

XX.

Aus der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt zu Osnabrück
(Direktor: Sanitätsrat Dr. Schneider).

Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnagenesie.

Von

Dr. med. **W. Tintemann**,
Oberarzt der Anstalt.

(Mit 9 Abbildungen im Text.)

~~~~~

Die Literatur über die Erkrankungen des Kleinhirnes, welche in die Gruppe der Atrophien und Agenesien des Organs gehören, findet sich in den Arbeiten von Mingazzini über Pathogenese und Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen (Ergebnisse der Neurologie und Psychiatrie von Vogt und Bing, Bd 1.) und über angeborene Kleinhirnerkrankungen von H. Vogt und Astwazaturow (Archiv für Psychiatrie, Bd. 49) bis zum Jahre 1912 ausführlich zusammengestellt und kritisch gewürdigt. Seither ist eine Reihe weiterer Veröffentlichungen über das Thema erschienen, so von Preisig<sup>1)</sup>, Korbsch<sup>2)</sup>, Anton und Zingerle<sup>3)</sup>. Der von den letztgenannten Autoren eingehend pathologisch-anatomisch untersuchte und ausführlich dargestellte Fall ist von ihnen der wichtigste für die Pathologie der angeborenen Erkrankung, da ganz ausserordentlich weitgehende Veränderungen des Organs vorhanden waren — vom ganzen Kleinhirn waren eigentlich nur die Anlagen der Flocken auf beiden Seiten ausgebildet —, die anatomische Untersuchung einen Einblick in das Zustandekommen der Veränderungen ergibt und zugleich eine weitere Stütze für die Bedeutung der Einteilung des Organs in ein Palaeocerebellum und ein Neocerebellum, wie sie aus

---

1) Preisig, Étude anatomique et pathol.-anatomique sur etc. Journ. f. Psychol. u. Neurol. Bd. 19.

2) Korbsch, Ein Fall von Kleinhirnhypoplasie. Monatsschr. f. Psych. Bd. 34.

3) Anton, A. und Zingerle, H., Genaue Beschreibung eines Falles von beiderseitigem Kleinhirnmangel. Arch. f. Psych. Bd. 54.

den entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen Edinger's hergeleitet ist, darstellt.

Nach Vogt und Astwazaturow stellen die Kleinhirnatrophien, wenigstens die meisten von ihnen, eine Systemerkrankung dar, welche ihre Ursache oft in einer Entwicklungsstörung hat. Durch ein primäres pathologisches Moment verliert die Kleinhirnanlage zu irgendeiner Zeit die Fähigkeit ihrer Weiterentwicklung, der pathologisch-anatomische Befund muss dann wenigstens bis zu einem gewissen Grade einen Rückschluss auf die Zeit des Einsetzens der Erkrankung gestatten. Als Maßstab für diese Zeit haben Anton und Zingerle die Anlage und Entwicklung des Neocerebellums (umfassend die Hemisphären) und Palaeocerebellums (Wurm und Flocken) benutzt und versucht, aus einer Reihe der bisher bekannten Fälle von angeborenen Kleinhirnerkrankungen eine fortlaufende Reihe aufzustellen, in der sie unterscheiden:

Erkrankung des Palaeocerebellums mit Entwicklungshemmung des Neocerebellums (Fall von Anton und Zingerle).

Entwicklungsbehemmung des Neocerebellum bei gut erhaltenem Palaeocerebellum (Fall von Monakow).

Fälle von mehr weniger weitgehender Atrophie des Neocerebellums. Hier ist die Entwicklung des Neocerebellums nicht völlig gehemmt, sondern nur beeinträchtigt. In diese Gruppe gehören eine grosse Anzahl der beschriebenen Fälle.

Mingazzini scheidet die hier in Frage kommenden Erkrankungen in — einseitige und doppelseitige — Agenesien und primäre sklerotische Atrophien des Organs.

Als Ursache der Entwicklungsstörung war in dem zitierten Fall von Anton und Zingerle eine Entzündung nachweisbar, die zu einer schweren Destruktion des Gewebes des Palaeocerebellums geführt hatte. Preisig, in dessen Fall eine hochgradige Atrophie aller Fasersysteme vorlag, welche im Kleinhirn enden, während die cerebellofugalen Fasern normale Entwicklung zeigten, nimmt eine besondere Form der Meningo-Encephalitis der Fötalperiode an, die sich speziell auf das Kleinhirn beschränkt und zu Atrophien führt (zitiert nach Referat im Neur. Zentralblatt).

Nach Oppenheim<sup>1)</sup> kommen für die Erkrankung ätiologisch einmal Entwicklungsstörungen in Frage, die zu angeborener Kleinheit des Organs oder kongenitaler Defektbildung führen, andererseits im fötalen oder extrauterinen Leben sich abspielende Herderkrankungen, deren Endresultat Schrumpfung, Verhärtung und Atrophie des Organs oder

1) Oppenheim, W., Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 5. Aufl. 1908.

einzelner Teile ist. Diese Herderkrankungen sind teils vaskulären Ursprungs — Entzündungen, Erweichungen, vielleicht auch Blutungen — „teils scheinen sie von den meningealen Ueberzügen ihren Ausgang zu nehmen“.

Von anderen Autoren ist der Encephalocele und Meningocele im Okzipitalgebiete, auch der Hydrocephalie ein Einfluss auf das Zustandekommen der Kleinhirnatriopbie zugeschrieben. Auch an eine Aplasie der zuführenden Gefässe als ätiologischen Faktor ist gedacht worden<sup>1)</sup>.

In nicht wenigen Fällen von angeborener Kleinhirnatriopbie (resp. Agenesie) ist die Erkrankung kompliziert durch Veränderungen im Grosshirn, die nach aussen hin ihren Ausdruck in einer Imbezillität oder Idiotie finden.

