

Aus der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg
(Direktor: Prof. Dr. med. G. SCHALTENBRAND).

Klinischer und anatomischer Beitrag zur Entstehung der extrapyramidalen Symptome bei cerebellären Erkrankungen.

Von
FR. TÖBEL.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 12. März 1952.)

Wenn im Verlaufe einer Erkrankung mit cerebellärer Symptomatologie ohne Hirndrucksteigerung extrapyramidale Symptome in Form von Rigidität, Bewegungsarmut, allgemeiner Starre, mehr oder weniger charakteristischer Tremor auftreten, so denkt man differentialdiagnostisch in erster Linie an eine hepatocerebrale Degeneration oder an eine gewöhnliche PARKINSONSche Erkrankung, vor allem dann, wenn die cerebellär-ataktischen Symptome nur gering sind und von den extrapyramidalen überlagert werden. Bei gleichzeitigen schweren psychischen Veränderungen und Pyramidenbahnsymptomen wird man eine JAKOB-CREUTZFELDSche Erkrankung und schließlich im späteren Lebensalter in der Hauptsache eine olivopontocerebelläre Degeneration in Erwägung ziehen müssen, zumal bekannt ist, daß in etwa der Hälfte dieser Fälle es zu einer Entwicklung extrapyramidal-motorischer Symptome kommt (ROSENHAGEN). Ähnliche Beobachtungen sind auch bei primären Kleinhirnrindenatrophien gemacht worden. Diese Kombination ist so auffällig, daß sie sogar als Stütze der tierexperimentellen Beobachtungen, eines sogenannten cerebellären Parkinsonismus, angeführt wird; eine Ansicht, die man in letzter Zeit wiederholt angefochten hat und statt dessen die gleichzeitige Erkrankung der basalen Ganglien, insbesondere des Pallidums und der Substantia nigra als Ursache der extrapyramidalen Symptome herausstellte (SCHERER, ROSENHAGEN, ARING). Bei der nahen Verwandtschaft der systematischen Atrophien untereinander erscheint es nicht verwunderlich, daß auch degenerative Veränderungen in anderen Kerngebieten auftreten können, entweder hat man in solchen Fällen eine Kombination mit der PICKSchen Krankheit oder HUNTINGTONSchen Chorea angenommen und darüber hinaus auch gelegentlich Merkmale anderer heredodegenerativer Erkrankungen gefunden. Wir berichten im Folgenden über einen ungewöhnlichen, akut verlaufenden Fall, bei dem es sich klinisch um eine Kombination eines cerebellär-ataktischen Syndroms mit einer hochgradigen Starre der Glieder und des Rumpfes,

dysarthrischen Störungen, Blicklähmungen und Demenz handelte, bei der anatomisch eine atypische olivopontocerebelläre Degeneration mit einer ausgedehnten schweren, degenerativen Erkrankung des Neostriatum und des Thalamus festgestellt wurde.

