

II.

Aus der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Bonn.
(Direktor: Prof. Dr. A. Westphal.)

Ueber histologischen Befund bei familiärer Myoklonus-Epilepsie.

Von

Dr. Fr. Sioli.

(Hierzu Tafel II und 2 Textfiguren.)



Bei der eigentümlichen Erkrankung der Myoklonie hat sich bisher eine ausreichende Erklärung noch nicht gefunden.

Während einige Autoren keine scharfen Grenzen gegen die Hysterie einerseits, die Huntington'sche Chorea andererseits sehen (Möbius, Schultze, Böttiger¹⁾), ist von anderer Seite, zuletzt von A. Westphal²⁾, darauf hingewiesen, dass doch etwas ganz Besonderes vorliegt.

Die ersten Beschreiber glauben auf Grund klinischer und experimenteller Erfahrungen als Ursache der Erkrankung eine Veränderung der Ganglienzellen des Vorderhorns im Rückenmark annehmen zu sollen [Friedreich³⁾, Unverricht⁴⁾, Bresler⁵⁾, Carriere], Hunt⁶⁾ sah in einer Veränderung der Primitivfibrillen der Muskeln den Grund, Schupfer⁷⁾ in einem veränderten Zustand des ganzen Zentralnervensystems; andere Beobachter wollen die Erkrankung von der Hirnrinde der motorischen

1) Schultze, Neurolog. Zentralbl. 1886, 1897. Dieses Archiv. Bd. 29. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 13. Böttiger, Berl. klin. Wochenschr. 1896.

2) A. Westphal, Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 68. S. 719.

3) Friedreich, Paramyoklonus multiplex. Virch. Arch. Bd. 86. 1881.

4) Unverricht, Die Myoklonie. Wien 1891. Ueber familiäre Myoklonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1895.

5) Bresler, Ueber Spinalepilepsie. Neurolog. Zentralbl. 1896. No. 15.

6) Hunt, Pathology of paramyoklonus multiplex. Journal of Mental diseases 1903.

7) Schupfer, Sulle mioclonie. Il policlinico 1901 nach Referat.

Sphäre ableiten [Murri¹⁾, Sepilli²⁾, Patella, Clark und Prout³⁾] Zu dieser Annahme kommen auf Grund klinischer Beobachtungen und Ueberlegungen gerade die aus letzter Zeit stammenden Arbeiten von Rectenwald⁴⁾ über 3 Fälle familiärer Myoklonie des Unverricht-Lundborgschen Typus und von Strasmann⁵⁾ über einen Fall von Myoklonie bei Tabes.

Die anatomischen Befunde bei der Erkrankung sind spärlich und geben keine Klarheit. Einerseits haben Untersuchungen gar keinen Befund am Zentralnervensystem ergeben (Schultze, Hunt), andererseits sind Nisslbefunde an den Pyramidenzellen der Hirnrinde erhoben (Clark und Prout), diesen will jedoch Oppenheim keine Bedeutung beilegen, schliesslich hat Lafora⁶⁾ eine ganz eigentümliche Bildung von Amyloidkörpern in den Zellen des Zentralnervensystems, aber gerade mit Ausnahme der Vorderhörner, gefunden, und zuletzt sind von Volland⁷⁾ karyolytische und tigrolytische Veränderungen an einem Bruchteil der Ganglienzellen des Vorderhorns im Rückenmark beschrieben worden, den Entwicklungsstörungen in der Grosshirnrinde legt Volland keinen besonderen Wert bei.

Nach diesen sehr verschiedenen Befunden ist noch jeder Fall von Myoklonie der Untersuchung wert, die sich mit verschiedenen Methoden auf möglichst alle Teile des Zentralnervensystems zu erstrecken hat.

Von den Fällen familiärer myoklonischer Epilepsie, die Rectenwald beschrieben hat, ist der älteste gestorben und das Material mir von der Anstalt Johannisthal bei Süchteln (Direktor Dr. Orthmann) zur Verfügung gestellt worden.

Die klinische Beschreibung des Falles findet sich in der Rectenwaldschen Arbeit, der Pat. ist am 23. 1. 1912, 8 Uhr vormittags gestorben, und am selben Tage 10 Uhr vormittags seziert.

