

(Forschungskathedrer für Morphologie und Physiologie zu Odessa.)

Über Aplasia palaeocerebellaris.

Von

Prof. N. K. Lyssenkow.

Mit 6 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 7. November 1930.)

Im Museum des Katheders für pathologische Anatomie des Odessaer medizinischen Instituts wurde eine Reihe von Jahren ein Präparat des Gehirns eines erwachsenen Menschen mit scharf ausgeprägten Mängeln des Kleinhirns aufbewahrt. Dieses bemerkenswerte Präparat wurde mir vom Direktor des genannten Museums, Prof. *M. M. Tiesenhausen*, liebenswürdig zur Verfügung gestellt, wofür ich ihm an dieser Stelle meinen Dank ausspreche. Bedauerlicherweise fehlen vorgeschichtliche Angaben über diesen Fall fast vollständig. Es gelang uns nur festzustellen, daß das Gehirn einem etwa 25jährigen Manne gehörte, der 1919 in der Abteilung für Nervenkrankheiten eines der Odessaer Krankenhäuser gelegen hatte. Die Geistesfähigkeiten dieses Mannes sollen normal gewesen sein, starke Abweichungen im Körperbau sind bei ihm nicht vermerkt worden, doch hat er von Kindheit an nicht gehen können, wahrscheinlich infolge von Koordinationsstörungen. Die Autopsie wurde im Herbst des gleichen Jahres ausgeführt, jedoch ist der Leichenbefundbericht nicht erhalten geblieben, so daß sogar die Todesursache unaufgeklärt bleiben muß. Das Fehlen des Leichenschauprotokolls und der Krankheitsgeschichte sind wahrscheinlich auf Kosten der allgemeinen Bedingungen zu bringen, in denen sich die Stadt Odessa in den betreffenden Jahren befand. Dessen ungeachtet habe ich mich entschlossen, diesen von mir untersuchten Fall zu veröffentlichen — er verdient unzweifelhaft Beachtung in morphologischer Hinsicht, und besonders deshalb, weil die Beschreibung großer Kleinhirndefekte dieser Art im Schrifttum selten angetroffen wird.

Grob-anatomische Untersuchung.

Das lange Zeit in Formalin aufbewahrte Gehirn gelangte in meine Hände schon ohne Hirnhüllen. Es wog 1050 g. Beide Großhirnhälften normal groß, gewisse Besonderheiten im Windungsverlauf werden weiter unten Erwähnung finden. Das *Kleinhirn* in seinen Ausmaßen stark verringert, von unregelmäßiger Gestalt;

es besteht aus zwei ungleichmäßigen, den Hälften des normalen Kleinhirns entsprechenden Seitenteilen. Der rechte Teil die (rechte Hemisphäre) kleiner als der linke und stärker verändert. Das Kleinhirn nicht nur in seinen transversalen und sagittalen Ausmaßen verkleinert, sondern auch stark abgeflacht (Verringerung des Dickendurchmessers). Obwohl an der Oberfläche die charakteristischen Kleinhirnwindungen vorhanden sind, fällt es dennoch schwer, sie mit Sicherheit (genau) zu diesem oder jenem Lappchen des normalen Kleinhirns zu rechnen.

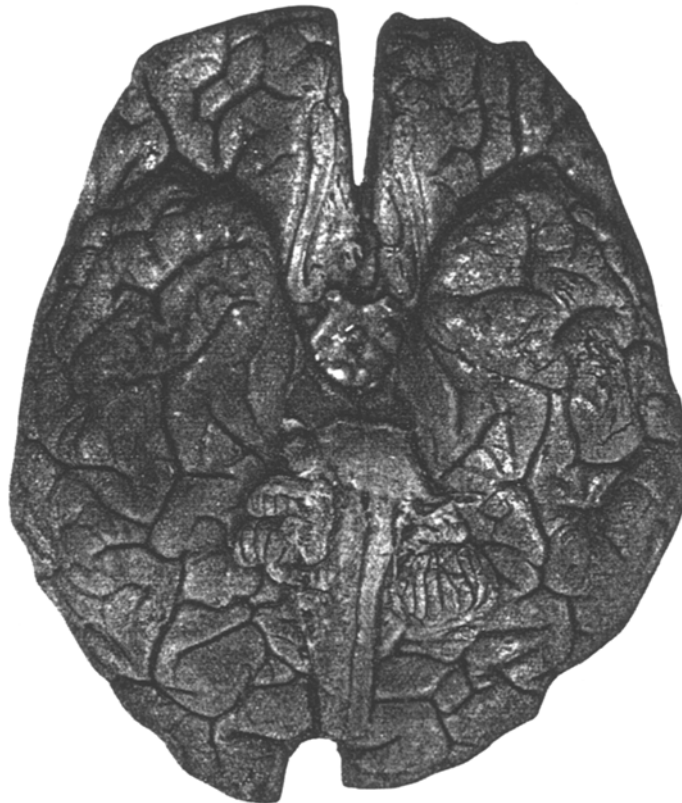


Abb. 1. Aplasia cerebelli. Ansicht von der Basis cerebri.

An der unteren Oberfläche kann nach Form und Lage jederseits ein Flocculus erkannt werden, welcher an der rechten Seite etwas kleiner als an der linken ist (Abb. 1). Hinter ihm sind an der linken Seite Teile gelegen, die wohl für stark verkleinerte Rudimente der Tonsille und des Lobulus biventer angesehen werden können. Rechts befindet sich hinter dem Flocculus das Rudiment, scheint es, nur der Tonsille, die bedeutend kleiner ist als links. Von der Rückseite erkennt man das vollständige Fehlen des Wurms; in der Mitte der dorsalen Kleinhirnoberfläche, welche dem fehlenden Wurm entspricht, ist ein ziemlich breites, der Windungen bares Feld membranösen Charakters vorhanden, das mit der weichen Hirnhülle verwachsen ist. Diese Stelle bildet eine Art zweiflächiger Abdachung, deren Seitenränder unmittelbar in die Rudimente der beiden Kleinhirnhälften übergehen.

Pyramiden gut ausgetreten; von den Oliven gebildete ovale Hervorragungen nicht zu erkennen; an der Stelle der Olive auf dieser und jener Seite, seitlich von den Pyramiden, eine eingedellte, etwas höckerige, oben von der Brücke durch eine sehr seichte Furche geschiedene Fläche; medial von ihr treten an der üblichen Stelle die Wurzeln des Nervus hypoglossus aus. Lateral wird das beschriebene Feld durch den Austritt der Nerven 9 und 10 sowie der oberen Fasern des 11. Nerven begrenzt. An seinem oberen seitlichen Winkel sind die Wurzeln der Nerven 7 und 8 zu sehen. Alle Kopfnerven sind ihrem Aussehen wie auch ihrer Lage nach — normal. Das 6. Paar fehlt, doch ist das offenbar die Folge des Umstandes, daß beide Nerven dieses Paares beim Abnehmen der weichen Hülle ausgerissen worden sind, worauf an ihrer Stelle verbliebene kleine Grübchen hinweisen — in einem der letzteren ist unter der Lupe das Ende eines abgerissenen Wurzelchens zu erkennen.