Einen hierher gehörenden Fall angeborener Erkrankung hatte ich im letzten Jahr in der hiesigen Anstalt zu beobachten und zu sezieren Gelegenheit.

Seine Krankengeschichte ist die folgende:

H. R., geboren am 7. 7. 1883. Vater Branntweintrinker. Sechs lebende Geschwister gesund. Die Geburt erfolgte zur rechten Zeit. Gleich nach der Geburt machte sich am Schädel des Kindes eine auffallende Erscheinung bemerkbar (Angabe des Vaters). Der knöcherne Schädel zeigte sich in der Mitte der Stirn abnorm klaffend und durch den Spalt drängte sich ein flacher Sack „von der Grösse einer Faust (?)“ vor, an dem eine Pulsation wahrnehmbar war. Erst mit dem zehnten Jahr verlor sich diese Erscheinung und wurde der Stirnknochen fest. Bald nach der Geburt fiel auch das Gebahren des Kindes auf. Es kümmerte sich nicht um die Aussenwelt, nahm keine Eindrücke wahr, lernte erst spät einige Worte sprechen. Dabei gedieh es körperlich gut, war auch ausser einem Typhus nie erheblich krank. Erst im zehnten Jahre lernte es allmählich gehen; nachdem die Geschwulst am Schädel verschwunden war, lernte es seine Beine gebrauchen. Infolge des mangelhaften Gehvermögens besuchte es keine Schule, empfing gar keinen Unterricht. Es konnte zur Reinlichkeit erzogen werden, vermochte Kot und Urin in normaler Weise zu entleeren und war gutmütig und leicht lenkbar. Der Gang blieb auch später auffallend, taumelnd und unsicher. Es bestand dauernd eine Neigung zum Fallen, so dass beim Gehen im Freien stets ein Begleiter notwendig war.

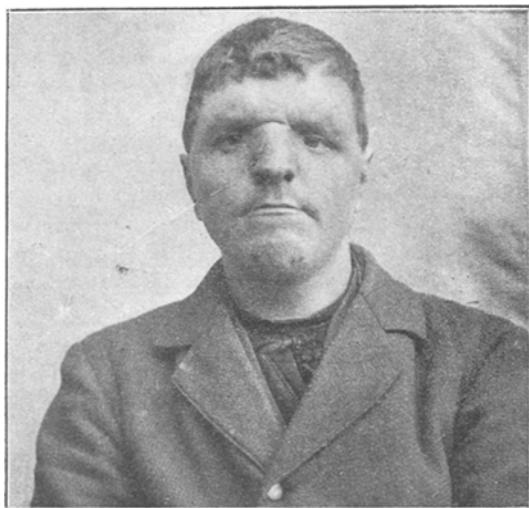
Erwachsen war R. zu nichts zu gebrauchen, „teils aus Mangel an Einsicht, teils wegen des mangelhaften Gehvermögens“, auch die Sprache zeigte stets eine schwere Störung.

Nach dem Tode der Mutter wurde im Anfang des Jahres 1905 die Aufnahme in eine Irrenanstalt beantragt, da zu Hause die notwendige Aufsicht und Pflege fehlte.

1) Jacobsohn-Flatau, Handbuch der path. Anatomie des Nervensystems.

Der Befund am 18. 2. 1905 war der folgende: Mittelgrosser kräftig gebauter Mensch, der schon auf den ersten Anblick den Eindruck eines Idioten macht. Der Schädelumfang beträgt 52 cm. Der Schädel ist asymmetrisch, links flacher als rechts, die Stirn niedrig und fliehend, erinnert etwas an den Aztekenschädel. Epikanthus auf beiden Augen. Die Nase hat eine unformliche Gestalt, ist sehr plump und dick, namentlich an der Wurzel, über der sich eine tiefe Querfurche findet. Die rechte Lidspalte ist grösser als die linke, das linke Auge steht tiefer. Die Zähne im Oberkiefer stehen ganz unregelmässig, der Gaumen ist hoch, die kleine Uvula gespalten. Behaarung und Genitalien sind normal entwickelt. Die inneren Organe bieten keinen krankhaften Befund. Muskelatrophien bestehen nirgends. Die mittelweiten Pupillen reagieren auf

Abbildung 1.



Licht und Akkommodation. Die Kniestehnenreflexe sind beiderseits gleichstark vorhanden. Die Sensibilität ist nicht zu prüfen. Der Gang ist unsicher und taumelnd. Eine Urinuntersuchung ist zu dieser Zeit nicht vorgenommen. Die Frage nach seinem Namen, seinem Alter vermochte R. mit sehr schlecht artikulierter Sprache zu beantworten, auf weitere Fragen blieb er die Antwort schuldig. In der Anstalt, in die die Aufnahme am 1. 3. 1905 erfolgte, gewöhnte sich R. nicht nur schnell ein, er lernte auch bald ein nützliches Mitglied des Gutshofes zu werden, auf dem er einfache Arbeiten lange Jahre ziemlich selbstständig verrichtete. Sein Gang sah gefährlich durch sein Schwanken aus, doch lernte er seine Neigung zum Fallen durch breitbeiniges Stehen zu überwinden. Auch sein Wortschatz wurde mit den Jahren grösser.

Ende 1915 musste R. in die Anstalt selbst zurückgenommen werden, da er in der Arbeit nachliess und auch körperlich zurückging. Er war zu dieser

Zeit vor allem dadurch auffällig, dass er an alle Abfalltonnen ging und aus ihnen ass mit einer grossen Gier und stets über Hunger klagte. Eine Untersuchung des Urins zeigte, dass es sich bei diesem auffälligen Symptom nicht um eine durch die Kriegsbeschränkung der Nahrung hervorgerufene Erscheinung, sondern um eine ausgesprochene Zuckerharnruhr handelte.

