

(Aus der hirnhistologischen Abteilung der psychiatrisch-neurologischen
Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. Dr. Karl Schaffer].)

Die Cajal-Smirnowschen Fasern — ein normaler Bestandteil des menschlichen Palaeocerebellums.

Von

Kálmán v. Sántha,
Assistent der Abteilung.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 27. November 1930.)

Die Fasern der menschlichen Kleinhirnrinde können in 3 Gruppen eingeteilt werden: 1. *corticopetale* Fasern und zwar a) Kletterfasern, b) Moosfasern; 2. *corticojugale* Fasern, die wahrscheinlich ausschließlich aus *Purkinje*-Axonen bestehen; (das Verhalten der *Golgi*-Zellen mit langen Axonen ist noch nicht genau bekannt); 3. *intracorticale* Assoziationsfasern, a) Axonen der Korb- und Sternzellen, b) rückläufige Axonkollateralen der *Purkinje*-Zellen, c) aufsteigende und sich T-förmig teilende Achsenzylinder der Körner (sog. Parallelfasern), d) kurze Axonen der *Golgi*-Zellen. Die der 1. Gruppe zugehörigen Fasern sind bis zu ihren Endverknüpfungen mit Markhülle umgeben. Ebenfalls sind die *Purkinje*-Axonen der 2. Gruppe mit Myelin bedeckt. Die Fasern der 3. Gruppe sind sämtlich markfrei, ausgenommen die unter b) erwähnten rekurrenten *Purkinje*-Kollateralen. Aus alldem folgt, daß das volle Bild der Faserstruktur der Kleinhirnrinde durch die fibrillo-architektonischen Präparate dargestellt wird, während die Myeloarchitektonie nur Elemente bestimmter Systeme aufweist. Man kann allgemein behaupten, daß die myeloarchitektonischen Bilder in die Verhältnisse der afferenten und efferenten Systeme der Kleinhirnrinde uns Einblick gewähren, während über das Verhalten der Assoziationselemente die Fibrillenbilder Auskunft geben. Sowohl die Fibrilloarchitektonik, wie auch die Myeloarchitektonik weisen in der Kleinhirnrinde eine erstaunliche Regelmäßigkeit auf. Diese Harmonie wird aber durch gewisse Fasern bzw. Faserbündel an bestimmten Stellen der Rinde manchmal ganz erheblich gestört.

In folgenden wollen wir diese eigenartig verlaufenden, das schematische Fibrillenbild störenden Fasern, nach ihren Entdeckern *Cajal-Smirnowsche Fasern* genannt, behandeln. Da diese Fasern und die durch

sie bewirkten architektonischen Störungen eben in den Markscheidenpräparaten am augenfälligsten sind, halten wir es für zweckmäßig die „normale“ Myeloarchitektonik der Kleinhirnrinde kurz zu überblicken.

Im Querschnitt der Rindenlamellen wird die Mitte von dem *Markstrahl* ausgefüllt, aus welchem eine reichliche *radiäre* Faserung in die Körnerschicht vordringt. Zwischen den derben radiären Fasern breitet sich ein feines Geflecht aus, der *Plexus intragranularis*. In der *Purkinje*-Schicht kann man wieder ein Fasergeflecht, den sog. *ganglionären* oder *periganglionären* *Plexus* unterscheiden, dessen unterer Teil, der *Plexus infraganglionaris* dichter gewoben ist und stärkere Fasern enthält, hingegen der obere Teil, der *Plexus supraganglionaris*, besteht aus mehr tangential verlaufenden feineren Fasern. Aus dem letztgenannten *Plexus* dringen nur einzelne feine Fasern in die Molekularschicht vor, das untere Drittel dieser kaum überschreitend.

Das geschilderte myeloarchitektonische Bild ist prinzipiell in der gesamten Kleinhirnrinde gleich; Unterschied zeigt sich lediglich im Fasergehalt, namentlich vor allem im Verhalten der radiären Faserung und des *Plexus infra-supraganglionaris*. Auf myeloarchitektonische Verschiedenheiten hat in der Literatur als erster *W. Riese* (1925) hingewiesen, der die große Dichte des *Plexus intragranularis* und *Plexus ganglionaris* als charakteristisch für die Flocculusrinde hält; dasselbe hat *Winkler* im Jahre 1927 festgestellt, in dem er den Flocculus den Hemisphären gegenüberstellte. Eingehender beschäftigt sich *Jakob* (im *Möllendorfs* Handbuch) mit der Frage der arealen Architektonik und auf Grund eigener Untersuchungen unterscheidet er 4 myeloarchitektonische Regionen: 1. Flocculus, 2. Unterwurm (*Nodulus*, *Uvula*), 3. Oberwurm, 4. das übrige Kleinhirn, also die Hemisphären und den Mittelwurm (*Declive*, *Folium*, *Tuber vermis*).

Weder bei Jakob, noch in der iibrigen Kleinhirnliteratur finden wir eine Erwähnung von den durch Cajal und Smirnow beschriebenen Markfasern, als von einem normalen Bestandteil der menschlichen Kleinhirnrinde. Die Zahl der einschlägigen Publikationen ist sehr gering und auch diese beziehen sich auf tierisches oder pathologisch-menschliches Material.

Zuerst erwähnt *Cajal* (1895), daß in der Kleinhirnrinde vieler Vertebraten eigenartige Schleifenfasern („*fibras en asa o en arco*“) sich befinden, welche aus dem Marke entspringend die Körner- und Molekularschicht durchsetzen und bis zur „*Membrana basalis externa*“ hinaufgelangen; hier laufen sie eine Strecke parallel mit der Oberfläche, dann biegen sie senkrecht oder schräg ab und kehren in die weiße Substanz zurück. Neuerdings gedenkt er in seiner zusammenfassenden Arbeit über die Neurogenese (1929) wieder dieser Fasern. Sie sind nach *Cajal* bei Katzen, Hunden, Kaninchen, Mäusen, Spatzen und Hühnerembryonen auffindbar. Es sind auffallend starke, myelinhaltige Fasern, welche sich nur sehr selten verzweigen; diese Äste scheinen aber auch nicht in der

Rinde zu endigen, sondern verwandeln sich in neuere, erratische Fasern. Bei jungen Hunden hat *Cajal* beobachtet, daß die Fasern manchmal die Membrana basalis durchbrechen und in die Pia vordringen, wo sie mit kleinen Kugelchen endigen. Er hebt hervor, daß sie keine beständigen Elemente des Kleinhirns sind, und ihr Vorkommen bei Tieren derselben Art und des gleichen Alters sehr variabel ist. Die Feststellungen *Smirnows* hält er für unrichtig, da diese Fasern in einer großen Zahl der Tiere auch in den Hemisphären vorzufinden waren.

