



Hyptokinesis bij een tumor in den aquaeductus Sylvii

<https://hdl.handle.net/1874/283036>

A. qu. 192, 192

HYPTOKINESIS BIJ EEN TUMOR
IN DEN AQUAEDUCTUS SYLVII.



E. J. ABRAHAMS.

s.
cht

5

1

HYPTOKINESIS BIJ EEN TUMOR
IN DEN AQUAEDUCTUS SYLVII.

Diss. Utrecht 1925.

HYPTOKINESIS BIJ EEN TUMOR IN DEN AQUAEDUCTUS SYLVII.

PROEFSCHRIFT TER VERKRIJGING VAN DEN
GRAAD VAN DOCTOR IN DE GENEESKUNDE
AAN DE RIJKS-UNIVERSITEIT TE UTRECHT
OP GEZAG VAN DEN RECTOR-MAGNIFICUS
Dr. H. F. NIERSTRASZ, HOOGLEERAAR IN
DE FACULTEIT DER WIS- EN NATUURKUNDE,
VOLGENS BESLUIT VAN DEN SENAAAT DER
UNIVERSITEIT, TEGEN DE BEDENKINGEN VAN
DE FACULTEIT DER GENEESKUNDE TE VER-
DEDIGEN OP DONDERDAG 9 JULI 1925 TE 3 UUR

DOOR

EMILE JACQUES ABRAHAMS

::

GEBOREN TE PARAMARIBO.

::



Aan mijn Vader.

Aan de nagedachtenis van mijn Moeder.

Aan mijn aanstaande Vrouw.

De voltooiing van dit proefschrift verschaft mij een welkome gelegenheid U, LEERAREN van de Geneeskundige School te Paramaribo en U, HOOGLEERAREN van de Medische Faculteit te Groningen, dank te zeggen voor het van U genoten onderricht.

U, Hooggeleerde JELGERSMA, mijn warmen dank voor de bereidwilligheid waarmede gij mij toestondt aan Uwe kliniek te werken en het vele dat ik daarbij van U heb mogen leeren.

Voor al U, Hooggeleerde WINKLER, hooggeachte promotor, geldt mijn groote dank voor den steun, dien gij mij verleend hebt bij het bewerken van dit proefschrift en de wijze waarop gij mij in de gelegenheid gesteld hebt in Uwe naaste omgeving werkzaam te zijn. Ik acht mij gelukkig, door den dagelijkschen omgang in de kliniek, tevens Uw persoonlijken invloed te hebben ondervonden.

Voor het vervaardigen van de teekeningen breng ik U, Mej. Dr. POTTER, mijn grooten dank.

U, zeergeleerde DE VRIES, ben ik oprecht erkentelijk voor het mij afstaan van uwe praeparaten voor dit onderzoek en voor de wijze, waarop gij mij ingeleid hebt in de histopathologie van het zenuwstelsel.

Zeergeleerde STENVERS, gij waart steeds bereid mij in de kliniek met uw kennis bij te staan, daarvoor ben ik U bijzonder verplicht.

Hartelijk dank Mej. Mr. COLLARD, voor uwe hulp bij het persklaar maken van dit proefschrift en tenslotte aan allen die mij gedurende mijne studie op de eene of andere wijze hunne medewerking verleenden.

INLEIDING EN VRAAGSTELLING.

Door toevallige omstandigheden kreeg ik van Dr. E. DE VRIES de praeparaten van een jongen man, die op 18-jarigen leeftijd overleden was aan een eigenaardige, tijdens het leven reeds vermoede ziekte.

In het jaar 1922 was nl. door A. v. SARBÓ, onder den naam van *hyptokinesis* en *rubrale ataxie*, een lijden beschreven, dat door eigenaardige evenwichts- en loopstoornissen gekenmerkt was.

Op de kliniek van Prof. C. WINKLER te Utrecht was nl. deze jongen eenige jaren verpleegd geweest en was gedurende het leven de diagnose op dit lijden gesteld.

Toen het nu bij de sectie bleek, dat deze jongen inderdaad een tumor had in de mediaanlijn, ongeveer ter hoogte van de roode kern gelegen, stelde Prof. WINKLER mij voor, dit geval voor mijn dissertatie te verwerken.

Ik zal dus eerst een historisch overzicht geven, vervolgens iets van de ziektegeschiedenis mededeelen, alsmede datgene, wat bij de autopsie gevonden is. Ten slotte zal ik aan de hand van de daardoor verkregen gegevens een poging doen om waarschijnlijk te maken:

1e. Dat deze jongen geacht mocht worden inderdaad te lijden aan een bewegingsstoornis, die afhankelijk was van het buiten werking stellen der verbindingen tusschen roode kernen en ruggemerg.

2e. Dat zijn lijden zich leende tot een localisatieproeve der functie in de kern van de 3e hersenzenuw.

HOOFDSTUK I.

HISTORISCH OVERZICHT.

In het jaar 1922 beschreef ARTHUR VON SARBÓ te Boeda-Pest een verschijnsel, dat hij soms had waargenomen bij lijders aan encephalitis epidemica, die verschijnselen vertoonden, door VON STRÜMPELL bestempeld met den naam van het amyostatisch symptomekomplex.

Behalve de algemeene daarbij waargenomen spierstijfheid hielden deze lijders het bovenlichaam naar achteren gebogen, zoodat dit een naar achteren open, stompen hoek vormde.

Dit verschijnsel noemde hij de *hyptostasis*, van το ὑπίστωμα, het teruggebogene en στασις, den stand. Behalve de hyptostasis, die zelden voorkwam, nam hij bij deze lijders een ander verschijnsel waar, dat regelmatig aanwezig was en dat hij den naam gaf van *hyptokinesis*. Deze patiënten klaagden nl. zeer vaak over evenwichtsstoornissen, die zich uitten wanneer zij stonden, en waarbij zij met het bovenlichaam te beginnen, naar achteren wankelden. Dit naar achteren buigen van het bovenlichaam, gevolgd door naar achteren waggelen of zelfs naar achteren vallen is het kenmerkende van deze bewegingsstoornis. In tegenstelling met de retropulsie behoeft men de patiënten geen duw te geven. Wanneer door opheffen van de kin bij deze patiënten de voorovergebogen romp werd gestrekt, vertoonden zij direct de hyptokinesis. VON SARBÓ meende aanvankelijk, dat het langs reflectorischen weg ontstond, wijzigt evenwel bij de correctie van zijn opstel van meening en geeft in een noot te kennen, dat hij bij nader inzien gelooft, dat de hyptokinesis een gevolg van dysfunctie van het roode kernstelsel is.

Hij localiseert dit symptoom in de middelste schedelgroeve, meer in het bijzonder in de middenhersenen.

In andere tijdschriftartikelen die in den loop van hetzelfde jaar verschijnen, werkt v. SARBÓ dit onderwerp nader uit. Hij tracht aan te toonen, dat de hyptokinesis en de rubrale ataxie respectievelijk

op een dysfunctie en een afunctie van het nucleus-ruberstelsel berusten. Meer in het bijzonder acht hij de roode kern zelf voor dit verschijnsel aansprakelijk. Hij ziet dan ook in de roode kern een centrum voor het behoud van het lichaamsevenwicht. De hyptokinesie kan worden aangetoond, ook wanneer er van retropulsieve bewegingen geen sprake is. Op een bepaalde manier onderzocht, werd ze bij iederen lijder aan encephalitis epidemica teruggevonden. Over deze manier schrijft v. SARBÓ als volgt: „Man fordert den Patienten auf, die Füße zu schlieszen, hebt seinen Kopf mittelst seines Kinnes so, dasz derselbe einen im Nacken nach rückwärts gebeugte Stellung annimmt. Kommt es so nicht zum Schwanken, so lasse ich die Augen schlieszen.”

Behalve in elk geval van amyostase vond hij ze bij de paralysis agitans en toont door voorbeelden aan, dat dit symptoom een belangrijke aanwijzing is voor de postencephalitische amyostase. Het is een beginsymptoom van de retropulsie, want ieder uitgesproken geval van hyptokinesie wordt gevolgd door retropulsie, de patiënt volgt zijn evenwicht naar achteren na.

Hoewel verschillende gegevens voor een verklaring in de richting van het striatum wezen, acht hij onze kennis omtrent de histopathologie van de encephalitis epidemica te gering, dan dat hij dit als een zetel van dit verschijnsel kon aangeven, maar dacht toch reeds aan de roode kern als vermoedelijken oorsprong, omdat deze op den weg van den nucleus dentatus van het cerebellum naar het striatum ligt, en deze streek zeer vaak bij encephalitis epidemica is aangetast.

V. SARBÓ was kort daarna in de gelegenheid een geval (1e geval) waar te nemen, waarin tijdens het leven uitgesproken hyptokinesie (wanneer patiënte zat, wankelde ze niet naar achteren), verschijnselen van een ruimtebeperkend proces in de achterste schedelgroeve en later *cerebellaire loopstoornissen* aanwezig waren, waarbij hij op grond van eene algemeene neurofibromatosis gedacht had aan een tumor van den octavus en dientengevolge bij patiënte een decompressieve trepanatie aan den occiput verricht werd.

Bij sectie vond men een glijoom van het linker corpus mammillare ter grootte van een hazelnoot, sterken hydrocephalus internus, compressie van chiasma en linker tractus opticus, intacte hypophyse.

Dit geval wees erop, dat bij gezwollen der middenhersenen, hyptokinesis en cerebellaire gang kunnen optreden, zonder dat de kleine hersenen mede gelaedeerd zijn. Dit geval voor oogen, kon hij in volgende dergelijke gevallen de localisatie van een tumor in de middenhersenen juist vaststellen. Deze gevallen haal ik hier uitvoerig aan.

2e geval:

Een 26-jarige patiënte werd in November 1921 ziek met hoofdpijn, duizelingen en braken. Ze werd naar prof. WINTERNITZ gestuurd voor decompressie, met de volgende verschijnselen:

Somnolentie; nystagmus rotatorius; aan het rechter oog beperkt gezichtsveld; beiderzijds opticusatrofie; verhoogde patellairreflexen. De diagnose luidde: tumor cerebri, de localisatie was niet te stellen.

Voor de operatie nog onderzocht, had patiënte een bewustzijnsstoornis, *zeer duidelijke hyptokinesis* (valt achterover en iets naar rechts), grijswitte papillen, geheel blind op het linkeroog, rechtszijdige temporale hemianopsie.

Vanwege de hyptokinesis dacht v. SARBÓ, dat de roode kern mede gelaedeerd was, diagnosticeerde een tumor in de middelste schedelgroeve, die door druk op het chiasma de rechtszijdige temporale hemianopsie veroorzaakte, en oordeelde subtemporale decompressie noodig.

Twee weken na de trepanatie overleed patiënte, nadat sufheid, jactatie en onrust zich hadden ontwikkeld.

De sectie bracht aan het licht een cysta epidermoidalis baseos, van de grootte van een duivenei, die voor de brug lag, ingeklemd tusschen de hersenstelen, aan de zijden grenzende aan de slaapkwabben, naar voren aan het chiasma, dat links sterk gecompriëerd is. Het sterkst schijnt de hypothalamus gedrukt te zijn. Het achterste deel van den tumor zit in de mediaanlijn boven de *nuclei rubri*, die *macroscopisch zichtbaar gedrukt waren*.

3e geval:

Een 33-jarige naaister werd opgenomen met de volgende klachten. In November 1921 viel ze hevig met haar hoofd tegen den kant van een tafel. Raakte niet buiten kennis, kreeg daarna hoofdpijn. Sinds Kerstmis neemt deze in hevigheid toe, kort daarop volgen psychische

stoornissen, vnl. van het geheugen en de inprenting.

22 Januari 1922: aphatisch, beiderzijds twijfelachtige stuwingspupil, rechtszijdige homonyme hemianopsie met behouden pupilreactie, links minimale centrale facialisparesie, linkerarm blijft bij opheffen iets achter en dissocieert minimaal, links BABINSKI, WASSERMANNsche reactie in het bloed negatief, foto levert niets op.

Zienderoogen verergert haar toestand. Op 28 Februari is er, nadat er twee keer zonder resultaat is geoogspiegeld, links een duidelijke en rechts een beginnende stuwingspupil; smeerkuur is zonder resultaat; toenemende vereringing en bradycardie eischen snel operatief ingrijpen.

De tumor wordt volgens deze verschijnselen gelocaliseerd in de occipitaalkwab links.

Daags na opneming in de kliniek van v. SARBÓ vindt deze, dat anamnestic de hoofdpijn gedurende korten tijd eenige uren duurde, daarna in duur zoowel als in hevigheid steeds toenam. Volgens de familieleden is het psychisch gedrag van patiënte in schrille tegenstelling tot dat voor haar ziekte. Ze lacht veel, maakt grappen, verwisselt dingen en personen, is paralogisch en vergeetachtig. Ze localiseert de hoofdpijn links frontaal en heeft daar pijn bij bekloppen. Er zijn geen verlammingen der hersenzenuwen, er is bradycardie; *staat ze met gesloten oogen, dan tuimelt zij achterover*. Ze is uiterst bleek, vaal.

Uit den slag aan het voorhoofd, gevolgd door toenemende hoofdpijn, hersendrukverschijnselen, Witzelsucht, paralogie, kloppijnnelijkheid links, uitgesproken stuwingspupil links, terwijl dit rechts nog in het begin is, wordt de diagnose gesteld op een tumor in de linker frontaalkwab; de rechtszijdige homonyme hemianopsie is een gevolg van druk op den tract. opticus, wat ook blijkt uit de hyptokinesis als symptoom van de middenhersenen. Voor het geval dat de toestand van patiënte het nog toelaat, wordt decompressie links voorgesteld.

Patiënte overleed nog denzelfden dag, vòòr de operatie. Bij autopsie vond men in de rechter frontaalkwab een roodachtigen tumor ter grootte van een noot, resistenter dan de omgeving; hij kan vervolgd worden langs den wand van den rechter zijventrikel en zet zich voort in den balk. Het splenium is sterk vergroot; de tumor neemt

de plaats van het septum pellucidum en de columnae fornices in. Het cavum septi pellucidi is verdwenen. Het voorste deel van den derden ventrikel is ook door den tumor ingenomen, evenals het mediale deel van de rechter slaapkwab. Beide tractus optici, vooral de linker, zijn door den druk platter geworden, evenals de linkerzijde van de sella turcica. De kleine hersenen zijn tegen de medulla oblongata aangedrukt.

De nuclei rubri werden van den balk en de rechter slaapkwab uit sterk gedrukt en reeds macroscopisch zag men een duidelijke vormverandering en verkleuring van de roode kernen.

Uit het aanwezig zijn van hyptokinesis bij de amyostase der encephalitis epidemica, bij paralysis agitans en in de boven aangehaalde gevallen, concludeerde hij, dat de hyptokinesis een lokaal-symptoom is bij aandoeningen der middenhersenen, vooral wanneer er bovendien aanwezig zijn:

1. Bitemporale of homonyme hemianopsie als verschijnsel van een chiasma-laesie.
2. De amyostase van Strümpell (striatumaandoening).
3. De verschijnselen van een thalamushaard (syndrôme thalamique van Dejerine, Roussy, Head).
4. Ptosis, symptoom van Argyll-Robertson (verschijnselen van aandoening van de voorste heuvels).
5. Centrale verminderde gehoorscherpthe.
6. Pineale verschijnselen.

Iedere hydrocephalus zal dit symptoom kunnen veroorzaken, vooral wanneer het gepaard gaat met sterke uitbochting van den derden ventrikel. Men vindt het ook bij aandoeningen van de frontaalkwab, de slaapkwab, den balk en de brug.

De evenwichtsstoornissen bij al deze ziekten moeten van één punt uitgaan en dit is het roode kernstelsel, waarvan men reeds vroeger had waargenomen, dat het een rol speelt bij evenwichtsstoornissen. De roode kernen zijn voorgeschoven posten van het cerebellum, waarmee ze door de bindarmen verbonden zijn; ze staan met striatum en thalamus in verbinding en door middel van deze met de parietaal- en frontaalkwab (?). Door den rubrospinalen bundel beïnvloeden de roode kernen de gangliëncellen in de voorhoornen van het rug-

gemerg, waar zij de meeste afsplitsingen in de hals- en de lenden-aanzwelling vertoonen (PROBST). Naar alle waarschijnlijkheid bestaat er ook een verbinding tusschen roode kernen en GOLLSche strengen via het mediale lint, waardoor zij indrukken van het diepe gevoel uit de beenen ontvangen.

Door deze verbindingen speelt de roode kern een groote rol bij het behoud van het lichaamsevenwicht en zullen zware evenwichtstoornissen het gevolg zijn van vernietiging van deze kern: *rubrale ataxie*. Deze is o.a. door Allen Starr, Barth en Kolisch waargenomen bij verweeking der roode kernen tengevolge van thrombose der toevoerende arteries en blijkt tevens uit de gevallen 2 en 3. Deze gevallen van Allen Starr, Bart en Kolisch heb ik nagegaan en geef ik hier weer voor zooverre zij voor dit onderwerp van belang zijn.

Geval BARTH: Bij een 68-jarige vrouw, die over zwakte in de beenen, dubbelzien en duizeligheid klaagde, werd bij onderzoek, behalve ophthalmoplegische en andere verschijnselen o.a. gevonden, dat, wanneer zij stond, patiënte waggelde en *neiging vertoonde achterover te vallen*.

De sectie bracht aan het licht verweekingshaarden tusschen de roode kernen en de fasciculi longitudinales posteriores, *die rechts de roode kern hadden aangetast*.

Geval KOLISCH: Van deze 8-jarige arbeidersdochter vind ik o.m. opgeteekend: aanhoudende choreatische bewegingen in linker arm en been, hemiparese links, *duidelijke ataxie zoowel aan de bovenste als aan de onderste extremiteiten*. Aan de bovenste bij grijpbewegingen duidelijk uitgesproken; aan de onderste bij loopen minder uitgesproken dan bij de knie-hielproef. *Wanneer patiënte op de beenen wordt gezet, begint ze sterk te waggelen, wat terug te voeren is op een stoornis in het vermogen, het evenwicht te bewaren*, omdat de beenen niet inknikken. Met goede ondersteuning kan patiënte loopen. Daarbij worden de beenen /hoog geslingerd en stampend neergezet (hanengang). Ongeveer drie weken later wordt vermeld, dat ook wanneer het kind aan beide zijden wordt ondersteund, de beenen bij poging om te loopen, knikken. Bij autopsie vindt men een tuberkel. Proximaal reikt ze tot in het gebied der voorste heuvels, distaal in de trigeminusstreek van de ruitgroeve. Ze is het grootst in de streek

van de onderste heuvels.