Brücke in allen ihren Maßen verkleinert, vertikaler Durchmesser 1,5 cm; Breite (zwischen den beiden Nn. trigemini) 2,1 cm. Die entsprechenden Maße an einem normalen Hirn: 2,5 und 3,1 cm. Brückenarme ebenfalls weniger dick. Querdurchmesser des linken Brückenarmes 0,9 cm, des rechten 0,8 cm, während am Normalhirn der gleiche Durchmesser an beiden Seiten die Länge von 1,5 cm aufweist. Corpora quadrigemina ohne Veränderungen, obwohl das sagittale Ausmaß der Dorsalseite des Mittelhirns etwas verkürzt ist (1,2 cm statt 1,5 cm). Hirnschenkel etwas verschmälert. Querdurchmesser am vorderen Rand der Varolsbrücke 1,1 cm (statt 1,5 cm am Vergleichshirn). Die anliegenden Teile des Zwischenhirns: das Corpus pineale, die Thalami optici und die Corpora geniculata, Chiasma, Tuber cinereum und Corpora mammillaria ohne Befund.

Die *Großhirnhälften* unterscheiden sich ihrer Größe und Gestalt nach, wie oben schon bemerkt, von der Norm nicht. Furchen und Windungen der Oberfläche ziemlich gut entwickelt, ohne Vereinfachung. Ihre Zeichnung zeigt an der einen und an der anderen Hemisphäre gewisse individuelle Unterschiede. Links fließen die S. praecentralis superior und inferior zu einer tiefen Furche zusammen, die parallel der *Rolandoschen* Furche verläuft und mit ihrem Unterende in die Fissura Sylvii einmündet. Von den Längsfurchen des Stirnlappens der S. frontalis superior und, scheint es, der S. frontalis medius deutlich, während die untere Stirnfurche fehlt; im Zusammenhang hiermit sieht die dritte Stirnwindung eigenartig aus: sie ist breit und wird von drei in vertikaler Richtung und einander parallel verlaufenden Furchen gekreuzt, von denen die hintere den Ramus anterior ascendens der Fissura Sylvii vorstellt; diese Furche tief und zieht gewunden quer über die ganze dritte Stirnwindung; in deren Mitte sie sich in zwei Zweige gabelt, welche in den Sulcus frontalis medius einmünden; Ramus anterior horizontalis kaum angedeutet. Durch den geschilderten Verlauf unterscheidet sich die Zeichnung der Oberfläche der dritten Stirnwindung in bedeutendem Maße von dem üblichen Schema der Einteilung dieser Windung in die Partes orbitalis, triangularis und opercularis. Rechts liegt die beschriebene Eigenart nicht vor und alle genannten Teile der dritten Stirnwindung sind deutlich sichtbar. An beiden Seiten tritt die Fissura parietooccipitalis bedeutend auf die dorso-laterale Oberfläche der Halbangabe über, was besonders links auffällt, wo sie mit dem Ende des S. interparietalis zusammenfließt und darauf sich weiter seitlich und nach abwärts fortsetzt, bis sie die Höhe der Mitte des Hinterhauptlappens erreicht. Rechts mündet die Fissura parietooccipitalis in den S. interparietalis über seinem Ende ein. Der Sulcus temporalis medius fehlt rechts und wird durch einige schief verlaufende Furchlein ersetzt.

Mikroskopische Untersuchung.

Der ganze Hirnstamm wurde, zusammen mit dem Kleinhirn, in eine Reihe aufeinanderfolgender frontaler Schnitte (von dem Rückenmark beginnend bis zum Hinterrand der Corpora mammillaria) zerlegt.

Infolge des langen Aufenthaltes des Gehirns im Formalin gelang die Färbung der Nervenfasern nach *Weigert* und *Weigert-Pal* gar nicht, und nur das *Stölznersche* Färbeverfahren lieferte mir vorzügliche Bilder. Einige Präparate wurden nachträglich nach *van Gieson* oder mit Neutralrot nach *Sepp* nachgefärbt. Ein Teil der Schnitte wurde auch in der gewöhnlichen Weise mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt.

Kleinhirn. Beim Vergleich der Schnitte mit entsprechenden, einem normalen Kleinhirn entstammenden Kontrollpräparaten springt der starke Unterschied in ihrer Größe in die Augen, was deutlich aus der Zeichnung ersichtlich ist (Abb. 3).

Der zentrale weiße Kern in den Hemisphären des mißbildeten Kleinhirns ist an der breitesten Stelle (in der linken Hemisphäre) nicht über 5 mm breit — im Gegensatz zur normalen Breite von 10—15 mm. Primäre und sekundäre Markblätter sehr kurz. Windungen sehr niedrig und die Furche zwischen ihnen seicht. Gegenseitige Lage und Bau der Schichten der grauen Substanz in den Windungen im allgemeinen normal. Neben der normalen Anordnung und Lage der Schichten kommen Teile vor, wo Molekular- und Körnerschicht verdünnt erscheinen. *Purkinje-Zellen* gut ausgeprägt, weder an Größe noch Lage abweichend. An Stellen, wo die Molekularschicht dünn ist, sind die *Purkinje-Zellen* selten und fehlen sogar manchmal vollständig. Stellenweise,

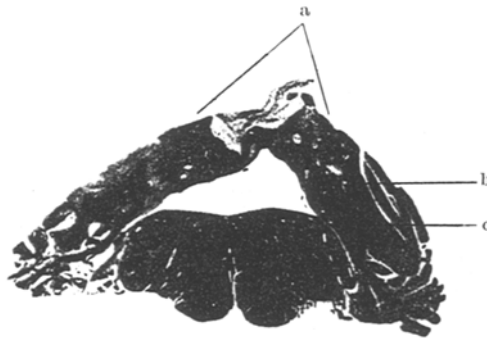


Abb. 3. Frontalschnitt durch das Kleinhirn. a mittlere Teil des Kleinhirns, welcher nur aus Glia besteht; b Rudiment des Nucleus dentatus; c weiße Substanz der Hemisphäre.

