

(Uit de Psychiatrisch-Neurologische Kliniek van Prof. WINKLER te Utrecht).

## TUBERKEL IN HET TEGMENTUM VAN DE PONS,

SYMPTOMATOLOGIE. VISIOENEN VAN PICK,

DOOR

Dr. H. W. STENVERS, te Utrecht.

*Klinisch ziektebeeld:* Patiënt X, oud 40 jaar, van beroep schoenmaker, werd den eersten April 1921 opgenomen in de psychiatrisch-neurologische kliniek te Utrecht met de volgende anamnese:

Reeds van kind af heeft patiënt gehoest. Op dertienjarigen leeftijd maakte hij een rustkuur van ongeveer 5 maanden door, terwijl hij drie maanden lijdende is geweest aan haemoptoë.

Drie en een halve maand geleden heeft hij de z.g. hikziekte gekregen, d.w.z. er ontstonden aanvallen van hikken, die 3 minuten duurden en eenige malen per dag voorkwamen. De hik kwam plotseling, tegelijkertijd kwam „het zuur” naar boven en spuwde de man een bruin vocht uit. De hikziekte duurde 9 weken, doch patiënt bleef doorwerken. Voor het hikken bleef hij maar 5 dagen thuis. Vijf weken geleden was het hikken over, doch kreeg patiënt *om den mond een gevoel, alsof er peper op zat*. Dit gevoel ging naar boven tot aan den neus. Hij was toen den geheelen dag door duizelig. Ook werd het spreken slechter, de tong werd dikker. Drie weken geleden voelde patiënt „de zenuwen van de maag” d.w.z. het kwam benauwd omhoog, hij kon dan niet slikken, als hij er aan dacht; hij maakte dan dikwijls benauwde oogenblikken door. Zat hij bijv. thuis aan tafel, dan had hij het gevoel, of er iets door zijn armen ging (muizen). Ook begon hij toen te klagen over het zien. Op aanraden van zijn dokter ging hij naar een zenuwpolikliniek, waar hem medegedeeld werd, dat hij gezond was, alleen een kleine afwijking aan de longen had. Een paar dagen daarna kon hij niet meer werken; hij kon de spijkers niet meer zien (dubbelzien). De laatste week heeft patiënt tweemaal een duizeling gehad; het duurde vijf minuten, terwijl hij bij zijn verstand bleef. Iederen morgen is hij misselijk en braakt den laatsten tijd veel. Met het loopen heeft hij ook reeds de laatste 5 weken moeite gehad door de duizeligheid. Als hij iemand op straat tegenkwam, werd hij duizelig. Hij had nooit hoofdpijn; urineloozing en ontlasting waren normaal. Besmetting met een geslachtsziekte wordt door patiënt ontkend. Gedurende de laatste 8 maanden is de ejaculatie weggebleven, terwijl hij wel erecties had. De vader is aan een hartkwaal gestorven. De moeder is 72 jaar, is nerveus en heeft ook altijd gehoest.

*Status praesens:* 1 April 1921. Patiënt is een flink gebouwde man. Hij antwoordt juist op de hem gestelde vragen; doch spreekt dysarthrisch. Er zijn geen bijzondere klierzwellingen in oksels, liezen of hals. In de longen is rechts boven vóór en achter een topdemping te hooren, terwijl bij auscultatie zoowel links als rechts reutelgeruischen te vinden zijn.

N. 1. De reuk wordt beiderzijds zeer slecht aangegeven; zij is misschien rechts iets beter dan links.

N. 2. Het gezichtsveld is volkomen normaal. De pupillen zijn rond en gelijk, reageeren direct en consensueel op licht en tevens op convergentie. Ophthalmoscopisch worden geen afwijkingen gevonden.

Nn. 3, 4, 6. Bij zien naar links ontstaat nystagmus met den snellen component naar links. Bij zien naar rechts ontstaat nystagmus met den snellen component naar rechts. Bij zien naar boven ontstaat horizontale nystagmus. Zien naar beneden is ongestoord. Bij zien naar links ontstaan gekruiste dubbelbeelden. Het rechter oog komt daarbij maximaal in den medialen ooghoek en het linker oog laat een skleraaldriehoek zichtbaar.

N. 5. De hoornvliesreflex is beiderzijds aanwezig. In het gelaat bestaan geen gevoelsstoornissen. Op tong, verhemelte en lippen wordt het onderscheid tusschen kop en punt van de speld moeilijk gevoeld. De motorische trigeminus is beiderzijds normaal.

