

Sonderabdruck aus 74. Jahrg. (1962), Nr. 41/42, S. 702—705

## Wiener klinische Wochenschrift

Schriftleiter: F. Brücke und J. Böck · Springer-Verlag, Wien

Der Verlag behält sich das ausschließliche Vervielfältigungs- und Verbreitungsrecht aller in der „Wiener klinischen Wochenschrift“ veröffentlichten Beiträge und deren Verwendung für fremdsprachige Ausgaben gemäß den gesetzlichen Bestimmungen vor

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik  
(Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff)  
und der Neurologischen Ambulanz des Hanusch-Krankenhauses  
(Vorstand: Doz. Dr. Klara Weingarten)  
in Wien

### Beitrag zum Problem der Systematrophien des Kleinhirns

Von F. Gerstenbrand und Klara Weingarten

Mit 5 Abbildungen

Mit der Aufdeckung der sogenannten Nebenlokalisationen war es möglich, durch systematische pathologisch-anatomische Untersuchungen bei klinisch und anatomisch unrisenen Krankheitsbildern für jene Symptome eine Erklärung zu finden, die neben den klassischen Zeichen einer degenerativen Systemerkrankung vorhanden sind.

In erster Linie kommt Van Bogaert das Verdienst zu, den Begriff der „Nebenlokalisation“ des degenerativen Prozesses eingeführt zu haben. Für den Kliniker bedeutet dieser Gesichtspunkt aber eine Anregung, nach Symptomen zu suchen, die sich in der Fülle der Symptomatik nicht gleich darbieten. Schließlich erfährt aber auch die Grundidee der Atrophie als Entstehungsursache der degenerativen Systemerkrankungen durch dieses Konzept eine neue Belebung.

Mit der Mitteilung des Krankheitsbildes und des Stammbaumes einer Familie wollen wir versuchen, eine familiär hereditär auftretende Erkrankung zu analysieren.

Der Stammbaum der Familie G. war durch 5 Generationen zu verfolgen (Abb. 1). In gerader Ascendens über Vater J. G., Großvater J. G. und Urgroßvater St. G., läßt sich dasselbe Krankheitsbild feststellen. In der Generation des Urgroßvaters war eine Schwester, K. G., verheiratete W., erkrankt. Von den 5 Geschwistern des Großvaters wiesen 3 dieselben Symptome auf.

In der Generation des Vaters sind von 22 erfäßbaren Nachfahren 6 erkrankt, und zwar: der Bruder M. G., die Cousine

M. G. (Tochter der A. G.) und von den Kindern des M. G., St. G., sowie M. G., ferner die Tochter der K. G., verheiratete Ph., A. Ph. Schließlich konnten wir feststellen, daß in der Generation unseres Patienten eine Cousine, Tochter des St. G., J. G., Initialsymptome der Erkrankung aufweist.

Bei 2 Cousins und einer Cousine unseres Patienten besteht ein abnormes psychisches Bild, das als Psychopathie aufgefaßt werden kann.

Eine Cousine, R. G., Enkelin des F. G., leidet an Morbus Little mit athetotischen Bewegungsstörungen.

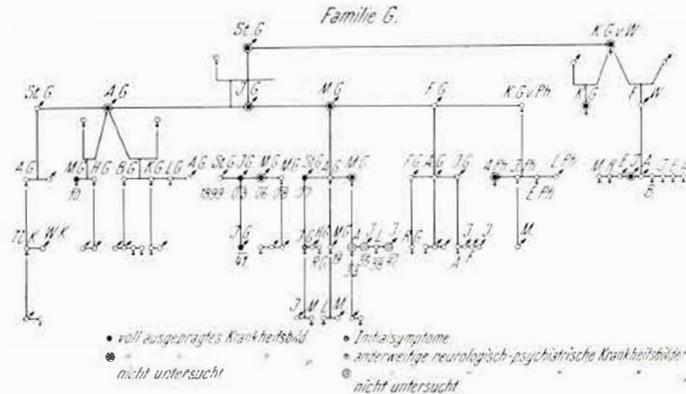


Abb. 1. Sippentafel der Familie G.