näher zur Mitte des Kleinhirns, an rudimentäre Windungen erinnernde Vorsprünge, welche ausschließlich aus Neuroglia bestehen; in dieser Neuroglia können Reste der Körnerschicht mit seltenen unregelmäßig geformten *Purkinje-Zellen* bei vollständigem Fehlen der Molekularschicht und Nervenfasern erkannt werden. An manchen Schnitten werden kleine isolierte Stellen mit ortsfremder Anordnung der Schichten der Kleinhirnrinde angetroffen. So ist in der zentralen weißen Substanz des rechten, stärker atrophierten Teils des Kleinhirns inmitten blaugefärbter Markfasern eine Stelle zu sehen, die zur Hälfte aus der Körnerschicht und zur Hälfte aus der Molekularschicht besteht; beide Schichten sind voneinander undeutlich abgegrenzt, wobei die Zellen der Körnerschicht in die Molekularschicht vordringen; an der Grenzlinie zwischen den beiden Schichten liegen unregelmäßiggrundliche *Purkinje-Zellen*. Bemerkenswert ist, daß einige solcher Zellen zerstreut auch an der anderen Seite der Molekularschicht liegen, dort, wo diese der umgebenden weißen Substanz anliegt. An einer anderen Stelle, ebenfalls der rechten Hälfte, ist in der Dicke der weißen Substanz einer Windung ein eiförmiger Einschuß der Körnerschicht zu sehen, in dessen aufgelockerter Mitte sich eine Ansammlung verungestalteter *Purkinje-Zellen* befindet. Ein ähnlicher Einschuß der stark aufgelockerten Körnerschicht mit einem Häuflein großer *Purkinje-Zellen* ist von uns auch an einer Stelle in der Molekularschicht vorgefunden worden. Der Bezirk der molekularen Schicht, welcher diesen Einschuß in sich enthielt, stellte eine Fortsetzung der gleichen Schicht einer Kleinhirnwindung vor und stand mit ihr durch mehrere enge Brücklein in

Verbindung. Es muß unterstrichen werden, daß Heterotopien selten angetroffen werden und niemals große Ausdehnung erreichen. Die weiße Substanz in der Mitte der Hemisphären, wie entlang der Achsen der Windungen (mit Ausnahme der selten vorkommenden rudimentären Windungen), ist aus gut ausgeprägten Nervenfasern zusammengesetzt, die sich nach *Stölzner* blau färben. Gegen die Mitte des Kleinhirns schwinden die Fasern, und sein mittlerer, die beiden Hemisphären verbindender Teil entbehrt an der Stelle des fehlenden Wurmes wie der weißen, so auch der grauen Substanz und besteht fast durchwegs aus einer zartfaserigen, stellenweise auch grobfaserigen, gliösen Masse mit geringfügiger Kernmenge. Die dichte Schicht der Nervenfasern bricht bei ihrem Übergang aus der Hemisphäre in den mittleren Teil des Kleinhirns ziemlich plötzlich ab, obwohl einzelne feine Fäserchen noch auf einer gewissen Strecke weiter inmitten der ungefärbten Glia verfolgt werden können. Die Neurogliaschicht, aus welcher der mittlere Teil des Kleinhirns besteht, ist an ihrem vorderen Rande ziemlich dünn und enthält einen Querspalt — wahrscheinlich ein Rudiment einer der Furchen des Wurmes. Weiter nach hinten nimmt die Glia an Dicke zu und erscheint deutlich aus zwei symmetrischen Hälften zusammengesetzt, die in der Mittellinie miteinander durch eine enge gliöse Brücke vereinigt werden (Abb. 3). Diese beiden Hälften, die an der Seite in die weiße Substanz der Hemisphären übergehen, sind zueinander unter einem Winkel, nach Art eines Daches, gelegen, das die vierte Kammer überdacht. Die innere, der Kammerhöhle zugewandte Fläche dieses Daches wird vom Ependym ausgekleidet, das stellenweise Buchten bildet, die in das gliöse Gewebe hineinragen. An vielen Stellen der gliösen Masse werden außerdem vollkommen isolierte Anhäufungen ependymalen Epithels sowie Cysten mit ependymalem Belag angetroffen. Die zahlreichen Gefäße des mittleren Teiles des Kleinhirns sind von einer ziemlich bedeutenden Menge eines faserigen Bindegewebes eingeschlossen, das sich scharf vom Hintergrund der umgebenden Glia abhebt (Färbung nach *van Gieson*). Einige Äste zeigen eine helle Umrandung, die wahrscheinlich durch das Dünnwerden des Gliagewebes um sie herum bedingt wird. Noch weiter in caudaler Richtung treten beide Hälften des mittleren Teiles des Kleinhirns, infolge des Verschwindens der verbindenden Brücke, auseinander; es treten in ihnen nun ziemlich weite Höhlen (Cysten) auf und im Zwischenraum zwischen ihnen erscheint eine Schicht Bindegewebe (Pia mater), die caudal an Breite immer mehr und mehr zunimmt — dabei wird die Gliaschicht fortwährend dünner. Die obenerwähnten Cysten entstehen, wie das aus manchen Präparaten ersichtlich ist, infolge einer Auflockerung der Glia. Ventral unter diesen Schichten ist das Adergeflecht der 4. Kammer mit gutentwickelten Gefäßzotten zu sehen, welche in die Kammerhöhle hineinragen. Das Geflecht ist vom Ependym bedeckt, unter welchem an der Stelle seines Überganges auf die Ränder der Rautengrube eine ziemlich dicke Gliaschicht (*Taenia ventriculi IV*) erkannt werden kann. Es wurden keine ausgedehnten sklerotischen Gefäßveränderungen im Geflecht gefunden, aber es kamen einzelne Gefäße mit verdickten Wänden, ja sogar vollständig verödete vor. Von allen zentralen Kernen des Kleinhirns ist nur der Nucleus dentatus in stark verkleinerter Form vorhanden — er ist auf der einen und auf der anderen Seite an der Übergangsgrenze der weißen Substanz der Hemisphären in den ausschließlich aus Glia bestehenden mittleren Teil des Kleinhirns gelegen. Reste des Nucleus dentatus sind nur an Schnitten aus dem mittleren Drittel des Kleinhirns zu finden, und dabei rechts auf einer kleineren Strecke als links. Auf der linken Seite stellt das Rudiment des Nucleus dentatus am Orte seiner stärksten Entwicklung einen kleinen Streifen vor, der zwei unvollständige Festons bildet, die dem ventrolateralen Endstück des normalen Nucleus dentatus entsprechen. Dieser erreicht in seinem langen Durchmesser gewöhnlich etwa 1 cm, während der gleiche Durchmesser des Rudiments in unserem Falle 3 mm nicht übertrifft. Rechts ist der Nucleus dentatus noch schwächer, in Form einer rundlichen Bildung mit undeutlichen Umrissen entwickelt.

*Veränderungen im Hirnstamm im Zusammenhang mit dem
Kleinhirndefekt.*

Diese regressiven Veränderungen sind hauptsächlich in der Gegend der drei Paar Kleinhirnstiele, sowie in einigen Kernen und in mit dem Kleinhirn in Verbindung stehenden leitenden Bahnen zu beobachten.

a) Die *unteren Kleinhirnstiele* sind jederseits, bekanntlich in je einen seitlichen Abschnitt — Corpus restiforme — und je einen medialen — Corpus juxtarestiforme — eingeteilt.

