

(Aus der Hirnhistologischen Abteilung der Psych.-Neur. Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. Karl Schaffer].)

Über gekreuzte halbseitige Kleinhirnatrophie.

Von

Adolf Juba.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 1. Juli 1936.)

In der großen Reihe der bereits grobanatomisch feststellbaren Gestaltsanomalien des Kleinhirns ist — als eine scharf abgegrenzte Gruppe — die sog. konsekutive Hemiatrophie dieses Organs ziemlich gut bekannt. Im Gegensatz zu den vielfachen Kleinhirnmißbildungen handelt es sich hierbei um eine Involution des entwicklungsgeschichtlich normalerweise angelegten Kleinhirns, die infolge der Läsion der gekreuzten Großhirnhemisphäre bzw. infolge der Durchtrennung der corticopontinen Bahnen sekundärerweise zur Ausbildung gelangt. Die Morphologie und das histologische Bild dieser Kleinhirnanomalie wurde bereits öfter und eingehend bearbeitet (*Thomas-Cornelius, Thomas-Kononowa, Claude-Loyez, Köppen, Vogt-Astwasaturow, Masuda* usw., umfassende Literatur in den Arbeiten von *Brun, Demole, Tschernyschew*). Ein prägnanter und besonders lehrreicher Fall wurde vor kurzem von *Miskolczy und Dancz* veröffentlicht; hierbei konnte die Gesamtausbreitung der Entartungsvorgänge der anschließenden Neuronenketten besonders gut festgestellt werden.

In der Mehrzahl der mitgeteilten Fälle liegt aber bereits ein vorgeschrittenes oder das Endstadium der konsekutiven Kleinhirnatrophie vor, so daß hier der Mechanismus der Entstehung, d. h. die Reihenfolge der Degeneration der Neuronsysteme nicht ganz klar ersichtlich ist. In den nächstfolgenden wird nun über einige weniger fortgeschrittene konsekutive Kleinhirnatrophien berichtet, wobei die einzelnen Angriffspunkte des Prozesses und damit die einzelnen Phasen ziemlich leicht zu verfolgen waren.

Fall 1. Es handelt sich um das Gehirn eines im jugendlichen Alter verstorbenen Mädchens (genaues Lebensalter unbekannt). Pat. war schwachsinnig, es lag ferner eine rechtsseitige Hemiplegie von infantilem Typ vor; die Sprache erschwert, dysarthrisch, schwer verständlich. Exitus an Bronchopneumonie. — Am Gehirn konnte ein großer porencephalischer Defekt der linken Hemisphäre nachgewiesen werden, so daß die Hemisphäre fast in ihrem vollen Umfange zerstört ist. Die Läsion dringt tief in die Marksubstanz ein und breitet sich auch auf die innere Kapsel und auf die Stammganglien aus; der Seitenventrikel ist in der Aushöhlung ebenfalls vollständig aufgegangen. Im allgemeinen entsprechen die makroskopischen Befunde einer im frühinfantilen Alter entstandenen Läsion von vasculärer Herkunft. — Linke Ponshälfte eingesunken; die rechte Kleinhirnhemisphäre ist

im Vergleich zur linken ausgesprochen kleiner, die Windungen erscheinen — besonders in den oraleren Abschnitten der Hemisphäre — verdünnt.

Das Großhirn, ferner das abgetrennte Kleinhirn samt Oblongata und Pons, wurden in lückenlosen Weigertserien aufgearbeitet. Von einer umständlichen

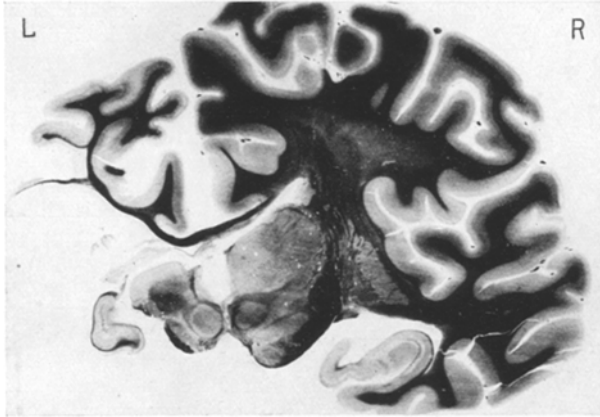


Abb. 1. Weigertfrontalschnitt des Großhirns in der Ebene der roten Kerne. Fall 1. *R* die rechte, *L* die linke Hemisphäre.

