Kopf- und Nackenschmerzen und Schwindel bestehen; dann entwickelt sich zunehmende Ermüdung und Schwäche.

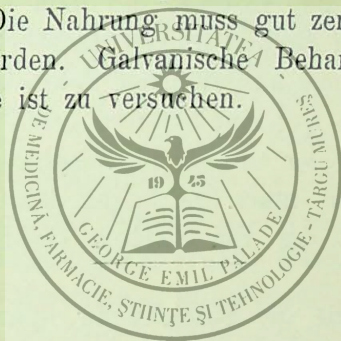
Sehr gewöhnlich und charakteristisch sind die Remissionen und Verschlimmerungen, so dass der Wechsel zuweilen von Tag zu Tag zu constatieren ist. Sie hängen zum Theil von unbekanntem Factors ab, zum Theil vom Gebrauch; so tritt die Schwäche meist Abends stärker hervor als Morgens. Während der Menstruation besteht eine Verstärkung der Erscheinungen. Diese schnellen Schwankungen begleiten den in grösseren Zeiträumen auf- und absteigenden Verlauf. Die Remissionen können ziemlich lange anhalten. So bestand in Bernhardt's Falle eine Pause von vier Jahren, nach welcher die Erscheinungen wieder so heftig auftraten, dass es zum Exitus letalis kam.

Der oft tödtliche Ausgang des Leidens wird durch die Dyspnoe-anfälle (lähmungsartige Athmungsermüdung) sowie durch Verschlucken

bedingt. Manche Fälle gelangen zu jahrelang dauerndem Stillstand, ja vielleicht zu endgiltiger Heilung. Ueber die Häufigkeit der Stillstände oder der Heilungen kann man noch nichts Sicheres aussagen, da die Fälle zumeist erst aus den letzten Jahren stammen; das gleiche gilt bezüglich der Dauer der Krankheit.

Die Diagnose wird sich hauptsächlich auf das Symptom der Erschöpfbarkeit und die nach der Erschöpfung durch die Ruhe wieder eintretende Erholung der Muskeln, bei fehlender Muskelatrophie, auf die vorwiegende Beteiligung der bulbären, der Kau- und Augenschliessmuskeln, ferner auf die myasthenische Reaction, endlich auf den schwankenden Verlauf in Remissionen und Exacerbationen zu stützen haben.

Therapie. Ein wirksames Mittel gegen die Erkrankung ist noch nicht gefunden, obwohl sämtliche Alkaloide und sonstigen rationell erscheinenden Mittel hinreichend geprüft worden sind. Es wird hauptsächlich für Ruhe und Schonung zu sorgen sein. Die Patienten bedürfen wegen der gefährlichen Erstickungsanfälle der Ueberwachung, speciell während des Essens. Die Nahrung muss gut zerkleinert verabreicht und langsam genossen werden. Galvanische Behandlung mit schwachen Strömen sowie Massage ist zu versuchen.



Viertes Capitel.

Die Pseudobulbärparalyse.

Joffroy hat 1872 zuerst darauf hingewiesen (unter Zugrundelegung eines von Charcot beobachteten Falles), dass die klinischen Erscheinungen der Bulbärparalyse vorhanden sein können, während die anatomischen Veränderungen im Wesentlichen das Grosshirn betreffen. Noch in demselben Jahre veröffentlichte Jolly einen Fall, der klinisch die Symptome der multiplen Sklerose mit dem gesammten Symptomencomplex der chronischen Bulbärparalyse dargeboten hatte, während bei der Section und der genau ausgeführten mikroskopischen Untersuchung des Centralnervensystems nur eine Sklerose gefunden wurde, welche sich auf die Marksubstanz beider Grosshirnhemisphären beschränkte; Bulbus und Pons dagegen waren intact. Es folgen dann die 1877 von Lépine mitgetheilten Fälle und der von Barlow (beide ohne mikroskopische Untersuchung).

Von Lépine wurde die Bezeichnung »pseudobulbäre Form« eingeführt. Eine Reihe weiterer Beobachtungen stammt von Kirchhoff aus der Quincke'schen Klinik, James Ross, Eisenlohr, Féré, Pnica aus Raymond's Abtheilung, Berger u. A. Für die Fortentwicklung unserer Anschauungen über die »cerebrale Glossolaryngolabialparalyse« kommen namentlich die Arbeiten von Berger, von Oppenheim und Siemerling, von Comte und von Hartmann in Betracht.

Pathologische Anatomie.

Die Grundlage der Affection bilden meist Gefässerkrankungen: die Arteriosklerose der Gehirnarterien, die Arteriitis fibrosa und die syphilitische Endarteriitis. Als Folgezustände dieser Gefässalterationen finden sich im Grosshirn, meist beiderseitig, Erweichungsherde, und zwar in der inneren Kapsel, im Stabkranz, auch in der Rindenregion (Operculum), namentlich aber im Bereiche des Hirnstammes: Thalamus opticus, Nucleus caudatus, Nucleus lentiformis. Hartmann weist darauf hin, dass auffallend häufig neben anderen Stellen die hinteren Theile des Stirnhirns befallen seien. In Jolly's Fall bestand Sklerose.

Pons und Medulla oblongata zeigen makroskopisch meist keine Veränderungen. Dagegen sind mikroskopisch bei einer Anzahl von genau untersuchten Fällen (Oppenheim und Siemerling) multiple kleine Erweichungsherde gefunden wurden. Dieselben sitzen in allen Theilen des Querschnittes: in der Querfaserschicht der Brücke, in den Pyramidenbahnen, der Schleife, den intrapontinen und intramedullären Wurzelfasern, unmittelbar unter dem Boden des vierten Ventrikels u. s. w. Die Pyramidenbahnen zeigen secundäre Degeneration, in manchen Fällen nur einseitig. Nach Halipré gibt es rein pontine Formen von Pseudobulbärparalyse.

In den Fällen mit dem vorstehend geschilderten pathologisch-anatomischen Befunde handelt es sich um eine cerebrobulbäre Erkrankung, beruhend auf arteriosklerotischen disseminirten Erweichungsherden. In manchen dieser Fälle sind die suprabulbären Veränderungen so bedeutend und die bulbären im Vergleich mit ihnen so unerheblich, dass die Funktionsstörungen im Wesentlichen den ersteren beizumessen sind, während in anderen die Betheiligung des Bulbus es immerhin unentschieden lässt, in welchem Umfange die »bulbären« Symptome von der Grosshirnaffection und in welchem Umfange sie von der Affection der Medulla oblongata und des Pons herrühren. Diese letzteren Fälle kann man als »cerebrobulbäre« Formen der Pseudobulbärparalyse (Oppenheim's cerebrobulbäre Glossopharyngolabialparalyse) bezeichnen. Eine scharfe Abgrenzung derselben von der »cerebralen« Form (reine Pseudobulbärparalyse) ist, wie aus dieser Darstellung hervorgeht, unmöglich.

Es sind jedoch auch einige Fälle beobachtet worden, wo die Medulla oblongata und die Brücke von Veränderungen frei waren (Lépine, Jolly, Kirchhoff, Becker, Andereya [Goldscheider], Galavielle, Colman, Bouchaud). Es handelte sich im Jolly'schen Falle um Hirnsklerose mit Degeneration der Pyramidenbahnen und Betheiligung der Sehnerven. In den anderen Fällen bestanden Erweichungsherde im Grosshirn. Fast stets handelt es sich um beiderseitige Herde (Comte). Nur bei einigen Fällen ist ein einseitiger Hirnherd gefunden worden (Lépine, Kirchhoff).

Symptomatologie.

Die Pseudobulbärparalyse entwickelt sich in apoplektischen Anfällen, schubweise, mit Lähmungen der Extremitäten, theils in hemiplegischer Form, theils mit Lähmung aller vier Extremitäten, eine Art des Verlaufs und der Entwicklung, welche grosse Aehnlichkeit mit der acuten Bulbärparalyse zeigt.

Bei der cerebrobulbären Form findet sich fast immer allgemeine Arteriosklerose; in einzelnen Fällen beruht sie auf luetischer

Gefässdegeneration; sie kann aber auch unabhängig von derartigen Gefässerkrankungen auftreten. Die psychischen Functionen sind mehr oder weniger beeinträchtigt; es besteht Theilnahmslosigkeit, Apathie, Intelligenzabnahme, Gedächtnisstörung, Verlangsamung des Denkvermögens oder dergleichen, wie es bei Arteriosklerose und multiplen Erweichungsherden des Gehirns in der Regel sich zu verhalten pflegt. Auch Hallucinationen und Erregungszustände werden beobachtet. In einzelnen Fällen scheinen übrigens psychische Veränderungen fehlen zu können (so in dem Becker'schen Falle). Von cerebralen Herdsymptomen ist neben den Lähmungen (siehe unten) Aphasie und Hemianopsie zu erwähnen.

Charakteristisch sind für das Krankheitsbild die Störungen der Articulation und des Schluckvermögens; sie verleihen ihm den Charakter des »bulbären« Symptomencomplexes. Die Sprachstörungen ähneln vollkommen denen der acuten Bulbärparalyse; zuweilen, wie bereits bemerkt, sind auch aphasische Störungen vorhanden.

Häufig sind Lähmungen im Gebiete der Hirnnerven: Facialisparese, speciell Diplegia facialis, welche bemerkenswertherweise bei mimischen Affectbewegungen völlig zurücktreten kann; Lähmungen der Stimmbänder, des Gaumensegels, auch der Zunge; ferner kommt Parese der Kaumuskeln, auch Trismus mit Zähneknirschen vor. In einigen Fällen erschien auch die Augenmuskulatur betheiliget, namentlich die asso-ciirte Seitwärtsbewegung (Oppenheim).

Muskelatrophie und elektrische Entartungsreaction pflegen an den gelähmten Muskeln nicht aufzutreten. Freilich könnte dies möglicherweise gelegentlich doch beobachtet werden, wenn ein bulbärer Erweichungsherd einen grösseren Kernabschnitt oder intrabulbäre Wurzeln zerstört hat.

Fast stets bestehen Extremitätenlähmungen, theils in hemiplegischer, beziehungsweise hemiparetischer, theils in beiderseitig hemiplegischer Form; auffälliger Weise sind sehr häufig die Beine stärker betroffen als die Arme. Die Lähmung ist spastisch mit Erhöhung der Sehnenreflexe und Neigung zur Contracturbildung. Sensibilitätsstörungen fehlen gewöhnlich. Die Blasen- und Mastdarmfunctionen sind meistens ungestört.

Auffällig sind die häufig vorhandenen mimischen Zwangsbewegungen. Die Kranken gerathen bei den geringsten Anlässen in ein krampfhaftes Weinen und Schluchzen, dessen sie nicht Herr zu werden vermögen, und welches lange anhält. Manche, deren Sprachvermögen auf das äusserste reducirt ist, stossen dabei eigenartige grunzende und krächzende Laute aus. — Auch krampfhaftes Lachen kommt, wenn auch seltener, vor. Es tritt gleichfalls bei den geringsten Anlässen auf, unter Anderem bei activen Bewegungen der Gesichtsmuskeln (Versuch

zu sprechen, zu pfeifen u. s. w.), zum Theil so, dass eine entsprechende heitere seelische Affectbewegung überhaupt fehlt. Zuweilen sieht man einen plötzlichen Umschlag, so dass das consulvische Schluchzen in ein ebensolches Lachen übergeht. Diese zwangsmässigen Bewegungen pflegen den Kranken, namentlich denjenigen, deren geistiges Leben noch nicht stark alterirt ist, sehr lästig und peinlich zu sein. Die krampfhaften Affectbewegungen können zu einem Athmungsstillstand, kleinem, aussetzenden Pulse, Cyanose führen. Die Ursache dieser gesteigerten mimischen Bewegungen ist in einer verringerten Hemmung in Folge der Läsion der Willensbahnen, speciell der vom Cortex zum Thalamus opticus ziehenden, zu suchen. Auch an den Extremitäten kommen abnorme Mitbewegungen vor.

Hartmann erblickt das Charakteristische der Bewegungsstörungen bei Pseudobulbärparalyse darin, dass vorwiegend die bilateral wirkenden Muskelgruppen geschädigt sind. Während die typische Kapselhemiplegie die gekreuzte Bahn einseitig trifft, werden bei der Pseudobulbärparalyse bilateral innervirende Bahnen bilateral betroffen.¹⁾

Die Schleimhautreflexe der Mund- und Rachenhöhle verhalten sich verschieden. Sie können herabgesetzt, aufgehoben, erhalten, gesteigert sein. Eine anfängliche Steigerung kann weiterhin in Herabsetzung übergehen.

Athmungsstörungen werden häufig beobachtet, in Form von Dyspnoe oder Cheyne-Stokes'schem Athmen (Oppenheim und Siemerling). Auch Beschleunigung der Pulsfrequenz und Arrhythmie (zum Theil wohl von der Arteriosklerose unmittelbar abhängig) sind nicht selten. Die Affection des Sehnerven (Neuritis, beziehungsweise Atrophie) steht wahrscheinlich in directer Verbindung mit den atheromatösen Gefässveränderungen.

Die Symptomatologie der rein cerebralen Form der Pseudobulbärparalyse unterscheidet sich nach unseren bisherigen Kenntnissen, welche sich freilich auf eine nur geringe Zahl von Fällen stützen, in keinem wesentlichen Punkte von derjenigen der gemischten, cerebrobulbären Form. Dies beruht darauf, dass eben alle diejenigen Symptome, welche in der Regel von dem verlängerten Mark abhängen, ganz ebenso durch suprabulbär gelegene Herde, falls dieselben eine bestimmte, möglichst symmetrisch die Hirnnervenbahnen treffende Localisation besitzen, hervorgebracht werden können. Selbst Stimmbandlähmung ist bei der rein cerebralen Form beobachtet worden.

¹⁾ Die Einzelheiten der ansprechenden Ausführungen Hartmanns finden sich in der Zeitschrift für Heilkunde, 1902: Die Pathologie der Bewegungsstörungen bei der Pseudobulbärparalyse.

Diagnose.

Nach dieser Schilderung der Symptomatologie ist es klar, dass die cerebrobulbäre Form in den wesentlichen Zügen wie die reine acute Bulbärparalyse verläuft. Nur das Hervortreten gewisser Grosshirnsymptome, namentlich die psychischen Störungen, ferner Aphasie, Hemianopsie, Opticusveränderungen sowie der häufig nachweisbare Verlauf in Schüben unterscheiden das Krankheitsbild der ersteren von der Bulbärparalyse.

Von der Duchenne'schen chronischen progressiven Bulbärparalyse unterscheidet sich sowohl die acute Bulbärparalyse wie auch die cerebrobulbäre und cerebrale Pseudobulbärparalyse durch den Verlauf in Schüben und Remissionen sowie mit apoplektiform auftretenden Lähmungen, durch das Fehlen von Muskelatrophie und von Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit. Immerhin könnte es auch bei der acuten Bulbärparalyse gelegentlich einmal vorkommen, dass in Folge von Affection des Kernes oder der intramedullären Wurzel degenerative Muskelatrophie u. s. w. sich einstellt.

Die rein cerebrale Form von der gemischten cerebrobulbären Form zu unterscheiden, d. h. zu entscheiden, ob die Medulla oblongata und die Brücke an den Veränderungen beteiligt sind (durch mikroskopische Herde) oder nicht, ist nach dem jetzigen Stande unserer Kenntnisse unmöglich. Man wird am Krankenbett sich nicht entschliessen, in der Detaillirung der anatomischen Diagnose so weit zu gehen, dass man die Frage der etwaigen Betheiligung des verlängerten Marks und der Brücke an der multiplen Herderkrankung des Gehirns zu entscheiden beansprucht. Im Uebrigen ist diese Frage auch von geringer Bedeutung.