1. Corpora restiformia beiderseits stark verkleinert, infolge von Atrophie oder unvollständiger Entwicklung der Mehrzahl ihrer Fasern. Auf tieferen Niveaus des verlängerten Marks, in welchen bei normalen Bedingungen schon die Formierung des Strickkörpers zu erkennen ist, hier nur eine dünne Schicht von Nervenfasern, die bei starker Vergrößerung an der Oberfläche der Hinterstränge bemerkt werden können. Der Unterschied zur Norm, besonders im oralen Abschnitt des verlängerten Marks auf der Höhe der Kochlearwurzel des N. acusticus in die Augen springend, wo der Strickkörper in Form eines dicken Vorsprunges seitlich von der 4. Kammer schon vollkommen entwickelt ist. In unserem Falle fehlt ein derartiger Vorsprung, und das Corpus restiforme selbst erscheint auf diesem Niveau beiderseits als ein enges, blaßgefärbtes, seitlich von der spinalen Trigeminuswurzel nach innen vom ventralen Kern des N. acusticus gelegenes Streifchen. Noch weiter mundwärts kann an Schnitten das Eindringen weniger feiner Bündel des Strickkörpers in das Kleinhirn verfolgt werden.

Einer der Hauptbestandteile des Strickkörpers — der Tractus spino-cerebellaris dorsalis — beiderseits atrophiert. Der ihm entsprechende Bezirk ventral von der spinalen Wurzel des 5. Nervs auf allen Niveaus des verlängerten Marks stark verengt, blaß, mit dünnen, aufgelockerten Fasern. Gleich hinter ihm auf der lateralen Seite des Markes eine kleine Furche, auf welche in ihrem Falle *Anton* und *Zingerle* hingewiesen haben und die sie als ein Zeichen der Atrophie des Kleinhirnseitenstrangbündels deuten. Auf höherem Niveau des verlängerten Marks verschwinden die Fasern des Tractus spino-cerebellaris dorsalis, indem sie, wie es scheint, in den rudimentären Strickkörper übergehen. Vom Zustand der Zellen der *Clarkeschen* Säule, von denen die Fasern der hinteren Kleinhirnseitenstrangbahn ausgehen, kann nichts ausgesagt werden, da in unserem Falle das Rückenmark fehlte. Der andere Anteil des Strickkörpers — die Fibræ arcuatae externae ventrales et dorsales — ist sogar bei starken Vergrößerungen in Form seltener, äußerst feiner Fäserchen kaum kenntlich; dabei werden sie auch nicht überall angetroffen. Die Kerne, von denen die genannten Fasern ihren Anfang nehmen, zeigen ungleichartige Bilder. Die Nuclei arciformes sind vollständig atrophisch und stellen kleine, völlig nervenfreie Gliaanhäufungen vor. Der äußere Kern des Keilstranges ist ebenfalls beiderseits sehr atrophisch; von ihm sind nur kleine Reste mit seltenen stark pigmentierten Zellen erhalten geblieben; der innere Kern dieses Stranges zeigt dagegen keinerlei Veränderungen. Die Seitenstrangkern sind gut erhalten und enthalten zahlreiche Nervenzellen, zwischen denen feine Fäserchen sichtbar sind, welche stellenweise in die Fibræ arcuatae externae übergehen. Der dritte Anteil der Strickkörper sind die überkreuzten Verbindungen zwischen den unteren Oliven und dem Kleinhirn. Die unteren Oliven in unserem Falle stark degeneriert (Abb. 4). Die rechte, der linken großen Hemisphäre des Kleinhirns gegenüberliegende Olive etwas besser als die linke erhalten geblieben; in seinem dorsalen Teil, an seiner am besten entwickelten Stelle, bildet der Kern der rechten Olive zwei oder drei Ausbiegungen, in denen sich regelmäßig angeordnete Nervenzellen befinden. Der seitliche, der Hirnoberfläche zugewandte Rand der Olive, sowie ihr ventraler verkürzter Endabschnitt entbehren, soweit man nach auf-

einanderfolgenden Schnitten urteilen kann, jeglicher Zellen und bestehen ausschließlich aus Glia. Der linke Olivenkern besitzt im Querschnitt die Form eines unregelmäßigen Dreiecks und ist noch stärker zerfallen: er besteht fast durchwegs aus gliösem Gewebe — nur ein kleiner Streifen in seinem dorsalen Teil stellt eine Ausnahme vor, da hier wenig zahlreiche Zellen vorhanden sind, die ohne besondere Ordnung liegen. Beide Oliven stark verkleinert, und nicht nur in querer, sondern auch in vertikaler Richtung, weshalb sie im oralen Abschnitt des verlängerten Marks schon vor der Brücke nicht mehr zu sehen sind. Das verlängerte Mark erscheint daher im dorso-ventralen Sinne stark abgeflacht und ist außerdem noch etwas asymmetrisch. Es sind auch degenerierte Reste der beiden medio-ventralen Nebenoliven vorhanden, während die Paraolivae dorsales nicht zu finden waren. Das

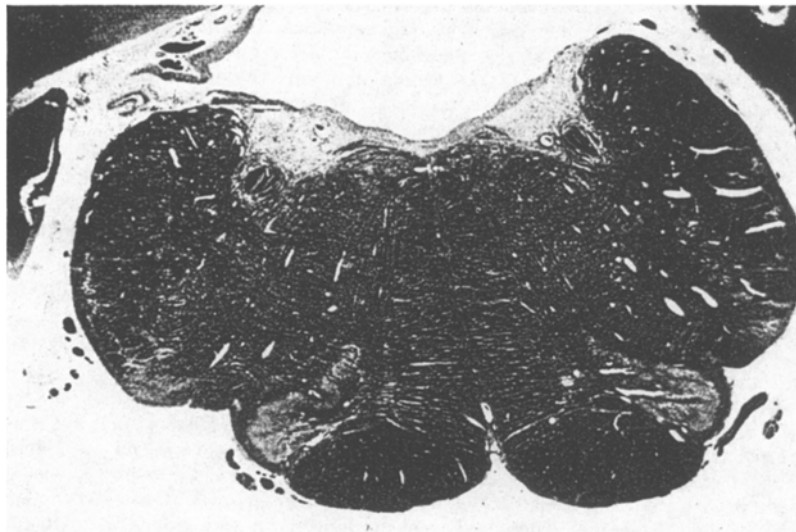


Abb. 4. Frontalschnitt durch die Medulla oblongata im Niveau der unteren Oliven.

