

Sclerosis cerebello-pyramido-intercorticalis, als eine besondere Form der systematischen Erkrankung des Großhirns und Rückenmarks.

Von

Prof. M. Nikitin.

(Aus der Nervenkl. des medizinischen Institutes zu Leningrad.)

(Eingegangen am 25. Juli 1925.)

Mit 29 Textabbildungen.

Gegenstand vorliegender Abhandlung ist ein Fall, welcher vor etwa 12 Jahren (1913) in der Nervenkl. des hiesigen Medizinischen Institutes von mir beobachtet wurde. Ich war seinerzeit infolge gewisser äußerst merkwürdiger Symptome und Besonderheiten des Verlaufes auf den Fall aufmerksam, und als der Kranke, nachdem er 8 Monate in der Klinik zugebracht, starb, wurde sein Zentralnervensystem einer möglichst sorgfältigen Untersuchung unterworfen. Der Krieg unterbrach aber die begonnene Arbeit und erst jetzt konnte die damals aufgenommene Untersuchung des Gehirns und Rückenmarkes des betreffenden Kranken zu Ende geführt werden.

Zunächst soll hier der klinische Befund in aller Kürze dargelegt werden:

Patient A. K., a. n., unverheiratet, Kaufmann, wurde am 22. I. 1913 in die Klinik für Nervenkrankheiten aufgenommen.

22. I. 1913. Von sich selbst spricht Pat. mit merklicher Zurückhaltung. Es macht ihm offenbar große Mühe, seine Aufmerksamkeit anzustrengen. Er ist außerstande, im Zusammenhang zu erzählen. Auf Grund der von ihm erhaltenen bruchstückartigen Angaben, die seine Schwester teilweise ergänzen konnte, hat der anamnestiche Befund folgendes Bild. Fälle von Nerven- und Geisteskrankheiten, sowie von Trunksucht sind in der Familie nicht vorgekommen. Pat. ist das zweite Kind seiner Eltern; er hat drei gesunde Schwestern. Besondere Krankheiten hat er nicht durchgemacht; nur eine Urethritis hat bestanden. Syphilis wird geleugnet; Alkoholmißbrauch desgleichen. Raucht seit seinem 22sten Lebensjahr 15—20 Zigaretten täglich.

Die gegenwärtige Erkrankung führt Pat. auf eine im September 1912 durchgemachte Fieberkrankheit zurück, welche etwa 1 Monat dauerte und mit Hitze, Schüttelfrost und Kopfschmerzen verlief. Im November fiel dem Pat. sein schwankender Gang auf, der weiterhin allmählich sich steigerte. Im Dezember bemerkte Pat., daß sein Gedächtnis gegen früher abgenommen hatte; zugleich stellte sich Sprachstörung ein, sowie Behinderung der normalen Beweglichkeit der Finger, namentlich der rechten Hand. Außerdem war die Sehkraft schwächer geworden als vorher. In den letzten Tagen hat Pat. zeitweise Schwindel, begleitet von dem Gefühl, als würden sich die Gegenstände vor seinen Augen drehen.

Status praesens. 25. I. 1913. Der Gang des Pat. hat ataktischen Charakter (beim Gehen besteht die Neigung ein wenig nach rechts abzulenken). Mit den Füßen aneinander ist das Stehen höchst unsicher; bei geschlossenen Augen fällt Pat.

Untere Extremitäten. Entwicklung der Muskulatur im Bereiche der Norm; ihr Widerstand bei passiven Bewegungen leicht abgeschwächt. Muskelkraft in mäßigem Grade vermindert. Bei der Prüfung der alternierenden Dorsal- und Plantarflexionsbewegungen ergibt sich, daß dieses Alternieren der Bewegungen äußerst langsam vonstatten geht, besonders auf der linken Seite (Adiadochokinese). Die Bewegungen beider Beine deutlich ataktisch. Patellar- und Achillessehnenreflexe erhalten, gleichmäßig, von mäßiger Stärke. Fußsohlenreflexe von normalem Typus. Pathologische Reflexe, wie sie bei Affektionen der Pyramidenbahn auftreten, nicht vorhanden. Sämtliche Qualitäten der Hautsensibilität unverändert; das Gefühl der passiven Bewegungen desgleichen.

Rumpf. Cremasterreflex, epi- und hypogastrischer Reflex, sowie Bauchreflex innerhalb normaler Grenzen. Sensibilität unverändert.

Obere Extremitäten. Volum, Widerstand bei passiven Bewegungen und Kraft der Muskeln in den Grenzen der Norm. Sehnenreflexe nicht deutlich ausgebildet. Beide Hände zeigen bei Bewegungen Spuren von Ataxie. Beiderseits deutlich ausgesprochene Adiadochokinese. Alle Qualitäten der Sensibilität unverändert.

Kopf. Eine besondere Empfindlichkeit gegen Perkussion ist am Schädel nicht vorhanden. Geruch rechts schwächer (es besteht Schnupfen). Bewegungen der Augäpfel frei; beim Sehen nach rechts erscheinen die Gegenstände doppelt. Die Pupillen verhalten sich normal. Augenhintergrund ohne auffallende Veränderungen; nur die Arterien erscheinen etwas verengt bei normalem Kaliber der Venen; Sehstärke beiderseits 1,0; es besteht Presbyopie (ophthalmoskopischer Befund von Dr. N. R. Schenger aufgenommen). Die Hornhautreflexe lebhaft. Die Sensibilität im Bereiche des Antlitzes und des behaarten Teiles des Kopfes unverändert. Innervation der Antlitzmuskulatur innerhalb normaler Grenzen. Gehör und Geschmack unverändert. Keine Deviation der herausgestreckten Zunge. Sprache mäßig dysarthrisch.

Das Denken ist verlangsamt. Ganz einfache Zahlenoperationen macht Pat. befriedigend, ermüdet aber schnell. Sechs einstellige Zahlen, welche ihm nacheinander vorgesagt werden, kann Pat. nicht richtig wiederholen.

Die Blutprobe nach Wassermann fiel negativ aus. Die Temperatur war in den ersten Tagen seines Aufenthaltes in der Klinik bei dem Pat. meist leicht erhöht und schwankte zwischen 37.1° und 37.8°.

7. IV. 1913. Eine Neigung zu Seitwärtsabweichung beim Gehen nicht bemerkbar. Das Beklopfen der Wirbelsäule ist nicht schmerzhaft. Der Geruch ist auf beiden Seiten gleichmäßig erhalten. Doppelsehen nicht vorhanden. Im übrigen Befund wie früher.

27. IV. 1913. Laut Angabe der Wärterin hatte Pat. in der Nacht Krämpfe in Händen und Füßen, aber ohne Bewußtseinsschwund. Pat. selbst weiß davon nichts.