Wichtiger ist es, zu bestimmen, ob eine rein bulbäre Form (acute Bulbärparalyse) oder eine gemischte cerebrobulbäre vorliegt, d. h. ob das Grosshirn frei oder pathologisch verändert ist. Allenfalls kann man die diagnostische Differenzirung noch dahin richten, ob die bulbären oder die cerebralen Veränderungen vorwiegen.

Auf die Betheiligung des Grosshirns weisen namentlich psychische Störungen hin. Ferner das Vorkommen von Hemianopsie oder Aphasie sowie Befunde am Sehnerven.

Wiegen die für die Medulla oblongata typischen Symptome vor, beziehungsweise sind dieselben allein vorhanden, wie Zungenlähmung, Stimmbandlähmung, Kieferlähmung, Trismus, Schlucklähmung, Anarthrie, so wird man zunächst die Diagnose der acuten Bulbärparalyse zu stellen haben. Auch Respirationsstörungen wie: anfallsweise Dyspnoe, Cheyne-Stokes'sches Athmen, Pupillenverengerung, Nystagmus sprechen

für das Befallensein der Medulla oblongata. Ebenso wird man, falls man Gelegenheit hat, eine schnell sich entwickelnde Muskelatrophie (mit fibril-lärem Zittern) zu beobachten, dies auf die Hirnnervenkerne beziehen. Freilich ist zu erwägen, dass fast alle diese Krankheitszeichen auch von suprabulbären Herden ausgelöst werden können. Jedoch wird man die Diagnose derselben nur dann zu stellen veranlasst sein, wenn ausser den bulbären noch andere Symptome vorhanden sind oder eintreten, welche mit Bestimmtheit auf das Grosshirn deuten. Dies sind im Wesentlichen die oben aufgeführten: psychische Veränderungen, Aphasie u. s. w.

Verlauf, Dauer, Prognose.

Für die Entwicklung der Krankheit ist charakteristisch, dass sie in mehrfachen apoplektischen Anfällen erfolgt; jedoch kommt auch ein langsam progressiver Verlauf vor. Der apoplektische Insult ist zuweilen nur mit leichter Trübung des Bewusstseins verbunden, welche letztere auch ganz fehlen kann. Ebenso wie an schubweisen Verschlimmerungen, ist der Krankheitsverlauf an Remissionen reich. Die Erkrankung kann sich in die Länge ziehen. Die Prognose ist schlecht, da schliesslich der Exitus durch die schweren Veränderungen der Gefässe und des Gehirns herbeigeführt wird.

Die Behandlung unterscheidet sich nicht von derjenigen der acuten Bulbärparalyse.

Pseudobulbärparalyse des Kindesalters.

Oppenheim hat eine besondere Form der Pseudobulbärparalyse des Kindesalters abgegrenzt. Dieselbe ist der Gruppe der diplegischen infantilen Cerebrallähmungen hinzuzurechnen und zeigt daher nahe Beziehungen zur Little'schen Krankheit, wie denn auch Little bereits auf das Vorkommen von Schluck- und Sprachstörungen bei seinen Fällen hingewiesen hatte. Fast stets handelt es sich um Veränderungen im Grosshirn, beziehungsweise der Hirnrinde, Mikrogyrie, Porencephalie, Sklerose, Erweichungen; selten ist der Hirnstamm der Sitz der primären Veränderungen. Die Erkrankung gehört daher der Hirnpathologie an und findet sich im IX. Bande dieses Handbuches S. 124 (1. Auflage) besprochen.

Fünftes Capitel.

Die Erkrankungen der Augenmuskelkernregion. Nucleare Ophthalmoplegie.

Anatomische Vorbemerkungen.

Die Augenmuskelkerne bestehen aus den drei Hauptgruppen: Abducens-, Trochlearis- und Oculomotoriuskerne und erstrecken sich vom unteren Ende des Pons bis in die Hirnschenkel hinein.

Der Abducenskern (vgl. Allgemeiner Theil, Abbildung S. 39) ist in das sogenannte Knie des Facialis eingelagert. Die Ganglienzellen des Abducenskerns sind kleiner als die des Facialis (nach Schwalbe). Die Abducenswurzel durchzieht in mehreren Bündeln die Brücke, durchsetzt die lateralen Bündel der Pyramidenbahnen und tritt am unteren Rande der Brücke aus.

Über das strittige Centrum für die associirte Seitwärtsbewegung der Augen in der Nähe des Abducenskerns vgl. die Darstellung bei v. Monakow, Gehirnpathologie (dieses Werk, Bd. IX, S. 613).

Ob der Facialis auch Fasern aus dem Abducenskern enthält, ist noch unentschieden. Man hat vermuthet, dass dies die Fasern seien, welche den Augen-Stirnfacialis zusammensetzen, da der Abducenskern bei der progressiven Bulbärparalyse frei, der Facialis aber atrophirt ist. Immerhin spricht auch Manches dagegen (z. B. eine Beobachtung von Gowers).

Der Trochleariskern grenzt ausserordentlich dicht an den Oculomotoriuskern. Er liegt zwischen vorderem und hinterem Vierhügel, ventralwärts vom Aquaeductus Sylvii. Die Wurzel geht lateralwärts aus dem Kern hervor, wendet sich nach kurzem longitudinalen Verlauf dorsalwärts, so dass sie in das Dach des Aquaeductus eintritt, wo sie sich im vorderen Marksegel mit der Wurzel der anderen Seite kreuzt. Von Exner und Mauthner ist die Kreuzung der Nn. trochleares, jedoch zu Unrecht, in Abrede gestellt worden; dieselbe ist freilich, wie es scheint, keine ganz vollständige.

Siemerling hat bei einem Falle trotz Degeneration der intra- und extramedullären Trochleariswurzeln eine Erkrankung des Trochleariskerns vermisst. Dagegen fand er einen anderen Kern atrophisch. Bei anderen Fällen aber bestätigte sich dies nicht; es scheint vielmehr (Schütz, Siemerling), dass der atrophisch befundene Kern eine Ganglienzellengruppe des centralen Höhlengraues ausmacht. Bei den meisten Fällen von Atrophie des Trochlearisstammes ist der Trochleariskern atrophirt.

Der Oculomotoriuskern reicht von der Commissura post. bis zwischen vorderem und hinterem Vierhügel, liegt dicht neben der Raphe, am Boden des Aquaeductus. Nach hinten geht er in den Trochleariskern über (siehe unten). Die Wurzelfasern gehen aus der ventralen Seite des Kerns hervor, durchziehen den Hirnschenkel (rothen Kern, Subst. nigra) und treten an dessen unterer innerer Fläche heraus. Der Ursprung der kleinen lateralen Wurzel (sensibel?) ist noch nicht aufgeklärt. Vom Oculomotoriuskern gehen Fasern in die Raphe. Der weitere Verlauf und die Bedeutung derselben ist noch unklar. Ferner müssen Verbindungsfasern mit dem Opticus (vorderem Vierhügel, Thalamus opt.) existiren, die den Pupillenreflex vermitteln. Der Weg derselben ist noch nicht sicher ermittelt (Fasern des centralen Höhlengraues?).

Endlich steht der Oculomotoriuskern auch mit dem hinteren Längsbündel in Zusammenhang. Dasselbe verbindet die verschiedenen Augenmuskelursprünge untereinander und auch wahrscheinlich noch mit anderen Hirnnervenkernen.

Der Oculomotoriuskern besteht aus einer Reihe von besonderen Kernen. Man nimmt an, dass einzelne Gruppierungen zu den einzelnen Augenmuskeln in Beziehung stehen, und hat sowohl durch experimentelle wie klinische Forschung die Zusammengehörigkeit aufzudecken gesucht.

Nach Perlia zerfällt die Hauptgruppe des Oculomotoriuskerns jederseits in einen hinteren dorsalen und ventralen und vorderen dorsalen und ventralen Kern. Der hintere ventrale Kern grenzt an den Trochleariskern an. Ferner bestehen ein unpaariger Centralkern (Spitzka's Sagittalkern) und die paarigen Edinger-Westphal'schen Kerne. Ausser der Hauptgruppe gibt es noch eine Vordergruppe, die sich aus dem vorderen lateralen und medialen Kern zusammensetzt. Nach Perlia wie nach v. Gudden entspringt ein Theil der Oculomotoriuswurzeln gekreuzt. Edinger unterscheidet einen vorderen und einen hinteren Kern; an letzterem sind mehrere Unterabtheilungen besonders markant, nämlich eine dorsale Gruppe und eine mediale Gruppe. Endlich die vorn dicht neben der Commissur in einem dichten Netze von Nervenfasern liegenden Edinger-Westphal'schen Kerne.

Siemerling, Cassirer und Schiff, v. Kölliker, Bernheimer, Wilbrand und Saenger schränken neuerdings die Eintheilung in Gruppen erheblich ein. Als wirkliche Ursprungsstätten des Oculomotorius

rechnen nach diesen Autoren: die paarigen grosszelligen Hauptkerne und der unpaarige grosszellige Mediankern (siehe Fig. 3). Die vorderen kleinzelligen Kerne sind dem Ursprungsgebiet des Oculomotorius nicht hinzuzurechnen. Die kleinzelligen Edinger-Westphal'schen Kerne scheinen gleichfalls nicht dazu zu gehören; jedoch steht ihr ärmeres Fasernetz in directer Verknüpfung mit dem reichen Fasernetz des übrigen Kerns. Der Darkschewitsch'sche Kern hat nichts mit dem Oculomotorius zu thun (ist in der Figur nicht mit aufgenommen). Der Trochleariskern, welcher durch den Kern im hinteren Längsbündel repräsentirt wird, ist nur in seinem distalen Theil reiner Trochleariskern, im proximalen Ende ist er ein gemischter Trochlearis-Oculomotoriuskern. Der Uebergang vom gemischten zum reinen Oculomotoriuskern ist meist ein directer; zuweilen ist hier ein zellarmes Gebiet.

Der vordere mediale Kern Perlia's ist nach Siemerling nur die vordere Verlängerung der Westphal'schen Kerne, welche sich bis in den dritten Ventrikel hinein fortsetzt.

Form und Grösse der Ganglienzellen zeigen in den einzelnen Kernen der Oculomotoriusgruppe Verschiedenheiten, bezüglich deren jedoch auf die Specialliteratur verwiesen werden muss.

Nach dieser Eintheilung ist die Abbildung Fig. 3 (nach Siemerling) gegeben.

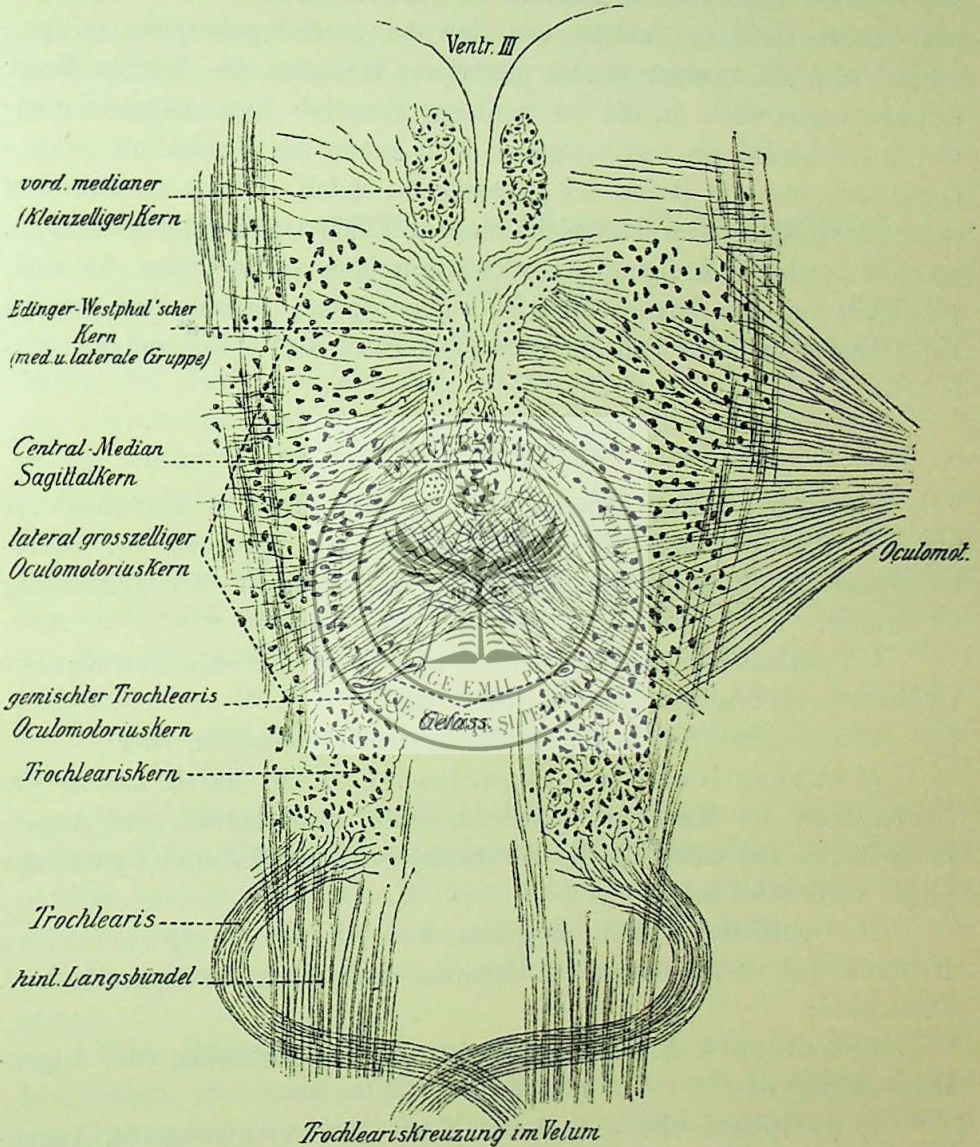
Was die Beziehung der einzelnen Kerngruppen zu den Augenmuskeln betrifft, so sind unsere Kenntnisse noch sehr lückenhaft.

Kahler und Pick schlossen aus zwei klinischen Beobachtungen, dass die Pupillenfasern des Oculomotorius beim Menschen von den vordersten Abschnitten des Kerns entspringen. Darkschewitsch fand mit Hilfe der Degenerationsmethode, dass das Pupillencentrum im vorderen lateralen Kern gelegen sein müsse (casuistische Bestätigungen hiefür fehlen bis jetzt). Hensen und Völkers beobachteten bei elektrischer Reizung des hinteren Bezirkes des Bodens vom dritten Ventrikel und des Bodens vom Aquaeductus Sylvii, dass vom vorderen Theil dieses Reizungsbezirkes aus Accommodationsbewegung und Iriscontraction, vom hinteren Theil desselben Bewegung des Bulbus selbst (in einer bestimmten Folge: Rectus int., super., Levator palp. sup., Rectus inf., Obliqu. infer.) zu erzielen ist. Wurden die vorderen Bündel der Oculomotoriuswurzeln durchschnitten, so trat eine Wirkung auf Iriscontraction und Accommodation nicht ein.