H. Schm., 56 Jahre alt, wurde Anfang März 1950 in der Med. Klinik des Allgemeinen Städtischen Krankenhauses in Nürnberg¹ aufgenommen, da er über starkes Schwindelgefühl, Unsicherheit beim Gehen mit einer Fallneigung nach li. klagte, zeitweise verhaspelte er sich auch beim Sprechen. Bei der neurologischen Untersuchung wurde dort eine Herabsetzung des Hörvermögens li., Schwäche des li. Mundfacialis, Abweichen der Zunge nach li., leichte Abschwächung der re. seitigen Bauchdeckenreflexe und Steigerung des re. Patellarsehnenreflexes festgestellt. Keine Pyramidenzeichen, keine sensiblen Störungen, vereinzelt Fehlangaben beim Prüfen des Lagegefühls. ROMBERG positiv mit deutlicher Fallneigung nach li., beim Finger-Nasenversuch Vorbeizeigen nach re. Der Pat. konnte nicht richtig entspannen. Bei der augen- und ohrenfachärztlichen Untersuchung wurde nichts sicher Verwertbares festgestellt. Es wurde eine Quecksilberschmierkur eingeleitet, das Kleinhirnsyndrom nahm zu; nach etwa 4 Wochen fiel auf, daß der Pat. sich psychisch veränderte und apathisch, läppisch-euphorisch, kritischschwach wurde. Die Vestibularisprüfung ergab keinen objektiven Ausfall. Am 24. 4. 1950 wurde der Pat. wegen Verdacht auf Tumor der hinteren Schädelgrube in die Neurolog. Abteilung der Med. Klinik Würzburg verlegt. Dort gab er an, daß seit Weihnachten 1949 die Stimme dauernd leicht heiser sei, als ob ein Fremdkörper im Halse stecken würde. Am 13. 2. 1950 bemerkte er rote und später weiße Fäden im Urin, etwa 8 Tage lang. In die Nürnberger Klinik kam er, weil das Laufen unsicher wurde, er konnte sich zunächst noch mit einem Stock behelfen, später konnte er immer kürzere Wege zurücklegen. Das Schreiben wurde zunehmend schlechter, „zitterig“, seit 14 Tagen konnte er nur mit Mühe seinen Namen schreiben. Die Heiserkeit wurde laufend stärker, das Sprechen strengte ihn an, die Sprachverständlichkeit nahm ab, er verhaspelte sich und überhitzte sich beim Reden. Kleine Schrift strengte ihn beim Lesen an. In den letzten Wochen hatte er einen dauernden Druck im Hinterkopf. Seit 2 Jahren bemerkte er in einem kleinen Bereich der Oberschenkelvorderseite Parästhesien. Blasen- und Mastdarmfunktion intakt. Bei der neurologischen Untersuchung fiel auf, daß die Augen nicht über die Horizontale gehoben werden konnten. Die Bewegungen nach li., re. und unten erfolgten prompt, bei der Konvergenzprüfung fiel dagegen das unvollkommene Mitgehen des li. Bulbus auf, die re. Pupille war enger als die li., die Licht- und Konvergenzreaktion ausgiebig. Augenhintergrund normal. Es fand sich ferner eine leichte re. seitige Mundfacialisschwäche, das Gaumensegel hing etwas nach li., die Zunge wich nach li. ab. Der Schnauzreflex war stark positiv, die Bauchdeckenreflexe re. abgeschwächt. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe waren schwach auslösbar. Die Großzehen standen beiderseits in leichter Dauerdorsalflexion, der BABINSKI war re. angedeutet positiv. In beiden Armen war ein feinschlägiger Ruhetremor, li. mehr als re., vorhanden, kein deutlicher Intentionstremor, li. seitige Adiadochokinese, re. nicht prüfbar. Der Muskeltonus war in allen vier Extremitäten hochgradig gesteigert, bei passiven Bewegungen war teilweise ein gleichmäßiger, aber auch angedeutet federnder Widerstand zu spüren. Die grobe Kraft war nicht wesentlich herabgesetzt. Der Gang war ohne beiderseitige Unterstützung unmöglich, äußerst kleinschrittig; es bestand eine ausgesprochene Fallneigung nach hinten auch im Sitzen, beim Gehen auch nach vorne. Der Gesichts-

¹ Das Krankenblatt wurde uns entgegenkommenderweise zur Verfügung gestellt, wofür ich an dieser Stelle danken möchte.

ausdruck war starr, die Stirn hochgezogen. Die Sprache war verwaschen, relativ leise, schwer verständlich, der Redefluß ziemlich inkohärent mit salvenartigen Überstürzungen. Es fiel sofort eine außergewöhnliche Euphorie auf, die Geh- und Schreibunfähigkeit wurde überhaupt nicht beachtet und bagatellisiert. Die zeitliche Orientierung war nicht ganz sicher, am Anfang noch keine Demenz, keine aphasischen, apraktischen oder Rechenstörungen, keine Re.-Li.-Desorientierung; er las am Anfang noch mit Interesse Zeitung. Im lumbalen Liquor Gesamteiweißvermehrung auf 1,8, bei der Kontrollpunktion normale Werte mit 1,2, normale Eiweißrelationen, Zellzahl und Mastixkurve. Wa.R. in Blut und Liquor negativ. Encephalographie: Symmetrisch erweiterte, normal gelagerte Seitenventrikel, die Subarachnoidalräume waren besonders über den Frontalpolen deutlich erweitert (siehe Abb. 1). Im Urin Leuko-



Abb. 1. Encephalogramm. Corticale Atrophie im Bereich des Stirnhirns.

cyten + + +, kulturell Bact. Coli, Eiweiß: Trübung, RR 135/95, Senkung 15 mm. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Röntgenaufnahme des Schädels ergab nichts Pathologisches. Während des Klinikaufenthaltes trat rasch eine zunehmende Verschlechterung ein. Er verkannte die Personen und seine Umgebung, wurde schäffrig, konfabulierte, griff ab und zu nach seinem Kopf, ohne jedoch über Kopfschmerzen zu klagen. Er konnte auch mit Unterstützung keinen Schritt mehr gehen, der Muskeltonus war hochgradig gesteigert, die Bein- und Rumpfmuskulatur waren bretthart, beim Sitzen fiel er sofort nach hinten oder seitwärts. In den Armen bestand ebenfalls ein gleichmäßiger Widerstand, diese lagen meistens im Ellenbogengelenk gebeugt auf der Brust. Am 6. 5. 1950 wurden in allen Extremitäten fibrilläre Zuckungen beobachtet.

