

Sonderabdruck aus Band XII, Heft 3, 1956

WIENER ZEITSCHRIFT
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reisner, Wien

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

F. Gerstenbrand, I. Gloning und K. Weingarten:

Störungen der optischen Wahrnehmung bei Hirnstammherden.

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. HANS HOFF).

Störungen der optischen Wahrnehmung bei Hirnstammherden.

Von

F. Gerstenbrand, I. Gloning und K. Weingarten.

Mit 5 Textabbildungen.

In der letzten Zeit wurden an der Klinik zwei Fälle beobachtet, bei denen anfallsartig Schiefschen auftrat. Bei einem dritten Fall bestanden die optischen Sensationen in Form von monokulären Doppelbildern mit Mikropsien. Es handelt sich in allen drei Fällen um Hirnstammprozesse; von einem liegt der Obduktionsbefund vor.

Fall 1: Anfang Juni 1954 wurde ein 62-jähriger Mann an die Klinik eingeliefert, bei dem seit April 1954 plötzlich akut aufgetretene Doppelbilder im Sinne einer partiellen Okulomotoriusparese rechts und Gleichgewichtsstörungen bestanden. Innerhalb von vier Wochen kam es an der Klinik zu einer fast vollkommenen Remission, die allerdings nur zwei Wochen anhielt. Mit hochgradigen Sprach- und Schluckstörungen kam der Pat. neuerdings in Klinikbehandlung. Es hatte sich inzwischen die vorher leichte rechtsseitige Hemiparese intensiviert, die cerebellaren Symptome waren deutlicher geworden. Der Pat. klagte über einen unangenehm brennenden Schmerz in der rechten Gesichtshälfte.

An neurologischen Symptomen bestanden bei der zweiten Aufnahme ein rotatorischer Nystagmus im Gegenurzeigersinn, ein Horner rechts, eine Hypästhesie im Trigeminalganglion rechts mit zwiebelschalenartiger Ausbreitung, nur Schmerz und Temperatur betreffend. Die anfangs geringgradig skandierend, ataktische Sprache war noch hochgradig bulbär geworden. Eine Glossopharyngeusparese lag beiderseits, rechts stärker ausgeprägt als links vor, ebenso war der Recurrens beiderseits, rechts mehr als links betroffen. Die spastische Hemiparese rechts und rechtsseitige cerebellare Symptome hatten sich im Krankheitsverlauf intensiviert.

Die zur Klärung der Diagnose durchgeführten Kontrastmittelfüllungen waren anfangs vollkommen negativ gewesen und ergaben erst nach der klinisch deutlichen Verschlechterung Hinweise auf einen raumverdrängenden Prozeß im Hirnstamm rechts.

Der Pat. berichtete nun über folgende optische Wahrnehmungsstörungen: Beim Aufwachen aus dem Schlaf, vor allem nachts, aber auch bei Tag, stellte

er fest, daß sich alle Gegenstände im Zimmer um 90° gedreht hatten. Die Drehung war in der Frontalebene von links nach rechts erfolgt. Der Pat. stellte fest, daß die Fenster und auch Türen auf ihrer Längsseite lagen; die Lampe schwebte waagrecht im Raum. Die gegenüberliegende Bettreihe schien auf ihrer Längsseite zu stehen. Das ganze Zimmer hatte sich um 90° nach rechts unten gedreht. Während der Pat. diese Verdrehung aller Gegenstände im Raum beobachtete, verspürte er einen immer stärker werdenden Drehschwindel, der ihn von links nach rechts aus dem Bett heraus zu drehen schien. Der Schwindel wurde immer stärker, schließlich glaubte der Pat. mit seinem Bett an der linken seitlichen Zimmerwand zu hängen. Der Pat. hatte dabei das Gefühl als würde er im Ringelspiel fahren. Eine starke



Abb. 1. Schnitt durch den Hirnstamm in der Höhe der unteren Olive.

Zentrifugalkraft schien ihm an die Wand zu pressen. Der zunehmende Drehschwindel drohte den Pat. aus dem Bett zu werfen und er mußte sich an der rechten Seitenwand seines Bettes anklammern. Erst nachdem es dem Pat. gelang, sich an der seitlichen Zimmerwand zu orientieren, konnte er nach einem kurzfristigen Verschwommensehen sich wieder normal orientieren. Nach kurzer Zeit klang auch der Drehschwindel ab. Tagsüber war es dem Pat. durch Hören von Geräuschen viel rascher möglich, sich zu recht zu finden. Die eben beschriebenen Anfälle traten während des ersten Klinikaufenthaltes auf und waren auch bereits zu Hause einige Male beobachtet worden. Sie blieben nach dem Eintreten der Remission aus.

Nach einer zunehmenden Verschlechterung kam der Pat. Anfang November 1954 unter hochgradig bulbären Symptomen ad exitum.

Im pathologisch-anatomischen Befund fand sich im Bereich der Medulla oblongata rechts ein Tumor, der eine starke Verlagerung und Verdrängung des 4. Ventrikels nach links dorsal hervorrief (Abb. 1). Der Tumor war kugelig und wurde histologisch als primäres polymorphkerniges Mesenchymzellsarkom verifiziert (Abb. 2). Die untere Begrenzung des Tumors war in der Medulla oblongata dorsal der unteren Olive. Das Tumorgebilde erreichte oral den Boden

des 4. Ventrikels in der unteren Ponschälfte. Der rechte untere Kleinhirnarmlarm war vergrößert. Teile des Tumors wuchsen in das Kleinhirn ein. Durch den Tumor betroffen wurden folgende Gebilde: Der orale Abschnitt des Nucleus ambiguus, der Nucleus reticularis lateralis, die absteigende Trigeminalwurzel, kaudale Teile des Nucleus medialis und lateralis des Nervus vestibularis. Verdrängt durch den Tumor, bzw. durch das kollaterale Ödem betroffen, wurden das dorsale Blatt der unteren Olive, der Nucleus nervi hypoglossi, der dorsale Vagus Kern, der Nucleus und Tractus solitarius, ferner der Lemniscus medialis, der Nucleus euneatus und Bahnen des Corpus restiforme

