

Neurologie. — *Ein Fall von rechtsseitiger zerebraler Atrophie, kombiniert mit links-seitiger zerebraler Atrophie.* Von Dr. A. P. TIMMER.
(Aus dem Laboratorium der Provinzial-Heilanstalt bei Santpoort, Holland.) (Communicated by Prof. B. BROUWER.)

(Communicated at the meeting of June 29, 1929).

Das hier besprochene Zerebrum entstammt einem Manne, der 1927 in 68 jährigem Alter in der Provinzial-Heilanstalt bei Santpoort starb. Bezüglich der Familie des Kranken lassen sich keine Besonderheiten mitteilen; Patient selber war bis zum Auftreten der nachstehend zu besprechenden Krankheitserscheinungen gesund, ist laut seiner Aussage nie venerisch infiziert und die Wassermann-Reaktion, im Blut war negativ. Lumbalpunktion ist nicht ausgeführt. Er rauchte wenig, priemte viel und trank stark.

1912 schlug dem Patienten eine Kette gegen den Kopf, wodurch eine stark blutende Schädelwunde entstand; er ging jedoch zu Fusz nach dem Krankenhaus, wo die Wunde genäht wurde. Die Heilung verlief flott.

Zwei Jahre nach diesem Unfall stellten sich beim Patienten kleine Anfälle von Ohrensausen und Schwindel ein; alles drehte sich ihm vor Augen und oft viel er zu Boden. Eine Zeitlang danach traten auch Zuckungen in Armen und Beinen auf, seiner Angabe nach am meisten links, später gesellten sich diesen auch solche im Gesicht hinzu. Die Schwindelanfälle und Zuckungen wurden allmählich frequenter und heftiger, bis 1921 förmliche epileptische Insulte, mit überwiegend links-, zuweilen auch rechtsseitigen Zuckungen auftraten. Schliesslich stellten sich Zustände von Status epilepticus ein. Im Laufe der Jahre trat nun immer deutlicher das Bild eines organischen Hirnleidens zutage und während die Insulte regelmässig immer wieder auftraten, die stets in der linken Hand einsetzten, entwickelte sich allmählich eine linksseitige Hemiplegie die in Wesen nicht viel von dem Bilde abwich, das wir nach einer Apoplexie zu sehen pflegen. Es bestanden gleichzeitig an der linken Körperseite Gefühlsstörungen für alle Qualitäten mit Astereognosie, Diskriminationsstörung und Störungen im tiefen Gefühl. Die Zerebellarfunktionen lieszen keine Abweichungen erkennen, wobei zu berücksichtigen ist, dasz die linke Kleinhirnhemisphäre sich wegen der bestehenden Hemiplegie nicht zur Untersuchung eignete.

Patient wurde schliesslich psychotisch, musste in die Provinzial-Heilanstalt überführt werden, zeigte dort ein klinisches Bild, welches die Mitte hielt zwischen einer Dementia senilis und einem deliranten Zustand, und erlag schliesslich einer Bronchopneumonie.

Die Obduktion wurde 5 Stunden nach dem Tode vorgenommen. Man fand eine körnige Schrumpfniere und mäsige Arteriosklerose an den

Arterien. Das Gehirn wog 1080 Gramm. Die rechte Großhirnhemisphäre war deutlich kleiner als die linke, insbesondere zeigten sich Einsenkungen über der Frontal- und Parietalgegend. Die Pia war leicht verdickt und trübe, namentlich über der rechten Hemisphäre; die Gefäße an der Basis arteriosklerotisch. Am Zerebellum war die linke Hemisphäre deutlich kleiner als die rechte. Beim Losschneiden des Hirnstammes vom Großhirn zeigt sich, dass der rechte Pedunculus und in geringerem Grade auch das rechte Tegmentum kleiner sind als diejenigen an der linken Seite.

Das Großhirn wird in Schnitte zerlegt. Einige derselben werden in Zelloidin eingebettet und je nach der vorangegangenen Härtung nach NISSL und WEIGERT-PAL gefärbt. Gleichzeitig werden kleine Stückchen histologisch untersucht, speziell nach BIELSCHOWSKY und FIEANDT. Es ergibt sich nun folgender Befund: Die linke Hemisphäre ist normal zu nennen. Es besteht nur eine leichte Arteriosklerose der kleinen Gefäße und eine geringe Anhäufung von Abbauzellen um die Gefäße. Luetische Abweichungen waren im Gehirn nicht zu finden.