Sichere Kenntnisse haben wir bis jetzt weder über die Lage der Kerne der inneren noch der äusseren Augenmuskeln. Als festgestellt ist auch für den Menschen zu betrachten, dass die Wurzeln des Oculomotorius, wenigstens die hinteren, zum Theil aus dem ventralen Gebiet derselben und zum Theil aus dem dorsalen Gebiet der entgegengesetzten Seite entspringen.

Ueber die viel discutirte Lage des Kerns des Levator palpebrae super. ist noch nichts Entscheidendes ermittelt; wahrscheinlich sind die Wurzelfasern in den lateralen Bündeln enthalten; vielleicht bestehen auch

Fig. 4.



Gruppierung der Kerne der Oculomotoriusregion (nach Siemerling).

zu den Edinger-Westphal'schen Kernen Beziehungen (Wilbrand und Saenger).

Möglicherweise haben die hinteren Abschnitte des Oculomotoriuskerns zum Augenfacialis Beziehung. Mendel fand nach Zerstörung des Augenfacialis (Katzen, Meerschweinchen) die hintersten Partien des

Oculomotoriuskerns arm an Ganglienzellen, während Facialis- und Abducenskern gesund erschienen. Für diese Ansicht sprechen Beobachtungen von Spitzka, Birdsall, Boettiger, Tooth und Turner u. A. Es fehlt aber auch nicht an entgegenstehenden Beobachtungen.

Blutversorgung des Oculomotoriuskerns. Die den Oculomotoriuskern versorgenden Arterien sind Endarterien. Sie entspringen aus basalen Gefässen, welche von den Aa. cerebri posteriores (s. profundae) und Aa. communicantes posteriores kommen. Die Zweige dieser dringen ventralwärts in die am vorderen Ponsende auseinanderweichenden Hirnschenkel ein und verlaufen dicht neben der Medianlinie ventrodorsalwärts bis zum Boden des Aquaeductus Sylvii. Dieses medianwärts gelegene Gefässgebiet communicirt nicht mit dem lateralwärts gelegenen, welches durch die Endigungen von Gefässzweigen gebildet wird, die sich, gleichfalls von den basalen Arterien entspringend, lateralwärts um die Hirnschenkel und den Pons herumwinden (nach d'Astros und Shimamura).

Eintheilung der Ophthalmoplegien.

Die Ophthalmoplegien zerfallen nach ihrem Verlauf in acute und chronische; was ihren Sitz betrifft, so legt man am zweckmässigsten die Etappen der motorischen Leitungsbahn der Eintheilung zu Grunde.

I. Ophthalmoplegien, ausgehend vom cortico-nuclearen Neuron (indirecten motorischen Neuron). Diese sind:

- a) corticale, d. h. durch Läsion der Rindenzellen, oder
- b) subcorticale (supranucleare), d. h. durch Läsion der Nervenfasern im Markweiss (Centrum ovale, also oberhalb der Augenmuskelkerne und unterhalb der Hirnrinde) bedingt (Dufour's Ophthalmoplegia corticofibrillaris).

II. Ophthalmoplegien, ausgehend vom nucleo-peripherischen Neuron (directen motorischen Neuron, vom Kern bis zum Muskel). Diese sind:

- a) nucleare, d. h. durch Läsion der Ganglienzellen (der Augenmuskelkerne) oder
- b) peripherische, d. h. durch Läsion der Nervenfasern (der Augenmuskelnerven) bedingt. Letztere sind weiter zweckmässig zu trennen in:
 1. radiculäre, d. h. von den die Hirnschenkel durchsetzenden Wurzelfasern stammende;
 2. basale, d. h. durch eine Affection der an der Hirnbasis gelegenen Nervenstämme bedingt;
 3. orbitale, deren Ursache in einer Augenhöhlenerkrankung gelegen ist, welche die Nervenfasern theilhaftig.

III. Myopathische Ophthalmoplegien, von einer Läsion der Augenmuskeln selbst ausgehende.

Diese anatomischen Gruppen sind jedoch klinisch und pathologisch noch nicht überall scharf zu trennen, auch in Bezug auf nosologische Selbstständigkeit nicht gleichwerthig. Vielmehr heben sich als bestimmte klinische Gruppen heraus: die chronische progressive Ophthalmoplegie und die acute Ophthalmoplegie. Wir werden daher hauptsächlich diese beiden behandeln und die anderen Formen an dieselben angliedern.

Chronische progressive (nucleare) Ophthalmoplegie.

Geschichtliches.

Augenmuskellähmungen kommen als begleitende Erscheinung häufig bei den verschiedensten Erkrankungen des Nervensystems vor, bei Polyneuritis, Tabes, Lues cerebri, Meningitis, Hirntumor u. s. w. Ausser diesen, theils die Kerne, theils die Nn. oculomotorii selbst betreffenden Lähmungen tritt aber die Augenmuskellähmung noch in einer Form auf, bei welcher sie selbst im Krankheitsbilde prädominirt. Und zwar sind diese Fälle zum Theil so geartet, dass die Erkrankung sich einzig und allein in der Lähmung der Augenmuskeln äussert, oder so, dass die letztere zwar nur eine Theilerscheinung weit verbreiteter Degenerationen des Nervensystems darstellt, aber doch innerhalb derselben das Krankheitsbild beherrscht oder wenigstens längere Zeit hindurch diese dominirende Rolle spielt.

Beide Kategorieen von Krankheitsfällen gehören der chronischen progressiven Ophthalmoplegie an, einer Erkrankung, welche eine gewisse Analogie zur chronischen progressiven Bulbärparalyse darstellt und, so wie diese die Gesichts- und Zungenmuskulatur, die Augenmuskulatur in allmählichem Fortschritt zur atrophischen Degeneration bringt.

Diese Erkrankung wurde zuerst von A. v. Graefe im Jahre 1856 beschrieben. Bei einem 40jährigen Manne hatte sich an beiden Augen eine Lähmung aller äusseren Muskeln der Bulbi entwickelt, während Accommodation und Pupillenreaction erhalten war. Einen zweiten Fall veröffentlichte er nach zehn Jahren (1866); hier hatten sich die Lähmungen ziemlich acut entwickelt. Tod nach vier Jahren. Die Section klärte den Sachverhalt nicht auf.

Ein dritter Fall wurde von v. Graefe 1868 in der Berliner medicinischen Gesellschaft demonstrirt; die Erkrankung hatte sich im Zeitraum von sechs Jahren entwickelt. v. Graefe wies hiebei bereits darauf

hin, dass der Levator palp. sup. sich nur in geringem Masse betheilige, und sprach die Vermuthung aus, dass es sich um eine Degeneration der Nerven handeln möchte.

In der Folgezeit wurden solche Fälle in grösserer Zahl beobachtet und mitgetheilt, ohne dass zunächst ein tieferes Eindringen in das Wesen der Erkrankung erfolgt wäre. Erst die Untersuchungen von C. Westphal haben den der Erkrankung zu Grunde liegenden Vorgang aufgedeckt. Aus der Zeit vor Westphal's Untersuchungen liegen einige anatomisch mit hinreichender Genauigkeit untersuchte Fälle, ausser dem bereits erwähnten von v. Graefe, von Hutchinson, Buzzard, Bristowe, Blanc, J. Ross, Boettiger (Hitzig) u. A. vor. Im Hutchinson'schen Falle ergab die von Gowers angestellte anatomische und mikroskopische Untersuchung eine Degeneration der Nn. optici, oculomotorii und Oculomotoriuskerne sowie der Trochleariskerne; auch Trigeminafasern waren betheiligt; ferner waren die Abducentes und ihre Kerne degenerirt. Hier war also zum erstenmal der Nachweis geführt, dass der Ophthalmoplegie ein Schwund der Nerven und Kerne der Augenmuskeln zu Grunde lag; dieser bildete nur einen Theil eines umfangreicheren Degenerationsprocesses, welcher auch den Opticus und Trigenimus umfasste. In Bristowe's und Blanc's Fällen wurde bei der anatomischen Untersuchung nichts Besonderes gefunden. Bei den beiden Fällen von J. Ross, welche Tabes dorsalis mit Ophthalmoplegie betrafen, liess sich Degeneration der Ganglienzellen der Augenmuskelnkerne feststellen. Im Jahre 1887 erschien dann die Mittheilung C. Westphal's über einen Fall von chronischer progressiver Lähmung der Augenmuskeln (Ophthalmoplegia ext.) nebst Beschreibung von Ganglienzellengruppen im Bereiche des Oculomotoriuskerns, in welcher er in einem Falle von chronischer Ophthalmoplegie eine Atrophie der Nn. oculomotorii, abducentes und trochleares, Atrophie der Oculomotorius- und Abducenskerne, auch zugleich eine Atrophie des linken Hypoglossuskerns, Degeneration der Augenmuskeln nachwies.

Es folgte dann 1889 die Veröffentlichung von Boettiger aus der Hitzig'schen Klinik, einen Fall von Ophthalmoplegie betreffend, bei welchem gleichfalls Degeneration der Oculomotoriuskerne (mit Trochleariskern) nebst anderweitigen Alterationen aufgedeckt wurde.

In demselben Jahre berichtete Oppenheim über den Befund von Atrophie im Bereiche der Fasern und Kerne des Oculomotorius bei Tabes.

Das weitere Studium der Ophthalmoplegie bildete den Gegenstand der letzten Lebensarbeit C. Westphal's. Er berichtete noch einigemal in Vorträgen über die Fortsetzung seiner Beobachtungen; der Abschluss derselben wurde jedoch durch seinen Tod vereitelt. Siemerling vollendete die Untersuchungen und übergab die auf die klinische und anatomische Analyse von acht Fällen von chronischer Ophthalmoplegie

basirte monographische Bearbeitung, durch welche nunmehr ein fester Grund zur Erkenntniss dieser Erkrankung gelegt war, der Oeffentlichkeit (1891). Weitere anatomisch untersuchte Fälle wurden seitdem von Boedeker, Siemerling, Blocq und Onanoff, Cassirer und Schiff, Juliusburger und Kaplan u. A. mitgetheilt.

Symptomatologie.

Ueber die Symptomatologie der Krankheit ist wenig zu sagen; sie hat eigentlich nur ein Symptom: eben die fortschreitende Lähmung der Augenmuskeln. Dieselbe entwickelt sich langsam zunehmend, in dem einen Falle schneller, im anderen langsamer. In manchen Fällen vermögen die Patienten, welche zum Theil an Psychosen leiden und erst in diesem Zustande zur ärztlichen Untersuchung gelangen, keine Angaben über die Entwicklung ihrer Augenlähmung zu machen. In anderen Fällen geben sie an, dass dieselbe plötzlich, z. B. nach einer Erkältung, aufgetreten sei. Meist ist es unmöglich, den Beginn und die Entwicklung der ersten Lähmungserscheinungen genau festzustellen. Vielen Patienten macht sich der Anfang der Lähmung durch Doppeltsehen bemerkbar.

Eine bestimmte Reihenfolge in dem Ergriffenwerden der einzelnen Muskeln existirt nicht; der Process befällt vielmehr fortschreitend bald diesen, bald jenen Muskel, ohne Rücksicht auf die functionelle Zusammengehörigkeit derselben (Siemerling). Ob der Process successive einen Muskel nach dem anderen ergreift, ob ein Muskel zu atrophiren anfängt und dann erst, wenn die Atrophie einen gewissen Grad erreicht hat, ein anderer Muskel darankommt, oder ob der Process in mehreren Muskeln zugleich einsetzt, ist schwer zu entscheiden. Wahrscheinlich kommen in dieser Beziehung viele Variationen vor.

Die Beweglichkeitsbeschränkung ergreift die beiden Augen gleichzeitig oder nacheinander; das eine Auge kann schon recht erheblich gelähmt sein, ehe das andere die ersten Erscheinungen zeigt. Sehr selten dürfte es sein, dass der Process einseitig bleibt. In den einzelnen Fällen sind bald diese, bald jene Muskeln am stärksten befallen. Am wenigsten ist die Lähmung des Levator palp. sup. ausgesprochen: selbst bei vorgeschrittener Lähmung der übrigen Augenmuskeln kann Ptosis fehlen; jedoch ist ein geringer oder mässiger Grad von Ptosis meistens vorhanden. Entsprechend der verschiedenartigen Muskelbetheiligung findet man auch verschiedenartige Stellungsanomalieen der Bulbi: Convergenzstellung, Divergenzstellung, Höhenverschiebung, oft auf beiden Seiten ungleich.

In dem einen Falle macht sich die Beweglichkeitsbeschränkung namentlich nach den Seiten hin geltend, in dem anderen ist keine be-

stimmte Richtung bevorzugt. Es kommt vor, dass die vom Oculomotorius und Abducens versorgten Muskeln afficirt, die vom Trochlearis innervirt aber frei sind. In manchen Fällen ist die Abducenslähmung stärker ausgesprochen als die Oculomotoriuslähmung, in anderen Fällen bleibt ein Abducens lange Zeit frei.

Gewöhnlich sind die Lähmungserscheinungen zu der Zeit, wo der Kranke zur ärztlichen Beobachtung gelangt, schon voll entwickelt. Die Patienten bieten dann ein charakteristisches Aussehen dar: die Augenlider sind halb geschlossen, die Stirn wird gerunzelt, um das obere Lid zu heben; die Augäpfel sind wenig oder gar nicht beweglich; zuweilen besteht ein geringer Exophthalmus in Folge der Lähmung der *Mm. recti*.

Der Beginn der Augenmuskellähmung kann auch durch eine leichte Ptosis dargestellt werden. Die Lähmung hat oft nicht den Charakter der Blicklähmung: denn es kommt z. B. vor, dass der rechte Bulbus gar nicht nach aussen, der linke Bulbus aber etwas oder ziemlich gut nach innen bewegt wird. Zuweilen soll der Lidschlag auffallend häufig sein.

Wenn es auch ungewöhnlich ist, so kommt es doch vor, dass die inneren Augenmuskeln (*Iris*, *M. ciliaris*) befallen sind. Sogar eine isolirte Ophthalmoplegia interna schliesst die Diagnose einer nuclearen Ophthalmoplegie nicht aus. Bei den Fällen, wo gleichzeitig Tabes oder Paralyse besteht, muss man natürlich die dann vorhandene reflectorische Pupillenstarre von der Ophthalmoplegie sonders.

Eine Theilnahme des *Orbicularis palpebr.* ist, wie bereits oben bemerkt, einigemale beobachtet worden (Hughlings Jackson).

Von der progressiven chronischen Ophthalmoplegie muss man eine stationäre Form unterscheiden, bei welcher es sich um eine isolirte Erkrankung, nämlich eine beschränkt bleibende Augenmuskellähmung handelt. Diese Form ist jedenfalls selten. Im Beginn der progressiven Ophthalmoplegie ist es schwer zu sagen, ob nicht etwa eine stationäre Lähmung (eine angeborene oder in frühester Kindheit entstandene) vorliegt. In der Mehrzahl der Fälle wird es sich um die progressive Form handeln. Das Fortschreiten des Processes erfolgt in verschiedenster Art; die Lähmung kann von den äusseren auf die inneren oder von den inneren auf die äusseren Augenmuskeln übergehen; es können sich Erkrankungen des verlängerten Marks, des Rückenmarks, des Gehirns, progressive Paralyse anschliessen.

Die Entwicklung der Lähmung geschieht in manchen Fällen so ausserordentlich langsam, dass man kaum einen Fortschritt wahrnimmt und, wenn man nicht in der Lage ist, einen grösseren Zeitraum der Entwicklung überblicken zu können, in Zweifel kommt, ob es sich um eine progressive oder eine stationäre Form handelt.