Unabhängig von *Cajal* hat *Smirnow* 1898 diese Fasern mit dem Weigertschen und Golgi'schen Methoden bei erwachsenen Hunden nachgewiesen; andere Tiere untersuchte er nicht. Er berichtet: „Sie gehören gewöhnlich zu den aller dicksten markhaltigen Fasern des Kleinhirns“. Sie sind aus der Marksustanz bis zur Oberfläche der Molekularschicht zu verfolgen; hier verlaufen sie „mehr oder weniger in Krümmungen und bilden zuweilen eine Linie gleich einer unregelmäßigen Pulskurve“. Aus ihr zweigen manchmal feine markhaltige Fasern im rechten Winkel ab, die in die Tiefe der Molekularschicht eindringen. Über ihr Vorkommen schreibt er: „Diese Fasern sind vorzugsweise in den Windungen des Wurmes vorhanden.“ Von einer schleifenartigen Zurückbiegung macht *Smirnow* keine Erwähnung.

Castro gedenkt in seiner Abhandlung über „terminaciones aberrantes de fibras trepadoras“ auch dieser *Cajal-Smirnowschen* Schleifenfasern. Er hat sie bei jungen Hunden neben verschiedenen Kletterfaseranomalien beobachtet. Er erwähnt, daß sie manchmal an der Oberfläche durch 2—3 Lamellen weiterlaufen und auch feine Kollateralen haben können. Auch die von *Cajal* beschriebenen „bolas“ hat *Castro* beobachtet. Ihr Vorkommen ist nach *Castro* sehr abwechselnd, weil sie bei Katzen und Hunden manchmal in großer Menge, andersmal aber sehr selten oder gar nicht aufzufinden sind.

Von den spanischen Autoren behandelt *Estable* diese Fasern am eingehendsten. Er hat sie mit Imprägnationsverfahren bei Katzen, Hunden, Mäusen, Ochsen und Fledermäusen (*Vesperugo pipistrellus*) nachgewiesen. *Estable* hält es für wahrscheinlich, daß sie zwar bei allen Tierarten existieren, aber nicht bei allen Individuen derselben Art auffindbar sind. Die morphologischen Verhältnisse beschrieb er wie *Smirnow*, das sphygmogrammähnliche Verlaufen erwähnt er als häufige Erscheinung. Er hebt hervor, daß die Fasern auch die Meningen durchbohren können. Sie sind an verschiedenen Stellen des Kleinhirns nicht gleichmäßig vorzufinden, „elles s'accusent avec une profusion relative, prédominant toujours dans le vermis“. *Estable* beobachtete als erster ihr bündelförmiges Auftreten, namentlich bei Ochsen. „On en trouve parfois des faisceaux qui décrivent des boucles dans tout leur trajet au travers de la couche plexiforme, à la façon de ruisseaux tortueux, ou qui se courbent en arc concentrique à la lamelle cérébelleuse.“

Sowohl die Beobachtungen *Smirnows*, wie jene der spanischen Autoren beziehen sich auf tierisches Material. *Cajal* hat diese Fasern einige Jahre nach seiner ersten Veröffentlichung auch im menschlichen Kleinhirn vorgefunden (1906), als sehr selten vorkommende Elemente. Noch in seiner neuesten Arbeit (1929) kann man des menschlichen Materials bezüglich folgendes lesen: „on les rencontre même chez l'homme, quoique d'une façon très exceptionnelle“.

Auf menschlich-pathologischem Material, namentlich in einem Falle von kongenitaler Kleinhirnatrophie, fand *Sträußler* ihr massenhaftes Vorkommen (1906). Er hat von den *Cajalschen* und *Smirnowschen* Beobachtungen — wie es scheint — keine Kenntnis gehabt, da er diese gar nicht erwähnt und seinen eigenen Befund mit jenen der genannten Forscher in keine Beziehung bringt. *Sträußler* sagt von den abnormalen Fasern in seinem Fall folgendes: „Am Lobulus centralis verlassen dicke Faserstränge das zentrale Mark, durchbrechen die Zellschichte, nehmen in der Molekularschicht einen senkrechten Verlauf bis an die Peripherie, biegen hier um und ziehen an der Oberfläche der Windungen als starke tangentiale Bündel“, ... „an vielen anderen Läppchen sieht man einzelne Fasern längs der Peripherie der Windungen verlaufen, ohne daß hier die direkte Verbindung mit der zentralen Marksubstanz nachweisbar wäre.“ — Es geht aus dieser Schilderung, ebenso wie aus der beigefügten Abbildung zweifellos hervor, daß es sich hier um die *Cajal-Smirnowschen* aberrierenden Nervenfasern handelt.

Jüngst hatte Verfasser Gelegenheit diese eigenartigen Fasern in einem Falle von olivocerebellarer Atrophie verbunden mit Idiotie in auffallend großer Zahl zu beobachten¹. Die Faserbündel stimmten mit den von *Sträußler* beschriebenen vollkommen überein, sie kamen aber in solcher Menge vor, daß sie in den vorderen Wurmteilen die dominierenden Elemente des Markscheidenbildes waren. „An einzelnen Stellen der Rinde und zwar in dem Lobulus centralis, hier und da auch im Culmen und im Flocculus begegnen wir einer eigentümlichen Störung der Myelarchitektonik. Wir sehen vom Marke aufsteigende, die ganze Rinde ... durchschneidende... Markfasern, welche bis zum Rande des Molekulare verlaufen und hier ... auf der Oberfläche der Rinde weit verfolgt werden können. Oft sehen wir..., daß nach einen kürzeren-längeren Verlauf diese bogengleich in das Mark zurückbiegen, wodurch stellenweise arkadenartige Formationen entstehen.... Die Fasern laufen zuweilen vereinzelt, ... manchmal sehen wir aber ganze Faserstränge“. — Die Fasern waren nur in einer 3—4 mm dicken Medianscheibe des Wurmes und nur in Sagittalschnitten ersichtlich. In unserer Abhandlung „Über die Entwicklungsstörungen der *Purkinje*-Neurone“ haben

¹ Z. Neur. 123 (1930).

wir noch über einen Fall von Dementia paralytica und einen von juveniler Paralyse berichtet, wo diese Fasern ebenfalls vorkamen.