28. IV. 1913. Ohne Unterstützung auf beiden Seiten kann Pat. nicht gehen. Der Gang ist von hochgradig ataktischem Charakter. An beiden Händen besteht ebenfalls lebhaft ausgesprochene Ataxie. Adiadochokinese beiderseits lebhaft entwickelt, besonders aber links. Wenn Pat. sitzt, ist ein leichtes Schwanken des Kopfes zu bemerken. Auch am Rumpf bestehen beim Sitzen schwankende Bewegungen mit Neigung nach rechts abzuweichen. Patellarreflexe ein wenig gesteigert. Die Sehnen- und Periostreflexe sind an den oberen Extremitäten beiderseits vorhanden und sind gleichmäßig ausgebildet. Bei Perkussion des Schädels wird Schmerzhaftigkeit in der rechten Hinterhauptsgegend angegeben. Bei Bewegungen der

Augäpfel nach rechts und oben sind leichte Spuren von Nystagmus zu bemerken. Im übrigen früherer Befund.

29. IV. 1913. Nachts gab es einen Anfall von Krämpfen, welcher dem ersten ähnlich war.

19. VII. 13. Merkllich zunehmende Schwäche. Die Ataxie wächst. Decubitus am großen Rollhügel und am Kreuze ist aufgetreten.

15. VIII. 13. Decubitus hat zugenommen.

12. IX. 13. Starke allgemeine Abmagerung. Pat. liegt im Bett und kann sich ohne Hilfe nicht umdrehen. Pat. versteht, was man ihm sagt, er selbst aber macht keine Sprechversuche. Er bemüht sich im Flüsterton zu sprechen und es können Bruchstücke einzelner Worte unterschieden werden. Die Perkussion des Schädels scheint in ganzer Ausdehnung schmerzhaft zu sein. Eine Prüfung der Sensibilität ist wegen der bestehenden psychischen Alteration nicht ausführbar. Die Reflexe zeigen keine besonderen Abweichungen vom Gewöhnlichen. Von seiten der Motilität findet sich außer allgemeiner Muskelschwäche, welche dem allgemeinen Schwächezustande entspricht, eine ungemein hochgradig ausgeprägte Ataxie. Die Bewegungen des Pat. haben durchaus den Charakter des Regellosen. Selbst die einfachsten Bewegungen, wie die der Spitze des Zeigefingers zur Nase, kann Pat. nicht ausführen und dahinzielende Versuche macht er in vollkommen verkehrter Weise. Die Temperatur hält sich jetzt, wie auch während der ganzen übrigen Krankheitsdauer innerhalb subfebriler Grenzen.

19. IX. 1913. Exitus letalis unter Erscheinungen allgemeiner Erschöpfung.

Anatomische Diagnose (Prof G. W. Schor): Decubitus, Hyperaemia venosa et oedema meningum; Pneumonia lobularis conflueus purulentocatarhalis bilateralis; Hyperaemia venosa hepatis. Hyperplasia pulpaie lienis; Myocarditis et Myodegeneratio ventriculi sinistri cordis; Oedema mucosae intestinorum.

Das Gehirn und Rückenmark, welche bei äußerer Besichtigung keine wesentlichen Abweichungen von der Norm darboten, wurden wie gewöhnlich in uneröffnetem Zustand mit Formalin behufs weiterer Untersuchung behandelt.

Es handelte sich hier also um eine progressiv fortschreitende Erkrankung, deren erste Symptome ungefähr einen Monat nach einer durchgemachten Fieberkrankheit sich bemerkbar machten. Das früheste Symptom war schwankender Gang; daran schlossen sich Störungen der Beweglichkeit der Hand, Sprachalterationen und Gedächtnisschwäche, im weitem Verlauf noch Schwindel mit dem Gefühl, als würden die Gegenstände sich vor den Augen drehen.

Zwei Monate nach dem Beginn der Krankheit ergab die objektive Untersuchung hochgradige Ataxie der Beine und Spuren von Ataxie in den oberen Extremitäten ohne Störung der Sensibilität, Adiadochokinese der Hände und Füße, Hypotonie und leichte Parese der Unterextremitätenmuskulatur, Unschärfe der Sehnenreflexe an den Händen, ferner Diplopie, Dysarthrie und endlich Verlangsamung und Schwächung der geistigen Prozesse.

Die weitere Beobachtung des Kranken ergab dann allmähliches Anwachsen der Ataxie in Beinen und Armen, Wiederauftauchen der anfangs vermißten Reflexe an den Händen und Steigerung der anfänglich normal entwickelten Reflexe an den Füßen, dann Auftreten von Spuren von Nystagmus beim Sehen nach rechts, vorübergehende Anfälle von

Krämpfen an allen vier Extremitäten, allgemeine Erschöpfung und gegen Ende der Krankheit Entwicklung von Decubitus. Die Körpertemperatur hielt sich im Verlaufe der ganzen Krankheit meist auf subfebriler Höhe. Etwa 10 Monate nach dem Auftreten der ersten Symptome von seiten des Nervensystems trat Exitus letalis ein.

Was die intravitale Diagnose in diesem Falle betrifft, so schien hier zunächst eins sicher, nämlich das Bestehen einer Affektion des Kleinhirns oder seiner Verbindungen. Aber das Vorhandensein ausgesprochener Störungen im Bereiche der psychischen Tätigkeiten drängte zu der Annahme, daß jene Lokalisation allein den Zustand in diesem Fall nicht erschöpfen möchte. Es hatte also schon die topische Diagnose hier ihre Schwierigkeiten. Noch verwickelter mußte die Diagnose des Charakters der Affektion erscheinen. Das Auftauchen der ersten Symptome im Anschluß an eine Infektionskrankheit konnte Anlaß zu der Vermutung geben, daß es sich um Folgeerscheinungen eines akut encephalitischen Processus gehandelt haben mochte. Aber der weitere Verlauf der Krankheit hat dann gezeigt, daß hier ein Prozeß progressiver Art vorlag. Infolge des Fehlens allgemeiner Hirnsymptome schien der Gedanke an eine Neubildung schwer zulässig; die genaue Umgrenzung des klinischen Bildes im Rahmen des cerebellaren Symptomkomplexes, zu welchem Erscheinungen des Verfalls der psychischen Funktionen hinzutraten, ließ die Annahme einer multiplen Sklerose ausgeschlossen erscheinen, zumal mit Rücksicht auf den Verlauf des Leidens und den schnellen Eintritt des Exitus letalis.

Es erübrigt also schließlich die Annahme, daß es sich hier um eine Erkrankung ganz eigener Art, die von den bisher bekannten klinischen Formen verschieden ist, gehandelt haben mußte.

Sehr begreiflich erscheint daher das besondere Interesse, welches in diesem Fall die pathologisch-anatomische Untersuchung darbot.