Der Befund, den der Kranke zu dieser Zeit bot, war der folgende: Abgemagert, eine Spur nach Azeton riechend. Der Schädelbefund ist unverändert. *Facialis* gleichmässig innerviert, Zunge gerade, *Ganmensegel* gleichmässig gehoben. Gehör gut. Gesichtsfeld offenbar stark eingeschränkt, genaue Aufnahme unmöglich. Pupillenreaktion prompt. Augenhintergrund ohne pathologischen Befund. Keine Augenmuskellähmungen, kein *Nystagmus*. Innere Organe, abgesehen von einer leichten Bronchitis, ohne besonderen Befund.

Urinbefund: Menge schwankend zwischen 1500—2000 ccm. Spez. Gewicht 1028—1033. Gehalt an rechtsdrehendem Zucker 2,3—2,9 pCt. Azetonreaktion schwach positiv.

Kniestehnenreflexe beiderseits in gleicher Stärke auslösbar. Achillessehnenreflex beiderseits nicht auszulösen. Sensibilitätsprüfung infolge der mangelhaften Intelligenz nicht exakt auszuführen. Schmerzempfindung (Nadelstiche) überall vorhanden. Anscheinend auch Berührungsempfindung überall normal. Starke Inkoordination der Bewegungen im Bereich der unteren Extremitäten und des Beckengürtels. Stark ausfahrende Bewegungen beim Kniehakenversuch und beim Kreisbeschreiben mit den Beinen. Typischer Gang der Kleinhirnataxie. Geht breitbeinig, schwankt bald nach rechts, bald nach links, hat manchmal grosse Mühe, das Gleichgewicht zu bewahren, dass er nicht fällt. Der Gang ist dabei nicht auffallend verlangsamt. Stehen mit geschlossenen Hacken ist unmöglich. In den oberen Extremitäten fehlt jede Koordinationsstörung. Arme und Hände werden vollkommen sicher und frei bewegt. Kein Intentionstremor, keine Asthenie. Der Zeigerversuch ergibt keine eindeutigen Resultate. Keine Adiadokokinese.

Die Sprache ist stark verlangsamt und artikulatorisch gestört und abgehackt. Sie erinnert in vielen Beziehungen an die Sprache des Kindes, das sprechen lernt und einen Teil der Konsonanten noch nicht beherrscht. Vor allem die Lippenlaute können nicht gebildet werden. So sagt R. Feisch statt Fleisch. Wenn er Brei sagen will, bringt er es mit einer gewaltigen Innervation zu einem Worte, das sich wie P—hei anhört. Auch in anderen Worten fällt der Buchstabe R vollständig aus. Der Grad der Störung der Sprache wechselt, zeitweise ist sehr wenig verständlich.

Die Intelligenz ist stark herabgesetzt, das ganze Wesen kindlich. R. redet alle Personen mit „Du“ an. Er kennt den Aufenthaltsort und den Namen der Anstalt, hat auch gelernt, bis 10 zu zählen. Er erkennt den Arzt als solchen, kennt auch einzelne Personen der Umgebung mit Namen. Von dem Milieu, in dem er lebt, hat er begriffen, dass mit den Abfällen, die er täglich von der Küche holte, die Schweine gefüttert werden, dass sie fett gemacht und dann gegessen werden, dass die Kühe Milch geben und gemolken werden. Damit sind seine Kenntnisse aber auch ziemlich am Ende.

Anfang 1916 verschlechtert sich der Zustand des R. langsam und fortschreitend. Es gelingt nicht, ihn zuckerfrei zu bekommen, er magert immer mehr ab. Die Unsicherheit des Ganges nimmt zu, es treten Schluckstörungen in Gestalt häufigen Verschlucken auf und unter den Symptomen einer fieberhaften Lungenentzündung (Schluckpneumonie) stirbt der Kranke am 8. 2. 1916. Die Diagnose der zerebralen Erkrankung war auf Kleinhirnatrophie gestellt worden.

Die Sektion brachte die Bestätigung der Diagnose, sie ergab an Befunden:

Die Organe der Brusthöhle zeigten außer der angenommenen Infiltration im rechten Unterlappen mit beginnender Abszessbildung nichts Besonderes.

Das Pankreas war nicht atrophisch und nicht verhärtet. Die Langerhanschen Inseln erwiesen sich später bei mikroskopischer Untersuchung als nicht verändert. Die Nieren zeigten fötale Lappung.

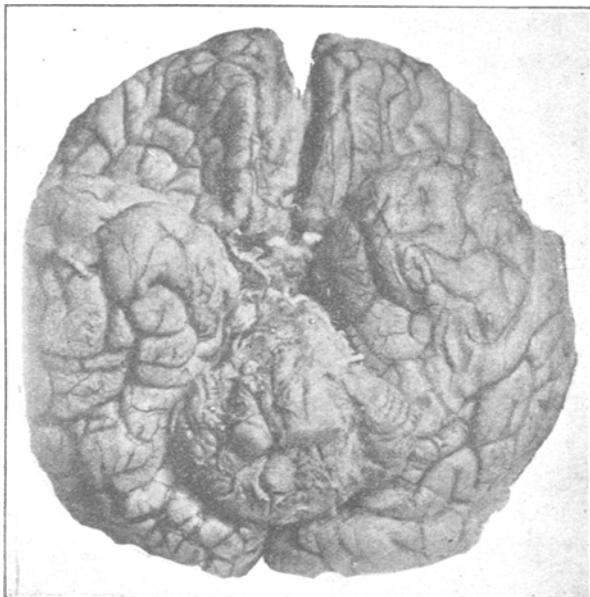
Die knöcherne Schädelkapsel ist sehr dünn, an einzelnen Stellen stark durchscheinend, die Diploe sehr wenig entwickelt. Im Stirnbein findet sich in der Facies frontalis in der Mittellinie 2 cm oberhalb des oberen Augenhöhlenrandes im Knochen eine Lücke, die von einem festen sehnigen Bindegewebe überspannt ist. Sie misst in der grössten Länge, die von oben nach unten verläuft, 2,8 cm, in der grössten Breite 1,2 cm und hat Rautenform. Der sie begrenzende Knochenrand ist sehr dünn, bei oberflächlicher Betrachtung sieht es aus, als ob der Knochen allmählich in das Sehnengewebe überginge. Von den Schädelgruben zeigt die hintere eine Veränderung ihrer Gestalt, sie zeigt statt der gewöhnlichen, mehr halbkugeligen Form die eines ziemlich langen und spitz endenden Kegels, dessen Spitze vom Foramen occipitale magnum eingenommen wird.