In unseren obigen Abhandlungen haben wir das Auftreten dieser Fasern im menschlichen Kleinhirn als ein *dysgenetisches Moment*, näher als eine Erscheinung von phylogenetischem Rückschlag bezeichnet. Diese Annahme erscheint auf Grund der bisherigen Mitteilungen für berechtigt. (Ihre beständige Gegenwart im tierischen Material, ihr sehr seltenes Vorkommen in der menschlichen Kleinhirnrinde (*Cajal*); ihr massenhaftes Auftreten in *Sträußlers* Falle von kongenitaler Kleinhirnatrophie und in unserem Falle endogener olivocerebellarer Degeneration). Um aber ihre Bedeutung exakt beurteilen zu können, haben wir zur Aufklärung der Verhältnisse ihres Vorkommens systematische Untersuchungen durchgeführt. Wir haben ungefähr 50 menschliche Kleinhirne, je 2 Kleinhirne von *Cercopithecus*, Hunde und Kaninchen aufgearbeitet. Bei der Wahl der einzelnen Krankheitsformen waren wir darauf bedacht, daß neben Fällen mit wahrscheinlich kleineren oder größeren Entwicklungsfehlern des Zentralnervensystems auch Fälle von normaler Entwicklung vertreten sein sollen. Demgemäß verteilen sich unsere Fälle folgendermaßen: Schizophrenie 10, progressive Paralyse 6, Arteriosklerose 6, senile Demenz 3, Atrophia hepatis flava 3, Urämie 3, Thrombose 3, Tay-Sachs 3, Idiotie 2, juvenile Paralyse, Imbezillität, Alkoholismus, Gliom, Carcinom, Meningitis, Inanitio, Lyssa 1—1. Was die Methodik betrifft, haben wir den Wurm in allen Fällen auf sagittalen Schnitten aufgearbeitet. Die Schnitte wurden nach *Kulschitzky-Wolters*, in einzelnen Fällen nach *Spielmeyer* gefärbt; nur von wenigen Fällen verfertigten wir Imprägnationspräparate nach *Cajal*. Die Markscheidenfärbung haben wir deshalb gewählt, weil die in Frage kommenden Fasern auf dem myeloarchitektonischen Bilde sehr auffallend sind, während man sie auf dem Fibrillenbild suchen muß. Außerdem können wir 3 bis 4fach dickere Schnitten verfertigen. Die Hemisphären haben wir mit gleicher Methodik ungefähr in 20, den Flocculus in 10 Fällen — letzteren auf horizontalen Schnitten — aufgearbeitet.

Aus unseren Untersuchungen ergab sich das unerwartete Resultat, daß die *Cajal-Smirnowschen Fasern* im menschlichen Kleinhirn, wohl eine auffallende quantitative Schwankung zeigen können, jedoch fast in allen Fällen oder vielleicht ausnahmslos vorhanden und als ein normaler Bestandteil des menschlichen Palaeocerebellums (*Vermis* und *Flocculus*) zu betrachten sind.

Das *Vorkommen* dieser Fasern weist gewisse Regelmäßigkeit auf. Sie waren im Wurm immer vorhanden, dem lateralen Teile des Wurmes zu wurden sie allmählich seltener, bis sie ganz verschwanden. Als negativ erwiesen sich nur 2 Fälle; aus einem wurden aber nicht genaue Median-schnitte verfertigt und so ist der nicht voll verwertbar. Gleichfalls

haben wir ihr Vorkommen in der Flocculusrinde für ständig gefunden. Demgegenüber fanden wir die Hemisphären in bezug der *Cajal-Smirnowschen Fasern* so gut wie negativ und nur ausnahmsweise zeigten sich einzelne solitäre Exemplare, so in einem Fall von *Tay-Sachs* und in einem von juveniler Paralyse. Ihre Ausbreitung im Vermis ist selten ubiquitär. Am zahlreichsten sind sie in der Rinde der Lingula, des Lobulus centralis und Culmen ersichtlich, also in jenem Gebiete, welches dem Lobus anterior der vergleichenden Anatomie entspricht. An anderen Stellen des Vermis treten sie nur sehr spärlich auf und die Prädominanz der genannten

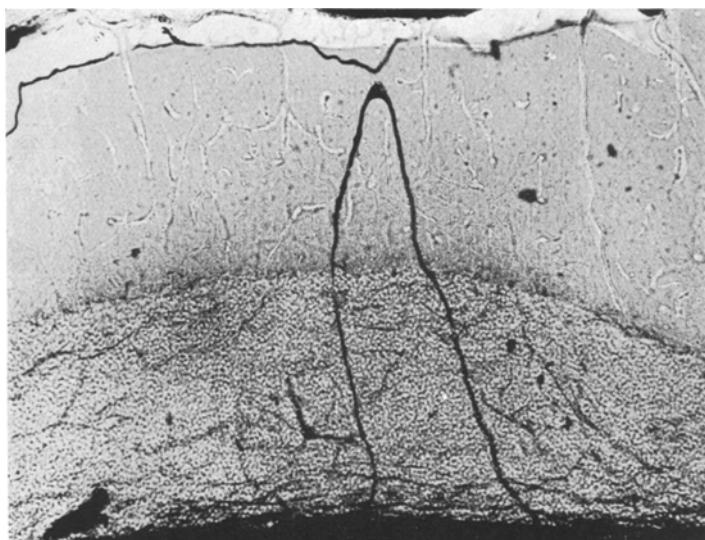


Abb. 1. Grobe Schleifenfaser aus dem Culmen von *Cercopithecus*. Markscheidenfärbung.

frontalen Wurmteile ist auch neben dieser ubiquitären Verbreitung ganz auffallend. Ihr mäßiges, bündeliges Auftreten beschränkt sich auf noch engeren Raum, auf die gegenüberstehenden Lamellen des Lobulus centralis und Culmen. Die soeben geschilderten örtlichen Verschiedenheiten konnten wir in unserem geringzahligen tierischen Material nicht feststellen, aber es hat den Anschein, daß hier die Verteilung gleichmäßiger ist.