Die stationäre Form wird hauptsächlich durch die angeborenen oder in den ersten Lebenstagen, beziehungsweise den ersten Lebensjahren entwickelten Fälle von Ophthalmoplegie dargestellt. Die Lähmung betrifft entweder einen einzigen Augenmuskel (z. B. Ptosis) oder mehrere in verschiedenartigen Combinationen, auch mit gleichzeitiger Facialislähmung. Die Binnenmuskeln des Auges bleiben frei. Jedoch sah Goldscheider einen Fall von anscheinend angeborener Pupillenstarre mit Myosis (hereditäre Lues?).

Die Natur dieser Störung, welche Möbius als infantilen Kernschwund bezeichnet hat, ist noch nicht klargestellt.

Siemerling fand in einem Falle von congenitaler Ptosis, welcher jedoch nicht ganz einfach lag, atrophische Veränderungen im Oculomotoriuskern. Inwieweit aus diesem Befund geschlossen werden darf, dass es sich in allen Fällen von angeborener Ptosis oder angeborenen Augenmuskellähmungen überhaupt um Kernerkrankung handelt, ist auch nach Siemerling noch eine offene Frage.

Wilbrand und Sängler fanden bei einem Falle von doppelseitiger angeborener Ptosis eine Verminderung an Ganglienzellen im Oculomotoriuskern, und zwar speziell im grosszelligen lateralen Kern der rechten Seite und in geringerem Grade in der Westphal-Edinger'schen Kerngruppe der linken Seite, welche die Autoren als Aplasie ansehen.

In neuester Zeit hat Siemerling einen Fall einer im dritten Lebensjahre erworbenen Ophthalmoplegia externa beider Augen, rechterseits vollkommen, linkerseits mässigen Grades, beobachtet, welcher, nachdem im Alter von 55 Jahren der Tod eingetreten war, eine Zerstörung der Oculomotorius- und Trochleariskerne in Folge alter isolirter Blutung erkennen liess.

Es ist also noch zweifelhaft, inwieweit die angeborenen oder in den ersten Lebensjahren entwickelten Ophthalmoplegien auf »Kernschwund« beruhen. Jedenfalls ist ein Theil derselben anders aufzufassen. So können Abducenslähmungen durch Zangenentbindung veranlasst sein. In anderen Fällen handelt es sich um Abnormitäten der Insertion der Augenmuskeln mit Verkümmern einzelner derselben (Hauck). Auch angeborener Mangel einzelner Augenmuskeln ist beobachtet worden. Die Augenmuskellähmung stellt in einzelnen Fällen nur eine Theilerscheinung mannigfacher Missbildungen dar, wie Mikrophthalmus, Epicanthus, Makroglossie; sie kommt auch zusammen mit Idiotie vor u. s. w. In solchen Fällen handelt es sich wahrscheinlich um eine Aplasie der Augenmuskelneurone.

Einige der in der ersten Lebenszeit eingetretenen Ophthalmoplegien beruhen wahrscheinlich auf encephalitischen Herden.

Die congenitale Augenmuskellähmung ist häufig familiär, beziehungsweise hereditär oder beides zugleich (Gourfein, Pflüger u. A.). Es sind Fälle beobachtet, wo die Affection durch mehrere Generationen zu verfolgen war (Hirschberg, Hauck). Dutil beschrieb Fälle von hereditärer Ptosis, welche bei mehreren Gliedern einer Familie erst im fünfzigsten Lebensjahre zum Ausbruch kamen.

Ausser diesen congenitalen und infantilen stationären Ophthalmoplegien kommen nach Mauthner noch bei Erwachsenen Ophthalmoplegien zur Entwicklung, welche stationär bleiben und sich nicht mit diffusen Erkrankungen des Centralnervensystems combiniren.

Im Uebrigen ist die progressive und die stationäre Form nicht ganz streng zu scheiden. Denn auch die stationären Fälle sind bis zu einem gewissen Punkte fortschreitende gewesen. Von vorneherein stationär sind nur die congenitalen Fälle. Wichtiger ist es, diejenigen Fälle, bei welchen die Erkrankung sich auf die Ophthalmoplegie beschränkt, beziehungsweise sich nur mit homologen Degenerationen anderer motorischer Kerne verbindet (chronische Bulbärparalyse, progressive spinale Muskelatrophie), von jenen zu unterscheiden, bei welchen die Ophthalmoplegie nur eine, wenn auch auffällige Theilerscheinung einer diffusen Erkrankung des Centralnervensystems (Tabes, Paralyse, diffuse Sträucherkrankung, multiple Sklerose) darstellt.

Es reihen sich hier die Fälle an, bei welchen die Ophthalmoplegie eine noch geringere Selbstständigkeit besitzt, nämlich Ophthalmoplegie bei Polyneuritis, besonders alcoholica (Dejerine-Klumpke, Reunert u. A.), doppelseitige Abducenslähmung bei Polyneuritis.

Endlich kann Ophthalmoplegie, auch doppelseitige, rein symptomatisch bei Tumoren des Gehirns, z. B. der Schädelbasis, der Vierhügel etc. auftreten.

Da die progressive Ophthalmoplegie gewöhnlich mit umfangreichen anderweitigen Degenerationsprocessen zusammen vorkommt, so finden wir auch klinisch die mannigfaltigsten Symptome mit der Ophthalmoplegie vereinigt, welche der begleitenden Tabes oder Paralyse oder den gleichzeitig vorhandenen Degenerationen anderer Kerne (der Bulbärkerne oder der Vorderhörner des Rückenmarks) angehören: so findet sich gelegentlich Hemiatrophie der Zunge, Gaumensegelparese, beiderseitig oder einseitig u. A. m. Eine in manchen Fällen beobachtete Sprachstörung gehört einer gleichzeitig bestehenden progressiven Paralyse oder Bulbärparalyse an.

Ueber die Betheiligung des Sphincter iridis ist schon oben verhandelt worden. Der Pupillenreflex wurde in einer Reihe von Fällen, speziell in denjenigen von Westphal-Siemerling, als erloschen be-

funden; die accommodative Verengerung kann erhalten und auch aufgehoben sein; Pupillenlähmung (Mydriasis) ist sehr selten, die Pupillen sind vielmehr meist mittelweit oder eng; sie können different sein.

Gewisse Störungen der Sensibilität (Ortssinn), welche man bei manchen Fällen beobachtet hat, kamen auf Rechnung der gleichzeitigen Demenz. In einigen Fällen haben sich aber auch wirkliche Hypästhesieen (Berührungs-, Druckempfindung, Schmerzgefühl) ergeben; sowohl im Trigemiusgebiete wie auch an den Extremitäten, welche der begleitenden Tabes oder Paralyse anzugehören scheinen. Bei den Fällen mit Betheiligung der Sehnerven ist das Sehvermögen herabgesetzt; auch Gesichtsfelddefecte werden beobachtet. Ophthalmoskopisch ist Abblassung, beziehungsweise ausgesprochene Atrophie der Sehnervenpapille zu constatiren.

Die Hautreflexe sind zuweilen, der Hypästhesie entsprechend, herabgesetzt (Tabes).

Der Patellarreflex kann sowohl fehlen (Tabes), wie vorhanden, wie gesteigert sein (Paralyse, Seitenstrangerkrankung).

Blasen- und Mastdarmstörungen beruhen auf begleitender Tabes.

Die subjectiven Klagen beziehen sich gleichfalls hauptsächlich auf Beschwerden, welche von der begleitenden Tabes oder Paralyse abhängen.

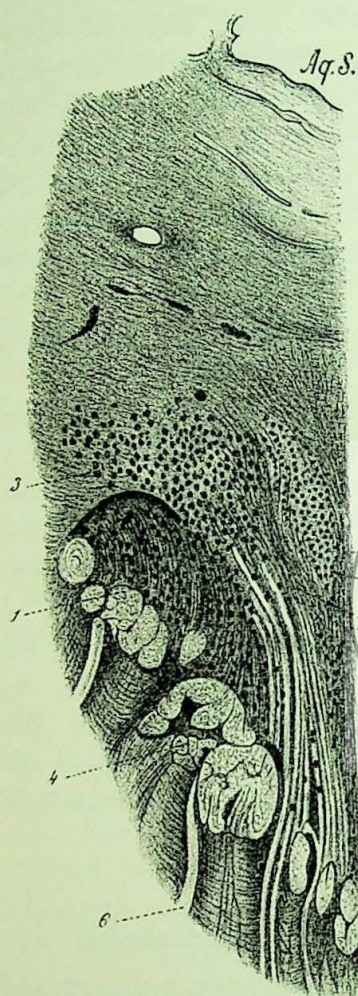
Allgemeine cerebrale und psychische Störungen waren bei den Westphal-Siemerling'schen Fällen durchwegs vorhanden. So Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen, Krampfanfälle, Somnolenz. Die psychischen Symptome sind entweder solche, welche der Paralyse angehören, oder mehr diejenigen einer functionellen Psychose: hallucinatorische Angstzustände, Hypochondrie.

Pathologische Anatomie der chronischen Kernatrophie des Oculomotorius.

Das Wichtigste und Wesentliche des Processes besteht in dem Zerfall der Ganglienzellen. Es zeigen sich die bekannten Abstufungen der Degeneration und Schrumpfung: die Nervenzellen sind verkleinert, rundlich, fortsatzlos, schliesslich ganz unkenntlich; Kern und Kernkörperchen sind undeutlich, beziehungsweise untergegangen; gelegentlich findet sich auch Vacuolenbildung. Je nach dem Alter des Processes sind mehr oder weniger Zellen von der Atrophie ergriffen; bei vorgeschrittenen Veränderungen ist schliesslich keine einzige gesunde Ganglienzelle mehr zu sehen. Die Ganglienzellen lassen zuweilen eine starke Pigmentirung erkennen. Die in den Kernen vorhandenen feineren markhaltigen Fasern sind vermindert, beziehungsweise geschwunden. Die Wurzeln sind atro-

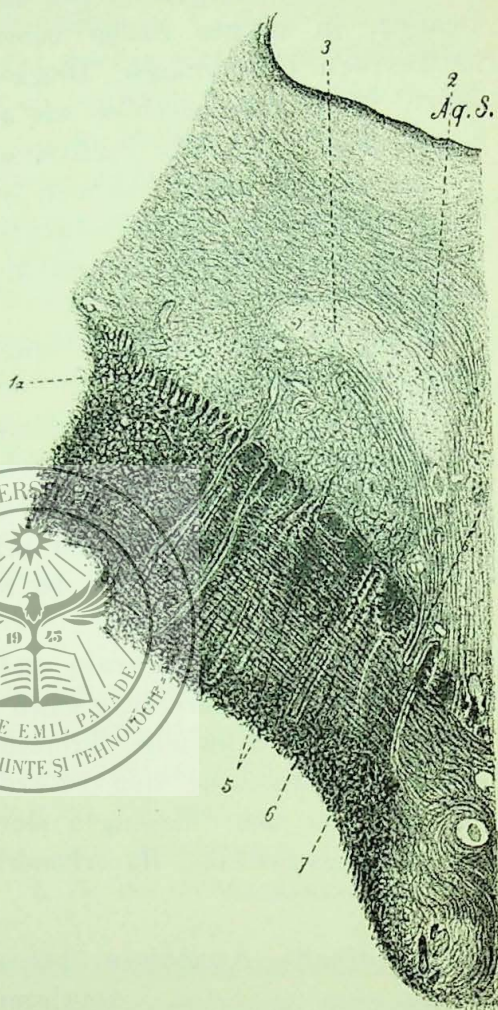
phisch. Häufig findet man Spinnenzellen als Ausdruck der Schrumpfung. Die Blutgefäße zeigen nichts besonderes. Gelegentlich kleinste Blutungen und Hyperämie. Im centralen Höhlengrau finden sich

Fig. 5.



Normaler linker Oculomotoriuskern. Nach Siemerling (Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln. Berlin 1891, Taf. II, Fig. 5). 1 Normaler Oculomotoriuskern. 2 Mediale Zellengruppe. 3 Laterale Zellengruppe. 4 Hinteres Längsbündel. 5 Mediale Wurzelfasern. 6 Aus tretende Wurzelbündel. 7 Raphe. *Aq. S.* Aquae ductus Sylvii.

Fig. 6.



Atrophischer linker Oculomotoriuskern. Nach Siemerling (Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln, Berlin 1891, Taf. X, Fig. 2). 1 Ventraler Oculomotoriuskern. 1a Dorsaler Oculomotoriuskern. 2 Mediale Gruppen mit der (3) dorsalen zusammengeflossen. 4 Hinteres Längsbündel. 5 Mediale Wurzelfasern. 6 Atrophische Oculomotoriuswurzeln. 7 Raphe. *Aq. S.* Aquae ductus Sylvii.

Spinnenzellen, Zerfall des Grundgewebes, Atrophie der Nervenfasern; zuweilen auch Wucherung und Verdickung des Ependyms.

Bei vorgeschrittenem Leiden sind Oculomotorius-, Abducens- und Trochleariskern beiderseitig atrophisch. Aber auch Asymmetrien kommen

vor; z. B. einseitige Abducenskernatrophie. Innerhalb des Oculomotoriuskerns bleiben öfters die Westphal'schen Kerngruppen intact. In einigen Fällen wurde auffallender Gefäßreichthum im atrophirten Kerne mit Blutaustritten beobachtet. Diese Hyperämie hat keine ursächliche Bedeutung für die Entwicklung der Kernatrophie; wahrscheinlich ist sie erst in der letzten Zeit des Lebens entstanden. In einem Falle, welcher bis auf geringfügige Abweichungen als chronische progressive Ophthalmoplegie verlief, fand sich eine multiple Sklerose mit Herden im Pons, Vierhügel und im Oculomotoriusstamm. Bei einem Fall bestand noch eine einseitige Atrophie des Hypoglossuskerns und N. hypoglossus. Partielle Atrophie des Hypoglossuskerns ist mehrfach beobachtet worden.

Die Augenmuskeln zeigen bei der chronischen nuclearen progressiven Ophthalmoplegie deutliche atrophische Veränderungen. Die Muskeln sind verdünnt, blass, je nach der Bindegewebsentwicklung derb oder weich: unter Umständen vom umgebenden Orbitalfett kaum zu unterscheiden. Siemerling fand bei seinen histologischen Untersuchungen die Muskelfasern zum Theil atrophirt, zum Theil hypertrophirt. Normale, atrophische und hypertrophische Fasern lagen oft nebeneinander. Die hypertrophischen Fasern waren auf dem Querschnitt meist von einem schmalen hellen Ring umgeben, der wahrscheinlich dem verdickten Sarkolemm entsprach. Die Querstreifung war verschwunden; zahlreiche feine Längsstreifen waren zu sehen, welche dem Querschnitte eine granulirte Beschaffenheit verliehen. Zwischen den Bündeln abnorm viel Bindegewebe; auch das interstitielle Fett ist vermehrt. Oft Kernvermehrung bis zur Bildung von Zellenschläuchen. Spärliche Vacuolenbildung.

Es möge hiebei bemerkt werden, dass die normalen Muskelfasern der Augenmuskeln nach der Erhärtung nicht polygonal wie die der anderen quergestreiften Muskeln, sondern rund aussehen (Siemerling).

Mehrfach ist bei chronischer nuclearer Ophthalmoplegie auch der Sehnerv atrophisch befunden worden (Siemerling, Hutchinson, Boettiger).