Gehirn: Die Dura ist im Bereich der beschriebenen Knochenlücke im Stirnbein mit dem Knochen verwachsen, zeigt im übrigen keine krankhaften Veränderungen und ist auch im Bereich der Verwachsung an der Innenseite glatt und ohne sonstige Veränderungen. Die Pia mater ist über der Konvexität des Gehirns überall zart und glatt, zwischen ihren Maschen findet sich reichlich klare Flüssigkeit. Das Gehirn zeigt im Ganzen normale Beschaffenheit der Windungen und Furchen. Das Gehirngewicht mit Pia mater beträgt 1179,5 g. Die Gehirnbasis zeigt ein außerordentlich stark verkleinertes Kleinhirn. Von ihm ist in der Seitenansicht überhaupt nichts zu sehen. Die Pia mater ist über der Brücke und dem mittleren Teil der Kleinhirnhemisphären leicht verdickt und getrübt. Die Flocculi des Cerebellums sind sehr winzig, zeigen aber deutliche und gut ausgeprägte Furchung. Die Kleinhirnhemisphären sind an der basalen Fläche nicht halbkugelig, sondern mehr pyramidenförmig und namentlich die linke sieht im Endteil wie plattgedrückt aus. Die Kleinhirnwindungen sind schmal, aber gut ausgebildet und abgesetzt und normal angeordnet. In den platten Endteilen sind sie breiter und plumper. Ausgenommen ist auf beiden Seiten die Gegend der Tonsillen. Hier findet sich, zum Teil von dem verlängerten Mark verdeckt, auf beiden Seiten eine rechts massigere und stärker prominente, etwa halbkugelige Vorwölbung, an der jede Furchung oder Andeutung einer solchen fehlt. Der Wurm ist vorhanden. Der Nucleus dentatus

ist klein, hebt sich auf Durchschnitten kaum gegen die Umgebung ab. Die Arteria basilaris ist sehr schmal und dünnwandig, die Brücke ist an Volumen verringert.

Das Gewicht des Kleinhirns mit Brücke und verlängertem Mark beträgt 66,4 g. Das Gewicht des Kleinhirns mit Pia beträgt 43,9 g. Der grösste Breitendurchmesser des Kleinhirns ist 4,9 cm.

Abbildung 2.



Gehirnbasis. Das verlängerte Mark ist etwas zur Seite verschoben.

Es liegt danach bei dem Kranken eine ganz erhebliche Atrophie oder richtiger, wenn man der Einteilung Mingazzini's folgt und den später zu schildernden mikroskopischen Befund berücksichtigt, partielle Agenesie des Kleinhirns vor. Das Gewicht des Organs, dessen häufigste Zahl (ohne Pia) nach Reichardt<sup>1)</sup> bei Erwachsenen um 130 g liegt, ist rund auf den dritten Teil reduziert, entsprechend ist der Durchmesser vermindert. Der Quotient  $\frac{\text{Grosshirn allein}}{\text{Kleinhirn allein}}$ , dessen Zahlen nach demselben Autor unter normalen Verhältnissen zwischen 7,0 und

1) Reichardt, Ueber das Gewicht des menschlichen Kleinhirns usw. Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 63.

8,5 liegen, hat sich auf 25,3 erhöht durch die ausserordentliche Reduzierung der Maasse des Kleinhirns bei normalem Grosshirngewicht.

Neben der allgemeinen Hypoplasie, die die Masse des Organs betrifft, die äussere Struktur, soweit die makroskopische Betrachtung in Betracht kommt, aber im allgemeinen intakt gelassen hat, findet sich makroskopisch noch an umschriebener Stelle eine tiefgehende Störung der Organstruktur. Sie liegt an der Stelle, die von den Tonsillen eingenommen wird. Hier finden sich zwei solide Körperchen, denen jede Furchung fehlt. Einzelheiten über ihren Bau und über den Befund am Nucleus dentatus, dessen mangelhafte Ausprägung weiter auf Veränderungen in den Oliven hinweist, bleibt den Ausführungen über den mikroskopischen Kleinhirnbefund vorbehalten.

Es muss ohne Weiteres angenommen werden, dass es sich bei dem ganzen Prozess um eine Entwicklungsstörung, die in der Fötalperiode stattgehabt hat, handelt. Und zwar muss der krankhafte Prozess nach dem Befunde am Kleinhirn, der nur an einem Teil des Neocerebellums eine schwere Störung im Aufbau, im übrigen nur eine Hypoplasie des Organs herbeigeführt hat, in die letzten Monate der Fötalperiode verlegt werden. Ueber die Art dieses Prozesses lässt sich nichts Sichereres sagen. Es findet sich eine bindegewebige Verdickung der Pia mater über der Brücke und den benachbarten Kleinhirnteilen, doch ist sie nicht sehr hochgradig. Die Formveränderung der hinteren Schädelgrube wird sekundärer Natur sein.