Nachdem die nach *Marchis* Methode ausgeführte Untersuchung einer Reihe von Probestücken aus verschiedenen Niveaus des Rückenmarks das Bestehen von Faserdegeneration in einer ganzen Reihe von Systemen aufgedeckt hatte, wurde beschlossen, das ganze Gehirn und Rückenmark nach diesem Verfahren systematisch zu untersuchen.

Einige Strecken vom Rückenmark wurden außerdem noch mit Hilfe der *van Giesonschen* Methode untersucht.

Der mittels des Verfahrens von *Marchi-Busch* gewonnene Befund war folgender:

Im Lendenteil des Rückenmarkes (L^3 , L^2 , unterer und mittlerer Abschnitt von L^1) besteht hochgradige Degeneration beider Pyramidenseitenstrangbahnen (Abb. 1, 2, 3, 4). An der Übergangsstelle vom Lendenmark zum Brustmark (oberer Abschnitt von L^1 , Abb. 5) findet sich außer starker Degeneration der gekreuzten Pyramidenbahnen leichte

Degeneration eines der ungekreuzten Pyramidenbündel, sowie eine schmale zerstreut degenerierte Zone in jedem Hinterstrang und zwar im lateralen Teil des *Goll*schen Bündels.

Im untern Brustmark (D_1 , Abb. 6) besteht annähernd das gleiche Bild, mit dem Unterschied jedoch, daß die Degeneration beiderseits



Abb. 1.



Abb. 2.



Abb. 3.



Abb. 4.

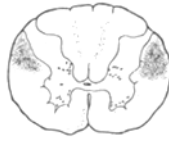


Abb. 5.



Abb. 6.

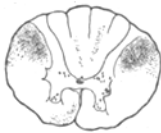


Abb. 7.

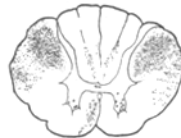


Abb. 8.

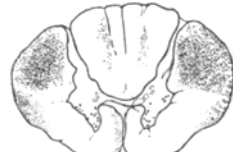


Abb. 9.



Abb. 9a.

sich über eine Region verbreitet, welche dem ventralen Abschnitt von *Flechsig*s Kleinhirnsseitenstrangbahn (Tractus spinocerebellaris dorsalis) entspricht. Die Degeneration dieses Feldes ist in diesem Niveau weitaus weniger intensiv, als im Gebiete der Pyramidenbahnen. In dem mittlern Brustmark (D_5 , Abb. 7) herrschen die nämlichen Veränderungen vor, nur ist die Degeneration des *Flechsig*schen Bündels und der ungekreuzten Pyramidenbahn hier deutlicher ausgesprochen. Degenerierte Streifen im Gebiete der Hinterstränge ziehen sich nach wie vor in dem lateralen Abschnitt des *Goll*schen Bündels hin. Im obern Brustmark (D , Abb. 8)

beschränkt sich die zuständige Degeneration der Seitenstränge nicht auf das Gebiet der *Flechsig'schen* Bündel, sondern hat auch das Areal des *Gowers'schen* Stranges ergriffen. In diesem Niveau nehmen die Degenerationsstreifen der Hinterstränge eine etwas mehr laterale Lage ein, als im Brustmark; sie finden sich jetzt an der Grenze zwischen *Goll'schem* und *Burdach'schem* Strang. Außer diesen beiden Streifen sieht man in einem der Hinterstränge noch einen weiteren, nur aus wenigen Schollen bestehenden Degenerationsstreifen, welcher dem Septum posticum anliegt. Die Degeneration im Gebiete der ungekreuzten Pyramidenbahn ist in diesem Niveau noch intensiver und über einen größeren Raum ausgedehnt.

Die Ausbreitung der Degeneration auf das Gebiet der *Gowers'schen* Bündel tritt besonders deutlich in verschiedenen Höhen des Halsmarkes (C₂, Abb. 9) hervor. Die Degenerationszonen der Hinterstränge erscheinen hier noch mehr lateralwärts verschoben und haben jetzt im medialen Teil der *Burdach'schen* Stränge ihre Lage.

In sämtlichen erwähnten Schnittebenen sind die hinteren und vorderen Wurzeln des Rückenmarkes von dem Degenerationsprozeß unbetroffen und zwar auf ihrer intraspinalen sowohl, wie auf ihrer extraspinalen Strecke.

Die Ganglienzellen der grauen Vorderhörner weisen, soweit an den nach *Marchi* behandelten Präparaten ein Urteil über ihren Zustand möglich ist, merkliche Veränderungen gegenüber der Norm nicht auf. Auch die nach *van Gieson* behandelten Schnitte lassen Veränderungen an den Vorderhornganglien hier nicht erkennen. Wohl aber sieht man an den *van Gieson*-Präparaten deutliche Veränderungen an den Zellen der *Clark'schen* Säulen hervortreten (Abb. 9a). Die überwiegende Mehrzahl dieser Zellen hat ihre Fortsätze verloren, ihre Kerne sind an die Zellperipherie verschoben, und die zentralen Partien des Zellkörpers zeigen deutliche Strukturveränderungen, sie erscheinen äußerst blaß gefärbt und aus einer homogenen oder feinkörnigen Substanz zusammengesetzt; nur an der Peripherie der Zellkörper kann ein schmaler Saum normal gefärbten Protoplasmas entdeckt werden.

Um diese Veränderungen besser zu beurteilen, muß man sich erinnern, daß auch unter normalen Verhältnissen im vorgeschrittenen Lebensalter an den Nervenzellen degenerative Veränderungen vorkommen, welche den vorhin beschriebenen entsprechen. Und gerade die *Clark'schen* Säulen sind im Zentralnervensystem ein Gebiet, wo in der angedeuteten Weise veränderte Nervenzellen häufiger als anderswo gefunden werden. Auf diese Verhältnisse ist u. a. *Spielmeier* (siehe dessen „Histopathologie des Nervensystems“) aufmerksam geworden. Aber unter normalen Bedingungen enthalten die *Clark'schen* Säulen neben so veränderten Zellen auch viele unversehrte, normal gebliebene

Zellen. Solche normale Elemente sind nun an unseren Präparaten innerhalb der *Clarkeschen* Säulen fast nirgends anzutreffen, ein Umstand, aus welchem zu schließen ist, daß im vorliegenden Fall degenerative Veränderungen an den Zellen der *Clarkeschen* Säulen unzweifelhaft bestehen.

Ich wende mich nun wieder zu den Befunden, welche mit Hilfe des Verfahrens von *Marchi* erhalten wurden.