Op doorsneden ter hoogte van de voorste vier heuvels ligt de tumor in de rechter helft en overschrijdt nergens de mediaanlijn. De rechterhelft is door den tumor hoofdzakelijk in verticale richting uit elkander gedrongen en overtreft de andere helft belangrijk in hoogte. *Het neemt een gebied in dat de roode kern, haar omgeving en het lint beslaat.* Met zijn bovengrens grijpt de tumor in het diepe merg van de heuvels, naar binnen reikt ze tot aan den aquaeduct en naar onder tot de substantia nigra.

De hyptokineses beschouwt v. SARBÓ als een dysfunctie van het roode kernstelsel; de rubrale ataxie, die volkomen op de cerebellaire lijkt, is een gevolg van totaal opheffen van deze functie.

Processen, die het frontale deel van het roode kernstelsel beschadigen of vernietigen geven hyptokineses; is het caudale deel vernietigd, dan valt de patiënt voorover, hetgeen ook blijkt uit het geval van Bonhoeffer, waar bij een tumor in de bindarmen achter de roode kernen de patiënt voorover viel.

Doordien de rubrale en de cerebellaire ataxie op elkander gelijken, zullen in een gegeven geval de begeleidende verschijnselen den doorslag moeten geven, maar wanneer de hyptokineses in het ziektebeeld gevolgd wordt door cerebellaire ataxie, dan wijst dit steeds haar de middenhersenen als zetel der ziekte.

Een negatief bewijs hiervoor ziet v. SARBÓ in het geval van een hypophysetumor, waar hij uit het ontbreken van hypotokineses concludeerde, dat de tumor niet naar de middenhersenen groeide, maar naar de wiggebeensholte, en de sectie deze veronderstelling bevestigde.

Vaak is wegens cerebellaire ataxie een operatie verricht aan de kleine hersenen en bleek het later een tumor van de middelste schedelgroeve te zijn geweest; zooals bv. in het 1e geval van v. SARBÓ en in de twee volgende van KRAUSE, die hier eenigszins uitvoeriger volgen dan v. SARBÓ ze weergeeft.

Geval ZIEHEN: 29-jarige patiënte; diagnose, tumor in de achterste schedelgroeve, niet geheel overeenkomend met een acusticustumor. Patiënte tuimelt vaak naar rechts; wijkt bij loopen met gesloten oogen naar rechts af. *Valt bij onderzoek naar ROMBERG naar rechts*

achterover. Patiënte overlijdt eenige dagen na de operatie.

Autopsie: een kleincellig sarcoom, grooter dan een kippenei, aan de hersenbasis; medulla oblongata duidelijk afgeplat en naar rechts-onder verdrongen. Tumor reikt proximaal tot het chiasma. Pelt men den tumor uit, dan blijft er een groeve achter, 43 m.M. breed, 58 m.M. lang, en 22 m.M. diep. De linkerhelft van den pons was een diepe groeve geworden, die evenwel den oorspronkelijken vorm, al is het ook in sterke verbreeding (tweemaal het normale), liet herkennen. Hetzelfde was het geval met den linker penduculus cerebri. De brachium pontis was uitgehold en verbreed. Deze groeve ging ook een weinig op den voorkant van het cerebellum over. Het mediale deel van de slaapkwab was in een vlakke groeve veranderd. Rechts was het voorste deel van den pons 1 c.M. over de middellijn naar rechts gedrongen; de pedunculus is, evenals aan de andere zijde, veranderd.

Geval OPPENHEIM: 28-jarige patiënt kan met moeite staan; geen verschil of oogen open of gesloten zijn. *Opvallend vertoont patiënt neiging, achterover en naar links te vallen*, vooral wanneer men hem rechtsomkeert laat maken. OPPENHEIM stelde de diagnose op een proces in de achterste schedelgroeve, maar dacht ook aan een tumor van de rechter frontaalkwab.

Bij autopsie vond men in de rechter slaapkwab een cysticercus-blaas ter grootte van een kersepit; in de streek van het chiasma en den pons scheen de arachnoidea geelgrijs geïnfiltreerd, met talrijke vertakte blazen. Twee der grootste blazen (grooter dan een boon) lagen tamelijk symmetrisch in den bruggehoek, tusschen dit gebied en het mediobasale deel van de slaapkwab. De grootste blaas ligt rechts en flotteert vrij, hangend aan een dun arachnoidea-draadje.

Eveneens kan v. SARBÓ gevallen aanhalen, waar bij frontaal- en slaapkwabtumoren de diagnose foutief was gesteld.

Het regelmatig voorkomen van hyptokinesis bij encephalitis epidemica met striaire symptomen pleit ervoor, dat dit ook een hoogst belangrijke rol speelt bij het evenwicht.

Vogels moeten hooge eischen stellen aan het evenwicht. Vogel-hersenen hebben een striatum, een groot cerebellum en een zeer klein pallium; deze beide groote deelen zijn als voor evenwichtsorganen ge-

schapen en worden verbonden door de roode kernen, kogels van $6\frac{1}{2}$ —7 m.M. doorsnede, die als balanceergewichten tusschen striatum en kleine hersenen zweven ¹⁾).

Vatten wij het voorgaande samen, dan komt hyptokinesis bij de volgende ziekten voor:

1. *Encephalitis epidemica met amyostase.*

Evenals de andere verschijnselen der amyostase vertoont de hyptokinesis hier intensiteitsschommelingen. Ze is soms uitgesproken, dan weer dagen en weken weg, gewoonlijk parallel met de overige verschijnselen. Dit hangt samen met de intensiteit van het chronisch ontstekingsproces, dat bij opflikkeren oedeem en circulatiestoornissen in de omgeving veroorzaakt, zooals oedeem van de caps. interna in een door hem waargenomen geval, waarbij de wisselende BABINSKI berustte op het komen en gaan van dit oedeem. Dit is eveneens het geval in den hypothalamus, want hij zag hyptokinesis en amyostase bij een potator verdwijnen na toediening van pilocarpine.

2. *Circulatiestoornissen en verweeking in het striatum door endarteriitis.*

3. *Paralysis agitans.*

4. *Tumoren van de middenhersen:* corpora mamillaria; gland. pinealis; corp. quadrig. ant. et post.; thalamus; derde ventrikel.

5. *Tumoren die op de middenhersen drukken:* tumoren van frontaalkwab, slaapkwab, balk; frontale- en balkataxie zijn waarschijnlijk rubrale ataxie.

6. *Hydrocephalus met uitbochting van den derden ventrikel.*

Het symptoom van BRACH-ROMBERG is waarschijnlijk een rubrale evenwichtsstoornis, anatomisch mogelijk door de verbinding GOLLSche streng—mediaal lint—roode kern—rubro-spinale baan.

In het begin van 1923 publiceerde v. SARBÓ een geval, waarin hij meent, dat het histopathologisch onderzoek zijn inzichten bevestigt;

¹⁾ v. Sarbó zegt in een noot, dat de vogels geen roode kernen hebben, wat aan zijn beschouwingen niets afdoet. Deze meening, dat vogels geen roode kernen zouden hebben is niet juist. Integendeel hebben vogels roode kernen, die geheel bestaan uit magnocellulaire elementen en Ariëns Kappers beschouwt ze bij deze dieren als een coördinatorisch schakelapparaat voor de locomotie.

tevens verdedigde hij de rubrale ataxie scherper.

Een 54-jarige intelligente vrouw wordt ziek met verschijnselen die op een hersentumor wijzen: pijn rechts in het voorhoofd; psychische gebondenheid; stuwingspapil links; kloppijnselijkheid links aan het voorhoofd; lichte tremor; waggelen bij lopen; läppisch; nauwe pupillen; trage lichtreactie; beiderzijds zeer sterk beperkt gezichtsveld; bij de proef van ROMBERG begint ze na een oogenblik te wankelen, moet gesteund worden, anders valt ze om; wankelt bij onderzoek op hyptokinesis naar rechts, maar niet achterover; loopt onzeker en waggelt vaak naar rechts; op x foto, sella turcica sagitaal verwijd, proces. clin. post. sterk naar achteren verschoven.

Begin Januari, *achterover vallen en in elkaar zakken; zeer uitgesproken hyptokinesis; geen ataxie in de beenen.*

Na trepanatie ontstaat tijdelijk aphasie. Staat ze, dan waggelt ze niet, drukt men evenwel de knie door, dan valt ze achterover. Staat ze met gesloten oogen en naar achteren gebogen hoofd, dan valt ze achterover; *duidelijke hyptokinesis*. Om te kunnen staan en haar evenwicht daarbij te behouden buigt ze haar knie. Het lopen gelukt slechts met ondersteuning; ze vertoont heelemaal het beeld der cerebellaire (resp. rubrale) ataxie.

Uitgesproken „Salbengesicht”; krijgt hooge koorts en sterft op 5 Maart aan toenemende uitputting. V. SARBÓ dacht, dat de tumor op de middenhersenen drukte.

Bij de sectie vindt men een gliosarcoom aan de basis van de frontaalkwab, uitgegaan van de weeke hersenvliezen. Hij ligt aan den gyr. rectus en aan de mediale vlakte van de gyri orbitales, grijpt over op de linker frontale helft, zoodat een sterke druk op den gyrus rectus uitgeoefend en hierin een diepe groeve gemaakt wordt. De tumor reikt naar achteren tot aan het chiasma, naar voren is hij $1\frac{1}{2}$ c. M. van den polus frontalis verwijderd.

Histopathologisch is er in de schors hier en daar beginnende en vergevorderde neuronophagie, zeer uitgebreide subcorticale monstergliavormsels. Het merg in de buurt der roode kernen vertoont geen opvallende veranderingen. *In het NISSL-beeld in beide nuclei rubri een duidelijke en talrijke neuronophagie, tengevolge waarvan het aantal cellen van de pars magno-cellularis sterk verminderd*

schijnt. De gepigmenteerde cellen van de substantia nigra vertoonen plaatselijk stuksgewijs verval en de naburige gliacellen zijn sterk gevuld met groen-bruin pigment. In den thalamus is geen neurophagie.

De hyptokinesis zal men niet vinden bij ruimtebeperkende processen in de achterste schedelgroeve, omdat hier direct zware loopstoornissen optreden, cerebellaire ataxie, zonder dat een phase van achterover vallen voorafgaat.

De ruimtebeperkende processen van zoo verschillende localisatie gaan zoo vaak gepaard met meedoen van de middenhersen, omdat de eenige weg tot uitwijken, naar het foramen magnum is. De grootste druk plant zich dus in deze richting voort en zal daardoor chiasma en middenhersen beschadigen, wat o.a. in dit laatste geval blijkt, uit het sterk naar achteren verschoven zijn der processus clinoides posteriores.

De allereerste vraag die zich aan ons opdringt na lezing van de beschouwingen van v. SARBÓ is wel deze, of wij inderdaad de roode kernen mogen beschouwen als een belangrijk centrum voor het behoud van het lichaamsevenwicht. Het antwoord hierop kan niet anders dan bevestigend zijn. Zoo hebben de onderzoekingen van VON MONAKOW bij dieren en bij den mensch hem ertoe geleid aan te nemen, dat de roode kern vele verbindingen heeft met de overige hersendeelen en dat deze kernen een groote („hervorragende”) rol spelen bij de locomotie en het rechtop loopen van den mensch. MAILLARD spreekt over de roode kernen zelfs als van het evenwichtscentrum van de middenhersen. VAN GEHUCHTEN, PAWLOW en CLAUDE sluiten zich hierbij aan. Dit inzicht komt eveneens in het leerboek van SAHLI tot uitdrukking, waarin de Vierhügelataxie, die op de cerebellaire lijkt, wordt geacht deels ontstaan te zijn als cerebellumverschijnsel, of direct door laesie van de roode kernen.

Ik kan nog tot staving hiervan de volgende gevallen aanvoeren:

Geval BRUNS: Een tumor die de corp. quadrigemina en de kernstreek van den oculomotorius innam. De pes pedunculi was niet aangetast; het lint was gedeeltelijk beschadigd, eveneens *de roode kern*; de tumor ging iets over op de bindarmen. Deze 2½-jarige jongen vertoonde een toenemende *statische ataxie*, kon alleen *wijdbeens*

staan, coördinatiestoornissen der armen in den vorm van een intetremor.

Geval GORDON HOLMES: Een jongen van 6 jaar die alle *bewegingen met den rechterarm onregelmatig en atactisch* uitvoerde. Bij autopsie vindt men een glioom ter grootte van een hazelnoot, die den linker pes pedunculi ter hoogte van den linker n. oculomotorius, de substantia nigra en *de roode kern* verwoest heeft. Achter, dorso lateraal is er nog een cyste die de corpora quadrigemina vernietigd heeft. De cyste strekte zich nog een eindweegs in het tegmentum pontis uit en reikte proximaal tot aan den thalamus zonder deze lichamen te beschadigen. Bij Marchikleuring vindt men lichte degeneratie van de rechter pyramidenbaan en sterke degeneratie van den *tract. rubro-spinalis*.

Geval RAYMOND en RAYMOND CESTAN. In dit geval vond men bij autopsie ruggemerg, verlengde merg, kleine en groote hersenen onveranderd. De eenige laesie was een week epitheloid-papilloom in het mesencephalon, dat links kern en vezels van den n. oculomotorius, *de geheele roode kern* en de binnenste helft van het mediale lint vernietigd had. Rechts waren verwoest, het binnenste deel van kern en vezels van den n. III en eveneens het mediale deel van de roode kern.

De 67-jarige patiënt had gedurende het leven hoofdpijn, verlamming van de beide n. III, spraakstoornissen, lichte rechtszijdige hemiparese.

Hij loopt waggelend, wijdbeens, met zeer ongelijke en onregelmatige passen. Het gewicht van het lichaam rust daarbij op het linkerbeen en het rechterbeen wordt *onregelmatig en stampend als bij een tabeslijder neergezet*. Daarbij slingert hij zoo sterk naar voren en achteren, alsof hij zijn evenwicht niet kan bewaren, zoodat men ieder oogenblik meent dat hij zal vallen.

Rechtop staan valt hem eveneens zeer moeilijk en gelukt alleen wanneer hij wijdbeens staat; sluit hij de voeten aaneen, dan begint hij met het bovenlichaam naar alle richtingen te waggelen. Open of gesloten zijn van het rechteroog (links is er ptosis) maakt daarbij geen verschil. Grijpt hij met de rechterhand naar iets, dan zweeft deze hand eerst heen en weer boven het voorwerp en vertoont boven-

dien onregelmatige bewegingen, die herinneren aan die van de multiple sclerose.

Ligt hij op den grond en wordt hem gevraagd het rechterbeen op te heffen, dan ziet men in dit been onregelmatige oscillaties; vraagt men hem vervolgens dit been weer te laten zakken, dan geschiedt dit bruusk. Deze verschijnselen zijn links afwezig.

Het is patiënt onmogelijk, zich van den grond op te richten, omdat het rechterbeen daarbij bewegingen in alle mogelijke richtingen maakt, waardoor hij telkens terugvalt.

De stoornissen in het evenwicht nemen steeds toe, gaan over op den linkerkant en zijn zoo erg, dat hij tenslotte den geheelen dag onbeweigelijk in bed blijft liggen. Tot aan zijn dood konden evenwel geen eigenlijke motorische verlammingen worden geconstateerd.

Geval BECHET: Tuberkel ter grootte van een hazelnoot in de rechter helft van het mesencephalon, begrensd door pes pedunculi, n. oculomotorius, brach. conjunctivum, lemniscus lateralis, verwoest het laterale deel van de rechter roode kern.

Deze 38-jarige man vertoonde steeds neiging naar rechts af te wijken.

Geval MENDEL: Tuberkel in het mesencephalon, proximaal reikend tot den thalamus, distaal puntig eindigend in den pons. Verwoestte de linker roode kern en den linker brach. conjunctivum.

Deze jongen van 5 jaar had ataxie en intentietremor in den rechterarm.

Uit al deze gevallen blijkt weer duidelijk welke zware evenwichtsstoornissen het gevolg kunnen zijn van beschadiging der roode kernen. Tot deze meening kwam ook RADEMAKER in 1924 na een zeer uitvoerige studie over de roode kernen.

RADEMAKER zette de onderzoekingen van SHERRINGTON, MAGNUS, DE KLEIJN e.a. voort. Hij deed proeven op katten en konijnen. Bij deze dieren werd een dwarse doorsnede in de hersenen gemaakt, in een vlak gaande door het achterste gedeelte der corpora quadrigemina anterioria en door de pedunculi cerebri, achter de roode kernen en de nervi oculomotorii. Dit had de volgende verschijnselen tengevolge:

De dieren werden geheel stijf en konden zich niet meer uit zijligging oprichten („decerebrate rigidity” van SHERRINGTON). Zette men

hen overeind, dan stonden ze, evenwel met geheel abnormale spiertonusverhouding en elke kleine duw, de geringste beweging van het dier, was in staat het te doen omvallen. De tonus van de strekspieren van hals, romp, ledematen en staart was verhoogd; de labyrinthoprichtreflexen, de lichaamsoprichtreflexen op den kop waren afwezig, terwijl de halsoprichtreflexen intact waren. Werden de roode kernen afgesneden, door de rubrospinale banen door te snijden of de FORELSche kruising te klieven, onverschillig of de hersenen overigens intact waren, of na eerst de groote hersenen vóór den thalamus te hebben geëxtirpeerd, dan werden dezelfde verschijnselen waargenomen, met deze uitzonderingen, dat zoowel bij kat als bij konijn de lichaamsoprichtreflexen op den kop intact bleven. Deze dieren hadden dus de labyrinthoprichtreflexen, de lichaamsoprichtreflexen op het lichaam en de normale tonusregulatie verloren. Ze konden geen van alle het lichaam geheel overeind zetten en hadden verhoogde extensortonus.

Ditzelfde resultaat had zijdelingsche steek in het mesencephalon, waardoor de roode kernen vernietigd werden, terwijl steek in de mediaanlijn, reikende tot de kruising van FOREL, waarbij deze intact bleven, evenals afsnijding van de corpora quadrigemina geen stoornissen in de oprichtfunctie en tonusregulatie tengevolge hadden. Hierdoor kwam RADEMAKER tot het besluit:

1o. Dat bij katten en konijnen de roode kernen de hoofdcentra zijn voor de regeling van de normale spiertonusverhouding.

2o. Dat de prikkels voor de labyrinthoprichtreflexen en de lichaamsoprichtreflexen op het lichaam over de roode kernen en langs de rubrospinale banen de spieren bereiken.

3o. Dat deze oprichtreflexen voor hun geleiding het kunnen stellen zonder groote hersenen, corpora striata, thalami optici, corpora quadrigemina en de labyrinthoprichtreflexen bovendien zonder cerebellum.