Gleichzeitige Betheiligung anderer Abschnitte des Centralnervensystems.

Es finden sich:

a) Homologie anderweitige Kernerkrankungen. Der Hypoglossuskern kann einseitig oder beiderseits degenerirt sein; meist ist er es nur partiell. Der sensible Trigemuskern mit austretendem sensiblen Trigenus war beiderseits in einem Siemerling'schen Falle degenerirt; ebenso die sogenannte aufsteigende Trigenuswurzel. Die aufsteigende Glossopharyngeus-Vaguswurzel (Krause'sches

Bündel) wurde degenerirt gefunden, jedoch bei gleichzeitiger Tabes, wo, wie Oppenheim gezeigt hat, auch ohne Ophthalmoplegie eine solche Degeneration vorkommt. Endlich ist Poliomyelitis anter. chron. (Lendenmark) beobachtet.

b) Diffuse oder strangförmige Degenerationen. In manchen Fällen besteht Hinterstrangdegeneration. Es bedarf noch der Aufklärung, ob es sich in allen diesen Fällen um eine wirkliche Tabes mit Ophthalmoplegie handelt oder um eine diffuse Degeneration vielfacher Neurone motorischer und sensibler Natur. Auch diffuse Degeneration in den Hinter- und Seitensträngen kommt vor. Ferner kann das Rückenmark in Form von sklerotischen Herden afficirt sein.

Ophthalmoplegie ohne pathologischen Befund. Bei einigen Fällen von chronischer progressiver Ophthalmoplegie hat man keinen pathologischen Befund erhoben (Eisenlohr, Bristowe, Oppenheim u. A.). Diese Fälle sind nicht ganz einwandfrei, da die peripherischen Theile des Oculomotorius nicht untersucht worden sind.

Peripherische Veränderungen. In anderen Fällen haben sich lediglich peripherische Veränderungen des Oculomotorius gefunden. Dieselben sind in Verbindung mit generalisirter Polyneuritis, mit progressiver Paralyse, Tabes dorsalis und auch für sich beobachtet worden. Letzteres Vorkommniß ist sehr selten; es wurde von Siemerling in einem Falle gesehen; Muskel, N. trochlearis und dessen intramedulläre Wurzel waren atrophisch, Kern intact. Bei acuter Ophthalmoplegie ist das Befallensein der peripherischen Oculomotoriuszweige viel öfter zur Beobachtung gelangt. Die Mehrzahl der Fälle von chronischer Ophthalmoplegie, bei welchen lediglich peripherische Veränderungen gefunden sind, lassen den Einwand zu, dass die Untersuchung keine ganz vollständige war; nur der Siemerling'sche Trochlearisfall ist sicher. Dass der Vorgang nicht wesentlich verschieden ist von der nuclearen Atrophie, geht daraus hervor, dass er sich gleichzeitig mit nuclearer Atrophie findet.

Es ist also bezüglich der pathologischen Anatomie der Ophthalmoplegie noch Manches dunkel, und wir müssen uns bei dem noch dürftigen Stande unserer Kenntnisse mit folgenden Sätzen befriedigen:

1. Ob chronische Ophthalmoplegie ohne anatomischen Befund vorkommt, ist noch nicht ganz sicher.

2. Chronische Ophthalmoplegie mit lediglich peripherischen neuritisch-degenerativen Veränderungen, bei intactem Kern, ist äusserst selten. Jedoch kann selbstverständlich eine lediglich die peripherischen Oculomotoriuszweige betreffende Affection durch

Entwicklung sklerotischer Herde (multiple Sklerose), Tumor, meningitisches Exsudat öfters vorkommen.

3. Bei acuter Ophthalmoplegie dagegen findet sich sowohl die rein peripherische Localisation wie das Fehlen eines anatomischen Befundes häufiger.

Wesen des Processes.

Es handelt sich bei der nuclearen Ophthalmoplegie um eine fortschreitende chronische Zelldegeneration in den Kernen. Gelegentlich kann ein zum Verwechseln ähnliches Krankheitsbild durch multiple Sklerose hervorgerufen werden. Dies kann man natürlich nicht als progressive Ophthalmoplegie bezeichnen, denn es ist nur die Zufälligkeit der Localisation des sklerotischen Processes, welche hier zu dem typischen Krankheitsbilde führt. Der fortschreitende Process kann auf das verlängerte Mark descendiren (Oppenheim); so kann sich z. B. Zungenatrophie hinzugesellen.

Der Process ist als eine primäre degenerative Erkrankung der Ganglienzellen aufzufassen. Der Versuch, welcher von einigen Seiten (Buzzard, Boettiger) gemacht worden ist, die Degeneration von einer primären Erkrankung der Blutgefäße abzuleiten, muss als verfehlt bezeichnet werden. In der Mehrzahl der Fälle ist kein Zweifel darüber, dass die Gefässveränderungen secundärer Art sind. Auch die Ependymitis ist secundär und für die Entwicklung der Kernatrophie im Allgemeinen sicherlich ohne Bedeutung, wenn sie nicht gerade exceptionell stark ist, wie in einem Falle von Kahler.

Prognose und Verlauf.

Im Beginn der Augenmuskellähmung kann man nicht sagen, ob es sich um eine stationäre oder progressive Form handeln wird (siehe oben), oder ob ein tieferes Leiden des Centralnervensystems die Lähmung begleiten wird.

Die angeborenen, beziehungsweise in frühester Kindheit entstandenen Fälle pflegen stationär zu bleiben. Auch von den später aufgetretenen Fällen blieben manche stationär, selbst bei 25jähriger Beobachtungsdauer (Fälle von Mauthner, Strümpell, Dufour u. A.).

Bei den progressiven Fällen kann das Fortschreiten der Augenmuskellähmungen sowohl wie die Entwicklung der übrigen Erscheinungen langsamer oder schneller, in manchen Fällen ausserordentlich langsam, vor sich gehen, so dass man zuweilen erst nach Jahren einen deutlichen Fortschritt sieht. Mit Recht bemerkt Siemerling, dass dieser Umstand zur Vorsicht bei der Prognose mahne. Selbst erst nach mehr-

jährigem Bestand der Augenmuskellähmung können die ersten Anzeichen einer weiter verbreiteten Affection des Nervensystems (Tabes, Paralyse, Psychose) auftreten. Nach Siemerlings Zusammenstellung hat sich bei 17·7% der Fälle von chronischer progressiver Ophthalmoplegie Psychose angeschlossen. Jedoch war in manchen der in der Literatur mitgetheilten Fälle die Beobachtungszeit nicht lang genug, so dass wahrscheinlich die wirkliche Zahl der mit Psychose complicirten Fälle noch grösser ist.

Die chronische progressive Ophthalmoplegie ist in vielen Fällen nur eine Theilerscheinung einer viel ausgebreiteteren Erkrankung des Nervensystems, in welcher bald die psychischen und cerebralen, bald die spinalen Symptome vorherrschen. Die Augenmuskellähmungen können das Bild einleiten oder auch zusammen mit beziehungsweise bei schon bestehenden Allgemeinerscheinungen auftreten. Die Psychose entwickelt sich meist später als die Augenmuskellähmung.

Diagnose.

Die Diagnose der Ophthalmoplegie ist leicht zu stellen; schwieriger jedoch ist es, die Diagnose anatomisch dahin zu detaillieren, ob ein nuclearer, radiculärer oder peripherischer Process (durch Neuritis, Tumor, Thrombose) vorliegt. Pathognomonische Symptome, welche gestatten, die uns hier interessierende Form der Ophthalmoplegie, nämlich die Kernerkrankung, von den anderen Lähmungsformen zu unterscheiden, existiren nicht; immerhin sind einige Momente aufzuführen, welche für die Unterscheidung der Lähmungsformen von Erheblichkeit sind.

So macht das Bestehen einer Lähmung der äusseren Augenmuskeln an und für sich eine Nuclearlähmung wahrscheinlich, und zwar in noch höherem Grade, wenn die inneren Augenmuskeln (Accommodationsmuskel, Iris) frei sind, obwohl die Integrität der letzteren nicht so regelmässig bei Kernlähmung vorhanden ist, dass sie als typisch für dieselbe hingestellt werden kann¹⁾; ferner spricht für Nuclearaffection die nur schwache Entwicklung von Ptosis²⁾ und die Doppelseitigkeit der Lähmungen; endlich stützt sich die Diagnose auf den

¹⁾ v. Graefe hatte angegeben, dass für das von ihm beschriebene Krankheitsbild das Verschontbleiben des Sphincter iridis und des Ciliarmuskels charakteristisch sei. Jedoch kommt, wie man weiss, auch eine Ophthalmoplegia completa als Nuclearlähmung vor (siehe oben).

²⁾ Von v. Graefe u. A. ist als charakteristisch für nucleare Erkrankung angegeben worden, dass die Lähmung des Levator palpebrae sup. nur von geringer Intensität sei. Dies kommt nun zwar oft vor, aber durchaus nicht regelmässig. Auch kann die Levatorlähmung bei anderen Formen von Ophthalmoplegie gleichfalls fehlen.

fortschreitenden Verlauf und das Bestehen sonstiger cerebraler, spinaler oder psychischer Symptome.

Aber alle diese Momente haben keine absolute Beweiskraft für den Kernsitz. Die auf die äusseren Augenmuskeln beschränkte Lähmung kann ausser vom Kern her auch durch eine Affection der austretenden Wurzelbündel (radiculäre Form) oder durch eine solche der peripherischen Nervenstämme an der Hirnbasis¹⁾ (peripherische, basale Form) oder endlich durch eine in der Orbita gelegene Geschwulstbildung bedingt sein. Letztere Form wird man leicht durch die bestehende Schwellung und Druckempfindlichkeit der Orbita erkennen können; auch ist sie fast immer nur einseitig vorhanden.

Läsionen der austretenden Wurzelbündel sind gewöhnlich durch solche Erkrankungen bedingt, welche gleichzeitig die motorischen Bahnen der Hirnschenkel treffen und in Folge dessen wechselständige Hemiplegie (*Hemiplegia alternans superior*) machen, jedoch ist dies nicht unumgänglich nothwendig. Auch können die Herde doppelseitig sein, wie in dem Falle von Barth, wo es sich um kleine Erweichungsherde handelte.

Ob auch myopathische Augenmuskellähmung vorkommt, ist zweifelhaft. Ueber die etwaige Existenz einer supranuclearen, beziehungsweise corticalen Ophthalmoplegie wissen wir noch so wenig, dass wir die Diagnose dieser Formen ausser Betracht lassen können.

Der langsam fortschreitende Verlauf spricht zwar für Kernlähmung, kommt aber auch bei den anderen Formen, speciell bei der basalen (peripherischen) Form vor; ein Tumor, welcher an der Basis cranii die motorischen Augenmuskelnerven comprimirt, kann eine der nuclearen sehr ähnliche fortschreitende Ophthalmoplegie hervorbringen. Ueberhaupt ist bei bestehenden Augenmuskellähmungen immer an Tumoren zu denken, welche theils direct, theils indirect häufig die Augenmuskelnerven an der Basis cerebri betheiligen (basale, Grosshirn-, Kleinhirntumoren).

Was endlich die cerebralen, spinalen und psychischen Symptome betrifft, so sind dieselben doch nicht so regelmässig bei nuclearer Ophthalmoplegie vorhanden, dass ihr Fehlen gegen diese Diagnose spricht. Andererseits können solche bei basaler Ophthalmoplegie in Folge von Hirntumor, bei Tabes mit neuritischer Ophthalmoplegie, bei multipler Sklerose mit radiculärer Ophthalmoplegie durch sklerotische Herde vorhanden sein. Ueber die Häufigkeit, mit welcher die genannten allgemeinen Symptome bei den Fällen von Kernlähmung auftreten, herrschen noch verschiedene Ansichten.

¹⁾ Mauthner bezweifelte, jedoch zu Unrecht, dass basale Prozesse eine Ophthalmoplegia externa zur Folge haben können.

Im Ganzen aber werden wir, sobald die oben aufgezählten Eigenschaften zu constatiren sind, geneigt sein, eine nucleare Ophthalmoplegie zu diagnosticiren, da diese Form an Häufigkeit vor den anderen Formen überwiegt.

Aetiologie.

Bemerkenswerth ist die innige Beziehung gerade der im Oculomotoriusgebiete vor sich gehenden Degenerationen zu schwereren diffusen Degenerationen des Gehirns und des Rückenmarks (progressive Paralyse, Demenz, Psychosen, diffuse Sklerosen). Schon in dem regelmässigen Auftreten der reflectorischen Pupillenstarre bei progressiver Paralyse deutet sich diese Beziehung an. Wie uns überhaupt noch das Verständniss für den fortschreitenden systematischen Schwund der nervösen Elemente in seinen verschiedenen Formen fehlt, so sind uns auch speciell die Ursachen der progressiven Degeneration der Oculomotoriuskerne und ihres Zusammenhanges mit der Paralyse etc. unklar.

Die Syphilis kann Kernerkrankungen hervorrufen (Oppenheim, Siemerling). Es muss daher auch die Möglichkeit zugestanden werden, dass die nucleare Ophthalmoplegie auf syphilitischer Basis entstehen könne. Ein directer Beweis freilich kann bis jetzt nicht geliefert werden. Bei einer grossen Zahl der Ophthalmoplegiker ist anamnestisch Syphilis nachzuweisen; immerhin fehlt dieselbe bei sehr vielen Fällen. Dagegen ruft die cerebrale Lues häufig durch ihre Localisation in der Pia mater basalis neuritische Ophthalmoplegie hervor. Letztere ist auch bei Arteriosklerose (v. Frankl-Hochwart) beobachtet worden.

In einigen Fällen hatten die Patienten mit Blei zu thun gehabt; es fragt sich, ob dies Beziehung zur Entstehung der nuclearen Ophthalmoplegie hat; erwiesen ist darüber nichts.

In einem Falle (Siemerling) schien ein Trauma die Erscheinungen (Paralyse und Ophthalmoplegie) hervorgerufen zu haben.

Acute Ophthalmoplegie.

Die acute Ophthalmoplegie kommt hauptsächlich unter infectiösen und toxischen Einflüssen zu Stande. Das Krankheitsbild kommt vor als:

- I. Poliencephalitis superior haemorrhagica (Wernicke).
- II. Begleiterscheinung von multipler Neuritis (wahrscheinlich gleichfalls meist nuclearer Natur).

I. Poliencephalitis superior haemorrhagica acuta.

Hiemit hat Wernicke eine Erkrankung bezeichnet, welche nach seinen Worten »eine selbstständige, entzündliche, acute Kernerkrankung

im Gebiete der Augenmuskelnerven vorstellt, die in der Zeit von zehn bis vierzehn Tagen zum Tode führt.

Die Affection entwickelt sich in wenigen Tagen zu einer vollkommenen Lähmung der äusseren Augenmuskeln, mit Verschonung oder nur unvollkommener Betheiligung der inneren Augenmuskeln. Ptosis ist nur in einem Theil der Fälle beobachtet worden und scheint auch hier keine vollkommene gewesen zu sein; sie kann auf beiden Augen ungleich entwickelt sein. Selbst bei völliger Unbeweglichkeit der Bulbi kann Ptosis fehlen. Zuweilen wird Diplopie angegeben.