N. 7. In rust staat de linker mondhoek iets lager dan de rechter. De bovenoogleden hangen vrij sterk. De mimiek is betrekkelijk gering. Alle innervaties in het facialis-gebied geschieden rechts forscher dan links. Ook bij het spreken wordt de rechter mond-facialis meer geïnnerveerd dan de linker. Fluiten kan patiënt niet meer. Volgens hem komt dit door de tong.

N. 8. Het horloge wordt links niet gehoord; rechts op 15 cM. afstand. BARANY-wijsproef: beiderzijds miswijzen naar buiten, doch links sterker dan rechts (wegens de sterke braakneiging wordt van vestibulair onderzoek afgezien).

N. 9. Palatum beweegt bij a-zeggen symmetrisch. Smaakstoffen worden zoowel op het voorste als achterste deel der tong herkend.

N. 10. De pols is 88. De ademhaling is regelmatig; alleen treft het, dat soms enkele diepe inademingen door middenrif-krampen optreden.

N. 12. De tong ligt in den mond sterk naar rechts. Zij wordt naar rechts uitgestoken, doch is links atrophisch. De spraak geschiedt in een normaal tempo, zelfs vrij vlug, de klemtoon wordt goed gelegd. Er is een nasale bijklank, de r. valt meestal uit.

De armreflexen zijn niet verhoogd. De motiliteit van handen en armen is normaal. De tonus in de armen is rechts lager dan links.

Er is over het heele lichaam een vrij sterke pigmentatie (linea alba, oksel, areola mammae).

De buikreflexen zijn alle aanwezig. De cremaster-reflexen zijn positief. De kniepees-reflexen zijn beiderzijds aanwezig. De achillespees-reflexen zijn beiderzijds aanwezig. De voetzool-reflexen zijn beiderzijds plantair. De reflex van OPPENHEIM is beiderzijds plantair.

De sensibiliteit vertoont geen stoornissen.

De motiliteit der onderste ledematen is normaal. Het loopen geschiedt wat wankel, doch overigens normaal. Het verschijnsel van ROMBERG is aanvankelijk normaal, dan ontstaat plotseling neiging tot omvallen. De vingerneus-proef en de vinger-vingerproef geschieden gewoon; de kniehak-proef ook.

De reactie van WASSERMANN in het bloed is negatief.

Het lumbale vocht, dat helder was en kleurloos, bevatte 7 lymphocyten per  $\text{mM}^3$ , terwijl de reactie van NONNE phase 2, een zeer lichte opalescentie te zien gaf. Gedurende zijn verblijf in de kliniek was patiënt zeer onrustig, zong veel, klaagde dikwijls over duizelingen, terwijl reeds 10 April een onregelmatige ademhaling werd vastgesteld. Wegens de groote onrust was spoedig overbrenging naar de onrustige afdeling noodzakelijk.

26 April werd bemerkt, dat patiënt hallucineerde en antwoord gaf op stemmen.

28 April kwamen telkens ademstilstanden voor met sterke somnolentie. Meestal schrok patiënt wakker bij het ophouden der ademhaling. Hij klaagde in meer heldere oogenblikken dikwijls over groote moeheid.

Begin Mei traden massale hallucinaties op, zoowel optisch als acustisch. Opmerkelijk was, dat hij meende met water in het gezicht gegooid te worden. Ook klopten er personen tegen zijn ledikant, zonder dat hij zag, wie er waren, want zoodra hij er naar keek, waren zij weer verdwenen. In den nacht van 5 op 6 Mei zag hij tal van vreemde dingen gebeuren in de kamer naast de zijne.

6 Mei uitte de man vele klachten over abnormale ruimte-waarnemingen, die hem zeer hinderden. Hij zag verplegers op de verwarming zitten en door den muur heen

springen. De muren werden naar voren gekanteld en naar boven bewogen. Deze hallucinaties waren zeer hardnekkig en niet voor suggestie vatbaar. Gedurende dezen toestand bestond er zoowel bij het zien naar rechts als bij het zien naar links een zeer sterke nystagmus met den snellen component naar rechts resp. naar links.

