

(Aus der neurologischen Abteilung der Medizinischen und Nervenklinik der
Universität Würzburg.)

Ein Fall von Nucleus ruber-Läsion¹.

Von
Rudolf Stähli.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 7. Mai 1937.)

Über die Funktion des roten Kernes sind seit der Arbeit von *Halban* und *Infeld* zahlreiche anatomisch-physiologische Untersuchungen veröffentlicht worden. Die jeweils gezogenen Schlußfolgerungen tragen alle einen mehr oder weniger hypothetischen Charakter, um so mehr als sich die Läsionen nie auf den roten Kern allein beschränkten und reine Fälle bis heute nicht bekannt geworden sind. Deshalb verdient jeder klinisch-anatomisch genau untersuchte Fall Beachtung, denn nur an Hand vergleichender Betrachtung ist es möglich, sich schließlich eine Vorstellung über die Funktionen des menschlichen roten Kernes zu machen. *Van Gehuchten* hat 1933 alle bekannten Fälle zusammengestellt und kommt dabei zu Schlußfolgerungen, die denen *Rademakers*, die dieser aus dem Tierexperiment zog, direkt entgegengesetzt sind.

In der neurologischen Klinik des Universitäts-Krankenhauses Hamburg-Eppendorf wurde während vieler Jahre zu verschiedenen Malen ein Matrose beobachtet und untersucht, bei dem die behandelnden Ärzte Prof. *Nonne*, Prof. *Pette* und Prof. *Schaltenbrand* schon zu Lebzeiten die Diagnose eines Nucleus ruber-Prozesses stellen konnten. Der Mann starb schließlich im Anschluß an einen operativen Eingriff, und sein Gehirn wurde von Prof. *Brütt* an Prof. *Schaltenbrand* übergeben, der es in Serien schneiden ließ und mich mit deren Bearbeitung beauftragte.

Nachstehend folgt die Krankengeschichte des Matrosen A.

Krankengeschichte A.

1921 erkrankte der damals 20jährige Matrose A. subakut mit Kopfschmerzen, Schwindel, wiederholtem Erbrechen und einem bläschenförmigen Ausschlag im Gesicht. Bis zu diesem Zeitpunkt sei er immer gesund gewesen und habe nur von Jugend auf nach außen geschielt. — Wegen seiner Beschwerden wurde er mehrfach mit wechselndem Erfolg in Krankenhäusern in Bochum und Emden behandelt. Leider sind die Krankenblätter dieser Anstalten nicht mehr zu erhalten. Es soll aber nach den eigenen Angaben des Kranken damals eine Stauungspapille bestanden haben. In der folgenden Zeit nahm das Sehvermögen allmählich ab. Am 18. 7. 21

¹ Mit Beihilfe der Rockefeller Foundation.

wurde er auf die neurologische Abteilung des Eppendorfer Krankenhauses eingeliefert. Bei der Aufnahme war er benommen. An den Augen wurde folgender Befund erhoben: SR 3/60 Schimmer, SL 3/60 schlecht gesehen. Bewegungen nach rechts und links leidlich gut, dagegen nach oben und unten nur andeutungsweise. Es scheint sich um eine Blicklähmung nach oben und unten zu handeln. Bei Kopfbewegung findet eine geringe Einstellbewegung der Augen nach oben statt, nach unten nicht. Anisokorie, linke Pupille weiter als die rechte. Fast absolute Pupillenstarre. Hintergrund: Rechte Papille nasal etwas verwaschen, Rand oben und oben innen unscharf. Gefäße leicht durch grün-weißliches Ödem verdeckt. Das Gesichtsfeld war nicht aufzunehmen. Ob es sich hier um eine beginnende Stauungspapille handelte, konnte nach dem damaligen Befund nicht sicher gesagt werden. Motilitätsstörungen bestanden nicht. Der Lumbaldruck war auf 340 mm erhöht. Im Liquor fanden sich 80/3 Zellen. Nonne und Pandy waren positiv. Es bestanden unregelmäßige Temperaturen bis 39°. Das Blutbild war regelrecht, Wa.R. negativ. Encephalographie gelang nicht, weil keine Luft in den Schädel eintrat. Röntgenologisch war die Sella turcica abgeflacht, die Processi clinoidi ant. et post. atrophisch. Wegen seiner Hirndruckerscheinungen wurde A. mit einer Schmierkur behandelt, während der sich aber sein Zustand verschlimmerte. Die Hirndruckerscheinungen nahmen zu, so daß er völlig benommen wurde und man ihn füttern mußte. In den unteren Extremitäten traten beiderseits klonische Sehnenreflexe und ein *Babinski*-scher Reflex auf. Daraufhin wurden vom 27. 2. bis 24. 4. eine Reihe von Röntgenbestrahlungen des Kopfes vorgenommen. Das Bewußtsein hellte sich langsam auf und der Hirndruck fiel ab. Von den Pyramidenzeichen blieb nur eine leichte Parese mit Reflexsteigerung auf der rechten Seite zurück, außerdem zeigte sich nun auf dieser Seite ein parkinsonähnliches Zittern. Der Gang war steifbeinig, ähnlich wie bei einem Hemiplegiker und der rechte Fuß wurde andauernd dorsalflektiert gehalten. Die Art des Hypertonus im rechten Bein ist leider im Krankenblatt nicht charakterisiert. Die Augenmuskellähmungen blieben unverändert, nur wurde jetzt die temporale Sehfeld einschränkung notiert. Das rechtsseitige Zittern ging allmählich in gröbere Zuckungen über, und die eigentümlichen Bewegungen wurden mehrfach als choreatisch und athetotisch beschrieben. Bei Willkürbewegungen war der rechte Arm etwas ungeschickt. Die leichte Parese und die Steigerung der Sehnenreflexe dauerte an. — Am 18. 11. 22 wurde A. mit diesem Befund entlassen, er war völlig frei von Kopfschmerzen.

Im folgenden Jahr wurde A. wegen einer Bronchitis erneut aufgenommen. Der Befund war gleichgeblieben, nur die Ataxie des rechten Armes hatte zugenommen.