Die Bulbi sind in dem einen Fall gleichgerichtet, in dem anderen Falle besteht eine Divergenz oder Convergenz; sie finden sich je nachdem in den einzelnen Fällen nach unten, nach oben, nach der Seite, nach vorne gerichtet. Meist sind alle äusseren Augenmuskeln betroffen; zuweilen aber überwiegt die Lähmung einzelner Muskeln; z. B. ist doppel-seitige Abducenslähmung beobachtet; ferner eine vorzugsweise die Mm. externi und interni betreffende Lähmung, während nach oben und unten der Blick nur beschränkt war. Sehr selten dürfte eine einseitige Augenmuskellähmung sein, wie sie in dem Falle von Hori und Schlesinger beobachtet wurde.

Die Pupillen sind bald mittelweit, bald auffallend eng befunden worden, sie reagieren fast immer in einzelnen Fällen träge; sie können ebensowohl gleich wie ungleich sein. Die Reaction kann auf der einen Seite prompt, auf der anderen träge sein. Auch Pupillenstarre kommt vor. Die Accommodation wurde in den Fällen, welche daraufhin untersucht wurden, normal befunden.

Wernicke hatte gemeint, dass die Lähmungen associirt seien und dass Sphincter iridis und Levator palp. verschont bleiben. Jedoch betreffen die Lähmungen häufig einzelne Muskeln; es wog in mehreren Fällen die Lähmung der Nn. abducentes vor. Gelegentlich zeigt die Lähmung auf dem einen Auge eine erheblich andere Ausbreitung als auf dem anderen.

Der Lidreflex kann fehlen, beziehungsweise abgeschwächt, auch auf beiden Seiten ungleich sein.

Wenn die Augenmuskellähmungen auch den wesentlichen Theil des Krankheitsbildes ausmachen, so erschöpfen sie dasselbe doch nicht; vielmehr finden sich ausser denselben auch Begleiterscheinungen, sowohl in localen wie in allgemeinen Hirnsymptomen bestehend.

Es zeigen sich oft verschiedenartige Extremitätenlähmungen, zum Theil in hemiplegischer Form; vorwiegend handelt es sich freilich nur um Schwächezustände. Häufig ist Ataxie, taumelnder Gang, uncoordinirte Extremitätenbewegung.

Die gelähmten Extremitäten verhalten sich entweder schlaff oder zeigen in geringem Grade spastische Zustände, während ausgesprochene

Rigidität kaum vorkommt. Von Hirnnerven betheilt sich, ausser den Augenmuskelnerven, hauptsächlich der N. facialis, ferner der N. hypoglossus; auch Schlingbeschwerden und Gaumensegellähmung sind beobachtet.

Bemerkenswerth sind die häufig auftretenden choreiformen Bewegungen; die Kranken führen in ihrer Benommenheit allerlei Greifbewegungen aus, geben ihren Armen und Händen eigenthümliche Stellungen. Diese Bewegungen werden langsam ausgeführt und sind nicht von eigentlich choreatischem Charakter; zuweilen erinnern sie an Athetose. Auch Kau- und Gähnbewegungen sind häufig.

Das gelegentlich beobachtete Zittern war vielleicht durch Alkoholismus bedingt.

Die Sprache ist gewöhnlich lallend, wie die eines Schlaftrunkenen; im vorgerückten Stadium der Krankheit antworten die Patienten überhaupt nicht mehr.

Die Sensibilität ist im Allgemeinen nicht gestört, nur im vorgerückten Stadium der Erkrankung ist sie, wohl hauptsächlich in Folge der Benommenheit, herabgesetzt. Im Anfang wird über Kopfschmerz geklagt, im weiteren Verlaufe, mit zunehmender Benommenheit und Schlagsucht hören die subjektiven Klagen ganz auf. Gelegentlich ist Rückenschmerz beobachtet worden.

Die Hautreflexe erleiden, jedoch nicht regelmässig, eine Abschwächung, namentlich an den gelähmten Gliedmassen. Cremaster- und Bauchdeckenreflex können aufgehoben sein. Der Patellarreflex war in einigen Fällen erhalten, in anderen erloschen. Dies wird hauptsächlich von dem Grade der Benommenheit abhängen.

Eigentliche Blasen- oder Mastdarmstörungen pflegen nicht aufzutreten, jedoch geht zuweilen, in Folge der Bewusstseinstörung, der Urin spontan ab. Sehr selten ist Incontinenz gesehen worden.

Zuweilen wird Erbrechen, auch Nackenstarre und Rückensteifigkeit beobachtet.

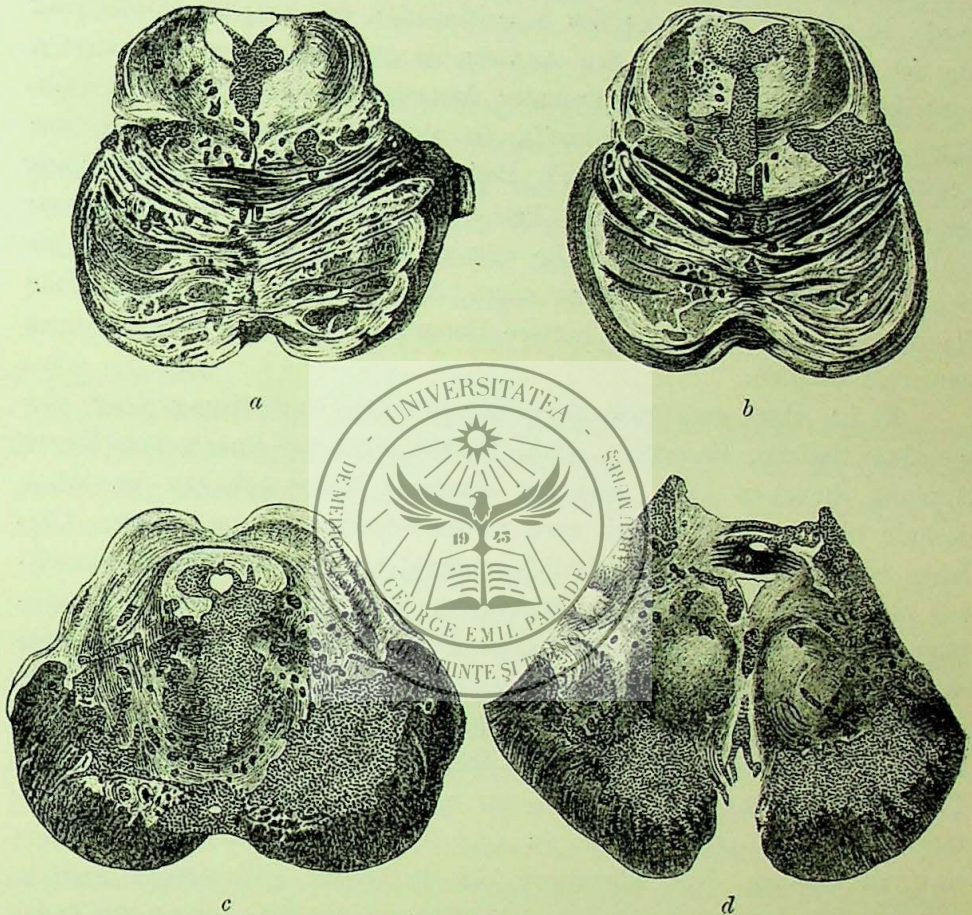
Ein in der Mehrzahl der Fälle gefundenes Symptom ist Neuritis optica, welche nicht immer beiderseits in gleicher Intensität entwickelt ist; seltener sind Netzhautblutungen.

Die psychischen Erscheinungen sind in allen Fällen stark hervortretend. Das Bewusstsein ist verschleiert und getrübt, die anfänglich leichte Benommenheit geht alsbald in Schlagsucht über, welche in dem Falle von Hori und Schlesinger wieder vorüberging — eine bisher vereinzelt dastehende Beobachtung. Verwirrtheit und Delirien können hinzutreten.

Die Temperatur ist meist nicht verändert; selten wird Fieber beobachtet; zuweilen Erniedrigung der Temperatur. Die Pulsfrequenz ist gewöhnlich erhöht.

Verlauf. Der Verlauf ist meist ein schneller, nur wenige Wochen dauernder, mit acutem Beginn; jedoch ist auch eine monatelange Dauer mit tödtlichem Ende beobachtet (Gayet, Hori-Schlesinger). In den meisten Fällen kommt es zum tödtlichen Ausgang. Immerhin kann auch Heilung eintreten.

Fig. 7.



Poliencephalitis superior acuta (Fall von Goldscheider, Charité-Annalen XVII). Die Erkrankungs-herde sind punctirt dargestellt. *a* Schnitt durch das obere Ende des IV. Ventrikels. Eine Anzahl von kleinen Herden ist in der Habenregion beiderseits und dicht unter dem Ependym in der Raphe zu sehen, wo sie confluirem. Ein grösserer Herd ist rechterseits theils im Bindearm, theils in der Schleife gelegen. *b* Unteres Ende des Aquaeductus Sylvii. Die Raphe ist vom Boden des Aquäductus bis zur dorsalen Querfaserschicht herunter von confluirenden Herden eingenommen. Der im Bindearm und in der Schleife rechts gelegene Herd erscheint grösser. *c* Gegend der vorderen Vierhügel, Bindearmkreuzung (weisser Kern). Durch das Zusammentreten vieler Herde entsteht das Bild einer diffusen Erkrankung. Auch in der Subst. nigra ist beiderseits, besonders aber rechts, eine umfangreiche Alteration zu erkennen, welche in das Hirnschenkelgebiet hineingreift. Viele kleine Herdchen in den seitlichen Theilen der Habenregion. Das centrale Höhlengrau ist stark betheiliget. *d* Uebergang des Aquäductus in den III. Ventrikel. Die pathologischen Veränderungen sind hier am intensivsten und am ausgedehntesten. Centrales Höhlengrau, Raphe, Gegend der hinteren Commissur, hinteres Längsbündel, rother Haubenkern, austretende Oculomotoriusfasern, Subst. nigra, Hirnschenkelfuss, endlich der seitlich angrenzende Thalamus opticus zeigen sich von punktförmigen bis stecknadelkopfgrossen und grösseren Herden durchsetzt. In der Subst. nigra confluirem dieselben.

Pathologische Anatomie.

Der dieser Erkrankung zu Grunde liegende pathologische Process ist eine acute multiple Encephalitis, welche zwar vorzugsweise, aber keineswegs ausschliesslich, die Gegend des Oculomotoriuskerns betrifft.

Es handelt sich um multiple kleine Blutungen und Entzündungs-herde. In einigen Fällen ist fast ausschliesslich das centrale Höhlengrau um den dritten Ventrikel, den Aquäduetus und am Boden des vierten Ventrikels betroffen, mit wechselnder Ausdehnung nach oben und nach unten (Wernicke, Kojewnikoff). In anderen Fällen war auch das Centrum semiovale (Eisenlohr), Balken, Corpus striatum, Thalamus opticus, ja auch die Hirnrinde betroffen (Strümpell). In einem von Goldscheider untersuchten Falle war ausser dem Höhlengrau noch die Schleife, der Bindearm, die Subst. nigra, der Hirnschenkelfuss, der rothe Haubenkern, Thalamus opt., hintere Commissur, Capsula int., Centrum semiovale befallen.

Es ist klar, dass man bei einer solchen Ausbreitung über verschiedene Bahnen, Faserzüge, graue Massen nicht von einer acuten Kernlähmung sprechen kann, und der Ausdruck Poliencephalitis ist schon deshalb nicht zutreffend, weil auch weisse Substanz in wechselndem Umfange beteiligt ist. Auch klinisch beschränkt sich ja die Affection durchaus nicht auf eine Lähmung der Augenmuskeln, vielmehr sind Extremitäten- und Facialispareesen etc. vorhanden. Allerdings ist vorzugsweise die graue Substanz ergriffen. Die Affection ist weniger der Kern-erkrankung als vielmehr der Encephalitis einzuordnen. Es ist eine Encephalitis, welche die Kerne in ihr Bereich zieht. Bei den meisten Fällen von Poliencephalitis sup. acuta handelt es sich nicht um Degeneration von Ganglienzellen, es sind vielmehr grösstentheils Faserbahnen befallen. Nur Thomsen sah in einem Falle Ganglienzellen-degeneration, was er durch die längere Dauer der Erkrankung (20 Tage) erklärt, während bei dem rapiden Verlauf der meisten Fälle die Degeneration noch nicht merklich wurde.

Boedeker fand in seinem Falle eine erhebliche Verdickung und Verkalkung der Gefässe. Als Regel ist dies jedoch nicht zu betrachten.

In dem Falle von Hori und Schlesinger bestand Lues und Aortenaneurysma.

Poliencephalitis superior et inferior. Es existirt eine Anzahl von Beobachtungen, die darauf hindeuten, dass die Poliencephalitis sup. sich mit einer entsprechenden entzündlichen Affection der Medulla oblongata und des Rückenmarks verbinden kann. Dieselben sind zum Theil gleichfalls acut, zum Theil subacut und chronisch verlaufen.

Einen hiehergehörigen Fall hat Thomsen beschrieben. Bei einer alkoholischen Polyneuritis fanden sich Degeneration und Blutungen im Vagus-Glossopharyngeuskern, Trochleariskern; bis zur hinteren Commissur aufwärts im centralen Höhlengrau Blutungen. In einem anderen Falle Affection des Oculomotorius- und des Hypoglossuskerns. Auch der eine Wernicke'sche Fall zeigte eine Betheiligung der Medulla oblongata, insofern als der Hypoglossuskern afficirt war. In einem von Kaiser mitgetheilten Falle war das gesammte Höhlengrau vom III. Ventrikel bis herab zum untersten Ende der Medulla oblongata ergriffen, so dass die Hypoglossus-, Vagus- und Glossopharyngeuskern, Acusticus-, Facialis-, Abducens-, sensibler und motorischer Trigemuskern, Trochleariskern, theils beiderseitig, theils einseitig in den Process einbezogen waren: auch andere nicht unmittelbar den Kernen zugehörige Gebilde, wie aufsteigende Trigeminiwurzel, Subst. nigra, aufsteigende Vago-Glossopharyngeuswurzel, das hintere Längsbündel, endlich im Rückenmark das rechte Vorderhorn in der Cervicalanschwellung waren gleichzeitig erkrankt.

In neuerer Zeit haben einige Autoren (Thomsen, Jacobaeus, Boedeker) die Ansicht ausgesprochen, dass es sich bei der Poliencephalitis sup. acuta nur um eine Begleiterscheinung der multiplen Alkoholneuritis handle.

In Jacobaeus' Fall (starker Potator) lag eine Parese der Extremitäten vor, leichte Muskelatrophie an der Wade, Abschwächung der Sehnenreflexe, Druckschmerzhaftigkeit — kurz, Erscheinungen der multiplen Neuritis. Hiezu trat Ophthalmoplegie. In wenigen Tagen Tod. Die Untersuchung zeigte punktförmige Hämorrhagien im centralen Höhlengrau von der Mitte des dritten Ventrikels bis hinab zu den Alae cinereae; ferner Neuritis. Jacobaeus meint, dass ebenso wie in seinem Falle auch in denen von Wernicke u. s. w. Polyneuritis alcohol. bestanden habe und die Poliencephalitis nur eine Complication gebildet habe, wie die gelegentlich bei Polyneuritis gefundene Myelitis.

Diese Ansicht, dass die Wernicke'sche Poliencephalitis lediglich eine Begleiterscheinung der Polyneuritis sei, geht zu weit. Denn auch ohne Polyneuritis kommt dieselbe vor, wie Myelitis und Encephalitis ohne Neuritis auftritt. Es ist auch für die alkoholische Form der Poliencephalitis nicht anzunehmen, dass sie blos mit Polyneuritis vorkomme. Vielmehr existieren einige Fälle, wo Poliencephalitis sicher für sich bestanden hat.