8 Mei overleed patiënt plotseling onder het intreden van een ademstilstand.

De delirante toestand, die vrij spoedig na de opneming intrad, leidde de aandacht van een mogelijken plaatselijken haard af en bracht uit een diagnostisch oogpunt een of ander algemeen lijden meer op den voorgrond. Alleen de eigenaardige, uitvoerig door PICK beschreven, stoornissen in de waarneming, vestigden weer de volle aandacht op de omgeving van den vierden ventrikel en wel in dit geval speciaal op den bodem van den vierden ventrikel. Het was dan ook wel voornamelijk op grond hiervan, dat de diagnose „proces op den bodem van den vierden ventrikel, waarschijnlijk een tuberkel” gemaakt kon worden.

Bij de lijkopening werd, ook bij zeer nauwkeurig onderzoek (prof. DE JOSSELIN DE JONG), geen enkele haard in de groote hersenen gevonden. Bij doorsnijding van medulla oblongata en cerebellum kwam de verwachte haard te voorschijn in den vorm van een macroscopisch scherp omschreven tuberkel (zie fig. 1).



Fig. 1.

Voor een nauwkeurige bepaling der grenzen werd het boven- en beneden-einde in celloidine ingebed en in serie-coupes gesneden. Bij de bestudeering van deze coupes blijkt het volgende:

Het ontstekingsproces beperkt zich geheel tot het tegmentum van de pons en het mediale en dorsale deel der medulla oblongata. De pyramide-baan en de lemniscus blijven vrij.

De bovengrens is gelegen in een coupe, waarin de intredende vezels van den nervus trigeminus zichtbaar zijn en tevens de in het tegmentum verlopende vezels van den nervus abducens. Deze coupe gaat door een vlak loodrecht op de medulla oblongata en gaat juist door het bovenste einde van de abducens-kern.

De ondergrens van den haard valt in hetzelfde niveau als het onderende van de oliva inferior.

• Uit bijgaande schematische teekeningen (fig. 2 en 3), waarop de uitbreiding van het proces is weergegeven, blijkt duidelijk, dat het zich geheel tot het tegmentum beperkt en tevens, dat de tuberkel zich op een vrij indifferent gebied ontwikkeld heeft, juist tusschen

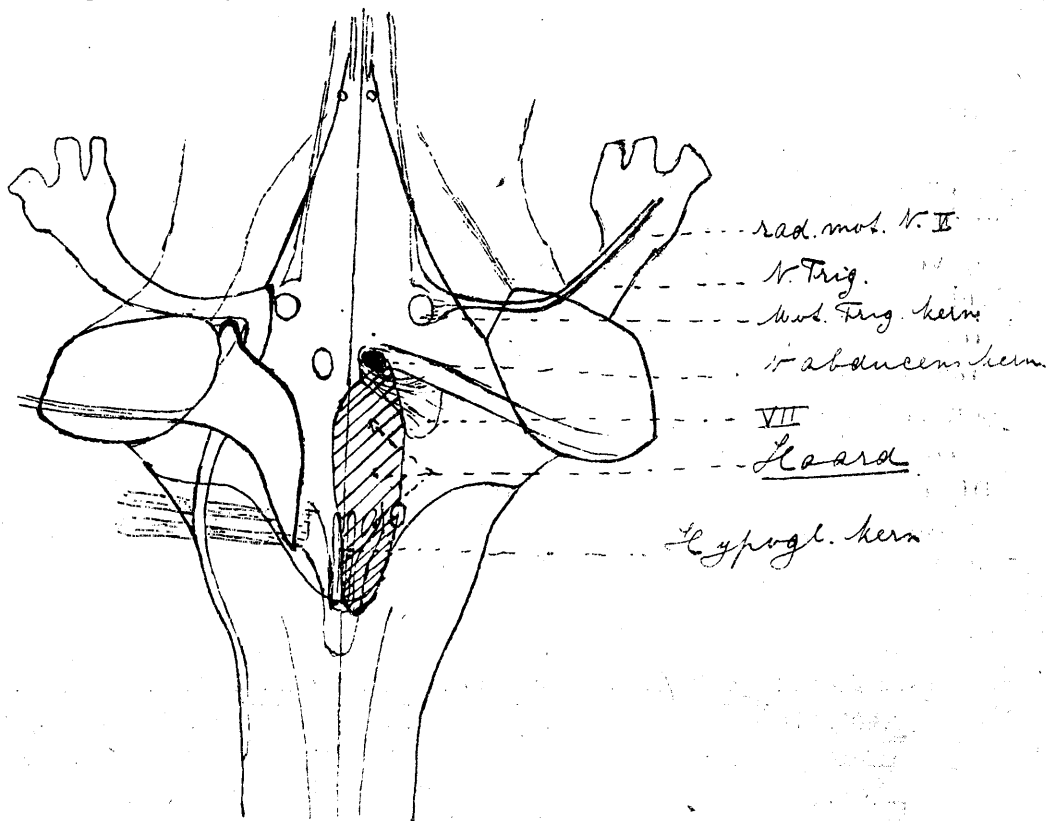


Fig. 2. (Naar SPALTEHOLZ).