Hinsichtlich der *Formverhältnisse* bestätigen unsere Untersuchungen am menschlichen Material die Beobachtungen *Smirnows* und der spanischen Autoren, teilweise aber ergänzen sie dieselben. Die Schleifen- und Bogenfasern (*Cajal*), die Pulskurven (*Smirnow*), die Konturfasern (*Smirnow, Castro*), wie auch die Bündelbildung (*Sträußler, Estable*) haben wir gleichfalls aufgefunden. *Die aufgezählten Typen sind — wie*

wir es festgestellt haben — nur verschiedene Erscheinungsformen derselben Faserart, und wie diese Fasern in ihrer Zahl starke Schwankung aufweisen können, so kann ihr Verlaufen auch sehr variabel sein. Es handelt sich wesentlich um Fasern, die aus dem Marke heraustreten, in verschiedene Höhen der Rinde emporsteigen und nach kürzerem oder längerem Verlauf wieder in die Marksubstanz zurückkehren. Die Verlaufsrichtung ist immer senkrecht zum Windungsverlaufe, also im Vermis genau sagittal, im Flocculus aber fast horizontal. Das Zurückkehren in die

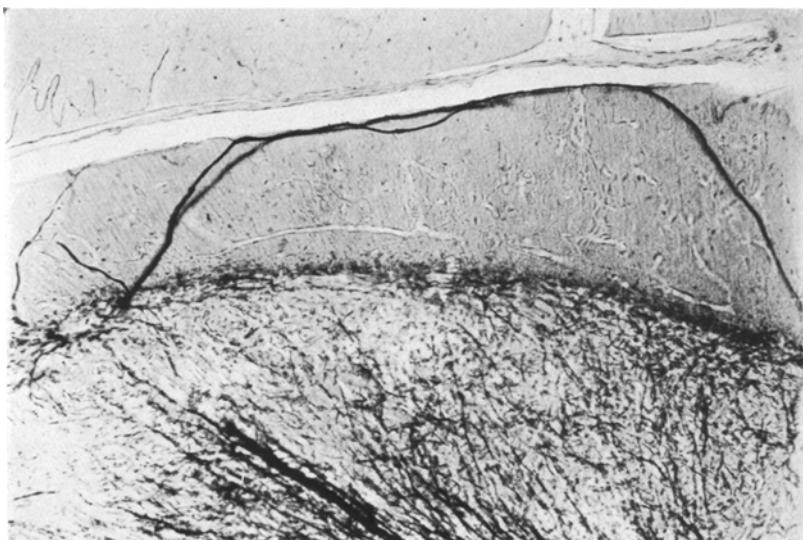


Abb. 2. Bogenfaser in der Molekularschicht des Culmens. Markscheidenfärbung aus dem Falle 3 von Schizophrenie.

weiße Substanz geschieht nur selten in der Nähe des Austretens; wenn ja, so entstehen die eigentlichen *Schleifenfasern*. Die Schenkel der Schleifen laufen manchmal eng nebeneinander, wie es auch auf Abb. 1 ersichtlich ist. An dem Markscheidenpräparat des Vermis von *Cercopithecus* sehen wir nämlich eine auffallend grobe Faser aus der Marksubstanz in die Molekularschicht senkrecht aufsteigen, die etwas unterhalb der Rindenoberfläche plötzlich sich zurückbiegt und nicht weit von der Austrittsstelle sich wieder in der Markmasse verliert. Auch an der Oberfläche der Molekularschicht ist eine derbe Faser zu beobachten.

Wesentlich gleiche Verhältnisse zeigt die Abb. 2, welche aus dem Culmen eines Schizophreniefalles stammt. 2 dicke Fasern ziehen bogenförmig durch das Molekulare; der auf- und absteigende Teil des Bogens liegt hier aber ziemlich fern voneinander und die Fasern beschreiben

einen längeren Weg an der Oberfläche. Die Bogenschenkel sind infolge der Schnittrichtung nicht in die weiße Substanz zu verfolgen.

Die auf Abb. 1 dargestellte Form der Schleifenfasern ist nicht häufig, da die Fasern in der Regel vor ihren Zurückbiegen einen längeren Verlauf nehmen. Auch das Zurückbiegen kann in verschiedenen Höhen der Rinde geschehen; so ist es möglich, daß einmal die Schleife gerade die Purkinje-Schicht erreicht, ein anderesmal aber die ganze Schleife im Granulosum liegt. Es kommt häufig vor, daß solche schleifen- und bogen-

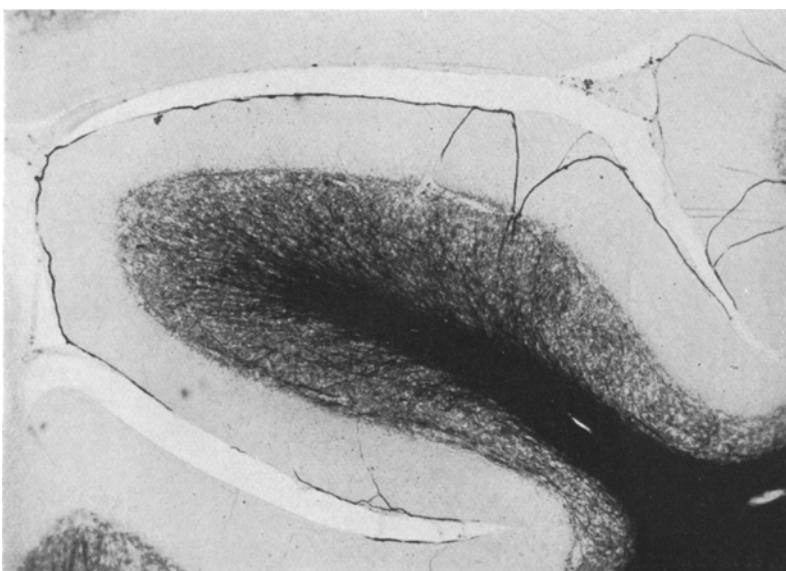


Abb. 3. Markscheidenbild einer Lamelle des Lobulus centralis mit schön entwickelten Konturfasern. Schizophrenie, Fall 6.

förmige Fasern, ohne Bündel zu bilden, dicht nacheinander folgen und manchmal eine ganze Lamelle durchwaben.

Von den *Bogenfasern* (*fibras en arco*) führen allmählich Übergänge zu jenen Formen, welche wir am treffendsten *Konturfasern* nennen dürfen. Diese Fasern verlaufen senkrecht oder schräg bis zum Rande des Molekulare, hier biegen sie in tangentialer Richtung ab und können auf der Oberfläche der Rinde auffallend weit, zuweilen durch mehrere Lamellen, verfolgt werden. Aus diesem Grunde sind die vorteilhaftesten Schnittverhältnisse erforderlich, damit wir sowohl den Ursprung, wie auch die Rückkehr beobachten können. Es scheint häufig jeder Zusammenhang mit der weißen Substanz zu fehlen und dann endet die Faser mit beiden Enden auf der Rindenoberfläche. Ein Exemplar dieser

Konturfasern zeigen wir auf Abb. 3, die aus dem Lobulus centralis eines weiteren Schizophreniefalles stammt. Man sieht in der Molekularschicht 2 Fasern gemeinsamen Ursprunges divergieren, die auf der Oberfläche ziehend die ganze Lamelle einrahmen. Ähnliche Fasern kann man in der rechts liegenden Lamelle beobachten. Wie auf der vorigen Abbildung, ist auch hier das grobe Kaliber der Fasern bemerkenswert.