1) Murri, Policonia e coree. Polyclinico 1899 nach Referat. Il del paramioclono multiplex. Riv. crit. di clin. med. 1900 nach Referat.

2) Sepilli, Un caso de mioclonia famigliare associata all'epilepsia. Riv. sper. d. fren. Vol. 21 nach Referat. — Mioclonia ed epilepsia. Milano 1900 nach Referat.

3) Clarke and Prout, Nature and pathology of myoklonus epilepsy. Amer. Journ. of Insanity. 1902. Vol. 59.

4) Rectenwald, Lundborg-Unverrichtsche familiäre Myoklonie bei 3 Geschwistern. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 1912. Bd. 8.

5) Strasmann, Myoklonie bei Tabes. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 1912. Bd. 10.

6) Lafora und Glueck, Beitrag zur Histopathologie der myoklonischen Epilepsie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 1911. Bd. 6.

7) Volland, Bericht über 4 Fälle mit der Kombination Epilepsie-Paramyoklonus multiplex. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 1911. Bd. 7.

Sektionsbericht:

Auffallend blasses Leiche eines 17jährigen Jungen von gracilem Knochenbau, sehr dürftiger Muskulatur, fast völlig fehlendem Fettpolster. Unterkiefer durch Totenstarre fest, grössere und kleinere Gelenke der Gliedmassen beweglich. Beine und linker Arm lassen sich nur schwer bis zur Graden strecken und federn wieder zurück (leichte Kontrakturen), Kyphose besonders des unteren Brustwirbelteils. Oberflächlicher Dekubitus an Trochanteren. In linker Leiste, 2 cm von der Mittellinie, Schnittwunde mit flachen Rändern, aus der sich bei Druck dicker, gelber Eiter entleert. Keine Totenflecken. Äussere Körperöffnungen frei von fremdem Inhalt. Schamhaare nur wenig zahlreich entwickelt.

Schädeldach asymmetrisch zu Ungunsten der rechten Seite, Nähte sehr deutlich erkennbar, auf Sägesfläche überall Spongiosa sichtbar, Schädeldach sehr blutreich, besonders in den abhängigen Teilen.

Beide Seiten der Dura symmetrisch gewölbt und gleichmässig straff, nur über den Stirnteilen etwas schlaffer, glatt und von grauroter Farbe. Neben dem Sinus longitudinalis dünne Pacchionische Granulationen, in den hinteren Teilen des Sinus longitudinalis etwas flüssiges Blut. Innenfläche der Dura links wie rechts grauweiss und von spiegelndem Glanz. Venen der Konvexität mässig gefüllt mit dunkelkirschrotem Blut. An der Grenze zwischen zweiter und dritter Stirnwundung links hinten mehrere diffuse Blutungen in der Pia. Weiche Hirnhaut an den Gefäßsäumen milchig getrübt, ebenso auf dem Scheitel der vorderen Zentralwindung links wie rechts, in den Maschen der Pia klare Flüssigkeit.

Beide Hirnhälften grob symmetrisch, nur das oberste Stück der linken vorderen Zentralwindung deutlich platter als rechts. Bei Herausnahme des Gehirns findet sich viel klare Flüssigkeit in den Schädelgruben, die beständig aus dem Wirbelkanal nachfliesst. Harte Hirnhaut am Schädelgrund und an den Seitenwänden glatt und glänzend und gleichmässig gefärbt. In den Blutadern der Basis dunkelkirschrotes Blut. Pia an Unter- und Seitenflächen wie an der Konvexität, Venen ziemlich stark mit Blut gefüllt, in den Maschen der Hirnhaut überall klare Flüssigkeit, nirgends Tuberkeln, Arterien an Unterfläche des Gehirns kollabiert. Hirngewicht uneröffnet 1227 g.

Auf Schnitt vom Kinn nur wenige Blutpunkte, nur vereinzelte Fettträubchen. In Bauchhöhle keine fremde Flüssigkeit. Das spinnwebendünne Netz bedeckt schürzenförmig die Därme. Bei Herausnahme des Brustbeins kollabieren beide Lungen gleichmässig, Pleurahöhle leer, Thymus nicht erkennbar.

