

I.

Ueber Gliose und Höhlenbildung in der Hirnrinde.

Von

Prof. **Fürstner** und Dr. **Stühlinger**

in Heidelberg.

(Hierzu Taf. I.)

In den letzten Jahren sind von Hartdegen, Pollak, Brückner, Pozzi, aus der hiesigen Klinik von Greiff circumscripte Erkrankungen der Hirnrinde beschrieben worden, die histologisch nahe mit einander verwandt, wenn nicht identisch, nach dem makroskopischen Bilde, das sie boten, disseminirte granulöse Sklerose oder Cirrhose der Hirnrinde benannt wurden. Neben zahlreichen kleineren die Hirnoberfläche überragenden Höckerchen liessen sich haselnuss- bis zweimarkstückgrosse Knollen und Plaques von weisslich glänzendem Aussehen, bald elastisch gummiartiger, bald derberer Consistenz, mehr oder weniger tief die Hirnrinde durchsetzend in den verschiedensten Windungen nachweisen, neben ibnen, und zwar häufig auf der Höhe der Prominenzen Grübchen und Einziehungen, endlich boten einzelne der am stärksten affirirten Windungen *in toto* das Bild der Atrophie. Zweifellos analoge multiple Geschwülste an der Hirnoberfläche wurden übrigens schon früher von Simon in vier Fällen beobachtet und freilich nur kurz, ohne Eingehen auf das mikroskopische Detail beschrieben. Simon glaubte dieselben als Neubildungen von Hirsubstanz auffassen zu dürfen.

Während in dem Falle Greiff's der pathologische Process von nur geringer Ausbreitung war, und sich fast ausschliesslich auf die Rinde beschränkte, wurden von den anderen citirten Autoren neben zahlreichen Rindengebieten auch Markabschnitte als verändert geschildert, und als Prädilectionsort die ventriculäre Oberfläche des

Seh- und Streifenhügel bezeichnet, auf der sich multiple kleinere und grössere, häufig gestielt und polypenartig aufsitzende Knoten erhoben.

Wenig übereinstimmen nun bisher die über die vorliegende Veränderung gewonnenen Resultate der mikroskopischen Untersuchung. So fand Brückner die Neuroglia in straffes, faseriges Bindegewebe verwandelt, das namentlich in den der Pia benachbarten Schichten aus untereinander verschlungenen und verflzten Fasern bestand, nach der Marksubstanz hin lockerer, mehr netzförmig wurde, und von zahlreichen kleinen Rund- oder eckigen Zellen durchsetzt war; in den dichtesten Stellen waren die Ganglienzellen bis auf vereinzelte multipolare, die ausser einem ungemein stark gequollenen bläschenartigen Kerne weder bezüglich der Pigmentirung noch der Ausläufer Veränderungen boten, fast ganz geschwunden, in den lockeren Partien zeigten sich im Gegensatz dazu ziemlich viel Ganglienzellen auf verhältnismässig kleinem Raum zusammengedrängt, die aber nur bezüglich ihrer Lagerung — die Spitze war nicht regelmässig nach der Oberfläche, sondern bald nach der Seite, bald nach dem Mark gerichtet — von der Norm abwichen.

Die Gefässe in den sklerosirten Partien waren von mittlerem Blutgehalt, zeichneten sich durch ausserordentlich weite perivasculäre Räume aus, um die kleinen Capillaren der Hirnrinde herum waren Rundzellen angehäuft ohne Verbindung mit der Gefässwand. Hartdegen und Greiff fanden als Hauptbestandtheil der Herde ein fein reticuläres Bindegewebsgerüst, in dem ersterer ferner zahlreiche, durch Carmin intensiv gefärbte Kerne von der Grösse rother Blutkörperchen beobachtete, die hin und wieder von Protoplasma umgeben, als Zellen imponirten, ausserdem im Gewebe zerstreut triangonale und polygonale ganglienzellenartige Gebilde, umgeben von runden, hellen Säumen, die mit Vorliebe im Bereich der Gefässe reichlicher angehäuft waren. Da Hartdegen diese Elemente als „Ganglienzellen gleichwertige Zellformen“ bezeichnet, scheint er über die histologische Auffassung derselben nicht ganz sicher gewesen zu sein. Er will diese Gebilde auch in den obersten Rindenschichten vielfach gefunden haben, selbst in der der Pia unmittelbar anliegenden, in der das feinmaschige Netz durch grobfaseriges Gewebe ersetzt war, liessen sie sich neben Spinnenzellen nachweisen. Die Gefässe zeigten keinerlei Veränderung, ebenso konnte auch Greiff an ihnen nur geringe Verdickung und Zellwucherung in der Wandung constatiren, dagegen erschienen ihm in der nächsten Umgebung derselben die Maschen des Bindegewebes am weitesten und Corpora amyacea enthaltend. Die nervösēn Elemente fehlten in diesen Partien vollständig, nameutlich sklerosirte Ganglien-

zellen, die dagegen an der Grenze dieser Herde zu treffen waren. Die äusserste Rindenschicht, die im Bereich der Herde verbreitert war, präsentierte sich als weitmaschiges, bindegewebiges Netzwerk mit eingestreuten Rundzellen und Corp. amylaceis. Im Gegensatz zu diesen Herden, die in engem localen Zusammenhang mit den Einziehungen der Oberfläche standen, fand Greiff andere makroskopisch nicht erkennbare, pathologisch veränderte Rindenpartien, in denen die Grundsubstanz sehr compact erschien, in der nur wenige unregelmässig gelagerte schmale, scharf zugespitzte, stark contourirte Ganglienzellen eingebettet waren, an denen wohl Kern und Kernkörperchen ebenso eine scharfe Umgrenzungscontour erkennbar war, das Protoplasma aber meist fehlte. Diese Elemente färbten sich außerdem durch Carmin sehr stark und fehlten an ihnen die pericellulären Räume vollständig. Markhaltige Nervenfasern wurden in diesen Herden vermisst, nur wenige schmale Gefässtämme und Capillaren durchzogen sie, deren Wandung mässige Kernwucherung zeigte, weiter nach der Oberfläche zu fehlten die Ganglienzellen, an ihre Stelle treten Rund- und kleine Spinnenzellen; das Grundgewebe wurde fein fibrillär. Die Localisation dieser zweiten Herde war eine sehr verschiedene, jedenfalls hielten sie sich durchaus nicht an den Lauf der Gefässe.

Weiter hat nun Bourneville einen Fall beschrieben, in dem sich gleichfalls Tubera von weisser, opaker Färbung, derber Consistenz in der Rinde verschiedener Windungen vorsanden, ein die dritte linke Stirnwundung durchsetzender Höcker, zeichnete sich dadurch aus, dasss sein Inneres eine von derb sklerotischem Gewebe umgrenzte Höhle barg, deren Wandungen durch Gefäßzüge verbunden waren.

Einen bezüglich seines makroskopischen Befundes dem Bourneville'schen völlig analogen, jedoch multiple Höhlenbildung in der Hirnrinde darbietenden Fall hat der eine von uns schon vor einem Jahre*) kurz mitgetheilt und das histologische Wesen wie die klinische Bedeutung dieser pathologischen Veränderung klarzustellen sich bemüht. Zu ihm haben sich inzwischen drei weitere Fälle gesellt, deren gemeinsame Untersuchung uns zu Resultaten geführt haben, die geeignet sein dürften, die zwischen den oben erwähnten Autoren bestehenden Differenzen zu erklären und auszugleichen, andererseits aber auch die Natur des hier vorliegenden Proesses, seine histologische Genese, seine klinische Aeusserungsweise, vor Allem seine Stellung gewissen anderen pathologischen Proessen der Hirnrinde

*) Siehe Bericht der IX. Wanderversammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte in Baden Baden 1884.

gegenüber, speciell der progressiven Paralyse und multiplen Sklerose, klarer zu stellen, als dies auf Grund der ersten Beobachtung allein möglich war.

Wir lassen zunächst in möglichster Kürze die vier Krankengeschichten mit den vorläufigen Obduktionsbefunden folgen. Wenn letztere sich nicht immer mit den definitiven Resultaten der späteren Untersuchung am gehärteten Präparat decken, so erklärt sich dies leicht aus der Schwierigkeit gewisse pathologische Veränderungen z. B. Verfärbung, Consistenz des Rückenmarkes aber auch der Hirnrinde am frischen Präparat richtig zu beurtheilen, ein Umstand, der es empfehlenswerth erscheinen lassen dürfte, auf makroskopische Beschreibungen bei der Obduction von Theilen des Centralnervensystems, wenn nicht ganz sichere Veränderungen vorliegen, etwas weniger Werth zu legen, als dies gelegentlich noch geschieht.

Fall I.

K., 56 Jahre alter Mann, hereditär stark belastet —, Mutter geisteskrank, ebenso vier Geschwister —, war von Jugend an schwachsinnig, vermochte sich weder Beruf noch Selbstständigkeit zu schaffen, excedirte als junger Mann vielfach in venere, soll sich auch syphilitisch inficirt haben. Mit 28 Jahren psychisch gestört, nach langjährigem Anstaltsaufenthalt gebessert entlassen, neben intellectueller Schwäche bestanden vereinzelte Wahnyvorstellungen, namentlich auch Grössenideen fort.

Im Uebrigen geordnete, regelmässige Lebensweise, keinerlei Exesse, kindische Beschäftigung; körperlich vollkommenes Wohlbefinden, das alljährlich grössere Gebirgsreisen gestattete. Im Jahre 1882 Wiederauftreten eines Erregungszustandes mit masslosen Grössenideen und entsprechenden Handlungen, bei Nachlass desselben Reise in die Schweiz, auf der Patient wiederholt über Schwindel klagte, bald darauf Anfall von Bewusstlosigkeit, nach demselben Aphasia. Allmälig zunehmende schwachsinnige Erregung, zahlreiche Grössenideen, Unruhe und Rastlosigkeit. Gelegentlich Neigung zu Gewaltthätigkeiten, ziemlich zahlreiche Hallucinationen des Gesichts und Gehörs. Rückgang des Ernährungszustandes, Verstopfung, Schlaflosigkeit. Lähmungserscheinungen und Sensibilitätsanomalien weder im Bereich des Rumpfes, noch der Extremitäten vorhanden, neben der Aphasia, die in erheblich beschränktem Masse fortbestand, machte sich Verlangsamung der Sprache, später Silbenstolpern und Articulationsstörung bemerkbar. In der Zunge fibrilläre Zuckungen, leichte Parese des rechten Facialis, Pupillen zeigen häufig Differenz in der Weite, jedoch ohne Constanze des Contractionszustandes auf einer Seite.

Januar 1883 Aufnahme in die Klinik; der Gesammthabitus des Kranken entsprach damals in vielen Zügen dem eines ziemlich vorgeschrittenen Paralytikers; bezüglich des psychischen Verhaltens war nur bemerkenswerth, dass

neben vielen Lücken der Intelligenz für einzelne Gebiete auffallende Integrität bestand, dass z. B. der Patient über Zeit, Raum, Familienverhältnisse sich daurhaus unorientirt zeigte, dagegen im Stande war, über Themata aus der Chemie, mit der er sich in den letzten Jahren freilich in primitivster Weise beschäftigt, correcte Auskunft zu geben. Ebenso percipirte er richtiger die Vorgänge in der Umgebung, war auch zweifellos noch geistig productiver, als gewöhnliche Paralytiker in diesem Stadium gleichen Gedächtnissdefects zu sein pflegen. Endlich wurde die Schätzung des eigentlichen intellectuellen Defectes durch die zweifellos noch fortbestehende und nicht unerhebliche Aphasia erschwert. Der Gang war langsam, etwas steif, im Uebrigen aber weder im Bereich der Ober- noch Unterextremitäten Motilitäts- oder Sensibilitätsstörungen, keine Ataxie, kein Romberg'sches Symptom. Haut- wie Patellarreflexe sehr schwach.

In den nächsten Monaten bildete sich rechtsseitige Pupillenstarre heraus und progressive Amaurose auf dem rechten Auge, ophthalmoskopisch das typische Bild der grauen Atrophie nachweisbar, aber auch die linke Papille blasser wie normal. Monate lang gleichmässiges harmlos schwachsinniges Verhalten, Fortbestehen der Grösseideen, Hallucinationen, vorübergehend grössere Erregung. Wiederholt nächtliches Bettlässen.

Im Juni mehrere Tage stark verworren (nach Anfall?) neben atactischer Aphasia auch Woritaubheit vorhanden, Sprachstörung gesteigert. Zunahme des intellectuellen Defects. Im August und September wiederholt Ohnmachten von kurzer Dauer.

October. Sprache kaum noch verständlich, hochgradigste Articulationsstörung, außerdem aber noch Aphasia deutlich nachweisbar, Tremor in der Zunge, Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur, Zittern bei willkürlichen Bewegungen der Oberextremitäten, die etwas ungeschickt ausgeführt werden. Sensibilität unverändert. Reflexerregbarkeit gesteigert; Patellarreflex viel deutlicher wie früher. Grobe Kraft in den Unterextremitäten nicht wesentlich herabgesetzt, Gang aber sehr langsam, steif, Beine werden kaum vom Fußboden gehoben. Später, besonders bei intendirten Bewegungen traten Zuckungen in der Muskulatur beider Unterextremitäten auf, mechanische Muskelerregbarkeit deutlich vermehrt. Zunahme der Opticusatrophie beiderseits, Unreinlichkeit.

November. Gang immer schlechter, in den Unterextremitäten Muskelspannungen und starre, fibrilläre Zuckungen, gelegentlich Schütteltremor, auch in den Oberextremitäten bei passiven Bewegungen deutlich Muskelspannung nachzuweisen.

Reflexe stark gesteigert; Dorsalclonus. Sensibilität intact.

22. Nov. Anfall, mässige Bewussteinstrübung, im Bereich des rechten Arms und Beins Spannung und Starre in der Muskulatur, abwechselnd heftiger Tremor. Zuckungen in den verschiedensten Muskelgruppen. Reflexerregbarkeit hochgradigst gesteigert. Links nur geringe Spannung bei passiven Bewegungen, Tremor, Zuckungen fehlen hier, ebenso Dorsalclonus, der rechts sehr intensiv. Nirgends ist eine deutliche Parese nachweisbar, ebenso wenig

Sensibilitätsstörung. Temp. 39,4, Puls 100, am Kreuzbein lebhafte Röthung der Haut, vereinzelte Serumblasen.