Eine eigenartige Variation repräsentieren die sog. *Sphygmogrammfasern*, die zuerst *Smirnow*, bald nachher *Estable* beobachteten. Auch diese Fasern bilden keine neue Kategorie, da es vorkommt, daß die

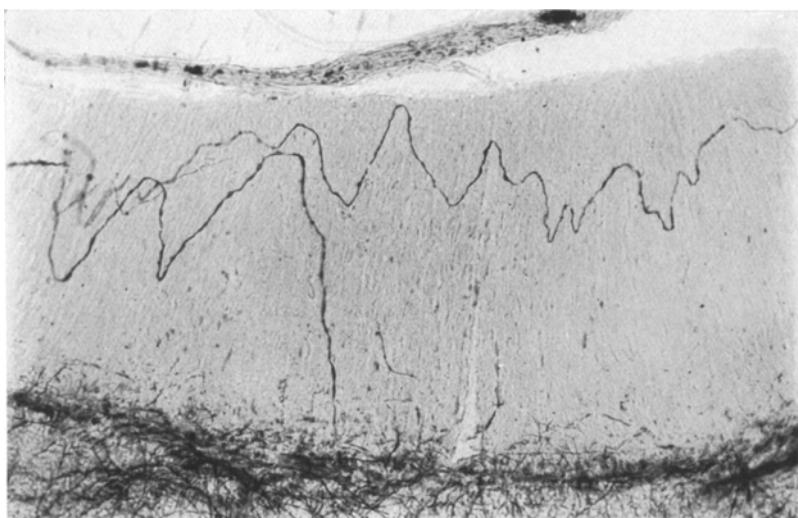


Abb. 4. *Smirnowsche Pulskurven* aus der Kleinhirnrinde eines Falles von juveniler Paralyse.
Markscheidenpräparat des Lob. centralis.

Konturfaser in eine Pulskurve übergeht. Im allgemeinen gilt es aber, daß die Pulskurven aus feineren Fasern bestehen, als die groben Schleifen- und Konturfasern. Diese eigenartig sich schlängelnden Fasern laufen unmittelbar unterhalb der Oberfläche, häufig aber in der Mitte der Molekularschicht. Es kommen auch Kurven mit so auffallend großen Wellen vor, daß die Wellenberge bis zur Oberfläche, die Wellentäler bis zur Ganglionärschicht hin gelangen. Sie treten manchmal haufenweise auf und dann können sie das Molekulare durchweben. Ein anderesmal findet sich eng unterhalb der Konturfaser noch eine Pulskurve. Ihre Verbindung mit der Marksubstanz war in mehreren Fällen sicher nachzuweisen, am häufigsten endigen aber diese Fasern wie abgehackt. Auf Abb. 4 sind 2 Sphygmogrammfasern des Lobulus centralis aus einer juvenilen Paralyse zu sehen. Die eine ist etwas dünner und verläuft in kleineren Wellen unterhalb der Rindenoberfläche; die zweite ist hingegen derb

und großwellig und zieht in der Mitte des Molekulare dahin. Diese letztere ist bis in das Granulosum hinein zu verfolgen, wo sie sich im Plexus verliert.

Im Verhalten der *Cajal-Smirnowschen* Fasern kann eine neuere Variation dadurch entstehen, daß die Fasern nicht vereinzelt laufen, sondern daß sie sich in kleinere-größere *Bündel* vereinigen. *Estable* war der erste, der diese Form unter dem Namen „*fascicules de fibres égarées*“ beschrieb. Die Bündelbildung konnten wir ungefähr in der Hälfte unserer Fälle beobachten. Wo die *Cajal-Smirnowschen* Fasern

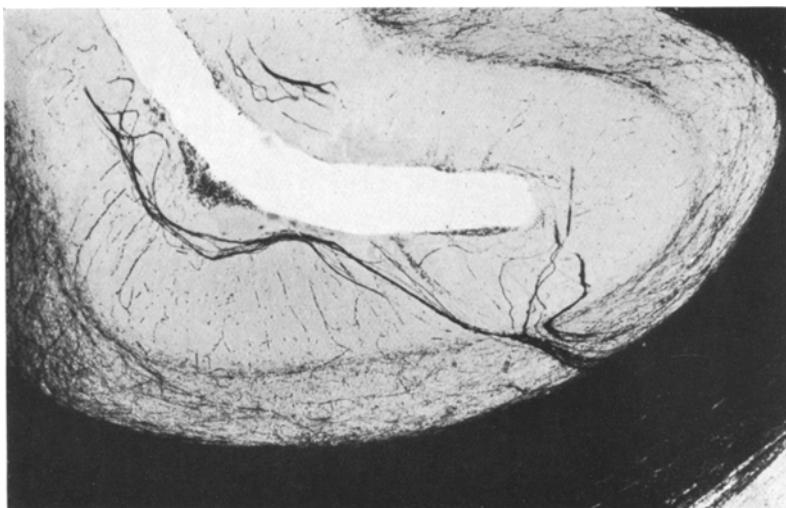


Abb. 5. Bündelförmiges Auftreten der *Cajal-Smirnowschen* Fasern. Markscheidenbild aus der Lingula vermis. Fall 1 von progressiver Paralyse.

massenhaft vorkommen, dort finden wir in der Regel auch die bündeligen Formen vor. Wir haben aber manchmal diese Fasern in auffallend großer Zahl gesehen, ohne daß sie sich zu Bündel verdichtet hätten. Die Bündel, welche zuweilen sehr stark sind, können sich die Marksubstanz verlassend verschiedenerweise gestalten. Häufig breiten sie sich fächerartig aus, einzelne Fasern laufen unter der Rindenoberfläche weiter, andere biegen in die weiße Substanz zurück. Besonders schön zeigt sich diese Formation bei den Faserbündeln, die aus der Spitze des Markstrahles heraustrreten. Ein anderesmal, z. B. in den Windungstätern, teilt sich das emporsteigende Bündel gabelförmig in 2 Bündelchen. Dies ist auf Abb. 5 zu sehen. Das linksseitige Bündelchen ist auf eine längere Strecke zu verfolgen, inzwischen örtliche Auflockerungen zeigend. Das rechtsseitige wird unterbrochen, nur etwas weiter sieht man wieder ein Fragment davon. Den, schon auf der Abbildung wahrscheinlich

erscheinenden Zusammenhang haben wir an den aufeinanderfolgenden Präparaten mit Sicherheit feststellen können.