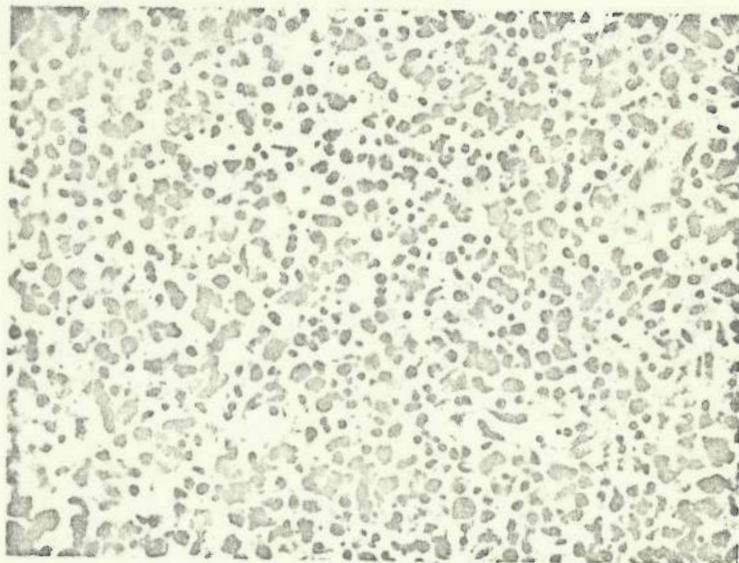


Abb. 2. Hämatoxylin-Eosin-Färbung. 300fache Vergrößerung. Polymorphie der Tumorzellen, Mitosen, regressive veränderte Elemente, zahlreiche Kapillaren.

sowie der Tractus spino-cerebellaris ventralis und spino-thalamicus und außerdem Fasern aus der linken und unteren Olive zum Kleinhirn (Abb. 3 und 4).

Fall 2: Beim zweiten Pat., einem 46jährigen Mann, trat plötzlich Anfang November 1954 Übelkeit und Erbrechen mit Schwindelzuständen auf. Innerhalb einer halben Stunde wurden alle Extremitäten parästhetisch und kraftlos. Nach einer weiteren Stunde hatte sich eine komplette Quadruplegie entwickelt. In der nächsten Stunde bildete sich die linksseitige Schwäche vollkommen zurück, rechts blieb eine Hemiparese bestehen. An der linken Körperseite hatte sich ab C_2 eine Hemihypästhesie nur für Schmerz und Temperatur ausgebildet. In der rechten Gesichtshälfte war eine Hemihypästhesie für Schmerz und Temperatur entstanden, die eine zwiebel-schalonartige Verteilung zeigte. Von diesem Pat. wurden im weiteren Krankheitsverlauf unangenehme Schmerzen der rechten Gesichtshälfte angegeben. Am Tag nach dem Auftreten der ersten Symptome bemerkte Pat. eine Schluckstörung und Heiserkeit. Bei späteren Gehversuchen kam es zu einem starken Abweichen nach rechts.

Neurologisch bestanden neben der Sensibilitätsstörung im rechten Trigeminalsbereich und der linksseitigen dissoziierten Hemihypästhesie ab C_2 eine rechtsseitige spastische Hemiparese, ferner eine Glossopharyngeus- und Recurrensparese rechts, ein rechtsseitiger Horner, ein rotatorischer

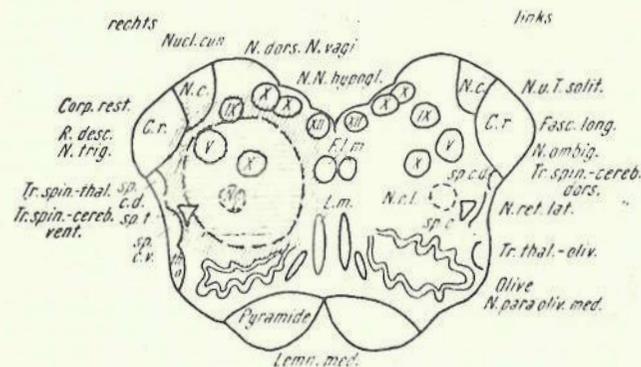


Abb. 3. Schematischer Schnitt in der Höhe der unteren Olive dem makroskopischen Schnitt entsprechend.

Nystagmus beim Blick nach links im Gegenüberzeigersinn, beim Blick nach rechts ein horizontaler Nystagmus. Außerdem fanden sich cerebellare Symptome rechts. Es war ferner zu einer rechtsseitigen zentralen Geschmacksstörung und einer sympathischen Hemiplegie der rechten Körperseite mit dem Fehlen jeder Schweißsekretion gekommen.

In der folgenden Nacht beobachtete der Pat. mehrmals ein Schiefsehen, das nur für wenige Sekunden dauerte. In dem schwach erleuchteten Zimmer stellte er unmittelbar nach dem Erwachen fest, daß seine Frau in ihrem, an der gegenüberliegenden Wand aufgestellten Bett zu stehen schien und sich auch alle übrigen Gegenstände im Blickfeld um 90° gedreht hatten. Der Pat. selbst lag dabei auf der rechten Körperseite. Die Drehung der Objekte war in der Frontalebene von rechts nach links erfolgt. Erst nach mehrmaligem Schließen und Öffnen der Augen konnte sich Pat. wieder normal im Raum orientieren. Während des Schiefsehens bestand ein starkes Schwindelgefühl. Einmal hatte der Pat. das Gefühl, selbst um 90° in der Frontalebene gedreht zu sein, so daß er mit dem Kopf nach unten in den Raum hinein zu hängen glaubte. Er hatte dabei die Angst, ins Leere geschleudert zu werden. Das Schwindelgefühl war während dieser Zeit besonders stark. In der Folgezeit kam es nicht mehr zu ähnlichen Sensationen.