In diesem Jahr wurde folgender *augenärztlicher Befund* erhoben: Handbewegungen werden vor den Augen, Finger in 1 m Entfernung gesehen. Die linke Pupille ist weiter als die rechte, beide starr, Konvergenz nicht zu prüfen. Rechtes Auge schielt nach außen. Beim Blick nach rechts berührt der rechte Hornhautrand nicht ganz den äußeren Lidwinkel. Das linke Auge geht etwas über die Mittellinie hinaus. Beim Blick nach links ist die Abducenswirkung des linken Auges gut, der rechte Internus bleibt etwas zurück. Bewegungen nach oben und unten, sowie Rollung der Augen nicht möglich. Augenhintergrund: Primäre Opticusatrophie.

Bei *Untersuchung der Ohren* wurde folgender Befund erhoben: Am linken Trommelfell vorn eine randständige Perforation, durch die man die gerötete Paukenschleimhaut sieht. Mäßig starke Sekretion. Am rechten Trommelfell vorn unten ovale, randständige Perforation, mäßig fötide Eiterung. Rinne und Schwabach verlängert, Weber nicht lateralisiert. Calorisch-rotatorisch: Labyrinth etwas übererregbar. Kein Schwindel. Kein Erbrechen. Keine Fallreaktion.

Diagnose: Otitis media chron. dupl.

Nach wie vor waren keine Hirndruckerscheinungen zu bemerken. Nach Abheilung der Bronchitis wurde A. entlassen und stellte sich erst wieder im Jahre 1932

vor, in der Hoffnung, daß ihm durch eine Operation zu helfen sei. Es bestanden zwar keine Hirndruckerscheinungen mehr, aber der neurologische Befund hatte sich im großen und ganzen verschlechtert: Geruch o. B. Es bestand hochgradiger Strabismus divergens. Beiderseits Oculomotoriuslähmung mit geringem Bewegungsrest (?) im rechten Rect. medialis, beiderseits Trochlearislähmung. Ausfall sämtlicher Vertikalbewegungen und der Konvergenz. Die Horizontalbewegungen nach innen könnten allein durch den Tonusnachlaß im Abducens bedingt sein. Pupillen: Rechts mittelweit, links übermittelweit, reaktionslos (rechts Spur L.R. ?). Fundus: Scharf begrenzte Opticusatrophie mit flacher Exkavation. Visus: Handbewegungen dicht vor den Augen. Der Kopf wird ständig nach rechts geneigt gehalten, weil Pat. dann noch einen geringen Lichtschein sieht. Tränensekretion o. B. Corneal- und Niesreflex seitengleich positiv. Rechtsseitige Facialisschwäche. Auch der Lidschluß ist etwas mangelhaft. Cochlearis: Beiderseits mäßige Mittelohrschwerhörigkeit, rechts stärker als links. Vestibularis calorisch normal erregbar. Sprache gequetscht, bulbär. Motilität: Die rechte Hand ist abgemagert und steht in leichter Krallenhandstellung. Keine sicheren Paresen des Rumpfes und der Extremitätenmuskulatur. Grobe Kraft in den rechten Extremitäten in allen Muskelgebieten gleichmäßig leicht herabgesetzt. Tonus: Mäßige Hypotonie, besonders in den Beinen und im rechten Arm. Geradezu grotesk wirkende Intentionsataxie beim Finger-Nasenversuch, weniger deutlich beim Knie-Hackenversuch rechts. Zielbewegungen unmöglich. Zuweilen gerät bei Prüfung der Ataxie des rechten Armes auch der linke Arm ins Schleudern, allein geprüft ist dieser völlig frei von Ataxie. Diadochokinese rechts nicht zu prüfen, links normal; keine Dysmetrie. Normaler Ausfall des Rückschlages bei Widerstandsprüfung. Keine spontane Haltungsasymmetrie. Asynergie der Beine beim Sichaufrichten. Barany links normal, rechts nicht verwertbar. Gang: Breitbeinig, unsicher, rechtes Bein wird im Knie auffallend durchgedrückt und steif und tappend vorgesetzt. Leichtes Abweichen nach rechts. Fallneigung nach rechts und hinten. Sensibilität: Nicht sicher gestört bis auf eine gewisse Hyperalgesie im rechten Arm, der rechten Brusthälfte und im rechten Oberschenkel; Stereognosie gut, rechts gleich links; kein Gewichtsverschätzen. Reflexe: Sehnen- und Periostreflexe lebhaft, rechts etwas stärker als links. Bauchdeckenreflexe rechts gleich links, lebhaft. Rossolimo beiderseits schwach positiv. Keine sonstigen pathologischen Reflexe. Keine Kloni, nur bei Prüfung des Babinski rechts manchmal ein Klonus, der sich mit der üblichen Methode nicht auslösen läßt. Psyche: Sensorium frei. Keine größeren Intelligenzdefekte. Patient betont mehrfach, daß für ihn das Leben doch so keinen Zweck hätte, und bittet, alles zu versuchen, was die geringste Aussicht auf Besserung hätte, selbst auf die größte Gefahr hin. Der Liquorbefund war in jeder Hinsicht o. B. Es bestanden keine Hirndruckerscheinungen mehr.

Es wurde die Diagnose eines Prozesses in der Vierhügelgegend gestellt. Wegen des langen Stationärbleibens der Symptome schien ein Tumor wenig wahrscheinlich, und es wurde in erster Linie an einen abgeheilten entzündlichen Prozeß am Aquädukt gedacht. Um jede andere Möglichkeit mit Sicherheit auszuschließen, wurde auf das Drängen des Kranken hin eine operative Revision der Vierhügelgegend durch Prof. Brütt vorgenommen. Ein Tumor, besonders ein Pinealom, konnte nicht aufgefunden werden. Der 3. Ventrikel wurde durch Durchschneidung des Balkenspleniums eröffnet. Der Ventrikelliquor stand unter erhöhtem Druck. Einige Tage nach der Operation wurde A. benommen. Es traten epileptische Anfälle und Fieber auf und am 21. 3. 33, 6 Tage nach der Operation trat der Exitus letalis ein.

Bei der Sektion fand sich bei der Eröffnung des Schädels neben den Spuren der Operation eine frische Pachymeningitis haemorrhagica. Das Hirn selbst bot alle Zeichen eines gesteigerten Hirndrucks mit abgeplatteten Windungen und Verquellungen der Zisternen. Der 3. Ventrikel war dünnwandig, stark vorgewölbt, die

Optici platt und auf dem Querschnitt grau, der hintere Teil des Balkens war eingeschnitten.