Am nächsten Morgen Sensorium etwas freier, auch die Steigerung der Reflexerregbarkeit vermindert. Temp. 38,4. Abends wieder Zunahme der Erscheinungen, colossal erhöhte Reflexerregbarkeit beiderseits aber rechts stärker, ebenso Schütteltremor, Zuckungen. Ausserdem fällt auf, dass Patient Arm und Bein linkerseits aus unbequemen Stellungen, in die sie gebracht, sofort zurückzieht, während er die rechten Gliedmassen in allen möglichen hervorgerufenen Stellungen verharren lässt, links ausserdem vielfache Greifbewegungen, Zerren an den Genitalien, an der Jacke, Manipuliren im Gesicht. Temp. 40,2. Puls 112.

Am nächsten Morgen Sensorium viel freier, Patient versucht zu sprechen, Muskelninnstörung völlig verschwunden, die übrigen Erscheinungen haben erheblich nachgelassen, fortbesteht aber Neigung zu Muskelstarre, gesteigerte Muskel- und Reflexerregbarkeit und zwar in erheblicherem Grade rechts. In der nächsten Woche verschwindet der Decubitus, die Temperatur wird normal, die oben geschilderten Erscheinungen bestehen in ungemein wechselnder Intensität und Localisation fort, meist ist allerdings die rechte Seite stärker beteiligt, gelegentlich wird aber auch beträchtliche Muskelstarre im linken Oberschenkel beobachtet. Patient schläft viel, Amaurose auch links immer ausgesprochener.

Am 11. December neuer Anfall. Stärkere Bewusstseinstrübung, Beuge-Contracturstellung im linken Arm und Bein, passive Streckung kaum ausführbar, allgemeine, besonders aber links colossal erhöhte Reflexerregbarkeit, rechts geringere Muskelspannungen, vereinzelte fibrilläre Zuckungen. Sensibilität anscheinend intact.

12. Anfall vorüber, Sensorium frei, sonstige Erscheinungen bis auf erhöhte Reflexerregbarkeit verschwunden.

In den nächsten Wochen erhebliche Besserung, Sensorium frei, Stimmung heiter, Patient producirt auffällig viel, giebt meist correcte, ausführliche Antworten, Aphasie noch in beschränktem Grade vorhanden, Articulation sehr viel besser. Beiderseitige Pupillenstarre, Sehvermögen links beträchtlich geschwächt, nirgends Lähmungen, Bewegungen aber erschwert durch Neigung zu Spannung in allen Gliedern, Tremor und fibrilläre Zuckungen, Reflexerregbarkeit gesteigert, beiderseits Dorsalclonus. Sensibilität normal.

Januar 1884. Beginnende Beugecontracturstellung in Armen und Beinen, bei passiven Bewegungen intensiver Widerstand, namentlich excessive Spannung in den Beugergruppen, diese spastischen Erscheinungen schwanken aber tageweise bezüglich ihrer Intensität. Bei Nadelstichen Tremor und Schütteln in den verschiedensten Muskelgruppen, gelegentlich rhythmische Zuckungen. Articulationsstörung viel beträchtlicher. Patient bringt nur noch wenig heraus, versteht aber, wie es scheint, Alles, Gesichtsausdruck noch belebt.

16. Anfall; Sensorium leicht benommen, im rechten Arm und Bein vielfache Zuckungen, Reflexerregbarkeit rechts excessiv gesteigert. T. 39,4, P. 96.

17. Januar. Rechts Starre sehr ausgesprochen, links weniger bedeutend, Zuckungen bestehen fort. Temp. Morgens 34,4. Abends 40,2. Puls 110.

18. Sensorium benommen, frequente Atmung, Trachealrasseln, im Uebrigen Status idem. Temp. 40,2.

Mittags Atmung plötzlich sehr frequent, oberflächlich, schneller Exitus letalis.

Obductionsbericht. Schädel und Dura boten ausser sehr starker Verdickung, ersterer auch Schwere und mehrfachen Synostosen, nichts Besonderes, die Pia über der ganzen Hirnoberfläche getrübt und verdickt, liess sich nicht leicht abziehen. Ziemlich beträchtliche Atrophie des Vorderhirns, links etwas stärker. In der rechten hinteren Centralwindung ca. $3\frac{1}{2}$ Ctm. von mittlerer Hirnfurche eine 20 pfennigstückgrosse Cyste mit etwas überragenden Rändern, auf dem Durchschnitt ergiebt sich, dass die unteren Partien der Rinde erhalten sind, die den Hohlraum einschliessende Substanz von hellgrauer Farbe, gummiartiger Consistenz. Die wesentlichsten Veränderungen boten aber beide Inseln und zwar in höherem Grade die linke. Dieselbe erschien in ihrer Totalität etwa um $\frac{1}{3}$ verkleinert, ein Theil der Windungen, namentlich die zweite auf die Hälfte der normalen Grösse reducirt. Auf der Oberfläche der ganzen zweiten, geringer aber auch im Bereich der übrigen Windungen erheben sich warzenartig aufsitzend eine Reihe von Knötelchen und Höckerchen von Erbsen- bis Bohnengrösse, zum Theil weicherer, zum Theil derberer Consistenz, von denen sich die Pia nur schwer, zum Theil mit Substanzverlust abziehen liess, die Oberfläche dieser Granula blieb eine unebene, höckerige. Auch an den rechten Inselwindungen liessen sich zahlreiche Excrescenzen nachweisen, eine weitere Prominenz von über Bohnengrösse, die, sich aus drei Tubera zusammensetzend, der Gestalt einer Himbeere ähnelte, ergab sich im Bereich des linken Klapptablett, bei deren Durchschneidung. gleichwie bei einzelnen Höckerchen im Bereich der zweiten Inselwindung Höhlen sichtbar wurden, die zum Theil schon makroskopisch erkennbar, von einem derberen Gewebe begrenzt wurden. Die Höhlen erschienen leer, doch war nicht auszuschliessen, dass beim Durchschnitt Flüssigkeit mit herausgestrichen wurde. Vereinzelte der beschriebenen Höckerchen fanden sich auch im Bereich beider Stirnlappen. Die Hirnrinde erschien an den meisten Stellen deutlich verbreitert, an nur vereinzelten Stellen eher verschmälert, dabei fiel häufig die gelbliche Färbung derselben besonders der äusseren Schicht auf. Alle Ventrikel ziemlich stark erweitert, das Ependym granulirt, grössere Höcker liessen sich aber nirgends nachweisen. Die Consistenz des gesamten Gehirns eher etwas derber, wenig blutreich, im Uebrigen treten aber im Bereich der Hemisphäre, der grossen Ganglien, und auf den zunächst angelegten Pons- und Medullaschnitten keinerlei Abnormitäten hervor. Beide Optici hochgradig atrophirt, erheblicher der rechte.

Am Rückenmark liess sich frisch weder eine Consistenzveränderung, noch eine Verfärbung der weissen Substanz constatiren. Die Untersuchung der übrigen Organe ergab nur Lungenödem und chronische Cystitis.

Fall II.

Würmell, 34 Jahre alt, lediger Tapezierer, in die Klinik aufgenommen
6. December 1883.

Anamnese: Vater erhängte sich, Mutter starb an Tuberculose, Geschwister gesund, nur eins ging gleichfalls an Tuberculose zu Grunde. Patient lernte schwer, schon in der Schule hin und wieder Zittern in den Händen, so dass er nicht schreiben konnte, wiederholt Krämpfe in den Händen, beim Erfassen von Gegenständen schlossen sich die Hände krampfhaft, dadurch Behinderung beim Schreiben und bei Beschäftigung*). Ziehen und Zuckungen in der linken Gesichtshälfte, später auch mehrmals in den Armen. Von Schwindel und Ohnmachten in früheren Jahren weiss Patient nichts, in den letzten Jahren wiederholt nächtliches Bettlässen, Morgens Unordnung der Bettstücke, Blut am Munde. Im Uebrigen soll der Kranke von jeher sonderbar gewesen sein, ernährte sich aber selbstständig. Nach Angabe des Bruders war der Kranke einmal infiziert, Näheres darüber nicht zu erfahren. Im April 1883 epileptischer Anfall, nach demselben Patient mehrere Tageträumerisch in sich versunken, nicht ganz klar. In der nächsten Zeit wiederholt Schwindelanfälle.. Am 21. November neuer Krampfanfall, nach demselben war der Kranke sprachlos, verworren, mehrtägige post-epileptische Erregung mit vielfachen Hallucinationen.

Patient ist ein kleines, schwächlich gebautes Individuum, in düftigem Ernährungszustand. Schädel unsymmetrisch, brachycephal, linke Hälfte stärker entwickelt als die rechte, steil abfallende Hinterhauptschuppe, fliehende Stirn. Linke Lidspalte etwas enger als die rechte, der Bulbus nach links oben rotirt, Lid- und Augenbewegungen aber vollkommen frei. Pupillen gleich, träge reagirend. Nasenwurzel tiefliegend. Ziemlich klares Sensorium, partieller Gedächtnissdefect für die dem Anfall folgende Zeit. Reproducirt werden zahlreiche Hallucinationen. Klagen über Schwindelgefühl im Kopf; einzelne Ausdrücke fehlen dem Kranken, er müht sich vergebens ab, sie herauszubringen, umschreibt sie dann.

7. December. Patient hat die Nacht ziemlich gut geschlafen, stand aber wiederholt auf, um sich nach seinem Bruder zu erkundigen, dessen Stimme er draussen höre. Morgens deprimirt, klagt über sonderbare Gedanken, Gesichtshallucinationen, heftiges Sausen in den Ohren.

In den nächsten Tagen häufig laut, viel Gehörstörungen. Andauernd frequenter Puls 112.

12. December. Viel verworren, nicht orientirt, Aphasie deutlicher, viel Hallucinationen. Puls unregelmässig.

15. December. Klagen über Schwindelgefühl, Eingenommensein des Kopfes. Im Uebrigen etwas klarer.

*) Wir haben wiederholt in der Anamnese schwer Belasteter, die später im Bereich des Centralnervensystems erkrankten, diese eigenthümliche Störung in früher Kindheit, notiren müssen.

Ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt sehr blasse Papillen und etwas verengerte Gefässe, die Sehschärfe aber nicht beträchtlich herabgesetzt. Störungen im Bereich der Sensibilität, Patient localisiert Berührungen nirgends richtig, Schmerzempfindung beträchtlich herabgesetzt und zwar an den Beinen mehr als am Rumpf und den oberen Extremitäten, an Kopf und Gesicht Empfindung normal. Ebenso Temperatursinn verändert, heißes Wasser wird für lauwarm erklärt. Muskelsinn intact. Patellarreflexe fehlen beiderseits dauernd. Bauchreflexe deutlich, ebenso Plantar- und Cremasterreflexe.

26. December. Klagen über Schwindel, Patient macht einen etwas benommenen Eindruck, Aphasie stärker. Nachts oft Bettlägerigkeit, bei Tage häufiger Drang zum Urinieren. Patient wird allmälig klarer, giebt ziemlich gute Anamnese. Gedächtniss überhaupt für manche Zeiten und Dinge ziemlich gut, stellenweise dagegen sehr defect. Patient ist aber völlig orientirt, arbeitet etwas, Aphasie noch immer nachweisbar.

Im Februar wieder stärkerer Gedächtnissrückgang, dasselbe verhält sich tageweis sehr verschieden, bisweilen reproduciert der Kranke ganz gut und geläufig, an anderen giebt er über die einfachsten Dinge falsche Auskunft. Reizbar weinerliche Stimmung. Sprachstörung. Die Sprache ist langsam, einzelne Silben werden verschleift, gelegentlich auch deutliche Articulationsstörung. Häufiges Bettlägerigkeit, Schwanken, bei geschlossenen Augen und Füßen. Patient klagt über Abnahme des Sehvermögens.

Blasencatarrh mit starker Eiterabsonderung. Temperaturerhöhung.

15. April Anfall. Sensorium war nicht besonders stark getrübt, hochgradige Aphasie, Patient bringt nur vereinzelte Worte, meist nur unarticulirte Laute vor, wiederholt nicht vorgesprochene Worte, wie es scheint auch worttaub. Zuckungen im rechten Facialis, keine ausgesprochene Lähmung, beim Gehen links etwas atactische Bewegungen, Schwanken nach derselben Seite, Patellarreflexe fehlen beiderseits. Sensibilität an den Beinen beträchtlich herabgesetzt, Urin fliesst unwillkürliche ab.

16. Zuckungen im rechten Facialis bestehen fort, antwortet auf alle Fragen, „es geht auf, es geht gut, es geht hin“, starke Articulationsstörung. In den nächsten Tagen cessiren die Zuckungen, geringe sprachliche Reaction besteht fort, ebenso Unklarheit, Entzündung der Präputien, reichlich Eiter, haltender Urin.

6. Mai. Patient fiebert ziemlich stark. Abendtemperatur in den letzten Tagen stets 39,2—39,5. Morgentemperatur 38,5—38,9. Diese Erhöhung wohl Folge der Cystitis. Auffallend ist der beträchtliche Bodensatz von Eiter im Uringlas, während bei Ausspülung der Blase mit Salicylwasser letzteres fast ungefärbt abfliesst. Ueber dem Kreuzbein befindet sich eine leichte Röthe der Haut und einige oberflächliche kleine Excoriationen (Folgen der Unreinlichkeit).

Der Kopf des Kranken ist meist congestionirt. Die linke Lidspalte kleiner wie die rechte. Conjunctiva links lebhaft injicirt.

Beide Pupillen von mittlerer Weite, gleich. Rechter Facialis paretisch. Die Zunge weicht von der Mittellinie nicht ab.

Kniephänomen fehlt beiderseits.