Im Herzbeutel ein Esslöffel klarer Flüssigkeit. Perikard glatt, glänzend und graudurchscheinend, Herz sehr klein, wiegt aufgeschnitten 135 g, Muskulatur braunrot, schlaff. Klappenapparat intakt. Linker Ventrikel leer, übrige Herzhöhlen mit dunkelrotem flüssigem Blut gefüllt. Stelle des Foramen ovale deutlich erkennbar, an ihrem Rand eine häutige Falte, Foramen überall geschlossen. Aorta eng, elastisch wie Gummiband, grauweiss, glatt und durchscheinend. Pleuraoberflächen beiderseits spiegelnd und glatt, beiderseits keine Verwachsungen. Beim Betasten knistern die Lungen in allen ihren Teilen, Farbe rosenrot, in den Unterlappen etwas dunkler, Konsistenz überall weich

und knisternd, Schnittfläche glatt, der mit dem Messer abgestrichene Gewebsshaft blutig schaumig und vermehrt. In den Luftröhrenästen etwas schaumiges Sekret.

Hilusdrüsen bohnengross, dunkelgrau, Schnittfläche etwas trocken. In Kehlkopf und Plicae aryepiglotticae etwas schaumiges Sekret. Schilddrüse beiderseits gleich entwickelt, klein.

Milzoberfläche glatt, glänzend, Kapsel zart und durchscheinend, Milz blaurot, etwas gross und weich, Trabekel leicht verwaschen, Pulpa quillt etwas vor, keine Tuberkel.

Nieren von normaler Grösse, kein Fettgewebe in Kapsel, diese leicht und ohne Substanzverlust abziehbar, Oberfläche glatt, auf Durchschnitt Zeichnung deutlich erkennbar, stark bluthaltig, durchscheinend. Nierenkelche und Nierenbecken eng, leer, Schleimhaut überall glatt, grauröthlich und durchscheinend. Linke Nebenniere von fester Konsistenz, auf Schnittfläche opake, weisse Rindensubstanz, von transparenter Marksubstanz durch die braune Intermediärzone deutlich geschieden. Rechte Nebenniere konserviert. In Blase spärliche Mengen klaren Harns, Schleimhaut transparent, glatt.

Darm bei äusserer Besichtigung und Betastung ohne krankhaften Befund. Mesenterialdrüsen undeutlich durch Palpation zu erkennen. Leberüberzug feuchtglänzend, graudurchscheinend, Oberfläche glatt, ebenso Schnittfläche, Farbe braunrot, auf der Schnittfläche Acinuszeichnung kaum erkennbar, Konsistenz und Grösse nicht vermehrt.

Knöcherne Wirbelsäule sowie Beckenknochen überall vom Periost überzogen.

Rückenmarks dura aussen glatt und gleichmässig graurot. Rückenmark in Dura herausgenommen und konserviert. Wirbelknochen im Kanal überall gleichmässig graurot, Wirbelscheiben gleichmässig grauweiss.

Verfolgung der Eiterung neben der Lendenwirbelsäule links führt nur in die Muskulatur, nirgends grössere Ansammlungen von Eiter, nirgends Granulationen, bei Präparation alle Knochen intakt, ebenso Gegend hinter der linken Niere. Lendenmuskulatur ödematos sulzig durchtränkt, auf Psoas links stark vergrössert, gelblichbräunlich, knöcherne Unterlage frei. Beide Hoden normal gross im Hodensack.

Klinische Diagnose: Myoklonus-Epilepsie.

Anatomische Diagnose: Kyphose, interstitieller Muskelabscess der linken Lende, Leptomeningitis chronica. Blutungen in Pia, Hypoplasie und Atrophie des Herzens, Aorta chlorotica, beginnendes Lungenödem, chronische Bronchialdrüsenschwellung.

Den von den Befunden der Literatur abweichenden und auch nicht zu den bisherigen Annahmen über den Sitz der Erkrankung passenden Befund teile ich im Folgenden mit:

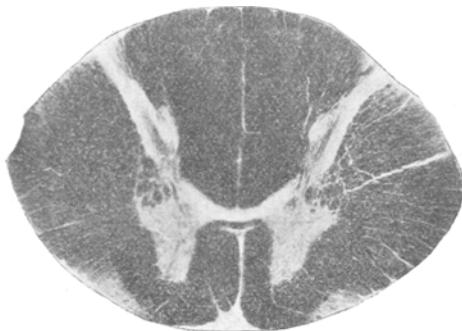
Rückenmark.