Sicher ist, dass bei dem Kranken bei der Geburt eine Meningo- (oder Encephalocele) und zwar im Stirngebiet bestanden hat. Ihre Grösse ist vielleicht vom Vater etwas übertrieben; dass sie bestanden hat,ichert neben der genauen Beschreibung die jetzt noch bestehende Knochenlücke. Interessant ist die seltene Spontanheilung im zehnten Lebensjahr. Bei Encephalozen und Meningozelen im Okzipitalgebiete sind Verkümmерungen und Verlagerungen des Kleinhirns häufiger gefunden<sup>1)</sup>, über ihr Vorkommen bei Cephalozelen im Stirngebiet habe ich Angaben in der Literatur nicht finden können, meines Wissens findet sich auch unter den bisher beschriebenen Fällen von Kleinhirnatrophie keiner mit einer Cephalozele im Stirngebiet. Ein Zusammenhang zwischen beiden krankhaften Prozessen erscheint aber jedenfalls wohl möglich. Der Epikanthus und die Form der Nase sind Entwicklungsstörungen, wie sie bei der Meningocele im Stirnteil des Schädels nicht selten sind.

1) Jacobsohn-Flatau, Handbuch der path. Anatomie des Nervensystems.

Die Idiotie, wie sie bei dem Kranken bestand, kommt sowohl bei der Meningocele wie bei der Kleinhirnatrophie als Komplikation vor, gegen ihren kausalen Zusammenhang mit der ersteren könnte in gewisser Weise das Fehlen jeden makroskopischen Befundes im Stirnhirn sprechen.

Die Symptome der Erkrankung im geschilderten Falle sind im wesentlichen die bereits aus der Literatur bekannten. Nach Vogt und Astwazaturow (l. c.) werden bei reinen doppelseitigen Agenesien die klinischen Ausfallserscheinungen entweder fehlen, oder ausschliesslich durch Störungen des Stehens oder Gehens manifestiert werden. Beim Hinzutreten von Grosshirnveränderungen sind diese Störungen stärker ausgesprochen, außerdem gesellen sich ataktische Erscheinungen der oberen Extremitäten hinzu. Bei Vergesellschaftung der Kleinhirnatrophie mit Oblongata- und Rückenmarksveränderungen kommen auch anderweitige klinische Symptome hinzu (Nystagmus, skandierende Sprache, Sensibilitäts-, Sehnenreflexveränderungen).

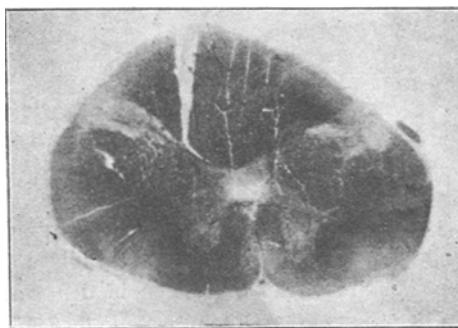
Das Hauptsymptom der doppelseitigen Kleinhirnagenesie, die Inkoordination in den Unterextremitäten und im Beckengürtel ist in unserm Fall sehr prägnant ausgesprochen. Dass das Grosshirn an der Erkrankung beteiligt ist, muss hier bereits aus der hochgradigen Idiotie gefolgert werden, trotzdem sind ataktische Störungen in den Armen nicht nachweisbar. Auf eine Beteiligung der Oblongata, die durch den weiter unten folgenden Befund der mikroskopischen Untersuchung sichergestellt wird, weist die Sprachstörung hin und die mangelhafte, schon makroskopisch auffallende Ausprägung des Nucleus dentatus. Nach Vogt sind in allen Fällen, in welchen die Nuclei dentati mitbetroffen sind, auch die Oliven atrophisch. Ein Nystagmus war nicht vorhanden. Dagegen wird man die ziemlich erhebliche Zuckerharnruber, die sich bei Mingazzini's Zusammenstellung nicht erwähnt findet, im vorliegenden Falle vielleicht als das Zeichen einer Beteiligung des verlängerten Markes an dem Krankheitsprozesse auffassen müssen. Leider kann nicht gesagt werden, ob sie ein Endsymptom der Erkrankung war, da über die Zeit ihres Einsetzens nichts bekannt ist.

Für die eingehendere pathologisch-anatomische Untersuchung standen zur Verfügung das gesamte Gehirn und der oberste Abschnitt des Rückenmarkes. Die Rückenmarkshäute zeigten dort eine geringe bindegewebige Verdickung. Die Substanz des Markes bot im Bereich der Hinterstränge keine Veränderung, speziell keinen Ausfall nervöser Substanz. Dagegen ergab sich in allen Schnitten gleichmässig ein in gewisser Weise bemerkenswerter Befund (s. umstehende Abb. 3).

An der Grenze vom Vorderstrang zum Seitenstrang zeigen die Schnitte im Bereich des obersten Halsmarkes (dicht unterhalb der

Pyramidenkreuzung auf Abbildung 3) einen umschriebenen Ausfall. Der Ort der hier bestehenden Faserdegeneration entspricht dabei annähernd der Stelle der Hellweg'schen Dreikantenbahn oder des Tractus spinolivaris, der vom dritten Cervikalnerven bis zur Olive zieht. Nach Edinger<sup>1)</sup> ist an ihm nach Erkrankungen der Olive absteigende Degeneration gesehen worden. Doch ist die ganze Frage der Dreikantenbahn und ihrer Bedeutung noch wenig geklärt. Es soll hier auch nur, zumal die Untersuchung nicht in fortlaufenden Serienschnitten gemacht wurde, das Bestehen eines Faserausfalls in dieser Gegend erwähnt werden.

Abbildung 3.