Die Sprache wurde immer leiser und undeutlicher, eine Unterhaltung mit ihm wurde unmöglich, es trat eine zunehmende Schläfrigkeit ein. In der Annahme, daß es sich hier um einen Mittelhirntumor handelte, insbesondere wegen der stets vorhandenen Blicklähmung nach oben, wurde eine Röntgenbestrahlung vom 9. 5. bis 24. 5. 1950 durchgeführt. Er bekam insgesamt je Feld (4 Felder angesetzt) 500 r, außerdem insgesamt 18 Vitamin-B-Komplexinjektionen und zur Behandlung der Colicystitis 18 g Streptomycin. Bei der letzten Urinuntersuchung betrug der Eiweißwert 0,1%, Zucker negativ, im Sediment vereinzelt Erythrocyten. Während der Bestrahlung erfolgte eine weitere Verschlechterung, er ließ Stuhl und Urin unter sich und lag vollkommen regungslos im Bett. Die einzigen Bewegungen waren ab und zu kleine Nestelbewegungen mit den Fingern, keine verständlichen sprachlichen Äußerungen, nur noch undeutliches Flüstern. Die Augen sahen meistens nach re. Am 25. 5. wurde, nachdem die Bestrahlung unterbrochen wurde, zur weiteren Klärung der Diagnose eine li.-seitige percutane Arteriographie unternommen, die eine normale Darstellung des Gefäßbaumes der A. carotis int. ergab und keinen sicheren Anhalt für eine Tumorbildung. Nach der Arteriographie erfolgte am Nachmittag ein plötzlicher Temperaturanstieg bis 38,7, nachdem die

Temperatur in den letzten Tagen schon öfters subfebril erhöht war. Am 27. 5. weitere Temperatursteigerung auf 39,4, zunehmende Kreislaufschwäche und am selben Tag plötzlicher Exitus.

Die Körpersektion (Path. Institut der Universität Würzburg) ergab eine partielle Lungenembolie re., Thromben im Plexus prostaticus, Lungenödem. Die Leber wog 1273 g, ihre Oberfläche war glatt und gelbbraun, auf der Schnittfläche war die Läppchenzeichnung andeutungsweise zu erkennen, der Blutgehalt war nicht vermehrt. Die Gehirnsektion zeigte an den Basisgefäßen keine krankhaften Veränderungen, die weichen Hirnhäute waren leicht über der Konvexität getrübt. Die Windungen zeigten nirgends eine auffallende Atrophie, das Kleinhirn war von normaler Größe. Auf den Frontalschnitten fiel die abnorme Kleinheit der

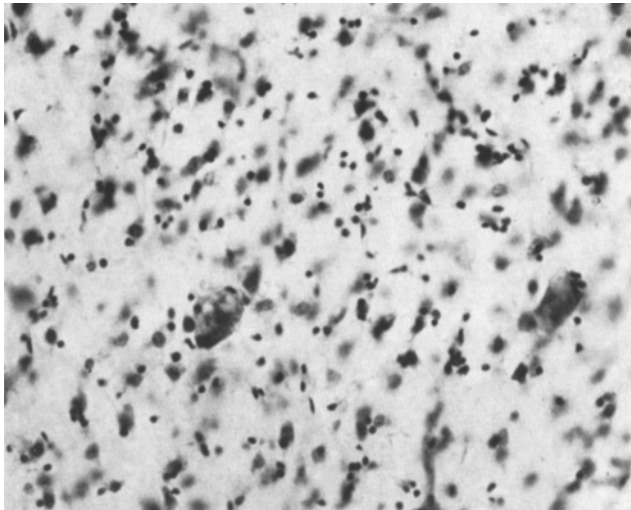


Abb. 2. NISSL-Färbung. Schwere Ganglienzellveränderungen und Gliawucherung im Nucleus caudatus.