Vom Rückenmark sind einzelne zerschnittene Teile in Formol, andere in Alkohol konserviert, eine genaue Feststellung der einzelnen Segmente ist dadurch nicht möglich. In Schnitten, die sicher dem oberen Halsmark angehören, zeigt die Markscheidenfärbung ein kleines Lichtungsfeld von dreieckiger Form

vor und seitwärts dem Vorderhorn (Hellwegsche Dreikantenbahn). Diese Lichtung ist in tiefer gelegenen Schnitten sicher nicht nachweisbar. Andere Degenerationen sind mit der Markscheidenfärbung am Rückenmark nicht nachweisbar. Die Färbung mit Scharlachrot zeigt in mehreren Höhen des Rückenmarks kein Lipoid in den Strängen, die Ganglienzellen enthalten z. T. kleine Mengen feinster Lipoidtröpfchen, in deren Verteilung besteht kein Unterschied in den einzelnen Teilen der grauen Substanz, besonders ist das Vorderhorn nicht stärker beteiligt als die übrigen Teile. Die Färbung nach dem Nisslichen Prinzip zeigt die Ganglienzellen sehr gut dargestellt, es ist zu betonen, dass sich karyolytische und tigrolytische Veränderungen nicht in einer sinnfälligen Weise zeigen, die erlaubt, eine pathologische Veränderung anzunehmen.

Weigertsche Glia- und Bielschowskyfärbung zeigen keinen sinnfälligen pathologischen Befund.

Fig. 1.



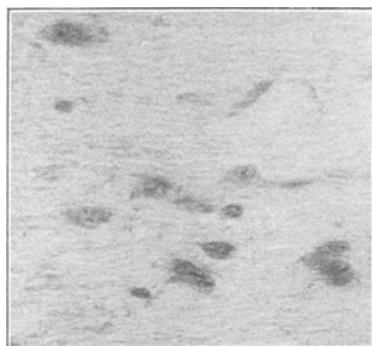
Halsmark (Markscheidenfärbung). Degeneration der Dreikantenbahn.

Grosshirnrinde.

Die Färbung nach Nissl mit Toluidinblau zeigt an der Oberfläche einen sehr erheblichen kernfreien Rindensaum. Die Architektonik der Rinde ist normal entwickelt im sechsschichtigen Typus mit den entsprechenden Modifikationen. Die Gefässe der Pia und des Gehirns zeigen keine Veränderungen der Gefäßwandzellen, in den Adventitialzellen findet sich sehr reichlich Pigment, an einigen kleineren Gefäßen sind reihenweise Gliakerne aufmarschiert. Die Gefässe sind nicht vermehrt. Die Ganglienzellen zeigen zahlreich ein Bild, das dem der chronischen Erkrankung nahe steht, der Zellkörper ist klein und sieht gedrückt aus, die Fortsätze sind weit gefärbt, aber im allgemeinen gerade, die Tigroidsubstanz ist in klumpig verbackene, diffus verteilte Körner aufgelöst, dazwischen sieht man einzelne Vakuolen, die Kerne sind klein, verzogen, dunkelgefärbt, meist mit sehr deutlicher Kernmembranfalte und mit kleinem Kernkörperchen. Daneben finden sich alterlei andere, nicht charakteristisch umschriebene Formen von Veränderung. Die grossen Pyramidenzellen und besonders die Beetzschen sehen normal aus. In der 1. Rindenschicht besteht eine sehr erhebliche Ver-

mehrung der Gliakerne, diese sind meist von grosser Form und haben einen deutlich sichtbaren, mit Fortsätzen versehenen rosa Protoplasmaleib, nicht selten finden sich mehrkernige Exemplare (Fig. 2). Auch in den übrigen Schichten der Hirnrinde scheint die Zahl der Gliazellen eine vermehrte zu sein; so finden sich teils um die Ganglienzellen, teils einzeln liegend eine sehr grosse Menge meist grosser, runder, heller Gliakerne, um die meist entweder feine Stippchen oder zackige, fortsatzreiche Protoplasmateile sichtbar sind. Die genannten Veränderungen finden sich in allen Grosshirnrindenteilen, sind aber in der vorderen und hinteren Zentralwindung ausgesprochener als in den anderen Rindenteilen.