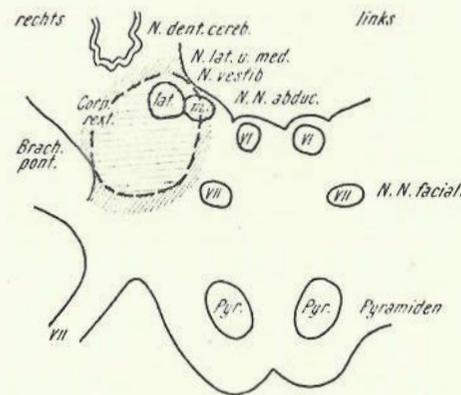


Abb. 4. Schematischer Schnitt in der Höhe der Brachia conjunctiva.

Die Kontrastmitteluntersuchung bei diesem Pat. ergab bisher keinen Anhaltspunkt für einen raumverdrängenden Prozeß, doch ist am ehesten an einen intramedullären Prozeß, vielleicht an ein Spongioblastom zu denken. Differentialdiagnostisch ist ein Gefäßprozeß im Gebiet der Arteria cerebelli inferior posterior in Erwägung zu ziehen, wobei diese Annahme vielleicht eine Unterstützung durch das Vorliegen einer Claudicatio intermittens mit Intimaveränderungen an beiden Beinen erhält.

In den beiden referierten Fällen handelt es sich um anfallsartiges Schiefsehen mit einer Neigung der Objekte um 90° . Dieses wurde zuerst von WILDER beschrieben und später von KLOPP mit Umgelegtschen bezeichnet. In unseren beiden Fällen erfolgte im Fall 1 die Drehung in der Frontalebene von links nach rechts, im Fall 2 von rechts nach links in der Frontalebene, um 90° . In beiden Fällen mag das Erwachen aus dem Schlaf und die damit bereits beim Gesunden vorübergehend auftretende Desorientiertheit über die Körperlage im Raum eine Disposition zur veränderten Lageempfindung und Drehung der Dinge im Schraum geschaffen haben.

HOFF und SCHILDER konnten in neun Fällen mit peripherer Vestibularschädigung anfallsweises Schiefsehen beobachten. Auf die weiteren optischen Sensationen, die diese Autoren an Hand ihrer Fälle beschrieben haben, werden wir bei der Besprechung unseres dritten Falles zurückkommen. Bei Kleinhirnläsionen wurde Schief- und Verkehrtsehen von WILDER beobachtet. Ein obduzierter Fall einer Kleinhirnblutung in die ventrobasalen Anteile des Cerebellums stammt von PÖTZL. Dieser Kranke sah alle Sehdinge um 180° anfallsartig gedreht. Hirnstammerde mit den erwähnten optischen Sensationen wurden von WILDER und KLOPP beobachtet. LUERS und PÖTZL beschrieben den Fall einer 60jährigen Frau, die nach einem apoplektischen Insult das Gefühl hatte, auf dem Kopf zu stehen und durch 9 Stunden alle Sehdinge um 180° auf den Kopf stehend gedreht sah. Dies ist der einzige Fall in der Literatur, bei dem anfallsartiges Verkehrtsehen auf so lange Zeitdauer anhielt. Nach der Klinik zu schließen, handelte es sich um eine Hirnstammblutung. Von BECKER und einem von uns wurde ein Fall beobachtet, bei dem auf Grund der Klinik ein linkshirniger Thalamusherd angenommen werden mußte. Dieser Kranke sah anfallsartig die Straße schief, und zwar bis zu einem Winkel von 45° in der Frontalebene rechts gehoben und metamorphotisch gekrümmt. Ein obduzierter Fall von HALPERN, der multiple Zystizyten in beiden Thalami sowie beiderseits okzipital aufwies, sah auch anfallsartig alle Sehdinge um 180° gedreht. Weitere Herdläsionen des Großhirns mit Schief- und Verkehrtsehen wurden von MAYERHOFER, WILDER und GERSTMANN beobachtet. In allen diesen Fällen handelt es sich um parietookzipitale Herde. MAYERHOFER konnte durch kalorische Reizung des Labyrinths in seinen Fällen Metamorphopsien und Schiefsehen auslösen. Diese Tatsache weist auf die wichtige Rolle

Störungen der optischen Wahrnehmung bei Hirnstammherden. 209
der labyrinthären Signale für das Zustandekommen von optischen Störmechanismen hin.

Die Einordnung unseres Körpers in das Koordinatensystem des Raumes ist durch die drei Richtungen der Bogengänge des Labyrinths vorgebildet. Zur Aufrechterhaltung des Koordinatensystems bedarf es eines zerebralen Apparates, der über die aufrechte Haltung und die Lage im Raum Meldung erstattet. Dieser Apparat wird durch die optischen Haltungs- und Stellreflexe, die Kopfhaltungs- und Stellreflexe, vorwiegend aber durch den Vestibularapparat und das Cerebellum mit seinen Verbindungen repräsentiert. Die Störungen des körperlichen Lagegefühls lassen in erster Linie an labyrinthäre Schädigungen denken, wie es z. B. PÖTZL bei Flugsensationen erwähnt hat. Auch die Tatsache, daß MAYERHOFER durch kalorische Reize des Labyrinths Metamorphopsien und Schiefsehen auslösen konnte, weist, wie erwähnt, auf die wichtige Rolle der labyrinthären Signale für das Zustandekommen von optischen Störmechanismen hin. Bei den cerebellaren Fällen von Schiefsehen wurden die ventrobasal gelegenen Partien des Kleinhirns betroffen, und zwar die Fasern, die im Corpus juxtaestiforme ziehen und den Nucleus Deiters mit dem Flocculus und Nodus im Arachnoidcerebellum verbinden, sowie Fasern, die vom gleichen Kern zum Nucleus fastigii ziehen oder in umgekehrter Richtung verlaufen. Feststeht, daß das Cerebellum in erster Linie durch die Tätigkeit der juxtaestiformen Verbindungen Kenntnis über die Lage des Körpers im Raum erhält. Durch das Corpus restiforme, welches anatomisch aus dem dorsalen spino-cerebellaren Trakt, den kontralateralen olivo-cerebellaren Fasern und schließlich den Fibrae arcuatae externae formiert wird, wird dem Cerebellum Nachricht über den Zustand der Hautoberfläche, der Muskulatur und der tiefen Sinnesorgane des Körpers übermittelt.

