

Ein Fall von Pseudohypertrophie der untern Olive.

Von
E. Landau, Bern,

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 3. Juli 1923.)

Schon vor längerer Zeit überließ mir Herr Dozent Dr. *Ch. de Montet* zur Untersuchung eine Serie von Schnitten, an denen vor allem eine unilaterale starke Vergrößerung der unteren Olive auffiel. Durch andere dringende Arbeiten abgelenkt, legte ich diese Schnitte beiseite. Erst in der allerletzten Zeit wurde ich durch das Studium des Werkes von *C. u. O. Vogt*, „Erkrankungen der Großhirnrinde im Lichte der Topistik, Pathoklise und Pathoarchitektonik“¹⁾ wieder auf diese Serie aufmerksam gemacht, und da beim Studium dieser Präparate einiges recht Interessante zur Beobachtung kam, so schien es mir nicht angebracht, diesen Fall ganz der Vergessenheit anheimfallen zu lassen. Leider weisen weniger die Notizen über den Kranken als die für histopathologische Untersuchungen notwendigen Hirnschnitte beträchtliche Lücken auf, da es sich jedoch um einen bis jetzt selten beobachteten Fall von pseudohypertrophischer Gliose der unteren Olive handelt, so gestatte ich mir, diesen Fall wenigstens in Kürze zu beschreiben.

Zu allererst lassen wir die wenigen klinischen Angaben folgen, welche uns Herr Kollege *de Montet* in liebenswürdigster Weise brieflich mitgeteilt hat.

„Ich habe leider die genaueren Daten bei meinem Umzug verloren. Folgendes bleibt bestehen: Typische Athetose, Bewegungen in der linken Hand. Sehr leichte Parese der *linken* Seite, mit Babinski. Ataxie. Starke Hemihypästhesie für alle Modi: Schmerz, Temperatur, Berührung, Stereognosie... Knie- und Tricepsreflexe +. Hirnnerven normal, Zunge gerade herausgestreckt. Kein Nystagmus. Er soll aber einige Zeit vorher doppelseitigen Nystagmus gehabt haben. Pupillen normal. Augenhintergrund desgleichen. Keine Aphasie, keine Hemiopie. Sprache etwas unscharf, leicht dysarthrisch. Keine groben Gleichgewichtsstörungen, keine cerebellaren Erscheinungen.

Subjektive Hauptsymptome: bohrende, drehende, reißende Schmerzen in der ganzen linken Körperhälfte, wie bei Syndrome thalamique. Furchtbare Geräuschempfindlichkeit.

Die Sensibilitätsstörungen waren distal noch intensiver als proximal, bestanden an der ganzen linken Körperhälfte, ebenso im Gesicht, aber dort geringer. Sehr hoher Blutdruck, d. 16/22 syst. — *Alkoholabusus*. Lues negiert. Anam-

¹⁾ Journ. f. Psychol. u. Neurol. 28. 1922.

nestisch zuerst Ungeschicklichkeit in der linken Hand, Unempfindlichkeit, dann allmähliches Einsetzen der Schmerzen, hernach, nach 3 Jahren Entwicklung der Athetose, später noch Geräuschempfindlichkeit.

Ich vermute, daß die degenerative Hyperplasie in den letzten Monaten oder im letzten Jahr stark zugenommen hat, denn sonst wären nach Sektionsbefunden wohl noch andere Symptome (Hirnnerven!) dabei gewesen. Soviel ich mich erinnere, verging ca. 1 Jahr zwischen meinem einzigen Besuch und dem Tod des Patienten; jedenfalls hat die Hyperplasie die Nerven relativ geschont.

Sicher war keine gekreuzte Lähmung vorhanden, die den Sitz mit Sicherheit in die Brücke zu verlegen erlaubt hätte; der angegebene Nystagmus schien für letzteres zu sprechen, ich habe ihn aber nicht beobachtet, jedenfalls mußte die Läsion zwischen Thalamus und Brücke in der Schleifenregion gesucht werden.