Die Medulla oblongata zeigt eine Abnahme ihrer Masse, die vor allem durch eine Verkleinerung des ventro-dorsalen Durchmessers bedingt ist. Der Grund dafür liegt, wie schon makroskopisch am in Müllerscher Flüssigkeit gehärteten Block erkennbar ist, in einer Veränderung der Olivens. Man sieht hier nicht das schon makroskopisch deutlich erkennbare zierliche gefältelte Band, sondern eine plumpere breite graue Masse, die Ähnlichkeit hat am meisten mit einer aufgerollten Trichina spiralis. In gefärbten Schnitten tritt diese Form nicht so deutlich hervor (Abbildung 4).

Hier sieht man ein plumpes, etwas gerolltes graues, breites Band, ohne feinere Zeichnung und ohne die typische Fältelung, mit einem plumpen, nach oben geöffneten Hilus ohne Markstrahlung im Innern. Ihre Masse ist kleiner als bei normalen Verhältnissen. Die Eminentia olivaris ist daher nicht vorhanden. Die Pyramiden erscheinen in ihrer Form verschoben und relativ massig. Die Fibrae arcuatae superficiales ventrales und laterales sind deutlich vorhanden, aber an Zahl erheblich vermindert. Der Nucleus arciformis ist nur auf der rechten Seite als ein schmales zellarmes Band an der Basis der Pyramide deutlich zu

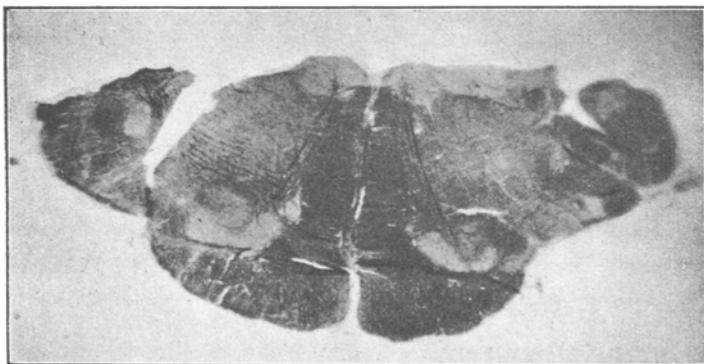
1) Edinger, Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane.

differenzieren. Der Tractus bulbothalamicus zeigt eine gute Entwicklung. Die Fibrae arcuatae internae sind an Zahl weniger vermindert, ein deutlich ausgebildetes Corpus restiforme ist beiderseits vorhanden.

Von den Nebenoliven ist eine laterale überhaupt nicht abgrenzbar. Als mediale darf ein rundliches Gebilde grauer Substanz von Stecknadelkopfgrösse angesprochen werden, das am inneren oberen Winkel der Olivenplatte liegt, durch einige Markfasern auf nach Pal gefärbten Schnitten von ihr getrennt ist und auf der linken Seite auf einzelnen Schnitten kaum hervortritt.

Stärkere mikroskopische Vergrösserung ergibt, dass von dem charakteristischen Bild der Olive, bei dem von einem ausgesprochenen Hilus aus feine Markfasern bündelförmig ins Innere strömen, um sich in ein schmales, wohl abgesetztes kernreiches Band, das gleichmässig mit Zellen

Abbildung 4.



durchsetzt ist, aufzulösen, wenig vorhanden ist. Hier haben wir einfach eine breite gefässreiche Platte, in die von oben her sich nach allen Seiten verteilend feine Markfasern einströmen und sich zwischen spärlichen unregelmässig verteilten Zellen in ihr auflösen.

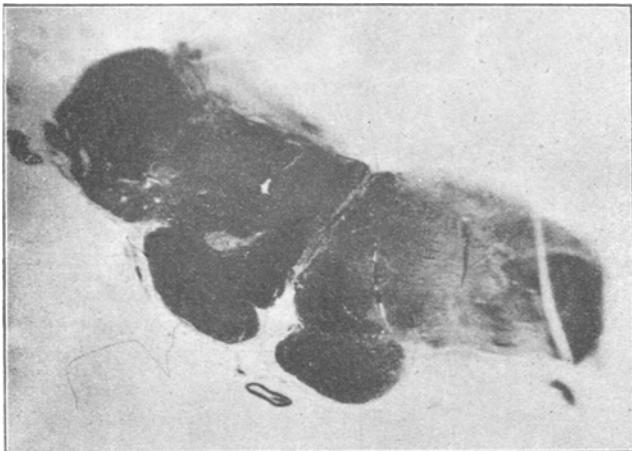
Die Hirnnervenkerne im Bereich der Medulla oblongata zeigen keine auffallenden Veränderungen.

Der obere Pol der Olive findet sich in der Höhe des Acusticuseintritts in der Form eines gestielten, scharf begrenzten, schräg gestellten, ungefähr birnenförmigen Körperchens, das mikroskopisch von geschwungenen, meist quer zur Längsachse verlaufenden feinen Markfasern durchzogen ist. Die Oberfläche ist auch hier glatt ohne jede Fältelung (Abb. 5).

Noch einige Schnitte weiter der Brücke zu findet sich der letzte Ausläufer der Olive in Gestalt eines stecknadelgrossen, runden, scharf begrenzten Körperchens, das mikroskopisch sich als eine graue Masse,

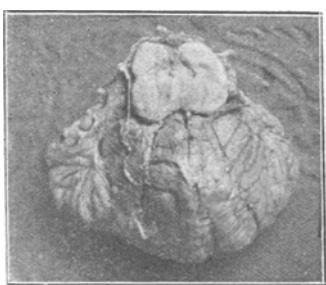
die wabenartig von feinsten Markfasern durchzogen wird, darstellt, zwischen denen einzelne Ganglienzellen liegen.

Abbildung 5.