Das Schief- oder Verkehrtsehen kann entsprechend den Bogengängen des Labyrinths in der Sagittal-, Frontal- oder Horizontalebene erfolgen. Nach BARTELS hat wahrscheinlich jeder Bogengang sein eigenes Kerngebiet im Zentrum des Vestibularis. Durch die engen Verbindungen des Vestibularissystems mit dem System der konjugierten Blickbewegungen im Hirnstamm müßten bei jedem dieser Fälle von Schiefsehen, Störungen der Blickbewegungen gemeinsam mit vestibulärem Nystagmus auftreten. Bekannt ist auch, daß der lateral gelegene Nucleus Deiters für die konjugierten Bulbusbewegungen hauptsächlich verantwortlich ist (SPIEGEL). Wir wissen sogar noch genauer, daß für die rotatorische Bulbusbewegung die kaudalen, für die vertikale die oberen und für die horizontale die mittleren Teile des Nucleus Deiters verantwortlich sind. In diesem Sinne sprechen die Beobachtungen von LEIDLER und STENGEL, die bei umschriebenen Läsionen der oberen Teile des Nucleus Deiters einen vertikalen Nystagmus beschrieben haben.

Neben der vestibulären Komponente des Schiefsehens wurden insbesondere von MUSKENS und PÖTZL die zentrale Haubenbahn und die untere Olive als Teile des supravestibulären Apparates mit der Störung des Körpergleichgewichtes in der Sagittalebene in Verbindung gebracht und bei Schädigung dieser Gebilde eine Falltendenz nach vorne und rückwärts oder als *pars pro toto* Blickabweichungen nach oben und unten angegeben. MUSKENS erwähnt Verkehrtsehen nicht, PÖTZL hält aber eine Analogie dieser Beziehungen für möglich.

Das System der unteren Olive stellt einen Schaltapparat dar, der extrapyramidale Signale der zentralen Haubenbahn in die Kleinhirnrinde übermittelt, sowie diese von den Abweichungen zwischen der Lage des Körpers oder seiner Glieder und zwischen der Schwerkrafttrichtung nach Art einer Winkelfunktion unterrichtet. Dies geschieht gemeinsam mit den direkt in die Kleinhirnrinde einstrahlenden spino-cerebellaren Systemen. Die Olive ist beim Menschen besonders mächtig entwickelt, was mit dem Übergang zur aufrechten Körperhaltung in Zusammenhang gebracht wird. Faseranatomisch sind das ventrale Teilbündel, die zentrale Haubenbahn und die *Fibrae reticulo-olivares* die wichtigsten afferenten Verbindungen derselben. Als efferente Bahnen dienen die schon vorhin erwähnten olivo-cerebellaren Fasern. PÖTZL nimmt an, daß die untere Olive eine analoge gravizeptorische Funktion wie das Kleinhirn aufweist. Er begründet dies mit dem analogen ringförmigen Bau beider Organe, woraus bereits INGVAR die Funktion des Cerebellums zu erklären suchte. Es enden weiterhin spino- sowie olivo-cerebellare Systeme in der Moosfaser- und Körnerschicht des Kleinhirns. Durch Überlappung beider Endstätten ist anatomisch ein cerebellares Rindenfeld vorhanden, wodurch die Signalwirkung beider Systeme einheitlich erfolgen kann.

Es wird daher verständlich, daß Läsionen des Hirnstammes, die eines oder mehrere dieser Systeme betreffen, eine gestörte Lagemeldung verursachen müssen. Durch die *Desequilibration* von Schwere und Trägheitssignalen aus cerebellarer und labyrinthärer Quelle wird die aufrechte Haltung und der aufrechte Gang gefährdet. Durch die gestörten Impulse über das hintere Längsbündel zu den Augenmuskelnkernen kommt es zu Nystagmus und Drehschwindel. Da aber die menschliche Raumwahrnehmung vorwiegend optisch und taktil erfolgt und gleichfalls in das Koordinatensystem eingeordnet ist, müssen Beziehungen zwischen Vestibularapparat und Cerebellum zum sensorischen Cortex bestehen. Neben den kortikofugalen Bahnen, die von Frontal-, Temporal- und Okzipitalrinde über die Augenmuskelnkerne zum Cerebellum ziehen, bestehen Verbindungen des Cerebellums zum Nucleus ventralis anterior des Thalamus. In letzter Zeit konnte HESS und HASSLER durch elektrische Reizung des Nucleus interstitialis bei der Katze Raddrehbewegungen des