Fig. 2.



Mehrkerlige Gliazellen in der Hirnrinde.

Die Markscheidenfärbung zeigt in der Grosshirnrinde keinen pathologischen Befund, tangentiale, radiäre und suprareadiäre Fasern sind anscheinend erhalten.

Die Färbung nach Bielschowsky (Präparate nur aus den Zentralwindungen) zeigt in einer Anzahl von Ganglienzellen ein normales Fibrillenbild, in einer anderen Anzahl sieht man die Fibrillen von den Fortsätzen aus in den Zelleib eintreten, in demselben aber sich fragmentiert oder gar nicht sich dar stellen. Charakteristische Formen von Fibrillenveränderung sind nicht sichtbar.

Die Färbung mit Scharlachrot nach Herxheimer-Alzheimer zeigt in den Gefäßwandzellen und adventitiellen Scheiden ziemlich reichlich Lipoid, ebenso eine ziemliche Menge feiner Lipoidtröpfchen in vielen Gliazellen der 1. Rindenschicht, nur wenig aber in Glia- und Ganglienzellen der übrigen Rindenschichten. In Schnitten aus dem Stirnhirn ist das Lipoid etwas reichlicher als in den übrigen Rindenteilen.

Die Gliafärbung mit Ribbertschem Hämatoxylin (nach Alzheimer) zeigt, dass die Gliazellen der 1. Rindenschicht aus Exemplaren mit reichlichen protoplasmatischen Fortsätzen und vielen Fasern bestehen, ähnlich die Zellen der übrigen Rinde und des Markes, nur ist da die Zahl der Fasern eine erheblich geringere. Die Weigertsche Gliafärbung zeigt eine entsprechend grosse Fasermenge in der 1. Rindenschicht und einen sehr dicken Randfilz von Gliafasern.

Kleinhirn.

Hier liegt der auffällige Befund des Falles. Die Färbung nach Nissl zeigt an der Kleinhirnrinde und den Ganglienzellen der Kleinhirnkerne keinen krankhaften Befund, um den Nucleus dentatus aber liegen eine grosse Menge von metachromatisch gefärbten, kleinen und auch etwas grösseren, den Myelin-niederschlägen ähnlichen Körnern, die sich nicht wegdifferenzieren lassen und auch in Schnitten von frisch verarbeitetem Material vorhanden sind. In dieser Gegend finden sich eine grosse Menge grosser, hellgefärbter Gliakerne, z. T. zu mehrkernigen Zellen gehörig. Dieser Befund ist an sich nicht charakteristisch, weist aber auf irgend welche pathologische Vorgänge in dieser Gegend hin.

Die Färbung mit Scharlachrot lässt eine ganz ungeheure Vermehrung des Lipoids erkennen (Tafel II), das zwischen den Ganglienzellen des Nucleus dentatus, auf dessen Innenseite, ganz besonders stark aber auf seiner Aussenseite angehäuft ist. Das Lipoid ist teils in gröberen, meist aber in feinen Tröpfchen gelagert, die so angeordnet sind, dass ihre Zugehörigkeit zu Gliakernen und Zellen von z. T. sehr grosser, z. T. weit verzweigter Form daraus erhellert. Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus selbst enthalten nur wenig feine Lipoidtröpfchen. Vom Nucleus dentatus weg verringert sich die Menge des Lipoids langsam, bleibt aber im zentralen Mark des Kleinhirns recht erheblich und erstreckt sich auch in einige Markleisten hinein. An der Hand dieses Falles ist es mir nicht gelungen, festzustellen, wohin die Lipoidverteilung im Kleinhirn zieht; sicher ist nur, dass der Wurm frei von Lipoid ist. Die Rinde des Kleinhirns enthält keine bemerkenswerten Mengen Lipoid, die Purkinjeschen Zellen sind frei davon.