Beschreibung der Großhirnserie wird abgesehen, wir gedenken nur über diejenigen Befunde zu berichten, die im Zusammenhang mit der vorliegenden Fragestellung von Bedeutung sein können. — Die Größe des porencephalischen Defektes ist an einem aus dem Niveau der Pedunculi stammenden Weigertpräparat (Abb. 1) sehr gut ersichtlich: außer vereinzelter oberen Randabschnitte ist die linke Hemisphäre

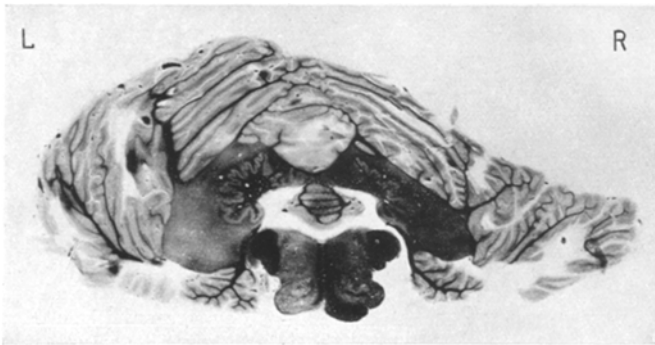


Abb. 2. Weigertbild des Kleinhirns aus Fall 1. *R* die rechte, *L* die linke Hemisphäre; nähere Erklärung s. im Text.

samt *N. caudatus* und *lentiformis* und innerer Kapsel vollständig zerstört. Die caudalen Ebenen des Thalamus werden von der Läsion nicht unmittelbar getroffen, doch liegt hier eine derartig fortgeschrittene sekundäre und retrograde Entartung vor, daß dieser Kern im Vergleich zum gegenseitigen stark reduziert erscheint; oralwärts dringt die Läsion selbst in den Thalamus ein. — Der linke *N. ruber* ist in seinem Umfange nicht reduziert und wurde in dieser Ebene sogar in einer sehr großen

Ausbreitung von der Schnittrichtung getroffen; aus der erheblichen Markarmut kann man aber doch auf eine erhebliche Alteration des Kernes folgern. Die *S. nigra* ist linkerseits bedeutend stärker mitgenommen, es liegt eine erhebliche Abnahme des Kernes vor. — An der Stelle des linken Pedunculus wird nur ein schmaler Streifen angetroffen, in dem vielleicht nur Reste der ursprünglichen corticalen Projektionsfaserung verlaufen.

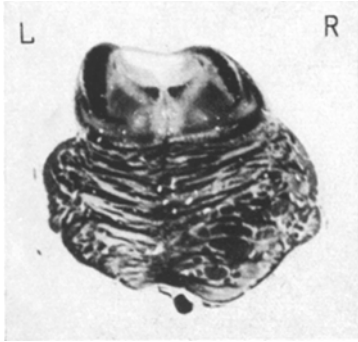


Abb. 3. Fall 2. Weigertbild der Brücke;
R rechte, L linke Seite; nähere
Erklärung s. im Text.

Im Bereiche des Pons kann eine starke Volumenabnahme der linken Hälfte festgestellt werden, die auf den Ausfall der Pyramide, der corticopontinen Faserung und der Ponskerne selbst zurückzuführen ist; in der rechten Hälfte sind die *Fibrae transversae pontis* und das *Brachium pontis* erheblich reduziert. Das rechte *Brachium conjunctivum* ist im Vergleich zum linken ausgesprochen schmaler. Es ist ferner erwähnenswert, daß das Feld der zentralen Haubenbahn links schwächer ist; ähnliche Befunde können auch im Bereiche des linken *Lemniscus medialis* erhoben werden.

Die rechte Kleinhirnhemisphäre ist stark atrophisch (Abb. 2), die vor allem auf die ausgebreitete Reduktion des gesamten Hemisphärenmarks zurückgeführt werden muß; die intensivsten Veränderungen scheinen im Bereiche der oberen Abschnitte der Hemisphäre (*Lobus anterior*, also im wesentlichen *Lob. quadr.*

sup. und. inf.) vorhanden zu sein, wenn auch die übrigen Abschnitte als betroffen gelten können. Die Kleinhirnrinde selbst ist ebenfalls schmaler, es ist aber nachdrücklich hervorzuheben, daß die *Purkinjezellen* im Häm.-Eos.-Bild zahlenmäßig vollständig erhalten sind und auch grobe Entartungserscheinungen nicht festgestellt werden können. — Im Bereiche des Wurmes und des rechten *Flocculus* sind keine Atrophien vorhanden (Abb. 2).