Wie aus dem Stammbaum weiter zu ersehen ist, war ein mangelhaftes Kind der Schwester des Urgroßvaters, die zirka 1890 geborene K. G., verheiratete W., erkrankt und hat nach der Beschreibung dieselben Symptome aufgewiesen. Ein Neffe der genannten Patientin K. G., J. W., hat ebenfalls dieselbe Erkrankung gehabt. In der Filialgeneration, auf unseren Patienten J. G. bezogen, sind bisher, soweit erfaßbar, keine Krankheitsfälle aufgetreten.

Es soll hier erwähnt werden, daß im gleichen Dorf noch eine Anzahl von Patienten, die nicht direkt der Familie G. angehören, an einer sehr ähnlichen Erkrankung leiden. Der Fall J. U. soll später noch erwähnt werden. Den eingehenden Untersuchungen an 2 weiteren Familien, die sich alle in früherer Ascendenz mit unserer Familie G. verwandt erwiesen, wird eine spätere Studie gewidmet sein.

Die Symptomatik der Erkrankung unserer Patienten besteht aus hochgradigen zerebellaren Gangstörungen, Rumpf- und Extremitätenataxie und skandierender Sprache. Bei allen von uns untersuchten Fällen, die das voll ausgeprägte Krankheitsbild aufwiesen, liegen Symptome eines Parkinsonsyndroms vor, ebenso bestehen Blickparesen nach allen Seiten. Verschieden stark ausgeprägt sind Myoklonien. Alle untersuchten Patienten wiesen schwere psychische Abbauerscheinungen auf.

Aus den Angaben der Angehörigen der Familie G. und des behandelnden Arztes ist zu schließen, daß die verstorbenen Familienmitglieder, welche an der Erkrankung litten, durchwegs ein identisches Krankheitsbild aufwiesen.

Im Auftreten des Krankheitsbildes läßt sich eine deutliche Anteposition feststellen. Während der Urgroßvater St. G. mit zirka 55 Jahren die ersten Krankheitssymptome gezeigt haben soll, erkrankte der Großvater J. G. mit 45 Jahren und wurde erst mit 60 Jahren bettlägerig. Der Vater unseres Patienten wies die ersten Beschwerden mit 35 Jahren auf.



Abb. 2. J. G., geb. 1941, Luftencephalogramm

Wir möchten nun auf die von uns untersuchten Patienten näher eingehen und zuerst über den stationär untersuchten J. G. berichten.

Der Patient J. G., geb. 1941, erkrankte im 14. Lebensjahr und zeigt jetzt nach einer 4jährigen Krankheitsdauer eine ausgeprägte Gangataxie, wodurch er mühsamer von seiner Umgebung für betrunken gehalten wird und das Radfahren ihm nicht mehr möglich ist. Geringer ausgeprägt als die Gangstörung liegt eine Extremitätenataxie vor, die sich in letzter Zeit verstärkt hat, so daß Schreiben nur mehr mühevoll gelingt. Die Sprache des Patienten ist skandierend. Er weist ferner eine Rumpfataxie auf und zeigt beim Drehen des Kopfes ataktische Bewegungen. Neben der zerebellaren Symptomatik bestehen Parkinsonsymptome, und zwar Rigor in allen Extremitäten, deutliche Akinese, ausgeprägte Amie und vegetative Symptome in Form von leichter Hypersalivation, vermehrter Talgsekretion und Hyperhidrosis. Es laufen mitunter Myoklonien, die sich mehr als elementare Myoklonien, seltener auch als komplexe Myoklonien zeigen und stärker an

den oberen als an den unteren Extremitäten vorhanden sind, kaum im Gesicht auftreten. Zu diesen Symptomen hat der Patient noch eine Blickparese nach allen Seiten, die sich jetzt zu einer praktisch kompletten Blicklähmung verstärkt hat. Bei dem Patienten sind die vestibulär-kompensatorischen Blickbewegungen erhalten. Es besteht ein Puppenkopfbänomen und eine Konvergenzparese. Psychisch weist der Patient eine mittelgradige Demenz bei primär bestehender Deblilität auf.