In dem caudalen Stück des verlängerten Markes stößt man in der Gegend der oberen Kreuzung (Abb. 10) auf intensive Degeneration im Gebiete der Pyramidenstränge. Auf einer Seite findet sich lateral von der Pyramide ein wohlumgrenztes Bündel, welches weiter proximalwärts mit dem Pyramidenbündel zusammenfließt. In gleicher Schnittebene fällt eine intensive Degeneration im Bereiche des *Flechsig'schen* und *Gowers'schen* Bündels auf. Degeneration von mehr diffusum Charakter besteht außerdem im Gebiete der Keilstränge, in dorsolateraler Richtung von dem Nucl. funiculi cuneati gelegen. Am auffallendsten ist diese Degeneration dicht unterhalb der Stelle, an welcher die äußeren Keilstrangkern in die Schnittebene zu fallen beginnen.

In der Schnittebene des untern Teiles der großen Olive (Abb. 11) zerfällt das Degenerationsfeld der Kleinhirnbündel beiderseits in zwei Abteilungen: eine dorsale in Gestalt einer schmalen Randzone, die nur durch einen kleinen Zwischenraum von dem Degenerationsfelde des Keilstranges getrennt ist und eine ventrale, welche eine mehr abgerundete Form hat. Das Degenerationsgebiet im Bereiche des Keilstranges umzieht den innern Kern dieses Stranges an seiner dorsolateralen Seite in Gestalt einer Kommafigur, doch erscheint die Degeneration hier am lebhaftesten auf der gleichen Strecke, wie in der vorigen Schnittebene.

Weiter cerebralwärts (Abb. 12), bei voller Entfaltung der äußeren Keilstrangkern, wird erkennbar, daß die geschilderten Degenerationsfelder der Keilstränge unter Beibehaltung der gleichen Intensität, wie sie in den caudaleren Schnittebenen vorhanden war, diese Kerne dicht umwachsen und zwar vorzugsweise von dorsolateral, zum Teil aber auch von dorsomedial her, wobei die ventrale und ventromediale Seite der Kerne fast ganz verschont bleibt. Den gleichen Ebenen entsprechende Durchschnitte zeigen, daß in unmittelbarer Nähe der inneren Keilstrangkern degenerierte Fasern nicht vorkommen (Abb. 12 zeigt diese Verhältnisse auf der einen Seite; auf der anderen hat die Degeneration der Umgebung des äußern Kerns schon weiter caudal aufgehört).

Die Wurzeln des Nervus hypoglossus, soweit sie in diese Schnittebenen fallen, sind frei von Degeneration.

Weiter cerebralwärts lassen die Schnitte erkennen, daß die Degenerationsfelder rings um die äußeren Keilstrangkern nach und nach verschwinden. Bestehen bleibt die Degeneration nur im Gebiete der Pyra-

midenstränge und beider Kleinhirnbahnen, nämlich des *Flechsigschen* Bündels im Bereiche des Strickkörpers und des *Gowersschen* dorso-lateral von der untern Olive. Anfangs erscheinen diese Bündel noch durch einen Zwischenraum voneinander getrennt (Abb. 13); weiterhin aber, mit dem Eintritt des *Gowersschen* Bündels in das Gebiet der äußeren Bogenfasern und sodann in den Bereich des Strickkörpers, ver-

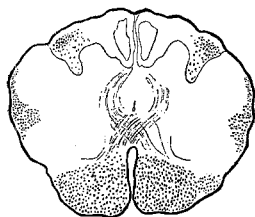


Abb. 10.

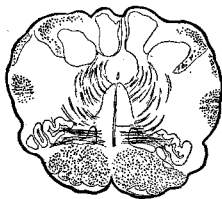


Abb. 11.

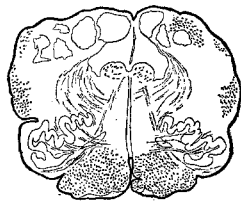


Abb. 12.

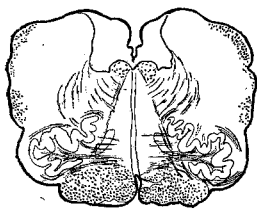


Abb. 13.

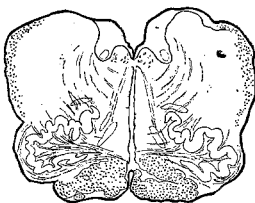


Abb. 14.

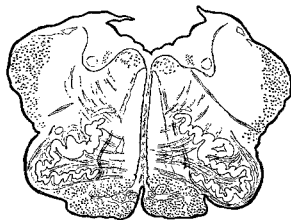


Abb. 15.

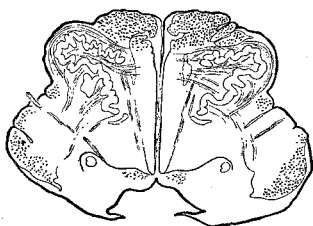


Abb. 16.

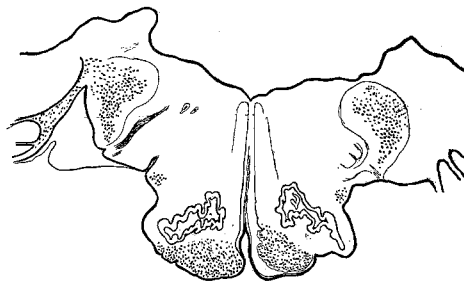


Abb. 17.

schwindet dieser Zwischenraum und beide Stränge, der dorsale sowohl wie der ventrale, erscheinen gewissermaßen wie ein einheitliches Ganzes (Abb. 14).

In dem Maße, wie sich der Strickkörper konstituiert (Abb. 15), wird das beide Kleinhirnbahnen umfassende Degenerationsgebiet nach und nach breiter, besonders in seinem dorsalen Abschnitt. Die in dieser Gegend auftauchenden Vagusfasern sind degenerationsfrei.

In dem oberen Abschnitt des verlängerten Markes (Abb. 16) erscheint die Hauptmasse des *Gowerschen* Bündels zusammen mit dem *Flechsigschen*

schen dem Strickkörper eingelagert; ein kleinerer Teil seiner Fasern, welcher seinem ventralen Abschnitte entspricht, behält seine frühere Lage dorsolateral von der untern Olive in Gestalt eines kleinen umschriebenen Feldes von rundlicher Form bei. Die Wurzeln des Zungenrachennerven weisen keine Anzeichen von Degeneration auf.

Noch weiter kranialwärts, entsprechend der Einsenkungsstelle des Strickkörpers in das Kleinhirn (Abb. 17), wird erkennbar, wie von dem mittlern Teil des Strickkörpers, welcher das im Zustande der Degeneration befindliche *Flechsig'sche* und *Gowers'sche* Bündel umfaßt, degenerierte Fasern im Gebiete des Flockenstieles in das Kleinhirn eintreten. Ein geringer Rest vom ventralen Teil des *Gowers'schen* Bündels beharrt in gleicher Lage, wie in caudaleren Schnittebenen.