In der Brückenformation weisen namentlich die oberflächlichen Querbündel eine sehr bemerkbare Reduktion auf, eine geringere ist auch in den tiefen Querbündeln deutlich vorhanden. Durch sie wird auch die wesentliche Abnahme der Querschnittsgrösse des Gesamtorgans bedingt. Die Kernformationen der Brücke sind gut ausgebildet, ebenso die Pyramidenstränge und der Lemniscus medialis.

Abbildung 6.



Kleinhirn von oben.

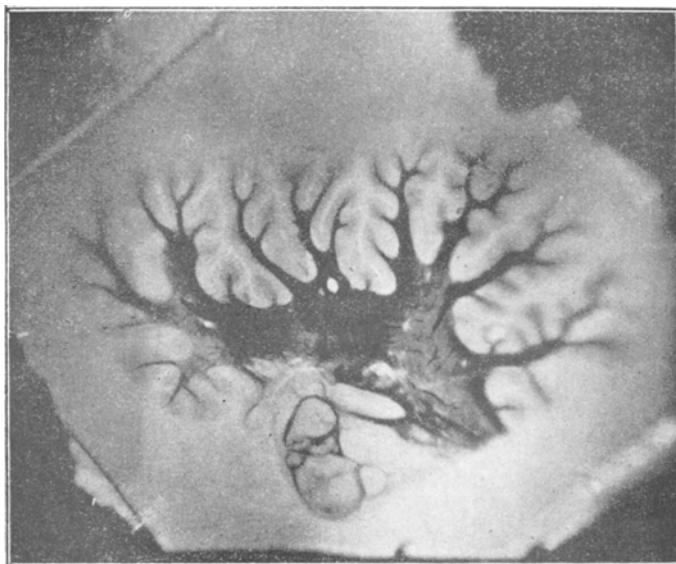
Das Kleinhirn ist, wie bereits oben kurz dargelegt, in seiner Grösse stark reduziert. Der Wurm ist schmal mit guter Furchung. Die Windungen sind schmäler als beim normal grossen Kleinhirn, eine Ausnahmemachen nur beiderseits die seitlichen distalen Endpartien der Hemisphären, die durch einen kleinen Knick gegen den übrigen Teil abgesetzt sind, sie haben breitere und plumpere Windungen.

An der ventralen Fläche des Organs findet sich über einer deutlichen Pyramis des Wurms rechts und links neben der Mittellinie je ein gegen die normale Kleinhirnrinde scharf abgegrenzter Höcker, an dem jede Furchung fehlt. Sie sind von ungleicher Grösse, der linke von Kirschkerngrösse,

der rechte über doppelt so gross, der erstere ist fast völlig vom verlängerten Mark verdeckt, der andere liegt zu zwei Dritteln frei (auf der Abbildung 2 ist das verlängerte Mark etwas zur Seite geschoben) und berühren sich in der Mittellinie nicht ganz. Ihre Form ist fast halbkugelig.

Durchschnitte durch die Kleinhirnmasse ergeben, dass an der Volumsabnahme des Organs Rinde und Mark in gleichem Maasse beteiligt sind. Im Mark fällt vor allem die Volumsabnahme und Veränderung des Corpus dentatum auf. Es erscheint makroskopisch nicht scharf abgesetzt, sondern in seinen Konturen völlig verschwommen, an Grösse entsprechend der Gesamtabnahme des ganzen Organs vermindert.

Abbildung 7.



Die Zacken seines Bandes erscheinen plumper als normal, stärkere mikroskopische Vergrösserung lässt zahlreiche gut gebildete Ganglionzellen darin erkennen in regelmässiger Anordnung.

In den Hemisphären sind entsprechend der allgemeinen Verkleinerung des Organs die Randwülste kürzer und weniger verzweigt, damit einfacher gebaut und zugleich schmäler als unter normalen Verhältnissen, wie aus der Abbildung 7 eines Schnittes, der durch eine Hemisphäre parallel dem Wurm geführt ist, hervorgehen mag.

Die einzelnen Schichten der Randwülste sind sämtlich ausgebildet vorhanden. Markleiste, Körnerzellen- und granulierte Schichte sind gut

von einander abgesetzt, zeigen mikroskopisch normalen Bau. Die Purkinjeschen Zellen sind in zahlreicher Anzahl vorhanden in typischer Form und regelmässiger Anordnung.

Das Ganze bietet, abgesehen von den Verhältnissen des Nucleus dentatus, soweit ein verkleinertes aber wohlgestaltetes Bild des normalen Kleinhirns.

Das hört auf im Bereich der beiden runden Höcker an der Basis des Organs, die ungefähr den Ort einnehmen, an dem im wohl ausgebildeten Kleinhirn sich die Tonsillen befinden, an die sie auch durch das paarige Vorhandensein sofort denken lassen. Bereits erwähnt ist, dass an der Oberfläche dieser Gebilde von einer Furchung nichts vorhanden ist, makroskopisch auch von einer Zeichnung im Innern bei Durchschnitten nichts zu erkennen ist.

Eine Aufklärung, was diese Gebilde bedeuten, bringt die mikroskopische Untersuchung. Es sind in ihnen verborgen unausgebildete Teile von Kleinhirnrinde. Es finden sich hier Bilder, wie sie von Vogt und Astwazaturow als Heterotopien eingehend beschrieben, in ihrer Entstehung und Bedeutung zu erklären versucht und je nach Entwicklungsstufe und Anordnung der in ihnen enthaltenen Elemente weiter gegliedert sind. Auf diese Ausführungen sei hier verwiesen bezüglich der allgemeinen Verhältnisse der Heterotopien im Kleinhirn.