Kopfes und des Körpers auslösen. Die Drehbewegungen erfolgten in der Frontalebene. Die Autoren erklären diese Tatsache durch Reizung der vestibulären und cerebellaren Bahnen, die im Nucleus interstitialis einstrahlen. Die Impulse werden über den Traktus interstitio-spinalis weitergeleitet. Andererseits bestehen aber Verbindungen vom Nucleus interstitialis zum oralen Ventrialkern des Thalamus. Beim Menschen können die gestörten cerebellaren und vestibulären Impulse direkt zum Thalamus weitergeleitet werden. Diese Unterdrückung der motorischen Impulse entspricht auch der Ansicht von PÖTZL. Der Autor erklärt das Schiefsehen dadurch, daß rotatorische Reize, die nicht ins Motorische umgewandelt werden, in die Sehrinde einbrechen und dort eine Drehung der Dinge im Sehraum bewirken. Die Störimpulse aus vestibulärer und cerebellarer Quelle können über das Pulvinar thalami in die Sehrinde einbrechen und optische Wahrnehmungsstörungen verursachen oder aber sie gelangen über den Nucleus ventralis lateralis in die Körperfühlsphäre. Die supranukleären Vestibularisbahnen, die homo- und kontralateral über den Thalamus ziehen, weisen wahrscheinlich auch beim Menschen eine parieto-temporale, kortikale Endstätte auf. Diese Verbindung wurde bisher nur beim Tier experimentell nachgewiesen. Klinische Untersuchungsergebnisse machen jedoch analoge Verhältnisse beim Menschen wahrscheinlich.

Aus dem Gesagten geht hervor, daß folgende Läsionen unsere Raumwahrnehmung verändern können:

1. Läsion des Vestibularapparates.
2. Läsion des Cerebellums und seiner Verbindungen.
3. Läsion im Bereich der supranukleären, kortikalen Repräsentationsstätte des Vestibularis, die sich analog von Tierexperimenten auch beim Menschen parieto-temporal befinden dürfte.
4. Läsionen im Bereich des Thalamus. Da die supranukleäre Vestibularisbahn über diesen verläuft und Verbindungen vom Cerebellum über die *Brachia conjunctiva* zum vorderen Ventrialkern bestehen.

Um aber eine Störung der optischen Raumwahrnehmung zu besprechen, muß der physiologische Vorgang des Tiefensehens gestreift werden. Dieses stellt nach PÖTZL einen einheitlichen zentralen Vorgang dar, der transkortikal von der Interparietalregion gesteuert wird. Die Interparietalregion in ihrer symmetrischen beidseitigen Leistung hat die Aufgabe, die Mediane des Körperbildes und als deren Fortsetzung die Mediane des Sehraumes dauernd aufrechtzuerhalten. Nach PÖTZL erfolgt das Tiefensehen infolge von Polarisation der optischen Erregung in verschiedenen Schwingungsebenen. Dieser Schwingungsvorgang in sagittaler Richtung entspricht der Erregung im Sinne der Haupttrichtung der Spitzenfortsätze der Pyramidenzellsysteme in der Schichte IVa der Calcarina. Der Schwingungsvorgang in der Horizontalebene entspricht

der Erregung im System der großen Sternzellen in der Schichte IVb. Beide Schwingungsebenen werden mit Spannungssystemen entsprechend dem Dendritenverlauf bezeichnet, und zwar als Tangential- und Querspannung analog dem Dendritenverlauf einer Kleinhirnrinde. Für die Annahme, daß sich diese Vorgänge in der 4. Schicht der Calcarina abspielen, sprechen anatomische Untersuchungen von CAJAL, der Endigungen der Sehstrahlen in dieser Schichte nachweisen konnte. In jeder Area striata besteht ein sogenanntes Mischfeld von Erregungen aus einer Gesichtsfeldhälfte; es kommt zu einer Polarisation von Schwingungsebenen der zentripetalen optischen Erregung, wobei die Erregung des gleichseitigen und kontralateralen Auges in ihrer Gesamtwirkung senkrecht aufeinander, polarisierten Lichtstrahlen gleichen. Die Wirkungen sind in die verschiedenen Ebenen des Raumes verteilt, woraus die Tiefenwahrnehmung des Raumes und der Dinge in demselben erfolgt. Die Übertragung optischer Erregung auf die Schrinde entspricht Richtungsfaktoren in dem Koordinatensystem des Sehraumes und kommt analogen Vorgängen im Cerebellum bezüglich der Lageempfindung im Raum gleich. Durch Einbrechen von Schwere- und Trägheitssignalen in die Schrinde kommt es in derselben zu einer Umpolarisation der optischen Erregung und zu einer Neigung oder Umkehr einer Schwingungsebene, woraus das Schief- oder Verkehrtsehen resultiert.

Beim dritten Fall, der in klinische Beobachtung kam, bestanden monokuläre Doppelbilder, wobei das linke Doppelbild mikroptisch war.

Fall 3: In der Vorgeschichte des 69jährigen Pat. ist seit mehreren Jahren eine Hypertonie bekannt. Anfang August 1954 kam es apoplektiform unter Kopfschmerzen, Benommenheit und einem Drehschwindel nach links zu einer rechtsseitigen Halbseitenlähmung sowie Sprach- und Schluckstörungen. Neben einer Pampstigkeit in der linken Gesichtshälfte war eine Gefühllosigkeit der gesamten rechten Körperseite aufgetreten. Bei jedem Versuch sich zu bewegen trat starker Drehschwindel nach links mit Erbrechen auf. Bei der ersten neurologischen Untersuchung wurden eine Deviation der Bulbi und des Kopfes nach rechts, eine Blickparese nach links und cerebellare Symptome festgestellt.