Von den Kleinhirnkernen ist der rechte *N. dentatus* atrophisch, wie dies nach einem Vergleich mit dem gegenseitigen Kern leicht festgestellt werden kann (Abb. 2).

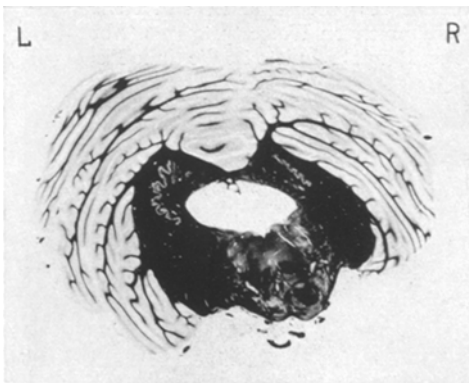


Abb. 4. Fall 2. Weigertbild des Kleinhirns; Seiten-
bezeichnung wie früher; nähere Erklärung s. im Text.

gedrückt, das Band ist schmaler und dünner. Im Häm.-Eos.-Bild sieht man mehrere atrophische Zellen, zum Teil kann auch Ausfallserscheinungen begegnet werden. Im Bereiche der weiteren Kleinhirnkernen konnten keine Veränderungen mit Sicherheit festgestellt werden. — In der *Oblongata* ist vor allem das Fehlen der linken Pyramide erwähnenswert. Vielleicht ist die linke untere Olive etwas atrophisch, da das Band etwas schmaler erscheint und auch die Windungen zusammengedrückt sind; da aber an den Zellpräparaten zwischen den beiderseitigen Kernen keine einwandfreie Differenz vorhanden war und auch die *olivocerebellaren Systeme*

keine Veränderungen aufweisen, kann von einer sicheren Atrophie im Bereiche der linken unteren Olive nicht gesprochen werden.

Fall 2. Die klinischen Daten und das makroskopische Hirnbefund dieses Falles wurde bereits in einer anderen Arbeit¹ mitgeteilt, in der die Veränderungen der von den Occipitalstrata abgetrennten Occipitalrinde den Gegenstand der Erörterungen gebildet haben. Es handelt sich um ein 2jähriges Kind, bei dem nach den spärlichen klinischen Aufzeichnungen höchstwahrscheinlich eine rechtsseitige infantile Hemiplegie bestand. Anatomisch wurde ein großer porencephalischer Defekt der linken

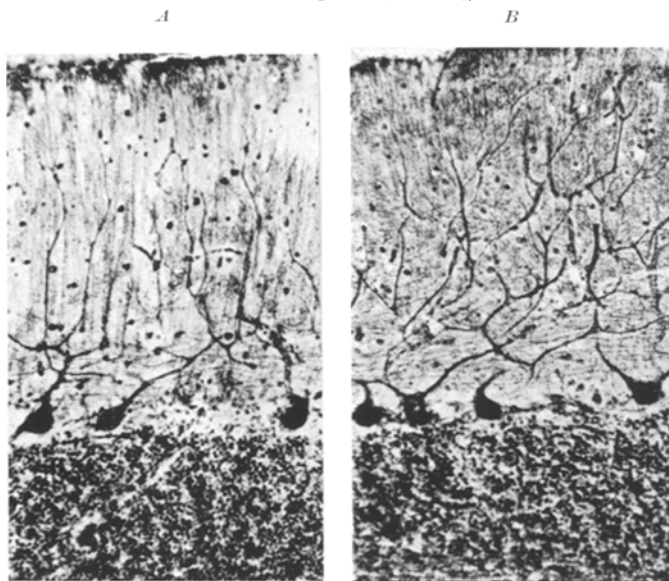


Abb. 5. Fall 2. Imprägnationsbild *A* der linken, *B* der rechten Hemisphäre; keine Differenz in der Fibrillenstruktur und im Zustand der Purkinjezellen. *Cajal*-Kleinhirnimprägnation. Vergr. 120mal.