Im übrigen fanden sich die typischen Veränderungen einer Bronchopneumonie und einer Fettleber.

Anatomischer Befund.

Das Gehirn wurde in 20%igem Formalin gehärtet und die Basalganglien nach der *Meynertschen* Methode herausgeholt. Dabei zeigte sich, daß die Seitenventrikel, der 3. Ventrikel und der Anfangsteil des Aquäduktes symmetrisch erweitert waren.

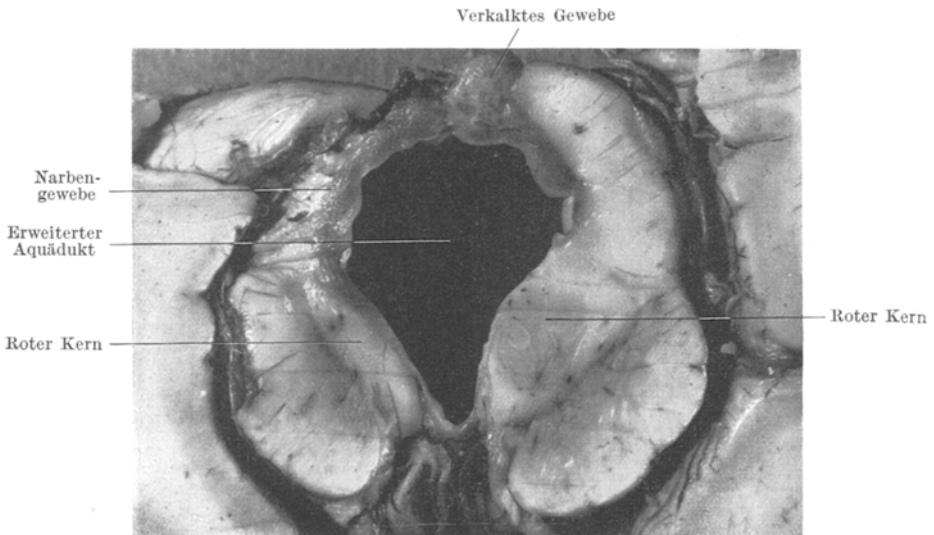


Abb. 1. Makroskopisches Bild von einem Schnitt durch die Vierhügelgegend in Höhe des roten Kernes.

Es wurden eine Reihe von Schnitten durch den Hirnstamm gelegt. Ein Schnitt durch die Vierhügelgegend eröffnete eine große birnförmige Höhle, die an Stelle des *Sylvius*schen Kanals, des linken roten Kernes und der Augenmuskelkerne lag. Die Wand dieser Höhle bestand auf der rechten Seite anscheinend aus Ependym, auf der linken Seite aus einem 2—3 mm dicken, bräunlich verfärbten Gewebe (Abb. 1). Fest verwachsen mit diesem Gewebe war oben ein erbsengroßes, steinhartes Gebilde. Der birnförmige Hohlraum, der also wahrscheinlich dem erweiterten Aquädukt entsprach, war auf der Höhe des hinteren Vierhügels durch Narbengewebe verschlossen und endigte blind. Der 4. Ventrikel war eher eng. Es gelang nicht, den Aquädukt von ihm aus zu sondieren.

Das Gehirn wurde in Serien geschnitten und nach *Weigert-Pal* und *van Gieson* gefärbt.

Der Befund sei nun an Hand einiger typischer Schnitte geschildert.

a) Schnitt durch den Mittelhirnteil des roten Kernes (Abb. 2).

Der Aquädukt ist kartenherzförmig erweitert. Die Spitze zieht nach unten weit zwischen die roten Kerne hinein und trennt diese völlig. Die *Forelsche* und *Meynertsche* Kreuzung sind vernichtet. Auf weiter oral gelegenen Schnitten scheint diese nach unten gerichtete Erweiterung des Wasserganges frei zwischen den Hirnschenkeln in den Subarachnoidealraum zu münden. Der Aquädukt selbst ist von einer dicken, gefäßreichen Glianarbe ausgekleidet, die besonders gegen die Vierhügel-

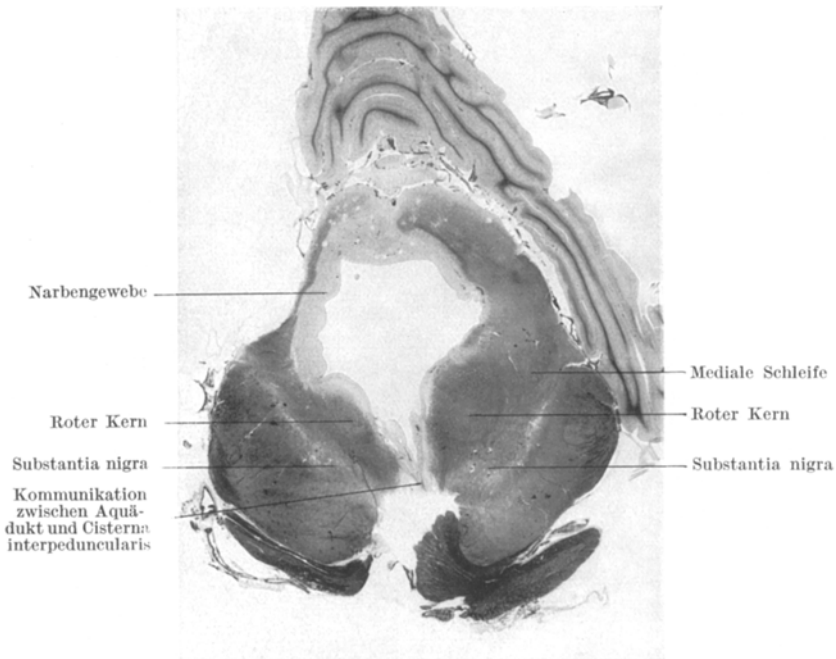


Abb. 2. Schnitt durch den Mittelhirnteil des roten Kernes.