In der Luftfüllung war eine hochgradige Atrophie des Cerebellums mit deutlicher Erweiterung des vierten Ventrikels nachzuweisen (Abb. 2). Der Liquorbefund war im Rahmen der Norm.



Abb. 3. J. G., geb. 1903

Abb. 4. St. G., geb. 1907

Auch die Leberfunktionsproben zeigen keine wesentlichen Auffälligkeiten, lediglich der Bilirubin Spiegel war etwas erhöht. Im EEG konnte ein normales Kurvenbild festgestellt werden.

Die klinische Diagnose wurde bei dem Patienten als olivo-ponto-cerebellare Atrophie gestellt und die vorhandenen Störungen des okulomotorischen Systems im Sinne einer „Nebenlokalisation“ nach Van Bogaert aufgefaßt.

Der Vater des Patienten, J. G., geb. 1903 (Abb. 3), der ambulant untersucht werden konnte, erkrankte im 35. Lebensjahr und zeigt einen sehr ähnlichen Krankheitsverlauf wie sein Sohn. Auch bei ihm traten zuerst Gangstörungen, schließlich Extremitätenataxie und Parkinsonsymptome auf. Seit mehr als 10 Jahren besteht bei diesem Patienten die Blickparese.

Der neurologische Befund ergab eine ausgeprägte Gang- und auch deutliche Rumpfataxie, geringer ausgeprägt Extremitätenataxie, Wackeltremor des Kopfes, deutliche Parkinsonsymptome, Myoklonien etwas stärker ausgebildet als bei seinem Sohn und eine praktisch komplette Blickparese. Es besteht eine hochgradige Demenz. Der Patient ist derzeit kaum in stande zu gehen und sitzt den ganzen Tag stumpf und teilnahmslos herum.

Der Bruder des 1903 geborenen J. G., der 1905 geborene M. G., ist 1943 verstorben. Er soll dasselbe Krankheitsbild aufgewiesen haben und war nicht mehr in stande zu gehen.

Die Schwester, M. G., geb. 1908, ist ebenso wie ihre 3 Kinder, gesund. Der Bruder St. G., geb. 1899, ist vor langer Zeit verstorben. Soweit man sich erinnern kann, ist er etwas unsicher gegangen.

Die Cousine des Vaters unseres Patienten, M. G., geb. 1910, Tochter aus erster Ehe des A. G., wurde von uns anlässlich eines Hausbesuches untersucht. Die Patientin ist seit Jahren bettlägerig und befand sich in einem sehr schlechten Allgemeinzustand. Sie ist 1961 verstorben. Soviel zu erfahren war, bestand das Krankheitsbild über 20 Jahre.

Im neurologischen Befund ergab sich eine Beugstellung der Arme und Streckstellung der Beine. Die Reflexe waren allseits herabgesetzt. ASR. beiderseits fehlend. Babinski war nicht auslösbar. Es bestanden hochgradige cerebellare Zeichen in Form von Rumpf- und Extremitätenataxie, Wackelbewegungen des Kopfes, die Sprache war stark skandierend, praktisch unverständlich. An Parkinson-Symptomen war eine Animie und ein leicht ausgeprägtes Salbengesicht vorhanden, Rigor ließ sich nicht verifizieren. Im Vordergrund des Bildes standen aber ständig ablaufende Myoklonien, die sich bis zum myoklonischen Sturm verstärkten, wobei die Patientin in einer Opisthotonusstellung kam. Auch diese Patientin wies eine Einschränkung der Blickbewegungen, und zwar Blicklähmung nach oben und links, Einschränkung nach rechts und nach unten auf. Die Patientin hatte in den letzten Jahren wiederholt epileptische Anfälle vom Grand mal-Typ, die jedoch später ausblieben. Zur Zeit der Untersuchung lag eine hochgradige organische Demenz vor.