Vließ ist zusammen mit den Fibræ circumamiculares bei den beiden unteren Oliven stark atrophiert. Der Stiel der rechten Olive von blaß-blauer Färbung, bei der linken Olive fast ausschließlich gliös. Im Innern der einen wie der anderen Olive sind einzelne aus dem Hilus in der Richtung auf die Raphe austretende Nervenfasern zu sehen. Ein bedeutender Teil der den Tractus olivo-cerebellaris bildenden Fibræ arcuatae internæ fehlt, was besonders für die Fibræ praetrigeminales Geltung hat.

Im Zusammenhang mit den unteren Oliven ist noch zweier Nervenbahnen, nämlich des Tractus thalamoolivaris (zentrale Haubenbahn) und des Tractus olivospinalis (*Helwegsche* Bahn) zu gedenken. Die erste von ihnen kann, obwohl stellenweise auch nicht sehr deutlich, auf beiden Seiten vom Mittelhirn beginnend bis eng an die dorsolaterale Peripherie der unteren Olive verfolgt werden, wo die Bündelfasern stark verfeint und aufgelockert erscheinen. Es ist daher anzunehmen, daß das zentrale Haubenbündel in einem gewissen Maße, wenigstens in seinem caudalen Teil, atrophisch ist. Die andere Bahn — der Tractus olivospinalis — ist beiderseits deutlich atrophisch und faserarm auf ihrem ganzen Verlauf. Ihr Bezirk sieht von der Oberfläche des verlängerten Marks eingedellt aus.

2. Der Corpus juxtaestiforme, der ein Konglomerat von Wurzelfasern und Kernen des N. vestibularis vorstellt, kontrastiert seinem Umfange nach an beiden Seiten scharf mit dem seitlich von ihm gelegenen rudimentären Corpus restiforme. Die gut ausgebildeten Fasern der Wurzel des N. vestibularis sind dunkel gefärbt und treten sehr deutlich hervor. Die Kerne zeigen im allgemeinen ebenfalls keine Abweichung von der Norm, mit Ausnahme vielleicht einer deutlich degenerierten und nur aus Glia bestehenden Stelle in der Gegend des obersten Abschnittes des dreieckigen Kernes des N. vestibularis im Winkel der 4. Kammer. Auf dem Niveau dieser Stelle am Ventrikelrande überhaupt eine Wucherung von Gliagewebe, welches stellenweise Vorsprünge gegen die Kammerhöhle bildet. In der Gegend des *Bechterewschen* Kerns inmitten feiner Nervenfasern ein quer durchschnittenen Bündel, das, wie es scheint, den Rest des Flöckenstiels vorstellt. Aufsteigende Fasern von den vestibulären Kernen zu in unserem Falle fehlenden medialen Kleinhirnkernen — nicht vorhanden. Offensichtlich sind die *Fibrae vestibulo-cerebellares mediales et laterales* gar nicht entwickelt. Das gleiche wahrscheinlich ist auch vom *Fasciculus uncinatus* auszusagen.

b) *Die mittleren Kleinhirnstiele* (*Brachia pontis*) und die Brücke selbst sind schon makroskopisch verkleinert, worauf schon oben hingewiesen worden ist. An der Schnittreihe der basale Brückenabschnitt in dorso-ventraler Richtung 5–6 mm dick. An Vergleichsschnitten ist dieser Durchmesser auf verschiedenen Höhen 10–15 mm dick; der Basalteil der Brücke in unserem Falle also fast dreimal kleiner als ein normaler. Schon das allein weist auf die Faserarmut des Brückensystems hin, was durch die mikroskopische Untersuchung auch bestätigt wird. Die beiden Schichten der Brückenquersfasern sind dünn und unterscheiden sich durch ihre blasse Färbung von den dickeren Bündeln der Pyramidenfasern. Die Fasern des *Stratum superficiale* sind etwas schwächer ausgeprägt als die Bündel des *Stratum profundum*. Es sind auch Brückenkerne (*Nuclei pontis*) vorhanden, jedoch kommen neben an Nervenzellen ziemlich reichen Abschnitten auch „leere Stellen“ vor, wo solche Zellen selten sind oder sogar gänzlich fehlen. Es sind auch äußerst feine und vereinzelte Fäserchen — *Fibrae perpendiculares pontis* — zu bemerken, die entlang der Mittellinie vom oberen zentralen Kern der Brückenhaube (*Nucleus centralis superior*) nach abwärts zum *Stratum profundum* ziehen. Es liegen mit einem Wort alle Bestandteile der Brückenbildung vor, doch sind sie, mit Ausnahme der Pyramidenbündel, bedeutend schwächer ausgebildet als in der Norm. Der größte Teil der weißen Substanz der rudimentären Kleinhirnhemisphären ist unzweifelhaft auf Kosten der Brückenfasern entstanden. Die Verkürzung der *Pedunculi cerebri* in querer Richtung ist, im Zusammenhang mit der Verringerung der Menge der Brückenfasern, auf Kosten einer Verengung der frontalen und temporalen Brückenbahnen zu bringen.

c) *Die oberen Kleinhirnstiele*. Ungeachtet der bedeutenden Verkümmern der *Nuclei dentati* und des vollkommenen Fehlens der übrigen Kleinhirnkerne — sind die oberen Kleinhirnstiele, obwohl stark verkleinert und faserarm, dennoch vorhanden. Der linke Bindearm besser erhalten und erinnert durch seine Halbmondform an einen ebensolchen normalen. Der rechte Bindearm stellt aber nur einen engen Streifen vor. An einigen Schnitten ist in den Grenzen des Kleinhirns das Hervorgehen des *Brachium conjunctivum* aus dem *Plexus intraciliaris* des Rudiments des *Nucleus dentatus* zu erkennen. Auf der Höhe des hinteren Vierhügels deutlich die Überkreuzung der beiden *Brachia conjunctiva*; sie wird von lockeren Faserbündeln gebildet, die von der einen Seite auf die andere übergehen. Ihrer Lage entspricht sie, scheint es, der sog. ventralen Kreuzung der normalen *Brachia conjunctiva*, was durch den zuerst von *Hatschek* festgestellten Umstand bestätigt wird, daß an der ventralen Kreuzung sich nur aus dem *Nucleus dentatus* stammende Fasern beteiligen. Weiter mundwärts von der Kreuzung erscheinen beide Bindearme in Form zweier fast gleicher kleiner rundlicher Felder (*Nuclei*