Hemisphäre angetroffen, erhaltene Rindenabschnitte kommen nur an den Randgebieten der Hemisphäre, besonders occipital und frontal, vor. Der Seitenventrikel geht in der Aushöhlung auf; die Ausdehnung und das makroskopische Aussehen des Herdes entspricht einem infolge frühinfantiler Läsion der *Art. cerebri media* entstandenen Defekt.

Aus der Betrachtung der Markscheidenpräparate geht nun hervor, daß linkerseits außer den erwähnten Hemisphärenabschnitten auch die innere Kapsel und das Striatum untergegangen sind. Der Thalamus ist extremerweise atrophisch, so daß die bekannte Gliederung nicht erkannt werden kann. Im Bereiche des Hirnstammes ist das völlige Fehlen des linken Pedunculus erwähnenswert; der linke *N. ruber* ist im Vergleich zum rechten ausgesprochen markarm. Die *S. nigra* erscheint vielleicht noch stärker geschädigt zu sein. — Die linke Ponshälfte wird stark atrophisch gefunden (Abb. 3); dies ist vor allem auf das Fehlen der Pyramide und der corticopontinen Faserung, ferner auf die starke Volumenabnahme der linksseitigen Ponskerne zurückzuführen. All diesen entsprechend liegt rechts eine Volumenabnahme des *Brachium pontis* vor. Beachtenswert die Differenz zwischen den beiden Bindearmen (Abb. 3): der rechte Bindearm hat in seinem Volumen zweifellos erheblich

¹ Arch. f. Psychiatr. 105.

abgenommen. Die beiden zentralen Haubenbahnen verhalten sich ebenfalls nicht gleichwertig, da links das Feld dieser Faserung stark verkleinert ist (Abb. 3); ähnliche Erscheinungen werden auch im Bereiche der Lemnisci med. angetroffen. Im Bereiche der Oblongata keine nennenswerten Differenzen im Gebiet der unteren Oliven.



Abb. 6. Pedunculus des Falles 3. Weigertpräparat. Seitenbezeichnung wie früher; nähere Erklärung s. im Text.

Die rechte Kleinhirnhemisphäre ist kleiner als die gegenseitige; diese Atrophie kann auch an den Markscheidenpräparaten festgestellt werden (Abb. 4) und wird hauptsächlich durch die Reduktion des Markes hervorgerufen. Der Vermis ist überall erhalten; das Gebiet der Flocken gelangte nicht zur Untersuchung. Unter dem Mikroskop ist es nun auffällig, daß im Bereiche der Windungen die auffälligste Erscheinung die Atrophie des Windungsmarks ist während die Schichtenbreite der Molekularschicht und der Körnerschicht ziemlich normal erscheint. Aus einem Vergleich von Imprägnationspräparaten geht weiterhin hervor (Abb. 5), daß rechts keine nennenswerte Reduktion in der Zahl der Purkinjezellen besteht, auch die Fibrillenstruktur

und auch das System der Kletterfasern sind erhalten. — Im Bereiche der Kleinhirnerne liegt wiederum die Atrophie des N. dentatus vor: im Markscheidenbild ist die gehäufte Windung des im allgemeinen verschmälerten Bandes zu verzeichnen; im Zellbild kommen viele atrophische Elemente vor. Der rechte N. emboliformis scheint ebenfalls befallen zu sein.



Abb. 7. Fall 3. Weigertbild des Kleinhirns. Seitenbezeichnung wie früher; Näheres s. im Text.

Fall 3. Das Gehirn wurde in Formollösung in der Sammlung des Institutes aufbewahrt; klinische Angaben sind nicht bekannt. Anatomisch ist die gesamte rechte Hemisphäre von einem ausgebreiteten Erweichungsprozeß zerstört; größere erhaltene Rindeninseln kommen nur an den polaren Abschnitten vor. Dieselben Befunde können auch aus der Weigertserie des Großhirns erhoben werden mit der Ergänzung, daß außer Hemisphären-

rinde und Mark auch der N. lentiformis (Putamen und Pallidum), ferner die innere Kapsel samt Sehstrahlung vollständig vernichtet sind. Der Thalamus ist äußerst atrophisch.