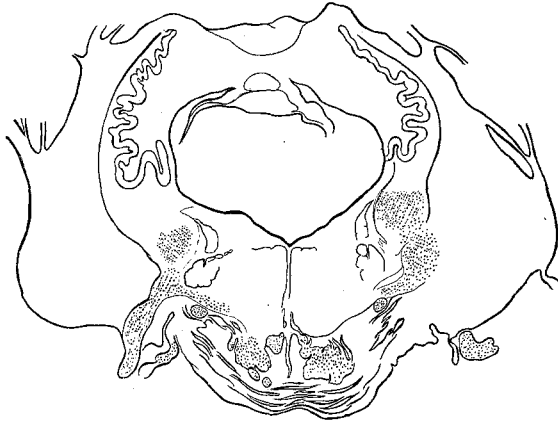


Abb. 18.

Im Niveau des untern Teiles der Varolsbrücke (Abb. 18) findet sich — außer der Degeneration der Pyramiden und der im Bestande des Strickkörpers zum Kleinhirn hinaufsteigenden Bahnen — deutlich ausgesprochene Degeneration im Schnecken- und Vorhofsast des Gehörnerven auf beiden Seiten. Die Degeneration jenes Teiles des *Gowers'schen* Bündels, welcher in der Gegend des obern Abschnittes des verlängerten Markes dorsolateral von der untern Olive degeneriert erschien, ist in der vorliegenden Schnittebene nicht mehr vorhanden. Medial vom gezahnten Kern, im Bereiche der vorderen Kleinhirnschenkel, fallen degenerierte Faserstränge auf, welche sich in medialer Richtung von dem gezahnten Kern und vorzugsweise von dessen zentralen Partien aus hinziehen.

Ein Schnitt dicht oberhalb des vorigen (Abb. 19) zeigt das gleiche Bild. Außerdem besteht hier auf beiden Seiten Degeneration im lateralen Abschnitt des Trapezkörpers.

In der Höhe der Wurzeln des Facialis und Abducens (Abb. 20) erscheinen die Fasern des Trapezkörpers in ihrer ganzen Ausdehnung degeneriert. Auch die Wurzeln des Facialis und Abducens sind un-

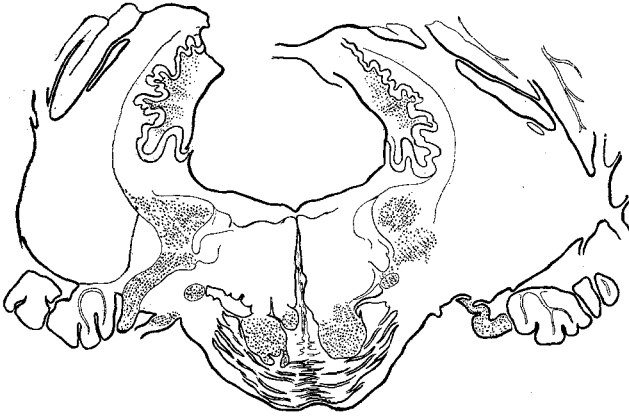


Abb. 19.

verkennbar degeneriert. Die Degeneration im Gebiete der oberen Kleinhirnschenkel nimmt einen größeren Raum ein, als auf dem vorigen

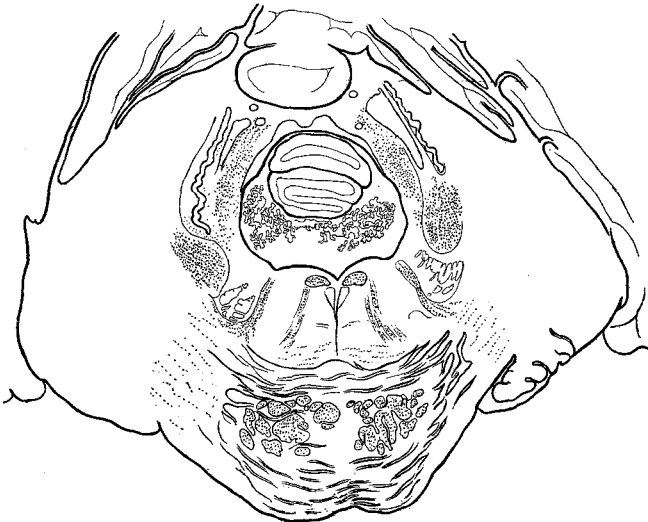


Abb. 20.

Schnitt und hat die Form eines breiten Streifens, welcher der lateralen Wand der Vierten Gehirnkammer unmittelbar anlagert. Es besteht außerdem Faserdegeneration beider mittleren Kleinhirnschenkel an der Grenze zwischen Kleinhirn und Brückenbasis. Die Degeneration

im Gebiete der Pyramiden und des Strickkörpers erscheint nach wie vor hochgradig entwickelt. Ein Schnitt nahe über dem vorigen (Abb. 21) zeigt, besonders auf der einen Seite, wie die Faserdegeneration des Strickkörpers die Wand der vierten Gehirnkammer umbiegt, wobei die betreffenden Fasern zwischen oberem und mittlerem Kleinhirnschenkel liegend, zur Rinde des Wurmes sich begeben. Die Degeneration im Gebiete der oberen Kleinhirnschenkel hat ungefähr die gleiche Ausdehnung wie auf dem vorigen Schnitt. Die Degeneration im Gebiete der mittleren Kleinhirnschenkel hat in ihren dorsalen Abschnitten eine bedeutendere Entwicklung. Zu bemerken ist außerdem Faserdegene-

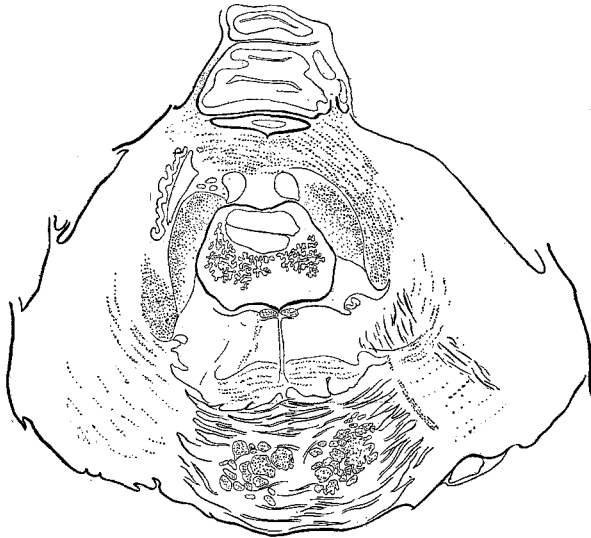


Abb. 21.

ration am Trapezkörper, an den Facialiswurzeln und auf einer Seite auch an den Abducenswurzeln.

Der nun folgende Schnitt (Abb. 22) zeigt annähernd das gleiche Bild, nur mit dem Unterschied, daß hier statt seiner Austrittswurzeln das Knie des Facialis getroffen ist, welches sich im Zustande der Degeneration befindet.

