

V.

Eine eigenthümliche bei drei Geschwistern auftretende typische Krankheit unter der Form einer progressiven Dementia, in Verbindung mit ausgedehnten Gefässveränderungen (wohl Lues hereditaria tarda).

Von

Prof. E. A. Homén
in Helsingfors (Finland).
(Hierzu Taf. III.)

Auf dem internationalen medicinischen Congress zu Berlin im Sommer 1890 machte ich in der neurologischen Section eine kürzere Mittheilung*) über eine eigenthümliche Familienkrankheit, unter der Form einer progressiven Dementia mit besonderem anatomischen Befunde, zu welcher ich in der mir zugänglichen Literatur nicht etwas völlig Entsprechendes gefunden hatte. Diese betraf drei Mitglieder derselben Familie, von welchen zwei schon gestorben waren; seitdem ist auch noch das dritte mit dem Tode abgegangen, woher ich nun, nach Beendigung der mikroskopischen Prüfung dieses Falles, einen etwas ausführlicheren Bericht über diese Krankheitsform geben will.

Die Familie ist im nördlichen Finnland wohnhaft. Der Vater, Bauer, ist jetzt 57 Jahre **) alt, seine Eltern sollen im Alter von ungefähr 60 Jahren gestorben sein, an ansteckenden Krankheiten, auch soll der Vater früher gesund gewesen sein, die Mutter hingegen lange kränklich und schwach. Drei ältere und ein jüngerer Bruder leben und sollen gesund sein, ein Bruder ist, an unbekannter Krankheit gestorben; auch 2 Schwestern leben und werden

*) Diese Mittheilung ist in extenso im Neurologischen Centralbl. 1890, No. 17 sowie etwas ausführlicher in der „Festschrift des pathologisch-anatomischen Institutes zu Helsingfors“ 1890 veröffentlicht.

**) Hier wird eine frühere, nicht ganz exacte Angabe über das Alter des Vaters berichtigt, wie auch später für die übrigen Familienglieder.

als recht gesund bezeichnet, doch ist wenigstens eine von ihnen (welche Verfasser gesehen) etwas beschränkt.

Der Vater, der einen beschränkten Eindruck macht und im Allgemeinen sich nur ungern auf Antworten einlässt, behauptet, dass er stets schwächlich, aber nie eigentlich krank gewesen sei. Er bestreitet jeglichen Ausschlag, jede Art von Halskrankheiten, Ausfallen der Haare u. s. w.; sagt, er erinnere sich nicht, jemals etwas am Penis gehabt zu haben, will auch nie einen Arzt consultirt haben oder im Krankenhaus gelegen. An der inneren Seite des rechten Unterarms, etwas unterhalb der Mitte, findet sich eine gegen 2 Ctm. im Durchschnitt haltende, ziemlich runde, weisse, ein wenig glänzende Narbe vor, die nicht nennenswerth eingezogen ist und auch an den darunter befindlichen Partien nicht angewachsen ist. Der Mann berichtet, dass diese von einer „Beule“ herstamme, die er denselben Herbst, als er geheirathet, gehabt hätte, und dass aus derselben Eiter sich abgesondert hätte; ob Schmerzen vorhanden, oder der Arm geschwollen gewesen wäre, wie auch andere äussere Angaben kann er sich nicht mehr erinnern; dagegen behauptet er, zur Zeit nicht andere Beulen gehabt zu haben. Einige Ctm. unter dem Sternalende der linken Clavicula ein gegen 1 Ctm. im Durchschnitt messender, atrophischer, pigmentfreier, leicht eingesunkener Flecken in der Haut. Am oberen Theil des Rückens einige einzelne, ungefähr $\frac{1}{2}$ Ctm. im Durchmesser haltende, rundliche oder etwas mehr ovale Flecken, welche leicht bräunlich, glatt und narbenartig erscheinen. Ungefähr mitten auf dem Kreuzbein eine 1 Ctm. im Diameter grosse, weissliche glatte Narte, den unterliegenden Theilen nicht angewachsen. Am unteren, vorderen Theil des linken Unterschenkels, wie auch am Fussgelenk selber einige Ctm. im Durchmesser haltende leicht braunröhliche, schilfernde Flecke, welche zu Zeiten gereizt werden und dann stark jucken sollen; das Auftreten derselben wird vor dem Erscheinen der obigen „Beule“ am Unterarm angenommen. Die Christa der rechten Tibia im oberen Theil so viel wie eine Erbse eingedrückt, die überliegende Haut ein wenig eingesunken, sonst nicht verändert. Der Mann berichtet, dieses wäre schon in seiner Kindheit entstanden, durch Wurf eines Holzscheites. In der rechten Cubitalgegend und in der vorderen Halsregion einige kleine (erbsengrosse) Drüsen. Vom Knochensystem und den Sinnesorganen nichts Bemerkenswertes; rechtsseitiger Leistenbruch aus der Jugend. Keine Narben am Penis, auch nicht an den Schleimhäuten der Mund- und Rachenhöhle. Die Mittellinie des harten Gaumens bildet im hinteren Theil eine tiefe Rinne, die Schleimhaut hier von normalem Aussehen.