Nucl. caudati beiderseits auf, der Thalamus dagegen durch seine starke Gefäßzeichnung. Wenn auch die Brücke äußerlich keine Atrophien aufwies, kam die Konsistenz derselben beim Schneiden etwas derb vor. Eine Rückenmarkssektion konnte leider nicht vorgenommen werden.

Bei der histologischen Untersuchung¹ fiel in den untersten Schichten stellenweise ein gewisser Gliareichtum und in der Marksubstanz eine Gliaprogressivität auf. Das Protoplasma der Ganglienzellen war im Temporalhirn häufig uncharakteristisch homogen gefärbt. In der Zentralregion waren diese Veränderungen an den BEETZschen Zellen noch deutlicher, der Kern war wandständig, beginnende Neuronophagien. Keine typisch ausgeprägte primäre Reizung, keine pathologische Verfettung der Ganglienzellen, keine ALZHEIMERSche Fibrillenveränderung oder Plaquesbildung. Vereinzelte Gliaknötchen und leichte perivaskuläre Infiltrate in der Marksubstanz, im Orbitalhirn an einem Rindengefäß stärkere knötchenförmige Proliferation der Gefäßwandelemente und der Glia. Dagegen waren die Veränderungen in den Stammganglien weitaus schwerer, vor allem im Nucl. caudatus (Abb. 2). Dieser ist im ganzen etwas geschrumpft, die Gefäße in der Umgebung

¹ Herrn Prof. Dr. W. SCHOLZ, München, möchte ich für die Beratung bei der Beurteilung der histologischen Präparate danken.

auffallend weit, auch die perivascularären Gliakammerräume in den Stammganglien sowie im verlängerten Mark sind erweitert mit Plasmaaustritten, jedoch keine ausgesprochene Status spongiosus-Bildung. Unterhalb des Ependyms und perivascularär fällt im HOLZER-Präparat eine starke Fasergliose auf. Im Caudatum und weniger auch im Putamen sieht man zahlreiche große, faserbildende Astrocyten, im NISSL-Bild kann man eine deutliche Vermehrung der Gliakerne feststellen, die darüber hinausgeht, was man sonst beim entsprechenden Parenchymuntergang hätte erwarten können. Im Protoplasma der Gliazellen findet man häufig ein feinkörniges, grünliches Pigment. Keine typischen ALZHEIMERSchen Gliazellen. Die großen Ganglienzellen des Striatum sind alle schwer verändert, zahlreiche Neuronophagien, „Totenladenbildungen“, im Zelleib teilweise große Vacuolen (Abb. 2).

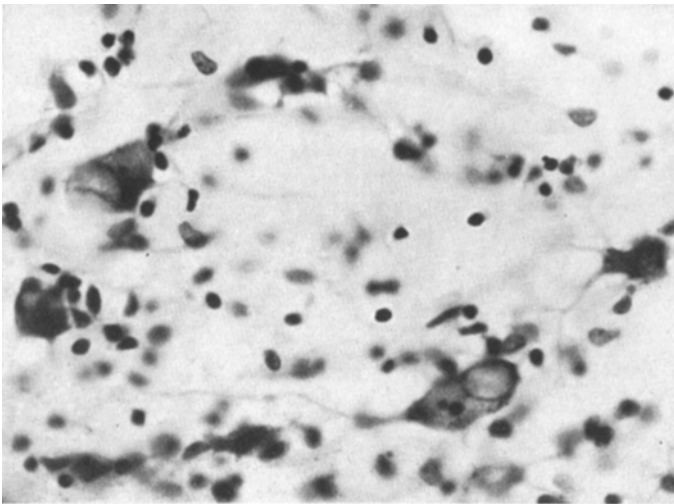


Abb. 3. NISSL-Färbung. Charakteristische Ganglienzellveränderungen im lateralen Thalamuskern.