Wegen des starken Schwindels, der bei der geringsten Körperbewegung und auch schon beim Öffnen und Bewegen der Augen eintrat, hielt Pat. anfangs beide Augen dauernd geschlossen und lag unbeweglich auf der rechten Körperseite. Als er schließlich das linke Auge kurz öffnen konnte, bemerkte er, daß er doppelt sah. Wenn er Personen anschaute, stand neben einer normalen Figur ein zwergenhaft kleiner Mensch. Wenn der Pat. das linke Auge etwas länger offenhielt, trat sofort Schwindel ein, der ihn zum Schließen der Augen zwang. Am rechten Auge sah der Pat. normal und nicht doppelt. Nach einer Woche konnte Pat. ohne gleich schwindelig zu werden mit beiden Augen sehen. Die Doppelbilder bestanden weiter. Neben der normalen Figur wurde links davon eine zwergenhaft kleine wahrgenommen. Es fiel dem Pat. auf, daß bei längerem Fixieren sich das linke zwergenhaft kleine Doppelbild auszudehnen begann. Der Kopf wurde breiter, und auch der Rumpf machte eine seitliche Dehnung mit. Am wenigsten wurden die

Beine ergriffen. Mit dieser Dehnung in die Breite begann das zwergenhafte Bild auch gering in die Höhe zu wachsen. Die Streckung ergriff am meisten den Kopf, am wenigsten die Beine, so daß ein seltsam verzerrtes Gebilde, ähnlich einer Lachkabinettfigur entstand (Abb. 5). Nach einer anfangs September durchgeführten Lumbalpunktion verschwanden schlagartig diese Sensationen. Es gelang später nicht, durch kalorische Reizung des Vestibularis die Doppelbilder auszulösen.

Bei der Aufnahme an die Klinik Mitte Oktober wurden die beschriebenen neurologischen Ausfälle noch festgestellt. Außerdem bestanden ein beidseitiger horizontaler Nystagmus mit deutlich rotatorischer Komponente im Gegenurzeigersinn sowie beim Blick nach oben ein rotatorischer Nystagmus, ebenfalls im Gegenurzeigersinn. Ferner lag ein Horner links, eine Glosso-pharyngeus und Recurrensparese auf der linken Seite und auch cerebellare Symptome links mit einer starken cerebellaren Gangstörung vor. Der optokinetische Nystagmus war nach den Seiten sowie auch vertikal normal auslösbar. Eine geringgradige Deviation der Bulbi und des Kopfes nach rechts war noch zu beobachten. Es fiel außerdem auf, daß der Pat. das Liegen auf der rechten Seite bevorzugte. Bei der Prüfung des Vestibularis konnte eine geringe Untererregbarkeit des linken Vestibularis erhoben werden. Die durchgeführten Kontrastmitteluntersuchungen ergaben keinen Anhaltspunkt für ein raumverdrängendes Geschehen im Hirnstammbereich, so daß ein Herd auf der Basis eines Gefäßprozesses im Bereich der Arteria cerebelli inferior posterior links angenommen wurde.

Der Pat. gab vorübergehend Doppelbilder an, die nur mit dem linken Auge monokulär wahrgenommen wurden. Das Doppelbild, das links von dem Realbild wahrgenommen wurde, war mikroptisch verändert und in seinem Sagittalmeridian geschrumpft. Der Kopf war im Horizontalmeridian metamorphoptisch in die Breite verzerrt. Wir wollen in diesem Fall einerseits die monokulären Doppelbilder, andererseits die Mikropsie derselben besprechen.

Erstmals wurden monokuläre Doppelbilder von QUENSL an Hand eines Falles von okzipitaler Herdläsion beobachtet. HOFF und SCHILDER beschrieben bei ihren neun Fällen von peripherer Vestibularisläsion monokuläre Doppelbilder, die auch nur einseitig, meistens auf der Herdseite bestanden. GOLDSTEIN beobachtete bei Fällen mit zerebralen Herdläsionen monokuläre Doppelbilder, die auf jedem Auge nur homonym und nur von einer Netzhauthälfte ausgelöst werden konnten. Dieser Autor führte das monokuläre Doppelbild auf einen gestörten Auslöschvorgang des Nachbildes in der Calcarina zurück. Von HOFF und PÖRZL wurden fünf Fälle von okzipitalen Herdläsionen beschrieben, die monokuläre Polyopien und als Rückbildungsphase monokuläre Doppelbilder aufwiesen. Die anfänglich bestandenen Polyopien wanderten von der Mitte des Gesichtsfeldes zur hemianopischen Seite hin, also in umgekehrter Richtung als die Halluzinationen im hemianopischen Gesichtsfeld. In der Rückbildungsphase traten Doppelbilder auf, die schließlich nur



Abb. 5. Graphische Darstellung des Pat. Fall 3.

auf dem Auge der Seite der Hemianopsie zu gesehen wurden. Die Autoren machten für die monokulären Doppelbilder zwei Faktoren verantwortlich:

1. Eine gestörte Okulostatik.
2. Abnorme Nachdauer des positiven Nachbildes.

Die gestörte Okulostatik wurde auf die Läsion des optischen Adversivfeldes und dadurch bedingten gestörten Impulsen über die kortiko-fugale Bahn zu den Augenmuskelkernen erklärt. GERSTMANN und EHRENWALD konnten bei Postenzephalitikern mit Blickkrämpfen und Konvergenzparesen monokuläre Doppelbilder beobachten. Fixationsschwäche und Deviationsimpulse des Bulbus können hier als Ursache betrachtet werden, infolge eines Wettstreites von Fixations- und Deviationstendenz. Schließlich wiesen die Fälle von HOFF und SCHILDER mit peripherer Vestibularischädigung monokuläre Doppelbilder auf. In diesen Fällen bestand eine Störung der Okulostatik in Form von Nystagmus.