Ich mache Sie noch aufmerksam auf das kleine Endotheliom oder Peritheliom, das nahe dem IV. Ventrikel am Kopfende des Tumors, da, wo es bereits in 2 Zapfen ausläuft, sitzt.“

Wohl erinnert das Krankensbild im großen ganzen daran, was *Dejerine*¹⁾ und seine Schüler als Syndrome thalamique beschrieben haben, doch veranlassen uns die Beobachtungen von *Wilson, v. Monakow*²⁾ *C. u. O. Vogt, W. Spiller*³⁾ und anderen neueren Autoren, bei der Athetose auch an eine sog. Dystonia lenticularis zu denken. Es ist sehr zu bedauern, daß uns weder vom Thalamus noch vom Vorderhirn Präparate vorliegen, aber schon am Material von der Oblongata und vom Pons konnte einiges Interessante beobachtet werden, hauptsächlich in bezug auf die sog. Pseudohypertrophie der unteren Olive. In dieser Hinsicht weist unser Fall eine auffallende Ähnlichkeit auf mit den von *C. u. O. Vogt* auf Tafel IV, Abb. 1 u. 2, ihres großartigen Werkes: „Erkrankungen der Großhirnrinde“ abgebildeten Fällen. Beide Fälle zeigen, wie auf S. 34 (evtl. 35) ihres Werkes zu lesen ist, eine „Dégénération pseudohypertrophique“ der unteren Olive und gleichzeitig nicht nur eine Degeneration der gleichseitigen Pyramide, sondern auch eine ausgesprochene schwere retrograde Degeneration der gleichseitigen Schleife“ (s. nebenstehende Abbildung unseres Falles).

Die Definition dieser Olivenerkrankung als Dégénération pseudohypertrophique stammt von *Pierre Marie* (erster Fall 1903 mit *Guillain*, zweiter Fall mit *Foix* 1913). Eine ähnliche Veränderung der unteren Olive ohne Zerstörung des gekreuzten Corpus restiforme hat im *v. Monakowschen* Laboratorium im Jahre 1917 *H. Uemura*⁴⁾ beschrieben. Zwei Fälle erwähnen und bilden ab *C. u. O. Vogt* (1922, diese zwei Fälle

¹⁾ *J. Dejerine*, *Semiologie des Affections du Système nerveux*. Paris 1914.

²⁾ *C. v. Monakow*, *Gehirnpathologie*. 2. Aufl. Wien 1905.

³⁾ *W. G. Spiller*, *Acquired double athetosis*. *Journ. of neurol. a. psychol.* **4**. Chicago 1920.

⁴⁾ *H. Uemura*, *Pathologisch-anatomische Untersuchungen über die Verbindungen zwischen dem Kleinhirn und dem Hirnstamm*. *Schweiz. Arch. f. Neurol. u. Psychol.* **1**. Zürich 1917.

sollen gemeinschaftlich mit *O. Maaß* demnächst ausführlich beschrieben werden). Die Zahl dieser Beobachtungen ist also noch nicht groß.

Die hypertrophierte Olive ist in unserem Falle ums Vielfache größer als die normale, sie ist in allen ihren Dimensionen vergrößert. Kaudalwärts beginnt sie ungefähr auf der gleichen Höhe wie die gesunde, frontalwärts zieht sie bedeutend weiter als die gesunde, und man gewahrt sie immer noch — wenn auch verkleinert — auch dort, wo auf der gesunden Seite bereits die *Oliva superior* auftritt. Auch in ihrem Querdurchmesser ist sie um Bedeutes volumnöser als die gesunde; durch diesen Umstand drückt sie auf alle Nachbargebiete und verursacht



dort entweder sekundäre Degenerationen oder aber beträchtliche Verlagerungen der sonst bilateral symmetrisch angelegten Gebilde.

An Karmin-, *van Gieson*- und *Malory*-Präparaten überzeugt man sich, daß die Vergrößerung der kranken Olive weder durch Hyperplasie noch durch Hypertrophie nervöser Elemente verursacht wird, sondern durch eine starke Wucherung gliöser Elemente, welche hier ein wahres Filzwerk bilden. An den Kernen der gewucherten Neuroglia beobachtet man die von Frl. *S. Getzowa*¹⁾ beschriebenen Birnen-, Hantel- und Sanduhrformen, welche von ihr als Beweis amitotischer Zellteilungen gedeutet werden. Zwischen diesem gliösen Filzwerk der hypertrophierten

¹⁾ *S. Getzowa*, Über das Rückenmark beim menschlichen Tetanus usw. Frankf. Zeitschr. f. Pathol. 21. Wiesbaden 1918.