platte zu und nach links mächtig entwickelt ist und sich vorne bis weit in den 3. Ventrikel hinein erstreckt. An der Narbe selbst hängt ein kleines kalkhaltiges Knötchen, das, wie die mikroskopische Untersuchung zeigte, aus zahlreichen konzentrisch geschichteten Konkrementen, die anscheinend um kleine Gefäße herum angelegt sind, besteht. Dazwischen findet sich spärliches, zartes Bindegewebe, an einer Stelle eine größere Insel gliösen Gewebes. Irgendwelche entzündliche oder tumorartige Veränderungen sind nicht zu finden. Die Narbe besteht aus einem dichten, zum Teil gliösen, zum Teil bindegewebigen Faserfilz. In der Nachbarschaft der darin eingebetteten Gefäße finden sich an ganz vereinzelter Stellen kleinzellige Infiltrate und erhebliche Anhäufungen

von Hämosiderin. Die Gegend des hinteren Längsbündels, des Oculomotorius und Trochleariskernes ist völlig verschwunden und zum Teil in der Narbe, zum Teil im Hohlraum des erweiterten Aquäduktes aufgegangen.

Der linke rote Kern scheint auf dem Schnitt auf etwa $\frac{1}{5}$ seines ursprünglichen Volumens reduziert. Der dorso-mediale Teil seiner Faserkapsel ist völlig verschwunden. Auch auf der rechten Seite ist die entsprechende Kapselpartie, sowie die dorsal von ihr liegende zentrale Haubenbahn etwas atrophisch. Die mediale Schleife wurde links offenbar direkt durch den krankhaften Prozeß ergriffen und zum Teil in die Narbe mit einbezogen. Sie ist in ihrem Volumen sehr vermindert. Im Gebiet der fehlenden Schleifenfasern sind weiter caudal die blassen Bündel der aberrierenden Pyramidenfasern deutlich zu sehen. Der vordere Vierhügel ist ebenfalls völlig in Narbengewebe umgewandelt. Der hintere

Vierhügelarm sowie ein Teil der medialen Schleife ist auf unserem Schnitt seitlich außen am Hirnschenkelfuß zu einem dreieckigen Feld zusammengedrängt.



Abb. 3. Schnitt durch den hypothalamischen Teil des roten Kernes.



Abb. 4. Schnitt durch den oralsten Teil des roten Kernes.

Die vom vorderen Vierhügel ventralwärts ziehenden Fasern sind links fast völlig vernichtet. Der Tractus spino-tectalis ist beiderseits gut entwickelt.

Substantia nigra: Ihre Zellen sind links besonders in der Pars compacta vermindert und zeigen degenerative Veränderungen. Auf weiter oral gelegenen Schnitten ist dies Verhalten noch besser zu beobachten. Die Zellen und Fasern der Zona rubra scheinen nicht verändert zu sein. Im Hirnschenkelfuß findet sich im Bereich der frontalen Brückenbahn eine Aufhellung. An anderen kontrastreich gefärbten Schnitten läßt sich eine deutliche Markfaserverarmung nachweisen. Dem entsprechend sind sich auch die Gliakerne in der betreffenden Zone nähergerückt.

b) Schnitt durch den hypothalamischen Teil des roten Kernes (Abb. 3).

Auch der 3. Ventrikel ist kartenherzförmig erweitert, die Spitze weist gegen die Hirnbasis zu. Die Commissura hypothalamica posterior ist hernienartig vorgestülpt, ihre Fasern sind fast völlig verschwunden. Das Höhlengrau fehlt

und ist in der linken Ventrikelwand wieder durch dieselbe Glianarbe wie im vorigen Schnitt ersetzt. — Vom linken roten Kern ist nur ein

mikroskopisch sichtbares Rudiment mit spärlichen Zellen erhalten. Der rechte rote Kern ist von oben und innen zusammengedrängt. Seine Faserkapsel erscheint in ihrem dorsalen Abschnitt etwas blaß. Das große Faserfeld seitlich und oben vom rechten roten Kern entspricht der medialen Schleife, die hier gegen den Thalamus zu ausstrahlt. Auf der linken Seite hingegen läßt sie sich aus dem noch vorhandenen Faserfeld nicht herausdifferenzieren. Zum mindesten ist sie erheblich reduziert. Das dreieckige Feld, das sich dort an die Innenseite des Corpus geniculatum mediale anlagert, stellt den Arm aus dem hinteren Vierhügel dar. — Auf der linken Seite ist in diesem Feld unten und innen unmittelbar anliegend ein kleines, hakenförmiges Bündelchen zu sehen, das gegen die ventrale Fläche des Hirnschenkels abbiegt. Dieses Bündelchen enthält nach *Dejerine* die Verbindungsfasern zwischen Stirnhirn und rotem Kern. Ohne weiteres und deutlich erkennbar ist in diesem Schnitt die Atrophie der linken Substantia nigra.

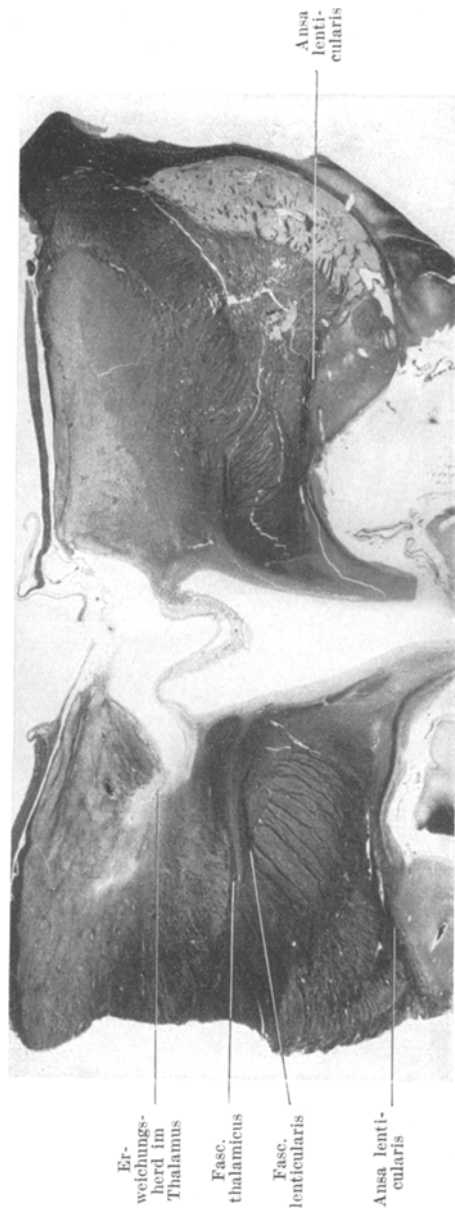


Abb. 5. Schnitt oral vom roten Kern.

c) Schnitt durch den oralsten Teil des roten Kernes (Abb. 4).