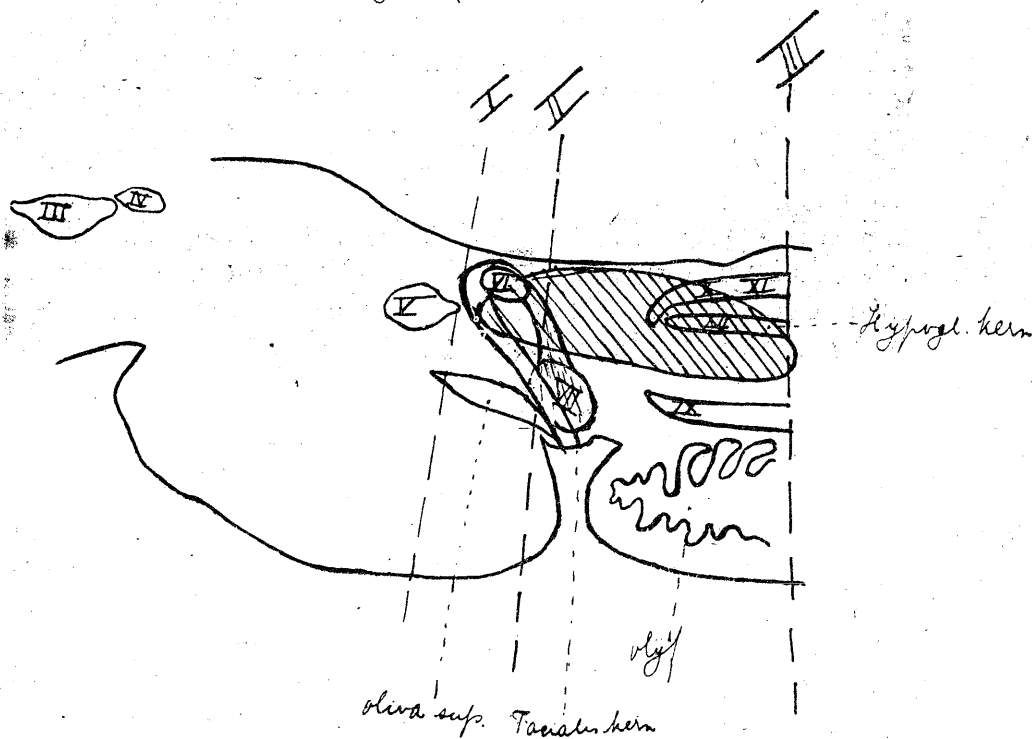


Fig. 3. (Naar ARIËNS KAPPERS).

de kernen. Het zijn vooral de fasciculus longitudinalis posterior en de fasciculus praedorsalis, die het eerst en het meest geleden hebben.

Vergelijkt men de uitbreiding van den tuberkel met het hierna nog uitvoeriger te bespreken klinische verloop, dan kunnen wij met behulp daarvan belangrijke gegevens verkrijgen. Alles wijst er op, dat de tuberkel zich gelijkmatig naar boven en beneden heeft uitgebreid. Eerst de ejaculatiestoornissen, daarna het hikken, toen paraesthesieën in de smaaksphoer (9), duizeligheid (8) en tongverlamming (12) en eerst toen braken (10) en dubbelzien (6).

Met groote waarschijnlijkheid zullen de ejaculatiestoornissen dus te wijten zijn aan een letsel in het tegmentum van de pons ter hoogte van de striae acusticae ietwat boven het bovineinde van de vaguskern overeenkomende met de oudste plaats van den tuberkel, die op fig. 1 als een kleine witte verkaasde stip te zien is.

De klinische waarneming van een dergelijken, mooi omschreven haard komt zelden voor. Het is dan ook volkomen gerechtvaardigd te trachten na te gaan, wat deze haard ons kan leeren voor de klinische symptomatologie, voorzover deze van haarden in het verlengde merg afhankelijk is.