albi), die an den Seiten der Mittellinie gelegen sind. Der rote Kern auf beiden Seiten stark verkleinert, besonders in sagittaler Richtung; dabei scheint er, hauptsächlich in seinem caudalen Abschnitt, verringert¹. Er ist undeutlich umrissen und nur an einer Stelle an der dorsalen Seite deutlicher von der Kapsel abgeschieden und besteht fast durchwegs aus kleinen und mittelgroßen Zellen von der gewöhnlichen dreieckigen Form. Das seitlich gelegene *Forelsche* Haubenfeld ohne Befund; auf höheren Niveaus teilt es sich deutlich in die Bündel H_1 und H_2 , zwischen denen die *Zona incerta* liegt. Der *Corpus Luysii* ist, ebenso wie seine Kapsel, gut ausgebildet. Die abführenden Bahnen des roten Kernes und besonders des *Tractus rubrospinalis Monakows* sind vorhanden. Darauf weisen Faserbündel von der ventralen Seite der beiden Nuclei albi sowie das Vorhandensein zwischen ihnen der *Forelschen* Kreuzung hin. Zum Schluß ist noch des *Gowerssche* Bündel (des *Tractus spinocerebellaris ventralis*) zu erwähnen, das in unserem Falle atrophiert erscheint. Als Beweis dafür ist die Tatsache anzusehen, daß vom Gipfel der *Brachia conjunctiva* in den vorderen Hirnsegl, der ausschließlich aus Neuroglia besteht, keine einzige Faser eindringt. Auf die Atrophie des *Gowersschen* Bündels auf geringerer Höhe weist mit besonderer Deutlichkeit eine Stelle hinter der Olive im verlängerten Mark hin, wo der ganze Bezirk des Bündels am lateralen Markrand bis an die Spinalwurzel des N. trigeminus verengt, blaß und fast vollständig faserlos ist, was einen scharfen Gegensatz zum medial gelegenen normalen *Tractus spino-tectalis et thalamicus* bildet.

Die beim Studium unseres Falles erzielten Ergebnisse können folgendermaßen genau gefaßt werden: Defekt des Kleinhirns mit ausgeprägter Verkleinerung seiner Maße bei einem erwachsenen Manne. Vollständiges Fehlen des Ober- wie des Unterwurmes, einschließlich seiner weißen und grauen Substanz. Fehlen aller zentralen Kleinhirnkerne mit Ausnahme kleiner Reste des Nucleus dentatus an beiden Seiten (im besseren Zustande linkerseits). Beide Kleinhirnhälften sind in stark verkleinerter Form vorhanden (besonders stark ist die rechte verkleinert). Der Bau der grauen und der weißen Substanz in ihnen ist ein mehr oder minder normaler. Es sind wenige Verlagerungen der grauen Substanz der Kleinhirnrinde vorhanden. Bedeutende Veränderungen regressiven Charakters in den zu- und abführenden Kleinhirnbahnen. Verkümmern der 3 Paar Kleinhirnstiele, besonders der *Corpora restiformia*. Strake Atrophie der unteren Oliven, besonders der linken. Atrophiert sind auch die *Helwegsche* Bahn und (zum Teil) die zentrale Haubenbahn. Atrophie der Nuclei arciformes und der äußeren Kerne der Keilstränge. Verkleinerung des roten Kernes auf beiden Seiten. Die übrigen Kerne und Leitungsbahnen im Hirnstamm, die in keinem Verhältnis zum Kleinhirn stehen, sind normal.

Alle atrophischen Kleinhirnveränderungen können vom anatomischen Standpunkt aus im allgemeinen in Entwicklungsfehler (Aplasie, Agenesie) und Kleinhirnatrophien im eigentlichen Sinne des Wortes (*Abrikossow*) eingeteilt werden. Der von uns beschriebene Fall gehört zur ersten Kategorie, da das Kleinhirn deutliche Merkmale einer unvollständigen

¹ Infolge der Unvollständigkeit der Schnittreihe ist es bedauerlicherweise unmöglich, sich hinsichtlich des Unterschiedes im Zustand des Kernes an der einen und an der anderen Seite zu äußern.

Entwicklung in seinen Teilen zeigt; diese Merkmale sind einem frühen Stadium des intra-uterinen Lebens zuzurechnen. Hierauf weisen auch die in unserem Falle beobachteten Verlagerungen hin, die eine gewöhnliche Erscheinung bei Kleinhirnaplasien bilden, wie das z. B. auch in den von *Vogt* und *Astwazaturow*, *A. Jakob* u. a. beschriebenen Fällen beobachtet ist. In der von *Ernst* beschriebenen einzigartigen Beobachtung bestand sogar fast das ganze Kleinhirn aus ortsfremden Geweben nach Art einer Neubildung. Weiter dienen als Zeichen der Entwicklungshemmung die zahlreichen Nester ependymaler Zellen im aplastischen Teil des Kleinhirns, die offensichtlich Reste des Mutterbodens der Kleinhirnrinde vorstellen. *H. Vogt* und *M. Astwazaturow* haben in ihrer umständlichen Untersuchung der angeborenen Kleinhirnerkrankungen als erste darauf hingewiesen, daß die Mehrzahl der Kleinhirnatrophien, denen oft eine Entwicklungsstörung zugrunde liegt, eine Systemerkrankung vorstellen und in zwei Typen auftreten, welche der *Edingerschen* Einteilung des Kleinhirns in ein Palaeocerebellum und ein Neocerebellum entsprechen. Das gleiche Prinzip hat auch *Brouwer* zu seinem Fall von Kleinhirnatrophie angewandt. Der neozerebellare Typus wird hauptsächlich durch eine Atrophie oder unvollständige Entwicklung der Hemisphären mit vollständigem oder verhältnismäßig besserem Erhaltenbleiben des Wurmes und der zentralen Kleinhirnerkerne charakterisiert. Bei dem paläozerebellaren Typus werden vorzugsweise der Wurm und die Zentralkerne ergriffen, während dabei die Hemisphären weniger betroffen sind. Es kommen auch Fälle vor, in welchen beide Kleinhirnteile in gleichem Maße von der Atrophie erfaßt werden. Neozerebellare Atrophien bzw. Aplasien, die ein- und beiderseitige sein können, sind die häufigsten. Den von *Vogt* und *Astwazaturow* in ihrer Arbeit aufgezählten Fällen dieser Art kann, außer den zwei Fällen der genannten Verfasser selbst noch der oben erwähnte *Brouwersche* Fall hinzugerechnet werden. *Vogt* und *Astwazaturow* rechnen zum gleichen Typus auch alle Fälle der sog. olivo-ponto-zerebellaren Atrophie (*Déjerine* und *Thomas*). Im neuesten Schrifttum kann noch auf die folgenden Beobachtungen eigentlich neozerebellärer Aplasie hingewiesen werden: *Strong* (1915), *Brun* (1917), *Kubo* (1923) und *A. Jakob* (1928). Der *Strong'sche* Fall ist eine einseitige Aplasie (die linke Hälfte fehlte in Anwesenheit des Flocculus vollständig), in den übrigen Fällen war die Aplasie eine beiderseitige, wobei der Wurm, zusammen mit den Zentralkernen, wenn auch in rudimentärer, wenig differenzierter Form, immer vorhanden war (hierin ist der *Jakobsche* Fall dem 1. Falle von *Vogt* und *Astwazaturow* äußerst ähnlich). Fälle von Aplasie paläozerebellären Typus sind dagegen sehr selten. *Vogt* und *Astwazaturow* erwähnen drei derartige Beobachtungen, wovon zwei von *Rossi* und die dritte von *Fusari* beschrieben worden sind. Ihnen kann noch der Fall *Obersteiners* (1916) hinzugesellt werden, obwohl er auch keine volle paläozerebelläre Aplasie vorstellt, da hier bei vollkommen

entwickelten Hemisphären nur der obere Wurm fehlte, jedoch Uvula und Nodus vorhanden waren; von den Zentralkernen fehlte nur der Nucleus fastigii. Unser Fall ist somit, wie es scheint, der fünfte oder vielleicht auch vierte der Reihe nach, zieht man das vollständige Fehlen des ganzen Wurms, wie auch in den Fällen von *Rossi* und *Fusari*, in Betracht.