Uit zijn uitgebreide literatuurstudie komt RADEMAKER evenals bovengenoemde schrijvers VON MONAKOW enz., tot de conclusie, dat de roode kern ook bij den mensch een groote, belangrijke rol speelt bij het behoud van het lichaamsevenwicht, en bovendien van den normalen tonus der spieren. Hoe verdienstelijk ook de waarneming van v. SARBÓ is, dat er gevallen zijn van algemeene stijfheid, waarbij het

strekken van den romp beantwoordt wordt met achteroverbuigen, wankelen of zelfs retropulsieve bewegingen, zoo is toch het mechanisme van dit verschijnsel niet zoo eenvoudig en wordt het stellig niet duidelijk gemaakt door de weinig heldere anatomische beschouwingen die v. SARBÓ daaromtrent geeft.

Aangenomen al, dat cerebellum, striatum en roode kern alleen een zekeren invloed uitoefenen op het evenwichtsbehoud, dan mag men niet de voorstelling geven, alsof door het gezamenlijk cerebellum- en striatumgeheel, zonder andere invloeden, het evenwicht tot stand komt.

V. SARBÓ maakt al dadelijk de fout, dat hij de beteekenis van de labyrinthaire, proprioreceptieve en tactiele lichaamsimpulsen voor een aantal romp- en hoofdinstellingen, in sterke mate onderschat.

Te meer treft dit, omdat RADEMAKER het bewijs leverde, dat bij katten en konijnen het mesencephalon, zoolang de roode kern intact is, zelfs striatum en cerebellum ontbreken, toch nog in staat is, de romp-hoofdinstellingen op labyrinthaire en andere impulsen te handhaven. RADEMAKER was dus wel gedwongen om naar eigen verbindingen te zoeken, waarover aan de roode kern labyrinthaire en lichaamsimpulsen worden toegevoerd, van het beneden de roode kern gelegen gedeelte van den hersensteel, dus van vestibulaire en lemniscus-vezels afkomstige aanvoerwegen.¹⁾

Vrij algemeen heerscht de meening, dat de bindarm niet anders doet dan vezels uit den nucleus dentatus overbrengen naar de roode kern.

Dit is echter niet het geval.

Prof. WINKLER gaf mij inzage van verschillende praeparaten die betrekking hadden op den loop van den bindarm.

Ik bestudeerde den loop bij normale dieren, zoowel als bij dieren, bij welke de bindarm doorsneden was en waar Marchi- of Weigert-paeparaten gemaakt waren van de gedegenerende of atrophische vezels.

¹⁾ De hypothetische verbinding tusschen mediaal lint en roode kern, die v. SARBÓ aanneemt, is tot nu toe niet gevonden en volgens de proeven van Rademaker daarover schijnt dit niet waarschijnlijk. Sneed hij de strengen van Goll en Burdach bij katten door, dan bleven zoowel labyrinthopricht-reflexen als lichaamsoprichtreflexen op het lichaam intact.

Ik onderzocht ook praeparaten van menschelijke foetus van 30—46 cM., waar het aandeel van de uit den n. dentatus ontspringende vezels voor den bindarm nog geheel mergloos is, ofschoon de bindarm zelf reeds merghoudende vezels bevat.

Uit dit alles werd het mij duidelijk, dat de bindarm, naast zijn oorsprong uit vezels der laterale kleinehersen-kernen, ook vezeltoevoer ontvangt uit den binnensteel van het corp. restiforme (vezels uit den n. triangularis N. VIII, uit de sensibele kern van den trigeminus, uit de ventrale spino—cerebellaire baan en uit den lemniscus lateralis).

Al deze vezels geleiden in den bindarm in cerebellofugale richting; wordt de bindarm zoover proximaalwaarts doorsneden, dat al die toevoerende bundels vernietigd zijn, dan blijft er geen enkele vezel van den bindarm over.

Er komen dus tal van vezels, in staat om vestibulaire en proprio-receptieve impulsen te geleiden, in den bindarm en worden van daar aan de roode kern toegevoerd.

Indien v. SARBÓ's waarneming juist is, dat vernieling van de roode kern, of wat op hetzelfde neerkomt, een vernietiging der FORELSche kruising, waardoor de roode kern (rubro-spinale baan) met het rugmerg is verbonden, symptomatisch steeds stijfheid met achterovervallen tot gevolg heeft, dan berust dit volstrekt niet alleen op een uitsluiting van het cerebello-striatumstelsel.

Tal van andere impulsen kunnen in zulk een geval niet meer in de roode kern verwerkt worden.

Dit verschijnsel zou dus stellig veel samengestelder zijn dan v. SARBÓ het zich denkt, en in geen geval is de achteroverbuiging, als zij in verband is te brengen met stoornissen in vestibulaire of proprio-receptieve oprichtingsreflexen, afhankelijk van een gestoord cerebellum- of striatumsysteem.

Maar bovendien laten de waarnemingen van v. SARBÓ kritiek toe.

In het eerste geval waar hij hyptokinesis vond, was de oorzaak een tumor in het linker corpus mamillare, een deel van het diencephalon; toch spreekt v. SARBÓ reeds hier van het mesencephalon.

Evenwel heeft hij het later over de hyptokinesis als symptoom van de middelste schedelgroeve, maar ook deze definitie is bij hem vaag, want

wij kunnen toch zeker niet aannemen dat de frontaalkwabben in de middelste schedelgroeve liggen. Maar bovendien werd in dit geval niet medegedeeld of er macroscopische veranderingen aan de roode kernen waren gevonden, en microscopisch zijn ze niet onderzocht.

In zijn 3e geval beschadigde de tumor de rechter frontaalkwab, den balk, de columnae fornicis en het mediale deel van de rechterslaapkwab; het cerebellum was tegen de medulla oblongata aangedrukt. Het is in dit geval van minder belang, dat de beide roode kernen macroscopisch verkleind waren, want beschadiging van al deze hersendeelen kan tot ataxie voeren, nl. de frontale ataxie van BRUNS, de temporale „pseudocerebellaire ataxie” van KNAPP, de balkataxie van ZINGERLE en de cerebellaire ataxie.

Terecht zegt KLUGE bij de bespreking van het opstel van v. SARBÓ, dat het in dit geval niet eens zeker is, of de ataxie niet van cerebellairen oorsprong is, want hoe sterk de druk in de achterste schedelgroeve was, blijkt uit den plotseligen dood der patiënte, dien hij beschouwt als veroorzaakt door inpersing van het cerebellum in het foramen magnum.

Het laatste door v. SARBÓ zelf waargenomen geval vertoonde microscopische veranderingen van de nuclei rubri, vooral van de pars magnocellularis, maar daartegenover staat dat de tumor op de frontaalkwab drukt.

Op de uit het leerboek van KRAUSE aangehaalde gevallen zou ook eenige kritiek uit te oefenen zijn.

Wanneer ik eenige bezwaren inbreng tegen de gevallen en de beschouwingen van v. SARBÓ, dan wil dit niet beteekenen, dat ik de hypotokineses niet als een rubraal verschijnsel beschouw. Door de vele verbindingen, die de roode kernen met de overige hersendeelen bezitten, zooals bijv. met de frontale kwabben door de v. MANAKOWsche fronto-rubro-tegmentale baan zullen de ataxieën bij deze deelen beschreven wel van rubralen oorsprong kunnen zijn.

VON MONAKOW heeft bij zijn onderzoekingen o.a. opgemerkt, dat de toename van massa der roode kern in het dierenrijk hand in hand gaat met die van de frontaalkwab. Verder zegt hij:

„So ergeben sich beim Menschen sehr reiche und mannigfache Beziehungen zwischen dem roten Kern und sämtlichen Hirnteilen,

und es schält sich aus diesen Verbindungen ziemlich scharf eine gekreuzte fronto-rubro-tegmentale Bahn heraus, die bei der Lokomotion (aufrechter Gang) eine hervorragende Rolle spielen dürfte".

Ik beschouw dan ook de frontale, temporale en balk-ataxie als in wezen tenslotte rubrale ataxie. Maar dit wil nog niet zeggen dat deze ataxie door een haard in de roode kernen zelf moet ontstaan zijn. In elk geval op zichzelf dient door andere verschijnselen, de bijzondere plaats van dezen haard nagegaan te worden. Voor de middenhersen en acht ik dan van groot belang het voorafgaan van verlammingen in de oogspieren, door den n. III geïnnerveerd terwijl de andere oogspieren intact gebleven zijn, en het optreden van verminderde centrale gehoorscherpthe. Door NOTHNAGEL is dit het eerst in het licht gesteld en MARBURG heeft voorgesteld deze partieele ophthalmoplegie, ataxie en verminderde centrale gehoorscherpthe den naam te geven van het NOTHNAGELSche trias.

Daar door BRUNS bij frontaalkwabtumor, en door KNAPP, PFEIFFER, CHOTZEN, SCHUPFER, bij temporaalkwabtumor hypotokinesis is waargenomen, is deze volgens mijne meening in laatste instantie ook van rubralen oorsprong.

Het kan geen toeval zijn, dat zoo vaak, vooral bij de z.g.n. temporale- en de balkataxie, in het bijzonder wanneer de patiënten het symptoom achterovervallen vertoonen, verschijnselen van den n. oculomotorius aanwezig zijn.

Zoo ziet men in al de zes gevallen met ataxie, die in het boek van KNAPP „Die Geschwülste des rechten und linken Schläfenlappens" vermeld worden, dat verlammingen in den n. oculomotorius voorkomen en in geval II vindt men zelfs het beeld van de hemiplegia alterna van WEBER.

KNAPP sluit druk op de kleine hersenen uit, omdat deze voortreffelijk daartegen beschut is door het strak gespannen tentorium, en ofschoon hij aanneemt, dat in de slaapkwab organen zijn die regulerend op het evenwicht werken, acht hij het niet mogelijk druk op de middenhersen met zekerheid uit te sluiten.

SCHUPFER noemt naast de woorddoofheid voor de linker slaapkwab, als belangrijkste symptomen die de aandacht dienen te vestigen op een laesie van de temporaalkwab: het gezamenlijk aanwezig zijn

van partieele verlammingen in den n. oculomotorius, paresen (meestal arm, facialis, minder vaak been) en de „cerebellaire” ataxie.

Woordelijk zegt hij bovendien „Unserer Meinung nach aber könnte die Nähe der Vierhügel, welche dem Druck dieser Tumoren gewiss ausgesetzt sind, die Ataxie von zerebellarem Typus sehr wohl erklären. Für eine solche Druckwirkung auf die Vierhügel spricht vielleicht auch die in einigen Fällen beobachtete Störung des Blicks nach oben.”

In sommige gevallen vindt men werkelijk de hersensteel sterk gedrukt, zooals b.v. het geval LÖWENSTEIN en het geval IV van KNAPP.

In de dissertatie van LÉVY-VALENSI over „Le corps calleux” vindt men in de casuïstiek van tumoren van den balk in 7 gevallen het verschijnsel van achterovervallen vermeld, n.l. de gevallen van MUGGIA, BRISTOWE (4e geval), KÖSTER (1e geval), LUTZENBERGER, SIEMERLING en LIPPMANN, ZINGERLE, CZYHLARZ. In al deze gevallen vindt men oculomotorius-symptomen, uitgezonderd de gevallen LUTZENBERGER en ZINGERLE.

Geval MUGGIA. Sarcoom in de knie van den balk, zet zich voort in beide hemisferen en op de basale ganglia. Patiënt loopt aarzelend en ataktisch, *valt achterover*; ROMBERG aanwezig. *Anisocorie, strabismus divergens.*

Geval BRISTOWE (4). Sarcoom in het middendeel van den balk. Patiënte vertoont *neiging naar rechts achterover te vallen. Corneae zijn steeds afgeweken*, naar binnen of naar buiten, maar de beide oogen werken synergisch.

Geval KÖSTER (1). Sarcoom in het geheele corpus callosum, gaat over op sept. pellucidum en beide hemisferen. Patiënt *valt achterover. Strabismus en myosis.*

Geval LUTZENBERGER. Glioom in het middendeel van den balk, zet zich voort in linker gyr. supramarginalis. Patiënt vertoont *neiging achterover te vallen*. Geen motiliteitsstoornissen aan de oogen. Pupillen?

Geval ZINGERLE. Sarcoom in middendeel van de brug; gaat rechts over op forceps major, cornu post.; sept. pellucid. Patiënt *valt achterover*. Geen stoornissen in de oogbewegingen, *trage pupilreacties.*

Geval SIEMERLING en LIPPMANN. Glioom dat het centrum ovale van

de rechterfrontaalkwab inneemt en in dit niveau de balkstralen snijdt; zet zich rechts voort in den lateralen ventrikel, voorste deel slaapkwab. Links is alleen de hemisfeer gecomprimeerd. Patiënte vertoont bij staan *neiging achterover te vallen*. Lichte ROMBERG. Op het *linkeroog strabismus convergens*.

Geval CZYLHARZ. Glioom in de knie van den balk, zet zich voort in beide frontaalkwabben, twee derde voorste deel van het septum pellucidum, kop van de staatkernen, lenskernen en cingulum. Patiënte vertoont bij staan *neiging rechts-achterover te vallen*. *Diplopie*.

Wij mogen dus ook hier, waar zoo vaak laesies van den n. oculomotorius aanwezig zijn, de waarschijnlijkheid uitspreken, dat evenals de verlammingen in den n. III, het achterovervallen bij balktumoren door druk op de middenhersenen ontstaat. Dat deze oorzaak zeer waarschijnlijk is kan blijken uit hetgeen MINGAZZINI op blz. 114 van zijn monographie over den balk schrijft. Nl. dat in het algemeen bij balktumoren druk op de aangrenzende deelen steeds aanwezig is en wel, behalve in gevallen waarin de tumor het naburig hersenweefsel vernielt of infiltreert, ook daar waar de tumor tot den balk beperkt blijft.

Ik kan niet meegaan met de kritiek van LOTMAR op de publicaties van v. SARBÓ. Eens ben ik het ermee, zooals reeds gebleken is, dat v. SARBÓ in het begrip middenhersenen zich niet houdt aan hetgeen men gewoonlijk daaronder verstaat, en dat zijn nucleus-ruberstelsel nevelachtig wordt omschreven. Niet juist acht ik evenwel LOTMAR's kritiek, dat v. SARBÓ de hyptokinesis dan als haardverschijnsel van de middenhersenen beschouwt, wanneer dit gepaard gaat met andere verschijnselen van de middenhersenen. Wij zijn er nog steeds op uit, zooveel mogelijk gegevens te verzamelen om tot een juiste topische diagnose in de hersenen te komen en mogen dus daarvoor alle hulpmiddelen gebruiken.

Ook is het verre van zeker, dat v. SARBÓ's methode tot opwekking van de hyptokinesis, n.l. het hoofd achterover buigen, niets meer is dan een verbeterde methode tot het opwekken van de „Vierhügelataxie." Vele schrijvers, o.a. LEWANDOWSKY zijn van meening dat de NOTHNAGFLsche Vierhügelataxie, die aan de corpora quadrigemina en aan het tegmentum van het mesencephalon wordt toegeschreven,

niet bewezen is, en door beschadiging van deelen in de buurt daarvan zou kunnen ontstaan; zij wezen reeds o.a. op den nucleus ruber als vermoedelijke oorzaak daarvan. RADEMAKER bewees bij zijn dieren, dat zij hun oprichtfunctie behielden, wanneer men de lamina quadrigemina extirpeerde. Voor het verlies daarvan was de vernietiging der roode kern of die van haar verbinding met het ruggemerg noodig. Door den in de praeparaten van Prof. WINKLER gevonden toevoer van banen, die proprio-receptive en vestibulaire impulsen kunnen aanvoeren in de roode kern via brachia conjunctiva, is tevens de mogelijkheid gegeven van de juistheid van de meening van v. SARBÓ, dat het verschijnsel van ROMBERG een roode-kernverschijnsel is.

HOOFDSTUK II.

ZIEKTEGESCHIEDENIS EN VERSLAG DER SECTIE.

Op den 1en October 1916 wordt in de Psychiatrisch-Neurologische Kliniek te Utrecht opgenomen C. Sch., geboren 8 Mei 1902.

Hij is de jongste van een vijftal kinderen, waarvan de oudste sinds 8 jaar matroos bij de Koninklijke Marine is, de tweede een zuster, goed gezond en getrouwd, de derde eveneens een gezonde zuster is, maar de vierde op jeugdigen leeftijd aan een hersenziekte is overleden. De vader, kellner, was potator; de moeder is jong krankzinnig overleden. Het kind werd op jeugdigen leeftijd in een weeshuis opgenomen en iets later bij een boer te Etten uitbesteed. Het is bekend dat hij behalve mazelen geen infectieziekte heeft gehad.

Hij kon slecht leeren, moest reeds op school herhaaldelijk thuis blijven voor hoofdpijn, en is tweemaal in de hoogste klasse blijven zitten.

In de laatste 1½ maand ging hij voortdurend slechter zien. Bovendien kreeg hij aanvallen van hoofdpijn, die soms dagen lang duurden, gedurende welke hij voortdurend braakte en duizelig was.

Om het slechte zien moest hij in de schoolbanken vooraan zitten.

Bij de opneming blijkt hij een middelmatigen krachtigen lichaamsbouw te bezitten. Hij is goed gevoed. Er bestaat normale beharing. Er zijn geen oedemen, geen anaemie. Er bestaan geen afwijkingen in borst- of buikorganen. De pols is regelmatig, normale vulling en tensie, 90 slagen per minuut.

De ademhaling is regelmatig.

De urine bevat geen eiwit en geen suiker. De temperatuur wisselt tusschen 36.6 ° en 37.1 ° C.

Eetlust en slaap zijn goed.

Het valt onmiddellijk op, dat de jongen een onregelmatig gevormden, hoogen en breedden, hydrocephalen schedel heeft.

De horizontale omvang bedraagt in fronto-occipitale richting 550 m.M.

De oor-wandsbeenlijn bedraagt 390 m.M., de oor-voorhoofdslijn 300 m.M., de oor-achterhoofdslijn 290 m.M., de afstand der binnen-ooghoeken 35 m. M., die der buitenooghoeken 90 m. M.

De schedel is nergens pijnlijk bij druk, klinkt bij percussie tympanitisch, naar rechts en links zijn de percussietonen niet gelijk. Om-trent de hersenzenuwen wordt opgemerkt:

1. Hij ruikt verschillende geuren, onderscheidt hen, maar kan hen niet altijd benoemen.

2. De visus is beiderzijds sterk verminderd, rechts tot op $1\frac{1}{2}/60$ gereduceerd, links tot $1/60$.

Ophthalmoscopisch worden beiderzijds scherp begrensde witte papillen gevonden, in welke een physiologische excavatie niet duidelijk is en waarin de venen ietwat sterker gevuld zijn dan normaal.

3, 4 en 6. In rust is de oogstand met evenwijdige gezichtsassen. Als hij fixeert, dan plaatst hij vooral het rechter oog excentrisch, de oogspierbewegingen zijn zoowel in laterale als in verticale richting onbepakt; er is geen nystagmus.