Allereerst treft ons, dat in de anamnese een geleidelijke en zeer bepaalde voortschrijding der verschijnselen te vinden is. De eerste klacht is geweest de 8 maanden vóór den dood ontstaande *ejaculatiestoornis*, d. w. z. het ontbreken van ejaculaties bij aanwezige erecties. Deze dissociatie in de sexueele functie, die dikwijls als pathognomonisch wordt beschouwd voor een lijden van den epiconus, kan blijkbaar ook bij een hooger lijden voorkomen. Dit wijst er op, dat ook het verlengde merg voor het tot standkomen van de ejaculatie noodig is. Ook andere waarnemingen pleiten hiervoor. Jaren lang zijn wij in de gelegenheid geweest een jongen man waar te nemen, lijdende aan een volledig dwarsletsel van het ruggemerg. Deze patiënt werd dagelijks gecatheteriseerd. Herhaaldelijk konden hierbij krachtige erecties worden waargenomen, zonder dat er eenige sprake was van ejaculaties. Het voorkomen van ejaculaties bij bloedingen in den vierden ventrikel is overbekend.

Mogen wij dus op grond van deze feiten aanvaarden, dat de ejaculatie van het verlengde merg uit of hooger en de erectie van het onderste deel van het ruggemerg uit wordt geïnnerveerd, dan kan het ons niet verbazen, dat men in de literatuur als „gedissocieerde Potenzstörung” steeds aangegeven vindt het gemis van ejaculatie bij behouden erectie. OPPENHEIM zegt in zijn handboek bldz. 159 het volgende: „Der Erectionsreflex kommt nach diesen Autoren wahrscheinlich im 2. Sakralsegment zustande, während das Ejaculationszentrum tiefer liegt. Bei Erkrankungen des Conus ist trotz Anaesthesie der Skrotalhaut der Hoden selbst empfindlich, ebenso ist der Kremaster-reflex erhalten. Auch kann die Libido sexualis und Erektionsfähigkeit erhalten sein bei fehlender Ejaculatio seminis.” Waarom het ejaculatie-centrum dieper moet liggen, is geenszins begrijpelijk, tenzij men zonder meer aanneemt, dat dit z.g. centrum in het onderste deel van het ruggemerg moet liggen. Degelijke gronden hiervoor zijn nergens te vinden. BLAUW-KUIP bespreekt in 1916 een geval van haematomyelie van den conus terminalis met onvolkomen erectio penis (toch kon de patiënt

blijkbaar nog een coitus verrichten) en ontbreken der ejaculaties doch met aanwezige spermatorrhoe. Ook hier dus weer aanwezige, zij het dan ook onvolkomen, erecties en ontbreken der ejaculaties. Nergens vinden wij het omgekeerde. Beschouwt men al deze gegevens zonder vooropgestelde meening in verband met elkaar, dan blijkt, dat voor het tot stand komen van de ejaculatie het ruggemerg alleen niet voldoende is. Het moge een conditio sine qua non zijn, even goed als de vesiculae seminales dit zijn, echter zonder de hogere deelen van het centrale zenuwstelsel komt de ejaculatie niet tot stand. Men heeft dus alle recht om te betwijfelen, of het juist is in den conus terminalis een ejaculatie-centrum te aanvaarden.

De erectie-reflex moge een spinale reflex zijn, en de klinische waarneming pleit hiervoor, de ejaculatie-reflex eischt behalve het ruggemerg ook hogere deelen van het centrale zenuwstelsel. Veel pleit ervoor, dat de reflexbaan in het verlengde merg loopt in een gebied tusschen het niveau van de abducens-kern en de hypoglossus-kern. Zekerheid hieromtrent zou alleen proefondervindelijk werk kunnen geven, dat bij den mensch onmogelijk is. Nauwkeurige klinische waarneming zal hier de oplossing moeten brengen.

Het eerstvolgende verschijnsel dat wij in de anamnese vinden, is de z.g. *hikziekte*, die ongeveer  $4\frac{1}{2}$  maand vóór den dood ontstond en 9 weken duurde. Het kan wel niet anders, of wij hebben hier met hetzelfde verschijnsel te doen, dat bij de encephalitis lethargica maar al te bekend is. Opmerkelijk is, dat deze hikreflexen gepaard gingen met klachten over het zuur, terwijl patiënt een bruin vocht opgaf. Het ligt voor de hand, deze verschijnselen met een invloed op de vagus-kernen in verband te brengen, zij het door een rechtsstreeksch letsel van de vaguskernen, zij het door letsel boven die kernen gelegen. Dit zal dan toch zeer waarschijnlijk zeer dicht in de nabijheid van de vaguskernen gelegen zijn. Op deze wijze is het ook begrijpelijk, dat deze verschijnselen terstond gevolgd werden door smaakgebaarwordingen (N. 9) en duizelingen (N. 8).