Im Niveau der Trigemuskern (Abb. 23) ist erkennbar, wie die degenerierten Fasern des Strickkörpers beiderseits die Wurmrinde erreichen. Die Degeneration im Gebiet der oberen Kleinhirnschenkel hält sich im Vergleich zu dem vorigen Schnitt näher zur Haube. Die Degeneration im Pyramidengebiet ist erheblich schwächer ausgesprochen, als in der untern Brückengegend. Auf einem Schnitt nahe über dem vorigen (Abb. 24) erkennt man auf einer Seite einen Teil der degenerierten Fasern des Strickkörpers an der Stelle, wo sie an den Wurm

herantreten. Auf der andern Seite ist dieser Degenerationsstreifen schon nicht mehr vorhanden. Die Rinde des Kleinhirnwurmes ist rings

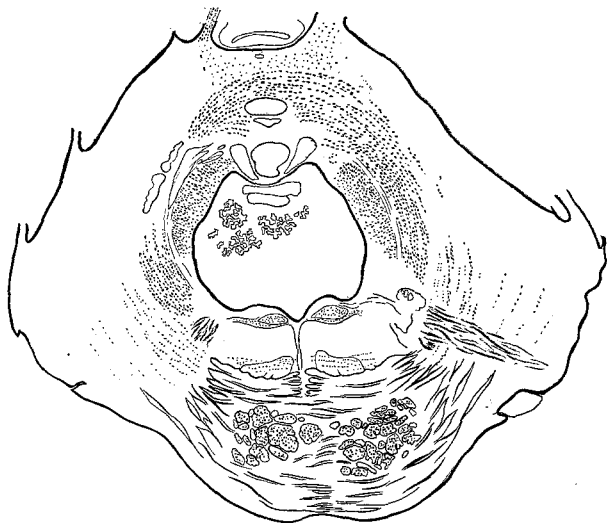


Abb. 22.

umgeben von herantretenden degenerierten Fasern des Strickkörpers. Ganz besonders intensiv erscheint diese Degeneration in der Nachbar-

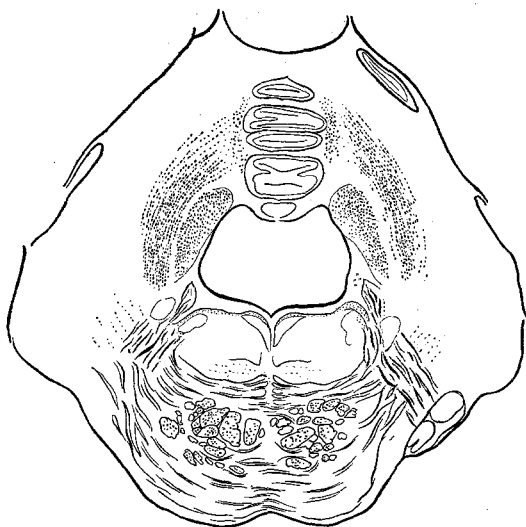


Abb. 23.

schaft ihrer lateralen Abschnitte. Im übrigen annähernd der gleiche Befund.

Noch höher (Abb. 25) wird ersichtlich, daß die Faserdegeneration immer mehr dorsalwärts im Gebiete des Wurmes vordringt, wobei sie seiner Rinde näher kommt.

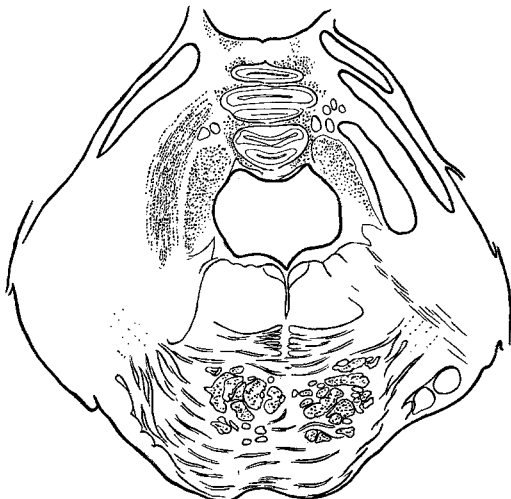


Abb. 24.

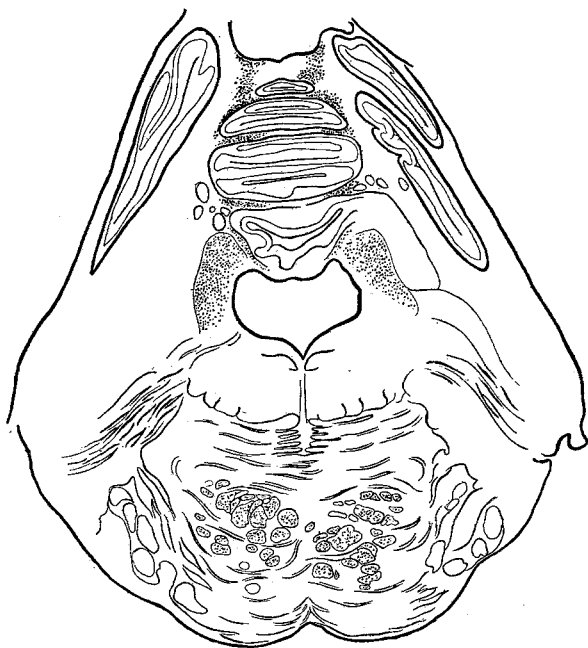


Abb. 25.

In der obern Brückenregion (Abb. 26) ist diese Dorsalwärtsverschiebung weiter vorgeschritten. Die Degeneration im Gebiete der oberen Kleinhirnschenkel, welche in dieser Schnittebene im Gebiete des Tegmentum liegen, ist nach wie vor deutlich ausgeprägt. Die Degeneration im Gebiete der Pyramiden erscheint schwächer entwickelt.

In der Schnittebene der obersten Brückenregion (Abb. 27) erkennt man die Kreuzung der degenerierten Fasern der oberen Kleinhirn-