Schnitte, die an verschiedenen Stellen die Verbindungen des Kleinhirns mit dem übrigen Zentralnervensystem treffen, zeigen, dass sich in den Armen zur Medulla oblongata und den Vierhügeln gar keine Lipoidablagerungen finden, wohl aber zeigen sich solche in den Armen zur Brücke in geringer aber zweifellos pathologischer Menge. Von den Ganglienzellen der Brücke sind eine mässige Anzahl mit reichlichen Lipoidtropfen erfüllt.

In den Zellen der Stammganglien, der Kerne des zentralen Höhlengraus, am Boden des 4. Ventrikels, des Nucleus ruber finden sich keine nennenswerten Mengen von Lipoid, ebenso nicht in der weissen Substanz. Auch mit der Nisslfärbung habe ich an Stamm und Oblongata nichts pathologisches finden können. Ein Teil der Zellen der Olive enthält reichlich Lipoid, aber offenbar noch in der normalen Breite.

Die Markscheidenfärbung zeigt an der Stelle des Lipoidvorkommens am Nucleus dentatus wohl kolbige Markscheiden und Markklumpen, vielleicht auch eine geringe Lichtung, solche Befunde sind aber mit zu grosser Reserve zu betrachten, als dass man sie hier verwerten könnte, ein unverkennbarer Markscheidenausfall ist jedenfalls nicht nachzuweisen, weder an den Kleinhirnkernen, noch am Stamm und der Oblongata.

Das erscheint verständlich, wenn man das histologische Bild des Lipoidvorkommens in Betracht zieht: Diese feintröpfige Lipoidverteilung erzeugt kein Negativ im Bilde der Markscheidenfärbung; diese für die Aufdeckung der Ver-

teilung eines Prozesses so bequeme Methode scheidet daher bei der Untersuchung dieses Falles aus.

In den Präparaten von Muskel, Nebenniere, Schilddrüse, Hypo- und Epiphyse fand sich keine auffällige Veränderung.

Der Befund im Rückenmark beschränkt sich also auf die Degeneration eines kleinen Bündels im oberen Halsmark, der Hellweg'schen Dreikantbahn; dasselbe verläuft zwischen Olive und unterem Halsmark. Degeneration dieses Bündels wird bei mancherlei Zuständen zuweilen gefunden, ist in unserm Falle zu registrieren, in ihr die wesentliche Ursache der Erkrankung zu sehen, erscheint nicht natürlich, wenn auch nicht von der Hand gewiesen werden kann, dass sie etwas mit dem Krankheitsprozess zu tun hat. Andere histologische Hinweise auf einen pathologischen Zustand im Rückenmark habe ich vermisst, besonders eine Veränderung der Vorderhornzellen.

In der Grosshirnrinde fand sich eine normale Entwicklung derselben, keine Verödung, Veränderung von Ganglienzellen in nicht besonders umschriebener Form, aber gerade nicht an den grossen Pyramidenzellen und den Beetschen in der motorischen Region, leichte Vermehrung von Lipoid in Glia- und Ganglienzellen, sehr erhebliche Gliavermehrung mit dem Auftreten mehrkerniger Exemplare und starker Faserbildung besonders in der Randschicht des Gehirns. Die Veränderungen waren ausgeprägter in der Gegend der Zentralwindungen. Dieser Befund ist nicht gleichgültig, entspricht aber durchaus dem bei vielen anderen Fällen von Epilepsie und gibt damit so wenig wie der im Rückenmark einen sicheren Hinweis auf die Entstehung der Myoklonie.

Besondrer Art ist der Befund im Kleinhirn: Eine kolossale Lipoidanhäufung, die um den Nucleus dentatus lokalisiert ist und sich in das Mark des Kleinhirns und etwas nach der Brücke zu forterstreckt; die Nisslfärbung weist mit abnormer Myelinfärbung und Gliakernvermehrung auf den Prozess hin, in den Bildern der Markscheidenfärbung findet er keinen sicheren Ausdruck. Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus zeigen keine schwerwiegende Veränderung. Ein solcher Befund ist mir aus der Literatur nicht bekannt, bei zahlreichen mit Einschluss des Kleinhirns untersuchten Psychosen und Neurosen habe ich derartiges nicht gesehen. Die Veränderung ist ihrer Art nach als der Ausdruck eines degenerativen, eines Abbauprozesses, der nervösen Substanz zu betrachten.