Merkwaardig is de klacht, die 3 weken vóór de opneming zich voordeed, n.l. dat patiënt niet kon slikken, als hij er bij dacht. Hij kreeg dan een benauwd gevoel, dat zeer onaangenaam was.

De paraesthesieën in de armen zijn waarschijnlijk aan een lichte prikkeling van de lemnisci te wijten. De dubbelbeelden ontstonden uit den aard der zaak eerst laat. (De nucleus N. 6 ligt juist bij het boveneinde van den haard).

Overziet men al deze klachten, dan zijn er vele bij, die zoo gaarne als functioneel, respektievelijk hypochondrisch, worden aangezien, vooral ook de klachten van niet te kunnen slikken, als hij er bij denkt, het benauwde gevoel daarbij, het hikken, het gevoel, alsof er peper om den mond zit, enz.. Het kan een vingerwijzing zijn, dat voor tal van dergelijke z.g. functioneele klachten toch een organische basis te vinden zal zijn.

Bij een enkele klacht in de anamnese wil ik thans wat langer stil blijven staan.

Patiënt geeft op, dat reeds 5 weken vóór de opneming door hem

opgemerkt werd, dat hij, wanneer hij iemand op straat tegenkwam, duizelig werd. Wat de man onder deze duizeligheid verstond, was niet verder te ontleden. Van belang is, dat een optische indruk van een zich bewegend voorwerp hem blijkbaar zijn oriëntatie in de ruimte bemoeilijkte. Hij gaf het uitdrukkelijk op; niet de huizen op straat maakten hem duizelig, doch alleen iemand, dien hij op straat tegenkwam, dus wanneer een bewegend voorwerp in zijn gezichtsveld kwam. Met groote waarschijnlijkheid zal er een stoornis zijn geweest in de onderlinge verhouding der ruimte-oriënteerende prikkels, die in het centrale zenuwstelsel binnenkwamen. Bedenkt men, dat optische prikkels deze stoornis gaven, en verder, dat er geen enkele reden is, toen te denken aan een stoornis in de oogbewegingen, (dubbelbeelden waren er nog niet), dan ligt het, in verband met de localisatie van den haard, voor de hand te denken, dat een letsel van de centrale verbindingen tusschen vestibularis-kernen en oogspierkerncomplex de oorzaak van deze klacht is.

Het is vooral de fasciculus longitudinalis post, die door het proces vernield is en het is ook met de grootste waarschijnlijkheid het letsel van deze baan, dat voor de klachten verantwoordelijk gesteld kan worden.

Deze ruimtedesoriëntaties komen zeer sterk aan het licht, zoodra patiënt, eenige dagen vóór zijn dood, delirant is geworden. Hij biedt dan in vele opzichten het door PICK 1) beschreven beeld. Hij ziet de verplegers op de verwarming zitten en door den muur heen springen, de muren worden naar voren gekanteld en naar boven bewogen. Hij beschrijft heele scènes, die in de kamer naast de zijne zich afspelen. PICK brengt het waarnemen van hallucinaties door een muur heen met dubbelbeelden in verband. Bij onzen patiënt was dat niet met zekerheid uit te maken, doch het is wel treffend, dat geen enkele klacht van dubbelzien in dezen tijd bij den patiënt opgemerkt is. Het overhellen der muren en het omhoog stijgen daarvan moet aan een incongruentie of althans aan een niet goed samenwerken tusschen de ophthalmostatische en de vestibulaire prikkels worden toegeschreven. De rol van de kleine hersenen is in dit geval niet duidelijk.

Onze waarneming toont het groote belang der zoeven beschreven visioenen, die ik visioenen van PICK zou willen noemen, aan voor de klinische diagnostiek, en tevens, dat zij zonder letsel van de kleine hersenen kunnen voorkomen, bij een omschreven haard in den bodem van den vierden ventrikel.

September 1922.

1) *Zeitschr. f. d. ges. N. u. Psych.*, Bd. LVI, 1920, bldz. 213.