Die rechte Großhirnhemisphäre weist eine starke Atrophie auf, am stärksten im Gebiet des Frontalhirns, etwas weniger stark über den Temporallappen, aber auch dort noch sehr erheblich; die HESCHL'sche Windung ist fast ganz verschwunden. Die Zentralwindungen sind auch stark atrophisch. In den Parietallappen findet sich eine Blutcyste in Größe eines Taubeneies. Es ist eine Höhle, in der noch ziemlich viele Abbauzellen liegen; rings um die Cyste wird Bindegewebsbildung und eine starke Eisenreaktion angetroffen. Die Atrophie ist in den Okzipitallappen nur gering; es ist kaum ein Unterschied zwischen links und rechts erkennbar. Bei mikroskopischer Betrachtung zeigt sich, dass keine Entzündungsreaktion vorliegt, kein Bindegewebe, keine Gliawucherung. Auch lässt sich in bezug auf die Gefäße kein Unterschied zwischen links und rechts erkennen. Die Ganglienzellen sind atrophisch; sie sind weniger stark und mehr diffus gefärbt als links und auch etwas geschrumpft. Die Hirnwindungen sind durch diese Atrophie schmaler geworden, die Furchen weiter. Die Ventrikel sind durch die Atrophie ebenfalls weiter geworden als an der anderen Seite, am meisten dort, wo die Atrophie am stärksten ist. Das Mark der rechten Hemisphäre weist auch eine starke Atrophie auf; dieselbe hält gleichen Schritt mit derjenigen der Rinde; auch hier trifft man keine Entzündungserscheinungen an. Der Hirnbalken ist rechts schmal und ausgezogen, die Oberfläche der Ventrikel ist körnig, die Gefäße bilden Kämme unter dem Ependym; im Plexus chorioideus lassen sich keine Veränderungen nachweisen.

Das Corpus striatum lässt keine Veränderungen erkennen.

Die Capsula interna ist infolge des Zugrundegehens vieler Fasern rechts schmaler als links.

Der Thalamus ist rechts stark atrophisch; nur hier und dort sieht man Gruppen von Nervenzellen. Das Lokalisieren dieser Zellgruppen ist äußerst schwierig, da der Thalamus infolge der Atrophie eine sehr anor-

male Lage hat. Das Corpus geniculatum mediale ist stark atrophisch ; es lässt sich keine einzige Nervenzelle mehr erkennen ; dagegen ist das Corpus geniculatum externum noch ganz oder ziemlich ganz intakt. Die Ursache wird wohl darin zu suchen sein, dass das Corpus geniculatum externum seine Fasern zum intakten Okzipetallappen entsendet, das Corpus geniculatum internum zum atrophischen Temporallappen. Auch die Atrophie des Thalamus wird wohl von diesem Gesichtspunkt aus zu erklären sein.

Der Nucleus ruber ist rechts kleiner als links ; eine genaue Untersuchung war nicht möglich, da hier der Hirnstiel durchschnitten war.

Das Kleinhirn weist höchst wesentliche Abweichungen auf. Die Vermis und die rechte Hemisphäre sind normal ; dagegen zeigt sich in der linken Hemisphäre eine starke Atrophie. Es sind die Purkinjezellen, welche in der ganzen Hemisphäre, bis auf einige Gebiete, ganz verschwunden sind. Das Gebiet der Vermis, in welchem die Purkinjezellen noch intakt sind, lässt sich haarscharf von der Hemisphäre trennen, welche keine einzige Purkinjezelle mehr besitzt. Im Lobus quadrangularis findet sich keine einzige Purkinjezelle mehr, im Lobus semilunaris superior ebensowenig ; erst im Lobus semilunaris inferior sieht man hier und dort einige Purkinjezellen erhalten, bis man im Lobus biventer grosse Gebiete findet, wo die Purkinjezellen noch vorhanden sind. In der Tonsilla werden nur wenige Purkinjezellen angetroffen. Die in der linken Hemisphäre noch anwesenden Purkinjezellen sind noch sehr gut erhalten ; von Atrophie ist keine Rede und Gebiete, welche frei von Purkinjezellen sind, gehen plötzlich in solche über, wo genannte Zellen vollkommen konserviert liegen.