Alle convergentiebewegingen zijn opgeheven, ofschoon bij de poging tot convergeeren de pupillen nauwer worden. Beide pupillen zijn wijd, reageeren prompt op licht, direct zoowel als indirect.

De oogleden hangen en bedekken een flink stuk van de cornea, beiderzijds is protrusio bulbi.

5. Er bestaat beiderzijds geen afwijking in sensibiliteit of motiliteit van den N. trigeminus. Cornea-reflexen zijn krachtig.

7. Beide oogspelen zijn gelijk, de nasolabiaalplooi is beiderzijds in rust verstreken. Bij actieve bewegingen reageeren de linker aan-gezichtsspieren iets krachtiger dan de rechter.

8. Geen afwijkingen in het gehoor.

BARANY's vingerwijsproef wordt onzeker, maar normaal uitgevoerd.

9 en 10. De smaak is intact. De palatum-bogen bewegen goed rechts en links. De uvula staat recht. De pharynxreflexen zijn normaal, geen afwijkingen in de glottis.

12. De tong wordt recht uitgestoken en in alle richtingen goed bewogen.

In hals en nek geen bijzonders.

De bovenste ledematen bezitten een flinke musculatuur, de spier-

kracht is vrij goed, op den dynamometer knijpt hij rechts en links 45.

Er is geen afwijking in den tonus, ook geen ataxie. Rechts en links is de top-neus en de vinger-vingerproef normaal.

Hij kan snelle pronatie- en supinatiebewegingen vrij goed verrichten, ofschoon rechts beter dan links.

Radius- en ulnairreflex rechts en links zwak, biceps- en triceps-reflex rechts en links normaal.

Er zijn geen afwijkingen in den tastzin, ook niet in den temperatuurzin. Ook de kinaesthesie is normaal en er is geen astereognosis.

Aan den thenar en aan den duim maakt hij nu en dan rechts zoowel als links fouten.

Romp. De musculatuur is goed ontwikkeld en hij kan alle rompbewegingen goed uitvoeren. Buikreflexen zijn rechts sterker dan links, maar beiderzijds levendig.

Cremasterreflexen rechts en links normaal. Alle gevoelskwaliteiten intact.

Onderste extremiteiten. Musculatuur is goed ontwikkeld. De tonus normaal, de spierkracht goed.

Alle passieve en actieve bewegingen worden goed uitgevoerd. Er is geen ataxie, geen ROMBERG. Loopen, hinken, met open en gesloten oogen wordt alles goed verricht. Knie- en achillespeesreflexen zijn aanwezig, links wat moeilijker op te wekken dan rechts. Er bestaan geen cloni, geen BABINSKI, geen OPPENHEIM.

De tastzin is beiderzijds rondom de malleoli en aan den dorsalen voetkant eenigszins verminderd. De pijnzin, de temperatuurzin en de kinaesthesie zijn beiderzijds normaal.

Ofschoon dus reeds bij den eersten dag der opneming duidelijk bleek, dat deze jongen aan een ernstige hersenziekte leed, waarin een dubbelzijdige neuritis optica spoedig tot atrophie had geleid met snel tot blindheid voerende progressie, en waarbij een belangrijke hydrocephalus internus zich had ontwikkeld, was de aard van dit lijden toch geenszins duidelijk en werden er, behoudens geringe gevoelsafwijkingen aan de uiteinden der ledematen, geen belangrijke afwijkingen gevonden.

Dit zou weldra anders worden.

Al spoedig bleek, dat de hydrocephalus internus snel progres-

sief was.

In December 1916 vinden wij reeds genoteerd, dat de fronto-occipitale omvang 560 m.M. is geworden, in Juni 1917 heeft zij 575 m.M. bereikt, in Augustus 1917, 590 m.M., in November 1917 600 m.M., terwijl zij het laatst is gemeten in November 1918 en 615 m.M. bedroeg.

Snel verminderde gelijktijdig de reeds slechte visus en zoo vinden wij op 18 Dec. 1916 genoteerd, dat het rechter gezichtsveld door den slechten visus moeilijk te bepalen is, dat het hoogstens 45° bedraagt, zeker niet meer dan $1/300$, terwijl patiënt bij het fixeeren het oog altijd exentrisch naar rechts instelt. Daarentegen is de visus op het linkeroog $1/36$ en is het gezichtsveld naar alle kanten ongeveer 45° . Maar reeds in Juli 1917 heeft het rechteroog den visus verloren en is in het linkeroog de visus tot $3/300$ gereduceerd en het gezichtsveld beperkt tot een klein stuk in het nasale gedeelte, zooals in het nevenstaande schema is aangegeven. (zie fig. 1). Dit stuk ge-

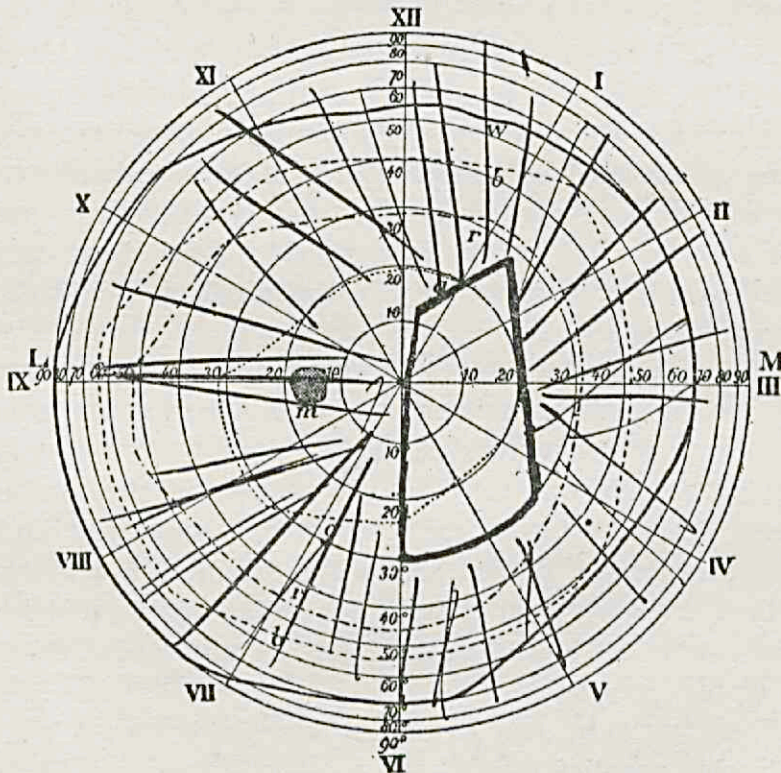


Fig. 1. Gezichtsveldschema O. S.

zichtsveld met afgenomen visus heeft zich zeer lang bewaard, en er werd nog aan het einde van 1918 steeds licht-gewaarwording in het onderste nasale kwadrant van het linker gezichtsveld vastgesteld.

Het lichaamsgewicht, dat bij inkomst op 14 October 1916 44.5 K.G. bedroeg, was in Januari 1917 tot 51 K.G. gestegen; in Januari 1918 tot 56 K.G. en bij zijn vertrek in 1918 even boven 60 K.G. Deze regelmatige gewichtstoename ging steeds gepaard met toenemende adipositas en een zeer slechte ontwikkeling der genitaalorganen, terwijl zich noch aan de pubis, noch onder den oksel bij den nu 16-jarigen jongen haren ontwikkelden. Verschijnselen van dystrophie der geslachtsorganen met overmatige vetzucht traden gaandeweg meer op den voorgrond.

De X foto's van den schedel leerden echter duidelijk, dat er wel diepgaande veranderingen in de sella turcica werden aangetroffen, maar dat deze veranderingen secundair waren. Een X foto in November 1917 genomen, doet bijv. zien, (fig. 2), dat de schedel vergroot is, dat de naden ver uit elkander zijn gedrongen en open staan, dat het schedeldak verdund is en dat toch daarin zeer sterke impressiones digitatae worden waargenomen. Op sommige plaatsen is de verdunning van den schedel zoo sterk, vooral in het voorhoofdsgedeelte, dat het schijnt alsof slechts een zeer dun lamelletje van been den schedelinhoud van de buitenwereld scheidt. Toch werd nooit aan den schedel een veeren tegenover den vingerdruk op die dunne plaatsen waargenomen.

Het belangrijkste echter waren de bijzondere bewegingsstoornissen, die zich zoowel in de oogspieren, als in de lichaamsmusculatuur van romp en extremiteiten ontwikkelden.

Reeds in December van het jaar 1916 werd vastgesteld, dat er naar links een lichte nystagnus ontstond, maar toch bleef hij in dat jaar nog goed lopen. Bij een lumbaalpunctie in 1916 verricht bleek, dat de druk vrij hoog was; er werd een helder vocht verwijderd, dat geen eiwit bevatte, NONNE-phase I neg., en waarin slechts 3 cellen konden worden gevonden.

De WASSERMANSche reactie was in het bloed, zoowel als in het lumbaalvocht, negatief.

Van 24 Januari af tot 5 Februari van het jaar 1917 begon Sch. te

lijden aan koortsaanvallen met temperaturen tusschen de 38° en 39° C. Deze koorts, die met braken gepaard ging, verdween weer en daarna ontwikkelde zich een zeer intensieve euphorie. Hij was opvallend tevreden, maakte altijd grapjes, maar tegelijkertijd bleek het, dat hij niet meer in staat was om te loopen. Deze toestand verergerde snel, en wij vinden op 11 Juni 1917 het volgende aangeteekend: „Wanneer de patiënt op zijn beenen wordt gezet, staat hij achterover, zoodanig, dat er een sterke flexie in het heupgewricht bestaat. Steunt men hem dan niet, dan valt hij direct naar achteren over.”

Ten overvloede is er van hem een foto gemaakt, waarbij hij aan den romp wordt vastgehouden. Het blijkt dan, dat de onderste extremiteiten maximaal gestrekt worden, en als twee staken voortuitsteken (fig. 3). Tegelijkertijd wordt nu vastgesteld, dat rechts en links kniepeesreflex en achillespeesreflex zeer sterk verhoogd zijn en dat knieklonus en voetklonus beiderzijds kunnen worden opgewekt, rechts alles in sterkere mate dan links. Bovendien kan van den rechter lateralen voetrand uit thans BABINSKI worden verkregen. Desondanks kan Sch. als hij te bed ligt, de beenen zeer goed bewegen en de knielhielproef gaat van links op rechts zeer goed, maar van rechts naar links eenigszins atactisch. Als men hem met de armen laat steunen op anderen en aldus de beenen van het gewicht van het lichaam ontlast, kan hij heel goed staan, zooals in de nevenstaande foto tot uitdrukking komt. (fig. 4). Van loopen zonder steun is echter sedert Februari 1917 geen sprake meer, en elke beweging van den romp naar achteren, wordt onmiddellijk gevolgd door achterovervallen. Gedurende de jaren 1917 en 1918 is dit steeds onveranderd gebleven. Staan zonder steun is onmogelijk, steunt men hem een weinig, dan buigt hij zijn beenen in het heupgewricht en buigt hij den romp achterover. Steunt men den romp, dan strekt hij de onderbeenen maximaal, zooals in fig. 3 is weergegeven. Steunt men het geheele bovenlijf, dan kan hij staan en een schrede doen. Laat men den romp los, dan valt hij onmiddellijk achterover en er bestaan spastische symptomen aan de onderste extremiteiten met een BABINSKI rechts.

Veel minder hebben de bovenste extremiteiten geleden. De radius- en ulnairreflexen, alsmede die van biceps en triceps blijven zwak; hij kan zijn arm bewegen, knijpt beiderzijds 45, vinger-neus en vinger-

vingerproef worden niet volkomen goed uitgevoerd, maar toch met niet genoeg afwijking om van ataxie te spreken. Snel achter elkander volgende pronatie- en supinatiebewegingen evenals vingerbewegingen gaan goed. De tastzin, temperatuur- en pijnzin zijn ongestoord, wel worden lichte stoornissen in de kinaesthesie der vingers waargenomen en herkent hij soms voorwerpen in de linkerhand gegeven niet nauwkeurig. De patiënt houdt het hoofd naar links en voren gebogen, soms wendt hij het geheel naar links. Hij kan dit wel corrigeren, maar neemt toch als hij aan zich zelf overgelaten wordt, telkens dezen stand weer in.

Over den romp vindt men duidelijk verminderde waarneming voor pijnlijke indrukken beiderzijds. Deze hypalgesie wordt langzamerhand in de onderste extremiteiten aangetoond. Ook voor temperatuurwaarnemingen vinden wij het eerst in den loop van het jaar 1917 stoornissen in den romp, die zich geleidelijk over de onderste extremiteiten uitbreiden. De oogbewegingen zijn intusschen slechter geworden, er bestaat nog steeds ptosis en protrusio bulbi. Bij het zien naar rechts en links treedt sterke nystagmus op. De convergentiebeweging is nog volkomen opgeheven, het zien naar boven en beneden is ongestoord, maar het rechteroog wijkt bij het zien naar beneden naar de middenlijn toe, en bij het zien naar boven naar buiten af. Van de pupillen vinden wij opgemerkt, dat zij in Mei en in November 1918 opgenomen steeds normaal, direct en indirect, hebben gereageerd. En in November 1918 is genoteerd, dat het rechteroog in strabismus divergens staat.

Bij den lijder wisselen in den loop van het jaar 1917 tijden van slaperigheid af met tijden van groote opgewektheid. Hij vindt zichzelf, ofschoon hij niet meer lopen kan, ofschoon hij op het rechteroog geheel blind is en op het linker oog in één der kwadranten nog iets ziet, tijdens zijn verblijf in de kliniek zeer vooruitgegaan. Telkens komen er aanvallen van koorts, soms tot 40° C. toe, die 1 of 2 dagen duren, waarbij hij braakt en incontinent is.

In September 1918 is de lijder overgeplaatst naar Endegeest, waar hij in status quo ante bleef tot op den 8sten Maart 1920 een influenza-pneumonie in een paar weken een einde aan het leven maakte.

Uit het verslag der sectie, door Dr. E. DE VRIES in Leiden verricht, nemen wij omtrent de hersensectie het volgende over.

Het schedeldak is op enkele plaatsen verdund. De Pacchionische granulaties zijn matig sterk. De hersenen vullen den duraalzak niet geheel op, vooral aan de basis is nog vrij veel liquor. Het hersengewicht bedraagt 2.020 K.G. zonder liquor, na 10 dagen fixatie 1.470 K.G.

De dura is normaal, de pia over het algemeen verdikt, vooral aan de convexiteit van de fronto-parietaalkwab waar zij wit troebel is. Nergens zijn er plaatselijke infiltraten en ook geen tuberkels. De pia is aan de basis weinig of niet verdikt, ook de cerebellair cysternen die niet uitpuilen, maar wel gesloten schijnen, hebben geen duidelijk verdikten wand. De pia-vaten zijn sterk gevuld en de capillairteekening is sterker dan normaal. De windingen zijn aan de convexiteit wat afgeplat, aan de basis is het relief der windingen heel goed. Het cerebellum is niet in het achterhoofdsgat geperst.

De hersenen fluctueeren als een zak met nog vrij stevigen wand, ook fluctuatie van links naar rechts. De hemisferen zijn vrijwel symmetrisch vergroot.

Het infundibulum vormt een aan de basis sterk uitpuilenden zak, $4\frac{1}{2}$ c.M. lang, 2 c.M. breed en wordt door de circ. Willisii ingesnoerd (op de foto is de spanning van den zak geringer dan bij de versch verwijderde hersenen), fig. 5.

Op de plaats van aanhechting van den infundibulairsteel is er een kleine verdikking, overigens is de heele zak vliezig, behalve het chiasma en de tractus optici. De n. optici zijn grijs gekleurd, treden bijna op den top in, ± 1 c.M. van elkaar.

Het chiasma daartusschen is ± 1 c.M. in de mediaanlijn uitgespreid, zeer dun, dus plaatvormig.

De tractus optici zijn in den aanvang verbreed, later normaal. Aan de sterke uitzetting doet dus de recessus praeopticus ook mee, die tot ± 2 c.M. voor de commissura anterior reikt. Deze laatste ligt op haar beurt $\frac{1}{2}$ c.M. voor de fornixzuilen, die niet verticaal maar lateraal afbuigen. Het for. Monroi, dat beiderzijds (fig. 6) een pink doorlaat, staat dus bijna horizontaal gericht. De sella turcica is te breed, te ondiep, het dorsum te kort. De hypophyse is macroscopisch iets

te groot en weegt 1.3 G. Vooral het kliergedeelte is groot, de achterkwab schijnt klein.

De hersenstam biedt macroscopisch geen bijzonderheden. De ventrikels zijn zeer sterk verwijd, bevatten 550 G. vocht, dat helder en iets gekleurd is.

Dit loopt uit de hersenen niet af, noch langs het infundibulum, noch langs den 4en ventrikel, die ook bij openen niet vergroot blijkt te zijn en weinig vocht bevat. Het ependym is glanzend, glad, nergens granulaties. De bloedvaten zijn zeer duidelijk, loopen dikwijls als strengen verheven boven de oppervlakte, of in de duplicaturen van het ependym.

De fornices loopen van het foramen MONROI direct horizontaal naar achteren, waar reeds zeer spoedig het breede psalterium begint.

In de ventrikels puilen cornu Ammonis en calcar avis uit. De plexus chorioidei zijn groot, doch macroscopisch normaal. De balk loopt boogvormig, is door een hier en daar geperforeerd septum pellucidum met de fornix verbonden. De balk is zeer dun, ten hoogste 1—2 m.M. De stamgangliën liggen breed uit en plat; vooral de kop van den nucleus caudatus staat niet verticaal, doch schuin naar binnen (fig. 7) gericht.

De derde ventrikel is zeer groot en wijd, gaat echter niet over in een spleetvormig gedeelte tusschen de beide thalami, doch bestaat alleen uit het voorste basale deel. De fornixzuilen loopen lateraal onder tegen de tumormassa, althans de achterste begrenzing van het foramen MONROI doet dit.

Hierop implanteert zich de plexus chorioideus e ventriculo tertio. Deze tumor is $\pm$ 4 c. M. lang, 3 c.M. breed en in het voorste deel 2 c.M. hoog. De kleur is wat bruin, het oppervlak onregelmatig en voorzien van een aantal blaasjes. De beide thalami gaan mediaal zonder scherpe grens in den tumor over, zoodat er in het geheel geen communicatie tusschen ventriculus tertius en aquaeductus Sylvii bestaat. Deze laatste is van den vierden ventrikel uit naar voren toe te vervolgen. De tumor overwelft de streek van het infundibulum. Achter aan den tumor hangt een breede, slappe massa, misschien een epiphyserest, die waarschijnlijk met vocht gevuld was, en op de

lamina quadrigemina drukte. Zij heeft twee stelen, die naar het pulvinar ter weerszijden gaan. Direct daaronder liggen enkele blaasjes van den tumor, dan een witte dwarsband, misschien de commissura posterior en dan de lamina quadrigemina. De vier corpora quadrigemina zijn opzij gedrukt, zoodat in het midden een inzinking bestaat met zeer dunnen wand, die op een plaats geïsureerd is, perforatie van den aquaeductus Sylvii. De corpora quadrigemina zijn klein, vrij rond en hoog, de corpora quadrigemina posterioria loopen zelf puntig uit.