In ganz auffallenden Mengen treten die Faserbündel auf der Abb. 6 auf. Das Bild stammt aus oben zitiertem Kleinhirnataxiefalle und stellt eine kleine Lamelle zwischen dem Culmen und Lobulus centralis dar.

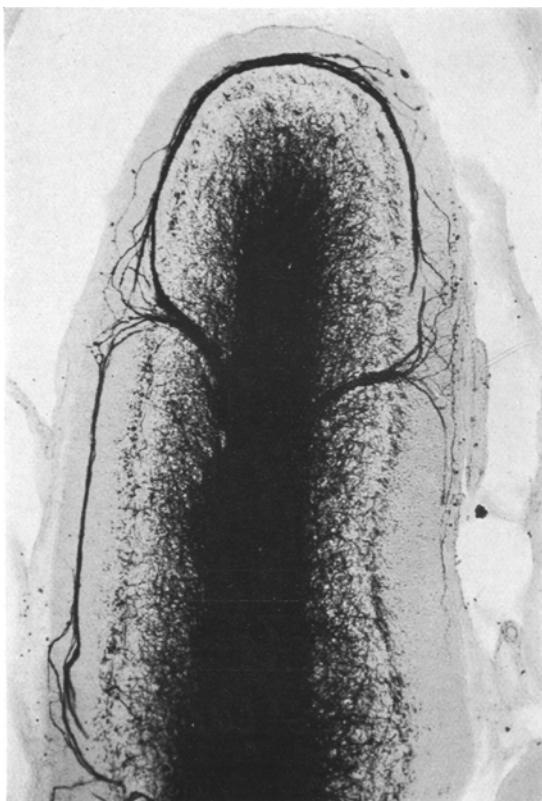


Abb. 6. Außerordentlich massenhafte, arkadenbildende Faserbündel aus einem Falle von endogener Kleinhirnataxie. Lob. centralis.

Die massenhaften Faserbündel steigen aus der weißen Substanz empor, laufen in der Mitte des Molekulare parallel mit den Rindenschichten und wieder in das Mark zurückkehrend, bilden sie mächtige, grobe Arkaden. Einzelne Fasern werden oberflächlich und senden nach der Pia kleine kolbige Scitensprossen.

In solcher Menge, wie auf dieser Abbildung, haben wir die *Cajal-Smirnowschen* Fasern in keinem anderen Falle aufgefunden; aber bei

einigen Kleinhirnen kamen manche Stellen des Culmen und Lobulus centralis der oben dargestellten Abbildung nahe.

Im *Flocculus*, wo unsere Fasern ebenso beständig vorkamen, wie im Lobus anterior vermis, wurden genau die beschriebenen Verhältnisse beobachtet. Die Fasern liegen auch hier senkrecht zum Windungs-

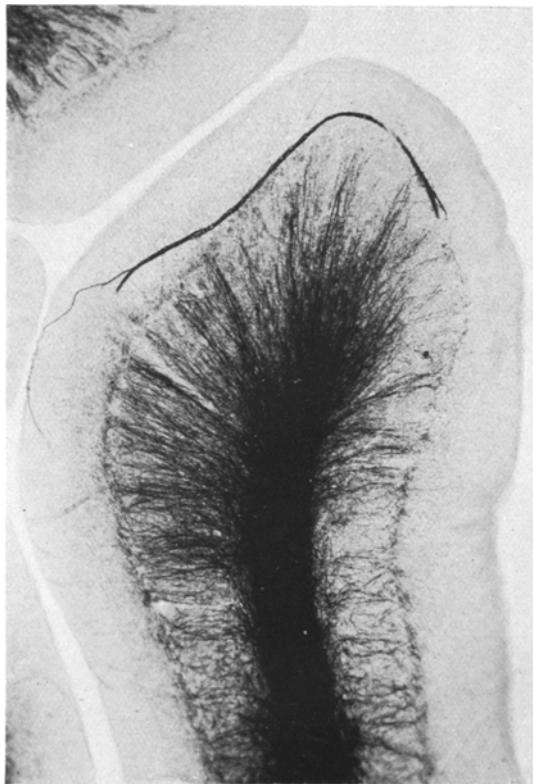


Abb. 7. Faserbündel in der Molekularschicht der Flocculusrinde. Fall 2 von Paralyse.

verlaufe; da aber der Flocculus keineswegs so regelmäßig gebaut ist wie der Vermis superior und auch seine Lamellen nicht in denselben Ebenen liegen, gelang es uns seltener die Fasern in optimaler Richtung zu treffen. Trotzdem haben wir auch hier viele Lamellen durchziehende Konturfasern, sowie auch weit verfolgbare Faserstränge beobachtet. Ein solch grobes Bündel zeigt unsere Abb. 7. Das Bündel liegt unmittelbar oberhalb der Ganglionärschicht; an der linken Seite sehen wir eine Faser abzweigen, die ganz oberflächlich wird. Auf der Abbildung ist keine Verbindung mit der weißen Substanz sichtbar. An den aufeinander folgenden Schnitten ergab es sich aber, daß das kompakte Bündel aus

dem Markstrahle, etwas unterhalb seiner Spitze, hervortritt und in der Purkinje-Schicht sich plötzlich biegend, den auf der Abbildung sichtbaren Faserstrang bildet.

Bei der Untersuchung der *Cajal-Smirnowschen* Fasern haben wir mehrmals eine eigenartige Entwicklungsstörung der Kleinhirnlamellen angetroffen. Wie die Abb. 8 zeigt, handelt es sich hier um das Verwachsen der Lamellen. Manchmal, wie auch auf der Abbildung, flechten sich die Fasern von 5—6 Markstrahlen zusammen. Eine einfachere Form ist die, wo das Culmen und der Lobulus centralis nur durch eine ihrer Lamellen