Ein Sohn des M. G., Onkel unseres Patienten J. G., St. G., geb. 1907 (Abb. 4), wurde ebenfalls von uns ambulant untersucht. Er ist 1944 erkrankt, wobei zuerst eine Unsicherheit der Arme, Gangstörung sowie eine Rumpfataxie aufgetreten sein sollen. Seit 1947 bestehen Sprachstörungen im Sinne einer skandierenden Sprache, seit 1957 wird eine Einschränkung der Augenbewegungen festgestellt, wobei angeblich vorübergehend Doppelbilder bestanden.

Der neurologische Befund ergab eine hochgradige Gang- und auch Rumpfataxie sowie eine ausgeprägte Ataxie der oberen Extremitäten. Außerdem liegen Parkinson-Symptome in Form von Rigor, Animie und Akinese vor, die Sprache hat neben der skandierenden Komponente einen leicht bulbären Beiklang. Patient zeigte Myoklonien komplexer und auch elementarer Art, die mitunter eine deutliche Intensivierung erfahren. Die Reflexe sind in diesem Fall eher lebhaft ohne sichere Pyramidenzeichen und ohne Paresen. Schließlich bestehen auch Blickparesen mit hochgradiger Einschränkung nach rechts, geringer nach links sowie nach oben und unten. Die Konvergenz ist eingeschränkt. Die Bulbi stehen in leichter Divergenzstellung und es besteht eine leichte Pose beiderseits.

Die ambulant untersuchte Tochter des Patienten St. G., J. G., weist eine beginnende Gangataxie und leichte Ataxie der oberen Extremitäten auf, außerdem bestehen geringe Zeichen einer Akinese ohne sicheren Rigor. Wir haben angenommen, daß es sich um ein initiales Krankheitsbild handelt. 2 Kinder der Patientin sind gesund.

Die Schwester des St. G., M. G., ist vor mehreren Jahren verstorben und hat das gleiche Krankheitsbild wie ihr Bruder aufgewiesen. Sie konnte sich in den letzten Jahren nicht mehr allein fortbewegen. Von den Kindern sind, wie schon erwähnt, 3 psychisch auffällig und bieten das Bild einer Psycho-pathie.

Auf die Patientin A. Ph., die dieselbe Krankheit zeigen soll und aus der Generation des Vaters unseres Patienten stammt, haben wir schon hingewiesen.

Nach den ambulanten Untersuchungsergebnissen bei den übrigen Fällen zeigte sich, daß sie dieselben Krankheitssymptome aufwiesen wie der Patient J. G. Es erscheint uns auch



Abb. 5. J. U. (Neurologisches Institut 47/58): Olivoponto-zerebellare Atrophie. Hochgradige Gliose des verschmälerten Brückenfußes sowie Sklerose der entmarkten Kleinhirnhemisphären bei erhaltenem Zahnkern-Bindearmssystem. Kanzler-Ahrendt — Zmal

hier die Diagnose einer olivoponto-zerebellaren Atrophie gerechtfertigt.

Ein 1955 an unserer Klinik durchuntersuchter und 1958 hier verstorbenen 48jähriger Mann, J. U., hatte, wie schon eingangs erwähnt, ein weitgehend identisches Krankheitsbild, wie es bei Familie G. aufscheint. Wir konnten feststellen, daß bei mehreren Angehörigen des Patienten J. U. gleichartige Krankheitsbilder vorlagen und es war möglich, herauszufinden, daß die Familie U. mit der Familie G. verwandt ist.

Der Patient J. U., bot neben der ausgeprägten zerebellaren Symptomatik Parkinson-Symptome, eine Blickparese und, was auch weitere Angehörige dieser 2 Familien aufwiesen, ausgeprägte

Tiefensensibilitätsstörungen. Kurz vor dem Exitus war eine akut fieberhafte Erkrankung mit Halbsseitenzeichen und Okulomotoriusparese aufgetreten, die als encephalitisches Zustandsbild diagnostiziert wurde.