Patient war in den letzten Tagen meist leicht benommen, reagierte zwar auf einfache Fragen richtig, beging jedoch allerlei verkehrte Handlungen, die den Charakter des traumhaften trugen. So war er in letzter Nacht viel ausser Bett, deckte andere Kranke auf, trug die Hausschuhe zusammen, arbeitete am Vorhang herum. Bei allen diesen Vorgängen war der Kranke stumm und liess sich ohne Widerstreben von der Nachtwache in's Bett zurückverbringen. Heute früh versteckte er 2 Tassen in der Achselhöhle.

„Wie geht es Ihnen?“ „Mir geht's soweit gut, gestern war ich in Mannheim und habe dem Herrn Doctor sein Pferd gemacht“. „Was haben Sie für ein Geschäft?“ „Ich bin Tapezier, habe aber kein Pferd gemacht“. Der Kranke stottert ziemlich hochgradig, bei der Aussprache schwieriger Worte deutliches Silbenstolpern.

Unreinlichkeit mit Urin kommt allnächtlich vor, Patient ist auch oft des Tags nass.

10. Mai. In den letzten Tagen weniger benommen, aber mehr weinerlich gestimmt. Gedächtniss für die letzte Zeit auffallend defect. Kann nicht angeben, wie lange er hier sei, behauptet schon über 10 Jahre.

Das Ausspülen der Blase wurde ausgesetzt, Patient erhält seit 2 Tagen Sol. Kali chloric. 5,0 : 200,0 3 mal täglich 1 Esslöffel. Urin etwas klarer. Unreinlichkeit in derselben Weise wie früher.

19. Mai. Vollständig unorientirt, glaubt in Mannheim zu sein, redet den Arzt mit „Frau Schweizer“ an. Auffallender Stimmungswechsel, viel ausser Bett (Gang unsicher, schwankend, hängt aber nach keiner bestimmten Seite), nimmt unzweckmässige Handlungen (Hantieren im Nachtstuhl) vor, läuft auf den Corridor, kann dann sein Bett nicht wieder finden, zieht oft das Hemd aus, stopft es in das Ablaufrohr der Gummimatratze, leert die Urinflasche und nimmt sie unter den Arm. Sucht man den Kranken durch Fragen zu fixieren, so macht er bei den meist zur Frage nicht passenden Antworten Schüttel- und Nickbewegungen mit dem Kopfe und hackt laut hörbar mit den Zähnen (kein Knirschen).

3. Juni. Spricht heute viel mit sich selbst, lacht, weint abwechselnd und nimmt nicht selten eine drohende Haltung seinen Zimmergenossen vis à vis an. Auf Befragen „— Die wollen mich umbringen, die haben es eben gesagt“. Die linksseitige Ptosis ist heute bedeutend stärker, das linke Auge thränt, die Conjunctiva daselbst lebhaft injiziert. Im Bereich beider Facialis häufig fibrilläre Zuckungen, desgleichen finden sich bei Bewegungen der Hände Zuckungen in beiden Vorderarmen. Aufgefordert seinen Namen zu schreiben, macht er einige zackige Striche „das heisse Joseph“. Druck beider Hände gleich.

Patient vermag beide Beine spontan zu heben, hierbei treten starke Zuckungen in der Gesamtmuskulatur auf. Nach Verlauf einer halben Minute etwa lässt er die Beine jedoch wieder sinken. Patellarsehenreflexe fehlen,

kein Dorsalclonus. Schmerzempfindlichkeit in toto herabgesetzt. Das oben erwähnte Zähnehacken in letzter Zeit häufiger. Ophthalmoskopische Untersuchung gelingt bei dem unruhigen Kranken nicht.

21. Juni. Heute total verworren, lacht, weint, rollt die Bettdecke zusammen, starke Schüttel- und Nickbewegungen mit dem Kopfe. Rechtsseitige Facialisparesis auffallend stark. Sprachstörung. Man hält dem Kranken die Uhr vor mit der Frage, wie dieser Gegenstand heisse? „Ich, ich war bei der Frau Schweitzer, ja Sie können's glaube, ich ich hab's immer gesagt, sie sein alle aufgestorben (weint), ich ich bin Tapezier bei der Frau Schweitzer, fragen Sie nur 7 Jahr lang lang, bin ich daraus gesagt gemacht und Matratze ja ja — (weint).

„Würmell, was ist denn das?“ Keine Antwort. „Ist das nicht eine Uhr?“ „Ja, das ist eine Uhr. Schlüssel? Das ist auch die Uhr. Buch? A Uhr. Hut? (Macht die Bewegung des Hutabnehmens) die Uhr. Schwefelholzschachtel? A no die Uhr. Percussionshammer? Uhr. Geld? Uhr u. s. w.

Legt man dem Kranken Uhr, Geld, Hut, Schwefelholzschachtel und Buch auf die Bettdecke und fordert ihn auf, die Uhr zu nehmen, so setzt er wiederholt den Hut auf.

Keine deutliche Lähmung bei Bewegungen in den unteren Extremitäten, beim Gang Andeutung von Ataxie.

5. Juli. Fieber in letzter Zeit unregelmässig. Urin immer trübe, von alkalischer Reaction. Häufig Bettnässen. Kein Decubitus. Die oben erwähnten aphasischen Symptome bald mehr, bald minder deutlich.

Nahrungsaufnahme wechselnd. Aussehen verhältnissmässig gut. Gewicht ziemlich constant.

7. August. Sehr verworren. Mir geht's sehr gut, wir haben viel Geld, ich bin im Bad.

We sind Sie? In Mannheim bei Frau Schweitzer.

Trug gestern Brödchen und Brodstücke zusammen und versteckte sie im Bett.

18. August. Meist ruhig zu Bett, nässt wieder mehr und ist nicht selten mit Stuhl unrein, stellt dies Alles in Abrede.

28. August. Lief heute rasch aus dem Bett, um sich vom Tisch eine Tasse Fleischbrühe zu holen, stürzte unter einem Schrei zusammen, fiel hierbei auf die Tischkante, war leichenblass und kurze Zeit bewusstlos.

Der Arzt fand den Kranken noch etwas blass, Atmung beschleunigt, Puls 100, an beiden Radiales gleich. Bei der weiteren Untersuchung fand sich eine Fractur der rechten Clavicula, 2 Cm. vom sternalen Ende. Keine auffallende Dislocation der Bruchstellen.

Den angeordneten Eisbeutel lässt der Kranke nicht liegen, setzt ihn auf den Kopf, ist gegen Mittag wieder sehr unruhig, kaum im Bett zu halten. Am Abend keinerlei subjective Beschwerden, lässt sich kaum untersuchen, er sei ja vollkommen gesund.

Temperatur 37,7.

29. August. In der Nacht ziemlich ruhig, auch heute keine Klagen, leichte Anschwellung über der Bruchstelle; auf Druck nicht besonders empfindlich. 38,3.

31. August. Grünliche Verfärbung der Haut über der Bruchstelle. Subjectives Wohlbefinden, hochgradige Verworrenheit.

3. September. Kurz nach dem Abendessen stiess der Kranke abermals einen lauten Schrei aus, wurde blass, zeigte Starre der oberen und unteren Extremitäten, athmete langsam und tief.

Patient reagirte nicht auf Nadelstiche, tiefes Coma, in der Minute 4—5 jauchzende Inspirationen. Puls 144 in der Minute. Haut blass, kühl, Stirne mit kaltem Schweiß bedeckt. Kampher, Aether, Inductionsstrom ohne Erfolg. Gegen 5 Uhr früh Exitus letalis.

Die Section, 5 Stunden nach dem Tode des Kranken vorgenommen, ergab folgenden Befund.

Das Schädeldach ist dünn, aber ziemlich fest, die Kranznaht vollkommen synostotisch, ebenso die Pfeilnaht, die Lambdanahrt zum grössten Theil. An der Zusammenflussstelle von Kranz- und Pfeilnaht erscheint der Schädel etwas hoch, in Folge dessen fällt das Stirnbein stark ab. Der ganze Schädel erscheint auffallend klein und hoch. Die Dura mater haftet mässig fest an der inneren Fläche des Schäeldachs. Im Sinus longitudinalis frische Gerinnung. Die Pia mater ist namentlich entsprechend den grossen Hemisphären intensiv verdickt und getrübt. Dieselben Veränderungen an der Basis des Gehirns, aber in viel geringerem Grade.

Die Arterien des Gehirns erscheinen im Allgemeinen etwas eng, besonders auffallend ist dies an den Artt. fossae Sylvii, ein grosser Unterschied zwischen beiden ist nicht vorhanden.

Die beiden N. optici erscheinen etwas schmäler, grau. Am rechten N. opticus sind diese Veränderungen viel auffallender wie auf der anderen Seite. Die Pia mater ist sehr fest, lederartig, aber doch zum grössten Theil ohne Continuitätstrennung von der Oberfläche abziehbar. Das Stirnhirn ist im Allgemeinen etwas klein, links kleiner wie rechts, die Windungen verschmälert. Auch diese Veränderung links viel hochgradiger wie rechts. Auf der linken Seite sind mehrere Windungen eigentlich gelb verfärbt. Sämtliche Windungen erscheinen etwas derber; am auffallendsten ist aber diese Consistenzzunahme an den gelb gefärbten Abschnitten des linken Stirnlappens, weniger an den rothgefärbten Windungen dieses sowie des rechten Stirnlappens. Auch die Abschnitte der Insel und des gedeckten Lappens, zeigen links eine viel beträchtlichere Atrophie wie rechts. Die Windungen des Scheitellappens zeigen keine so beträchtliche Verschmälerung, wenn sie auch weiter von einander abstehen. An der hinteren Centralwindung findet sich links und zwar in ihrem äusseren Abschnitt eine haselnussgrosse, auffallend derbe, gleichfalls gelb verfärbte, mit der Pia mater sehr fest verwachsene Stelle. Auf dem Durchschnitt erscheint entsprechend den beiden Stirnlappen die Hirnrinde an einzelnen Stellen etwas geröthet, an anderen Stellen mehr grauroth verfärbt. An denjenigen Stellen, die von der Oberfläche her gelb erscheinen,

zeigt sich auch der Durchschnitt eigenthümlich gelblich verfärbt und ist stellenweise die Abgrenzung nach innen hin verwischt. Ueberhaupt erscheint der ganze linke Stirnlappen auf dem Durchschnitt im Vergleich zum rechten beträchtlich verkleinert. Die Substanz beider Lappen derber. Am Scheitellhirn erscheint die linke Hälfte gleichfalls weniger voluminos wie die rechte, weniger auffallend ist dies am Hinterhauptsappen und Kleinhirn. Die beiden Seitenventrikel sind weiter, enthalten klares Serum, die ependymale Auskleidung verdickt; deutlich granulirt.

Die Dura mater spinalis zeigt vorne wie hinten, namentlich dem Halstheile entsprechend Verwachsungen. Im Halstheil auf dem Durchschnitt zeigen sich die Hinter- und Seitenstränge ziemlich gleichmässig grauroth verfärbt. Dieselben Veränderungen finden sich, wie es scheint, zunehmender Weise im Dorsal- und Lendenmark. Das Ganze recht derb.

Die wichtigsten sonstigen Sectionsbefunde sind kurz folgende:

Die rechte Clavicula ist, 2 Ctm. vom sternalen Ansatz entfernt, gebrochen. Die die Bruchenden verbindende Callusmasse ist mässig fest und sind dem entsprechend die Bruchenden noch leicht verschieblich. A. und V. subclavia zeigen nichts Besonderes.

In der rechten Costalpleura ebenso in der Pulmonalpleura des Unterlappens ziemlich zahlreiche und ausgedehnte Ecchymosen. Eben solche links aber spärlicher. Sonst sind die Pleurablätter und Pleurainhalt normal.

In den Herzabtheilungen flüssiges und geronnenes Blut in mittlerer Menge. Endocard und Klappen links klar, durchscheinend, von einigen Feitflecken abgesehen, normal. Dagegen finden sich in der Intima der Aorta circumscripte fibröse Verdickungen, zwischen ihr und Media Fetteinlagerungen. Muskulatur links bei enger Höhle dick, hellroth, etwas derb und glänzend. Rechts im Wesentlichen derselbe Befund wie links.

Die beiden oberen Lappen der Lungen sind lufthaltig, elastisch, mässig blutreich und feucht; die beiden unteren Lappen sind etwas blutreicher und feuchter, an einzelnen Stellen atelectatisch.

Milz, Nieren, Leber, Colon und Dünndarm zeigen nichts Besonderes. Die Harnblase ist sehr stark contrahirt, dickwandig, die Schleimhaut sehr stark verdickt, getrübt, geröthet, die Muscularis hypertrophisch, die Muskelbündel säulenartig vorspringend, die Schleimhaut dazwischen taschenartig ausgestülpt.

Die Harnröhre zeigt nichts Besonderes, ebenso die Hoden.

Da die Pia am frischen Präparat nur schwer und mit Substanzverlust ablösbar, wurde das Hirn zunächst 10—12 Tage in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und nun die Pia sorgfältig zu entfernen gesucht, in derselben Weise wurde auch in den beiden nächsten Fällen verfahren. Es ergab sich nun bei genauerer Prüfung folgendes: Das ganze linke Vorderhirn ist im Vergleich zur rechten Seite an Volumen reducirter, die drei Stirnwundungen sind atrophisch. Die Oberfläche dieser Windungen ist uneben, man bemerkt hier theils stecknadel- bis hanfkorn- bis erbsengrosse, theils mehr in der Fläche sich ausdehnende Erhabenheiten. Am stärksten ist dieser Process etwa 1 Ctm.

oberhalb der Umbiegung nach der Basis namentlich im Bereich der II. und III. Stirnwindung.

Das rechte Stirnhirn zeigt normale Grösse, Windungen nicht atrophisch.

Im Bereich der I., noch mehr aber im ganzen Verlauf der III. Stirnwindung, dieselbe Veränderung wie links.

Das gleiche veränderte Aussehen zeigen die Partien in nächster Umgebung der Foss. Sylvii und der Schläfenlappen links stets stärker wie rechts, insbesondere in der Mitte von T₃ links (stark granulirtem Ventrikelpendym vergleichbar).

In der linken hinteren Centralwindung, 5 Ctm. von der Längsspalte befindet sich ein Kirschkern grosser Tumor, dem die weichen Häute fest anhaften. Auf dem Durchschnitt zeigt sich im Innern eine Höhle, die von derrbem fibrösen Gewebe eingeschlossen ist (Fig. 2).