Olive gewahrt man hin und wieder Ganglienzellen, welche sich jedoch viel weniger prägnant färben als an der entgegengesetzten gesunden Seite. Während die gesunde Olive im vorliegenden Fall fast genau am distalen Ende der Brücke aufhört, was auch von *Th. Ziehen* als normal angegeben wird, greift die hypertrophische Olive recht weit ins Gebiet der Brücke hinein. In ihrem vordersten Teile läuft die von Glia durchwucherte Olive in zwei Zapfen aus, welche dann allmählich auf den nächstfolgenden Schnitten verschwinden. Aber bereits dort, wo man die eben erwähnten zwei Zapfen beobachten kann, gewahrt man eine andere pathologische Erscheinung: kleinere und größere Blutungen per diapedesin umkreisen diese Zapfen. Weiter proximalwärts, wo bereits von der hypertrophischen Olive nichts mehr wahrgenommen wird, hören die Blutungen nicht auf, sondern sie tauchen in der gleichen Brückenhälfte auch noch in der Gegend des ganzen Lemniscus medialis auf, welcher in dieser Hälfte des verlängerten Markes sowie der Brücke einer Degeneration verfallen ist. Ähnliche Blutungen befinden sich auch an der gesunden Seite direkt vor dem proximalen Ende der Oliva inferior. Die proximalsten Schnitte des mir zur Untersuchung überlassenen Materials entsprechen ungefähr jener Gegend, wo der IV. Ventrikel in den Aqueductus Sylvii übergeht, und wo der Nervus trochlearis aus dem Hirn austritt. An diesen Schnitten sieht man auf der kranken Seite dort, wo auf der gesunden der Lemniscus medialis gelegen ist, eine bindegewebige Narbe, welche teilweise auch auf die gesunde Seite übergreift. Unterhalb der Narbe sieht man hier immer noch die oben erwähnten Blutungen per diapedesin. Diese Blutungen durchziehen somit die ganze linke Hälfte der Brücke. Von der eben erwähnten bindegewebigen Narbe kann es hingegen nicht gesagt werden. Schon einige Schnitte distalwärts lockert sich dieses Bindegewebe auf, und an seiner Stelle gewahrt man ein merkwürdiges Gefäßkonvolut, welches jedoch nicht nur das Gebiet des Lemniscus medialis, sondern auch zum großen Teil dasjenige des Tractus thalamo-olivaris einnimmt und teilweise von nekrotischem Gewebe umgeben ist. Bei näherer Betrachtung erweist sich dieses Konvolut als ein Endotheliom (vielleicht mit einer Beimischung von Neurinoma), welches sich bis zu den vordersten oben erwähnten Zapfen der hypertrophischen Olive erstrecken. Es ist schwer zu entscheiden, ob die gliöse Durchwucherung der Olive in einen kausalen Zusammenhang mit dem Endotheliom zu bringen sei oder nicht.

Bezüglich des Ausfalles von Leitungsbahnen im vorliegenden Falle wäre folgendes zu sagen. Wir untersuchten zu diesem Zwecke eine Reihe von *Weigert*-Präparaten. Schon an den distalsten Schnitten durch die untere Olive gewahrt man auf der Seite der Gliose eine Degeneration der ganzen Pyramide, der Fibræ arcuatae externae, des Lemniscus medialis und des sog. Amiculum olivæ von *Ziehen*. An der entgegen-

gesetzten Seite sind die *Fibrae arcuatae intimae* (*Ziehen*) degeneriert, es kommt also hier in Betracht als Erklärung eine retrograde Degeneration der Lemniscusfasern, welche von den Hinterstrangkernen der gesunden Seite kommen. Auch alle Fasern, welche im Hilus der hypertrophischen Olive liegen, sind degeneriert. In der Brückengegend sind auf dieser Seite degeneriert: der Lemniscus medialis und teilweise auch der Lemniscus lateralis, der Tractus thalamo-olivaris; intakt sind dagegen das Brachium conjunctivum, der Fasciculus longitudinalis medialis und die Radix descendens motoria trigemini. Auf den proximalsten Schnitten der Brücke erkennt man auch auf der gesunden Seite in der medialen Schleife Inselchen von degenerierten Markscheiden.

Von der Oliva superior konnte auf der kranken Seite überhaupt nichts wahrgenommen werden. Schon dadurch mußte auf dieser Seite eine Störung in der Kette der Bahnen des Nervus acusticus verursacht werden. Im proximalen Teil der Brücke sieht man endlich in allen ihren Teilen (links und rechts) hyalin-entartete Gefäße.