Der pathologisch-anatomische Befund, den wir Herrn Prof. Dr. F. Seitelberger vom Neurologischen Institut verdanken, ergab das typische Bild einer olivoponto-zerebellaren Atrophie (Abb. 5) mit Atrophie des Brückenfußes, Befall der ponto-zerebellaren Bahnen, des neozerebellaren Hemisphärenmarkes und auch geringe Kleinhirnrindenauflockerung bei gut erhaltenem Bindearm- und Dentatssystem, aber typischer Atrophie der unteren Olive. Veränderungen lagen auch in der Substantia nigra und in ausgeprägter Form in den Hintersträngen vor. Daneben bestanden Zeichen einer frischen Entzündung vom Typ der fleckförmigen Encephalitis, am stärksten im Okulomotoriuskerngebiet ausgeprägt. In diesem Gebiet fanden sich aber auch Hinweise auf einen alten degenerativen Prozeß, was durch das Vorliegen einer Blickparese schon im Jahre 1953 die Bestätigung findet.

Wie schon betont, lassen sich die Fälle der Familie G. diagnostisch am ehesten in das Krankheitsbild der olivoponto-zerebellaren Atrophie einreihen. Es soll aber hervorgehoben werden, daß rein klinisch eine strenge Abgrenzung zu anderen zerebellaren Atrophien, wie z. B. zur Dyssynergia cerebellaris myoclonica, nicht möglich ist. Das klinische Bild der olivoponto-zerebellaren Atrophie, das im Vordergrund eine Gang- und Rumpfataxie sowie Zeichen einer Extremitätenataxie aufweist, im späteren Stadium Rigor und andere Parkinson-Symptome dazubekommt, hat typischerweise keine Blickparese, ferner sind in einer Anzahl von Fällen Blasenstörungen vorhanden, welche wir bei keinem unserer Patienten feststellen konnten. Das Erkrankungsalter liegt meist um das 40. Lebensjahr. Die Erkrankung geht stets mit einer organischen Demenz einher und verläuft durchschnittlich über ein Jahrzehnt.

Die Dyssynergia cerebellaris myoclonica, die Ramsay-Huntsche Erkrankung, hingegen beginnt typischerweise im jugendlichen Alter mit Ataxien und Intensionstremor der oberen Extremitäten, einer rasch zunehmenden Gangstörung und Myoklonien.

Neben dem klinischen Bild, das unsere Patienten aufweisen, bestärkt uns auch die pathologisch-anatomisch verifizierte Diagnose des aus der verwandten Familie stammenden Patienten J. U., geb. 1918, anzunehmen, daß es sich bei den von uns untersuchten Mitgliedern der Familie G. eher um eine olivoponto-zerebellare Atrophie handelt.

Pathologisch-anatomisch liegt bei der olivoponto-zerebellaren Atrophie eine schwere Entmarkung der Brückenfußkerne, der Olive, des Nucleus arcuatus sowie der weißen Substanz der Brachia pontis und des Kleinhirnhemisphären-

marks vor. Der Nucleus dentatus bleibt in den klassischen Fällen verschont, das Kleinhirn ist makroskopisch hochgradig atrophisiert. Die Parkinson-Symptome erhalten ihre anatomische Bestätigung durch den nachweisbaren Befall der Substantia nigra bzw. der retikulären Substanzen im Bereich der Haube.

Der Umstand, daß häufig Parkinson-ähnliche Bilder bei der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie vorhanden sind, hat Guillaïn und Mitarbeiter bewogen, von einem „zerebellaren Parkinson“ zu sprechen. Nach der Meinung der französischen Autoren gehen vom Cerebellum hemmende Impulse auf die mesencephalen Zentren aus. Durch den krankhaften Prozeß, der die Kleinhirnbahnen erfaßt, erfolgt eine Unterbrechung der normal regelnden Impulse, wodurch eine Isolierung des Nucleus dentatus und eine Enthemmung des Nucleus ruber entsteht. Die andere Erklärung, nämlich daß die Veränderungen der Olive als Ursache des akinetischen hypertonen Syndroms angenommen wurde, ist in letzter Zeit insbesondere von deutschen Autoren, negiert worden. Auch Van Bogaert äußerte, daß er seine früheren Ansichten bezüglich der Olivenfunktion beim akinetisch-hypertonen Syndrom im Rahmen der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie nicht mehr aufrechterhalten könne. Bei Nachuntersuchung seiner eigenen Fälle konnte er durchwegs Läsionen auch in der Substantia nigra finden. Auf Grund dieser Tatsache wird die Wichtigkeit der Nebelokalisation des degenerativen Prozesses bestätigt, wobei hier die Hauptlokalisierung des degenerativen Prozesses im olivo-ponto-zerebellaren System gelegen ist.