Im Hirnstamm (Abb. 6) ist vor allem die extreme Degeneration des rechten Pedunculus auffällig, es gibt keine erhaltenen Fasern. Der rechte N. ruber ist markärmer als der linke, wenn auch eine Volumendifferenz zwischen den beiderseitigen Kernen nicht nachgewiesen werden kann. Besonders stark ist die rechte S. nigra ergriffen: Sie ist vollständig marklos; die Zona reticularis und die pallidopedunkuläre (Tractus pallido entopeduncularis) Faserung fehlt. An den Zellbildern sind die Nigrazellen stark atrophisch und auch zahlenmäßig stark reduziert. — In dieser Ebene ist auch die auffällige Entartung des rechten Br. quadr. sup. erwähnenswert; die degenerierten Faserzüge lassen sich leicht in das im allgemeinen kleinere Corp. quadr. sup. verfolgen (Entartung der corticotektalen Faserung).

Im Pons wird das bereits gut bekannte Bild angetroffen; wir möchten nur die Läsion des linken Bindearms und die in einzelnen Ebenen zweifelloso Volumenreduktion der rechten zentralen Haubenbahn und des Lemniscus med. erwähnen. In der Oblongata keine sichere Kernatrophien.

Die linke Kleinhirnhälfte war bereits makroskopisch etwas kleiner; diese ziemlich unbedeutende Volumenreduktion konnte am Markscheidenpräparat bestätigt werden (Abb. 7), die entsprechende Vermishälfte und die Flocke dieserseits sind jedenfalls vollständig verschont. Die Volumenreduktion der linken Kleinhirnhemisphäre ist auf den Markausfall zurückzuführen, da die Kleinhirnrinde links eine vollständig normale Struktur aufweist und auch die Purkinjezellen vollzählig erhalten geblieben sind. Hingegen ist wiederum der linke N. dentatus atrophisch (Abb. 7), das Band ist schmal, die Zellen erscheinen im Häm.-Eos.-Bild atrophisch, wenn auch ausgebreitetere Ausfälle nicht festzustellen waren.

Besprechung.

Es wird über die histologischen Befunde dreier Fälle berichtet, in denen als Folge eines ausgebreiteten Hemisphärendefektes bzw. der Querschnittläsion der gesamten inneren Kapsel, eine Atrophie der gegenüberliegenden Kleinhirnhemisphäre festgestellt worden war. Der entsprechende Hirnschenkelfuß, die zugehörige Ponshälfte samt dem gegenüberliegenden Brachium pontis sind ausgesprochen atrophisch. Weiterhin liegt eine Schädigung des N. ruber auf der Seite der Großhirnläsion und eine Beteiligung der zentralen Haubenbahn der gleichen Seite vor. Im gegenseitigen Kleinhirn dominiert die Reduktion der Marksubstanz, während die Rinde, vor allem das System der Purkinjeurone nicht erheblich geschädigt war; ein Ausfall von Purkinjezellen konnte in keinem Fall mit Sicherheit nachgewiesen werden. Vermis und Flocke weisen nicht einmal eine Markabnahme auf. Von den grauen Kernen der entsprechenden Kleinhirnhemisphäre ist der N. dentatus, wenn auch nicht schwer, so doch regelmäßig affiziert: das Band ist schmaler und reicher gefaltet, die Zellen weisen zum Teil eine Atrophie des Zelleibes auf; ein erheblicher Zellausfall liegt nicht vor. In sämtlichen Fällen ist ferner der dem atrophischen N. dentatus entsprechende Bindearm erheblich geschädigt, so daß diese Bahn auf einen Bruchteil ihres ursprünglichen Umfanges verkleinert ist. Die untere Olive und das Corpus restiforme wurden in sämtlichen Fällen normal gefunden.

Vergleichen wir nun unsere Fälle mit dem prägnanten Fall von *Miskolczy* und *Dancz*, in welchem das Fortschreiten der Degenerationsprozesse der anschließenden Neuronsysteme als abgeschlossen gelten kann, so geht daraus hervor, daß in unseren Fällen nun weniger Neurone an der Atrophie beteiligt sind. Im Fall von *Miskolczy* und *Dancz* liegt außer der Degeneration der corticopontinen und pontocerebellaren Faserung auch ein starkes Betroffensein der Kleinhirnrinde vor; Purkinjezellen sind gar nicht mehr vorhanden. Ferner sind auch die olivocerebellaren Systeme nebst der Oliva inferior auf der Seite der Läsion mitbefallen. Hingegen war in unseren Fällen die Kleinhirnrinde selbst

nicht erheblich betroffen, da die Purkinjezellen überall erhalten geblieben sind. Auch die Oliva inferior und die olivocerebellaren Faserungen waren verschont. Aus all diesem geht hervor, daß wir bei unseren Fällen weniger fortgeschrittene, zur Zeit nicht abgeschlossene Phasen des Prozesses vor uns haben. Während also der Fall von *Miskolczy* und *Dancz* für das Studium der Gesamtausbreitung des konsekutiven Degenerationsprozesses besonders geeignet war, können wir auf Grund des vorliegenden Materials die früheren Perioden des Vorganges, besonders die Reihenfolge der Verbreitung desselben auf das Kleinhirn unter günstigen Verhältnissen verfolgen.