Neben diesen pathologisch-anatomischen Beobachtungen konnte eine kleine normal-histologische Beobachtung bezüglich der die Pyramide begrenzenden Kerne gemacht werden. Wir verdanken hier die ausführlichsten Untersuchungen *Th. Ziehen*¹⁾. Ventral von den Pyramiden liegen die Pyramidenkerne — Nuclei arcuati. Der ventralste und größte unter ihnen wird von *Ziehen* als Nucleus arcuatus triangularis resp. ventralis bezeichnet, welcher mehr proximalwärts in einige kleinere zapfenartig in das Pyramidenbahnareal vorspringende Kerne zerfallen kann; der andere größere Kern unter den Nuclei arcuati wird als Nucleus arcuatus fissuralis bezeichnet. Auch er unterliegt, was Größe und Zahl der ihn bildenden Zellgruppen anbetrifft, großen Schwankungen. Außer diesen Kernen muß noch hier der von *Dejerine*²⁾ als irrégulier noyau rétropyramidal beschriebene Kern erwähnt werden. Diesen Noyau rétropyramidal zerlegt *Ziehen* in zwei Teile, und zwar in den Nucleus conterminalis und in das sog. Repagulum.

Eine Zweiteilung des Nucleus rétropyramidalis scheint mir durchaus angebracht, insofern man den Charakter seiner Zellen in Betracht zieht, denn man erkennt dort leicht zwei ganz verschiedene Zelltypen. Während im sog. Repagulum die Ganglienzellen durchaus den großen, mehr abgerundeten Ganglienzellen der medialen Nebenolive entsprechen, stimmen die Ganglienzellen des Nucleus conterminalis mit den kleineren multipolaren Zellen der Nuclei arcuati überein. *Ziehen* rechnet den Nucleus conterminalis nicht zu den Nuclei arcuati, da er „durch seine

¹⁾ *Th. Ziehen*, Zentralnervensystem. In: Handbuch der Anatomie von *K. v. Bardeleben*. Bd. IV. 1899 u. 1920 (Lieferung 30).

²⁾ *J. Dejerine*, Anatomie des centres nerveux. Bd. I u. II. Paris 1895 u. 1901.

Beziehungen zu den Fibrae retropyramidales eine andere systematische Stellung einnehmen soll“. Ich kann diesem Standpunkte nicht ohne weiteres beistimmen, und zwar aus folgendem Grunde: Wie *Ziehen* selbst angibt, stimmt der Nucleus conterminalis morphologisch in vielen Beziehungen mit den Nuclei arcuati überein. Dieses ganz bestätigend, möchte ich aber auch noch auf folgenden wichtigen Umstand hinweisen, welcher meiner Meinung nach uns berechtigen darf, den Nucleus conterminalis zum System der Nuclei arcuati zu rechnen, obschon er in Beziehungen zu den Fibrae retropyramidales stehen soll, während die zwei Hauptkerne der Nuclei arcuati mit den Fibrae arcuatae externae in Zusammenhang gebracht werden.

Ziehen hebt ja selber hervor, daß im Innern des Pyramidenbahnareals sehr oft in diesem oder jenem Niveau sehr variable graue Einsprengungen sich finden, die nach ihrem ganzen Verhalten ebenfalls als Nuclei arcuati aufzufassen sind. Dieses im Auge behaltend, möchte ich nun folgendes hinzufügen: Beim Durchforschen des vorliegenden Falles kann man nun Schnitte sehen, an denen diese grauen Einsprengungen, welche *Ziehen* selber zu Bestandteilen der Nuclei arcuati rechnet, in gleichem Maße in direktem Zusammenhang stehen, nicht nur mit dem N. arc. triangularis, evtl. N. arc. fissuralis, sondern auch mit dem N. conterminalis. In den Maschen des Neurogliaetzes, welches alle diese Kerne verbindet, gewahrt man hin und wieder Ganglienzellen eingestreut, von denen es ganz unmöglich ist zu sagen, ob man sie zum N. arcuatus oder zum N. conterminalis rechnen soll. Ich gestatte mir daher, alle diese Kerne und Kernversprengungen, welche entweder in der Pyramide oder aber um das Pyramidenbahnareal gelagert sind, mit dem Sammelnamen eines *Nucleus pyramidis proprius* zu bezeichnen. Die Konstitution seiner grauen Massen würde somit an die Organisation der Zellmassen des Nucleus profundus pontis erinnern.