Rechts ist die Haubenstrahlung des roten Kernes getroffen, die linke ist nicht mehr nachweisbar. Die Fasern, die links an der entsprechenden Stelle zu sehen sind, enthalten möglicherweise noch Reste der Hauben-

strahlung und gehen weiter oral in das *Forelsche* Feld über. — Die Substantia nigra verhält sich wie in den vorigen Schnitten. — Im Thalamus fehlt links das Centrum medianum sowie das Corpus semilunare, die, wie ein oralerer Schnitt zeigt, durch einen gefäßabhängigen Erweichungsherd zerstört sind. Die mediale Schleife bildet hier kein einheitliches Bündel mehr. Wir finden ihre Fasern zwischen Centrum medianum, Corpus geniculatum laterale und dem hier schon in der Tiefe liegenden Corpus geniculatum mediale.

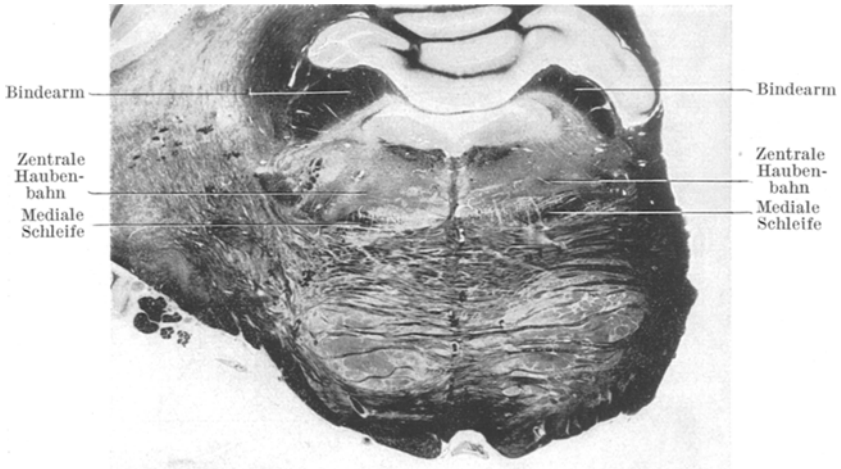


Abb. 6. Schnitt caudal vom roten Kern.

d) *Schnitt oral vom roten Kern* (Abb. 5). (Die vorhandenen Schnitte entsprechen einander nicht ganz genau.)

An den vorhandenen Präparaten ist aber doch zu sehen, daß die innere Kapsel auf der rechten Seite in ihrer medialen Hälfte auffällig dünn und faserarm ist. Die entsprechende Partie der Gegenseite ist auch blaß, ohne aber verdünnt zu sein. Die Atrophie, wenn es sich tatsächlich um eine solche und nicht nur um Färbedifferenzen handelt, greift übrigens nicht ins Areal der Pyramidenbahnen über. Diese sind vielmehr, trotz der langen Krankheitsdauer, in der Medulla oblongata normal und seitengleich. Die beiden *Forelschen* Bündel — Fasc. thalamicus und lenticularis — sind höchstwahrscheinlich seitengleich und nicht weniger gut als in einem normalen Vergleichspräparat entwickelt. Auch in der Ansa lenticularis sind keinerlei krankhafte Veränderungen zu sehen. Im Nucleus caudatus Zellen und Nervenfasern o. B. Die Fasern, die quer durch die innere Kapsel ziehend vom Linsenkern herkommen, sind rechts dünner und spärlicher als links.

e) *Schnitt caudal vom roten Kern* (Abb. 6).

Der rechte Bindearm ist gegenüber dem linken auf allen Schnitten des Blockes um etwa $\frac{1}{3}$ verkleinert. Beide Fasc. longitudinales mediales gegenüber der Norm etwas faserarm und blaß. — Die mediale Schleife ist links etwa um die Hälfte reduziert. Vor allem fehlt auf der linken Seite die sonst auf dieser Höhe leicht sichtbare zentrale Haubenbahn fast völlig. Rechts ist sie zwar deutlich zu sehen, aber etwas blaß. Außerdem ist die ganze linke Haubenhälfte auffällig hell, die Fasern der Substantia reticularis zum Teil geschwunden. — Der rechte Nucleus dentatus

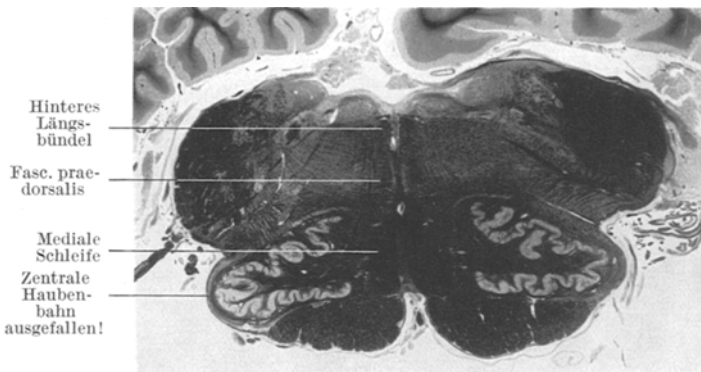


Abb. 7. Schnitt durch die Medulla oblongata.

ist, wie die übrigen Schnitte dieses Blockes zeigten, in seinen Windungen verschmälert und zellarm. Fließ und Hilus blaß und verschmälert.

f) *Schnitt durch die Medulla oblongata* (Abb. 7).