Der Befund ist derart auffällig und handgreiflich, dass er zur Erörterung seiner Bedeutung zwingt, es frägt sich also, ob er nur ein Nebenbefund ist oder ursächliche Beziehungen zum Zustandekommen der myoklonischen Bewegungen hat.

Diese Frage nach der Bedeutung des Befundes wird zwar erst endgültig zu entscheiden sein, wenn die Untersuchung weiterer Fälle einen gleichen oder ähnlichen Befund zeigt, bei der Seltenheit der Fälle scheint es mir aber doch erlaubt, sie schon jetzt kurz und mit Vorsicht zu streifen.

Die Bedeutung des Kleinhirns für Bewegungen, der Erkrankungen des Kleinhirns für Bewegungsstörungen ist bekannt, z. B. das Vorkommen von Tremor und der Chorea nahestehenden motorischen Störungen bei Zerebellaraffektionen und zwar gerade solchen, die nicht zu einer totalen Destruktion des Gewebes führen [Bonhoeffer¹⁾], nicht so bekannt waren lange Zeit die speziellen anatomischen und physiologischen Verhältnisse. Arbeiten der letzten Jahre, u. a. von Lewandowsky²⁾, Edinger³⁾, Horsley⁴⁾, Rothmann⁵⁾, haben die Kenntnisse erheblich erweitert.

Nach Edinger ziehen rezeptorische Fasern aus dem Rückenmark, dem Mittelhirn und Labyrinth in die Kleinhirnrinde und enden hier. Aus diesem grossen Aufnahmegebiet der Rinde ziehen Fasern zu den Kleinhirnkernen, nicht weiter. Aus den Kleinhirnkerpen entspringen efferente Bahnen, Tractus cerebello-tegmentales, zu den Kernen der Haube, dem roten Kern, den hypothalamischen Ganglien, den Haufen der Substantia reticularis. Aus den Haubenkernen endlich entspringen absteigende Bahnen zur Muskulatur, von denen bis jetzt der Tractus rubrospinalis näher bekannt ist. Motorische Wirkungen, die vom Kleinhirn ausgehen, stammen aus dessen Kernen. Mit dieser Anordnung stehen gut im Einklang die Reizungsversuche Horsleys, dass durch leichte Ströme die Kleinhirnrinde nicht zu erregen ist, dass eine Wirkung erst eintritt, wenn die Ströme zu den Kernen durchdringen und dass eine Reizung der Kleinhirnkerne selbst die heftigsten Muskelkrämpfe macht. Andere Beobachter allerdings (Rothmann) nehmen auch eine Reizbarkeit der Kleinhirnrinde an, der Verlauf der Reizleitung wird aber auch hier über die Kleinhirnkerne zum roten Kern angenommen.

1) Bonhoeffer, Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Monatsschr. für Psych. u. Neur. Bd. 1.

2) Lewandowsky, Ueber die Verrichtungen des Kleinhirns. Archiv für Physiologie 1903. Handbuch der Neurologie. 1910.

3) Edinger, Nervöse Zentralorgane Bd. 1. 1908. Ueber das Kleinhirn. Neurol. Zentralbl. 1910 S. 706. Der tonostatische Apparat. Vortrag auf der Versammlung Deutscher Nervenärzte 1911. Hoestermann, Zur Kenntnis der efferenten Kleinhirnbahnen. Neurol. Zentralbl. 1912.

4) Horsley u. Clarke, The Structure and Functions of the Cerebellum Brain. 1908.

5) Rothmann, Ueber die elektrische Erregbarkeit des Kleinhirns und ihre Leitung zum Rückenmark. Neurol. Zentralbl. 1910.

Die Möglichkeit des Zustandekommens motorischer Wirkungen vom Kleinhirn aus erscheint demnach möglich, zu berücksichtigen ist allerdings, worauf mich Rothmann auch aufmerksam machte, dass die vom Kleinhirn bewirkten motorischen Erscheinungen ausgeprochen tonischer Natur sind, während im vorliegenden Fall die Zuckungen anderer Art sind. Dabei ist zu bedenken, dass experimentelle Reizungen etwas wesentlich anderes sind als die hier bestehende histologische Veränderung, dass also auch die Wirkungen beider verschieden sein dürfen.