Van deze vier uit gaan sterke brachia schuin naar beneden voor, naar de corpora geniculata, waarvan de interni beiderzijds zeer duidelijk zijn, terwijl de externi slechts moeilijk te vinden zijn, bijna geheel plat. De tractus opticus is, waar hij den pedunculus ontmoet, vrij normaal, wordt daarna breeder en is bij 't omslaan om den pes pedunculi ± 1 c.M. breed en zeer dun, zoodat de vezels van den pes pedunculi doorschemeren.

De tumor voelt hard aan. Onder vloeistof gehouden, blijkt aan de epiphyse (?) een slappe zak te hangen, 3×3 c.M. breed en lang, die blijkbaar met vocht gevuld was en de lamina quadrigemina plat drukte.

De nervi trochleares zijn plat, mat-grijs, treden vrij ver uit elkaar uit, van het achterste deel der lamina quadrigemina.

Vatten wij thans de hoofdzaken uit de ziektegeschiedenis van dezen patiënt samen, dan vinden wij een jongen van 14 jaar, die in eenige weinige maanden met dubbelzijdige, snel tot atrophie voerende ontsteking van den N. Opticus, rechts geheel blind wordt en links in slechts een klein gedeelte van het linker nasale onderste kwadrant eenige lichtgewaarwording overhoudt. Tegelijkertijd ontwikkelt zich een snel voortschrijdende hydrocephalus internus, die den schedel van 560—615 m.M. omvang doet verkrijgen. De jongen die tevoren nooit goed kon leeren, wordt hand aan hand daarmee suf en bijwijlen zeer euphorisch. Herhaaldelijk heeft hij last van koorts, braakt dan en is incontinent. De oogspierbewegingen, van welke reeds in den beginne een dubbelzijdige ptosis is vastgesteld, worden rechts sterker gestoord dan links. Rechts schijnt het alsof het eerst de musc. rect. sup. uitvalt en het oog, wanneer het naar boven toe bewogen wordt, naar buiten afwijkt, waarna ook de musc. rect. inf., waarbij

het oog naar beneden toe bewogen wordt, naar binnen afwijkt en ten slotte ook de musc. rect. intern., waarbij er een dwangstand van het rechteroog naar buiten tot stand komt, een strabismus divergens. Van het begin af aan was convergentie der beide oogen onmogelijk, maar in het linker oog b.v. werden geen andere stoornissen waargenomen dan een grofslagigen nystagmus naar rechts en naar links, die ook in het rechteroog niet ontbrak. Van den beginne af aan kon worden vastgesteld, dat de pupillen van beide oogen op licht direct en indirect prompt reageerden en zoolang het lijden duurde, het laatst in November 1918, is altijd vastgesteld, dat de pupilreactie intact was. Deze jongen die nog goed loopende binnen kwam, nog hinken kon en alle loopbewegingen nog uitstekend verrichtte, bij wien, bij zijn opname in de kliniek, geen spastische symptomen aan de onderste extremiteiten voorkomen, krijgt in het laatst van Januari 1917 gedurende eenige dagen koorts, waarbij hij braakt, duizelig is en onzindelijk. Vrij snel ontwikkelt zich in aansluiting daaraan een eigenaardige, in hoofdzaak tot de loopbewegingen beperkte, stoornis.

In bed, of wanneer de romp door anderen gesteund wordt, kan hij zijn beenen gebruiken. Maar als hij op zijn beenen wordt gezet, buigt hij het heupgewricht en steekt de beenen in gestreken stand recht vooruit. Dwingt men hem om te staan, dan buigt hij zijn romp achterover en valt achterover, zoodat het loopen geheel onmogelijk geworden is. Dit is sedert altijd zoo gebleven. Tegelijkertijd kon worden vastgesteld, dat in beide beenen, het sterkst rechts, spastische verschijnselen werden waargenomen, voet- en knieklonus en rechts BABINSKI, wat later ook links ontstond. Ook deze verschijnselen zijn na hun ontstaan in Februari 1917 tot aan zijn dood aan influenza-pneumonie in Maart 1920 nauwlijks veranderd.

Na den dood wordt bij dezen patiënt macroscopisch een hersengezwel gevonden, dat tusschen de beide hersenstelen, op den overgang van den aq. Sylvii en den derden ventrikel, in den ventrikel is gelegen. Deze tumor is de aanleiding geworden tot een geweldigen hydrocephalus in de proximaal van den tumor gelegen deelen der hersenen.

HOOFDSTUK III.

ONDERZOEK DER PRAEPARATEN.

Door de welwillendheid van Dr. ERNST DE VRIES werd ik in het bezit gesteld van twee reeksen van doorsneden, de eene gekleurd volgens WEIGERT-PAL, de andere volgens VAN GIESON, die in het laboratorium te Leiden gesneden waren. De doorsneden zijn 1 op de 10 bewaard gebleven, de even nummers werden met WEIGERT-PAL, de oneven volgens VAN GIESON gekleurd, zoodat in elke serie een doorsnede op 20 te mijner beschikking was.

Het stuk hersenen dat in fig. 7 is afgebeeld en waarin de tumor ligt, is loodrecht op de lengterichting van het ruggemerg en der medulla oblongata gesneden. Dus volgens de snederichting, die men gewoon is de snederichting van MEIJNERT te noemen.

Ik begin met de beschrijving van het Weigert-praeparaat en zal mij bepalen tot de beschrijving van praeparaat No. 1480, van het daaruit proximale gedeelte der serie.

1e omdat in dat gedeelte zich de geheele tumor bevindt.

2e omdat in het daaronder gelegen gedeelte, cerebellum, pons, oblongata en cervicale merg, geen noemenswaardige veranderingen werden gevonden.

In dit praeparaat is beiderzijds het distale einde van den n. N. IV getroffen. Het gaat door het middelste derde deel van de Varolsbrug, treft de commissura van WERNEKINK en treft op den overgang van de voorste en achterste heuvels het mesencephalon.

De aquaeductus SYLVII is in sterke mate uitgezet. Het centrale buisgrauw dat hem omgeeft is dientengevolge samengedrukt. De ventrale uitlooper van dit buisgrauw tusschen de beide fasciculi longitudinales is dientengevolge zeer breed geworden. Hij wordt door een aantal vezelbundeltjes, die de twee f. l. p. met elkander vereenigen van de raphe segmenti afgescheiden.

In den ventralen uitlooper der s. gr. centralis komen nog geen krui-

sende wortelvezels voor.

Door de afplatting die het centrale buisgrauw in ventrale richting heeft ondergaan, zijn de beide f.l.p. naar ventraal en terzijde gedrongen en ligt de trochlearis-kern eveneens in ventrale en laterale richting opzij gedrongen, zooals in fig. 8 geteekend is; schijnbaar van de middellijn af.

In de daaraan beantwoordende doorsnede der serie volgens VAN GIESON (N. 1450) vindt men in beide trochleariskernen nog vrij veel groote cellen terug; ook in den ventralen uitlooper worden veel kleinere cellen van de waaivormige kern tusschen de 2 trochleariskernen in groot aantal gezien. Maar tevens is dit geheele veld rijk aan gliacellen, zoodat het moeilijk is uit te maken of er geen veranderingen in de cellen zijn. Maar sterk kunnen die toch niet zijn, omdat reeds in de geteekende doorsnede (zie fig. 8 van N. IV) volkomen intacte wortelvezels lateraal weggaan.

In meer distale doorsneden, (No. 1300—1200) vindt men voorts fraaie, niet gedegeneerde trochleariswortels langs den zijwand van de grisea centralis loopen.

Over hun kruising in het velum medullare is moeilijk te oordeelen, omdat ook de in fig. 7 zichtbare snede door het cerebellum het velum medullare heeft doorsneden.

De nervus trochlearis schijnt echter niet sterk veranderd te zijn en haar uitgetreden wortels mogen dan smal zijn, maar vertoonen in het WEIGERT-paeparaat goed behouden wortelvezels. In doorsnede 1500 verschijnen dan in den ventralen uitlooper der grisea centralis de eerste distale kruisende wortelvezels van den N. oculomotorius en in fig. 9 is het meest distale einde der kern van die zenuw geteekend (praep. No. 1520). Zij doet zich voor als een kern, die lateraalwaarts is verplaatst en waarvan het dorsale deel in ventrale richting is omgebogen. De lengte-as der kern, die in het normale praeparaat in ventro-dorsale richting naast den f.l.p. in de middellijn loopt, ligt hier medio-lateraal. Met de kern is echter ook de f.l.p. lateraalwaarts verplaatst. Alles als een gevolg van de geweldige verwijding van den aquaeductus SYLVII, waarin de tumor thans met haar meest distale einde verschijnt. Hij is met den kamerwand vergroeid en vult van de rechterzijde uit het lumen van den verwijden aquaeduct, op een kleine

links te vinden ovale ruimte na, geheel op. De tumor is zeer vaatrijk, maakt in de VAN GIESON-paerparaten den indruk van een sarcoma te zijn. Hij heeft het ependyma uiteengedrongen, zoodat men er slechts hier en daar plaatselijke overblijfselen van vindt. Op sommige plaatsen zijn echter die ependyma-stukken zeer gewoekerd en gaan met hun cellen zoo geleidelijk over in de celstrengen, die men voor stroken van een spoelcel-sarcoom zou kunnen houden, dat nadere overweging de vraag doet rijzen of er niet veel eer van een ependymtumor gesproken moet worden. Dit wordt zelfs waarschijnlijk, omdat in de meer proximale doorsneden de tumor een groot aantal kleinere en grootere holten blijkt te bevatten, van welke de grootste 2 tot 3 m.M. doorsnede bezitten. Al deze holten zijn met gewoekerde ependyma-cellcn bekleed (zie bijv. GIESON-paerparaat No. 1850) en het is dus wel aan te nemen dat hier een tumor, uitgaande van de cellen van het ependyma, bestaat.

Zooals uit fig. 9 blijkt is van den nucleus N. III in het distale 3e deel, de ventrale kern en een deel van de dorsale kern geraakt; van deze laatste uit gaan een groot aantal zich kruisende wortelvezels naar den ventralen uitlooper der substantia grisea centralis.

In de middellijn worden nog geen cellen gevonden. De centrale kern is hier nog niet getroffen. Eerst in de volgende doorsnede, No. 1600, wordt het distale einde der centrale kern (kern van PERLIA) zichtbaar.

De verhouding is dan zoodanig, als zij in fig. 10 is afgebeeld.

De tumor vult thans den aquaeductus volkomen op, dringt de substantia grisea in alle richtingen, maar vooral in dorso-ventrale richting, op zijde.

De nucleus N. III en de f.l.p. zijn nu niet meer alleen in laterale richting verdrongen. De laterale grensvlakte wordt tevens in ventrale richting ingebocht.

Van den n. N. III ziet men een groot stuk der ventrale kern, die tusschen de fasciculi van den postero-lateralen bundel uitloopers uitzendt en een veel kleiner stuk van de dorsale kern, waaruit nog altijd vezels ontspringen, welke in mediale richting loopen en zich in den ventralen uitlooper der s. gr. centr. kruisen. Dorsale en ventrale kern samen vormen de kern die men heden ten dage als de laterale kern van den n. N. III beschrijft. Een groot aantal intacte wortelvezels ont-

springen uit deze kernen aan weerszijden en zoeken hun weg door en om de roode kern naar buiten. In het midden is echter een nieuwe kern, de centrale oculomotorius-kern (kern van PERLIA) gekomen, waaruit eveneens intacte gekruiste wortelvezels ontspringen. De bind-arm-kruising is te dezer hoogte bijna geëindigd. Alleen het ventrale deel der vezels in de commissura van WERNEKINK was overigens in alle voorafgaande doorsneden afgeplat.

Reeds in deze doorsnede ziet men, dat de van hieraf snel in omvang toenemende tumor, zoowel dorsaal de commissuur, de voorste beide heuvels van het mesencephalon, als ventraal de kruising van MEIJNERT en van FOREL voor zich uitdrijft. Reeds in doorsnede 1600 heeft de tumor zoowel den dorsalen als den ventralen wand van den aquaeduct doorbroken, en treedt hij daar aan de oppervlakte van het zenuwstelsel.

Aldus wordt het beeld gevormd, dat van doorsnede no. 1700 in fig. 11 is gefotografeerd. Men ziet dan in het midden den van den wand van den aquaeduct uitgaanden tumor, welke ventraal de commissura van MEIJNERT en FOREL heeft doorbroken. De ventrale doorbraak heeft plaats gehad langs den proximalen wand van de commissuur van WERNEKINK en heeft de FORELsche kruising, alsmede het ganglion interpedunculare geheel vernietigd. Daarmee werd het mogelijk, de hersenstelen uit elkaar te dringen en lateraalwaarts te doen afwijken. Men ziet dus in fig. 11 beiderzijds intacte wortels van den N. oculomotorius naar buiten treden. Beiderzijds is de zijdelings verdrongen pes pedunculi ongedeerd. Ook vindt men een volkomen normale substantia nigra en is de roode kern met de haar omgevende mergmantels geheel ongedeerd gebleven.

Toch schijnt het, alsof de drukking die dorsaal en ventraal den aquaeductuswand deed barsten, ook een component naar de rechterzijde toe heeft gehad, zoodat de rechterhelft van de hemispheer naar achter gedrongen wordt. Van nu af aan treffen de doorsneden de rechter helft der hemispheer veel verder naar voren toe, dan zij de linkerhelft der hemispheer treffen. Van nu af aan behoudt de tumor zijn plaats en wordt al spoedig het achtereinde van den thalamus getroffen. Het blijkt dan dat de tumor, die het ganglion interpedunculare geheel heeft vernield, geen invloed op den fasciculus retroflexus heeft gehad.

Beiderzijds ziet men rechts in doorsnede 1840, en links in doorsnede 1980 een volkomen intacte MEIJNERTSche bundel ontspringen uit het eveneens intacte ganglion habenulae. En ofschoon de tumor den lateralen wand van het centrale buisgrauw sterk terzijde dringt, en plaatselijk geheel vernietigt, blijft bezijden langs den medialen rand van de roode kern de samengedrukte MEIJNERTSche bundel uitstekend zichtbaar. In alle doorsneden vindt men de roode kern intact, wanneer men het WEIGERT-PAL-praeparaat bestudeert. Maar wel schijnt het in de VAN GIESON-praeparaten, alsof er toch een groot aantal der groote cellen uit de roode kern zijn weggevallen, vooral in het dorso-mediale, distale einde ervan.

In het VAN GIESON-praeparaat is de roode kern in de eerste plaats gekenmerkt door haar buitengewoon grooten rijkdom aan kleine korrels, die overal te vinden zijn in de mazen van het netwerk waardoor de kern gevormd wordt. Het gebeurt niet zelden, dat men een groot aantal dezer korrels opeengehoopt vindt rondom de schim van een groote cel. Het mag dus aangenomen worden dat een groot aantal dezer korrels met haematoxyline gekleurde kernen zijn van gliacellen (trawantcellen), welke de degenererende groote cellen hebben opgeruimd. Het verlies van groote cellen in de mazen en de toeneming van de daarin voorkomende glia zou in samenhang kunnen staan met de doorbreking van de FORELSche kruising, waardoor de rubrospinale bundel was afgescheiden van haar oorsprongscellen in de roode kern.

Indien dit het geval is, dan gelukt het desalniettemin om een bepaald gedeelte van de roode kern, waarin het celverlies volkomen is, aan te wijzen als oorsprong van den rubrospinalen bundel. Slechts kan gezegd worden, dat de verandering het sterkst is in het distale einde van de roode kern en daarin weer meer uitgesproken dorsaal en mediaal dan ventraal en lateraal.

De substantia nigra heeft niet geleden, en men vindt daarin de gewone groote cellen.

De volgende figuur is een fotografische reproductie (fig. 12) van de rechterzijde van doorsnede 1860 en de buitenzijde van doorsnede 2060. Daaruit wordt meteen duidelijk, hoezeer door den tumor de rechterhelft van den hersenstam in zijn dorsale gedeelte naar achteren is gedrongen, terwijl de ventrale helft ongeveer

op zijn plaats is gebleven. Deze doorsnede is afgebeeld, ten einde duidelijk te doen uitkomen, dat de drukking, die op den voorwand van den derden ventrikel inwerkte, het chiasma en de nervi optici geheel vernield heeft. En nu ziet men aan beide zijden, waar het corpus geniculatum laterale is aangetroffen, geen enkele merghoudende vezel uit den tractus opticus daarin overgaan. Bovendien ziet men in de VAN GIESON-paeparaaten, dat er van de daarin voorkomende cellen, noch van de groote die in ventrale rij zijn geplaatst, noch van de kleinere, noch in den kop, noch in den staart van dit ganglion eenige cel is overgebleven. Het geheele ganglion is veranderd in een gliarijke massa.

Maar terwijl men aan de rechterzijde (coupe 1860) den steel getroffen ziet, en met de intacte substantia nigra, de zona incerta en het proximale einde van de roode kern door een fraaien mergmantel omgeven, ziet men dat aan de buitenzijde (coupe 2060), waar eveneens de steel getroffen is, de coupe in het ventrale deel door een meer proximaal gelegen niveau gaat; juist omgekeerd als in het dorsale deel het geval is, waar het diencephalon in een veel meer proximaal niveau is getroffen in coupe 1860, dan in coupe 2060.

Aan de buitenzijde der hier afgebeelde fotografie vindt men aan den steel het linker corpus mamillare hangen, gelijk het in diezelfde coupe ook aan den rechter steel hangt. Het linker corpus geniculatum laterale is evenals dat aan de rechterzijde volkomen gedegenereerd, geen cel is meer daarin over. In het aangrenzende deel van den tractus opticus is geen enkele vezel bewaard.

De substantia nigra is ongedeerd. In de regio subthalamica ziet men het proximale merg van de roode kern uitstralen en wordt de bundel van VICQ d' AZYR getroffen. Maar het pulvinar thalami en het corp. genic. mediale zijn, hoewel deze doorsnede van de vorige verschilt, ongeveer op gelijke hoogte geraakt. De tumor is te dezer plaatse tusschen corpora mamillaria en infundibulum aan de oppervlakte gekomen.

In de volgende doorsnede (coupe 2220) waarvan een fotografische reproductie in fig. 13 is afgebeeld, zien we den derden ventrikel doorsneden in het proximale derde gedeelte van den tumor. Zij gaat door het infundibulum.