Im Uebrigen bemerkt man im Bereich der beiderseitigen Centralwindungen keine beträchtlichen Erhabenheiten, doch fällt bei genauer Betrachtung eine fleckweise Verfärbung der Oberfläche auf (hellgelbbräunlicher Ton, gleichzeitige Consistenzvermehrung dieser helleren Partien).

Im Bereich beider Occipitallappen keinerlei makroskopisch wahrnehmbare Veränderung.

Insel (links wie rechts) lässt in der Anordnung der Windungen keine Abweichung von der Norm erkennen, die Windungen selbst sind schmal (atrophisch) ihre Oberfläche ist mit zahlreichen spitzen und höckerigen Erhabenheiten besetzt. Consistenz derb elastisch. In gleicher Weise ist die der Insel zugekehrte Fläche des gedeckten Lappens verändert. Auch hier ist der Process links hochgradiger wie rechts.

An der Basis des Gehirns sind in Verlauf beider Gyri recti zahlreiche spitze Erhabenheiten (spitzen Osteophyten nicht unähnlich). Die Höckerchen markiren sich gleichfalls durch hellere Färbung, die Spitze eigenthümlich transparent.

Vereinzelte Stellen beider Gyr. uncinat. gleichen der Oberfläche von Galläpfeln.

Fall III.

Reibold, 47jährige, verheirathete Frau, aufgenommen 19. Dec. 1883.

Die Anamnese ergiebt folgendes: Ein Bruder der Kranken epileptisch, sie selbst von Kind an reizbar und eigensinnig, nervös, leicht erregt. Seit Jahren hat sie an epileptischen Anfällen gelitten, die namentlich Nachts auftraten, seit zwei Jahren aber aufgehört haben. 24 Jahre kinderlos verheirathet; soweit festzustellen keine Lues.

Seit 10 Jahren abnehmendes Sehvermögen, lancinirende Schmerzen, Sensibilitätsstörungen, es wurde Diagnose auf Tabes gestellt. Ziemlich schnell zunehmende Amaurose. Seit 4 Jahren psychische Störungen, Gedächtnisschwäche, sehr gereizte Stimmung, Conflicte mit dem Manne, dabei Unfähigkeit zu irgend welcher Arbeit. Patientin behauptete, nicht mehr stehen und gehen zu können, war unreinlich.

Nach kurzem Aufenthalt im Krankenhouse wurde sie wegen beständigen Lärmens, Schimpfen auf die Umgebung, Gewaltthätigkeiten, in die Irrenklinik translocirt.

Hier wurde constatirt: doppelseitige hochgradige Amaurose, rechts etwas stärker, ophthalmoskopisch das Bild der grauen Atrophie an beiden Papillen. Pupillenstarre, die rechte etwas weiter. Im Bereich des Gesichts bezüglich der Motilität und Sensibilität nichts Anormales. Zunge zeigt sehr geringen Tremor. Sprache deutlich gestört, verlangsamt, näseld, gelegentlich Articulationsstörung. In den Oberextremitäten grobe motorische Kraft erhalten, keine Muskelatrophie, keine Ataxie; dagegen Analgesie und Anästhesie, über die Stärke letzterer ist aber ein sicheres Uriheil nicht zu gewinnen. Noch deutlicher sind beide Qualitäten herabgesetzt an den unteren Extremitäten, unsicherer atactischer Gang, starkes Schwanken. Hautreflex nachweisbar, Patellarreflexe fehlen. Enuresis. Psychisch ist wohl beträchtliche Demenz vorhanden, doch überrascht Patientin, trotz ihrer Blindheit, gelegentlich durch Schärfe der Auffassung von Vorgängen in ihrer Umgebung, producirt auch bisweilen noch auffällig viel. Meist aber sehr geringe sprachliche Reaction (Aphasia?) bei intensiver Articulationsstörung, mehrere Wochen lang Echolalie. Bezüglich der Stimmung des Benehmens etc. erinnert Patientin am meisten an schwachsinnige Hysterische.

In der nächsten Zeit progressiver körperlicher und geistiger Verfall, wiederholt profuse Diarrhoen und leichter Decubitus, die mehrfach zur Heilung kommen. Erhebliche Abmagerung. Starker Tremor in den Armen. Beginnende Beugecontractur in beiden Kniegelenken. Sensibilitätsstörungen nehmen beträchtlich zu. Allmälig deutliche Parese in den Unterextremitäten, ebenso im Bereich von Blase und Mastdarm. Fehlen der Hautreflexe. Anhaltendes blödsinniges Schreien; gelegentlich aber auch jetzt noch geistig auffällig mobil. Neuer Decubitus, Blasencataarrh, Erscheinungen von Infiltration der Lunge.

13. October 1884 Exitus letalis.

Obductionsbefund.

Dicker, mässig compakter Schädel, Gefäßfurchen sehr tief. Stirnnaht erhalten, an der Zusammenflusstelle der Pfeil- und Kranznaht linkerseits ein Zwickel, der von vorn nach hinten 3, von links nach rechts 2 Ctm. misst, und vorn etwas schmäler als hinten ist. Pfeilnaht im mittleren und hinteren Theil synostotisch und eigenthümlich prominent. Dura mater ziemlich dick, Pia im Bereich der beiden Hemisphären stark verdickt und getrübt. Die linke Hemisphäre erscheint im Ganzen kleiner als die rechte und etwas abgeplattet.

Nach Abzug der Pia vom etwas gehärteten Rückenmark tritt die starke Atrophie der Stirnwunden besonders links noch deutlicher hervor, in geringerem Grade auch die des Scheitellappens, eine erhebliche atrophische Partie im Bereich der hinteren Centralwindung rechts, ebenso Verschmälerung der Schläfen- und Inselwindungen. Ausserdem fällt an einzelnen Partien sofort die gelbliche Verfärbung der Rindensubstanz auf, die im Ganzen

ehler verbreitert erscheint. Im Verlauf der dritten Stirnwindung vereinzelte Erhabenheiten, zahlreiche kleinere an der Spitze beider Stirnlappen (variolöses Aussehen). Beide Centralwindungen schmal, eigenthümlich verfärbt, die helleren, gleichzeitig derberen Partien überragen die dunkleren. Occipitallappen beiderseits frei. Beide Schläfenlappen derber, gelblich verfärbt, uneben bei Lupenbetrachtung an Cutis anserina erinnernd. In der Mitte von T₂ links mehrere stecknadelkopfgroße Granula. Inselwindungen beiderseits atrophisch mit zahlreichen Erhabenheiten besät, ebenso der Klappdeckel. Links ist die Atrophie, aber auch das granulirte Aussehen sehr viel stärker ausgeprägt. An der Basis zeigen beide Gyri recti kegel- und warzenförmige Höckerchen in grosser Zahl. Beide Gyri uncinati mit stachelartigen Prominenzen besetzt. Beide Optici verschmälert, intensiv grau verfärbt, der rechte etwas stärker.

Dura mater spinalis im Halstheil vorn und hinten stark verdickt, mit ihr ist die Pia in der ganzen Ausdehnung verwachsen, letztere selbst beträchtlich pigmentirt. Das Rückenmark ist auffällig dünn, derb. Auf dem Durchschnitt erscheinen die ganzen Hinterstränge grau verfärbt, auch die Seitenstränge zeigen eine leicht grauliche Verfärbung.

Im Uebrigen ergab sich: Emphysem, chronische Bronchitis und Peribronchitis, braune Atrophie des Herzens, chronische interstitielle und parenchymatöse Nephritis. Eitrige Cystitis. Gastroenteritis. Decubitus.

Fall IV.

Heusinger, 41 Jahre, verheirathete Frau, rec. 26. November 1884.

Bezüglich hereditärer Disposition lässt sich nur ein Fall von Psychose in der Familie der Kranken eruiren, der ein Kind des Bruders ihres Vaters betraf. Ueber das Vorleben der Patientin selbst wenig bekannt, seit 15 Jahren verheirathet, sie gebar einmal, mehrere Jahre mit dem Manne in Amerika, dann kehrte sie allein zurück. Seit 5 Jahren Abnahme des Sehvermögens, seit 2 Jahren lancinirde Schmerzen in den unteren Extremitäten, Unsicherheit beim Gehen, psychische Veränderung, häufige depressive Stimmung. Vor einem Jahre apoplectiformer Insult combinirt mit Zuckungen, nach denselben beträchtlicher Gedächtnissdefect und Aphasie. Allmälig zunehmende Schwäche in den Beinen, Unreinlichkeit.

Bei der Aufnahme ergibt sich folgendes: Patientin ist, wie es scheint, ziemlich beträchtlich dement, genauere Prüfungen bei der gereizten, störrischen unzugänglichen jeder Antwort widerstreben Patientin nicht möglich. Beständiges Opponiren, Schimpfen über die Umgebung, Neigung zu Nichtsnutzigkeit.

Linke Pupille etwas weiter, fibrilläre Zuckungen in der Zunge. Keine Facialisparesis, Sprache etwas stockend langsam. Geringes Sehvermögen beiderseits. Obere Extremitäten bezüglich der Motilität und Sensibilität normal, kein Tremor, keine Ataxie. In beiden Unterextremitäten dagegen beträchtliche Anästhesie. Fehlen der Sehnenreflexe. Gang unsicher, schwankend, Ataxie. In der nächsten Zeit beständige Unruhe, Schreien, Chicaniren des

Personals, stark hysterischer Zug. Andauernd unrein. Zeitweis profuse Diarrhoen. Zunehmende motorische Schwäche in den Unterextremitäten. Beginnender Decubitus zunächst in der Sacralgegend, dann am Trochanter, Ellenbogen, Fersen. Sinkender Ernährungszustand. Oedem beider Unterextremitäten, im Urin kein Befund. Erhebliche Temperaturschwankungen zwischen 33 und 40°. Allmälig comatóser Zustand. Respirationsbeschwerden. Exitus 13. Januar 1885.

Obductionsbefund.

Enorm dickes und schweres Schädeldach, Durchmesser des Stirnbeins 5 Mm., der des Hinterhauptbeins fast 1 Ctm. Im Bereich der Kreuz- und Pfeilnaht mehrfach Synostosen, Dura mater haftet ziemlich fest an der Innenfläche des Schädels.

Pia verdickt, getrübt, nur schwer von der Hirnsubstanz lösbar. Atrophie beider Stirnlappen besonders rechts, in geringerem Grade auch des Scheitellappens. In der linken hinteren Centralwindung eine Cyste, die Oberfläche derselben ist von der Pia bedeckt, kleine Gruben und trichterförmige Einziehungen finden sich an mehreren Windungen.

Beide Olfactorii schmal, grau verfärbt, ebenso beide Optici atrophisch, und zwar beträchtlicher der linke. Ependym des vierten Ventrikels allgemein verdickt, granulirt, ebenso im geringeren Grade das Ependym der Seitenventrikel. Hirnrinde auf dem Durchschnitt an einzelnen Stellen verschmäler, an anderen deutlich verbreitert, zeigt eine fleckig graue und gelbgraue Färbung. Nirgends Herde in den Hemisphären, Pons, Medulla; weisse Substanz ziemlich derb.

Bei näherer Prüfung fanden sich die drei Stirnwindungen der rechten Seite mit zahlreichen Erhabenheiten besetzt; Pia an der Umbiegungsstelle nach der Basis mit der Gehirnoberfläche noch fest verwachsen.

Auf der linken Seite zeigt nur F₁ einzelne Höckerchen, auffallend zahlreich finden sie sich auf den der Längsspalte zugekehrten Windungen, meist stachelartig. Die rechten Centralwindungen hochgradig atrophisch, ebenso die Windungen des Interparietallappens, die Umgrenzung der Fossa Sylvii und des ganzen rechten Schläfenlappens. Dieselben zeigen fleckige Färbung, derbere Consistenz sowie Niveaudifferenzen. Die entsprechenden Theile der linken Hemisphäre ebenfalls, jedoch in geringerem Grade atrophisch. An dem hinteren unteren Theil der linken hinteren Centralwindung eine 17 Mm. lange, 15 Mm. breite und 5 Mm. tiefe Einsenkung der Hirnsubstanz, deren begrenzende Flächen uneben gerunzelt sind (Cyste). Eine ähnliche Vertiefung findet sich im Anfangsteil der rechten vorderen Centralwindung.

Die rechten Inselwindungen sind atrophisch, dicht besetzt mit kleinen Höckerchen (reibeisenartig), ebenso erscheint der Klappdeckel.

Links ist der Process weniger hochgradig. Occipitallappen beiderseits frei, das hintere Ende auffallend spitz. Die Gyri der Basis des Stirnhirns mit zahlreichen Stacheln besetzt (hochgradiger wie in den übrigen Fällen).

Beide Gyri uncinati in gleicher Weise verändert.

Pia mater spinalis getrübt und verdickt, das Rückenmark selbst etwas abgeplattet, von geringerem Durchmesser, am frischen Präparat erscheinen die Hinterstränge grau verfärbt, die Färbung der sonstigen weissen Substanz anscheinend normal.

Im Uebrigen ergab sich beiderseits Pneumonie, trübe Schwellung der Leber, Nieren, eitrige Infiltration der Weichtheile des Oberschenkels, der Hüfte, Decubitus, vielfache Blasenbildung. Dilatation der Gallenblase.

Wir geben nun zunächst die Resultate der mikroskopischen Untersuchung von Hirn und Medulla. Die Härtung derselben erfolgte in Müller'scher Flüssigkeit, die zahlreichen Mikrotomschnitte aus den verschiedensten Rinden-gebieten wurden mit Boraxcarmin, Nigrosin, Hämatoxylin tingirt, zum Theil nach der Weigert'schen Methode behandelt.