Fassen wir die in der Literatur angegebenen Ursachen der monokulären Doppelbilder zusammen, so können folgende dafür verantwortlich gemacht werden:

1. Störung der Okulostatik. Diese kann peripher durch Nystagmus (KESTENBAUM) und Konvergenzparese (GERSTMANN) und dadurch bedingte Fixationsschwäche und Deviationsimpuls bedingt sein. Oder sie kann zentral durch Läsion des optischen Adversivfeldes und dadurch bedingten Störimpulsen zu den Augenmuskelkernen ausgelöst sein. Bei der zentralen Genese bedarf es jedoch noch zusätzlicher Störimpulse, die in die Calcarina gelangen und dort den Auslöschvorgang des positiven Nachbildes verzögern.

2. Nachdauer des positiven Nachbildes in der Calcarina bzw. ein zentraler Vorgang, der die Auslöschung des Nachbildes verhindert.

Von KLEIST wurde als zentrale Ursache für das Entstehen von monokulären Doppelbildern, Entmischung der Doppelversorgung der kortikalen Macula angenommen.

Wenn wir die Ursachen der monokulären Doppelbilder unseres Falles besprechen, so müssen wir einen peripheren und einen zentralen Faktor in Betracht ziehen. Peripher bestand eine Störung der Okulostatik in Form von Nystagmus. Möglicherweise bestand ein Deviationsimpuls des linken Bulbus, da nach BARTELS und OHM jedes Labyrinth das homolaterale Auge stärker nasal als das kontralaterale nach temporal ablenkt. Durch eine anfänglich bestandene linksseitige Vestibularisläsion kann der linke Bulbus nach temporal deviiert sein. Es sei auch daran erinnert, daß eine Blickparese zur Herdseite vorhanden war. Neben diesen Okulostatischen Störungen bestand jedoch sicherlich ein zentraler Störvorgang in der Calcarina, worauf auch die Mikropsie hinweist. Als Ursache dieses Störvorganges müssen wir das Einbrechen von vestibulären Störimpulsen

in die Calcarina annehmen, wo es zur abnormen Nachbilddauer und mangelnder Auslöschung des positiven Nachbildes kam. In unserem Fall kann nicht ausgeschlossen werden, daß in Anbetracht des Alters des Pat., bei dem auf Grund des apoplektischen Insultes sicher eine diffuse zerebrale Gefäßschädigung bestanden hat, zusätzlich eine Schädigung der Okzipitalrinde eingetreten ist. Es sei hier an den Fall einer Wortblindheit erinnert, bei dem linkshirnige kleine Rindennekroseherdchen im Okzipitallappen symptomlos verliefen und erst der große rechtshirnige symmetrische Herd die Symptomatik auslöste. Prinzipiell bedarf es, wie aus den vorher Gesagten hervorgeht, für das Zustandekommen von monokulären Doppelbildern keines Okzipitalherdes.

Mikropsie wird abgesehen von Psychosen, wie z. B. das Delirium tremens, vorwiegend bei Temporallappenherden beobachtet. So kommt es im Rahmen der dreamy states häufig zu Mikropsien, wobei die Gegenstände jedoch in die Ferne rücken. Außer der Kombination von Poropsie mit Mikropsie kann eine isolierte Mikropsie auftreten. In den Fällen von HOFF und SCHILDER, die an peripherer Vestibularisstörung litten, kam es in einzelnen Fällen vorübergehend zu Mikro- oder Makropsie. In unserem Fall kam es zu einer Schrumpfung im Vertikalmeridian und zu einer Dehnung des Kopfes im Horizontalmeridian. Es ist anzunehmen, daß das Einbrechen von Schwere- und Trägheitssignalen in die Calcarina diese Sensation verursacht hat. Außerdem ist anzunehmen, daß in der Schrinde ein Schrumpfungs- und Dehnungsvorgang eingetreten ist; über die Art dieses Vorganges kann nur eine Arbeitshypothese gebracht werden. Die Schrumpfung des Bildes der menschlichen Figur kann als Kompression in Richtung des Vertikalmeridians aufgefaßt werden und erinnert an asymmetrische Effekte ähnlicher Genese, z. B. halbseitige Schrumpfung des Raumes, wie dies von HOFF und PÖTZL bei parieto-okzipitalen Herdläsionen beschrieben wurde. Weiterhin erinnert diese Verkürzung des Sehdinges an Körperschemastörungen, wie z. B. Verkürzung des Phantomgliedes oder Metamorphosien. Bei den Fällen von Hinterhauptschüssen, die von PÖTZL beschrieben wurden, war das Restgesichtsfeld in der ersten Zeit nach der Verletzung konzentrisch eingeeengt, und hat sich später auf ein Vielfaches seines ursprünglichen Flächeninhaltes vergrößert. PÖTZL nimmt an, daß in beiden Areae striatae ein funktioneller auf die Funktion der Sehstrahlen wirkender Dauervorgang bestehe, der die Grenzen des Gesichtsfeldes dehnen oder elastisch zusammenschrumpfen lassen kann. Die gerichteten Linien solcher wechselnder Spannungsverteilung innerhalb der Schrinde entsprechen den Meridianlinien und den Parallelkreisen des Gesichtsfeldschemas, wobei die Vertikalmeridiane der beiden Gesichtsfelder verschmelzend zusammentreten. Mit der Schrumpfung im Vertikalmeridian kam es gleichzeitig zu einer pathologischen Spaltung desselben in zwei Bezugslinien, wodurch die Doppelbilder

entstanden sind. Auch nach Hinterhauptschüssen wurden häufig monokuläre Doppelbilder angetroffen, die sich auf dem Auge der Seite des hemianopischen Gesichtsfeldes befanden. Die Dehnung im Horizontalmeridian muß als kompensatorisches Geschehen durch Schrumpfung im Vertikalmeridian aufgefaßt werden. Auch für das Auftreten von Metamorphopsien scheint vorwiegend das Einbrechen von Schwere- und Trägheitssignalen in die Schrinde ausschlaggebend zu sein. MAYERHOFER konnte in seinen Labyrinthreizungen bei parieto-okzipitalen Herdläsionen neben Schiefsehen auch Metamorphopsien auslösen. Es ist anzunehmen, daß nicht das Sehding als solches in der Calcarina eine Schrumpfung und Verzerrung erfahren hat, sondern, da es sich immer um mikroptische Doppelbilder handelte, daß das positive Nachbild eine derartige Veränderung erfahren hat. Es sei anschließend nochmals betont, daß sämtliche hirnpathologische Erklärungsversuche in Ermangelung von experimentellen Untersuchungsergebnissen als reine Arbeitshypothese aufzufassen sind.