Blickparesen bei einem Fall einer olivo-ponto-zerebellaren Atrophie erwähnt Van Bogaert bei seinem Patienten J. A., der neben der Gangataxie eine Lähmung der konjugierten Blickbewegungen aufwies. Der gleiche Fall hatte auch myoklonische Zuckungen gezeigt. Die pathologisch-anatomische Befund bei zwei obduzierten Fällen dieser von Van Bogaert untersuchten Familien ergab das klassische Bild einer olivo-ponto-zerebellaren Atrophie mit mäßiger Beteiligung der Kleinhirnrinde und Befall der retikulären Formationen und Kerngruppen im Hirnstamm.

Bei Hassler wird betont, daß Blickparesen bei der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie nicht vorkommen, auch nicht bei der Ramsay-Huntschen Erkrankung. Bei der Atrophia optico-cochleo-dentata sind allerdings Degenerationen in den Augenmuskelnkernen beschrieben worden. Ein solcher Fall, nämlich mit Augenmuskellähmung, nicht aber Blickparesen, wurde von Devos bei einem Patienten mit einer olivo-ponto-zerebellaren Atrophie beschrieben.

Die Blickparesen sind in unseren Fällen durch folgende Symptome charakterisiert: Es fehlen die willkürlich schemati-

sehen Bewegungen, die optisch bedingten Einstellbewegungen sowie die Führungsbewegungen, so daß nur die vestibulär kompensatorischen Blickbewegungen vorhanden sind. Diese Fälle gehören in Anlehnung an Kestenbaum und nach der klinischen Zusammenstellung des einen von uns in die sogenannte dritte Gruppe der Blickparesen. Die Herde sind hier subcortical, meistens pontin gelegen, und betreffen das System der konjugierten Blickbewegungen, das nach Hoff die Rolle des Zwischenneurons in der Augenmotorik in der gleichen Weise wie das Zwischenneuron des Rückenmarks für die Extremitätenbewegungen einnimmt. In den Fällen von Blickparesen vom Typ 3 sind die Verbindungen der vestibulären Kerne zum System der konjugierten Blickbewegungen umverteilt.

Die Entstehung der Blickparesen in unseren Fällen erklären wir durch einen Ausfall in dem oben erwähnten System, nämlich in dem System der konjugierten Blickbewegungen nach dem Konzept Van Bogaerts im Sinn einer Nebelokalisation.

Das Auftreten von Myoklonien ist an eine Pseudohypertrophie der unteren Olive bzw. einem Befall des Guillaïn-Mollaretsehen Dreiecks gebunden. Bei den zerebellaren Systemerkrankungen kommen sie vor:

1. der Friedreichschen Ataxie sowie der Heredoataxie cerebelleuse, stehen hier aber absolut im Hintergrund.
2. der olivo-zerebellaren Atrophie nach Holmes.
3. der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie, und
4. der Ramsay-Huntschen Erkrankung.

Nach der Ansicht von Magon und Hassler ist in der Formatio reticularis der Haube ein Zentrum der Myoklonien vorhanden. Bestimmte Kleinhirnsysteme haben nach Ansicht dieser Autoren einen hemmenden Einfluß auf die Ausbildung der Myoklonien.

Es ist verständlich, daß entweder durch direktes Befallesein der Formatio reticularis als Nebelokalisation Myoklonien hervorgerufen werden können, oder aber auch durch den Ausfall der erwähnten hemmenden Einflüsse bestimmter zerebellarer Zentren Myoklonien auftreten.