Auch die übrigen Elemente der linken Kleinhirnhemisphäre weisen merkwürdige Abweichungen auf. Dicht neben der Vermis, im Lobus quadrangularis, ist die Lamina granularis stark atrophiert ; die Kerne liegen viel weniger dicht gedrängt als in den intakten Gebieten ; die Lamina molecularis ist ebenfalls atrophiert, jedoch nicht so deutlich. Die nach VON GIESON gefärbten Präparate haben hier eine viel blässere Farbe als in den intakten Gebieten. Verfolgt man nun die Präparate vom Lobus quadrangularis durch die Lobi semilunares zum Lobus biventer und der Tonsille, dann sieht man, dass allmählich, ohne scharfe Uebergänge, die obengenannten Abweichungen immer weniger deutlich ausgesprochen werden, sodass im Lobus biventer und der Tonsille so gut wie keine Abweichungen obengenannter Art mehr zu finden sind. Auch makroskopisch ist schon die allmähliche Abnahme der Atrophie in der genannten Reihenfolge sichtbar.

Der Nucleus dentatus war an der linken Seite makroskopisch kleiner als an der rechten. Mikroskopisch wies der nahe dem Hirnstamm gelegene Teil keine Veränderungen auf ; der übrige Teil dagegen sehr starke. Eine grosse Anzahl Fasern rings um den Kern und in demselben war verschwunden, sodass in dem Faserpräparat das Gebiet des Nucleus dentatus sehr blasz war. Die Ganglienzellen waren nicht viel verändert ; vielleicht bestand eine leichte Atrophie ; deutlich war diese jedoch nicht und ein bestimmtes atrophisches Gebiet liess sich noch viel weniger abgrenzen.

A. P. TIMMER : EIN FALL VON RECHTSSEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.
KOMBINIERT MIT LINKS-SEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.

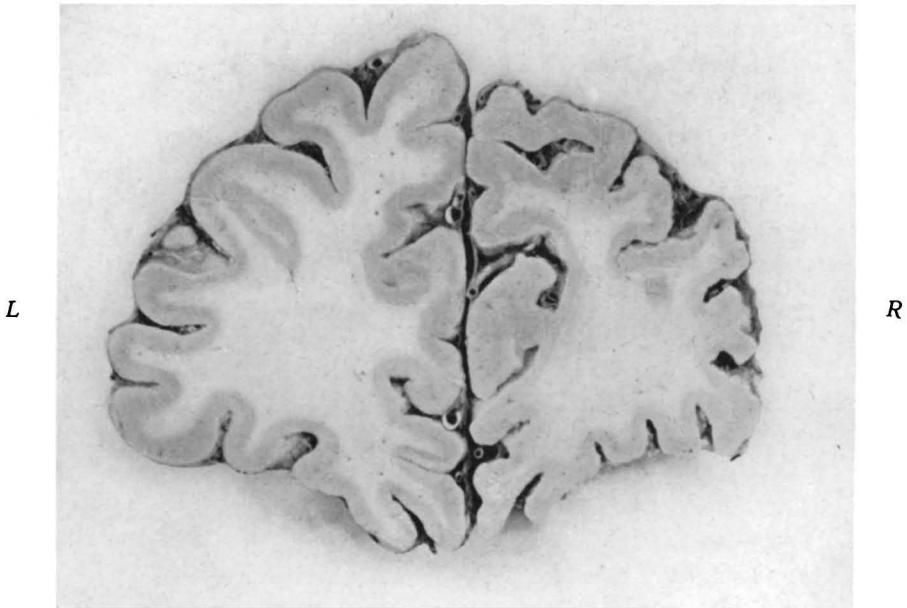


Fig. 1.
Gehirn: Frontalschnitt Frontallappe. Rechter Hemisphäre atrophisch.