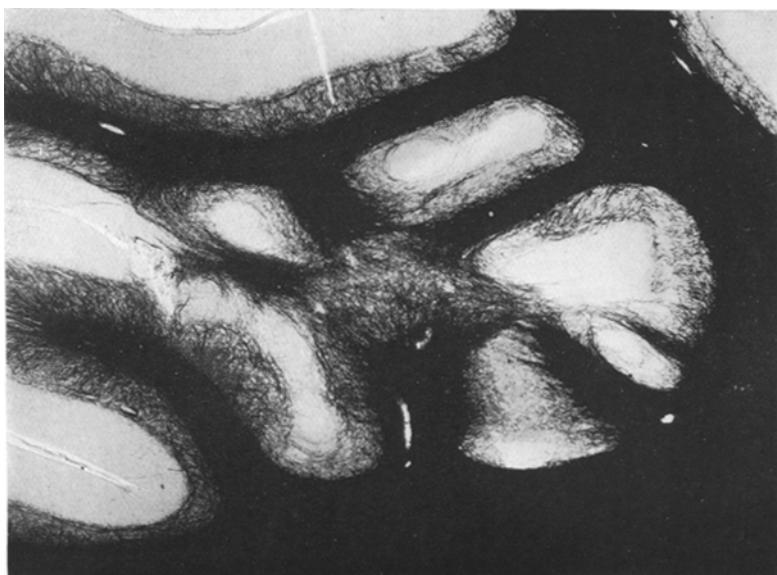


Abb. 8. Verwachsen der Lamellen des Lobulus centralis und Culmen. Fall von Paralyse.

verbunden ist. Diese Entwicklungsanomalie betrifft unsere Fasern insofern, daß die Kontur- bzw. Bogenfasern an diesen Stellen wo die verwachsenen Lamellen wieder sich trennen — wie es aus den aufeinander folgenden Schnitten hervorgeht — fast immer auffindbar sind. Die beschriebene Anomalie wurde sonst in 5 Fällen festgestellt, 2 mal zwischen dem Culmen und Lobulus centralis, 2 mal zwischen dem Culmen und Declive und 1 mal im Declive selbst.

Wir wollen noch 2 Fragen im morphologischen Verhalten der *Cajal-Smirnowschen* Fasern erörtern. Die erste derselben ist die *Verzweigung der Fasern*. *Smirnow* beschrieb beim Hunde rechtwinklig abzweigende Seitenäste. „Während ihres Verlaufs geben sie mehr oder weniger feine Zweige ab, die in die Tiefe gehen und mit Myelin bedeckt sind.“ A. a. O.: „Von ihr treten mehrere feine markhaltige Fasern fast unter rechten

Winkeln ab und zur Molekularschicht zurück". *Cajal* hat nur 2mal in 500 Fällen Kollateralen beobachten können, auch diese kehrten in die Marksubstanz zurück. Im gleichen Sinne äußert sich *Castro*, als er „*alguna colateral*“ schreibt. *Estable* hat keine Kollateralen gesehen, er hat sogar in seiner Argumentation gegen *Smirnow* das Fehlen der Äste angeführt: „*qu'elles tiennent à la substance blanche sans avoir détaché des collaterales ni dans la couche granuleuse, ni dans la couche plexiforme*“. *Unsere eigene Untersuchungen über das Vorhandensein der Kollateralen haben ein negatives Resultat ergeben*. Nur in einem *Tay-Sachs*-Falle gelang es uns mittels *Cajalschen* Imprägnationsverfahren einen, aus einer Konturfaser rechtwinklig ausgehenden Markast bis zur *Purkinje*-Schicht zu verfolgen. Wir begegneten öfters scheinbare Kollateralen, doch es handelte sich stets um eine Täuschung. Ebenso ergab sich es von den, die echten Anastomosen bis zum Verwechseln nachahmenden Geflechten, daß sie Pseudoanastomosen sind. Diese kommen in einzelnen Fällen recht zahlreich vor und entstehen dadurch, daß die kompakten Bündel durch lockere Fasern verbunden werden. Die sich im Geflecht aneinander schmiegenden Fasern können so stark verschmolzen sein, daß sie nur mit der stärksten Immersionsvergrößerung auseinander gehalten werden können. Solche verklebte Fasern trennen sich im weiteren Verlauf und gehen in einem Bündel auf oder verknüpfen sich mit einer anderen Faser auf obiger Weise. *Die Tendenz der Cajal-Smirnowschen Fasern zu so enger Verklebung ist überhaupt charakteristisch* und zeigt sich auch in anderen Formen. So kann manchmal die aus dem Mark kommende und zuweilen bis über eine halbe Lamelle verfolgbare einheitliche Konturfaser durch starke Vergrößerung in 2 einander eng anliegenden Fasern getrennt werden. Auffallend häufig wird eine grobe Faser von einer äußerst feinen begleitet.

Das andere bemerkenswerte Moment ist *das Durchdringen der Fasern durch die Membrana limitans* und ihre Endigung in der Pia. Bei *Smirnow* finden wir darüber keine Erwähnung. Doch *Cajal*, wie auch *Estable* und *Castro* führen an, daß diese eigentümlichen Fasern die Membrana limitans durchbohren und in der Pia mit einem kleinen Kolben endigen können (*massue de croissance*). *Das Austreten der Faser selbst und ihre Endigung mit „bola“ haben wir bei unserem menschlichen Material nicht finden können*. Dagegen haben wir oft beobachtet, wie auf dünnen Stielen sitzende Kugelchen aus den Fasern hervorwachsen und in die Pia eindringen. In auffallend großer Zahl fanden sich diese in dem schon erwähnten Ataxiefalle: „Sie senden bisweilen der Pia zu in außerordentlich großer Anzahl kleine Seitensprossen, mit Kugelchen an den Enden. Die kleinen Sprossen werden stellenweise extracortical und in die Pia hineinwachsend verzweigen sie sich ganz pinselartig, die winzigen Endknoten bilden aber morulaartige Häufchen“. — Die Bedeutung dieser Kugelchen können wir nicht erklären; um so weniger, da ihre Mehrzahl

intracortical bleibt und da sie nicht nur nebst pathologischen Meningen, sondern im *normalen* menschlichen und tierischen Material vorzufinden sind.

Zum Abschluß der Besprechung der Formverhältnisse möchten wir noch auf eine wahrscheinliche Identität hinweisen. Schaffer erwähnt in seiner Arbeit über die Fibrillenstruktur der Kleinhirnrinde (1913) eine eigentümliche Faserart, welche wahrscheinlich der Marksubstanz entspringt und für die der auffallend grobe, gleichmäßige Kaliber, wie auch der kapriziös-sinuöse Verlauf charakteristisch ist. Es gelang ihm eine solche Faser aus dem Granulosum bis in die Molekularschicht zu verfolgen, wo dieselbe in eine Tangentialfaser überging. Im Verlaufe unserer Untersuchungen ergab es sich mit Wahrscheinlichkeit, daß es sich hier prinzipiell um den Cajal-Smirnowschen Fasern entsprechende Elemente handelt. Obwohl wir im Granulosum ziemlich häufig verschlungene Fasern angetroffen haben, gelang es uns nicht im menschlichen Material dem beschriebenen völlig entsprechende Fasern aufzufinden. In einem Cercopithecuskleinhirn konnten wir aber solche Fasern beobachten, die zweifellos Schleifenfasern waren und dabei auch den von Schaffer beschriebenen kapriziösen Verlauf zeigten.