Auch die kleinen Ganglienzellen im Caudatum scheinen an Zahl vermindert zu sein, allerdings ist die Beurteilung derselben erschwert und die Veränderungen sind nicht so charakteristisch. In der Umgebung eines größeren Putamengefäßes sieht man zahlreiche gemästete Gliazellen. In der Capsula interna, wie überhaupt in der weißen Substanz der Stammganglien und des Hirnstammes kann man eine deutliche Gliaprogessivität feststellen. Im Pallidum sind die Ganglienzellen ebenfalls verändert, wenn auch nicht so charakteristisch und schwer wie im Neostriatum, die Veränderungen erscheinen etwas frischer. Die Substantia nigra ist dagegen bemerkenswert wenig betroffen, das gleiche gilt für die Zona rubra und Nucleus ruber. Ungewöhnlich schwer sind wiederum die Veränderungen im lateralen und ventralen Thalamuskern; hier fällt ein diffuser Ganglienzellausfall, Vermehrung der Gliakerne und schwere Ganglienzellveränderungen mit Neuronophagien und großen Vacuolen im Zelleib auf (Abb. 3). Die Zwischenhirnkerne zeigen keine charakteristischen Veränderungen. Die Ganglienzellen des Corpus Luysii sind teilweise gebläht, der Kern randständig. Ähnliche Veränderungen sieht man auch an den Augenmuskelkernen, in der Brückenhaube, in der Substantia reticularis, Nucleus raphes; die Zellveränderungen erinnern teilweise an ähnliche bei der amaurotischen Idiotie. Die Brückenkerne, besonders in den oralen Abschnitten,

sind schwer verändert, am meisten hat die Ganglienzellveränderung mit denjenigen im Thalamus Ähnlichkeit, doch ist die Vacuolenbildung nicht so ausgeprägt und die Gliose mit Gliafaservermehrung (Abb. 4) ist hier eindeutig vorhanden. Die

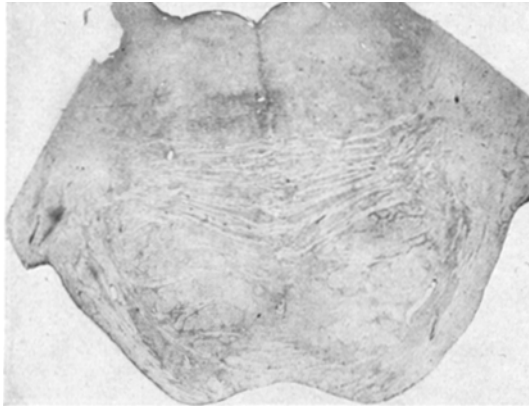


Abb. 4. HOLZER-Färbung. Gliose der Brückenkerne.

Markscheiden zeigen deutliche Zerfallserscheinungen, vereinzelte Gliaknötchen. Im Kleinhirn fällt als erstes eine besonders schwere Entmarkung in der weißen Substanz auf (Abb. 5), daneben sind die Markscheidenveränderungen in den Klein-

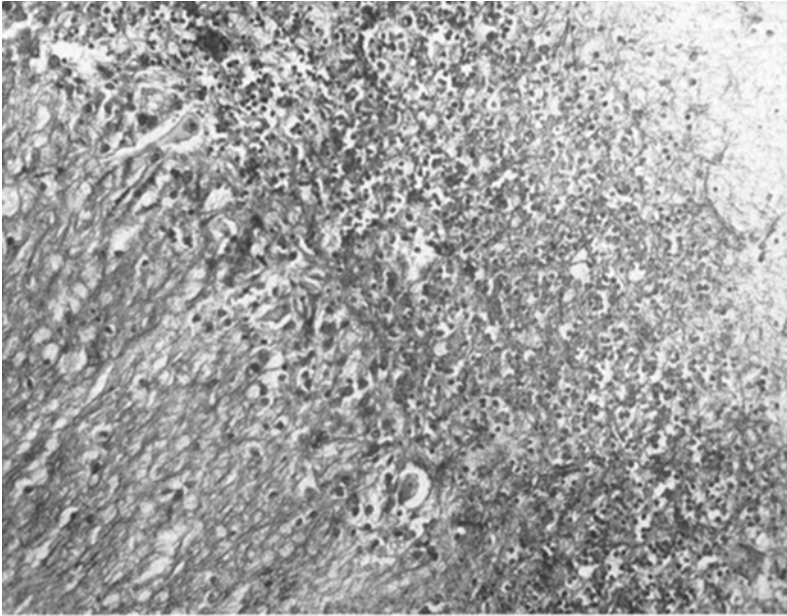


Abb. 5. KULSCHITZKY-WOLTER-Färbung. Entmarkungsherd in der weißen Substanz des Kleinhirns.

hirnbäumchen, am Nucleus dentatus; in der Oblongata und im Großhirn gering, insbesondere an der Olive und deren Bahnen. Im NISSEL-Bild sieht man eine diffuse, uncharakteristische Lichtung der Körnerschicht, stellenweise hat man auch den Eindruck einer Reduktion der PURKINJE-Zellen und Wucherung der BERGMANN-schen Zellschicht, während im HOLZER-Präparat stellenweise eine deutliche