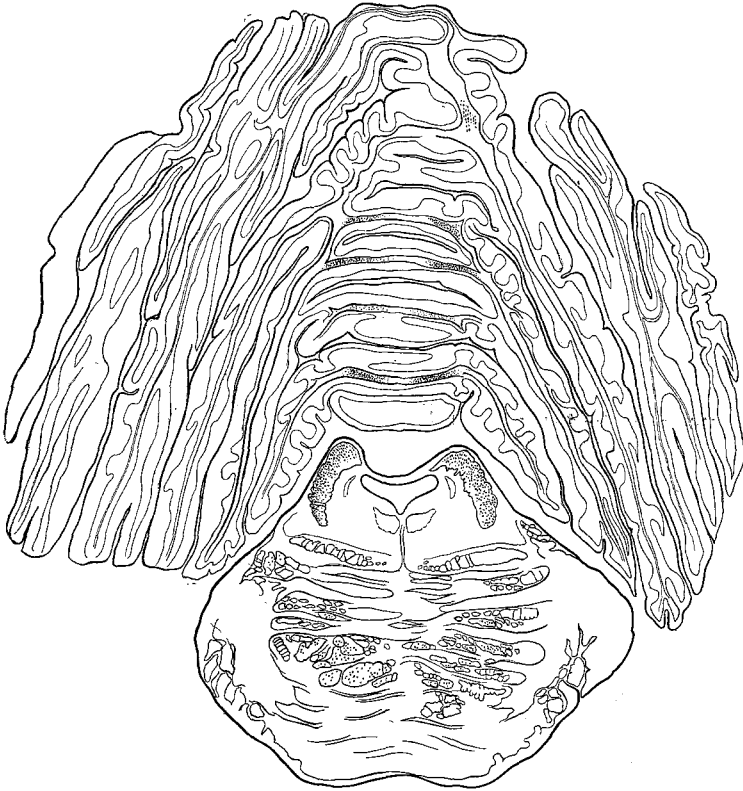


Abb. 26.

schenkel. Nach vollzogener Kreuzung bilden die Fasern zwei Stränge, welche als ovale Felder zu beiden Seiten der Rhaphe sich lagern. Die Pyramidenfasern streben der Lage zu, welche sie in der Ebene der Großhirnschenkel einnehmen. An den übrigen Systemen ist in dieser Schnittebene eine deutliche Degeneration nicht zu erkennen.

In der Gegend der Großhirnschenkel (Abb. 28) geht die Faserkreuzung der oberen Kleinhirnschenkel weiter. Die degenerierten Pyramidenfasern liegen in den zentralen Teilen beider Gehirnschenkel; sie nehmen beiderseits annähernd die drei mittleren Fünftel des Hirn-

schenkelfußes ein. Degeneration im Bereich der oberen Kleinhirnschenkel ist bis an die roten Kerne zu verfolgen. Die letzten (Abb. 29) enthalten ebenfalls Degenerationsprodukte.

Faßt man zusammen, so besteht in unserem Falle Faserdegeneration im Bereiche folgender Systeme:

1. Die *Pyramidenbahn* von den unteren Abschnitten des Rücken-



Abb. 27.

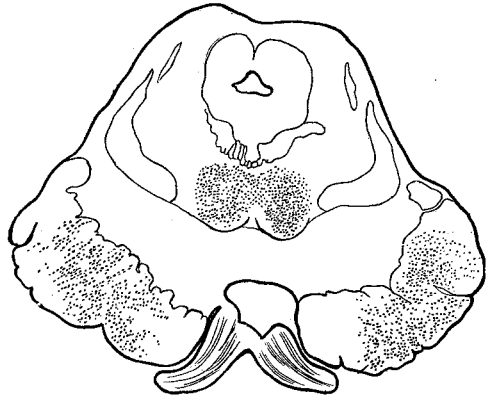


Abb. 28.

markes bis an die Gegend der oberen Vierhügel, wo meine Befundaufnahme ihr Ende hat. Diese Degeneration ist außerordentlich hochgradig

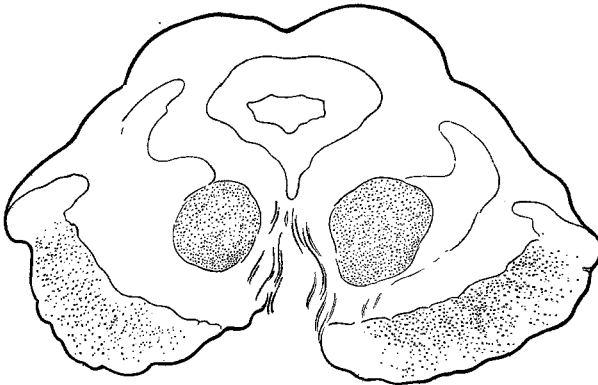


Abb. 28.

im Halsmark und im Verlängerten Mark, aber im Bereiche der Varolsbrücke nimmt sie nach oben hin an Intensität allmählich ab. Im Rückenmark ist außer den gekreuzten Pyramidensträngen auf einer Seite der

ungekreuzte Pyramidenstrang degeneriert und zwar kann diese Degeneration bis zur Gegend des oberen Lendenmarkes implicite verfolgt werden.

2. Die *Kleinhirnbahn* von *Flechsig* vom untern Brustmark (D_{11}) bis zum Kleinhirnwurm, zu welchem ihre Hauptmasse sich begibt.

3. Das *Gowersche* Bündel, ganz deutlich vom oberen Brustmark (D_1) an. Im Bereiche des Rückenmarkes und des caudalen Teiles des verlängerten Markes liegt das *Gowersche* Bündel dem *Flechsig'schen* unmittelbar an. In der Höhe des untern Teils der untern Olive erscheinen beide Bündel durch einen Zwischenraum voneinander getrennt, aber im weiteren Verlauf fließen sie aufs neue zu einem gewissermaßen einheitlichen Ganzen zusammen. In der Höhe des oberen Abschnitts des verlängerten Markes bleibt ein erheblicher Anteil des *Gowerschen* Bündels nach wie vor mit dem *Flechsig'schen* in Verbindung, in dessen Gesellschaft es durch den Strickkörper zur Wurmrinde emporsteigt; ein kleinerer Faseranteil des *Gowerschen* Bündels läßt sich eine Strecke weit in Gestalt eines kleinen Stranges verfolgen, welcher dorsolateral von der untern Olive sich hinzieht und vor Erreichung der Varolsbrücke verschwindet, ohne daß ersichtlich wäre, ob diese Fasern ebenfalls zum Kleinhirn sich begeben oder eine andere Richtung einschlagen.

4. Eine Fasergruppe der Hinterstränge, zuerst im oberen Lendenmark auftretend (L^1) und hier den lateralen Abschnitten des *Goll'schen* Stranges angehörend, im oberen Brustmark (D^1) und im Halsmark allmählich in der Richtung zum medialen Teil des *Burdach'schen* Stranges sich verschiebend, im Gegensatz zu dem Verhalten der in der Fortsetzung der hinteren Wurzeln verlaufenden Hinterstrangfasern. *Im verlängerten Mark endigen diese Fasern im äußeren Keilstrangkern.* Da in der Literatur eine ganze Reihe von Angaben auf einen Zusammenhang der äußeren Keilstrangkern mit dem Kleinhirn hinweisen, werden die hier in Rede stehenden Fasern mit großer Wahrscheinlichkeit als Kleinhirnbahnen anzusehen sein.

5. Fasern des *mittlern Kleinhirnschenkels*, welche bekanntlich in ihrer Hauptmasse von den basalen Brückenganglien zum Kleinhirn verlaufen.