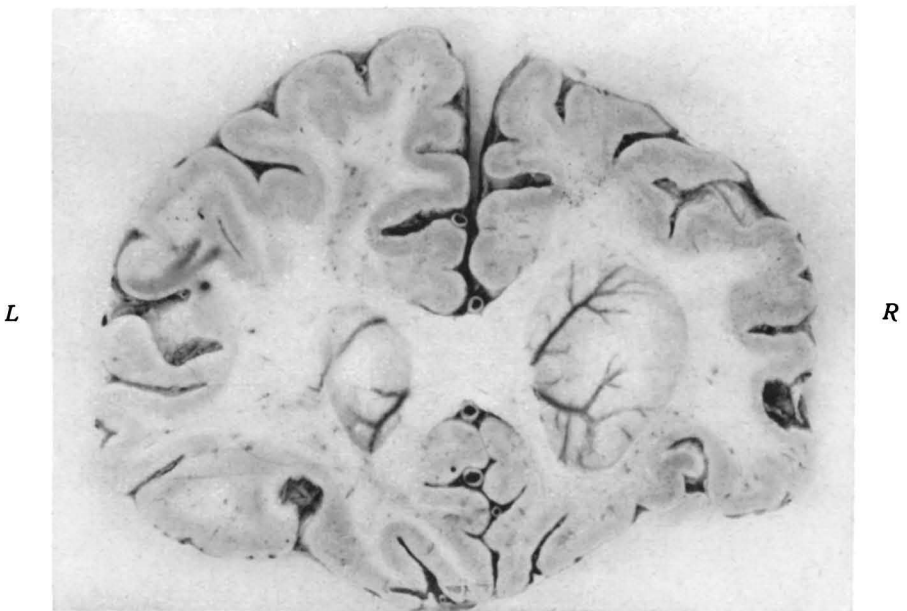


Fig. 2.
Gehirn: Frontalschnitt Frontallappe. Rechter Hemisphäre atrophisch. Recht
Ventrikel erweitert.

A. P. TIMMER : EIN FALL VON RECHTSSEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE,
KOMBINIERT MIT LINKS-SEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.



Fig. 3.

Gehirn: Frontalschnitt. Auf der Höhe der Cyste starke Atrophie der rechten
Hemisphäre mit Erweiterung der Ventrikel.

In dem Pons und der Medulla oblongata sind die Kerne der Hirnnerven intakt, ebenso wie die Zellen im Pons, die ihre Ausläufer zum Kleinhirn entsenden. Auch der Nucleus arcuatus lässt keine Abweichungen erkennen. Von vorgenannten Gebieten standen uns nur nach WEIGERT-PAL gefärbte Schnitte zur Verfügung, von der unteren Olive dagegen auch Nissl-Schnitte. In letzteren, welche nur der Mitte der Olive entnommen waren, war eine starke Zellatrophie der rechten Hauptolive sichtbar, während die Nebenoliven vollkommen intakt waren. Die Faserpräparate des Pons und der Medulla oblongata ließen erkennen, dass die quer zum Hirnstamm verlaufenden Fasern gänzlich oder nahezu ganz intakt, die in der Richtung des Hirnstieles verlaufenden Fasern an der rechten Seite dagegen alle stark atrophisch waren; die atrophischen Faserbündel waren heller gefärbt und die Markscheiden lagen weniger gedrängt zusammen. Nirgends ließen sich indessen Gebiete feststellen, wo alle Fasern völlig verschwunden waren.

Im Rückenmark zeigten sich keine Abweichungen, abgesehen von einigen, die sich von den oben beschriebenen herleiten ließen.

Ueberblicken wir die im Vorstehenden mitgeteilten Befunde, so lässt sich zunächst feststellen, dass beim Patienten durch Anprall einer schweren Kette eine Kopfwunde entstand, dass 2 Jahre später Anfälle auftraten, die sich allmählich zu Jackson'schen Anfällen entwickelten, welche in der linken Hand einsetzten, und dass bei der Obduktion rechts parietal eine Blutcyste gefunden wurde. Es liegt auf der Hand, diese Dinge in ursächlichen Zusammenhang miteinander zu bringen.

Schwieriger ist es, einen Zusammenhang zwischen obengenannten Erscheinungen und der zerebro-zerebellaren Atrophie nachzuweisen; indessen mögen nachstehende Argumente für eine solche Beziehung sprechen, und zwar:

1. wäre das kombinierte gleichzeitige Vorkommen solcher Abweichungen ohne Zusammenhang wohl ein sehr zufälliges;

2. ist 1910 in der Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. von PÖTZL u. SCHÜLLER ein ähnlicher Fall veröffentlicht. Letzterer betraf einen Kranken, der ebenso wie der hier besprochene Patient, starker Alkoholiker war, in einem Status epilepticus sukkombierte und bei der Obduktion ein auf das Groszhirn drückendes Gumma aufwies anstatt der in dem hier beschriebenen Fall bestehenden Blutcyste. Auch in diesem Fall bestand eine Atrophie der Groszhirnhemisphäre, auf welche das Gumma gedrückt hatte, kombiniert mit einer Atrophie der gekreuzten Kleinhirnhemisphäre.