Bei schwacher Vergrösserung fiel zunächst eine Veränderung auf, welche die äusserste Rindenschicht und zum Theil die darauf nach innen folgende betraf. An dem grössten Abschnitt der vorhin genannten Windungen war erstere beträchtlich um $\frac{1}{3}$ bis um die Hälfte des gewöhnlichen Durchmessers verbreitert, und zeigte entweder in ihrer ganzen Ausdehnung ein vollständig blasses, intingirtes Aussehen oder nur in ihrem unterem Abschnitt eine stärkere Röthung. Ausserdem war aber, wie dies an normalen Präparaten der Fall, die Abgrenzung dieser äusseren Rindenschicht nach der zweiten zu nicht eine scharfe, die Grenzlinie entsprach nicht einer continuirlichen geraden Linie, sondern die äussere Schicht drang vielfach meist keilförmig in die darunter liegende ein, d. h. an Stelle des bekannten, die zweite Schicht bildenden Gewebes war ein der ersteren analoges getreten. Ebenso wie in diesen Bezirken nach innen, war an anderen die äussere Schicht nach der Oberfläche zu an Volumen gewachsen, so dass ein Theil der Granula und Tubera lediglich als circumscriptive Wucherungen der äusseren Schicht anzusehen waren. Auf der anderen Seite entsprachen die Einziehungen Eintrittsstellen von Gefässen mittleren oder grösseren Calibers in die Hirnrinde, besonders deutlich war dies Verhältniss an der Umbiegungszone einer Windung in die benachbarte; an Stellen, an denen ja normaler Weise mehrere Gefässer nebeneinander zu liegen pflegen. Auch bei eingehenderer Untersuchung blieb nicht zweifelhaft, dass gerade die äusserste Rindenschicht den Ausgangspunkt und Hauptboden für den pathologischen Process abgab, der sich aber offenbar nicht nur an den vier Gehirnen, sondern auch an verschiedenen Abschnitten desselben Gehirns, selbst in den Theilen eines Einzelpräparates in sehr verschiedenen Entwicklungsstadien befand und demgemäß eine sehr differente histologische Gestalt zeigte. Wir geben in Folgendem kurz eine Beschreibung der verschiedenen von uns beobachteten Stadien, mit dem frischesten Grad des Proesses beginnend: Es wird sich aus dieser Zusammenstellung ohne Weiteres unsere Auffassung über die Art und histologische Bedeutung der hier vorliegenden Veränderung ergeben. Die frühesten Entwicklungsstadien fanden wir im dritten Falle, ältere im vierten; der zweite und erste, in denen es auch in der Rinde zu geschwulstartigen Höhlen und Bildungen gekommen war, schien uns das

Terminalstadium zu repräsentiren. Als Initialvorgang müssen wir eine starke Ansammlung von Elementen in der Adventitialscheide betrachten, die durch einen scharfen Contour umgrenzt, einen punktförmigen Inhalt zeigen, in dem ein oder zwei Körnchen durch erheblichere Grösse hervortreten, das Gesamtgebilde färbt sich mit Boraxcarmin nur blass röthlich. Wir fassen diese Elemente als Lymphkörperchen auf, es handelt sich also um eine erheblichere Extravasation von Leucocyten, wie sie in gleicher Weise bei der progressiven Paralyse und bei anderweitigen Hirnerkrankungen oft genug beschrieben. Ebenso wie bei den zuletzt genannten Affectionen war auch die Ansammlung an den verschiedenen Gefässen wie an den einzelnen Abschnitten desselben Gefässes quantitativ eine sehr wechselnde: bald war die ganze Scheide vollgepfropft, Körperchen reihte sich an Körperchen, bald war die Anhäufung nur isolirt und demgemäss auch das Gefässlumen nur partiell comprimirt. Dagegen fanden wir in keinem der sehr zahlreichen Präparate in den Scheiden Blutkörperchen, Pigment-Körner oder -Schollen. Ferner war die Extravasation vorwiegend beschränkt auf die Gefässer der äusseren Schicht, nur in den oberflächlichsten Partien der zweiten fand sich circumscripct derselbe Process, während die Mehrzahl der Gefässer der zweiten und vollkommen die der tieferen Schichten ein durchaus normales Verhalten, besonders keinerlei über das Normale hinausgehende Erweiterung der Scheide, keine Ansammlung von Lymphkörpern, Kernen, Blutbestandtheilen in derselben zeigten. Ebenso wenig vermochten wir an einer Stelle eine Mitbeteiligung der Gefässwand, oder irgend eine Kernwucherung nachweisen, so wenig wie es irgendwo zu einer Verdicknung der Gefässwand gekommen war. An Stellen, an denen die Adventitia abgehoben, ergab sich vielmehr ein völlig normales Verhalten der Häm. Auf diese fast ausschliessliche Beschränkung des Processes auf die Gefässer der äusseren Schicht, auf die Nichtbeteiligung der Elemente der Gefässwand glauben wir gerade im Hinblick auf die Befunde bei der progressiven Paralyse, bei der Sklerose besonders Gewicht legen zu sollen. Nur an den oben hervorgehobenen Windungen war die Gefässalteration eine allgemeinere, an anderen Rindenabschnitten fand sie sich nur ganz vereinzelt oder fehlte gänzlich. Dass diese Lymphkörperchen nun aus der Adventitialscheide in das umgebende Gewebe eintraten, lehrten uns eine Reihe anderer Präparate, und zwar schien uns der Austritt in doppelter Weise zu geschehen, einmal bauchte das Lymphkörperchen einen Theil, wenn wir so sagen dürfen, ein Blatt der Adventitia bogenförmig mit vor, so dass am Boden des Bogens die nur verschmälerte Adventitialwand in Continuität erhalten war; das Lymphkörperchen lag also innerhalb einer neugebildeten, von Bestandtheilen der Adventitia gebildeten Hohlraumes, schliesslich usurpirte es die äussere Wand, wobei es aber mit den beiden Enden des Adventitalbogens wenigstens in einer Reihe von Präparaten in Zusammenhang blieb, andere Male zog das penetrirende Element zippförmig einen Theil der Adventitia nach sich, in einer weiteren Serie von Präparaten schien endlich der Austritt erfolgt zu sein unter Trennung jeder Communication mit der Adventitialscheide. Neben

dieser Extravasation in kleinerem Umfange fanden sich dann aber in einzelnen Schnitten, und zwar namentlich am Uebergang der ersten in die zweite Schicht massenhafte herdartige Ansammlungen der beschriebenen Elemente in der ein Gefäss, dessen Scheide offenbar zerrissen, umgebenden Substanz. Gerade an diesen Stellen liess sich nun am besten constatiren, dass die molekuläre Grundsabstanz, in der die Lymphkörperchen eingebettet, eine Umwandlung erlitt, in der Weise, dass die ersteren, die bald exzentrisch, bald mehr central gelagert blieben, nunmehr von einer unregelmässig begrenzten, matt glänzenden, blassroth gefärbten Substanz umschlossen wurden. Von dieser metamorphosirten Grundsubstanz hob sich dann durch einen kleinen Zwischenraum von derselben getrennt, ganz besonders deutlich das feine Filigrannetz ab, in dem die Pulpa eingebettet. Weiter konnten wir uns davon überzeugen, dass durch Aussendung von Fortsätzen durch beständige Reduction der Protoplasmaaussenschicht Spinnenzellen von der allerverschiedensten Gestalt und Grösse zur Entwicklung kamen. Wie dies besonders Lubimoff betont hat, fanden auch wir, dass von diesen Fortsätzen an einer ziemlich bedeutenden Zahl von Spinnenzellen, einer, oder zwei ganz besonders stark entwickelt, blassroth tingirt waren und mit der Adventitalscheide benachbarter Gefässe in Verbindung standen, wobei die Communicationsstelle häufig die Gestalt eines Keils hatte, dessen Basis nach dem Adventitalraum zu lag. Niemals bestand aber, unseren Beobachtungen nach eine Communication dieser Fortsätze mit dem Gefäßlumen selbst. Nach dem vorhin über den Austrittsmodus der Lymphkörperchen Erörterten, müssen wir uns diese Scheidenfortsätze in der Weise entstanden denken, dass bei einem Theil der emigrierenden Elemente die ganze Adventitia zipfelförmig ausgebuchtet, von der Zelle gefässabwärts gezogen wird und so das Lumen des Fortsatzes in unmittelbarem Zusammenhang mit dem Adventitalraum bleibt, dass bei anderen ein Blatt der Adventitia bogenförmig abgehoben und nun mehrere Verbindungen mit der letzteren fortbestehen. Die stärkere Breitenentwicklung dieser Fortsätze sind wir uns nach dem Vorgange Meynert's durch das erleichterte Einfließen der vermehrten Lymphe gerade in diese Canäle zu erklären geneigt. Während an den frisch gebildeten Spinnenzellen das den Kern bildende Lymphkörperchen sich noch durch die scharfe Umgrenzungskontur, durch den granulirten von der letzteren etwas retrahirten Inhalt und durch eine mehr blassrothe Tinction auszeichnete, erschien an den Spinnenzellen mit vielen und langen Fortsätzen nicht nur die oft auf einen schmalen Saum reducire Protoplasma-Aussenschicht, sondern auch das Lymphkörperchen viel stärker carminisirt und traten an letzteren der granulirte Inhalt nicht mehr so deutlich hervor. Keineswegs alle diese lymphoiden Elemente gehen aber die Umwandlung in Spinnenzellen ein, sondern es fanden sich sowohl im obersten Abschnitt der zweiten wie in der ersten Schicht zahlreiche Elemente, in den verschiedensten Stadien einfacher Atrophie.

Aus den zahllosen, verschieden starken Fortsätzen der Spinnenzellen, zusammen mit dem durch Umwandlung der molekulären Grundsubstanz sicht-

barer gewordenen Stützgerüst entwickelt sich nur an einzelnen Partien ein ungewöhnlich feines, engmaschiges Netzwerk, in welchem die centralen Residuen der Spinnenzellen, dunkelgefärbte Kerne und veränderte Gefäße und nervöse Elemente gelagert sind. Dieses Netzwerk wächst aber weiter an einzelnen Stellen durch Aneinanderlagerung und Fortentwicklung seiner Theile zu derbem faserigen Gewebe aus, an anderen fällt es einem körnigen Zerfall anheim.

Es giebt also zunächst ein Plus von gliösem Gewebe vor Allem in der äusseren Schicht und zwar einmal diffus (Verbreiterung der gesamten Schicht), andererseits circumscript mit vorwiegender Tendenz zur Ausdehnung nach der Oberfläche (Tuberbildung) seltener aber auch nach innen zu (intracorticale Geschwulstbildung), die zweite Schicht mit umwandlnd, und endlich ein primärer oder secundärer Zerfall (Höhlenbildung). An Stellen, an denen der pathologische Process sich schon in einem späteren Stadium befand, so namentlich an den oberen Partien der äusseren Schicht, im Bereich der Tubera und zwar sowohl der nach der Oberfläche wie nach der inneren zu gelegenen, in den keilförmigen Einstrahlungen in die kleine Pyramidenschicht, die sich sämmtlich durch äusserst schwache Tinction und geringe Zahl zelliger oder Kernelemente auszeichneten, war auch die Zahl der Gefäße äusserst gering, meist sah man nur eine oder die andere, noch dazu oft leere Gefässschlinge oder histologische Gebilde, deren Identität mit Gefässen nur an der Hand von Bildern festzustellen war, die aus frischen Stadien gewonnen waren.

Wir haben uns vielfach davon überzeugen können, dass ein grosser Theil der Gefäße in der ersten aber auch der erkrankten tieferen Partie allmälig verödet, dass die Gefässhäute sich aneinander legen, dass namentlich die Adventitia ein immer mehr faseriges Aussehen erhält und schliesslich als Residuum des Gefäßes nur ein bindegewebiger Zug bleibt, von dem nach beiden Seiten hinzahlreiche Reiser ausstrahlen. Wir haben schon oben erwähnt, dass wir nirgends eine anderweitige Veränderung der Gefässwände beobachteten, noch weniger konnte irgendwie von einer Neubildung von Gefässen die Rede sein. Allerdings lagen in manchen Schnitten, namentlich aus der 2. Schicht, auffällig viel Gefäss bei einander, dies war aber regelmässig an Stellen, an denen die molekuläre Grundsubstanz verändert, an dener eine beträchtliche Auffaserung derselben stattgefunden, und hierdurch die in normaler Zahl vorhandenen Gefäss näher aneinander gerückt wurden, wodurch wiederum der Eindruck eines abnormen Gefässreichthumes vorgetäuscht wurde. Solche Partien zeigten dann lediglich ein eng- oder weitmaschiges fibröses Netzwerk, Spinnenzellen in verschiedenen Entwicklungsphasen, vereinzelte Residuen von gangliosen Elementen, meist ohne jede Verbindung in den Maschen gelegen, und zahlreiche Gefässschlingen. Würde es sich hier wirklich um hochgradige hyperämische Zustände gehandelt haben, so würden wohl auch irgendwo Blutkörperchen, Pigmentkörnchen oder Schollen zu finden gewesen sein, was wie schon früher betont, nirgends der Fall.

Was nun die Höhlen betrifft, so wurden dieselben bedingt durch körnigen Zerfall des vorher stark rareficierten Gewebes und regressive Metamorphose

der in letzterem noch suspendirten Elemente. In das Innere der Höhle ragten häufig im Detritus begriffene Faserzüge hinein, ebenso veränderte Gefässe, die gelegentlich von einer Wand zu anderen zogen. Schon makroskopisch liess sich ja ein Zug derben fibrösen Gewebes als Begrenzungsmembran dieser Hohlräume feststellen, wodurch das Bild derselben ein dem in manchen Fällen von Syringomyelie anzutreffenden, vollkommen analoges wurde.