Die vollständige Aplasie der paläozerebellären und der neozerebellären Teile des Kleinhirns wird ebenfalls äußerst selten angetroffen. Bis heute sind eigentlich nur 3 Fälle einer vollständigen (oder richtiger fast vollständigen) Kleinhirnaplasie bekannt: der Fall *Combettes* (1831), der Fall von *Anton* und *Zingerle* (1903, eingehend beschrieben 1914) und der Fall *C. Sternbergs* (1912).

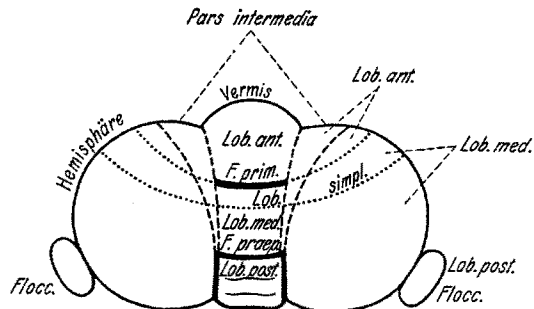


Abb. 5. (Nach Hayashi und A. Jakob.)

Die Besonderheiten unseres Falles paläozerebellärer Aplasie treten bei einem Vergleich mit dem neuerdings von *A. Jakob* ausgearbeiteten Schema der Kleinhirneinteilung klar zutage (Abb. 5). Dieser Forscher teilt, wie früher *Bolk* und *Ingvar*, das Kleinhirn in einen Lobus ant., med. und post. ein, die voneinander durch den Sulcus primarius und den Sulcus praepyramidalis geschieden werden; dabei unterscheidet *Jakob* den Wurm grundsätzlich von den Hemisphären. Wurm und die Halbkugeln teilen sich ihrerseits, entsprechend den drei Lappen, jeder in drei Abschnitte, wobei zum hinteren Lappen in den Hemisphären der Flocculus gehört. Originell ist in diesem Schema die Ausscheidung einer sog. Pars intermedia (*Hayashi*), eines besonderen Abschnittes selbständiger Bedeutung in den Hemisphären an den Seiten des oberen und des mittleren Teiles des Wurms. Jedem dieser Abschnitte gehört einer der inneren Kerne an: dem Wurm entsprechen die Nuclei fastigii (mit den Nuclei globosi), der Pars intermedia entspricht der Nucleus emboliformis und wahrscheinlich der seiner Herkunft nach ältere dorso-mediale Teil des Nucleus dentatus. Den übrigen Abschnitten der Hemisphäre gehört der übrige Teil des Nucleus dentatus, und dem Flocculus — ein Teil der Vestibulariskerne an. Im aplastischen Kleinhirn

unseres Falles sind, wenn auch in rudimentärem Zustande, Teile der Hemisphären aller drei Lappen erhalten geblieben. Von ihnen sind vorzugsweise die Seitenteile, der Lobus ant. und der Lobus simplex des Mittellappens erhalten, während der hintere Teil des letzteren (Lobus ansoparamedianus *Ingwers*) am schwächsten, besonders rechts, entwickelt ist. Im Gegensatz hierzu sind der allen drei Abschnitten des Wurms und der Pars intermedia entsprechende ganze mittlere Teil unseres Kleinhirns, zusammen mit den dazugehörigen Kernen, vollkommen unausgebildet. Wie aus den Untersuchungen *Hayashi*s hervorgeht, wird in diesem Teile vor allem die Kleinhirnrinde angelegt, wobei die Pars intermedia sich hinsichtlich der Zeit der Rindendifferenzierung wie vom Wurm, so auch vom übrigen Teil der Hemisphären unterscheidet, deren Rinde sich am spätesten entwickelt. Hierin besteht ein gewisser Gegensatz bezüglich des in unserem Falle erhalten gebliebenen Flocculus, welcher sich ebenfalls sehr früh entwickelt und bekanntlich von *Edinger* dem Palaeocerebellum zugerechnet wird. Dieser Gegensatz kann, unserer Meinung nach, durch die Besonderheiten der Lokalisation jenes primären krankhaften Vorgangs erklärt werden, welcher die Ursache der Entwicklungsstörung war. In der Mitte des zweiten

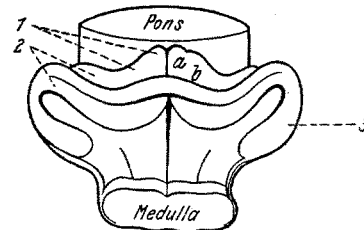


Abb. 6. (Nach *Hayashi* aus *A. Jakob*.)
1 medialer Schenkel; 2 mittlerer Schenkel;
3 lateraler Schenkel.

Embryonalmonats können in der doppelseitigen Kleinhirnanlage drei Teile oder „Schenkel“ (*A. Jakob*) unterschieden werden: ein medialer, der entlang der Mittellinie mit einem ebensolchen Schenkel der anderen Seite in Verbindung steht, weiter — ein mittlerer und ein lateraler (Abb. 6). Der mediale Schenkel, der zwei Höcker auf sich trägt, bildet die Anlage des Wurmes (a) und der Pars intermedia (b), der mittlere Schenkel entspricht den Hemisphären und der seitliche — dem Flocculus. Der primäre, zu mangelhafter Ausbildung führende Krankheitsvorgang kann vorwiegend den einen oder den anderen Schenkel ergreifen. Falls der Prozeß, was am häufigsten der Fall ist, den mittleren Schenkel schon nach Beginn der Differenzierung des paläozerebellaren Kleinhirnschnittes befällt, so entsteht eine Aplasie (oder Atrophie) von neozerebellaren Typus entweder an einer Seite (wie z. B. im Falle *Strongs*) oder bei größerer Ausdehnung des Leidens an beiden Seiten; in diesem Falle bleibt der paläozerebellare Abschnitt als der widerstandsfähigere weniger angegriffen (*Vogt* und *Astvazaturou*). Bei Lokalisierung vorwiegend in den medialen Schenkeln, wie das allem Anschein nach in unserem Falle geschehen ist, unterliegen der Nichtausbildung der Wurm und die Pars intermedia (in den Punkten a und b). Der Beginn der Veränderungen ist in eine sehr frühe Zeit zu verlegen, jedenfalls in keine spätere als die