6. Die Bahn vom *gezahnten Kern* des Kleinhirns via oberer Kleinhirnschenkel zu dem roten Haubenkern der kontralateralen Seite.

7. Die Fasern einiger *Gehirnnerven*, nämlich beider Äste des Gehörnerven, des Facialis und des Abducens.

8. Fasern des *Trapezkörpers*, also Bahnen, welche in der Fortsetzung des Gehörnerven liegen.

Überblickt man den ganzen Befund, so würde sich ergeben, daß es sich hier handelt um eine Affektion, welche sich ausspricht in primärer Degeneration 1. einer ganzen Reihe zuführender und abführender Kleinhirnbahnen, 2. der Pyramidenbahn und 3. einiger Gehirnnerven, teils motorischer, teils sensibler Art.

Halten wir nun den anatomischen Befund mit dem klinischen zusammen, dann erweist sich, daß die Symptome einer Affektion der Kleinhirnbahnen in dem Krankheitsbilde in einem Grade prävalierten, daß die Affektion der Pyramidenbahn fast ganz in den Hintergrund trat, abgesehen von leichter Schwäche der Beine, Wiederauftreten der anfangs nicht nachweisbaren Sehnenreflexe an den Armen und Steigerung der in der ersten Zeit normal ausgebildeten Reflexe an den Beinen. Die bei dem Kranken beobachtete Diplopie findet ihre Erklärung in den Veränderungen, welche hier an den Abducensnerven nachgewiesen werden konnten. Was die durch die anatomische Untersuchung ermittelten Veränderungen im Gebiete des Facialis und Acusticus betrifft, so waren dieselben, wenigstens in der ersten Zeit, nicht von einer deutlichen Veränderung der entsprechenden Funktionen begleitet.

Die bei dem Kranken vorgefundenen anatomischen Veränderungen liefern eine befriedigende Erklärung der beobachteten Symptome mit alleiniger Ausnahme der Störungen im Bereiche der psychischen Tätigkeit. Die Frage nach dem Ursprung dieser Störungen wird beantwortet durch die Untersuchung der Hemisphären des Gehirns bei dem Kranken, wobei Dr. E. Wenderowitsch eine ganze Reihe von Assoziationssystemen degeneriert fand (s. die in diesem Hefte veröffentlichte Arbeit des genannten Autors).

Fragt man nun nach der Natur der Krankheit, um welche es sich hier gehandelt haben mag, so muß zugestanden werden, daß der mitgeteilte Fall aus den Grenzen der bisher bekannten klinischen Formen heraustritt.

Manches hat der geschilderte Krankheitsfall unzweifelhaft mit der amyotropischen Lateralsklerose gemeinsam, nämlich 1. die Affektion der Pyramidenbahn, 2. die Beteiligung des Facialis an der Affektion und 3. die Affektion der Kleinhirnbahnen, von welchen einige, wie bekannt, in gewissen Fällen der amyotropischen Lateralsklerose mitbeteiligt sein können, endlich 4. der Verlauf der Krankheit. Neben diesen gemeinsamen Merkmalen begegnet man in dem mitgeteilten Fall einer ganzen Reihe von Besonderheiten, welche ihn von der amyotropischen Lateralsklerose strikt unterscheiden. Als solche Besonderheiten wären zu nennen: 1. die Nichtaffektion der peripheren spinalen motorischen Neurone, sowie der peripheren cerebrospinalen motorischen Neurone mit Ausnahme des Facialis und Abducens (welch letzterer bei der amyotropischen Lateralsklerose bekanntlich niemals betroffen wird) und das mit dieser Nichtaffektion der peripheren Neurone der motorischen Bahn zusammenhängende Fehlen von Muskelatrophien; 2. die außerordentlich hochgradige Affektion einer Reihe von Kleinhirnbahnen, wie dies bisher noch in keinem Fall von amyotrophischer Seitenstrangsklerose bemerkt ist, und das dem entsprechende klinische Bild progressiver Ataxie, welches der amyotropischen Seitenstrangsklerose nicht eigen ist; 3. die Affektion sensibler Nerven, nämlich des Schnecken-

nerven und des Vorhofsnerven; endlich 4. die eigenartige Alteration der psychischen Funktionen.

Der beschriebene Fall zeigt in manchen Beziehungen eine Ähnlichkeit mit den Fällen, die von *Jacob* unter dem Namen der *spastischen Pseudosklerose* beschrieben wurden.

Als gemeinsam erscheinen:

1. die Läsion der Pyramidenbahnen,
2. die Änderungen der Psyche,
3. epileptiforme Anfälle,
4. die Entwicklung der Krankheit im Mittelalter und
5. der progressive Verlauf mit letalem Ausgang nach einer Reihe von Monaten seit dem Ausbruch der Erkrankung.

Aber ungeachtet auf diese Ähnlichkeitselemente stellt unser Fall auch eine Reihe von Eigentümlichkeiten dar, welche eine scharfe Grenze zwischen ihm und den Fällen von spastischer Pseudosklerose durchführen und zwar:

1. das Fehlen eines der für die Pseudosklerose am meisten charakteristischen Kennzeichen, des striären Symptomenkomplexes, statt dessen wir im vorliegenden Falle eine Ataxie vom cerebellären Typus haben,
2. die Änderungen der Psyche tragen an sich den Charakter bloß einer Abschwächung des Intellektes und schließen in sich nicht die von *Jacob* bei spastischer Pseudosklerose beschriebenen Züge (der Korsakowsche Symptomenkomplex, deliriöse Verwirrtheits- und Angstzustände, optische und akustische Halluzinationen),
3. das Fehlen von Remissionen, welche *Jacob* als typisch für die von ihm beschriebene Form bezeichnet, und
4. das Bestehen einer stark ausgeprägten Degeneration einer Reihe von Systemen im Großhirn sowie im Rückenmark an Stelle der relativen Unversehrtheit der weißen Substanz, die bei spastischer Pseudosklerose beobachtet wurde (*Jacob, Kirschbaum*).

Man muß also sagen, daß es sich in dem hier vorliegenden Fall handelt um eine besondere Systemerkrankungsform mit progressivem Verlauf, als deren Hauptsymptome erscheinen: 1. der cerebellare Symptomenkomplex, 2. der Pyramidensymptomenkomplex, welcher in unserem Fall äußerst schwach ausgesprochen war, und 3. die eigentümliche Störung der psychischen Funktionen.

Diesen drei Symptomengruppen entsprechen drei Kategorien wesentlicher anatomischer Veränderungen, nämlich 1. die Degeneration einer Reihe von Kleinhirnbahnen, 2. die Degeneration der Pyramidenbahn, und 3. die Degeneration einer Reihe von Assoziationssystemen der Vorderhirnhemisphären. Daher — das Termin, welches uns für die Bezeichnung der vorliegenden Erkrankung als annehmbar erscheint — Sclerosis cerebello-pyramido-intercorticalis.