Es würden uns nun noch die Veränderungen zu erörtern bleiben, welche die nervösen Elemente der Hirnrinde in Folge dieses Processes erlitten. Da derselbe sich in stärkster Intensität und am diffusesten in der äusseren Schicht abspielt, da er nur partiell auf die zweite übergreift, die tieferen aber meist völlig verschont lässt, so wird schon a priori zu erwarten sein, dass der Ausfall an Ganglienzellen kein zu beträchtlicher sein dürfte. In der That trifft man in der zweiten noch mehr in den darunter liegenden Schichten zahlreiche vollkommen normale Ganglienzellen. Dagegen haben wir dieselben in der obersten verbreiterten Schicht überhaupt nicht nachweisen können, die ganglienzellenartigen Gebilde, die Hartdegen hier und sogar unmittelbar unter der Pia gefunden hat, dürften unserer Ansicht nach, richtiger als im frühen Entwickelungsstadium begriffene Spinnenzellen aufzufassen sein. In der Mehrzahl unserer Präparate stösst die Unterscheidung der Ganglienzellen von jungen Spinnenzellen auf keine Schwierigkeit, die Tinction des Zellenleibes und der Kerne ist bei der ersten eine intensivere, es fehlt auch das matte glänzende im Farbenton, weiter tritt das Pigment meist noch deutlich hervor, was wir im Leib der Spinnenzellen entgegen anderen Beobachtern nie angetroffen, der Kern selbst pflegt nicht so excentrisch gelagert zu sein, dagegen ist die Differenzirung beider Elemente nicht immer leicht, wenn die Ganglienzellen selbst eine Veränderung erlitten haben. Wir bemerkten schon, dass ein grosser Theil derselben, selbst in der zweiten Schicht völlig intact ist. In den rareficierten Partien liegen oft auffällig viel Ganglienzellen bei einander — wie dies ja auch Brückner hervorgehoben — wir erklären uns diese Erscheinung in derselber Weise wie den erheblichen Gefässreichthum mancher Schnittstellen und meinen, dass durch den Schwund der Grundsubstanz, die in normaler Zahl vorhandenen Zellen nur näher aneinandergerückt sind. Einzelne dieser bieten nichts von dem normalen Aussehen Abweichendes, andere sind verlagert, so dass der Spitzenfortsatz nicht mehr direct nach oben, sondern nach der einen oder der anderen Seite sieht, bei weiteren fehlen die Fortsätze, bei anderen wiederum ist der Zellenleib verändert, das Protoplasma ist gequollen, glasig, dabei matt rosa tingirt, der Kern nicht mehr erkennbar, bei einer grösseren Anzahl ist der Ganglienkörper sehr stark carminisirt, der Kern gleichfalls geschwunden, endlich befinden sich viele Ganglienzellen in den verschiedensten Stadien des körnigen Zerfalls. In den Partien der zweiten Schicht, in denen ein engmaschiges Netzwerk, oder gar fibröses Gewebe zur Entwicklung gelangt ist, findet man nur noch derartige Residuen von Ganglienzellen ebenso an den Stellen, die in der Einschmelzung begriffen sind. Irgend welche Ansammlungen einer gelblichen oder grünlichen Substanzen um die Ganglienzellen herum, haben wir nirgends bemerkt; aber auch keine

sklerosirten Ganglienkörper, wie sie in einzelnen Präparaten Greiff's vorhanden waren. Es unterliegt wohl keinem Zweifel, dass die geschilderten Veränderungen an den Ganglien lediglich als secundäre aufzufassen sind.

Da die Exner'sche Methode bei Untersuchung der Gehirne nicht in Anwendung gebracht wurde, können wir uns mit Sicherheit auch nicht darüber aussprechen, ob und in welchem Grade auch die Nervenfasern zu Grunde gegangen waren. In einer Anzahl von Schnitten aber, die nach der Weigertschen Methode gefärbt, traten jedenfalls selbst wenn sie am stärksten afficirten Partien entnommen waren, Tangentialfasern in ziemlicher Menge deutlich hervor.

Während in der 3. und 4. Rindenschicht keinerlei Veränderungen nachweisbar waren, abgesehen von jener Stelle, wo in Fall II. sich in der Rinde der hinteren Centralwindung ein Tumor entwickelt hatte, der sich weiter nach unten bis in die dritte Schicht hinein erstreckte, fanden sich an vereinzelten Präparaten, mehr herdweise gehäuft an der Grenze zwischen grauer und weisser Substanz zum Theil aber auch in letzterer selbst wiederum Spinnenzellen in den verschiedensten Stadien in oder ohne Zusammenhang mit den Gefässen. Die Mehrzahl derselben war aber viel stärker tingirt als in der obersten Schicht, zeigte auch nicht den scharf contourirten Kern und nicht so grosse Dimensionen wie in oberen Partien.

Die weitere Untersuchung des Markes ergab nichts Äbnormes, namentlich keinerlei Herde, die Granula der Ventrikel, die keineswegs sehr erheblich waren, boten die bekannten Bilder. Dagegen stiessen wir bei Untersuchung der Medulla oblongata im ersten Falle in der Höhe der Oliven auf einen Herd. Die ganze linke Medullahälfte stand im Breiten- und Höhendurchmesser beträchtlich gegen die rechte zurück, war nach der Pyramidenoberfläche mehr zugespitzt, während die rechte viel gewölbter erschien. Beim Durchschnitter gab sich sodann in der unteren Partie der Pyramiden eine erweichte Stelle mit centraler Höhle, die auch den Pyramidenkern zum Theil mitbetrifft. Die ganze Pyramide war dunkler tingirt. Ferner war an einer Reihe von Schnitten in durchaus gleicher Weise — wir heben dies besonders hervor, weil ja oft lediglich in Folge nicht scharf senkrechter Schnittführung Differenzen in den Grössendimensionen doppelseitiger Gebilde, z. an den Vorderhörnern vorgetäuscht werden — zu bemerken, dass die Nuclei arciformes und zwar sowohl die nach der Oberfläche zu wie neben der Raphe gelegenen, links massiger erschienen als rechts. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte die pathologische Veränderung derselben. Zunächst waren die grauen Kerne links nicht nur bedeutend bis um ein Drittel mehr grösser als rechts, sondern ihre Abgrenzung nach der weissen Substanz war auch keine scharfe. Dabei bestand die Grundsubstanz aus einem verfilzten Faserwerk, Resten kleiner Zellen, während die grossen Ganglienzellen sich stark gequollen, ohne erkennbaren Kern, der Fortsätze theilweise beraubt, präsentirten. An den Nucleolis der rechten Seite war der faserige Charakter des Grundgewebes weitaus weniger ausgeprägt, die Abgrenzung nach der weissen Substanz war eine scharfe, die Ganglienzellen erschienen intact, namentlich war in ihnen der Kern leicht zu erkennen.

Von der Nucleolis aus liess sich nun links nach dem Herd progressiv zunehmend, folgende Veränderung nachweisen. Das bindegewebige Stützwerk war verbreitert, gequollen, blasser tingirt, aus demselben liessen sich eigenthümliche, aufgeblähte, bald spindel-, bald keulenförmige, bald durch vielfache Ausziehungen an die Gestalt von Ganglienzellen erinnernde, deutlich schmale elliptische Kerne tragende Elemente isoliren, die wir als gequollene Bindgewebskörper auffassen. Innerhalb dieses Stützwerkes lagen dann an der oberen Partie noch regelmässig angeordnet Nervenquerdurchschnitte, deren Mark in den verschiedensten Stadien der feinkörnigen Umwandlung begriffen, an einzelnen war der Axencylinder noch zu erkennen, an anderen war er verschwunden und entsprachen derartige Exemplare, wie dies namentlich in unmittelbarer Nachbarschaft der Höhle, wo der Process am weitesten vorgerückt und das ganze Gewebe in seinem Zusammenhang gestört war, vollkommen dem Bilde der Körnchenzellen. In die Höhle hineinragten gequollene, glasig glänzende, matt tingirte Bindegewebsbalken, besonders deutlich liess sich aber hier — in geringerem Grade auch an anderen Partien, eine glasige oder hyaline Umwandlung der Gefässwände nachweisen. Dieselben erschienen verbreitert, hatten ein homogenes mattglänzendes starres Aussehen, waren nur wenig gefärbt, zellige Elemente waren in ihnen nicht mehr zu erkennen. Das Gefässlumen selbst war erheblich verkleinert; enthielt meist nur vereinzelte Blutkörperchen. Ein Theil des Pyramidenkerns war mit zerstört, die in denselben gelagerten Ganglienzellen hochgradig verändert. Dagegen möchten wir besonders hervorheben, dass sich von der Oberfläche der Pyramiden bis zur unteren Grenze des Herdes nirgends Residuen von Blutextravasaten, namentlich keinerlei Pigment zeigte, die Gefässe in der Nachbarschaft waren stark gefüllt. Schon eine ganz kurze Strecke unterhalb des Herdes bot aber der Pyramidenstrang keinerlei Veränderungen mehr, namentlich keine Spur von secundärer Degeneration.

Dagegen wurde in allen vier Fällen eine Erkrankung der Hinterstränge nachgewiesen, die bezüglich ihrer Localisation manches Uebereinstimmende bot, bezüglich der Ausdehnung aber sehr verschieden war. Wir geben ein kurzes Résumé der Befunde in der Reihenfolge, die der Intensität des Processes entspricht.

Fall IV. Im Lendentheil ist erhalten eine Kuppe, die der hinteren Commissur und den Hinterhörnern anliegt, und zwar erscheint gerade der den letzteren benachbarte Bezirk am meisten der Norm entsprechend. Alles übrige gleichmässig degenerirt, nur wenige Nerven erhalten. In den Clarke-schen Säulen (Weigert'sche Methode) ziemlich zahlreiche Fasern.

Im unteren Brusttheil. Erhalten die obige Kuppe und ein schmaler Saum an der Peripherie neben der Austrittsstelle der hinteren Wurzeln.

Im oberen Brusttheil dasselbe Bild, nur der periphere Bezirk etwas breiter.

Im Halstheil die Kuppe sehr gering, periphere Abschnitt entwickelter.

Fall III. Dem vorstehenden ziemlich analog, nur ist im Brusttheil der den Hinterhörnern anliegende Abschnitt der Kuppe breiter.

Fall II. Im Lendentheil. Erhalten die oben beschriebene ziemlich voluminöse Kuppe, dieselbe setzt sich dem Verlauf der Hinterhörner folgend als schmaler Streifen bis zur hinteren Peripherie fort, sich hier etwas verbreiternd. Von hier aus ein Saum normaler Substanz, unmittelbar an der Peripherie bis zur hinteren Spalte verlaufend, die letztere begrenzend ein weiterer schmaler, die Gestalt eines Dreiecks besitzender Saum, der bis etwa zur Mitte der Hinterstränge hinaufreicht.

Im unteren Brusttheile. Kuppe und peripherie Austrittsstelle verbreitert, ebenso der der hinteren Spalte anliegende Saum. Im oberen Brusttheil reicht das letztere Dreieck noch etwas weiter nach oben.

Im Halstheil nur centralste Theil der Keilstränge erkrankt.

Fall I. Im Lendentheil und Brustmark ist die centrale Partie der Keilstränge zweifellos verändert, aber die Zunahme des Bindegewebes ist nur eine ziemlich geringe, in der bei Carmin- und Nigrosinbehandlung sich deutlich abhebenden Partie immerhin noch eine grosse Zahl Nervenquerschnitte vorhanden.

Die Seiten- und Vorderstränge, ebenso die graue Substanz boten keinerlei Abnormitäten.

Recapituliren wir kurz, bevor wir uns zur Epikrise wenden, die Resultate der anatomischen Untersuchung und die Hauptzüge des klinischen Verlaufes, den unsere vier Fälle nahmen.

Zunächst boten in allen vier Fällen die Schädel Abnormitäten und zwar Synostose der Nähte oder beträchtliche Zunahme an Dicke und Schwere oder circumscripte Synostosen und Zwickelbildung. Die Pia war regelmässig diffus getrübt, verdickt, war theilweise nur mit Substanzverlust von der Oberfläche trennbar. In drei Fällen war hochgradige Gesammtatrophie des linken, in einem des rechten Vorderhirns vorhanden, ausser den Stirnwundungen waren die Schläfenwindungen, und zwar besonders die dritte, hervorragend die Inseln, die Gyri recti, uncinati und die vorderen und hinteren Centralwindungen in einzelnen Partien an Volumen reducirt, in allen vier Fällen war es im Bereich der hinteren Centralwindung zu circumscripten, durch Flüssigkeitsansammlung ersetzen Schwund der Hirnsubstanz gekommen, einmal fand sich auch an der Oberfläche der vorderen Centralwindung eine Cyste. Ausser dieser Atrophie der bezeichneten Windungen die übrigens im Bereich der letzteren eine keineswegs gleichmässig starke war, fanden sich an denselben Partien hellgelb gefärbte Stellen im Niveau der Hirnoberfläche, Einziehungen und zahlreiche, verschieden grosse Granula und Tubera, welche einzelnen Windungen die wir als besondere Prädilectionsstellen bezeichnen müssen, so dritte Schläfenwindung, Klappdeckel, Insel, Gyri recti ein höckriges, stachliges Aussehen gaben. Ebenso fanden sich aber im I. und II. Fall

auch innerhalb der Hirnrinde tumorartige Gebilde, die in deutlicher Continuität mit der äusseren Hirnrindenschicht standen, die wiederum ihrerseits sich in der Mehrzahl der durch die Rinde der bezeichneten Gyri gelegten Schnitte, schon makroskopisch als erheblich verbreiterter Streifen markirte. Ein Theil der Tubera und zwar sowohl der extra- wie intracorticalen barg im Innern Höhlen. Anderweitige Herde wurden mit Ausnahme des im ersten Falle im Bereiche der Medulla oblongata gelegenen, in keinem der Gehirne gefunden. Die mikroskopischen Ergebnisse sind von uns ausführlich dargestellt, wir heben von ihnen nur noch einmal hervor, dass als Ausgangspunkt und wesentlicher Boden des pathologischen Proesses die äussere Rindenschicht, speciell die Gefässscheiden, betrachtet werden müssen, dass unter Neubildung von zahlreichen Spinnenzellen aus Leucocyten, durch Weiter- und Rückbildung derselben Gliagewebe neu geschaffen, bald mit engmaschiger, netzförmiger feinfibrillärer Anordnung, bald derbfaserigem Gepräge, dass die Ausdehnung dieses neugebildeten Gewebes, theils flächenhaft, theils circumscribt, und zwar entweder nach der Oberfläche oder der zweiten Rindenschicht zu geschah, dass das Gewebe der letzteren stellenweis durch dem der ersten Schicht analoges Gewebe ersetzt war; dass die Ganglienzellen nur in den durch die Gliawucherung veränderten Stellen der zweiten Schicht secundäre Veränderungen erlitten. Dass die der dritten und vierten Schicht meisten normals waren, dass sich wenigstens in einer Reihe von Präparaten tangentiale Fasern nachweisen liessen: An den Gefässen und ebenso im Grundgewebe fanden sich nirgends Blutextravasate oder Residuen derselben, die Gefässwände zeigten weder Kernwucherung noch Verdickungen, ein Theil der Gefässe verödete aber zweifellos. Durch körnigen Zerfall des allmälig rarefizirten bindegewebigen Faserwerkes und der von ihm eingeschlossenen Reste nervöser Elemente entstanden endlich Höhlen, die in Folge Aneinanderlagerung benachbarter intakter Fasern durch einen fibrösen Gewebsring gleich wie bei manchen Fällen von Syringomyie abgeschlossen waren. Im Medullaherd des ersten Falls liess sich endlich ein Herd nachweisen, der durch Degeneration der Nervenröhren, Quellung des bindegewebigen Stützwerkes, hyaline Veränderung der Gefässwände und gliöse Wucherung nebst Degeneration der Ganglienzellen im Bereich der Nucleoli arciformes und des Pyramidenstrangskerns charakterisiert war.