Über das Wesen der Cajal-Smirnowschen Fasern können wir nur wenig sicheres sagen. Smirnow neigt zur Annahme, „daß diese Fasern sensible Nervenfasern des Kleinhirns sind.“ Demgegenüber lehnt Cajal die Smirnowsche Hypothese ab und nimmt den Purkinje-Axoncharakter dieser Fasern an. „Peut-être s'agit-il là d'axones des cellules de Purkinje, qui, malgré leur déviation, se sont conservés en excellent état, parcequ'ils ont réussi à atteindre leur station terminale dans l'olive où dans l'embolus cérébelleux.“ Dieser Cajalschen Theorie schließen sich auch Castro und Estable an. *Wir selbst möchten vor allem andern betonen, daß über die Endigung dieser Fasern nichts sicheres festgestellt werden kann.* Namentlich deshalb, weil sie, trotz der kleinen intra- und extracorticalen Kugelchen, konsequent in das Mark zurückkehren. Bezuglich des Ursprunges haben wir schon gewisse Anhaltspunkte. *So müssen wir in erster Reihe die endogenen Assoziationsfasern der Kleinhirnrinde außer Acht lassen, weil diese ausnahmslos markfreie Fasern enthalten.* Jeder Zusammenhang mit den Purkinjeneuronen war auf Grund unseres Ataxiefalles auszuschließen. In diesem Falle haben wir nämlich eine überaus große Zahl der Cajal-Smirnowschen Fasern, zugleich aber den vollständigen Mangel der Purkinje-Zellen beobachtet. Aus dieser Tatsache folgend formulierten wir unsere Stellungnahme gegen die Cajal-Establen Hypothese derart, „daß wir die erwähnten Fasern per exclusionem mit großer Wahrscheinlichkeit für afferente Fasern halten müssen“. Um welche Fasern der zentripetalen Elemente es sich hier handelt, diesbezüglich können wir uns nur in Vermutungen einlassen. *Hier ist das Vorkommen, namentlich die strenge paläocerebellare*

Lokalisation das entscheidende; aus diesem Grunde scheint es als berechtigt, das pontocerebellare System, das eine ausgesprochene neocerebellare Verbindung ist, auszuschließen. *Nach allen Angaben handelt es sich daher um solche Fasersysteme, welche über das Corpus restiforme und Volum medullare anterius in das Kleinhirn gelangen.* Zwischen diesen ist aber nach unserem heutigen Wissen keine weitere Trennung möglich. Wenn man nämlich die Endigungsstellen des Tr. spinocerebellaris ventralis (teils auch des dorsalis) einerseits, des Tr. vestibulocerebellaris andererseits (Lobus centralis + Culmen bzw. Lingula + Flocculus nach Horsley-Salisbury Mac Nalty (1909), Ingvar (1918), und Beck (1927)), in Betracht zieht, so sehen wir, daß diese eigentümlichen Fasern auf dem Endigungsgebiete beider Systeme mit gleicher Beständigkeit vorkommen. Als wichtigste Feststellung bleibt somit, wenigstens für den Menschen, die strenge paläocerebellare Lokalisation mit der Ergänzung, daß innerhalb dieser Lokalisation der Lobus anterior vermis und der Flocculus als die Prädilektionsstellen zu betrachten sind.

Zuletzt wollen wir noch auf eine wichtige pathologische Besonderheit hinweisen, die diesen Fasern eine ganz eigentümliche Stellung verleiht: das wäre das Verhalten dieser Fasern bei 2, vom Standpunkte der Systemdegeneration nahezu gegensätzlichen cerebellaren Krankheitsformen, wie dies einerseits die Kleinhirnataxie vom *cerebellofugalen Typ* und andererseits die *Tay-Sachssche Erkrankung vom cerebellopetalen Typ* sind. Beim ersten fanden wir nebst vollständigem Mangel der Purkinje-Elemente, beim letzteren nebst schwerer Zerstörung des Moos- und Kletterfasersystems die Cajal-Smirnowschen Fasern *unversehrt*. Aus diesen 2 Tatsachen allein kann gefolgert werden, daß weder die Purkinje-Axonen, noch die afferenten Systeme als äquivalente Elemente der Cajal-Smirnowschen Fasern zu betrachten sind.

Zusammenfassung.

1. Die Cajal-Smirnowschen myelinhaltigen Fasern sind normal vorhandene Elemente des menschlichen Kleinhirns.
2. Ihre Lokalisation ist streng paläocerebellar, die Prädilektionsstellen sind der Lobus anterior vermis und der Flocculus.
3. Ihre Endigung in der Kleinhirnrinde ist nirgends auffindbar, sie kehren nach kürzerem-längerem Verlauf immer in die Marksubstanz zurück.
4. Von ihren Ursprungsquellen kann das Purkinje-System mit Sicherheit ausgeschlossen werden, ebenso auch die endogenen Assoziationsselemente der Kleinhirnrinde.
5. Auch von den afferenten Systemen fällt die pontine Faserung wegen ihrer fast ausschließlich neocerebellaren Verbindung weg und so

bleiben nur die paläocerebellopetalen Elemente (vestibulo- und spino-cerebellar) übrig, zwischen denen aber keine weitere Zergliederung mehr möglich ist.

6. Es hat den Anschein, daß die *Cajal-Smirnowschen* Fasern bei endogenen Nervenkrankheiten in exzessiver Entwicklung vorkommen können (s. Fall Kleinhirnataxie mit Idiotie, Abb. 6).

Literaturverzeichnis.

Cajal: Anal. Soc. españ. Hist. Nat. 1895. — Travaux 4 (1906). — Études sur la neurogenèse de quelques vertébrés. 1929. Madrid. — *Castro*: Travaux 18. — *Estable*: Travaux 21. — *Jakob*: Das Kleinhirn. Möllendorfs Handbuch, 1928. — *Sántha*: Z. Neur. 123 (1930). — Arch. f. Psychiatr. 91 (1930). — *Schaffer*: Z. Neur. 21 (1913). — *Smirnow*: Arch. mikrosk. Anat. 52 (1898). — *Sträußler*: Z. Heilk. 27 (1906).