Aan de rechter, veel verder proximaal dan links getroffen, zijde ziet men de intacte capsula interna tusschen diencephalon en striatum heenloopen. Het striatum rust op de commissura anterior, die ongedeerd is en men ziet nog een stuk van den nucl. amygdal. getroffen. In het striatum onderscheidt men putamen van een drieledigen globus pallidus, en men ziet dat de ansa lenticularis zich om de punt van den globus pallidus heen slaat; daar dichtbij vindt men in de substantia grisea de fornix.

Van het diencephalon is de nucleus lateralis en de nucleus reticularis geheel en al gaaf, maar de mediale gedeelten van den thalamus en ook het mediale gedeelte van den nucleus anterior zijn door het diffuus indringen van den tumor geheel van gedaante veranderd. De tumor heeft zich hier niet meer bepaald tot het indrukken van de substantia grisea centralis en de commissura media, maar is in de middelste thalamuskernen gedrongen. Men vindt den tract. opticus weer als een bundel zonder merghoudende vezels.

De buitenzijde is veel meer distaal getroffen, men vindt den hersensteel daar nog vrij dicht aan de oppervlakte, in haar midden ongeveer, vergezeld van den tract. opticus zonder merghoudende vezels. Men vindt in het ventrale deel van de substantia grisea centralis de columna fornicis en ook den bundel van VICQ d'AZYR.

De regio subthalamica wordt getroffen door de kern van LUYS en door den bundel van FOREL, die over het corpus subthamicum heen loopt.

Van het striatum is nog niets te zien. Wel is de laterale en ventrale thalamuskern getroffen, maar het mediale deel van den thalamus is geheel in den tumor opgegaan. Het treft in deze doorsnede, dat de fornixzuil aan de buitenzijde veel kleiner is dan aan den rechterkant, kennelijk in verband hiermee, dat de tumor bij zijn doorbraak tusschen de corpora mamillaria het linker corpus mamill. in sterker mate heeft verwoest dan het rechter. In de laatste doorsnede die wij thans zullen beschrijven (doorsnede 2400) is het einde van den tumor te zien (fig. 14). Hij gaat door den zeer verwijden derden ventrikel, door het vooreinde van het infundibulum, welke aan beide zijden het merglooze chiasma draagt.

Rechts is het proximale einde van den nucleus anterior getroffen,

rustend op het buitenste been der capsula interna, die den thalamus van het striatum afscheidt, waarvan men putamen en het eerste lid van den globus pallidus onderscheidt. De commissura anterior is op het punt om naar de overzijde door te breken. De columna fornicis treedt vrij in den ventrikel uit. Links is de thalamus in een veel meer distaal vlak getroffen, en ofschoon het meest dorsale gedeelte van den thalamus bij het praepareeren is afgesneden, herkent men een laterale kern, reticulare kern, mediale kern en voorste kern. De fornix-zuil is aan deze zijde veel kleiner dan aan de andere en het corpus striatum is hier nog nauwelijks zoover proximaal geraakt als het in de vorige snede was. Maar men ziet hier een volkomen intact pulvinar, een intacten globulus pallidus door een fraaie ansa lenticularis ventraal begrensd.

Tot zoover de beschrijving der praeparaten waarin de tumor aanwezig is.

Vatten wij die beschrijving samen, dan vinden wij de volgende stellige resultaten:

10. Een tumor, ontstaan in den wand van den aquaeduct bij den overgang in den derden ventrikel heeft in dorsale en ventrale richting de ventrikelgrenzen doorbroken en heeft aan de zijdelingsche grenzen ervan het zenuwstelsel vernieuwd en in den tumor opgenomen.

20. De doorbraak aan de ventrale zijde van den aquaeduct is distaal langs de commissuur van WERNEKINK gegaan en proximaal tusschen de beide corpora mamillaria heen zonder het infundibulum te deren.

30. Aan de ventrale zijde vernietigt de tumor:

a. het proximale deel van den nucleus N. III, zoodat slechts het meest distale einde van de centrale kern en het meest distale einde van de zgn. laterale kern oculomotoriusvezels uitzendt.

b. De FORELSche commissuur wordt geheel vernietigd en daarmee de tractus rubrospinalis. Het corpus interpedunculare is niet meer te vinden en slechts een deel van de commissuur van MEIJNERT.

c. De corpora mamillaria worden uit elkander gedrongen en het linker is veel kleiner dan het rechter.

40. Aan de dorsale zijde vernietigt de tumor:

- a. de commissuur tusschen de beide voorste heuvels van het mesencephalon.
- b. De commissura posterior cerebri.
- c. Hij dringt het achtereinde der thalami uit elkander, maar spaart de gangliones habenulae en den daaruit ontsprongen fasciculus retroflexus.

50. Aan de laterale zijde van den aquaeduct vernietigt de tumor:

- a. de substantia grisea centralis, langs de geheele oppervlakte in het distale einde van den derden ventrikel.
- b. hij gaat over in de commissura media van het diencephalon en vernietigt te dier plaatse de mediale thalamuskern en het distale einde van den nucleus anterior.

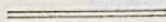
60. De tumor heeft geleid tot een geduchten hydrocephalus internus; vooral voor, maar ook een eindweegs achter den tumor, waar hij wel tot extensie van den aquaeduct, maar niet tot verwijding van den vierden ventrikel heeft geleid.

Door dien hydrocephalus zijn het infundibulum en het chiasma der gezichtszenuwen zoodanig gerekt, dat het gekomen is tot een volkomen vernieling der daarin loopende optische vezels. Dientegevolge is er secundair in het corpus geniculatum laterale een volkomen celverlies ontstaan.

70. Ofschoon door den tumor in de middellijn de beide helften van den hersensteel opzij zijn gedrongen, is het toch opvallend, hoe weinig het daarin aanwezige zenuwstelsel is veranderd.

Behoudens celverlies in de roode kern, dat wij gemeend hebben afhankelijk te mogen maken van de doorbraak door de FORELSche kruising, konden wij geen veranderingen aantoonen, noch in den pes pedunculi, noch in de substantia nigra, noch in het corpus subthalamicum en evenmin in den mergmantel rondom de roode kern.

Striatum en de zijdelingsche gedeelten van den thalamus werden geheel intact gelaten. Wij zullen nu nagaan, of het mogelijk is de hier gevonden anatomische veranderingen in verband te brengen met de verschijnselen die de patiënt tijdens het leven heeft vertoond.



HOOFDSTUK IV.

OPMERKINGEN NAAR AANLEIDING VAN HET IN DE VORIGE HOOFDSTUKKEN BEHANDELDE.

Het zal thans noodzakelijk zijn een poging te doen, om hetgeen anatomisch werd vastgesteld in verband te brengen met hetgeen de ziektegeschiedenis ons heeft geleerd. Dan schijnt het mij in de eerste plaats belangrijk toe, dat de jonge man, die met verschijnselen van slechter zien, nystagmus en stoornissen in de oogspierbewegingen in het najaar van 1916 werd opgenomen, onder het beeld van hoofdpijn, braken en lichte temperatuurverhoging, binnen eenige weken in sterke mate verergert en in dien tijd het gebruik van zijn onderste ledematen bijna geheel verliest, ofschoon hij tevoren vrij goed liep. Dat de tumor voor dien tijd heeft bestaan, is in hooge mate waarschijnlijk, en er werd ook klinisch aangenomen, dat er een hersengezwel bestond.

Er is echter tevens een zekere waarschijnlijkheid, dat het tijdstip van verergering samenvalt met het oogenblik, waarop de tumor den ventralen en den dorsalen wand van den aquaeduct doorbreekt en vooral door zijn ventralen doorbraak een tijd lang ernstige, en misschien ook lichte meningitische verschijnselen heeft veroorzaakt. Dit wordt te meer waarschijnlijk omdat, na het tijdperk van verergering er weder een tijdperk van relatieven stilstand intreedt en dat daarna de toestand relatief gesproken stationair blijft. Indien dit zoo is, en het oogenblik van den ventralen doorbraak samenvalt met het tijdperk van ongeveer een maand, waarin hij ziek is geweest, dan geven de hier gevonden anatomische verhoudingen eenige belangrijke aanwijzingen.

Ten eerste wat betreft de oogspierbewegingen. Van den beginne af staat het vast, dat er bij dezen jongen een stoornis is in de convergentie, zoodanig, dat deze verlamd is en dat er eenige neiging, vooral van het rechteroog bestaat, om naar buiten te divergeeren.

Het blijkt dat de doorbraak zoodanig plaats vindt, dat slechts een

onaanzienlijk deel van het distale einde van de centrale kern nog bewaard is gebleven, terwijl al wat proximaal ervan ligt vernietigd is. Zeker is de centrale kern voor het grootste gedeelte verwoest en de reeds meermalen uitgesproken stellingen (MONAKOW, BROUWER enz.), die synergieën in de oculomotoriuskern zoodanig localiseeren, dat *de centrale kern de convergentiebewegingen beheerscht*, zouden dus in dit geval een steun vinden, temeer, omdat dit verschijnsel door het geheele ziekteverloop blijft voortbestaan. Maar ook is het merkwaardig, dat deze jongen reeds met een beiderzijds beperkt gezichtsveld in behandeling komt, en dat die gezichtsveldbeperking na zijn ziekte eigenlijk zeer weinig toeneemt. Het is zonder meer duidelijk, dat deze gezichtsveldbeperking moet worden toegeschreven aan de enorme verwijding die de infundibulair-streek van den derden ventrikel heeft ondergaan en aan de uitrekking van het chiasma. Toch blijft, zoolang er nog gezichtsveld is, de pupilreactie bestaan en zulks ondanks het feit, dat het geheele voorste gedeelte van de oculomotoriuskern en daarmee de WESTPHAL-EDINGERSche kern niet meer in het praeparaat is te vinden. Wanneer dus inderdaad al in 1916 de ventrale doorbraak is begonnen en daarvoor pleit veel, wat zoo aanstonds volgen zal, dan heeft de patiënt ondanks slecht gezichtsveld en gedeeltelijk vernielde opticusvezels, toch eenige jaren pupilreactie gehad, zonder dat de kern van WESTPHAL-EDINGER aanwezig was.

Het is dus hier wederom waarschijnlijk, dat de *pupilreactie kan plaats vinden, zonder dat men in het bezit is van bovengenoemde kern*. Dit is ook door LATUMETEN in navolging van MONAKOW verdedigd. En wij zouden ook hier weer moeten aannemen, dat de pupilreactie kan plaats vinden, wanneer alleen het distale deel van den nucleus oculomotorius ongeschonden aanwezig is. Het is jammer, dat uit den allerlaatsten tijd van zijn ziekte, toen hij volkomen blind was, de pupilreactie niet meer in de ziektegeschiedenis is genoteerd. Maar aangezien het anatomisch praeparaat ons leert, dat er in het chiasma en in de beide tractus optici alle vezels ontbreken, dat de corpora geniculata beiderzijds hunne cellen hebben verloren, is het wel duidelijk, dat met deze oorzaak van volkomen blindheid ook de pupilreactie bij den patiënt verloren is gegaan.

Eindelijk vinden wij reeds bij den aanvang vermeld, dat er beider-

zijds naast protrusio bulbi een zeer duidelijke ptosis is, die eveneens tot aan den dood toe blijft bestaan. Met het oog op de vraag, of de musculus levator palpebrae, naar voor, naar achter, of over het geheele zijdelingsche deel van den oculomotorius is gelocaliseerd, kunnen wij hier dus vermoeden dat ptosis mogelijk is als het voorste deel van de oculomotoriuskern vernietigd is, want stellig is het proximale einde der kern vroegtijdig vernield geworden.

Het opmerkelijke, dat bij dezen patiënt na zijn verergering een zoo geduchte stoornis der bewegelijkheid in de onderste extremiteiten is ontstaan, doet de vraag rijzen of deze bewegingsstoornis in verband kan worden gebracht met de anatomisch vastgestelde vernietiging van de kruising van FOREL, waardoor een belangrijk aandeel van de zgn. nevenpyramidebanen, de beide tractus rubrospinales in hun kruising vernietigd zullen zijn. Want het is opmerkelijk dat deze jonge man, die voor den 24en Januari 1917 nog goed kon loopen en staan, na zijn koortsaanval die op 5 Februari geëindigd is, toen hij eenigen tijd later werd onderzocht, zeer eigenaardige bewegingsstoornissen vertoond heeft. Ontleden wij die stoornissen nader dan vinden wij genoteerd:

1e. Dat rechts en links knie- en achillespeesreflexen verhoogd zijn, wat tevoren het geval niet was; dat beiderzijds kloni zijn op te wekken, rechts in sterkere mate dan links, wat evenmin tevoren was waargenomen; dat beiderzijds BABINSKI was ontstaan, evenmin voor dien tijd vastgesteld.

2e. Dat, zooals fig. 3 ons leert, zijn beenen als hij op den grond wordt gezet, maximaal worden gestrekt, zoodat er overstrekking in het kniegewricht ontstaat, het linkerbeen met den buitenrand van den voet op den grond wordt gesteld, terwijl de rechtervoet neiging tot equinoverusstand vertoont.

Duidelijk is ook die strekking der onderste extremiteiten in fig. 4, maar vooral, dat het rechterbeen met den binnenrand van den voet op den grond en in lichten equinoverusstand is.

Deze stijfheid, wanneer hij op zijn beenen wordt gezet, heeft men in de kliniek kunnen vaststellen zoolang hij daar verpleegd is geweest, dat is tot 24 September 1918, toen hij naar Endegeest is vertrokken. Daar zijn geen pogingen meer in het werk gesteld, hem te

laten loopen en vinden wij alleen vermeld, dat hij op een potstoel werd gedragen en dan kon zitten, zonder dat er in het ooglopende stijfheid kon worden vastgesteld.

3e. Dat hij spontaan niet in bed kon opzitten; dat hij aan de beenen gesteund (zie fig. 4) kon staan, maar tevens, dat hij dan, zoodra hij werd losgelaten achterover viel.

Vragen wij thans of deze verschijnselen vereenigbaar zijn met de op experimenteele gronden steunende meeningen van RADEMAKER, omtrent de functie der roode kern verdedigd, dan ben ik van meening, dat daarvoor inderdaad veel pleit.

In de eerste plaats valt het niet te ontkennen, dat na de verering van 24 Januari tot 5 Februari 1917, door mij gelijkgesteld met de doorbraak, dus met de vernietiging der FORELSche kruising, spastische verschijnselen optreden in de onderste ledematen, die er tevoren niet zijn geweest.

Zij konden in de ziektegeschiedenis (reflexverhooging, kloni) en in de fotografie worden vastgelegd en waren, zoolang hij in de kliniek was, steeds weer te vinden; maar men moest naar die spastische verschijnselen zoeken, wilde men ze vaststellen.

Nimmer was die stijfheid zoo groot, zoo intensief en van de typische adductie-flexie-pronatiecontractuur vergezeld als dat gewoonlijk voorkomt bij veel omvangrijker laesies, die tot in de roode kern doordringen. Het duidelijkst bestond dit aan de rechterzijde, links scheen veeleer de supinatiecontractuur aan den voet aanwezig te zijn. Men vergete echter niet, dat in dit geval de roode kern beiderzijds intact blijft (behoudens het wegvallen van een aantal groote cellen) en alleen de FORELSche kruising wordt doorsneden; dat bij menschen nog volstrekt niet vaststaat, of alle verbindingen van de roode kern met de medulla oblongata en het ruggemerg in den rubrospinalen bundel loopen.

Wel echter meen ik te moeten vasthouden, dat in dit geval de vernieling der FORELSche kruising (24 Jan. tot 5 Febr. 1917) gevolgd is door een zeer duidelijke aanduiding van ontherseningsstijfheid, die gedurende het gansche verblijf in de kliniek aanwezig was, waarschijnlijk tot het einde toe heeft bestaan, maar niet zoo in het oogvallend was, dat zij zonder een daarop bijzonder ingesteld onderzoek,

kon worden aangetoond.

Moeilijker is het, om het onvermogen van patiënt zich op te richten, de strekking van de beenen als de romp gebogen is, het achterovervallen als men hem den steun van schouders en rug onttrekt, in verband te brengen met de oprichtingsreflexen, welke bij het proefdier na doorsnijding van de FORELSche kruising te gronde gaan. Daarvoor zijn bij den mensch de oprichtreflexen van veel te gecompliceerden aard en niet genoegzaam bekend. De mogelijkheid, dat dergelijke reflexen, als de labyrinthreflexen en de lichaamsoprichtreflexen der proefdieren van RADEMAKER hier verloren zijn gegaan, durf ik niet uitsluiten, maar evenmin is daarvoor in het klinisch onderzoek eenig bewijs geleverd.

Het feit, dat deze jongen niet meer in bed kon opzitten blijft, en evenzeer het feit, dat hij opgericht, als de steun aan zijn romp onttrokken wordt, achterover viel, en dat dit plaats vond bij de aanwezigheid van een zenuwstelsel, waar de pes pedunculi, de pons en pyramidenbanen in de medulla oblongata en halsmerg intact waren gebleven en alleen de FORELSche kruising verbroken was.

De naam hyptokineses past dus op dit geval en een rubrale stoornis was dan ook tijdens het leven vermoed. Maar van veel grooter belang is, dat Sch. in zijn laatste levensjaar zich niet meer kon oprichten.

Ofschoon ik dus aan sommige waarnemingen van v. SARBÓ allerm minst bewijskracht kan toekennen, ben ik toch overtuigd, dat bij het zich niet kunnen oprichten, het achteruitloopen, het achterovervallen, wanneer men een steun aan den romp ontnemt, of het achterovervallen, als men het hoofd naar achteren buigt, de roode kern direct of indirect een rol speelt.

Het hier beschreven geval is opmerkelijk, omdat er bijna geen andere verwoesting in het zenuwstelsel was, dan die van het centrale buisgrauw, een klein stuk van de mediale thalamuskern, het voorste deel van de oculomotoriuskern en de doorsnijding der raphae ter hoogte van het corp. interpedunculare. Daarbij zijn lichte symptomen van ontherseningsstijfheid waargenomen, samengaan met het zich niet kunnen oprichten en achterovervallen wanneer de steun aan den romp onttrokken wordt.

Het is dus een geval, waarin datgene wat v. SARBÓ als hyptokinesis beschrijft, aanwezig was, terwijl de beide roode kernen hun verbindingen met het ruggemerg misten, en dat is op zichzelf belangrijk genoeg.

Ten slotte zij nog opgemerkt dat, ofschoon er nog geen sprake is van eenige laesie in de pedes pedunculi, die ver terzijde gedrongen zijn, maar door den tumor niet worden gelaedeerd; dat in verband daarmee nergens iets van laesie in den pyramidenbaan wordt aangetroffen, er desniettemin beiderzijds BABINSKI werd gevonden.