Das Entstehen der Abweichungen würde sich am besten folgenderweise erklären lassen:

Der Patient, dessen Gehirn und namentlich Kleinhirn durch Alkohol geschwächt sind, bekommt eine Hirnverletzung, welche die Entwicklung einer Hirncyste nach sich zieht. Als Folge hiervon treten nach einiger Zeit epileptische Insulte auf. Bei diesen Insulten gehen starke Reize längs den efferenten Bahnen aus der Hirnrinde nach den niedriger gelegenen Gebieten

und also auch nach dem Kleinhirn entlang den zerebro-pontinen Bahnen. Die auf diese Weise gereizten Kleinhirngebiete gehen zugrunde, zunächst die Purkinjellen, welche schädlichen Einflüssen gegenüber am empfindlichsten sind, und danach auch die anderen Elemente des Kleinhirns. Falls diese Annahme richtig ist, so ergibt sich daraus, dass die eine Hemisphäre des Groszhirns mit einem Gebiete der kontralateralen Hemisphäre des Kleinhirns in Verbindung steht, welches haarscharf von demjenigen getrennt ist, welches keine Reize aus obengenanntem Gebiet empfängt. Die Grenze ist namentlich im Lobus quadrangularis deutlich und ziemlich der Uebergangslinie von Vermis und Hemisphäre gleich (in dem vorliegenden Fall schien das atrophische Gebiet etwas auf den Wurm überzugreifen). Natürlich ist hiermit nicht bewiesen, dass das atrophische Gebiet ausschliesslich Reize aus der bewussten Groszhirnhemisphäre erhält.

Es erhebt sich ferner die Frage, wie es kommt, dass sich im Lobus biventer und weniger stark im umliegenden Gebiet noch Purkinjellen finden. Die Hypothese, dass diese Zellen etwas widerstandsfähiger gewesen sind und wenn der Patient etwas länger gelebt hätte, auch zugrundegegangen wären, ist nicht wahrscheinlich. Denn in diesem Fall müsste man doch atrophische Purkinjellen finden und dem ist nicht so; im Gegenteil, die übriggebliebenen Purkinjellen sind noch vollkommen intakt. Eine zweite Hypothese ist die, dass die intakten Purkinjellen mit nicht atrophischen Gebieten des Zentralnervensystems in Verbindung stehen. Die Annahme, dass die Gebiete der intakten Purkinjellen keine Impulse aus dem Groszhirn empfangen, steht zu anderen Untersuchungen im Widerspruch; das Verbindungsgebiet muss also wohl im Groszhirn gesucht werden und insbesondere in der kontralateralen Hemisphäre. Nun ist von der kontralateralen Hemisphäre der Okzipetallappen am wenigsten und der Frontallappen am meisten atrophisch; dieser Unterschied in Atrophie ist jedoch nur graduell und kein einziges Gebiet ist ganz atrophisch und kein einziges ist völlig frei von Atrophie. Also auch mit dieser Hypothese, wenngleich dieselbe auch nicht ganz zu verwerfen ist, gelangen wir nicht zu einer befriedigenden Lösung. Eine dritte Möglichkeit ist folgende:

Das Hemisphärengebiet des Lobus quadrangularis ist älter als das andere, wie aus der früheren Myelinisierung desselben erhellt. Auch prominiert dieses Gebiet weniger über die Vermis als die später myelinisierenden Gebiete der Hemisphäre; es ist also vielleicht weniger stark entwickelt als die übrige Hemisphäre. Es wäre mithin möglich, dass die physiologische Funktion der Hemisphäre des Lobus quadrangularis primitiver ist als diejenige der übrigen Hemisphäre und intensivere, aber weniger fein differenzierte Reize zu verarbeiten hat. Bei den epileptischen Insulten kommt es ausschliesslich auf die Intensität an und wird die Hemisphäre des Lobus quadrangularis am stärksten in Anspruch genommen. Auf diese Weise wäre es erklärlich, dass, wie die nach VON GIESON gefärbten Präparate erkennen lassen, die Atrophie vom Lobus quadrangularis durch die Lobi semilunares zum Lobus biventer und zur Tonsille hin allmählich

A. P. TIMMER : EIN FALL VON RECHTSSEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE
KOMBINIERT MIT LINKS-SEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.