In unseren Fällen tritt infolge des Ausfalles der corticopontinen Faserung die transneurale Atrophie der Ponsganglien und des gegenseitigen Brückenarmes deutlich hervor. Die Kleinhirnrinde ist in allen Fällen verschont, so daß sich die transneurale Atrophie noch nicht auf die Purkinjeurone ausgebreitet hat. Trotzdem haben wir im gleichseitigen N. dentatus cerebelli, der auf die erhalten gebliebenen Purkinjezellen folgt, immer unverkennbare Zeichen einer Läsion festgestellt. Noch markanter tritt die Differenz zwischen den beiden Bindearmen hervor: Der aus dem getroffenen N. dentatus hervorgehende Bindearm, welcher also der Großhirnläsion entgegengesetzt gelegen ist, erscheint immer in einer schweren Form ergriffen. Diese anomalen Erscheinungen können aber kaum als Folgen der sich auf dem Wege der corticopontinen Faserung ausbreitenden transneurale Degeneration aufgefaßt werden, da in dieser Kette ein Neuronensystem, nämlich die Purkinjezellen, an der Atrophie nicht teilnimmt. Für ihre Entstehung muß also eine andere Erklärung gefunden werden.

Im Zusammenhang mit der gekreuzten Hemiatrophie gibt *Miskolczy* an, daß hier außer direkten transneurale Degenerationen auch retrograde Atrophien eine Rolle spielen können. Hierbei wäre nun zu erwähnen, daß *Thomas* und *Kononowa*, ferner besonders *Demole*, darauf aufmerksam machen, daß in den Fällen von konsekutiver Kleinhirnatrophie die initialen Läsionen des Bindearms und des N. dentatus infolge retrograder Entartung via N. ruber und zum Teil Thalamus entstehen. In Fällen von ausgebreiteteren Großhirnläsionen werden nämlich der Thalamus und auch der N. ruber (frontorubrale Faserung, Verbindungen mit den höheren Zentren des Extrapyramidioms) von einer konsekutiven Degeneration ergriffen. Diese breitet sich nun auf die Bindearmfaserung, die ja größtenteils im N. ruber, bruchteilweise im Thalamus endigt, aus. So kann im Bindearm der entgegengesetzten Seite eine Atrophie retrograder Richtung entstehen, wobei auch der Ursprungskern, also hauptsächlich der N. dentatus, auf der Seite der Kleinhirnatrophie geschädigt wird. Nach *Demole* tritt diese retrograde Veränderung des gegenseitigen N. dentatus cerebelli nach Läsion der Großhirnhemisphäre auch bei erwachsenen Menschen sehr frühzeitig

auf, so daß sie bereits binnen einiger Monate nach der Initialzerstörung erscheinen kann.

Auf Grund unserer Befunde schließen wir uns der obigen Ansicht von *Thomas*, *Kononowa* und *Demole* an; die Veränderungen des entsprechenden N. dentatus können ja vorliegend in Anbetracht der Intaktheit der Purkinjeneurone nur mit Degenerationsvorgängen retrograder Richtung erklärt werden. Dies ist um so leichter, als in unseren Fällen der N. ruber und der Thalamus immer ergriffen waren. Mit dieser Annahme befindet sich ferner in Einklang, daß die Bindearme der entsprechenden Seite immer sehr erheblich geschädigt sind, während die Affektion des zugehörigen N. dentatus als eine relativ bedeutend leichtere erscheint.