Fassen wir alle optischen Wahrnehmungsstörungen zusammen, die infolge von Einbrechen von Störimpulsen in die Schrinde entstehen können, so sind dies folgende: Metamorphopsien, Schief- und Verkehrtsehen, Obnubilationen, Mikro- und Makropsien, monokuläre Doppelbilder, optischer Zeitraffer. Die Art der Störimpulse wird vorwiegend aus vestibulärer, cerebellarer oder kinästhetischer Quelle stammen. Der Ort der Läsion kann peripher oder zentral im Verlauf der gesamten afferenten Bahnen liegen, analog dem Körperschemastörungen, die bei Läsionen der Nervenwurzel und der sensiblen afferenten Bahnen bis in den parietalen Cortex auftreten können; analog den zentralen Schmerzen, die bei intramedullären Herden, Herden des Hirnstammes, des Thalamus und seiner Verbindungen zum Parietallappen beobachtet werden. Häufiger werden alle diese Sensationen bei Herden auftreten, die sich zwischen Thalamus und sensorischen Cortex befinden, wobei dies für das Schief- und Verkehrtsehen nicht zutrifft. Diese beiden Phänomene werden mindestens ebenso häufig bei Herden des Kleinhirns und des Hirnstammes angetroffen, wahrscheinlich wegen der Korrelation des im Cerebellum repräsentierten Koordinatensystems der Körperhaltung zum Koordinatensystem des Schraumes.

Zusammenfassung.

Im Rahmen dieser Arbeit wird über optische Wahrnehmungsstörungen bei drei Fällen von Hirnstammherden berichtet, wovon der eine Fall zur Obduktion gelangte. Die optischen Sensationen bestanden in zwei der Fälle in Form von Schiefsehen, im dritten Fall bestanden herdseitige monokuläre Doppelbilder, die mikroptisch und metamorphoptisch ver-

zerrt gesehen wurden. Auf die wichtige Funktion des Vestibularapparates und seinen Verbindungen zum Cerebellum für die aufrechte Körperhaltung und Einordnung des Körpers in den Außenraum wird hingewiesen, wobei auch die Funktion der unteren Olive mit ihren Verbindungen zum Cerebellum eine Rolle spielen dürfte. Da aber die optische Raumwahrnehmung gleichfalls in dieses Koordinatensystem eingeordnet sein muß, müssen Beziehungen von Vestibularapparat und Cerebellum zur Calcarina bestehen. Es ist anzunehmen, daß durch den Hirnstammherd, der vestibuläre und cerebellare Systeme betroffen hat, Störimpulse über den Thalamus in die Schrinde einbrechen konnten und dort die optische Raumwahrnehmung pathologisch veränderten. Hypothesen über das Tiefsehen und über die Art der Störmechanismen in der Calcarina, die in zwei Fällen zu Schiefsehen, in einem Fall zu mikroptischen Doppelbildern führten, werden gestreift. Die in der Literatur beschriebenen Herdverhältnisse bei Schiefsehen und monokulären Doppelbildern werden besprochen. Der Ort der Läsion kann analog den Körperschemastörungen peripher oder zentral gelegen sein, wobei Schief- und Verkehrtsehen vorwiegend bei Herden des Kleinhirns und Hirnstammes angetroffen werden, wahrscheinlich wegen der Korrelation des im Cerebellum repräsentierten Koordinatensystems der Körperhaltung zum Koordinatensystem des Schraumes.

Literatur.

- BARTELS: Auge und Ohr. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie 3, 1930. — HALPERN, F.: Z. Neur. 126 (1930). — HERMANN und E. PÖTZL: Die optische Allästhesie. Berlin: Karger. 1928. — HESS und HASSLER: Arch. Psychiatr. 192, 488—526 (1954). — HOFF, H. und O. PÖTZL: Jb. Psychiatr. 50 (1933); Z. Neur. 151 (1934); Jb. Psychiatr. 54 (1937); Jb. Psychiatr. 52 (1935). — HOFF, H. und P. SCHÜLDER: Dtsch. Z. Neur. 103 (1928). — INGVAR, S.: Fol. Neurobiol. 11. — KESTENBAUM, A.: Clinical methods of neuro-ophthalmolog. examinat. New York: Grune and Stratton. 1947. — KLEIST: Gehirnpathologie, 1934. — KLOPP, H.: W. Dtsch. Z. Neur. 53 (1920). — LEIDLER, R.: Arb. a. d. Neur. Inst. Wien 21, 151 (1916). — LÜERS, TH. und O. PÖTZL: Wien. klin. Wschr. 1941/II. — MAYERHOFER, J.: Z. Neur. 174, 613 (1942). — PÖTZL, O.: Wien. klin. Wschr. 1942/II; Z. Neur. 174 (1942); Wien. klin. Wschr. 1938/II; Die optisch-agnostischen Störungen. Wien: Deuticke. 1928. — QUENSEL: Mschr. Psychiatr. 65. — SCHÜLDER, P.: Z. Neur. 53 (1920). — SPIEGEL, E. A. und I. SOMMER: Neurology of the eye, nose and throat. New York: Grune and Stratton. 1944. — STENDEL, E.: Z. Neur. 153 (1935). — WILDER, J.: Dtsch. Z. Neur. 104 (1928).