An der Hand unserer den verschiedensten Stadien des pathologischen Proesses entsprechenden Befunde dürfte es nicht schwer fallen, sich zu erklären, dass Greiff in der Umgebung der Gefässe

das Netzwerk am deutlichsten ausgeprägt fand, wir können auch nicht daran zweifeln, dass die Einziehungen der Oberfläche Eintrittsstellen grösserer Gefässe, die von modifiziertem Bindegewebe umgeben waren, entsprechen. Es ist ferner leicht verständlich, dass der eine Autor mehr netzförmig angeordnetes, fein fibrilläres Gewebe, dass der andere derb fibröse Züge antraf. Ueber die ganglienzellenartigen Gebilde Hartdegen's haben wir uns oben schon geäussert, ebenso über die Wahrnehmung Brückner's, dass an einzelnen Partien der Rinde auffällig viel Ganglienzellen gedrängt beieinander lagen. Dagegen haben wir in unseren zahlreichen Präparaten nirgends deutlich die Veränderungen getroffen, die Greiff an zweiter Stelle beschreibt, jene Verdichtung der molekulären Grundsubstanz, in der nur sparsam Gefässe, Kerne, Ganglienkörper eingeklebt waren, von denen letztere überdies ausgesprochen sklerosirt waren. Andeutungen davon begegneten wir nur an Partien, an denen eine grössere Anzahl von Gefässen nebeneinander in das Hirn eindrangen, namentlich an Umbiegungsstellen einer Windung in die andere. Wir sind deshalb nicht in der Lage über die Genese dieser histologischen Veränderung, namentlich über ihre Beziehungen zu den sonstigen pathologischen Befunden uns irgend wie sicher auszusprechen.

In allen vier Fällen waren die Optici atrophisch und zwar war in den drei Beobachtungen, in denen das linke Vorderhirn die beträchtlichere Reduction erlitten der rechte, in einem Falle, in dem die Atrophie des rechten Stirnlappens ausgeprägter, der linke Opticus mehr betheiligt, neben den Sehnerven waren dann in einem Fall auch die Olfactorii verschmälert und degenerirt. In allen vier Fällen boten endlich die Hinterstränge eine deutliche Veränderung und zwar in Fall I. und II. in etwas beschränkterer Ausdehnung in Fall III. und IV. in diffuserer Weise.

Was nun den klinischen Verlauf anbetrifft, so dürften zunächst gemeinsame anamnestische Facta hervorzuheben sein, die wir leider nur für die drei ersten Fälle besitzen, über das Vorleben der vierten Kranken konnten wir Sichereres nicht erfahren. Alle vier Kranken erschienen hereditär belastet, drei boten ferner von Kind an Abnormitäten im Bereich des Centralnervensystems. Bei dem ersten Kranken war angeborener Schwachsinn vorhanden, auf dessen Boden sich später eine lange Jahre andauernde psychische Störung im engeren Sinne entwickelte, in Fall II. und III. traten neben psychischen Anomalien (Eigenthümlichkeit, geringe intellectuelle Schwäche, hochgradige Reizbarkeit) früh krampfartige Störungen auf, in Fall II. zunächst in den Händen und Gesicht, später wie in Fall III.

ausgesprochene epileptische Insulte. In den beiden ersten Fällen traten sodann schwerere psychische Störungen als das primäre auf zu einer Zeit, wo nichts auf das Bestehen einer spinalen Erkrankung hinwies; wo auch von einer beträchtlicheren Degeneration der Optici noch nicht die Rede war, bei den Kranken III. und IV. bestanden zunächst Jahre lang Tabeserscheinungen und Amaurose; dann folgten psychische Anomalien. Bei den Kranken I. und II. fallen in eine frühe Periode Anfälle und zwar apoplectische wie bei R. und epileptische wie bei Würmle und Reibold nach denen die psychischen Störungen stärker hervortreten, nach denen ferner Aphäsie vorhanden. Im Falle IV. wurde später gleichfalls ein apoplectiformer Insult mit denselben Consequenzen beobachtet.

Bei allen vier Kranken entwickelte sich dann Sprachstörung, die im Wesentlichen der bei Paralytikern beobachteten entsprach, wenn auch gewisse Anklänge an den skandirenden Typus nicht fehlten, mit Tremor der Lippen-, Zungen- und Wangenmuskulatur, dagegen kam es nicht zu irgendwie erheblicheren Paresen im Bereich des Facialis ebenso wenig wie zu constanten und bedeutenden pupillaren Differenzen.

Im weiteren Verlaufe bestanden nun bezüglich der motorischen und sensiblen Erscheinungen, des Verhaltens der Reflexe sehr erhebliche Differenzen zwischen dem ersten und den drei übrigen Fällen, welche durch die post mortem gefundene Herderkrankung in der Medulla ihre Erklärung finden sollten, während die Affection der Hinterstränge bei diesen Kranken sich offenbar noch in Dimensionen befand, welche klinische Störungen nicht zu Erscheinung brachte.

Ziemlich schwierig wird es uns ein treffendes Bild von dem psychischen Verhalten der Kranken zu geben, zweifellos waren sie dement, Gedächtniss und Urteil hatte nothgelitten, aber trotzdem wichen das Verhalten selbst, der Gesichtsausdruck, der noch einer lebhafteren Mimik fähig war, von dem der Paralytiker oder Senildementer, die sich in gleichem Stadium befinden, erheblich ab. Die Kranken waren einmal besser orientirt und perceptionsfähig, sie nahmen trotz ihrer Blindheit an den Vorgängen in der Umgebung mehr Anteil, beurtheilten dieselben mit annähernder Richtigkeit, waren zeitweise für manche Themata noch auffallend geistig productiv. Daneben gingen dann Stimmungsschwankungen einher, die dem besseren Status der Intelligenz entsprechend motivirter und tiefer erschienen, wie z. B. bei Paralytikern. Bei allen 4 Kranken wurde ferner das intellectuelle Gebahren durch aphäische Zustände, deren detaillierte Analyse freilich unmöglich, beeinflusst.

Unterscheiden sich nun diese vier Fälle anatomisch und klinisch in bestimmter Weise von anderweitigen Cerebrospinalerkrankungen, sind wir berechtigt, dieselben als besondere Gruppe aufzufassen?

Eine Verwechslung wird namentlich mit zwei Krankheitsbildern statthaben können, einmal mit der multiplen Sklerose, zweitens mit der progressiven Paralyse. Was die erstere anbetrifft, so würden wir von einer herdartigen Erkrankung allerdings nur bezüglich des Gehirns sprechen können, und selbst hier würden neben den circumscripten Herden (Tubera, Granula), noch diffuse Processe (Verbreiterung der äusseren Schicht) einhergehen, während im Rückenmark mit Ausnahme jenes Medullaherdes im I. Fall, nur lange Bahnen betheiligt waren. Unsere Fälle würden also gewissermassen ein Gegenstück zu den in jüngster Zeit von Siemens, F. Schultze, Zacher, Greiff publicirten Beobachtungen darstellen, in denen neben diffusen sklerotischen Veränderungen im Hirn, disseminirte Herde im Rückenmark sich fanden. Während nun bekanntlich bei der multiplen Sklerose in weitaus der Mehrzahl der Fälle die Hirnrinde verschont bleibt, beschränkt sich die herdartige Affection in unseren Fällen gerade auf dieses Gebiet, und lässt die Markmasse der Hemisphären, den Hirnstamm frei. Ferner zeigen die sklerotischen Flecken schon ein wesentlich anderes makroskopisches Bild, sie prominiren meist nicht über die Oberfläche wie unsere Tubera und Granula, sie haben ferner nicht intracortical den tumorartigen Charakter mit scharfer Abgrenzung durch fibröses Gewebe von der benachbarten Hirnsubstanz. Auch zur Höhlenbildung innerhalb der veränderten Partien pflegt es in den typischen Fällen nicht zu kommen.

Die Einziehungen im Bereich der Hirnrinde, die diffuse Verbreiterung der äusseren Schicht mit Einstrahlungen in die darunterliegende wären gleichfalls als unterscheidende Merkmale zu betrachten. Bezuglich der mikroskopischen Befunde wird wiederum besondere Betonung verdienen, dass der gesammte Process zweifellos von der äusseren Schicht ausgeht, und zwar von Elementen, die in den Scheiden der Gefäße sich ansammeln, dass die Gefäßwände nicht betheiligt sind, dass es auch nicht wie bei Sklerose zu Verdickungen derselben kommt, sondern dass ein grosser Theil von Gefäßen in der Weise, wie wir es oben beschrieben, verödet.

Wir haben ferner hervorgehoben, dass partiell eine Rarefaction des Grundgewebes statthat, dass die nervösen Elemente, speciell die Ganglienzellen keinerlei sklerotische Umwandlungen zeigen. Dass es in sehr vorgerückten Stadien an circumscripten Partien auch bei unserem Processe zur Bildung eines derberen Gewebes kommt und

dass ebenso Corp. amyacea auftreten werden, stellen wir nicht in Abrede, das sind eben Befunde, die als Endproducte sehr verschiedener pathologischer Processe im Centralnervensystem zu finden sind. Wir meinen also, dass anatomisch und zwar makroskopisch und mikroskopisch sich die von uns beschriebene Veränderung wesentlich von der der multiplen Sklerose eigenthümlichen unterscheidet. Nicht minder beträchtlich sind die Abweichungen, welche der klinische Verlauf bietet. Ganz abgesehen davon, dass in dem I. Fall die schwereren Cerebralerscheinungen erst in einem Alter auftraten, das die multiple Sklerose zu verschonen pflegt, abgesehen davon, dass bei ihr Prodromalerscheinungen seien sie psychischer oder somatischer Natur (Convulsionen, Krampfanfälle) nicht bis in die Jugendjahre hineinzureichen pflegen, fehlen bei unseren Kranken gerade einige für die Diagnose der multiplen Sklerose am meisten verwerthbare Symptome, so das Intentionszittern, der Nystagmus, die specifische Sprachstörung. Allerdings sind ja auch Fälle von multipler cerebraler Sklerose bekannt ohne Tremor, in ihnen fehlten dann aber gleichfalls, wie dies Erb schon hervorgehoben, Herde im Pons, Medulla, Kleinhirn vollkommen, oder waren nur in geringem Umfange vorhanden. Die in zwei Fällen constatirten epileptischen Anfälle pflegen meist in dem Symptomencomplex der multiplen Sklerose zu fehlen, ebenso wie unserer Erfahrung nach bei letzterer nicht aphatische Störungen eine so hervorragende Rolle spielen, wie dies bei unseren Kranken der Fall war.

Schwieriger dürfte die Trennung unserer Beobachtungen von der progressiven Paralyse sein, speciell von jenen Fällen, in denen primär Tabes vorhanden, zu der sich dann die cerebralen Symptome gesellen, oder wo die Combination in umgekehrter Weise statthat.

Eine charakteristische anatomische Grundlage für die progressive Paralyse ist unserer Ansicht nach noch keineswegs geschaffen, wir erkennen höchstens an, dass bei einer grossen Zahl typischer Fälle sich Trübung und Verdickung der Pia speciell im Bereich des Vorderhirns und makroskopisch Atrophie desselben findet. Wir bezweifeln bezüglich der zahllosen mikroskopischen Veränderungen, die für diese Form beigebracht wurden, sowohl die Regelmässigkeit des Vorkommens wie den specifischen Charakter, wir verhalten uns anderen gegenüber z. B. angeblicher Neubildung von Gefässen, allerhand pericellulären und perivasculären Ansammlungen, pigmentöser Degeneration der Ganglienzellen etc., ganz ebenso wie dies jüngst von Tuczek geschehen, noch skeptischer.