Fasergliose zu erkennen ist (Abb. 6). Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus und der Olive zeigen eine Pigmentatrophie, welche aber noch nicht als krankhaft zu bezeichnen ist, eine nennenswerte Fasergliose fehlt. Im Kleinhirn fällt ebenfalls eine Erweiterung der Gefäße und der perivaskulären Räume sowie eine perivaskuläre Gliose auf. Im HOLZER-Präparat sieht man eine Gliose im Bereich der Hypoglossuskerne und der Hinterstrangkern. Die Vorderhornzellen des oberen Halsmarkes scheinen relativ intakt zu sein, in den Meningen leichte lymphocytäre Infiltrate.

Die Einordnung dieses Falles in eine bestimmte Krankheitsgruppe stieß während des Klinikaufenthaltes auf große Schwierigkeiten. Wegen



des akuten Krankheitsverlaufes, der Kombination von Blicklähmung nach oben mit der schweren Gangataxie und Fallneigung nach hinten, dachte man zunächst an einen Epiphysen- oder Vermistumor oder auch an ein kleines Gliom der Mittelhirngegend und entschloß sich zu einer Röntgenbestrahlung. Diese wurde bald abgebrochen, nachdem trotz der weiteren schnellen Progredienz Hirndrucksteigerungssymptome fehlten und die extrapyramidalen Störungen immer mehr in Vordergrund traten. Da auch noch schwere psychische Symptome hinzukamen und schließlich Zeichen einer Pyramidenbahn- und Vorderhornschädigung auftraten, wurde eine atypische JAKOB-CREUTZFELDSche Erkrankung diagnostiziert, wenn auch das Auftreten der Blickparesen und der Beginn mit der Kleinhirnsymptomatologie ungewöhnlich war.

Nach dem histologischen Untersuchungsbefund muß man wegen der schweren Veränderungen an den Brückenkernen und am Kleinhirnmark in erster Linie eine olivopontocerebelläre Atrophie in Erwägung ziehen. Dafür würde klinisch der Beginn der Erkrankung mit den cerebellären Symptomen, die hauptsächlich Beteiligung der weißen Kleinhirns substanz am degenerativen Prozeß, die deutliche Gliose in den Brückenkernen mit dem langsam fortschreitenden Nervenzell- und Markscheidenuntergang sprechen. Das Fehlen der Veränderungen an den Oliven könnte man vielleicht durch die kurze Krankheitsdauer erklären. Die schweren Veränderungen an den Stammganglien würden zunächst nicht gegen eine olivopontocerebelläre Atrophie sprechen, zumal bei dieser Veränderungen in den Stammganglien nicht fremd sind (weitere Beobachtungen von WELTE, C. und O. VOGT, KEILLER, TITECA und VAN BOGAERT) und bei der nahen Verwandtschaft der Systemerkrankungen man an eine Kombination mit der HUNTINGTONSchen Chorea denken könnte. In diesem Falle müßte man dann die seltene Unterform annehmen, bei der Hyperkinesen von vornherein fehlten. Die schwere Erkrankung, vorwiegend der großen Ganglienzellen des Neostriatums, ist pathophysiologisch insofern bemerkenswert, weil JAKOB seinerzeit die Ansicht äußerte, daß eine vornehmliche Erkrankung der großen Striatumzellen in der Hauptsache rigide Zustände verursacht, die bei diffusen Prozessen sehr ausgesprochen sein kann. In FLEISCHHACKERS Fall fand sich anatomisch ein weitgehender Ausfall der großen, mit geringem Betroffensein der kleinen Striatumzellen und Schonung des Pallidums. Klinisch bestand eine starke progrediente Rigidität vorwiegend der unteren Extremitäten, die in Übereinstimmung mit F. H. LEWY auf diesen anatomischen Befund zurückgeführt wurde. Man hat später die Rigidität in ähnlich gelagerten Fällen durch die Miterkrankung des Pallidums und der Substantia nigra erklärt, ich glaube aber, daß in unserem Fall in Anbetracht der relativ geringen Pallidum- und praktisch kaum ins Gewicht fallenden Nigraveränderungen der JAKOBschen Auffassung mehr Bedeutung beigemessen werden muß. Wie kompliziert allerdings die Verhältnisse sind, zeigt der Fall von BONFIGLIO, bei dem es sich um eine Zerstörung des größten Teils der großen, unter Erhaltenbleiben der kleinen Striatumzellen handelte und der klinisch keine Rigidität, sondern Iterationserscheinungen der Sprache und der Ausdrucksbewegungen bot. Die Veränderungen an der Kleinhirnrinde kann man noch als sekundär, als Folge der Markenerkrankung auffassen, jedenfalls sind sie geringer als die Veränderungen in der Brücke und im Kleinhirnmark. Unser Fall ist ebenfalls nicht geeignet, um das Vorhandensein einer cerebellären Rigidität zu stützen, zur Klärung dieser Frage können nur die seltenen Fälle von isolierten Kleinhirnerkrankungen herangezogen werden, die myographischen Untersuchungen bei Tumoren der hinteren Schädelgrube in unserer