Nach den obigen Ausführungen erscheint es erlaubt, daran zu denken, dass der in diesem Fall vorliegende wesentliche anatomische Befund auch für das Zustandekommen der eigenartigen klinischen Erkrankung von wesentlicher Bedeutung ist, dass also die Veränderung am Nucleus dentatus das anatomische Substrat des myoklonischen Symptoms darstellt.

Es ist an dieser Stelle der Erörterung vom Kleinhirn ausgehender Bewegungsstörungen der von Bonhöffer gemachten, von O. Förster besonders vertretenen Auffassung zu denken, dass die durch Bindegewebe verursachten choreatischen Bewegungen ihre Erklärung durch Störung der zentripetalen Reizleitung finden, indem die motorischen Bewegungen ihre charakteristische Störung durch eine falsche Berichterstattung erleiden, zu dieser zentripetalen Störung gehört allerdings die nachgewiesene Komponente der Hypotonie¹⁾.

Für den vorliegenden Fall könnte auch diese Erklärungsmöglichkeit berücksichtigt werden: indem die Veränderung einen Reiz in der zentripetalen Bahn darstellte, der sozusagen eine spontane Berichterstattung verursacht und damit die eigentümliche unwillkürliche Bewegung hervorruft.

Diese Annahmen ausführlicher zu erörtern, wird an der Zeit sein, wenn sich der Kleinhirnbefund bei andern Fällen von Myoklonie wiederholt, der vorliegende Fall zwingt zunächst dazu, künftig das Kleinhirn in den Bereich einer genauen Untersuchung mit einzubeziehen.

1) Bonhoeffer, Abnahme des Muskeltonus bei der Chorea. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. 7.

Erklärung der Abbildungen (Tafel II).

Fig. 1. Ganglienzelle aus dem Nucleus dentatus des Kleinhirns, in denen nur eine geringe Lipoidvermehrung sichtbar ist. Lumièreaufnahme.

Fig. 2. Erhebliche Lipoidvermehrung in der Umgebung des Nucleus dentatus des Kleinhirns. Lumièreaufnahme.

Fig. 3. Starke Lipoidvermehrung in der Umgebung des Nucleus dentatus des Kleinhirns.

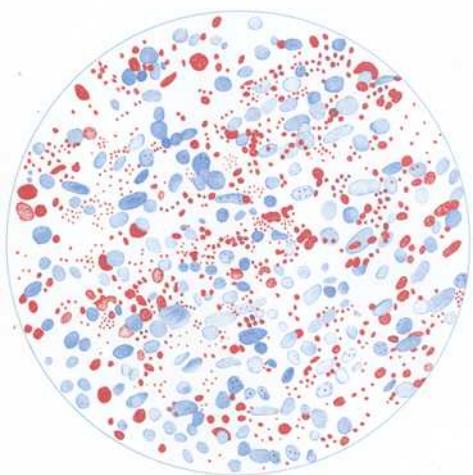


Fig. 1.

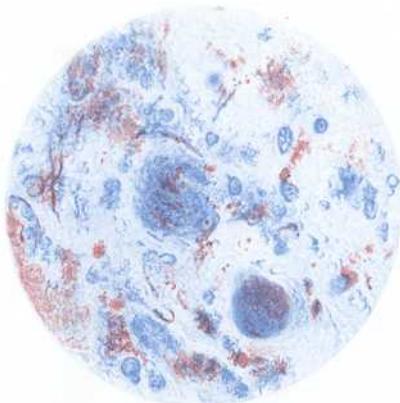


Fig. 2.

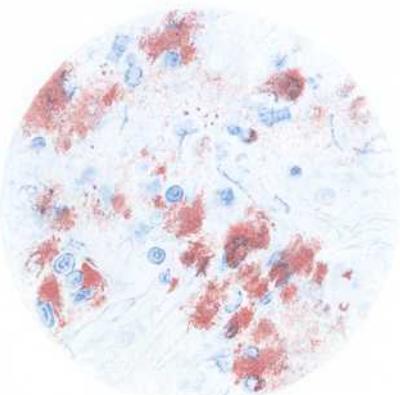


Fig. 3.