II. Ophthalmoplegie bei Polyneuritis und neuritische Ophthalmoplegie.

Beiläufig ist hier ein Blick zu werfen auf gewisse Formen der Ophthalmoplegie, welche eigentlich dem Capitel der Neuritis angehören,

nämlich auf die durch Neuritis der Augenmuskelnerven bedingten. Hieher gehören die Fälle von Ophthalmoplegie nach Erkältung, bei welchen die Lähmung gewöhnlich einseitig localisirt ist; hauptsächlich aber die Augenmuskellähmungen, welche als Teilerscheinung der Polyneuritis, namentlich der alkoholischen, auftreten. Die motorischen Augenerven können dabei für sich oder auch in Verbindung mit anderen Hirnnerven (Facialis, Opticus etc.) ergriffen sein. Die Ophthalmoplegie bei Polyneuritis ist übrigens nicht bloß eine Neuritis, sondern wahrscheinlich oft gleichzeitig eine Kernaffection (Hämorrhagieen im centralen Höhlengrau, beziehungsweise in den Augenmuskelnkernen, [siehe oben]). In dem Falle von Dammont und Mayer eines 62jährigen Mannes, welcher an acuter Polyneuritis starb, wurde die Degeneration des Oculomotorius, Trochlearis, Abducens bei intactem Centralnervensystem mikroskopisch nachgewiesen.

Die Binnenmuskeln des Auges (Ciliarmuskel, Iris) pflegen bemerkenswerther Weise frei zu bleiben; nur die postdiphtherische Neuritis befällt mit Vorliebe die Accommodation.

Die tabische Ophthalmoplegie beruht wahrscheinlich auf Neuritis (es existiren mehrere Fälle mit neuritischem Befund und negativem Befund in den Kernen, beschrieben von Oppenheim und Siemering, Schultze, Nonne); über die nucleare Ophthalmoplegie bei Tabes vgl. oben.

Nach Diphtherie kommen neuritische Augenmuskellähmungen vor, bei denen zum Theil auch die Kerne mitafficirt sind (Mendel, Remak, Krause, P. Meyer, Rothoff).

Den neuritischen Ophthalmoplegieen reihen sich diejenigen an, welche auf syphilitischer Arachnitis basalis beruhen. Hier sind die Stämme der Augenmuskelnerven durch das gummöse Infiltrat theiligt. Sowohl die äusseren wie die inneren Augenmuskeln werden betroffen, die Vertheilung und Combination der Lähmungen ist mannigfach. Bezüglich des Näheren ist auf das Capitel, welches die Syphilis des Centralnervensystems behandelt, zu verweisen.

Aetiologie der acuten Ophthalmoplegie. In der Mehrzahl der Fälle von acuter Ophthalmoplegie (Poliencephalitis superior acuta) liegt Alkoholismus vor. Ferner ist die Affection nach Intoxication gesehen worden, so nach Schwefelsäurevergiftung; auch nach Kohlenoxyd- und Wurstvergiftung, sowie nach Diphtherie, ferner durch Blei- und Nicotinintoxication. Endlich kann sie unter dem Bilde einer Infectiouskrankheit von unbekannter Aetiologie auftreten (so in dem Falle von Goldscheider). Vielleicht spielt Autointoxication vom Darm her eine Rolle. Die auf Alkoholismus beruhenden Fälle unterscheiden sich pathologisch-anatomisch nicht von den auf Schwefelsäureintoxication oder auf Infection beruhenden Fällen. Ueber die Natur der nach Kohlenoxyd-

Wurst-, Blei-, Tabakvergiftung beobachteten Fälle fehlt es noch an anatomischen Untersuchungen.

Auch nach Influenza ist das Krankheitsbild beobachtet worden. Es handelt sich dabei um Encephalitis, bei welcher nur in einzelnen Fällen auch Brücke, Hirnschenkel und Medulla oblongata betheiligt sind und also auch Ophthalmoplegie nur vereinzelt auftritt. Histologisch jedoch stehen die Fälle der Wernicke'schen Poliencephalitis nahe, wodurch die Auffassung bestätigt wird, dass letztere eben nur eine besonders eigenthümlich localisirte Encephalitis ist, aber keine spezifische Kernerkrankung.

Prognose der acuten Ophthalmoplegie. Die schnell sich entwickelnden Ophthalmoplegien geben eine günstigere Prognose als die von vorneherein chronischen. Manche Fälle entwickeln sich ungemein langsam, bleiben lange Zeit stationär. Auch ein als chronische Ophthalmoplegie erscheinender Fall kann zur Heilung gelangen (Fall von Hoche). Wir sind eben nicht ganz sicher in der Diagnose der nuclearen Degeneration und müssen mit der prognostisch günstigeren Möglichkeit rechnen, dass das Krankheitsbild durch andere Processe (Lues, Neuritis) bedingt sein kann. Auch sind unsere Kenntnisse über den Verlauf der Ophthalmoplegien überhaupt noch dürftige. Die Prognose ist also mit Vorsicht zu stellen; günstigere Wendungen sind erst dann auszuschliessen, wenn über die Diagnose einer chronischen nuclearen Form kein Zweifel mehr ist.

Viele Formen der Augenmuskellähmungen zeichnen sich durch ihre Neigung zur Restitution aus; so die periodische Augenmuskellähmung, die tabische, die syphilitische. Man wird somit bei der Stellung der Prognose sorgfältig die Form der vorliegenden Lähmung zu berücksichtigen haben.

Es sind einige Fälle von Heilung, beziehungsweise bedeutender Besserung von acuter Ophthalmoplegie bei Potatoren bekannt geworden (Thomsen, Suckling). Es ist anzunehmen, dass die pathologischen Veränderungen hierbei ähnliche waren, wie bei den zur Autopsie gelangten Fällen, nämlich Poliencephalitis haemorrhagica sup. acuta.

Auch eine nicht auf Alkoholismus beruhende Ophthalmoplegia acuta ist geheilt (Fall von Salomonsohn); derselben lag anscheinend eine in ihrem Wesen nicht näher erkannte Infection zu Grunde.

Bei den zur Heilung gelangten Fällen ist die Ophthalmoplegie in ziemlich kurzer Zeit zurückgegangen, eventuell bis auf einen bleibenden Rest von Functionsbeschränkung.

Bei einem von Hoche mitgetheilten Falle (siehe oben) entwickelte sich im Laufe mehrerer Monate das Bild der chronischen progressiven Ophthalmoplegie, um nach Verlauf von $1\frac{1}{4}$ Jahren in völlige Heilung überzugehen. Der Fall betraf eine 49jährige Frau, welche weder an Lues noch an Hysterie litt.

Sechstes Capitel.

Die recidivirende Oculomotoriuslähmung (Migraine ophthalmoplégique).

Vorbemerkungen.

Mit diesem Namen wird eine Erkrankung bezeichnet, deren wesentliches Symptom in einer anfallsweise unter migräneartigem Kopfschmerz und Erbrechen wiederkehrenden Augenmuskellähmung besteht. Der erste Fall dieser Art ist von Gubler (1860) mitgetheilt worden; es waren vier solcher Anfälle, je in mehrjährigen Pausen, beobachtet worden. Eine zweite Mittheilung rührt von A. v. Graefe her. Nachdem dann Fälle von Saundby und v. Hasner veröffentlicht waren, erfolgte die erste zusammenfassende Bearbeitung durch Möbius (1884) unter gleichzeitiger Mittheilung eines neuen Falles. Möbius schildert die Erkrankung als eine in Anfällen sich wiederholende Lähmung, welche sich auf den Oculomotorius beschränkt und mit Kopfschmerz und Erbrechen einsetzt. Den Sitz der Erkrankung verlegt Möbius in den Kern des Oculomotorius. Den Kopfschmerz leitet er davon ab, dass die in der Nähe des Oculomotoriuskerns gelegene »absteigende Wurzel« des Trigeminus mit betroffen sei. Er spricht ferner die Ansicht aus, dass die Krankheit in einer allmählig und schubweise sich ausbildenden Oculomotoriuslähmung bestehe, deren einzelne Schübe bis auf immer grösser werdende Reste sich zurückbilden, dass also die einzelnen Anfälle nur Etappen eines fortschreitenden, zur Lähmung führenden Processes seien; so sei in Saundby's Fall von der ersten Attaque eine Lähmung des Rectus sup., von der zweiten eine solche des Rectus sup. und inf. zurückgeblieben; auch in anderen Fällen waren die Anfälle mit der Zeit schwerer und länger dauernd geworden.

Im folgenden Jahre (1885) gab Mauthner eine Bearbeitung der Krankheit. Er vermuthet einen basalen Sitz, weil nicht blos die äusseren Augenmuskeln, wie bei der Nuclearlähmung¹⁾, sondern auch die inneren (Ciliarmuskeln, Iris) betroffen seien.

¹⁾ Dass diese Mauthner'sche Unterscheidung nicht zutreffend ist, haben wir bereits oben bemerkt (S. 67).

Eine weitere Fortbildung erfuhr die Lehre durch Senator (1888). Im Anschlusse an eine neue Beobachtung sichtet und kritisirte derselbe das vorliegende Material und stellte die Lehre auf, daß zwei Kategorien von Fällen zu unterscheiden seien: nämlich die rein periodischen und die periodisch exacerbirenden Lähmungen.

In beiden Fällen tritt die Augenmuskellähmung plötzlich anfallsweise auf; die erstere Gruppe kennzeichnet sich nun dadurch, dass die Lähmung nach dem Anfälle vollständig, ohne irgend welche Residuen zu hinterlassen, zurückgeht; der von Senator beobachtete Fall gehörte dieser Kategorie an. Dieselbe umfasst die Minderheit der Fälle, während die Mehrzahl derselben der zweiten periodisch exacerbirenden Gruppe angehört; d. h. nach Ablauf des Anfalles bleibende Rückstände der Lähmung darbietet, welche während der ganzen Dauer des Intervalles bis zum nächsten Anfalle sich erhalten, und somit einen progressiven Verlauf darstellen. Diese periodisch exacerbirenden Fälle beruhen nach Senator zumeist auf einer basalen Affection; die rein periodischen Lähmungen dagegen sind wahrscheinlich nicht durch eine pathologisch-anatomische Alteration, sondern durch eine functionelle Erkrankung (hysterische Migräne, Reflexlähmung) bedingt.

Diese Unterscheidung von Senator bildete in der Folge den Leitpunkt verschiedener Discussionen. Einige Autoren stimmten zu, einige verwarfen die Unterscheidung. Auf Einzelheiten, z. B. ob die rein periodischen Fälle der Hysterie zugerechnet werden können, und ähnliches gehen wir hier zunächst nicht ein. Wenn wir auch im Allgemeinen der Senator'schen Eintheilung zustimmen, so möchte wir doch hervorheben, daß auch für die nicht progressiven Fälle die Annahme zugelassen werden darf, dass einzelne Lähmungserscheinungen in abgeschwächter Form während der Intervalle fortbestehen. Diese Einschränkung scheint uns deshalb nothwendig, weil wir über das Wesen der Anfälle noch zu wenig wissen, um einen streng ausschliessenden Standpunkt einnehmen zu können.

In sehr bestimmter Weise schloss sich der Senator'schen Ansicht Vissering (1889) an, welcher ausführte, dass die »periodisch exacerbirenden« Fälle überhaupt nicht einer pathologischen Einheit angehören, sondern einen Symptomencomplex bilden, welcher durch verschiedene anatomische Processe an der Schädelbasis hervorgerufen werden kann. Da weder die reinen noch die progressiven (exacerbirenden) Fälle eine regelmässige Periode zeigen, vielmehr in unregelmässigen Intervallen auftreten, schlägt Vissering die Bezeichnung »chronisch recidivirende Oculomotoriuslähmung« oder »anfallsweise auftretende Form der Oculomotoriuslähmung« vor. Der Autor unterscheidet ferner zwischen vollkommen ausgebildeten und rudimentären Attaquen, welche bei einem und

demselben Falle auftreten können. Bei den erstgenannten Attaquen besteht complete Ophthalmoplegie, mit der Einschränkung, dass die inneren Aeste (Ciliarmuskel, Iris) nur unvollständig gelähmt sind. In dem Falle von Vissering ging der Lähmung heftiger Stirnkopfschmerz von dumpfem bohrendem Charakter, mit Uebelkeit, Erbrechen, leichter Schwellung der ganzen Umgebung des Auges, herabgesetzter Empfindlichkeit im Gebiete des gleichseitigen Trigeminus und Speichelfluss voraus. Die leichten rudimentären Anfälle sind der Migräne ähnlich.

Im Jahre 1890 entwarf Charcot in seiner präcisen Weise die Symptomatologie der recidivirenden Oculomotoriuslähmung und beschrieb sie als eine selbstständige klinische Krankheitsform unter dem Namen »Migraine ophthalmoplégique« (Paralysie oculomotrice périodique); er fasste sie, wie schon aus seiner Bezeichnung hervorgeht, als eine Form der Migräne auf. Der Anfall beginnt mit dem Schmerzstadium. Der Schmerz ist auf eine Seite des Kopfes beschränkt, nimmt Schläfe, Hinterhaupt und Stirn ein und ist von Erbrechen und allgemeinem Unwohlsein begleitet. An das Schmerzstadium, welches von verschiedener Dauer ist, schliesst sich das Stadium der Lähmung an; mit eintretender Lähmung sistirt der Schmerz.

Die Lähmung betrifft ~~sämmtliche~~ äusseren und inneren Oculomotoriuszweige, lässt aber den N. abducens und trochlearis meist, nicht immer, frei und befällt nahezu stets nur ein, und zwar in den einzelnen Anfällen immer dasselbe Auge. Höchst selten werden beide Augen wechselnd betroffen, z. B. wurde auf der Leyden'schen Klinik ein (in der Inaugural-Dissertation von F. Kayser 1892 beschriebener) Fall beobachtet, bei welchem die Anfälle von der einen auf die andere Seite übersprungen waren und Ptosis stets fehlte.

Die Lähmungssymptome stellen sich also nach Charcot in folgender Weise dar: Der Bulbus ist nach aussen abgelenkt, Bewegung desselben nach oben, innen und unten ist unmöglich, nur nach aussen und aussen unten erhalten; es besteht Ptosis, Erweiterung und Lähmung der Pupille sowie der Accommodation, Doppelsehen.

In einigen Fällen fehlte die Betheiligung der inneren Oculomotoriusäste (Accommodation, Iris), z. B. in dem Falle von Ziehen.

Zuweilen finden sich schmerzhafteste Druckpunkte an den Trigeminus-ästen, Parästhesien und Hypästhesien im Trigeminusgebiet.

Werthvolle Beiträge lieferten noch Manz, M. Bernhardt, Snell, Joachim, Pel, Weiss, E. Remak, Thomsen und Richter, Parinaud, Suckling, Karplus, Ziehen, Mingazzini, Darkschewitsch, Massalongo u. A. Jedoch ist eine ausreichende Klarheit über das Wesen der Erkrankung trotz der bereits stattlichen Anzahl von Beobachtungen und trotz mehrfacher Obductionsbefunde noch nicht erreicht.

Symptomatologie.