Klinik (GASSNER) zeigen, daß die erneute Überprüfung dieser Frage lohnenswert ist.

Die Veränderungen in den Stammganglien in Form von Neuronophagien und schweren Veränderungen vorwiegend an den großen Ganglienzellen im Neostriatum zusammen mit der rapiden klinischen Entwicklung des akinetisch-hypertonen Symptomenkomplexes sind für eine HUNTINGTONSche Chorea ungewöhnlich und das Betroffensein von zahlreichen anderen Kerngebieten und Zellgruppen im Hirnstamm so ausgeprägt, daß man auch anatomisch die klinisch geäußerte Vermutung einer atypischen JAKOB-CREUTZFELDSchen Erkrankung diskutieren muß, wenn man auch die Komponente der pontocerebellären Degeneration nicht in Abrede stellen kann. Bis auf die Veränderungen in der Zentralregion waren die Rindenveränderungen uncharakteristisch; encephalographisch bestand eine gewisse cortikale Atrophie. Und doch zeigten die Stammganglienveränderungen Ähnlichkeit mit einigen Fällen der JAKOB-CREUTZFELDSchen Erkrankung aus der Literatur. So handelte es sich im Fall 23 der J. Monographie um eine spastische Pseudosklerose, die zunächst wie eine beginnende Paralyse aussah und bei der sich allgemeine Steifheit, Bewegungsarmut, Zittern und Wackeln entwickelte. Abgesehen von den schweren typischen Rindenveränderungen, die in unserem Fall fehlten, waren die Ganglienzellveränderungen im ganzen Neostriatum mit Vakuolenbildung, Neuronophagien, Wucherung der faserigen und protoplasmatischen Glia und Erweiterung der perivaskulären Räume sehr ähnlich. Bemerkenswert waren im JAKOBschen Fall auch die ausgeprägten Veränderungen im medialen und lateralen Thalamuskern, in der Ponshaube und in der Augenmuskelkernregion sowie die leichten lymphocytären Infiltrate. Manche klinischen und anatomischen Parallelen findet man auch mit Fall 3 der ersten JAKOBschen Arbeit und mit dem Fall 32 der Monographie, hier besonders, was die Veränderungen im Corpus Luysii betrifft, sowie mit den von STENDER und KIRSCHBAUM beschriebenen Fällen. Es besteht ferner die Möglichkeit, daß die von FLEISCHHACKER, BONFIGLIO beschriebenen Fälle die chronische Verlaufsform der Erkrankung der Stammganglien in unserem Falle darstellen.

Die Ätiologie dieses Leidens ist unklar. Wahrscheinlich muß mit einer Kombination von zwei Komponenten verschieden lokalisierter Erkrankungen des Zentralnervensystems gerechnet werden, die trotz des Befallenseins der verschiedenen Kerngebiete und des akuten Verlaufs Beziehungen zu den Systemerkrankungen haben. Bemerkenswert waren in unserem Fall ferner die leichten lymphocytären Infiltrate, die bei der spastischen Pseudosklerose von JAKOB beschrieben sind. Auffallend war auch die starke Gliose der ventrikelnahen Abschnitte und im Bereich der Kerne am Boden des vierten Ventrikels, wie man sie nach überstandener Encephalitis, aber auch bei der spastischen Pseudosklerose

sieht. JAKOB stellte fest, daß der histologische Charakter der spastischen Pseudosklerose manche Berührungspunkte mit chronischen Metencephalitiden hat. Die entzündlichen Veränderungen sind in unserem Fall doch nicht so ausgeprägt, um diese Erkrankung als Encephalitis bezeichnen zu können. Für eine Avitaminose bestand kein Anhaltspunkt, mit der Behandlung von Vitamin-B-Komplexpräparaten konnte keine Besserung erzielt werden. Für eine hepatocerebrale Degeneration bestand weder klinisch noch anatomisch ein sicherer Anhaltspunkt. Am ehesten spricht der Befund für eine toxisch-degenerative Erkrankung des Zentralnervensystems.