Thomas und *Kononowa* geben nun einen weiteren Weg an, an dem die Degenerationen sich auf das Kleinhirn ausbreiten können. Sie haben nämlich in ihren Fällen die Reduktion der homolateralen zentralen Haubenbahn festgestellt, die dann die Atrophie der entsprechenden unteren Olive hervorzurufen imstande ist. Damit ist die Möglichkeit gegeben, daß die Entartungsvorgänge sich durch die Vermittlung der olivocerebellaren Systeme des C. restiforme auf die Kleinhirnrinde ausbreiten können. Eine Atrophie der der Großhirnläsion homolateralen, zentralen Haubenbahn haben wir auch in unseren Fällen (besonders deutlich im Fall 2) angetroffen. Diese möchten wir nun im Sinne der neueren Forschungen, nach denen die zentrale Haubenbahn hauptsächlich aus dem N. ruber hervorgeht und keine thalamooliväre Verbindung darstellt, auf die in unseren Fällen deutlich vorhandene N. ruber-Läsion zurückführen. Es hat nämlich *Spatz* nachdrücklich darauf hingewiesen, daß die zentrale Haubenbahn im wesentlichen aus dem roten Kern hervorgehen muß (sie ist ja auch in den Gehirnen der von *Környey* und *Gamper* beschriebenen Mittelhirnwesen erhalten geblieben), wenn auch in ihr Pallidumfasern verlaufen, wie dies in dem *Spatz*schen Laboratorium von *Weisschedel* gezeigt werden konnte. Jedenfalls ist die zentrale Haubenbahn nach *Spatz* neben den reticulo-retikulären Fasern als die wichtigste efferente Bahn des gesamten Nucl. motorius tegmenti zu betrachten, neben welcher der Tractus rubrospinalis beim Menschen stark an Bedeutung verloren hat.

In unseren Fällen haben sich die homolateralen unteren Oliven als intakt gezeigt, nur einmal haben wir ganz unbestimmte Zeichen einer Verschmälerung des frontalen Abschnittes bemerkt, die allein nicht im Sinne einer Entartung verwertet werden konnte. Wir sind deshalb der Ansicht, daß eine Atrophie dieses Kerns auf dem Wege der zentralen Haubenbahn in den früheren Phasen des Prozesses nicht erfolgt; um so weniger kann es sich um eine Ausbreitung auf die Kleinhirnrinde handeln. Die Veränderungen der unteren Olive stellen sich vielmehr

erst nach der Erkrankung der Kleinhirnrinde, speziell der Körnerschicht ein, weil die in Form der Moosfasern endigende olivocerebellare Faserung (*Miskolczy*) ihrer Verbindungen beraubt atrophisch wird, wodurch im gegenseitigen Ursprungskern Zeichen der Degeneration, wie z. B. im Fall von *Miskolczy* und *Dancz*, hervorgerufen werden. Dieser Prozeß kann vielleicht durch die Atrophie des *Schafferschen* dentatoolivären Bündels noch begünstigt werden.

Fassen wir nun die Art und Weise der Entstehung der konsekutiven Kleinhirnhemiatrophie zusammen, so können wir im Anschluß an *Demole* hauptsächlich auf zwei Wege hinweisen: Es stellt sich infolge der *transneuronalen Degeneration* der pontocerebellaren Faserung eine Reduktion des Kleinhirnhemisphärenmarks ein, worauf die makroskopische Verkleinerung des Organs — besonders am Anfang — zurückzuführen ist. Parallel mit diesem Prozeß, oder vielleicht noch früher, stellen sich im Kleinhirn auch Veränderungen *retrograder Natur* in Form der Atrophie des entsprechenden Bindearms und des N. dentatus cerebelli ein. Diese beiden Prozesse treffen sich dann in der Kleinhirnrinde in den Purkinjezellen, die sowohl mit der pontocerebellaren Faserung (Kletterfasern, *Miskolczy*), wie auch mit dem N. dentatus in inniger Beziehung stehen. Der Ausfall der Purkinjeurone wie im Fall *Miskolczy-Dancz*, stellt also eine weitere Etappe des Prozesses dar und ist wahrscheinlich *als das Resultat von zwei Faktoren* (transneurale Degenerationen von *direkter* und von *retrograder* Richtung) zu betrachten; welchem von diesen zwei Faktoren dabei eine größere Bedeutung einzuräumen ist, können wir auf Grund unserer Befunde nicht entscheiden. In einer dritten Phase kommt es dann zu der Atrophie der gesamten Kleinhirnrindensysteme, die sich auf dem Wege der Moosfasern auf die gegenseitige untere Olive ausbreitet; vielleicht spielt hierbei der Ausfall der Fasern der zentralen Haubenbahn ebenfalls eine gewisse Rolle.