Wir haben uns wiederholt davon überzeugen können, dass bei classischem, hochgradig intensivem klinischen Bilde die Ganglienzellen

des Stirnhirns in keiner Weise von der Norm abzuweichen brauchen! Zu den häufigsten Befunden — wenngleich auch sie nicht absolut constant sind, möchten wir noch die Merkmale und Residuen hyperämischer Zustände rechnen, die sich dann meist aber in allen Abschnitten der Vorderhirnrinde finden, bei dem dann auch die Elemente der Gefässwände selbst sich verändert erweisen. Ein specificischer Befund für die progressive Paralyse würde gewonnen sein, wenn die Angaben Tuczek's über den Schwund der Nervenfasern bei ausgiebigerer Prüfung Bestätigung fänden und wenn diese Veränderung eben nur bei Paralytikern anzutreffen wäre. Wir haben bis jetzt zu endgültigen Resultaten bezüglich dieser Frage nicht kommen können, haben uns aber davon überzeugen müssen, dass auch die Exner'sche Methode durch erhebliche Fehlerquellen, variable Dicke des Schnittes, verschieden starke Aufhellung und andere an Zuverlässigkeit verliert. Im Uebrigen hat Tuczek selbst die Verwerthbarkeit seiner Befunde für die progressive Paralyse nicht unwesentlich dadurch geschmälerlt, dass er wenigstens in einem Fall von zweifellos seniler Demenz — bei Fehlen jedweder somatischer Anomalien Pupillendifferenz, Sprachstörung etc. halte ich die Zurechnung desselben zur Paralyse für unmöglich — gleichfalls Faserschwund constatirte. Wenn aber bei der progressiven Paralyse die Sprachstörung wirklich durch das Defectwerden der Associationsfasern zu erklären ist, warum bot dann der Senildemente trotz des Faserschwundes dieses Symptom nicht dar? Gegenüber diesen für die anatomische Abgrenzung der Paralyse negativen Befunden können wir das positive Ergebniss aufstellen, dass wir an den von uns in letzter Zeit sorgfältig nach dieser Richtung hin untersuchten Paralytikergehirnen, die von uns beschriebenen analogen Veränderungen nicht antrafen, wobei wir allerdings bemerken müssen, dass nur Fälle zur Disposition standen, in denen die spinale Erkrankung sich auf die Seitenstränge beschränkte*). Eine Uebereinstimmung besteht zwischen den Veränderungen in unseren Fällen und den bei der Paralyse anzutreffenden, bezüglich der Beteiligung der Windungen, wenngleich auch hier hervorgehoben zu werden verdient, dass in den vorliegenden Fällen die Insel und Klappdeckel in besonders hohem Grade und in der typischsten Gestalt die Tubera und Granula darboten, während die Stirnwindungen, der Prädelections ort bei der Paralyse, weniger afficirt erschienen, dagegen zeigten wie so oft bei letzterer, auch in

*) Inzwischen haben wir auch einen Fall untersucht, wo die Hinterstränge mitafficirt waren. Auch hier fehlten die Tubera und Granula.

unseren Fällen die Centralwindungen wiederholt Cystenbildung. Nirgends fanden sich dagegen Residuen hyperämischer Zustände, nirgends Erkrankungen der Gefäßwände, auch erwies sich keineswegs die Hirnrinde in ihrem ganzen Durchschnitt erkrankt, sondern ganz überwiegend die I. und II. Schicht, während die III. und IV. keinerlei Abnormitäten boten.

Bei der Dehnbarkeit, die heute noch der klinische Begriff Paralyse besitzt, bei der wohl von den meisten Autoren zugegebenen Möglichkeit, dass anatomisch sehr verschiedene pathologische Prozesse, wenn sie nur primär oder secundär die Rinde des Vorderhirns in Mitleidenschaft ziehen, Krankheitsbilder mit dem Charakter der Paralyse zur Folge haben können, stellen sich dem Versuch für den klinischen Verlauf unserer Fälle charakteristische Merkmale zu schaffen, recht erhebliche Schwierigkeiten entgegen. Und doch meinen wir, dass es eine der wichtigsten Aufgaben der klinischen Psychiatrie sein sollte, immer wieder zu prüfen, ob nicht für gewisse Symptomengruppen, die dem ja an und für sich schon recht polymorphen Bilde der Paralyse nur in manchen Zügen oder nur zeitweise entsprechen, bei denen aber die Obduction Ergebnisse erbracht hat, die wir bei der Mehrzahl der Paralyse Fälle nicht zu finden pflegen, nicht auch eine bestimmtere klinische Charakteristik, eine Absonderung von dem grossen Sammelbegriff Paralyse möglich wäre. Wir haben hier namentlich Fälle im Auge, in denen während des Verlaufes gewisser Spinalaffectionen, der Tabes, disseminirter Sklerose, der Syringomyelie cerebrale Symptome, vor Allem Demenz, gepaart mit variablen anderweitigen psychischen, und eine oder der anderen der Paralyse eigenthümlichen somatischen Anomalien sich einstellten, wir denken ferner an die Paralyse Syphilitischer, bei denen Herd- und Gefässerkrankungen nicht vorhanden, an vereinzelte Fälle von cerebraler multipler Sklerose. Zieht man freilich nur die vorgeschrittenen oder Terminalstadien bei derartigen Kranken in Betracht, so muss der Versuch einer Differenzirung aussichtslos erscheinen, weniger dürfte dies in früheren Perioden der Fall sein. Der Grundton in allen diesen Krankheitsbildern wird doch durch die Demenz gegeben, die melancholischen, hypochondrischen, maniakalischen Anomalien, die Grössenideen sind nur schwankende und wechselnde Beiklänge. Ist aber wirklich die Demenz eines klassischen Paralytikers identisch mit dem intellectuellen Defect, wie ihn manche syphilitische Hirnkranke (mit Ausschluss von Herdaffectionen) bieten, ist die Sprachstörung bei beiden eine gleichartige und ebenso die Gruppierung der anderweitigen somatischen cerebralen Symptome. Hält der Verlauf

auch nur annähernd einen bestimmten Typus inne, schwankt das Tempo desselben nicht in weitesten Grenzen?

Aus dem Symptomencomplex der Paralyse ist von jeher eine Gruppe abgesondert worden, die sich bezüglich der eben skizzirten Punkte mit dem Gros nicht deckt, wir meinen jene Fälle, in denen nach jahrelangem Bestehen von Tabeserscheinungen häufig mit Opticusatrophie, cerebrale Symptome mit dem Charakter der Paralyse auftraten; wir haben uns des Eindrückes nicht erwehren können, dass diese Fälle sich nicht nur durch das späte Auftreten cerebraler nach den spinalen Symptomen, durch den protrahirten Verlauf, sondern auch dadurch von Paralysen mit Seitenstrangaffection allein oder combinirter Hinter- und Seitenstrangerkrankung unterscheiden, dass pupillare und Facialisdifferenzen*) oft nur angedeutet sind oder ganz fehlen, dass die Sprachstörung sich gleichfalls in auffallend bescheidenen Grenzen hält, oft nicht einmal ein specifisch paralytisches Gepräge besitzt, dass endlich auch das intellectuelle Deficit sich nicht so crass und in anderer Form darstellt, wie bei der typischen Gruppe. Den Beweis dafür, dass diesen beiden Krankheitsbildern dieselben pathologisch-anatomischen Veränderungen im Gehirn zu Grunde liegen, halten wir noch nicht mit Sicherheit erbracht. Vor Kurzem hat nun Westphal bei Beschreibung eines Falles, in dem gleichfalls Tabes, Opticusatrophie mit paralytischer Geistesstörung sich combinirte, die Bemerkung gemacht, er habe ausserordentlich häufig gefunden, dass Personen, die später an allgemeiner Paralyse erkrankten, wenn auch bei ihnen hereditäre Disposition fehlte, von jeher sehr eigenthümliche und krankhaft erregte, sich selbst überschätzende Menschen waren, dass diese Erscheinung vielleicht darauf zurückzuführen sei, dass von jeher bei diesen Individuen ein gewisser Schwächezustand im Gehirn und Rückenmark existire und die in einem späteren Alter eintretende Erkrankung wesentlich eine Function der Zeit sei, dass also die Störungen im Centralnervensystem mit vorgebildeten Bedingungen im Zusammenhang ständen. Wir können diese Beobachtung für eine gewisse Kategorie von Paralytikern, und zwar gerade solche, wo ursprünglich Tabes, später Paralyse sich entwickelte, durchaus bestätigen; in der grossen Mehrzahl der Fälle spielt aber unserer Er-

*) Die ungenügende Würdigung der Thatsache andererseits, dass pupillare und Facialisdifferenzen bei hereditär Beanlagten sehr häufig von Hause aus vorhanden, verleitet bekanntlich in zweifelhaften Fällen nicht selten zur falschen Diagnose auf Paralyse.

fahrung nach die Heredität eine untergeordnete Rolle als bei anderen Psychosen, und andererseits bietet das Vorleben der Betroffenen keinerlei Abnormitäten im Bereich des Centralnervensystems.

In drei unserer Fälle, von denen wir eine sichere Anamnese besitzen, bestanden nun seit der Kindheit Anomalien theils psychischer, theils somatischer Art, wir werden deshalb bei ihnen auch wohl besonders berechtigt sein, eine abnorme Beanlagung der Centralorgane oder frühzeitig gesetzte Veränderungen in denselben zu supponiren.

Der Fall Hartdegen's beweist, dass der von uns beschriebene pathologisch-anatomische Process schon in der intrauterinen Periode sich abspielen, dass er hier zu ganz besonders voluminösen Veränderungen führen kann, dass neben ihm gelegentlich anderweitige Bildungsanomalien im Bereich des Centralnervensystems einhergehen (Spina bifida sacrolumbalis), die Fälle von Brückner, Pollack, Bourneville weisen andererseits darauf hin, dass die gleichfalls zweifellos congenitale Veränderung sich während der Kindheit in rascherem Tempo weiter entwickeln und sich in bestimmter Weise klinisch äussern kann (Idiotie, epileptische Anfälle). Wir neigen uns deshalb der Ansicht zu, dass die freilich weniger schweren Anomalien im Bereich des Centralnervensystems, welche drei unserer Kranken von Kind an boten, bedingt waren durch anatomische Veränderungen und zwar durch eine Gliose, die sich in zunächst geringen Dimensionen in der Hirnrinde entwickelte, die in exquisit chronischer Weise sich ausdehnte und erst im späteren Alter ihrer Träger, nachdem der pathologische Process einen gewissen Umfang genommen, das oben beschriebene klinische Bild zur Folge hatte, dessen Gestalt ein der Paralyse ähnliches wurde, weil die Rinde bestimmter Abschnitte des Vorderhirns mit affiziert war. Die Gliose, d. h. der Process in der Hirnrinde würde aber nach den Erörterungen, die wir oben gegeben, wahrscheinlich wieder als secundärer aufzufassen sein, als der primäre dürfte sich bei der Kranken zunächst in früher Jugend oder intrauterin eine Leptomeningitis etabliert haben, die den Austritt von zahlreichen Lymphkörperchen in die Gefässcheiden begünstigt, die sich nun ihrerseits in der beschriebenen Weise weiter entwickelten. Neben dem Gehirn wurden dann auch in unseren Fällen die Hinterstränge und Optici erkrankt gefunden. Wie weit auch hier eine gewisse Disposition mitspielt, lassen wir dahingestellt; wir glauben aber, dass auch in den Fällen, in denen klinisch zunächst das Bild der Tabes sich in den Vordergrund stellte, schon Hirveränderungen vorhanden waren, die aber lediglich in Folge ihres geringeren Umfanges oder wegen ihrer Localisation klinisch

noch nicht zum Ausdruck kamen. Jedenfalls wird sich die Combination der beiden Erkrankungen sehr verschieden gestalten, bald die Hirn-, bald die Rückenmarksaffection mehr prävaliren können, vorausgesetzt, dass überhaupt diese Combination von Erkrankung zweier Abschnitte des Centralnervensystems Gliose der Hirnrinde, graue Degeneration der Hinterstränge und Optici sich constant findet.

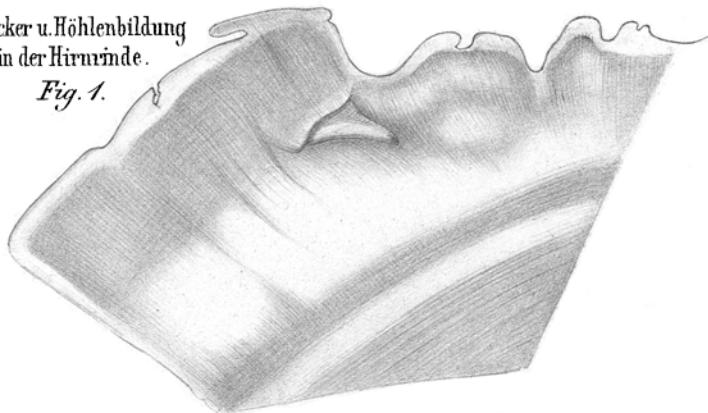
Auf Grund unseres Materials können wir selbstverständlich diese Frage nicht beantworten, ebenso wenig die weitere, ob etwa in gewissen sich lediglich auf die graue Substanz erstreckenden Fällen von Syringomyelie, die ja anatomisch mit dem von uns beschriebenen Process in der Hirnrinde manches Uebereinstimmende haben, gleichfalls congenitale Anlagen zu Grunde liegen. Weiter würde zu prüfen sein, ob sich in Fällen von Tabes und Paralyse, als Grund der letzteren Gliose häufiger findet, endlich wie es mit den Fällen steht, wo zunächst Paralyse, dann Tabes auftritt.

Um die von uns beschriebenen anatomischen Veränderungen zu vervollständigen und weiter zu prüfen, ob es in der That möglich, gewisse Fälle von Gliose der Hirnrinde, klinisch von verwandten Zuständen zu trennen, wird es empfehlenswerth sein, besonders die Aufmerksamkeit zu richten auf Gehirne von Idioten mit epileptischen Anfällen, von Individuen, die von Kind an psychische oder motorische Anomalien boten und endlich von Individuen, bei denen, nachdem letztere Erscheinungen lange vorhanden, im späteren Leben sich ein der progressiven Paralyse ähnliches Krankheitsbild, in verschiedener Weise combinirt mit tabischen Erscheinungen und Opticusatrophie, entwickelte.

Schliesslich möchten wir noch erwähnen, dass sich ausser den in der Einleitung genannten in der Literatur eine Reihe von Fällen finden, die bezüglich ihres klinischen Verlaufes und der bei ihnen gefundenen anatomischen Veränderungen wahrscheinlich der von uns beschriebenen Gruppe angehört haben dürften, z. B. Fall II. und IV. (Simon), Fall Langer und Aubert (Lubimoff), endlich vielleicht auch Fall V. in der von Tuczek beschriebenen Serie von Paralytikern.

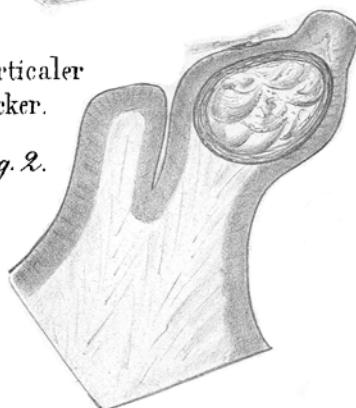
Höcker u. Höhlenbildung
in der Hirnrinde.

Fig. 1.



Intracorticaler
Höcker.

Fig. 2.



Tubera mit Höhlenbildung
über die Oberfläche
prominirend.

Fig. 3.