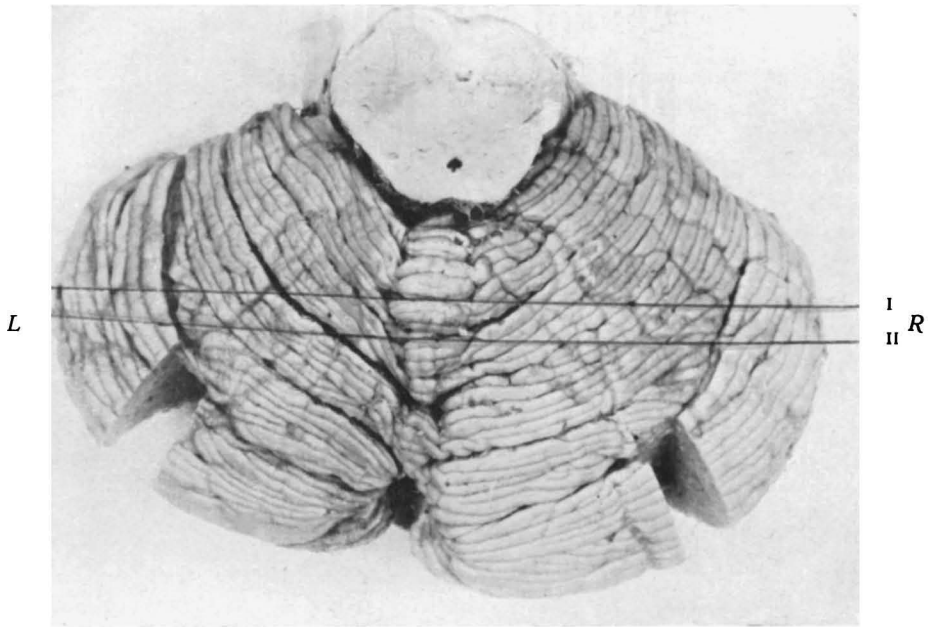


Fig. 4.

Kleinhirn: obere Fläche. Die zwei Linien geben die Stellen der Durchschnitten
van Fig. 6 an. Linker Hemisphäre atrophisch.

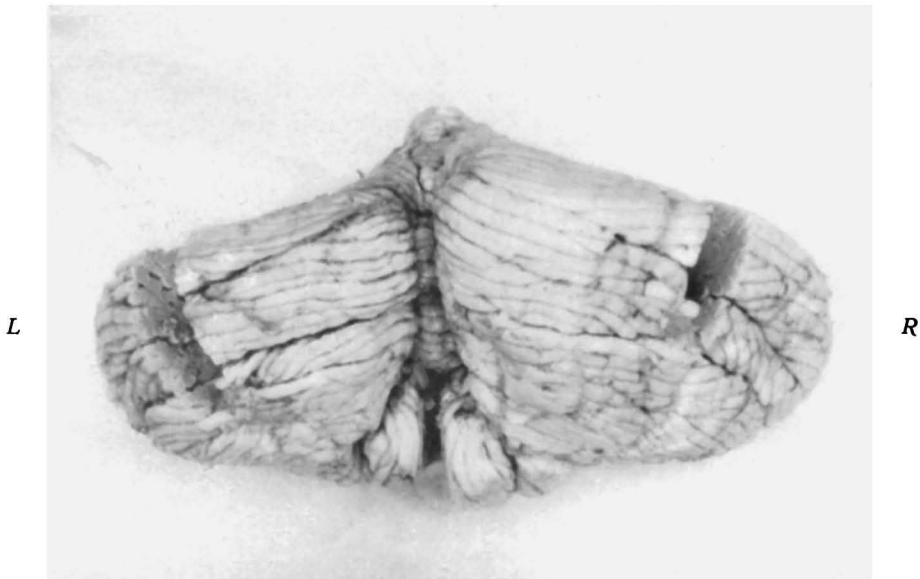


Fig. 5.

Kleinhirn: hintere Fläche.

A. P. TIMMER : EIN FALL VON RECHTSSEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE,
KOMBINIERT MIT LINKS-SEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.