Was speziell den vorliegenden Fall anlangt, so haben wir es hier mit Heterotopien zu tun, die eine sehr weitgehende Entwicklung von Kleinhirnrindenanteilen enthalten bis hinauf zur Bildung völlig ausgereifter Kleinhirnwundungen „am falschen Ort“. Ein Uebersichtsbild über die Anordnung dieser verlagerten Kleinhirnrindenteile in der Heterotopie der linken Hemisphäre gibt das Photogramm (Abbildung 8), das — nach van Gieson gefärbt — das Stratum granulosum hervorhebt, das entsprechende Bild der Markscheidenfärbung findet sich kleiner in Abb. 7.

Wir sehen hier meist rundliche oder ovale Felder, nach aussen eingeschlossen von einem Ring längs verlaufender markhaltiger feiner Nervenfasern, an die sich nach innen eine Körnerschicht, dann eine Schicht gut ausgebildeter Purkinjescher Zellen und ganz innen ein Feld einer Molekularschicht schliesst. An einzelnen Stellen biegt aus der äusseren Schichte der Markfasern senkrecht auf die Mitte des Kreises zu ein weiterer feiner Zug von Markfasern ab, an den sich dann wiederum zu beiden Seiten eine Körnerschicht schliesst und das Feld weiter teilt. Daneben finden sich einzelne Partien, in denen die Schichtenbildung undeutlicher ist. Das ist namentlich der Fall in der grösseren der beiden Heterotopien in der rechten Kleinhirnhemisphäre. Hier finden sich namentlich nach der Oberfläche zu Partien, wo die Elemente aller

Abbildung 8.

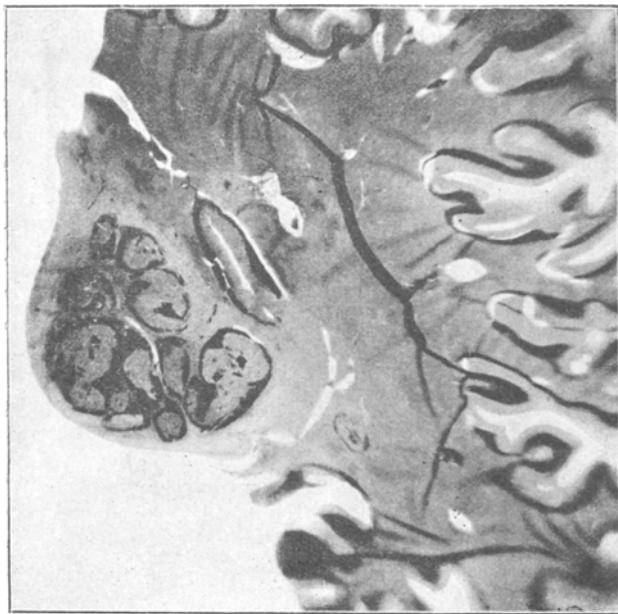
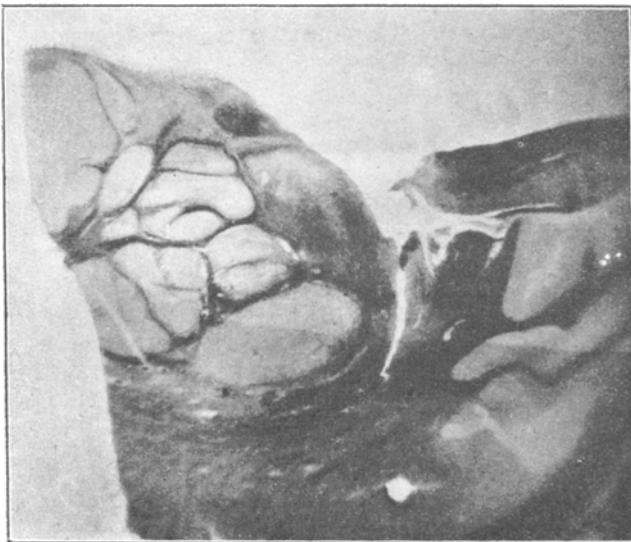


Abbildung 9.



Schichten bunt durcheinander gewürfelt liegen, Körner, Ganglienzellen und markhaltige Nervenfasern. Eine Einteilung in grössere Rindenfelder ist auch hier in einem erheblichen Teil gewahrt, wie aus dem Photogramm (Abbildung 9) hervorgehen mag.

Wir haben hier also im Kleinhirn neben einer Hypoplasie oder besser teilweisen Agenesie eine paarige „Heterotopie“, die ungefähr am Ort der Tonsillen gelegen ist und ausgezeichnet ist durch eine weitgehende Differenzierung der Schichten von Kleinhirnrinde in ihrem Innern.

Die Untersuchung von Teilen des Grosshirns ergab keine Heterotopien in ihm. Die Radiärfasern sind ausserordentlich gering entwickelt. Die Rinde ist arm an Ganglienzellen, die Schichtung verwaschen.

Aus diesen letzteren Befunden würde sich die Idiotie einwandfrei an sich erklären.

Wenn ich noch einmal das vorstehende Krankheitsbild kurz zusammenfasse, so ergibt sich das Folgende:

Bei der Geburt Encephalocele. Später Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung, spätes und unvollständiges Gehen- und Sprechenlernen.

Das ausgebildete Krankheitsbild besteht in einer Ataxie vom Charakter der Kleinhirnataxie, einer Sprachstörung und Idiotie. Es besteht ein Diabetes mellitus.

Dem entspricht pathologisch-anatomisch: Hypoplasie und partielle Agenesie des Kleinhirns mit Beteiligung des Nucleus dentatus. Dementsprechend Verkümmерung der Olivenformation. Unterentwicklung der Fibrae arcuatae der Medulla oblongata und Unterentwicklung der Querfaserung der Brücke. Mangelhafte Entwicklung der Grosshirnrinde.