Links völliger Ausfall des Tractus rubro-olivaris: Die linke Olive ist sozusagen nackt. In ihrem Hilus, besonders in den innersten Buchten weniger markhaltige Fasern als auf der Gegenseite. Die Ganglienzellen der linken Olive sind kaum verändert, liegen links etwas dichter beieinander als rechts. Die Verbreiterung der linksseitigen Olivenfalten ist, wie die anderen Schnitte beweisen, nur auf die tangentielle Schnitterichtung zurückzuführen. Die Olivenfaserung zum Corpus restiforme sowie das Corpus restiforme selbst ist seitengleich. Mediale Schleife, hinteres Längsbündel sowie prädorsales Bündel weisen links eine ausgesprochene Faserarmut auf.

g) *Schnitt durch die Pyramidenkreuzung* (Abb. 8).

Links im Gebiet der *Helweg*schen Dreikantbahn stärkere Aufhellung als auf der rechten Seite.

Anatomische Folgerungen.

Da die Untersuchung über Faserdegenerationen nichts wesentlich Neues ergibt, können die Ergebnisse nur kurz zusammengefaßt werden. Wenn schon große Teile der Mittelhirnhaube und des Mittelhirndaches von dem krankhaften Prozeß ergriffen sind, so muß doch die Degeneration der zentralen Haubenbahn auf die Erkrankung des roten Kernes zurückgeführt werden, da diese, wie die Untersuchung des *Gamperschen* Mittelhirnwesens und neuerlich die Befunde *Weisschedels* an Schnittserien von Normalen zeigen, aus diesem und nicht, wie die Bezeichnung *Fasciculus thalamo-olivaris* andeutet, aus dem Thalamus stammt. Die Faserarmut der Substantia reticularis in der herdseitigen Brückenhaube

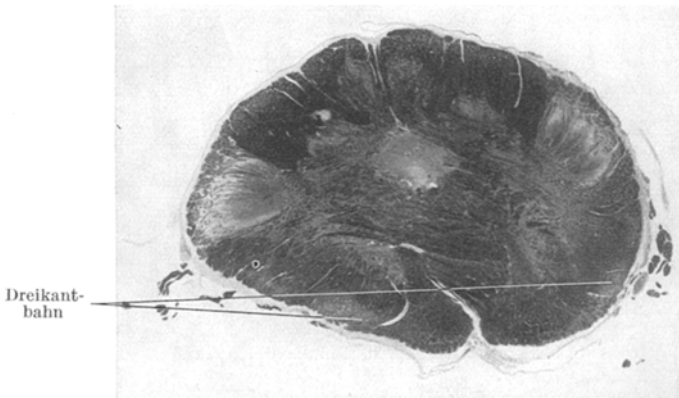


Abb. 8. Schnitt durch die Pyramidenkreuzung.

darf ebenfalls auf die rote Kernläsion bezogen werden und ist im einzelnen auf den Ausfall der gleichseitig und gekreuzt vom roten Kern herunterziehenden Fasern und vielleicht teilweise auf den Untergang der kurzen *Fibrae reticulo-reticulares* von *Spatz*, welche die verschiedenen Höhen des motorischen Haubenkernes untereinander verbinden, zurückzuführen.

Die Haubenstrahlung des roten Kernes ist, wie nicht anders zu erwarten, fast völlig verschwunden und der rechte Bindearm um etwa $\frac{1}{3}$ seines Volumens reduziert.

An dieser Stelle muß die Frage nach der Art des krankhaften Geschehens kurz berührt werden. Die in unseren Präparaten aufgefundenen Veränderungen — bindegewebig-gliöse Narbe mit einem größeren Kalkherd, Hämosiderinablagerungen und einigen perivaskulären Infiltraten — erlauben es nicht mehr, eine sichere Diagnose zu stellen. Möglicherweise handelt es sich um einen alten ausgeheilten tuberkulösen Prozeß, da solche auffallend häufig im Mittelhirn beobachtet werden konnten,

möglicherweise auch um ein organisiertes Hämatom auf der Grundlage einer Gefäßanomalie. Die Tatsache, daß der Kranke schon vor Beginn der akuten Störungen nach außen geschieht hat, spricht für irgendeine angeborene Mißbildung im Gebiet der Oculomotoriuskerne.

Schon makroskopisch scheint der erweiterte Aquädukt oberhalb der Stenose mit dem Subarachnoidealraum der Fossa interpeduncularis zu kommunizieren. Die mikroskopische Betrachtung bestätigt diese Vermutung und gibt damit eine Erklärungsmöglichkeit für das spontane Verschwinden der anfänglichen Hirndruckerscheinungen. Der Ventrikelliquor fand so Gelegenheit, durch das neugeschaffene Foramen abzufließen. Ähnliche Spontanheilungen eines Hydrocephalus oclusus durch Spontanperforation an anderen Stellen sind unter anderem auch von *Brouwer* und *Glettenberg* beschrieben worden.

Pathophysiologische Ergebnisse.

Schon ohne den anatomischen Befund war der krankhafte Prozeß ziemlich sicher zu lokalisieren. Es mußte sich um eine Läsion in der Gegend des linken Nucleus ruber, eventuell des Bindearmes oral von seiner Kreuzung handeln, ohne daß sich die verschiedenen Symptome völlig in einem der bekannten Nucleus ruber-Syndrome vereinigen ließen. Am meisten entsprachen sie noch dem unteren roten Kernsyndrom von *Claude*.

Interessant und aufschlußreich ist es, an Hand der Krankengeschichte und des anatomischen Befundes sich das ganze Geschehen zu rekonstruieren, und sich über das Zustandekommen der einzelnen Symptome Rechenschaft abzulegen. Die allgemeinen Hirndruckerscheinungen, die gleich zu Beginn der Erkrankung auftraten, müssen ohne Zweifel als Folgeerscheinung der Aquäduktstenose aufgefaßt werden. Der begleitende Gesichtsherpes läßt an die Möglichkeit einer Miterkrankung des Ganglion Gasseri denken. Sehr früh kam es zu einer Opticusschädigung. Seltsamerweise wurde, von einer unsicheren Angabe des Kranken abgesehen, auch während Zeiten sicher erhöhten Hirndruckes nie eine Stauungspapille festgestellt, sondern nur eine primäre Opticusatrophie. *Lysholm* hält eine frühzeitige Erweiterung des 3. Ventrikels für eine charakteristische Folgeerscheinung der Aquäduktstenosen. Auch unser Fall weist diese Erweiterung auf. So ist gut vorstellbar, daß ein sich mächtig erweiterndes Infundibulum ähnlich wie ein Hypophysenadenom die Liquorscheiden des Opticus frühzeitig komprimiert und dadurch die Entstehung einer Stauungspapille verhindert.