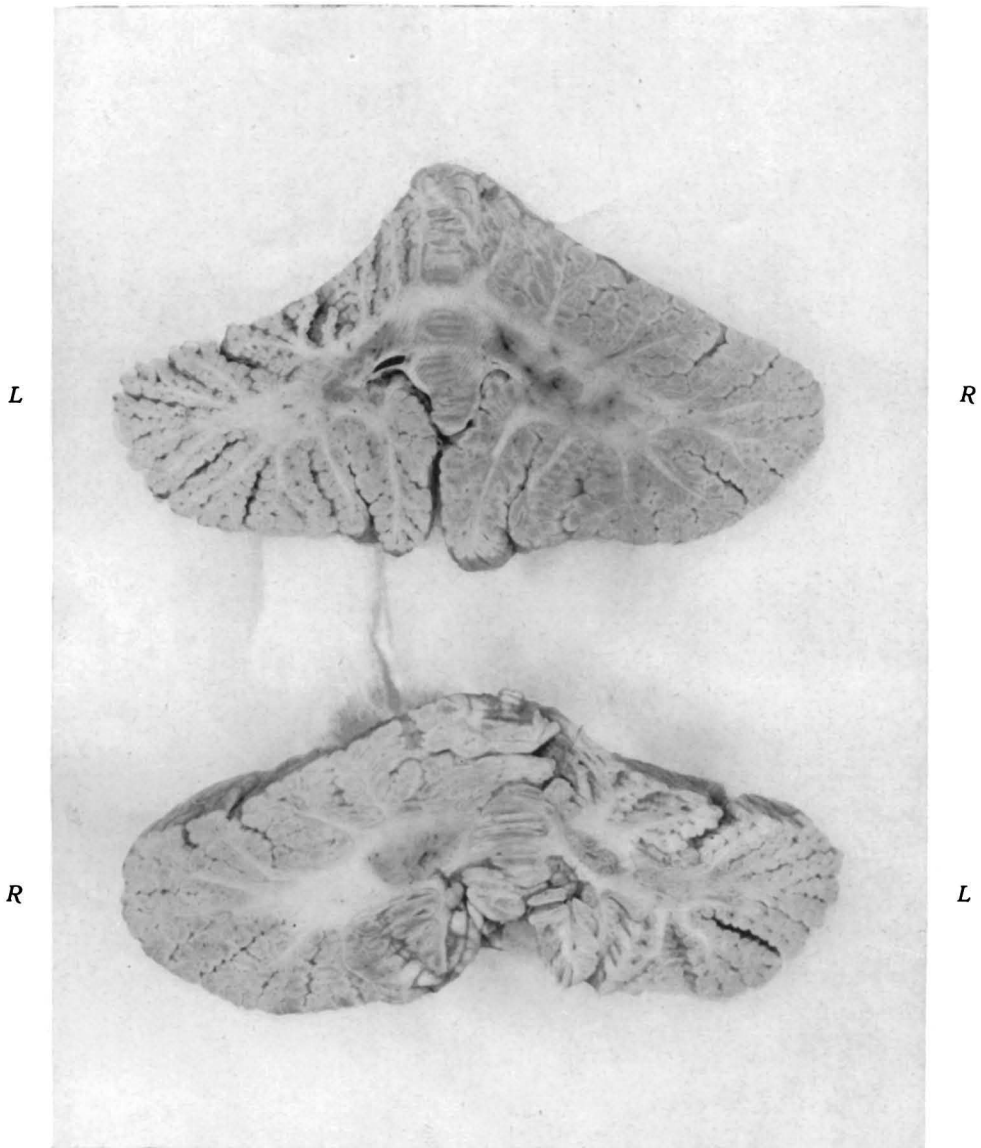


Fig. 6.
Kleinhirn: Durchschnitten I und II von Fig. 4. Linker Hemisphäre und Nucleus
dentatus atrophisch.

A. P. TIMMER : EIN FALL VON RECHTSSEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.
KOMBINIERT MIT LINKS-SEITIGER ZEREBRALER ATROPHIE.

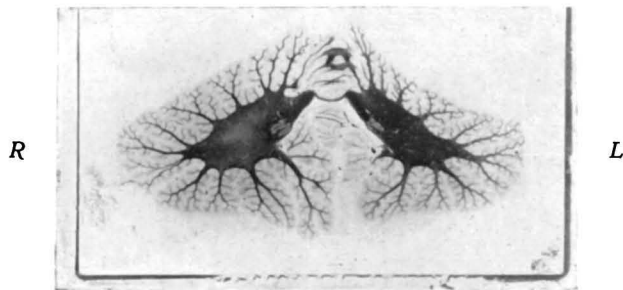


Fig. 7.

Kleinhirn: Schnitt durch das Kleinhirn. WEIGERT—PAL. Linker Hemisphäre atrophisch.

