

Aus dem Histopathologischen Laboratorium der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Universität Heidelberg (Direktor: Prof. KURT SCHNEIDER).

Veränderungen in den Pyramidenbahnen bei einem besonderen Starrezustand.

Von

WILHELM HOLZER.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. Oktober 1948.)

Im Falle B. Friedrich, geb. 26. 9. 1904, aus der Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch fanden sich an den Pyramidenbahnen Veränderungen, die ich im folgenden mitteilen will. Wir verdanken die Untersuchung des Falles dem Entgegenkommen des damaligen Direktors der Anstalt, Herrn Dr. MÖCKEL, wofür wir besonders dankbar sind.

Anamnese aus dem seinerzeit vorgelegten ärztlichen Fragebogen: Nach Angabe der Mutter etwa $\frac{3}{4}$ Jahr nach der Geburt erkrankt. Bei den Angehörigen keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. Er sei wegen Versteifung der Beine in Behandlung eines Orthopäden gestanden, der eine Sehnenverpflanzung vornehmen wollte. War dauernd äußerst pflegebedürftig, konnte aber zu Hause gehalten werden, bis Anfang 1945 wegen Zerstörung der Wohnung die Unterbringung in einem Luftschutzkeller erfolgte. *Befund* nach dem Fragebogen: Liegt dauernd zu Bett, kann nicht sprechen, bringt nur unverständliche Laute hervor. Völlig hilflos zu Bett, kann sich so gut wie nicht bewegen. Diagnose: Organisches Nervenleiden.

Die Aufnahme in Wiesloch erfolgte am 19. 1. 45 offenbar im Anschluß an einen weiteren heftigen Luftangriff. Aus der Wieslocher Krankengeschichte: Er-schreckend mager, hochgradig verkrüppelt. Absolut hilflos, allgemeine athetotische Starre. Links konvexe Skoliose schwerster Art. (Die auf dem Sektionstisch gemachte Abb. 1 gibt eine gute Vorstellung.) Reflexe nicht auslösbar. Pupillen reagieren auf Licht. Folgt mit den Augäpfeln dem schwipsenden Finger. Fast fehlender Lidschlag. Kam bereits mit Bronchialerscheinungen in die Anstalt. Am 25. 1. 45 Tod. Körpersektion: Lobäre Pneumonie links, Thymus persistens. Am Schädel auffallend große Orbital- und Nebenhöhlräume der Nase.

Das Gehirn wurde uns zur Untersuchung übersandt. Im Verhältnis zu den Umständen war es überraschend gut entwickelt, etwas klein aber normal proportioniert; Gewicht in gehärtetem Zustande etwa 1150. Windungen der Stirnlappen ganz leicht atrophisch. Zerlegung in Frontalschnitte. Ventrikel leicht erweitert. Balken schmal. Nirgends Erweichungen oder auffällige Verhärtungen. Pia durchweg ganz leicht fibrös verdickt, ließ sich in großen Stücken abziehen. Gefäße an der Basis zart, ohne Besonderheiten. Die Hauptveränderungen waren in der Brücke und im verlängerten Mark festzustellen.

Befund in der Brücke: Im Nisslbild (Frontalschnitte) im Brückenfuß normale Anordnung und Ausbreitung der Ganglienzellbänder. Die größeren Ganglienzellen durchweg gut erhalten. Bei den kleineren Formen öfter Verwischung der Tigroidsubstanz, Seitwärtsdrängung der Kerne. Die veränderten Zellen zerstreut, nicht an einer Stelle massiert. In Brückenfuß wie Haube die Makrogliakerne überall stark vermehrt und vergrößert. Gefäße ohne Besonderheiten, ohne jegliche Infiltration. Das Markscheidenbild zeigt in den pedunculären Feldern (die vom Pes pedunculi aus der Länge nach die Brücke durchziehen) stellenweise eine leichte Aufhellung. Doch ist zu berücksichtigen, daß im einzelnen Bündel die Nervenfasern nicht alle senkrecht, sondern teilweise schief getroffen sind, wodurch eine dunklere Schattierung hervorgerufen wird. An einzeln erfaßbaren Markfasern keine Auffälligkeiten. Auch im Bielschowskybild keine einwandfreie Ausfälle feststellbar.

Das Gliafaserbild enthüllte eine ausgedehnte Fasergliose (Abb. 2). Sie war in den frontalen 3 Fünfteln der Brücke von geringerer Stärke. In diesen am meisten

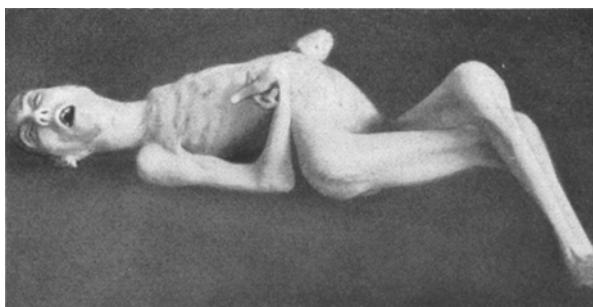


Abb. 1. Bei der Sektion angefertigt.