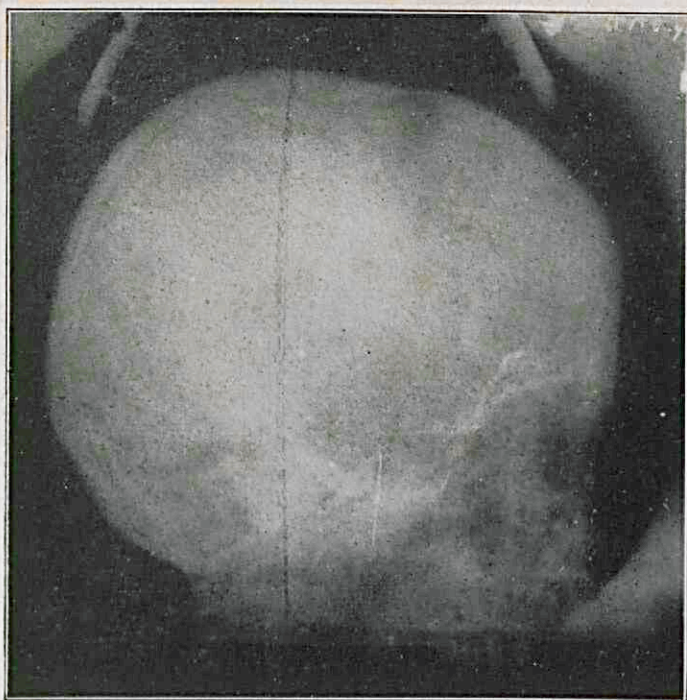
Men weet, dat bij de paralysis agitans, bij de stijfheid in de onderste extremiteiten het symptoom van BABINSKI nimmer wordt gevonden en hier, waar wij meenen te mogen onderstellen, dat uitsluitend de nevenpyramidenbanen, die wij als tractus rubrospinales kennen zijn aangedaan, is dat wel het geval.

Door O. FOERSTER is voor het eerst de veronderstelling uitgesproken, dat het reflex van BABINSKI niets anders is, dan een deel van het flexie- of verkortingsreflex der onderste extremiteiten.

De eenige aannemelijke verklaring, die ik in dit geval voor de BABINSKI weet te vinden, is de meening van WALSHE en KROLL, dat bij het toenemen van de extensorenstijfheid, de flexiereflex minder uitgesproken zal zijn, zoodat ten slotte alleen de reflex van BABINSKI zal overblijven. In dit geval is werkelijk de BABINSKI het eerst opgetreden toen de ontherseningsstijfheid optrad.

SAMENVATTING DER CONCLUSIES.

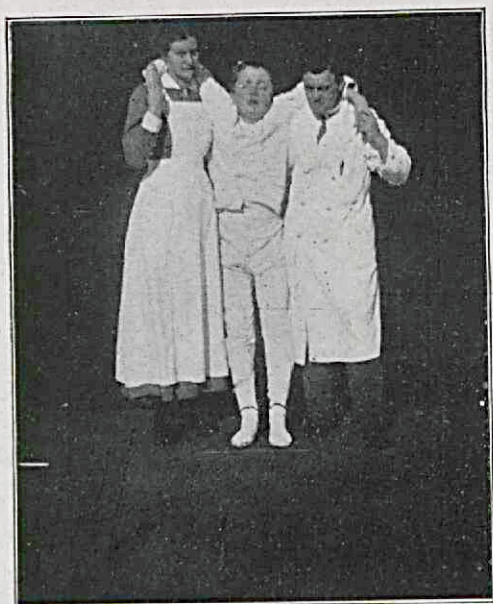
- I. Door vernietiging der roode kernen of hare efferente banen, de tractus rubrospinales, kunnen optreden:
 - 1e. Stoornissen in het behoud van het lichaamsevenwicht. Deze kunnen zich voordoen als cerebellaire ataxie en als hyptokineses.
 - 2e. Ontherseningsstijfheid.
 - II. De convergentiebeweging der oogen is gelocaliseerd in de centrale kern van den nucl. oculomotorius.
 - III. De pupilreactie kan nog plaats vinden, wanneer de WESTPHAL-EDINGERSche kern vernietigd, en het distale deel van den nucl. oculomotorius nog intact is.
 - IV. Wanneer een hersentumor wordt vermoed, maakt een geheele of gedeeltelijke verlamming van den N. oculomotorius, bij afwezigheid van andere oogspierverlamming, zoodra er ataxie bijkomt, waarschijnlijk, dat hij in de middenhersenen zit.
-