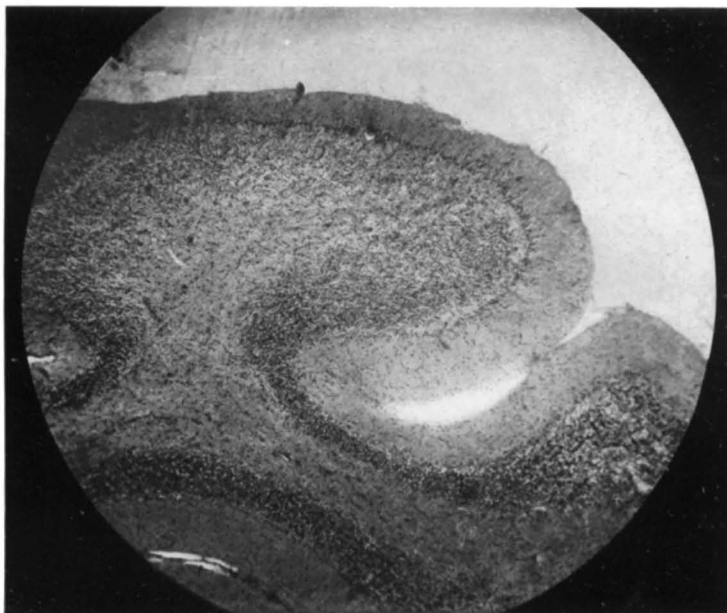


Fig. 8.

Kleinhirn: Rechtsseitiger Gyrus quadrangularis. Starke Atrophie der Lamina granularis.
Kernausfall in der Lamina granularis Purkinjezellen völlig verschwunden.

abnimmt. Weshalb die Purkinjezellen in Gruppen angeordnet sind, bedarf noch einer Erklärung, welche jedoch sehr schwer zu geben ist; es musz hierbei berücksichtigt werden, dasz wir uns hier im Gebiet des Paraflokkulus befinden, über dessen Umfang beim Menschen noch nicht das letzte Wort gesprochen ist.

Dasz das Gebiet des Lobus biventer und der Tonsille auch in anderen Fällen ein besonderes Verhalten aufweisen können, zeigt sich aus einem von MENZEL veröffentlichten Fall (Arch. f. Psych. Bd. 22, 1891), wo ebenfalls das vorgenannte Gebiet des Zerebellums weniger atrophiert war als das übrige, und aus des Dissertation KOSTER's¹⁾, in welcher zwei Fälle von Agenesie des Neozerebellums behandelt werden, die auch wieder eine sehr starke Atrophie der Hemisphäre des Lobus quadrangularis und eine geringere des Lobus biventer und der Tonsille aufwiesen.

Schlieszlich bleibt noch die Erscheinung zu erklären, dasz der Frontallappen des Groszhirns so stark atrophiert war. Durch das Schädeltrauma, das auf den Parietallappen eingewirkt hat, lässt sich dies nicht ohne weiteres erklären. Vielleicht gibt die bereits oben erwähnte Mitteilung PÖTZL's und SCHÜLLER's²⁾ uns einen Fingerzeig in die gute Richtung; aber es bleibt eine Hypothese. Vorgeannte Forscher fanden bei dem von ihnen untersuchten Fall ein starkes ödem der atrophischen Hirngebiete. Sie erklären dieses ödem durch den Alkoholmissbrauch, sowie die hinzukommenden epileptischen Insulte nebst der Raumbeschränkung im Schädel durch das Gumma. Möglicherweise ist dies auch in dem hier beschriebenen Fall die Ursache der Atrophie des Frontallappens. Letzterer hat als der jüngste und somit verletzbarste Hirnteil am meisten Schaden erlitten. Der Umstand, dasz hier kein ödem vorlag, beweist noch nicht, dasz die Hypothese falsch war; denn in dem anderen Fall starb der Patient während eines Status epilepticus, in dem unsrigen nicht. Raumbeschränkung im Schädel wurde hier nicht festgestellt; wohl war der Schädel etwas unregelmässig geformt und die atrophische Hemisphäre des Zerebellums lag in einem grösseren Raum als die nicht atrophische. Von einer alten Frakturlinie im Schädel war nichts zu finden.

Schlieszlich sei noch bemerkt, dasz aus den von der Olive angefertigten Präparaten erhellt, dasz, soweit es den Mittelteil betrifft, die Nebenoliven mit der Vermis, die Hauptolive mit den Hemisphären korrespondieren. Ueber den frontalen und kaudalen Teil der Oliven war kein Aufschluss zu erlangen.

1) KOSTER, Acta Psychiatrica et Neurologica 1926.

2) Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1910.