ergriffen die Areale der Ganglienzellbänder, weniger stark die pedunculären Felder, am schwächsten die aus dem Kleinhirnhirn her durch die Brachia pontis einziehenden Stränge; lateralwärts nahm in diesen die Gliose rasch ab, so daß die eigentlichen Brachia pontis frei waren. In den caudalen 2 Fünfteln der Brücke zeigte die Gliose eine weit größere Stärke. Am meisten waren hier ergriffen die Pyramidenbahnen, die sich in dieser Gegend zu *einem* Strange vereinigen und so geschlossen in die Oblongata einziehen. Man hatte hier den Eindruck einer anisomorphen Glianarbe, zumal da auch eine deutliche Vermehrung der kleinen Gefäße bestand. Und doch war auch in diesen Arealen stärkster Gliose, wie Nissl-, Markscheiden- und Bielschowskybild zeigten, die normale Gewebsstruktur erhalten. In den die Pyramiden umschließenden Ganglienzellfeldern fanden sich ganz überwiegend Ganglienzellen von normaler Beschaffenheit. Gelitten hatten verhältnismäßig nur wenige der kleineren Ganglienzellformen.

In der Brückenhaube fand sich eine sehr starke Gliose im Nucleus reticularis. Auch hier wieder neben riesigen Faserspinnen normal erhaltene Ganglienzellen. Eine Sklerose der Haubenbahn, die sich in dieser Gegend in verschiedene Stränge teilt (WEISSCHEDEL), war nicht feststellbar.

An einzelnen Stellen gelang es in der Brücke (und auch sonst), mit Ersatzmethoden Hörtegalelemente darzustellen. Sie waren von normaler Bildung und Ausdehnung. Das Fettbild ergab keinen pathologischen Fettbestand.

Befund im Kleinhirn. Purkinjezellen im wesentlichen gut erhalten. Normale Faserkörbe. Kleinhirnmark wenig beteiligt, doch die in die Rinde einlaufenden

Markleistchen bis zum letzten Ende mehr oder minder stark verfasert. Die SCHERERSchen Dreiecke vielfach stark hervortretend. Kleinhirnrinde frei; gliöse Erfassung der BERGMANNschen Fasern kaum angedeutet. Nucleus dentatus im Vlies, Zellband und Mark stark fasergliös erfaßt, reichlich Faserspinnen, dagegen die Ganglienzellen erhalten. In den Brachia conjunctiva Erscheinungen wesentlich schwächer.

Befund im verlängerten Mark. Die auffallendste Erscheinung eine enorme Gliose und Verkleinerung der Pyramidenbahnen. In Abb. 3 sieht man, wie die stark gliös erfaßten unteren Oliven in normaler Größe hervortreten, dagegen die Pyramiden, die sonst an dieser Stelle ungefähr den gleichen Raum einnehmen wie

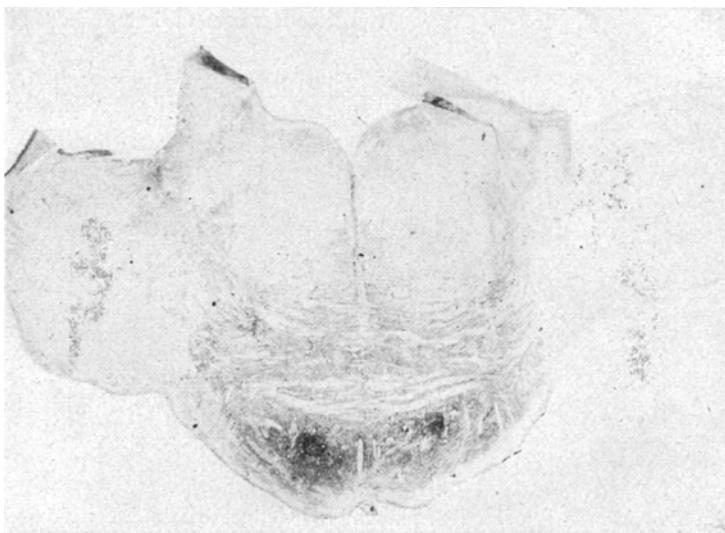


Abb. 2. Gliafaserfärbung. Photographie. Vergrößerung 1: 2,5.

die Oliven, zu einem kümmerlichen Anhängsel zusammengeschrumpft sind. Starke Gliose sämtlicher Gehirnkerne mit Ausnahme des Acusticuskerns, der nur wenig betroffen ist. Schleife wenig beteiligt. Der gesamte Nucleus reticularis aufs schwerste in Mitleidenschaft gezogen. Auch in der Oblongata kein stärkeres Hervortreten der Haubenbahn. Im Gegensatz zu den schweren Befunden im Gliafaserbilde zeigen alle Gehirnkerne sehr gut erhaltene Ganglienzellen; auch im Bielschowskybilde waren die Fibrillen in den Zellen oft ausgezeichnet darstellbar. Höchst auffallend war, daß im Markscheidenbilde in den kümmerlichen Resten der Pyramidenbahn viele Markscheidenfasern sich gut erhalten zeigten, beiderseits etwa in gleicher Menge.