Das wesentliche Symptom ist die in unregelmässigen Intervallen anfallsweise auftretende Augenmuskellähmung, welche sich mit Kopf-, Stirn-, zuweilen auch Augenschmerzen (Empfindung, als ob der Augapfel aus der Augenhöhle herausgedrängt werde) und Uebelkeit mit Erbrechen einleitet. Die Dauer der Schmerzperiode ist sehr verschieden, selten beträgt sie nur mehrere Stunden, meist ein bis zwei Tage, aber auch Wochen mit eingeschobenen kürzeren Unterbrechungen. Das Erbrechen kann stark oder schwach sein, auch gelegentlich, wie es auch bei Migräne vorkommt, ganz fehlen.

In den typischen Fällen setzt die Lähmung mit dem Zurückgehen von Kopfschmerz und Erbrechen ein. Die Lähmung kann in wenigen Tagen verschwinden, hält aber gewöhnlich einige Wochen an und bildet sich langsam zurück. Wir müssen Senator darin beipflichten, dass gewisse Fälle, in welchen Rückstände bleiben, zu unterscheiden sind von denjenigen, bei welchen die Intervalle frei von Symptomen sind (vgl. unten).

Letztere sind als der eigentliche Typus der recidivirenden Oculomotoriuslähmung — wir geben dieser Bezeichnung mit Vissering vor derjenigen der »periodischen« den Vorzug — zu betrachten. Die progressiven, periodisch exacerbirenden bilden keine bestimmte Krankheitsform, sondern sind der Ausdruck verschiedener anatomischer Hirnerkrankungen. Sie stehen zu diesen in einem ähnlichen Verhältnisse, wie etwa eine mehrfach sich wiederholende Hemiplegie zu einer Herd-erkrankung.

Die Intervalle zwischen den Anfällen schwanken zwischen einem Monate und mehreren Jahren; sie sind auch bei einem und demselben Falle selten von gleicher Grösse, sondern differiren in geringeren oder grösseren Grenzen.

Ebenso ist die Dauer des Bestehens und der Rückbildung der Lähmungen eine sehr verschiedene; sie kann Tage oder Wochen betragen und gleichfalls bei einem und demselben Falle in den einzelnen Attaquen sich sehr verschieden gestalten.

Pathologische Anatomie und Wesen der Affection.

Pathologisch-anatomische Befunde sind bis jetzt nur in wenigen Fällen erhoben worden; in dem Falle von Gubler, von welchem bezweifelt werden muss, ob er hieher gehört und wo der Tod unter meningitischen Erscheinungen eingetreten war, fand sich ein Exsudat an der Hirnbasis; in dem Falle von Thomsen und Richter im Oculomotorius ein kleines Fibrochondrom; in demjenigen von Weiss eine

Tuberkeleruption an der Austrittsstelle des Oculomotorius aus dem Hirnschenkel; ob dieser Befund im letzteren Falle als eigentliche Ursache des seit der Kindheit bestandenen Leidens angesehen werden kann, erscheint zweifelhaft, jedoch hat sie jedenfalls die letzte bis zum Tode anhaltende Ophthalmoplegie bedingt. Ebensowenig ist mit Bestimmtheit zu entscheiden, ob die kleine fibröse Wucherung im Falle Thomsen und Richter, welche die Oculomotoriusfasern auseinandergedrängt hatte, als Ursache für die bereits seit dem fünften Lebensjahre (Tod im Alter von 37 Jahren) bestandenen Anfälle betrachtet werden kann. Bei einer Patientin von Karplus, welche im Alter von 43 Jahren an Paralyse starb und bereits seit ihrem ersten Lebensjahre an rechtsseitigen Anfällen gelitten hatte, fand sich im Oculomotorius, unmittelbar der Dura aufliegend, ein halberbsengrosses Neurofibrom. Bei dem von Ziehen (Corr.-Bl. des ärztl. Vereines von Thüringen, 1889) mitgetheilten Falle von recidivirender und zugleich alternirender Ophthalmoplegia externa, unter einseitigen Kopfschmerzen und Erbrechen auftretend, welcher mit Paranoia complicirt war, ergab die Section der ausserhalb der Klinik verstorbenen Patientin eine basale Pachymeningitis haemorrhagica; die Kernregion wurde nicht mikroskopisch untersucht. Die pathologischen Befunde haben also zur Aufklärung der Erkrankung bis jetzt nur wenig geleistet.

Während eines Anfalles beobachtete Massalongo eine sehr starke Füllung der Netzhautvenen. Diese Beobachtung stützt die vielfach geäusserte Anschauung, dass es sich um angioparalytische, beziehungsweise angiospastische Vorgänge handelt, und dass die Oculomotoriuslähmung durch den Druck stark gefüllter Gefässe an der Austrittsstelle des Nerven aus den Hirnschenkeln bedingt oder auch ischämischer Natur sein kann.

Diese Ansicht ist von den Autoren nach verschiedenen Richtungen hin ins Einzelne ausgeführt worden. So vergleicht Pflüger den Vorgang mit dem Glaukom und meint, dass es sich um Fluxionen mit Oedem und vielleicht auch Hämorrhagieen im Bereiche der Nervenkerne der Augenmuskelnerven handle. Charcot vermuthet Gefässkrampf. Bei öfterer Wiederholung und langem Bestehen sollen durch die Fluxionen organische Alterationen von entzündlicher Natur herbeigeführt werden.

Manz nimmt gleichfalls eine vasomotorische Störung an, und zwar soll dieselbe zur Lähmung führen auf Grund von Anomalieen der Bildung und des Ursprunges von grösseren basalen Blutgefässen. Diese Annahme schwebt ganz in der Luft. Auch chemische Entladungen, Autointoxication, hat man als Ursache der Erkrankung vermuthet. Marina vermuthet eine peripherische Neuritis des Oculomotorius.

In der Orbita kann der Sitz der Erkrankung nicht gesucht werden, da dann auch N. abducens und trochlearis befallen sein müssten.

Das klinische Bild der Erkrankung und ihr Verlauf, namentlich in den typischen Fällen, lassen die Vorstellung als gerechtfertigt erscheinen, dass es sich um eine der Migräne zugehörige oder ähnliche Affection handelt. Hiezu kommt, dass in einzelnen Fällen die recidivirende Oculomotoriuslähmung sich an ein langjähriges Migräneleiden angeschlossen hat, in anderen abwechselnd mit einfachen Migräneanfällen aufgetreten ist. Die Lähmung muss als ein den Migräneanfall überdauernder Folgezustand betrachtet werden, und es liegt nahe, an die bei Migräneanfällen vorkommende Aphasie, Armlähmung (Oppenheim) u. s. w. zu denken. Bei den »reinen« Fällen schwindet dieser Folgezustand zwischen zwei Anfällen ganz und gar; es kommt aber auch vor, dass die durch die Migräne gesetzten Alterationen erheblich genug sind, um Einzelnes zurückzulassen; diese Fälle würden nur eine graduelle Steigerung der erstgenannten darstellen — und insoferne weichen wir etwas von dem strengen Standpunkte Senator's ab. Andererseits ist es denkbar, dass eine fortschreitende organische Hirnkrankheit zu Anfällen von Oculomotoriuslähmung führt, und diese Fälle würden den »periodisch exacerbirenden« Senator's entsprechen.

Welcher Art die durch die Migräne gesetzten Veränderungen sind, ob es sich um Ischämie, um Oedem (bei zwei Fällen ist Oedem der Augenlider beobachtet worden), um Blutungen handelt, darüber kann zur Zeit nichts ausgesagt werden. Da wir über die Vorgänge bei der Migräne überhaupt nichts Sicheres wissen, so müssen wir die Möglichkeit, dass derartige Alterationen zurückbleiben, zugeben, umso mehr, als doch wahrscheinlich bei der Migräne vasomotorische Prozesse im Spiele sind, und da es sich bei der Migraine ophthalmoplégique um ganz besonders lange anhaltende Migräneanfälle handelt, so könnten die dabei bestehenden angiospastischen oder angioparalitischen Vorgänge wohl zu bleibenden Alterationen der angedeuteten Art führen.

Wenn man die Migraine ophthalmoplégique eben deshalb nicht zur Migräne hat rechnen wollen, weil die Anfälle von längerer Dauer sind als die gewöhnlichen Migräneanfälle, so können wir uns diesem Argument nicht anschliessen.

“ Aetiologie.

Ueber die Aetiologie ist ebensowenig bekannt wie über die pathologische Anatomie. Heredität spielt keine Rolle, ein Umstand, welchen Möbius gegen die mit besonderem Nachdrucke von Charcot betonte Annahme, dass es sich um Migräne handle, verwerthet. Dagegen ist in einigen Fällen eine neuropathische Belastung nachgewiesen worden, welche aber in anderen gefehlt hat.

Die Anfälle beginnen fast durchwegs im kindlichen oder jugendlichen Alter; nur in einer Minderzahl von Fällen war der Anfang nach dem 20. Lebensjahre gelegen, und bei diesen hatte zum Theil bereits in jüngeren Jahren, lange vor dem Auftreten der Oculomotoriuslähmungen, Migräne bestanden. In dem Falle von Kayser war die Erkrankung erst im 26. Lebensjahre (Mann) aufgetreten, ohne dass vorher Migräne vorhanden gewesen war. Ganz vereinzelt kommt noch späterer Beginn vor. Die Erkrankung bevorzugt um etwas das weibliche Geschlecht.

Wenn wir diejenigen bei den einzelnen Fällen vorhandenen Umstände berücksichtigen, welchen vielleicht eine ätiologische Bedeutung beigegeben werden könnte, so finden wir einigemal vorangegangene Kopfverletzung; ferner vereinzelt Potus, Epilepsie, Tuberculose, Malaria. Auch Lues hereditaria hat man vermuthet.

Verlauf und Prognose.

Der Verlauf ist verschieden, je nachdem es sich um die reine Form oder um die progressive Form handelt. In letzterem Falle ist eben der ophthalmoplegische Anfall nur ein Symptom einer chronischen und eventuell fortschreitenden organischen Hirnerkrankung.

Die reinen Fälle scheinen keine allgemein schädigenden Folgen zu hinterlassen. Ob die Anfälle sich weiter wiederholen, beziehungsweise in welchen Intervallen, oder ob sie verschwinden werden, kann im einzelnen Falle nicht vorhergesagt werden. Zurückhaltung ist in dieser Beziehung am Platze.

Therapie.

Bei den Fällen von symptomatischer recidivirender Oculomotoriuslähmung ist das Grundleiden, falls es der Diagnose zugänglich ist, zu behandeln.

Bei den reinen Fällen ist die Behandlung analog derjenigen der Migräne. Auch nach dem Auftreten der Augenmuskellähmung soll die Therapie denselben Principien folgen; man bedecke das gelähmte Auge, um die störenden Doppelbilder auszuschliessen.

Dass durch medicamentöse Mittel die Rückbildung der Lähmung beschleunigt werden könne, ist nicht anzunehmen.

REGISTER.

(III. THEIL.)

- A.**
Abducenskern III, 50.
Apoplexie der Medulla oblongata III, 31.
Ataxie, bei Bulbärerkrankungen III, 5; bei der acuten Bulbärparalyse III, 23; bei Polienccephalitis acuta III, 69.
Athmungscentrum III, 3.
Augenmuskelnregion, Erkrankungen derselben III, 50.
- B.**
Blutung, s. Apoplexie.
Bulbärerkrankung, allgemeine Symptomatologie III, 3.
Bulbärkernlähmung, progressive, s. Bulbärparalyse.
Bulbärmyelitis III, 32.
Bulbärparalyse, acute III, 21.
Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund III, 38.
Bulbärparalyse, progressive amyotrophische (chronische progressive) III, 6.
Geschichte der Krankheit III, 6; Pathologische Anatomie III, 8; Symptomatologie III, 10; Dauer und Prognose III, 17; Aetiologie III, 19; Diagnose III, 19; Therapie III, 20.
- C.**
Compressions-Bulbärparalyse III, 33.
- D.**
Darkschewitsch's Kern III, 52.
- E.**
Diabetes bei Erkrankungen der Medulla oblongata III, 4.
Edinger-Westphal'sche Kerne III, 51.
Embolie als Ursache der acuten Bulbärparalyse III, 25.
Encephalitis als Ursache der acuten Ophthalmoplegie III, 72.
Erb-Goldflam'scher Symptomencomplex III, 39.
Erweichungsherde bei der acuten Bulbärparalyse III, 25.
- F.**
Fracturen der obersten Halswirbel als Ursache der Compressions-Bulbärparalyse III, 33.
- G.**
Ganglienzellen, Zerfall derselben bei der chronischen Ophthalmoplegie III, 61.
Gesichtsausdruck bei der chronischen Bulbärparalyse III, 15.
Griesinger's Symptom III, 27.
- H.**
Hoppe-Goldflam'scher Symptomencomplex III, 39.
- I.**
Infectionskrankheiten als Ursache der acuten Bulbärparalyse III, 36.
- K.**
Kauact III, 3.
- L.**
Landry'sche Paralyse (bulbäre Form) II, 248; III, 37.
Luxationen, s. Fracturen.
- M.**
Medulla oblongata, Anatomie I, 35, 47; Physiologie I, 73, Symptomatologie III, 3.
Migraine ophthalmoplégique III, 76.
Muskelsinn III, 23.
Myasthenia gravis pseudo-paralytica III, 39; myasthenische Reaction III, 40.
Myelitis, acute bulbäre III, 32.
- N.**
Nervenkerne in der Medulla oblongata I, 35; III, 2; Erkrankungen derselben bei der chronischen Bulbärparalyse III, 9.
Neuritis der bulbären Nerven III, 36.
- O.**
Oculomotoriuskern III, 51.
Oculomotoriuslähmung, reeidivirende, periodische III, 76.
Ophthalmoplegie, nucleare III, 50; chronische progressive III, 55; acute III, 68; heilbare III, 75.
- P.**
Paralyse musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres, s. Bulbärparalyse III, 6.

Paralysie oculomotrice périodique s. Migraine ophthalmoplégique III, 76.

Poliencephalitis superior haemorrhagica acuta III, 68, Poliencephalitis superior et inferior 72.

Polyneuritis, Auftreten der Ophthalmoplegie bei derselben III, 73.

Pseudobulbärparalyse III, 44.
Pyramidenbahnen, Erkrankung derselben bei der chronischen Bulbärparalyse III, 10.

R.

Recidivierende Oculomotoriuslähmung III, 76.

S.

Saugbewegung III, 3.

Schlingbeschwerden III, 3; bei der chronischen Bulbärparalyse III, 12.

Schluckreflex III, 3.

Sensibilität, bei Bulbärerkrankungen III, 5; bei der chronischen Bulbärparalyse III, 16; bei der acuten Bulbärparalyse III, 24; bei der chronischen Ophthalmoplegie III, 61.
Speichelfluß III, 4; bei der chronischen Bulbärparalyse III, 12.

Spitzka's Sagittalkern III, 51.
Sprachstörungen III, 3; bei der chronischen Bulbärparalyse III, 11; bei der Poliencephalitis sup. III, 70.

T.

Thrombose der Basilararterie III, 27.

Thrombose als Ursache der acuten Bulbärparalyse III, 25.

Trauma als Ursache der acuten Bulbärparalyse III, 33.

Trochleariskern III, 51.

W.

Wachsige Degeneration der Muskeln bei Bulbärparalyse III, 8.

Z.

Zunge, Atrophie derselben bei der chronischen Bulbärparalyse III, 13.

Zwangsbewegungen bei der Pseudobulbärparalyse III, 46.