Die klinische Symptomatologie ist durch den anatomischen Befund praktisch geklärt. Infolge der rasch auftretenden, schweren Sprachstörung war eine differenzierte Sensibilitätsprüfung später nicht mehr möglich; bei der schweren Erkrankung des Thalamus muß man mit solchen rechnen, die auch beim Entstehen der erheblichen Ataxie eine Rolle gespielt haben dürfte. Die dysarthrischen Sprachstörungen sind durch die Erkrankung der Stammganglien zu erklären. Die zweifellos vorhandenen schweren psychischen Ausfallerscheinungen, die später nicht mehr näher verfolgt werden konnten, der stuporöse Zustand, völlige Antriebslosigkeit, Orientierungsstörungen können ebenfalls vor allem auf die Erkrankung tieferer Hirnabschnitte zurückgeführt werden. Die Blickparesen und die Augenmuskelerkrankungen, die uns diagnostische Schwierigkeiten bereitet haben, sind durch die Erkrankung der Augenmuskelkerne entstanden, wahrscheinlich muß man auch mit Betroffensein der supranucleären Bahnen rechnen.

Zusammenfassung.

Es wird über einen 56jährigen, erblich unbelasteten Mann berichtet, der mit ausgeprägten Kleinhirnsymptomen und dysarthrischen Sprachstörungen erkrankte und nach einem halben Jahr Krankheitsdauer ad Exitum kam. Es entwickelte sich bei ihm eine rasch zunehmende, hochgradige Starre der Extremitäten und des Rumpfes, Blickparesen, Augenmuskelerkrankungen, schließlich völlige Antriebslosigkeit und stuporöser Zustand. Hinzu kamen noch leichte Pyramidenbahnschädigungssymptome und fibrilläre Zuckungen. Bei der eingehenden anatomischen Untersuchung fanden sich Veränderungen am Kleinhirn und an der Brücke wie bei einer olivopontocerebellären Atrophie, die Veränderungen an den Oliven waren allerdings nicht genügend ausgeprägt. Als Ursache der Rigidität wurden schwere Veränderungen am Neostriatum mit vorwiegender Beteiligung der großen Ganglienzellen am degenerativen Prozeß festgestellt. Daneben fanden sich noch schwere Veränderungen im Thalamus, Corpus Luysii, an den Augenmuskelkernen, teilweise auch in

der Zentralregion und in der Medulla oblongata. Es werden Beziehungen zur JAKOB-CREUTZFELDSchen Erkrankung und anderen Erkrankungen im Bereich der Stammganglien erörtert.

Literatur.

ARING, CH. D.: Ref. Zbl. Neur. **99**, 170 (1941). — BIEMOND, H.: Ref. Zbl. Neur. **104**, 173 (1943). — BONFIGLIO, FR.: Z. Neur. **160** (1938). — v. ECONOMO, C., u. P. SCHILDER: Z. Neur. **55** (1920). — FEREMUTSCH, K.: Fortschr. Neur. **1952**, H. 1, 24. — FLEISCHHACKER, H.: Z. Neur. **91** (1924). — GASSNER, O.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **157** (1944). — JAKOB, A.: Z. Neur. **64** (1921). — Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin: Springer 1923. — KEILLER, WM.: Ref. Zbl. Neur. **45**, 334 (1927). — KIRSCHBAUM, W.: Z. Neur. **92**, (1924). — ROSENHAGEN, H.: Arch. f. Psychiatr. **116** (1943). — SCHERER, H.-J.: Z. Neur. **145** (1933). — SCHROEDER, H., u. W. KIRSCHBAUM: Z. Neur. **114** (1928). — STENDER, A.: Z. Neur. **128** (1930). — TITECA, J., and L. VAN BOGAERT: Brain **69**, 251 (1946), zit. nach K. FEREMUTSCH. — VOGT, C., u. O. VOGT: J. Psychol. u. Neur. **50** (1942). — WELTE, E.: Arch. f. Psychiatr. **109** (1939).

Priv.-Dozent Dr. FR. TÖBEL, Würzburg, Neurologische Universitäts-Klinik.