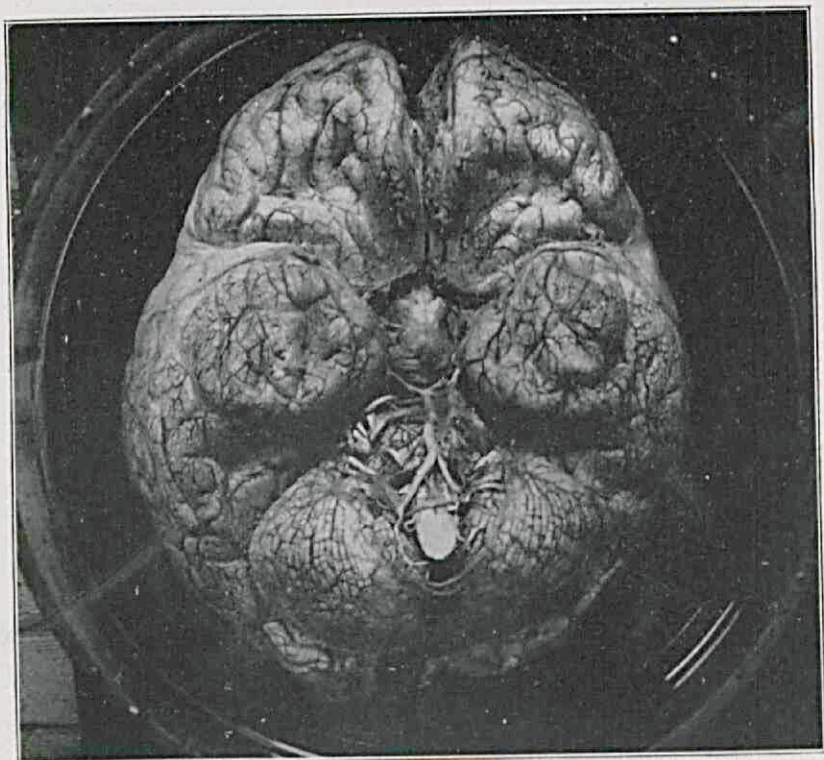
FIGUUR 2



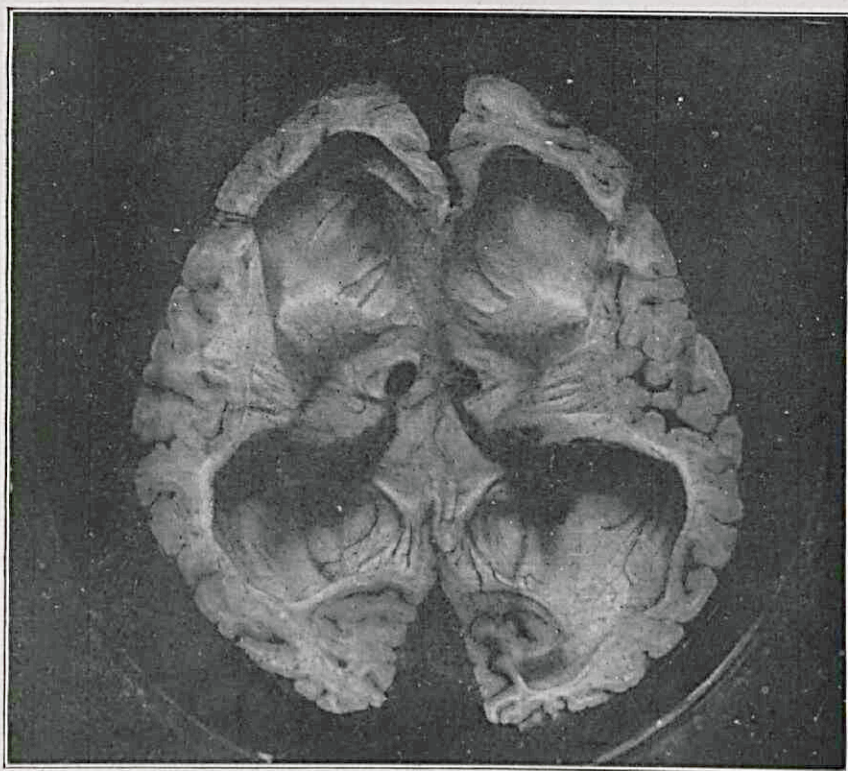
FIGUUR 3



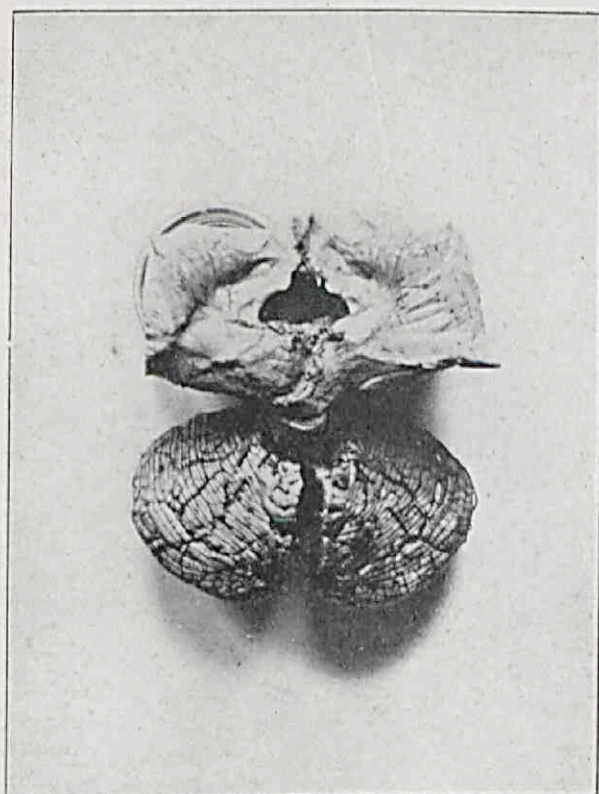
FIGUUR 4



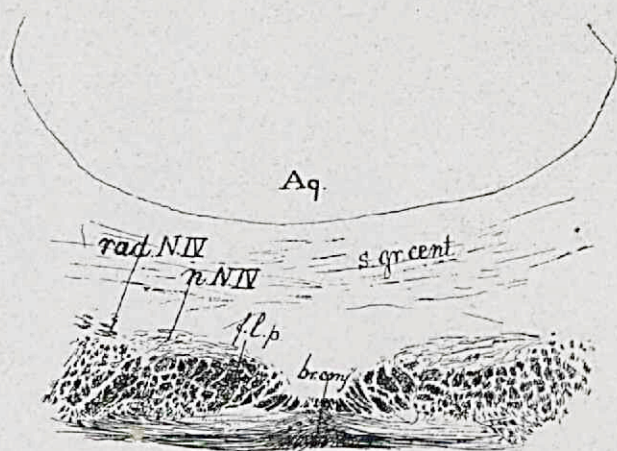
FIGUUR 5



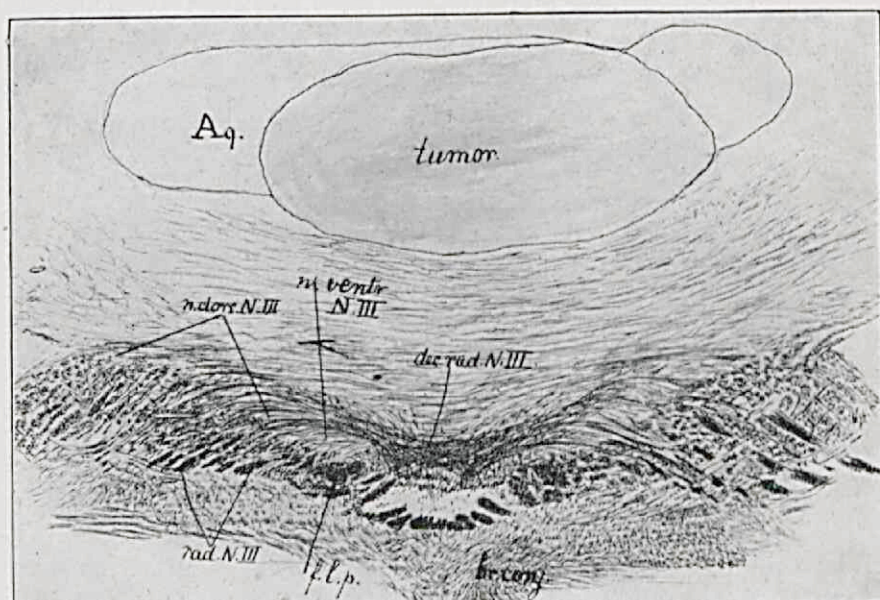
FIGUUR 6



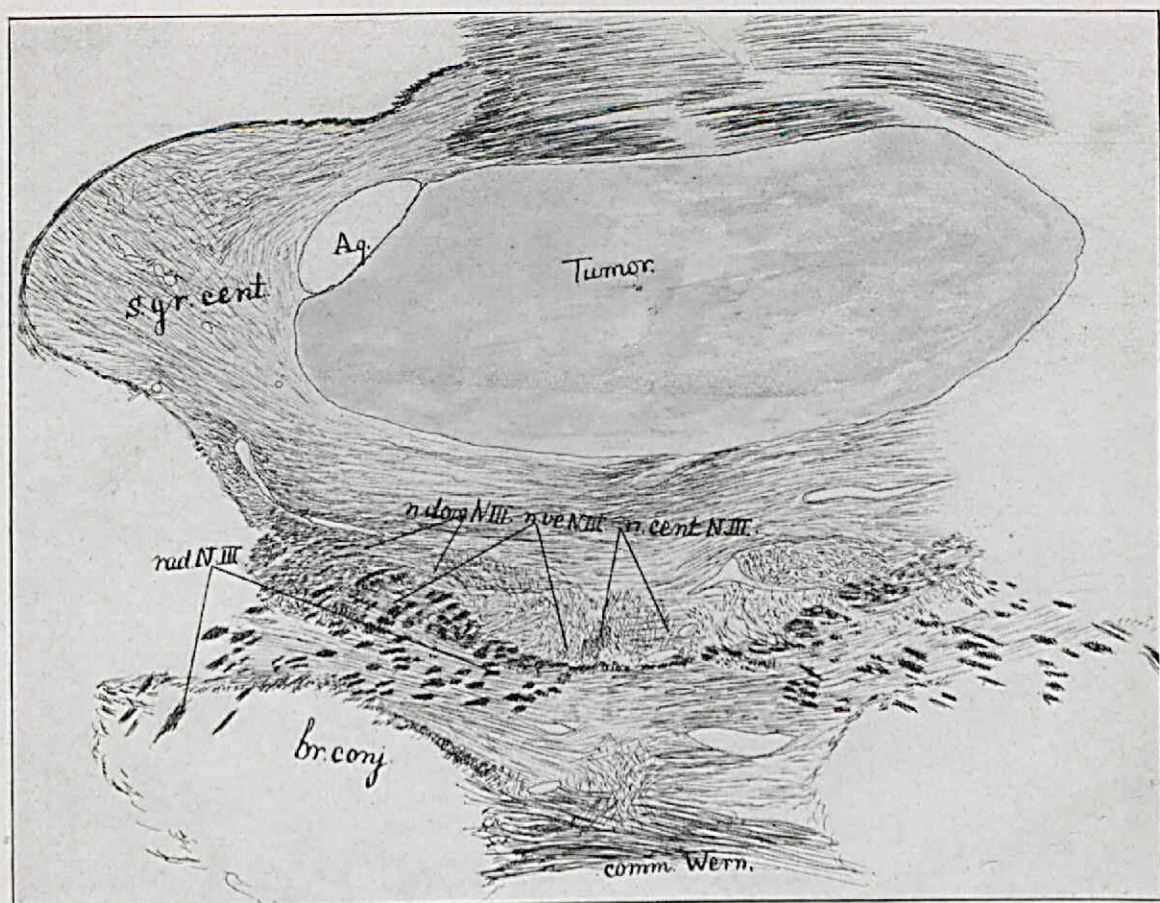
FIGUUR 7



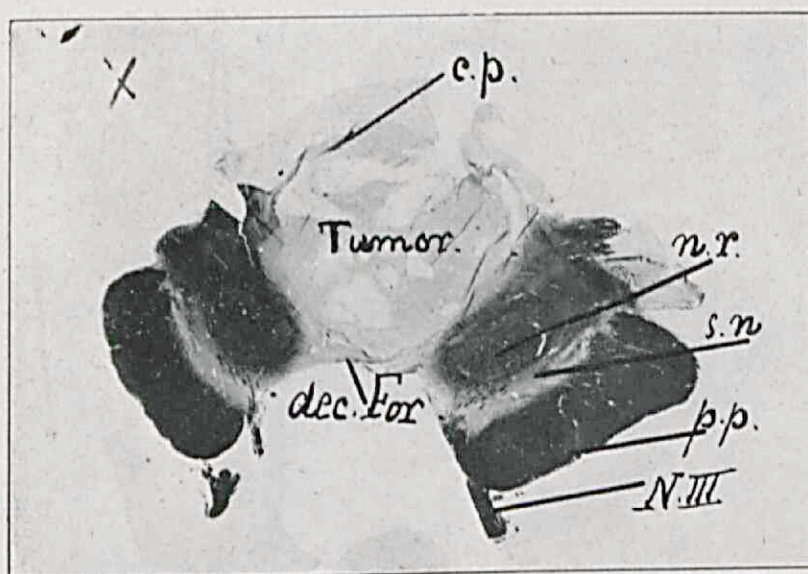
FIGUUR 8



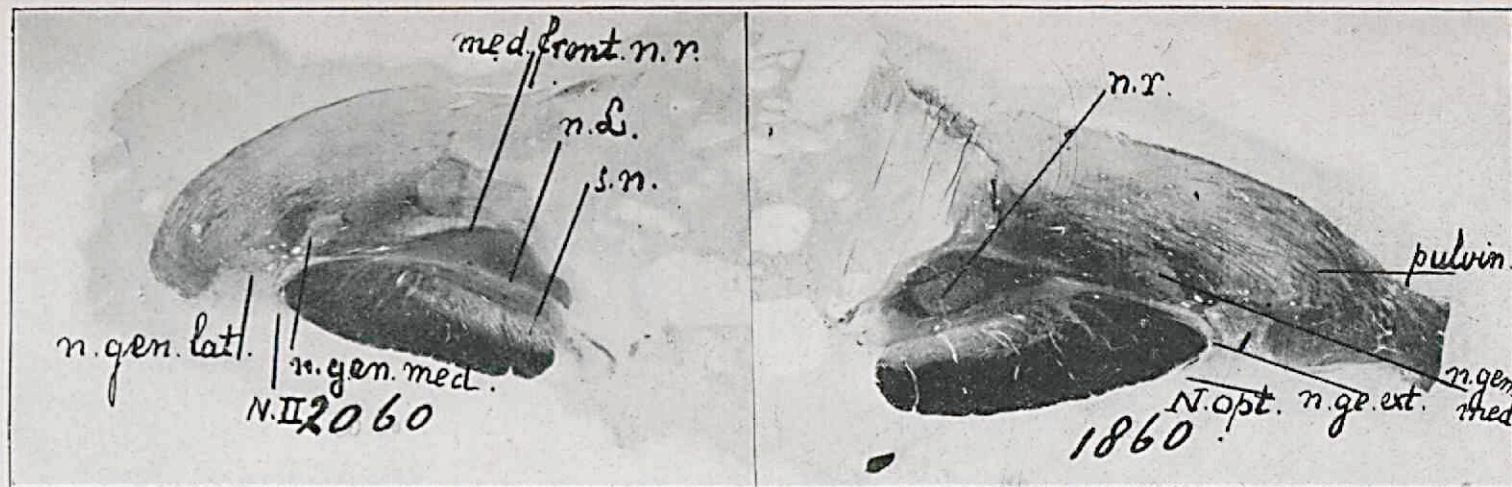
FIGUUR 9



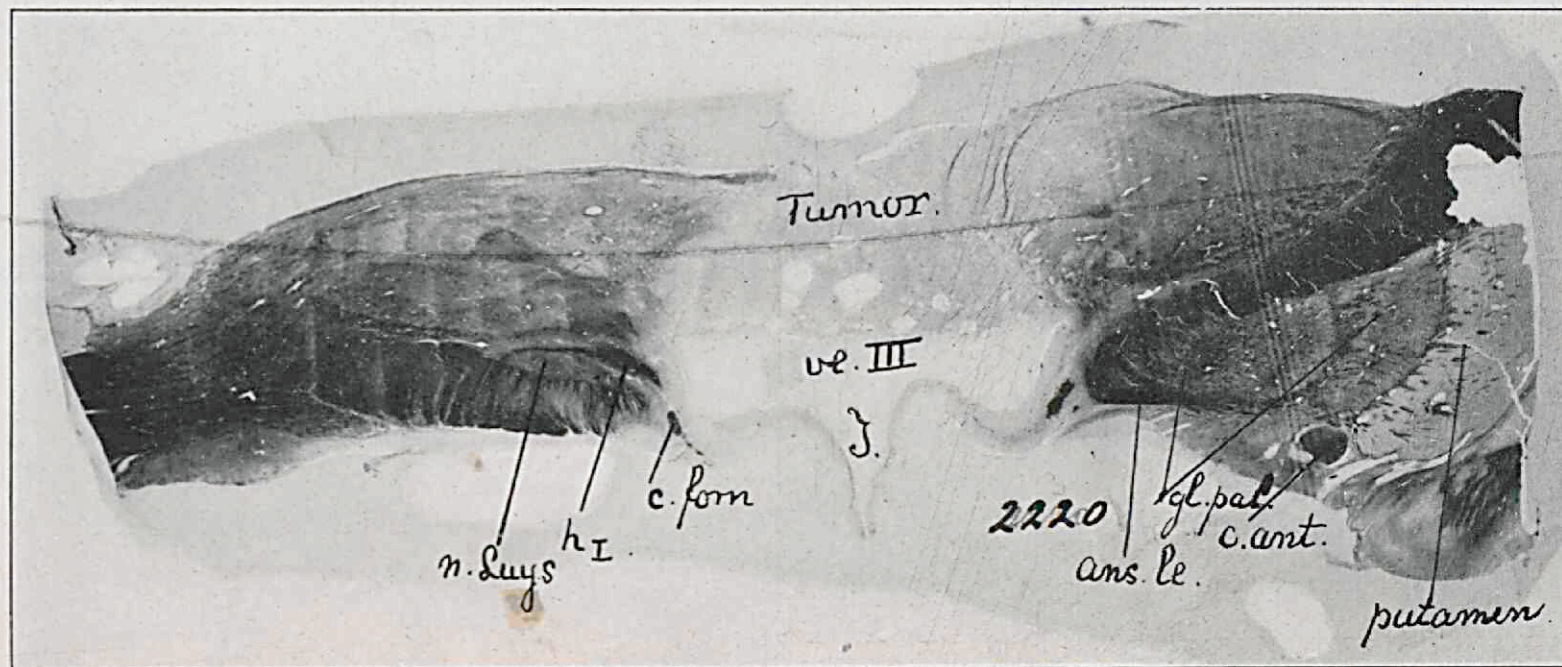
FIGUUR 10



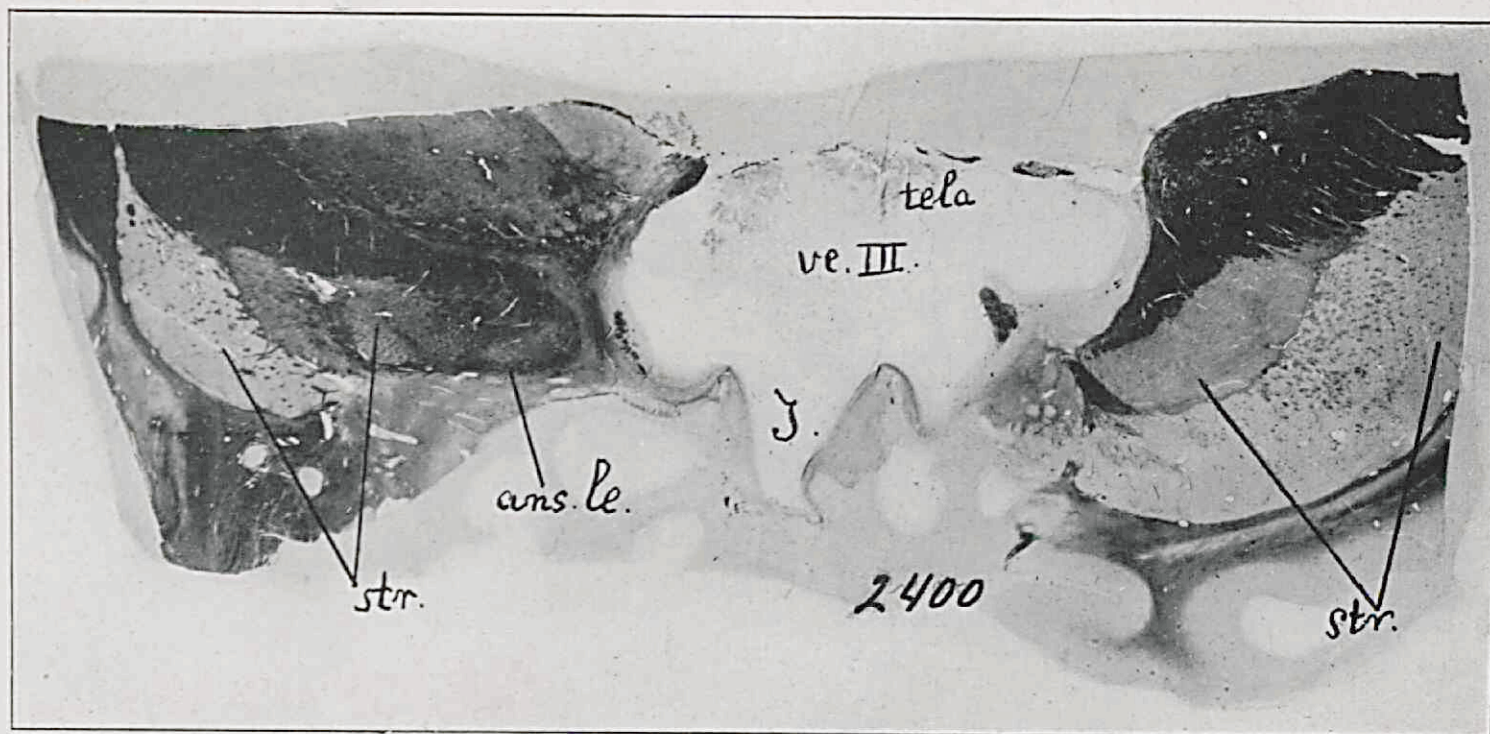
FIGUUR 11



FIGUUR 12



FIGUUR 13



FIGUUR 14

LITERATUUR.

- BARTH, W. — Beitrag zur chronischen progressiven Ophthalmoplegie. Jahrbücher der Hamburger Staatskrankenanstalten. Jhrg. II, 1890. blz. 20.
- BÉCHET, EUGÈNE. — Contribution à l'étude clinique des formes de la maladie de Parkinson. Thèse. Paris 1892.
- BRUNS, L. — Ueber Störungen des Gleichgewichts bei Stirnhirntumoren. Neurolog. Centralblatt. Bd. 10, 1891. blz. 643.
- Die Geschwülste des Nervensystems. 2te Auflage. Berlin 1908.
- Zur differentiellen Diagnostik zwischen den Tumoren des Kleinhirnes und der Vierhügel. Neurolog. Centralblatt. Bd. 13, 1894. blz. 47.
- CHOTZEN. — Berl. Klin. Wochenschr. 1911. blz. 736.
- CLAUDE, HENRI. — Syndrôme pédonculaire de la région du noyau rouge. Revue Neurologique. Tome 23, 1er semestre. blz. 311.
- CLAUDE, H. et M^{lle} LOYEZ. — Ramollissement du noyau rouge. Revue Neurologique. Tome 24, 2e semestre. blz. 49.
- GORDON HOLMES. — On certain tremors in organic cerebral lesions. Brain. Vol. XXVII, 1904. blz. 327, case 4.
- GRASSET, J. — Les centres nerveux. Paris 1905. blz. 211.
- KAPPERS, C. U. ARIËNS. — Die vergleichende Anatomie des Nervensystems der Wirbeltiere und des Menschen. Haarlem 1920. 2ter Abschnitt. blz. 572—597.
- KNAPP, A. — Die Geschwülste des rechten und linken Schläfenlappens. Wiesbaden 1905.
- Die Tumoren des Schläfenlappens. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 42, 1918. blz. 227.
- KOLISCH, R. — Zur Lehre von den posthemiplegischen Bewegungserscheinungen. Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. IV, 1893. blz. 14, Fall 1.

- KRAUSE, F. — Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks. Berlin u. Wien 1911. Bd. II. blz. 533 en 547.
- KROLL, M. — Magnus de Kleynsche Tonusreflexe bei Nervenkranken. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 94, 1925. blz. 462.
- LATUMETEN, J. A. — Over de kernen van den nervus oculomotorius. Utrecht 1924 *).
- LÉVY -- VALENSI. — Le corps calleux. Paris 1910.
- MAGNUS, R. — Körperstellung. Berlin 1924.
- MENDEL. — Tuberkel im Hirnschenkel. Berlin. Klin. Wochenschrift. 1885. blz. 470.
- MINGAZZINI, G. — Der Balken. Mon. a. d. g. Neur. u. Psych. Heft 28. 1922.
- MONAKOW, C. v. — Der rote Kern, die Haube und die Regio subthalamica bei einigen Säugetieren und beim Menschen. Arbeiten aus dem Hirnanat. Institut in Zürich. Bd. 3, 1909. blz. 59. Bd. 4, 1910. blz. 107.
- OPPENHEIM. — Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Bd. II. Kapittel „Der Tumor cerebri“. 1923.
- PFEIFFER, B. — Cysticercus cerebri mit sensorischen, aphasischen und apraktischen Symptomen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 34, 1908. blz. 359.
- RADEMAKER, G. G. J. — Der rote Kern, die normale Tonusverteilung und die Stellfunction. Klin. Wochenschrift. Jhrg. 2, 1923. Nr. 9, blz. 404.
- . De beteekenis der roode kernen en van het overige mesencephalon voor spiertonus, lichaamshouding en labyrinthaire reflexen. Utrecht 1924.
- RAYMOND ET RAYMOND CESTAN. — Sur un cas d'endothéliome épithélioïde du noyau rouge. Revue Neurologique. Tome X. blz. 463. Séance du 15 Mai 1902.
- . Sur un cas de papillome épithélioïde du noyau rouge. Contributions à l'étude des fonctions du noyau rouge. Archives de Neurologie. Tome XIV, 1902. No. 80, blz. 81.

*) Zie daar verdere literatuuropgave over dit onderwerp.

- SAHLI, H. — Lehrbuch der klinischen Untersuchungsmethoden. 1920.
Bd. II, 2te Hälfte, blz. 1109.
- SARBÓ, A. VON. — Ueber Hyptokinesis als Symptom des amyostatischen Syptomenkomplexes bei Encephalitis epidemica. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 75, 1922. blz. 149.
- . Ueber die Hyptokinese als ein Symptom des amyostatischen Symptomenkomplexes der Encephalitis epidemica. Orvosi Hetilap Jhrg. 66, Nr. 23, blz. 231, 1922. Ref. uit Zentr. Blatt f. d. g. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 30, 1922. blz. 171.
- . Ueber Encephalitis epidemica auf Grund der Erfahrungen der 1920er Epidemie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 74, 1922. blz. 285.
- . Ueber „Hyptokinesis“ und „Rubrale Ataxie“ als Symptome der Gehirngeschwülste der mittleren Schädelgrube, speziell des Mittelhirns. Versuch das „Rote Kernsystem“ als Gleichgewichtszentrum aufzufassen. Klin. Wochenschr. Jhrg. 1, 1922. Nr. 32, blz. 1597.
- . Ueber Hyptokinese und rubrale Ataxie, als Symptome der Erkrankungen des Mesencephalon und seiner Umgebung. Das Nucleus ruber-System als Gleichgewichtszentrum. Orvosi Hetilap Jhrg. 67, 1923. Nr. 19, blz. 219. Ref. uit Zentr. Blatt f. d. g. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 33, 1923. blz. 425.
- . Ein Fall von Stirnhirn-Geschwülst mit Beteiligung des Zwischen- und Mittelhirngebietes. Ein neuer, histo-pathologisch unterstützter Beitrag zur „rubralen Ataxie“. Klin. Wochenschr. Jhrg. 4, 1925. blz. 168.
- SCHUPFER, F. — Ueber einen Fall von Gliosarkom im rechten Schläfenlappen. Monatsschr. für Psychiat. und Neurolog. Bd. 24, 1908. blz. 63.
- WALSHE, F. — On variations in the form of reflex movements. Brain. Vol. 46, 1923. blz. 281.
-

VERKLARING DER AFBEELDINGEN.

- Fig. 2. Röntgenfoto van den schedel.
 Fig. 3. Maximale strekking der beenen wanneer patiënt op den grond wordt gezet.
 Fig. 4. Op de beenen gezet en in rug en schouders gesteund, kan patiënt staan.
 Fig. 5. Hersenen van de basale zijde uit gezien.
 Fig. 6. Binnenvlakte der hersenen, met verwijde ventrikels.
 Fig. 7. Stuk hersenen met tumor, waarvan de coupes gemaakt zijn.
 Fig. 8. Doorsnede gaande door nucl. n. IV.
 Fig. 9. Doorsnede gaande door nucl. n. III, distale deel.
 Fig. 10. Doorsnede gaande door nucl. n. III, centrale kern getroffen.
 Fig. 11. Tumor in aq. Sylvii; decus. Foreli doorbroken.
 Fig. 12. Linkerzijde coupe 2060 en rechterzijde coupe 1860.
 Fig. 13. Coupe 2220.
 Fig. 14. Coupe 2400; meest proximale coupe.

VERKLARING DER AFKORTINGEN.

ans. le.	ansa lenticularis.
aq.	aquaeductus Sylvii.
br. conj.	bracchium conjunctivum.
c. ant.	commissura anterior.
c. p.	commissura posterior.
c. forn.	columna fornicis.
comm. Wern.	commissuur van Wernekink.
dec. For.	decussatio Foreli.
dec. rad. n. III.	decussatio radialis nervi III.
f. l. p.	fasciculus longitudinalis posterior.
gl. pal.	globus pallidus.
i.	infundibulum.
med. front. n. r.	medio-frontaal deel van den nucleus ruber.
n. cent. n. III.	nucleus centralis nervi III.
n. dors. n. III.	nucleus dorsalis nervi III.
n. ge. ext.	nucleus geniculati externi.
n. gen. med.	nucleus geniculati medialis.
n. gen. lat.	nucleus geniculati lateralis.
n. L.	nucleus Luysi.
n. Luys.	nucleus Luysi.
n. r.	nucleus ruber.
n. ve. n. III.	nucleus ventralis nervi III.
p. p.	pes pedunculi.
pulvin.	pulvinar.
rad. n. III.	radix nervi III.
s. gr. cent.	substantia grisea centralis.
s. n.	substantia nigra.
str.	striatum.
ve. III.	ventriculus tertius.

INHOUD.

	Blz.
Inleiding en vraagstelling	9

HOOFDSTUK I.

Historisch overzicht	11
--------------------------------	----

HOOFDSTUK II.

Ziektegeschiedenis en verslag der sectie	32
--	----

HOOFDSTUK III.

Onderzoek der praeparaten	43
-------------------------------------	----

HOOFDSTUK IV.

Opmerkingen naar aanleiding van het in de vorige hoofdstukken behandelde	52
---	----



STELLINGEN.

I.

De complementbindingsreacties bij de tuberculose met het antigeen van BESREDKA resp. WASSERMANN zijn zoowel bij positieven als bij negatieven uitslag zeer onbetrouwbaar en derhalve voor de kliniek in diagnostisch twijfelachtige gevallen onbruikbaar.

II.

Het curare is geen specifiek vergif voor de eindplaatjes.

III.

Het is onjuist bij de karakterbeschrijving van bepaalde primitieve volken dezelfde terminologie te bezigen, als bij het psychologisch onderzoek der karaktereigenschappen van cultuurvolken.

IV.

Bij verwondingen van grootere arteriën der extremiteiten of van de art. carotis is de vaatnaad met herstel der continuïteit van het lumen te verkiezen boven de ligatuur.

V.

In ernstige gevallen van placenta praevia, waar het kind leeft en levensvatbaar is en waar geen infectie heeft plaats gehad, passe men de sectio caesarea toe.

VI.

Bij het verrichten van lumbaalpunctie zal meer dan tot nu toe het geval is, gelet moeten worden op de naald waarmede gepuncteerd wordt.

VII.

De blijvende hoornvliestroebelingen die men soms in aansluiting aan een trauma ziet ontstaan, moeten worden toegeschreven aan veranderingen in het stroma van het hoornvlies.

VIII.

Zware longveranderingen bij Bilharziosis zijn vaak nauwelijks te onderscheiden van tuberculeuze aandoeningen.

IX.

Het is een dringende behoefte, dat aan het krankzinnigengesticht in Suriname, evenals in Holland aan verschillende gestichten het geval is, een open inrichting wordt toegevoegd.

U
1