Auf die Rolle der „Pseudohypertrophie“ der Oliven bei diesen Fällen soll hier nicht näher eingegangen werden.

Bei unseren 4 Fällen läßt sich gut verfolgen, wie je nach der Krankheitsdauer und der Intensität des Krankheitsprozesses die Myoklonien eine verschieden starke Ausprägung aufweisen. Der degenerative Prozeß muß im weiteren Krankheitsverlauf immer mehr auf benachbarte Systeme übergreifen haben, entweder auf die Formatio reticularis oder das cerebello-ergale System des Dentatus.

Das hier mitgeteilte familiäre Krankheitsbild läßt sich,

wie bereits erwähnt, somit am ehesten in die Gruppe der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie einteilen. Durch Nebenlokalisationen bedingt, können die bei allen Fällen vorhandenen Blickparesen und mehr oder weniger stark auftretenden Myoklonien und in erster Linie die Parkinson-Symptome erklärt werden.

Die degenerativen Erkrankungen wiesen die Tendenz auf, sich von den jeweilig ergriffenen Systemen über Neuronenketten auf benachbarte Systeme auszubreiten, wodurch jede so erkrankte Familie, aber auch jeder Einzelfall, eine individuelle Prägung der Symptomatik erfährt.

Die Grenze zwischen den verschiedenen Bildern der heredo-degenerativen Erkrankungen ist tatsächlich so fließend, daß man sich immer wieder an die Worte Jendrassik's erinnert, daß bei Trennung aller Krankheitsformen man so viele Krankheiten abgrenzen müßte, als Krankengeschichten vorhanden sind. Keineswegs soll aber dieser Gesichtspunkt in der Klinik verursachen, daß abgegrenzte Krankheitsbilder in ihrer Symptomatik verwischt werden und so die Neurologie der degenerativen Erkrankungen zur Beschreibung familiärer Bilder wird. Es kann aber die von Van Bogaert vertretene Gedankenrichtung dazu führen, die heute noch völlig unbekannte Ursache der Anlageschwäche von bestimmten Teilen unseres zentralen Nervensystems näher zu erfassen.

**Zusammenfassung:** Es wird über eine Familie berichtet, bei der sich in 4 Generationen das Bild einer olivo-ponto-zerebellaren Atrophie zeigte. Von dem klassischen Bild der olivo-ponto-zerebellaren Atrophie abweichend, lag eine Blickparese vor. Der pathologisch-anatomische Befund eines Angehörigen einer Verwandtenfamilie wird kurz berichtet, wobei sich das klinisch angenommene Krankheitsbild einer olivo-ponto-zerebellaren Atrophie bestätigen ließ. Es wird der Begriff der Nebenlokalisation für das Symptom der Blickparese diskutiert und darauf hingewiesen, daß es durch die Einführung des Begriffes möglich ist, für Symptome eine Erklärung zu finden, die neben den klassischen Zeichen eines degenerativen Krankheitsbildes vorhanden sind.

**Literatur:** Bogaert, L. van: Msehr. Psychiatr., 113 (1947), S. 183. — Derselbe: J. belg. Neur., 47 (1947), S. 268. — Derselbe: Rev. d'Otol., 20 (1943), S. 215. — Derselbe: Acta psych. Neurol. belg., 51 (1943), S. 621. — Derselbe: Vortrag im Verein für Psychiatrie und Neurologie, Wien 1956. — Guillain, G., Bertrand, J. und Guillain, J.: Rev. neur., 1 (1939), S. 535. — Hassler, R.: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. 5/III, S. 676. Berlin 1953. — Hunt, R.: Brain, 44 (1921), S. 490. — Hoff, H.: Neurologie auf physiologischer Grundlage, Wien 1952. — Jendrassik, E.: In: Handbuch der Neurologie, Bd. II, S. 413. — Kestenbaum, A.: Clinical methods of neuroophthalmologic examination, New York: Grune & Stratton, 1951. — Weingarten, K.: Die myoklonischen Syndrome, Wien 1957.