Zum Schluß möchten wir kurz auf einige Detailfragen hinweisen. Es ist längst bekannt, daß die konsekutive Kleinhirnatrophie die entsprechende Wurmhälfte und auch die Flocke verschont; im Fall von *Miskolczy* und *Dancz* war dies auch so. Das Verschontbleiben des Wurmes kann, gemäß den Befunden von *Masuda*, damit erklärt werden, daß zwischen Ponsgrau und Kleinhirnwurm keine direkte Verbindung vorliegt; deshalb ist die Intaktheit des Wurms trotz der transneuronalen Degeneration der Ponsganglien leicht verständlich. Hingegen wird von *Winkler* und *Biernond* angenommen, daß die Ponsganglien mit dem Vermis doppelseitig verbunden sind, und zwar gehen diese Fasern aus den ventral-distalen Abschnitten des beiderseitigen Ponsgraus aus. Unter diesen Umständen ist es denkbar, daß die halbseitige Atrophie der Brücke nicht genügt, um im Wurm augenscheinliche Veränderungen hervorrufen zu können, da die ungekreuzten Wurmverbindungen von der transneuronalen Degeneration verschont bleiben.

Es wurde von *Tschernyschew* auf Grund seiner Beobachtungen angenommen, daß die Kleinhirnhemisphären auch mit der homolateralen Brückenhälfte verbunden sind. In unseren Fällen haben wir keine Befunde erhoben, mit denen die obige Ansicht zu stützen wäre. Daß aber auch homolaterale Verbindungen zwischen Groß- und Kleinhirn vorhanden sein müssen, geht aus dem Vorhandensein der *Schafferschen* Kleinhirnpyramide hervor. Das Bündel stellt — wie bekannt — einen Abschnitt der Pyramide dar, welcher auf dem Wege des homolateralen C. restiforme ins Kleinhirn gelangt. Welche Bedeutung aber diesem *Schafferschen* Kleinhirnanteil der Pyramidenbahn beim Zustandekommen der konsekutiven Kleinhirnatrophie beizumessen ist, kann zur Zeit kaum angegeben werden.

Zusammenfassung.

Es wurde über 3 Fälle von konsekutiver Kleinhirnhemiatrophie berichtet, in denen die früheren Phasen des Prozesses verfolgt werden konnten. Die Volumenreduktion der entsprechenden Kleinhirnhemisphäre ist als Folge des Ausfalles der direkt transneural degenerierten pontocerebellaren Faserung zu betrachten, während die ebenfalls sehr frühzeitig erscheinende Läsion des N. dentatus auf der retrograden Atrophie des Bindearms beruht. Die beiden Prozesse treffen sich dann in der Kleinhirnrinde in den Purkinjoneuronen, deren Ausfall also wahrscheinlich auf eine Zusammenwirkung von transneuronalen Degenerationen direkter und retrograder Richtung zurückzuführen ist. Erst später stellt sich die Entartung sämtlicher Kleinhirnrindensysteme ein, die dann auch die retrograde Veränderung der unteren Olive bewerkstelligen. Der Atrophie der zentralen Haubenbahn kann beim Zustandekommen der Erkrankung der unteren Olive — wenigstens in den früheren Perioden — keine größere Bedeutung beigemessen werden.

Literatur.

Biernond: Konink. Akad. Wetesch. **34** (1931). — *Brun*: Schweiz. Arch. Neur. **1** (1917). — *Abh.* Schweiz. Arch. **1927**. — *Claude et Loyez*: Encephale **4** (1912). — *Demole*: Schweiz. Arch. Neur. **21** (1927). — *Köppen*: Arch. f. Psychiatr. **40** (1905). — *Környey*: Arch. f. Psychiatr. **72** (1925). — *Masuda*: Züricher Arb. **9** (1914). — *Miskolczy*: Arch. f. Psychiatr. **102** (1925). — *Miskolczy u. Dancz*: Arch. f. Psychiatr. **101** (1935). — *Schaffer*: Z. Neur. **27** (1915). — *Thomas-Cornelius*: Revue neur. **15** (1907). — *Thomas-Kononowa*: Revue neur. **23** (1912). — *Tschernyschew*: Arch. f. Psychiatr. **75** (1925). — *Vogt u. Astwasaturow*: Arch. f. Psychiatr. **49** (1912).