Eine Gesichtsfeldaufnahme ergab später tatsächlich eine Einengung des temporalen Gesichtsfeldes. Die Visusverschlechterung bewirkte, daß der Kranke trotz seiner Augenmuskelparese keine Doppelbilder wahrnahm. Diese Störungen von seiten der Bulbusbewegungen stellten

klinisch das erste Lokalsymptom dar, indem eine Blicklähmung in der Vertikalen nachzuweisen war. Im Verlauf der Monate ging diese Blicklähmung durch die völlige Vernichtung der Oculomotorius- und Trochleariskerne in eine gewöhnliche Augenmuskellähmung über. Die Bulbi wurden durch die nicht gelähmten Recti externi in Divergenzstellung festgehalten. Gleichzeitig bestand eine völlige Lähmung aller inneren Augenmuskeln. Bis heute ist die genaue Lage des Zentrums für die vertikalen Augenbewegungen unbekannt. *Alajouanine* und *Thurel* nehmen an, daß zwei Arten von vertikalen Blickparesen vorkommen. Bei der ersten, dem sogenannten Zentraltyp, sind bloß die willkürlichen Bewegungen verschwunden, während z. B. die kompensatorische Hebung und Senkung der Sehachse bei Kopfbewegungen erhalten ist. Bei der zweiten „peripheren“ Art sind sämtliche Vertikalbewegungen gelähmt. Die Beobachtung, die wir bei unserem Falle anstellten, läßt die Berechtigung dieser Einstellung fraglich erscheinen, da der doch relativ kleine Herd zuerst nur die willkürlichen und dann auch die reflektorischen Vertikalbewegungen zum Verschwinden brachte.

Wir wollen nun die motorischen Störungen der Extremitäten und ganz besonders des rechten Armes ins Auge fassen: Nach der Einlieferung ins Krankenhaus wurde eine Schmierkur vorgenommen, während der sich der Zustand des A. verschlechterte, indem sich schwere Hirndruckerscheinungen entwickelten. Dabei traten auf der rechten Seite Pyramidensymptome auf: Patellar- und Achilleskloni und positiver Babinski. Diese bildeten sich ungefähr gleichzeitig mit dem Zurückgehen der Hirndruckerscheinungen bis auf eine geringfügige Reflexsteigerung der ganzen rechten Seite und einer latenten Paresis zurück. Erst da setzte auf der ganzen rechten Körperseite ein parkinsonähnliches Zittern ein. Das rechte Bein wurde beim Gehen steif und gerade gehalten, der Fuß dorsal flektiert. (Leider wird die Art der Muskeltonuserhöhung nicht genauer beschrieben.) — Alle diese Symptome — die Augenmuskellähmungen allerdings auf der herdgleichen Seite — wurden von *Benedikt* beschrieben und auf eine Läsion des Hirnschenkelfußes und der gleichseitigen Haubenhälfte zurückgeführt. Der charakteristische Tremor (später wurde das Syndrom erweitert und auch andere Hyperkinesen zugerechnet) tritt meistens erst Monate oder Jahre nach den hemiparetischen Erscheinungen auf. Häufig sind diese auch schon völlig verschwunden. Auch in unserem Falle waren ja nur mehr verhältnismäßig leichte Lähmungserscheinungen nachweisbar. Nun ist es aber sehr fraglich, ob für das Zustandekommen des *Benediktschen* Symptomenkomplexes tatsächlich eine Läsion der Pyramidenbahn vorhanden sein muß. Wie schon erwähnt, standen ja auch bei A. die Pyramidensymptome im Hintergrund und bei der anatomischen Untersuchung erwies sich die Pyramidenbahn als weitgehend intakt. Dagegen fanden wir linksseitig in der Substantia nigra einen Zellschwund, der es natürlich nahelegt,

Zittern und Hypertonie auf die Miterkrankung der Substantia nigra zurückzuführen. *Crouzon* hat 1930 einen Fall von *Benediktschem* Symptomenkomplex beschrieben, bei dem die Pyramidenbahn ebenfalls intakt war. Er glaubt, den Tremor auf eine gleichzeitig bestehende Läsion des roten Kernes zurückführen zu können.

Von der anfänglichen Steifheit der rechten Körperseite war später nichts mehr zu bemerken, im Gegenteil, rechter Arm und beide Beine waren deutlich hypotonisch. Eine Hypotonie scheint nach klinischen und neuen tierexperimentellen Erfahrungen für eine Schädigung des roten Kernes charakteristisch zu sein.

Van Gehuchten führt in seiner Übersicht über die bekannten Nucleus ruber-Fälle 6 anatomisch kontrollierte mit Hypotonie an. 13 weitere Fälle wiesen allerdings eine Tonussteigerung der gekreuzten Körperseite auf. In diesen letzten Fällen bestanden aber regelmäßig weitere Herde, die entweder die Substantia nigra oder die Pyramidenbahn betrafen. *Van Gehuchten* ist wie verschiedene andere Autoren (*Spatz, de Giacomo*) auch der Ansicht, daß eine isolierte rote Kernläsion zu Hypotonie führen muß.

Rademakers Tierexperimente scheinen allerdings gegen die Richtigkeit einer solchen Annahme zu sprechen. Aber sie sind erstens am großhirnlosen Tier gemacht und ferner wurden am klein- und großzelligen Nucleus ruber-Anteil nicht isolierte Verletzungen gesetzt. Nur seine Durchschneidung der *Forelschen* Kreuzung beim Kaninchen entspricht einer doppelseitigen Ausschaltung des großzelligen, phylogenetisch älteren Nucleus ruber-Anteils. Diese Partie hat bei niederen Säugern über den oral gelegenen kleinzelligen Teil das Übergewicht. Aus ihr entspringt die rubrospinale Bahn. Gleichzeitig mit der Ausbildung der Kleinhirnhemisphäre sowie der Brückenbahnen und der Umbildung der Vorderbeine zu Greifwerkzeugen nimmt der kleinzellige Anteil des roten Kernes an Volumen zu, während der großzellige immer rudimentärer wird. Dementsprechend ist beim Menschen die *Monakowsche* Bahn sehr unscheinbar und übrigens noch nie bis ins Rückenmark hinunter verfolgt worden. In unserem Falle ist nun die *Monakowsche* Bahn durch die Ausdehnung des Herdes bis in die ventrale Haubenkreuzung hinein beidseitig völlig vernichtet. Trotzdem ist es nicht wie bei *Rademakers* Kaninchen zu einer allgemeinen Tonussteigerung im Sinne einer Enthirnungsstarre gekommen, sondern beide Beine und der rechte Arm waren im Gegenteil deutlich hypotonisch.