Befund im Groß-, Zwischen- und Mittelhirn. Großhirnrinde intakt. In den Marklagern des Großhirns unverkennbare Tendenz zu Gliafaserbildung mit teilweise recht stattlichen Faserspinnen; dies gilt sowohl für das subcorticale wie das tiefe Mark. Immerhin handelt es sich nur um einen unbedeutenden Befund; das Markscheidenbild war intakt. Dem entsprach das Bielschowskybild. Eine Ausnahme bildete die Capsula interna, die nicht unbeträchtlich fasergliös erfaßt war und die äußere Markbegrenzung des Putamen. Putamen selbst ganz frei. Im Pallidum externum einzelne recht große Faserspinnen. Pallidum internum

frei. Commissura anterior recht stark ergriffen. Nucleus basalis reichlich mit Faserspinnen durchsetzt.

In der Nigragegend auf Frontalschnitten überall starke Randfaserung. Nucleus ruber faserarm, dagegen rings um seine basale Begrenzung dichte Fasergeflechte, offenbar die Formation *cupiliforme* von FOIX und NIKOLESKO (SPATZ, I, zit. S. 500). Die Fasern waren in verminderter Stärke weit dorsalwärts verfolgbar. Nigra in den frontalen Partien verhältnismäßig frei; dagegen traten in distaleren Frontalschnitten im schwarzen Band große Faserspinnen auf. Anulus aqueductus caudalwärts immer stärker gliös entartet, ebenso die Raphe. Kniehöcker und Locus coeruleus frei. Thalamus in seinen lateralen Partien kaum beteiligt,



Abb. 3. Gliafaserfärbung. Photographie. Vergrößerung 1:3,2.

dagegen medialwärts gegen die innere Kapsel zu teilweise stark verfaßert. Pes pedunculi in den mittleren Partien leicht erfaßt. Schleife nur wenig beteiligt.

In vorliegender Arbeit wollte ich hauptsächlich den Befund zur Mitteilung bringen. Die Pathogenese will ich nur kurz streifen. Es handelt sich hauptsächlich um die Frage, ob eine exogene oder endogene Entstehung des Leidens anzunehmen ist.

Für eine exogene Entstehung könnte die anisomorphe Glianarbe in der Brücke herangezogen werden. Dagegen spricht aber, daß in der Narbe die Gesamtstruktur des Gewebes erhalten ist, ja daß mitten in den Faserwucherungen normale Ganglienzellen aufzufinden sind. Weiter spricht dagegen, daß weder bei Mutter noch bei Kind eine schwere Erkrankung vorausgegangen ist. Ich habe, um diesen Punkt zu klären, die Schwester des Verstorbenen aufgesucht. B. soll in den ersten Monaten ganz gesund gewesen sein; dann setzte die Steifigkeit ein.

Die Schwester konnte im übrigen die Anamnese nicht weiter ergänzen. Nur das wußte sie noch bestimmt anzugeben, daß die Mutter das Kind ausgetragen hat, ohne mit der Arbeit auszusetzen.

Für eine endogene Entstehung spricht der äußere Befund. Man vergleiche die Abb. 1 mit den Abbildungen, die MERZBACHER (s. S. 60), SCHOLZ (s. S. 657), BIELSCHOWSKY (s. S. 163) in ihren Arbeiten bringen. Aber in allen diesen Fällen handelt es sich um Leukodystrophien der Marklager der Großhirns. Eine solche ist indessen, wie vor allem das Markscheidenbild erweist, bei B. nicht vorhanden gewesen. Bemerkenswert ist außerdem, daß MERZBACHER in seiner Arbeit die Möglichkeit des Einsetzens der Krankheit in einem tiefer gelegenen Hirnabschnitt besonders bespricht. Vielleicht könnte es sich trotz der Intaktheit der übrigen Familienmitglieder doch um eine Erbkrankheit handeln, die eben nur selten, unter besonderer Konstellation in Erscheinung tritt. Eine sichere Entscheidung ist bei dem Einzelfalle nicht zu fällen.

Auch auf die Möglichkeit, an die man in dem Falle denken kann, daß ein Teil der Pyramidenbündel in der distalen Brücke einem Neuronenwechsel unterliegt, will ich nicht weiter eingehen.

Literatur.

BIELSCHOWSKY, MAX u. RICHARD HENNEBERG: J. Psychol. u. Neur. **36** (1928). — MERZBACHER, L.: Z. Neur. **3** (1910). — SCHERER, HANS-JOACHIM: Z. Neur. **145** (1933). — SCHOLZ, W.: Z. Neur. **90** (1925). — SPATZ, HUGO: Anatomie des Mittelhirns. In Handbuch der Neurologie von BUMKE u. FÖRSTER, Bd. I. Berlin 1933. — WEISSCHEDEL, EWALD: Arch. Psychiatr. (D.) **107** (1937).

Obermedizinalrat Dr. W. HOLZER, (17a) Heidelberg, Häusserstraße 21.