erste Hälfte des dritten Monats des intra-uterinen Lebens. Beim pathologischen Prozeß in den medialen und mittleren Schenkeln kann der seitliche Schenkel mehr oder minder unberührt bleiben und einen sich rechtzeitig entwickelnden Flocculus liefern. Deshalb erscheint fast in allen Fällen von Kleinhirnaplasie, ja sogar bei nahezu vollständigem Fehlen des Kleinhirns, der Flocculus, wenn auch in rudementärer Form, dennoch erhalten. Die Defekte der Hemisphären in unserem Falle finden ihre Erklärung meiner Ansicht nach in einer partiellen Ausdehnung des pathologischen Vorganges auch auf den mittleren Schenkel, was zu einer mangelhaften Entwicklung des neozerebellaren Abschnittes in einem späteren Zeitabschnitt geführt hat.

Über das Wesen der primären Erkrankung können wir uns nicht mit Bestimmtheit äußern. Möglich ist es, daß es entzündlichen Charakters war, wie das für ihren Fall von *Anton* und *Zingerle* angenommen wird — für eine mittelbare Hindeutung hierauf kann die Entwicklung von Bindegewebe um die Gefäße herum im zentralen Abschnitt des Kleinhirns sowie die Cystenbildung und die Verwachsung mit den Hirnhüllen angesehen werden.

Die zu- und abführenden Bahnen von vorwiegend paläozerebellarem Charakter sind, im Zusammenhang mit der Aplasie, atrophisch geworden oder haben eine nur unvollständige Entwicklung erreicht, während das neozerebellare Brückensystem, im Vergleich zu ihnen, sich in einem besseren Zustand erhalten hat, wenn es auch, infolge von Defekten in den Hemisphären, bedeutend schwächer als normal ausgebildet ist. Infolge der unvollkommenen Entwicklung der Mehrzahl der abführenden Kleinhirnfasern hat auch der rote Kern gelitten und anscheinend in seinem ältesten Teil. Was die unteren Oliven anbelangt, so sind in unserem Fall vom ganzen Olivenkomplex in der Hauptsache kleine Teile der dorsalen Lamellen der Hauptoliven erhalten geblieben, die den besser entwickelten oberen Flächen der Kleinhirnhälften entsprechen, was mit den diesbezüglichen Befunden von *Holmes* und *Stewart* übereinstimmt; dabei ist in unserem Falle die Dorsallamelle der rechten Olive besser ausgeprägt, entsprechend der besseren Ausbildung der linken Halbkugel. Das Fehlen der beiden Parolivae dorsales und die vollständige Degeneration der medioventralen akzessorischen Oliven stützen ebenfalls die Ansicht bezüglich eines Zusammenhanges dieser Bildungen mit dem Wurm. In unserem Fall ist, allem Anschein nach, der ganze paläozerebellare Abschnitt des Olivenkomplexes der Verkürzung anheimgefallen.

Einige Worte noch bezüglich der Nuclei arciformes. Sie waren bei uns vollständig degeneriert, was den vorliegenden Schrifttumangaben (s. hierüber bei *A. Jakob*) widerspricht, laut denen, die von diesen Kernen ausgehenden Fasern in den Kleinhirnhemisphären enden. Unser Befund zwingt zur Annahme, daß die Nuclei arciformes entweder mit dem Wurm

im Zusammenhang stehen oder in jenen Hemisphärenabschnitten enden, die in unserem Falle fehlten. Die starke Atrophie in unserem Falle des äußeren Kernes des Keilstranges zeigt mit Deutlichkeit seinen Zusammenhang mit dem Kleinhirn, was schon vor langem von *Blumenau* festgestellt worden ist, der u. a. eine ebensolche Atrophie dieses Kernes im Falle der Kleinhirnaplasie von *Fusari* gefunden hatte.

Schrifttum.

Abrikossow: Zur pathologischen Anatomie der primären atrophischen Prozesse der Kleinhirnrinde. *Korsakows Z. Neur. u. Psychiatr.* (russ.) 10 (1910). — *Anton* u. *Zingerle*: Genaue Beschreibung eines Falles von beiderseitigem Kleinhirnmangel. *Arch. f. Psychiatr.* 54 (1914). — *Blumenau*: Das Gehirn des Menschen (russ.). Moskau 1925, S. 99. — *Brouwer*: Über Hemiatrophia neocerebellaris. *Arch. f. Psychiatr.* 51 (1913). — *Brun*: Zur Kenntnis der Bildungsfehler des Kleinhirns. *Schweiz. Arch. f. Neur.* 1 (1917). — *Combette*: Absence complète du cervelet, des péduncules postérieurs et de la protubérance cérébrale chez une jeune fille dans sa onzième année. *Bull. Soc. Anat.* 1831. — *Ernst*: Eine Mißbildung des Kleinhirns beim Erwachsenen und ihre Bedeutung für die Neubildungen. *Beitr. path. Anat.* 17 (1895). — *Fusari*: Un caso di mancanza quasi totale del cerveletto. *Atti Accad. Sci. Bologna.* 1892. — *Hayashi*: Einige wichtige Tatsachen aus der ontogenetischen Entwicklung des menschlichen Kleinhirns. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 81 (1924). — *Henneberg*: Messung der Oberflächenausdehnung der Großhirnrinde. *J. f. Psychol. und Neurol.* 17 (1910). — *Holmes* u. *Stewart*: On the connections of the inferior olivas. *Brain* 1908. — *Jakob, A.*: Das Kleinhirn. *Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen.* Herausgeg. von *W. Möllendorf*, Bd. 4. Berlin 1928. — Zum Problem der morphologischen und funktionellen Gliederung des Kleinhirns. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 105 (1928). — *Kubo*: Zit. nach *A. Jakob*. — *Obersteiner*: Ein Kleinhirn ohne Wurm. *Obersteiners Arbeiten*, Bd. 21. 1914. Zit. nach *A. Jakob*. — *Rossi*: Un caso di mancanza del lobo mediano del cerveletto. *Lo sperimentale.* Anno 45. — Nuova osservazione di mancanza del verme cerebellare. *Lo sperimentale.* Anno 45. — *Strong*: A case of unilateral cerebellar agenesis. *J. of compar. Neur.* 5, 25 (1915). — *Sternberg*: Über einen vollständigen Defekt des Kleinhirns. *Verh. dtsh. path. Ges.*, 15. Tagg 1912. — *Vogt* u. *Astvazaturow*: Über angeborene Kleinhirnerkrankungen mit Beiträgen zur Entwicklungsgeschichte des Kleinhirns. *Arch. f. Psychiatr.* 49 (1912).