Mussen hat in seinen Versuchen am unverletzten Tier, an dem er den oralen und caudalen Ruberteil gesondert vernichtete, in der Tat keine Hypertonie oder gar Enthirnungsstarre erzeugen können. Nach Läsion der makrocellulären beiderseitigen Partien, die zu einer anatomisch nachgewiesenen Degeneration der *Monakowschen* Bahn führte,

hatte er nur eine leichte Unsicherheit im Gang während der ersten beiden Tage bei völlig normalen Reflexen und normalem Muskeltonus feststellen können. Die Zerstörung des parvocellulären jüngeren Anteils hingegen rief eine mehrwöchige Unsicherheit im Gang hervor, während der Muskeltonus und die Stellreflexe nur innerhalb der ersten Tage verschwunden waren. Auch später bildete sich keine Hypertonie heraus, nur der Kopf wurde nach der gesunden Seite zu gedreht.

Nachdem das Nucleus ruber-Syndrom unseres Kranken völlig entwickelt war und sein phantastisches Intentionswackeln jede willkürliche Bewegung fast unmöglich machte, waren allerdings auch der Gang und die Einzelbewegungen des rechten Beines cerebellär-ataktisch gestört, aber doch so, daß zwischen der Intensität der Ataxie des rechten Armes und den Gangstörungen eine auffällige Diskrepanz bestand. Es ist nun schon mehreren Untersuchern aufgefallen, daß Vernichtung des roten Kernes oder seiner Haubenstrahlung in erster Linie im Bereich der oberen Extremitäten zu Bewegungsstörungen führt. Dies beruht wahrscheinlich darauf, daß der kleinzellige Anteil des roten Kernes — beim Menschen also beinahe der gesamte rote Kern — vorwiegend Beziehungen zum gekreuzten Arm besitzt. Dabei entspricht die Symptomatologie im Grunde einer Kleinhirnhemisphärenläsion, allerdings mit dem Unterschied, daß diese Symptome sozusagen Karikaturen der üblichen Hemisphärenstörungen darstellen und im übrigen kaum je kompensiert werden.

Zusammenfassung.

Bei einem jungen Manne entwickelt sich nach vorübergehenden Hirndruckerscheinungen in jahrelanger Krankheit ein Symptomenkomplex, der dem *unteren roten Kernsyndrom* von Claude einigermaßen entspricht: *Lähmung aller äußeren und inneren Augenmuskeln mit Verschontheiben der Abducentes, stärkste, halbseitige Hemiataxie von cerebellärem Charakter, die an der oberen Extremität ausgesprochener ist als am Bein und Hypotonie beider Beine und des einen Armes.*

Die Hirnsektion und die Betrachtung des Hirnstammes in Schnittserien zeigt, daß der Aquädukt durch einen höchstwahrscheinlich narbigen Prozeß unbekannter Natur verschlossen ist. Der dadurch entstandene Hydrocephalus int. ocl. ist spontan durch die Ausbildung einer Kommunikation zwischen dem erweiterten Wassergang und der Cisterna interpeduncularis abgeheilt.

Derselbe Prozeß vernichtet den linken roten Kern und führt zur Degeneration seiner oralen und caudalen Verbindungen. *Auf die Vernichtung des roten Kernes links ist, wenigstens in dem vorliegenden Falle, die rechtsseitige, cerebellär wirkende Hemiataxie zurückzuführen* (sie war am Arm ausgesprochener als am Bein).

Durch den sich spaltförmig gegen die Fossa interpeduncularis zu fortsetzenden, erweiterten Aquädukt wurde die *Forelsche* und *Meynertsche* Kreuzung vollständig vernichtet. *Trotz dieser Vernichtung der Monakowschen Bahn ist es nicht zu einer Tonussteigerung gekommen, sondern beide Beine und der rechte Arm waren im Gegenteil deutlich hypoton.*

Literaturverzeichnis.

Foix et Nicolesco: Les noyaux gris centraux et la région mesencephalo-sous-optique. Paris: Masson & Cie. 1925. — *Gamper*: Z. Neur. **102**, **104** (1926). — *Gehuchten, van*: Revue neur. **1933 I**, **74**. — *Giacomo, de*: Riv. Pat. nerv. **35**, **26—32** (1930). — *Halban, v. u. Infeld*: Arb. neur. Inst. Wien **9**, **329** (1902). — *L'Hermite, J. et J. O. Trelles*: Encéphale **27**, **235** (1932). — *Ingram and Ranson*: Proc. Soc. exper. Biol. a. Med. **29**, **1098** (1932). — Arch. of Neur. **28**, **483—512** (1932). — *Lysholm*: Das Ventriculogramm, III. Teil. Stockholm: P. A. Norstedt & Soners Forlag. — *Monakow, v.*: Arb. hirnanat. Inst. Zürich **3**, **51—267** (1909); **4**, **103—243** (1910). — *Mussen*: Brain **50**, **313**. — *Mussen and Aubry*: Arch. of Neur. **31**, **110—126** (1934). — *Rademaker*: Monographien Neur. **1926**, **44**. — *Riese*: J. Psychol. u. Neur. **31**, **81—122** (1924). — *Souques, Crouzon et Bertrand*: Revue neur. **37 II**, **377—417** (1930). — *Spatz*: Anatomie des Mittelhirns. Handbuch der Neurologie, Bd. 1, S. **474—540**. — *Weisschedel*: Z. Neur. Kongreßbd. **158** (1937).