Die Mutter, jetzt 51 Jahre alt, besitzt einen normalen Körperbau und ein gesundes Aussehen, indessen etwas beschränkt erscheint; behauptet auch im Allgemeinen gesund gewesen zu sein und stellt entschieden Lues in Abrede. Hiervon sind auch keine sicheren Spuren nachzuweisen (allerdings ist jede diesbezügliche Mittheilung nur mit grösster Vorsicht aufzunehmen). Die Gesundheit ihrer Eltern kann sie nicht näher angeben. Sie hat 3 Brüder gehabt; 2 leben noch und sollen gesund sein, der dritte ist im 7. Jahre „kopfschwach“ geworden und später verwirrt und im Alter von 30 Jahren

gestorben. Die Mutter heirathete im 19. Jahre und hatte im ersten Jahre einen Abortus im 3. bis 4. Monat, der eigenen Angabe gemäss nach einer Anstrengung beim Heumachen, später soll kein Abortus vorgekommen sein. Das erste Kind gebar sie dann im 22. Jahre und hat im Ganzen 11 Kinder gehabt, die alle bei der Geburt am Leben, wie auch gesund und normal gebildet gewesen sein sollen. Die Mutter hat sie selbst genährt. Das zweite Kind ist erst gesund gewesen, hat aber später beinahe $\frac{1}{2}$ Jahr gekränkt und an Verdauungsbeschwerden gelitten (Diarrhoe und Erbrechen, einmal, eine Woche vor dem Tode, soll sogar Blutbrechen aufgetreten sein) und ist $1\frac{1}{2}$ Jahr alt gestorben, nachdem es die letzten Wochen gehustet hat; ob es zugleich an Ausschlag gelitten, kann die Mutter nicht mehr erinnern. Das 7. Kind starb ungefähr 2 Wochen alt, nach einigen Tagen Kranksein, es „schwand hin“ und starb am „Schlag“ (Ausdrücke der Mutter). Das 8., 9. und 10. Kind sollen ebenfalls ungefähr in derselben Weise innerhalb der ersten Woche gestorben sein, auch sie sollen bei der Geburt gesund gewesen sein. Das 5., 6. und 11. Kind sind noch am Leben und werden im Allgemeinen als gesund angegeben; das älteste von ihnen, ein 18jähriges Mädchen, besitzt ein dem Alter entsprechendes Aussehen, jedoch vielleicht etwas beschränkt. Im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren sollen die ersten Zähne aufgetreten sein, bald danach fing sie an zu gehen und zu sprechen. Im 6. oder 7. Jahre fing sie an zu lesen und ist dieses Jahr eingesegnet. Menses im 16. Jahr. Sie soll ihre häuslichen Pflichten wohl verrichten. Am untersten, äusseren Theil des linken Unterarmes findet sich ein eczematöser Ausschlag. Keine Narben an der Haut oder den Schleimhäuten der Mund- und Rachenhöhle. Der hintere Theil der Mittellinie des harten Gaumens bildet, wie beim Vater, eine tiefe Rille, die Schleimhaut darüber von normalem Aussehen. An beiden mittleren oberen Vorderzähnen symmetrisch eine quer verlaufende Furche (etwa 1 bis 2 Mm. breit und tief), etwas oberhalb der Mitte (näher zur Wurzel); die beiden seitlichen Vorderzähne bedeutend kleiner, der linke etwas schief stehend, am unteren Rande eine kleine grubenartige Vertiefung. Die unteren Vorderzähne etwas ungleich, an dem linken mittleren nahe am Rande, wie auch am ersten Prämolarzahn in der Mitte der äusseren Fläche eine geringe grubenähnliche Vertiefung; allgemein sind die Zähne jedoch recht gut. Sonst vom Knochenbau nichts Bemerkenswerthes. Keine Spur früherer Keratiten an den Augen. Das Gehör normal. Einige kleine Drüsen am Nacken und am Halse. Die Leberdämpfung normal, eher etwas klein. Das Mädchen behauptet, nie einen Arzt um Rath gefragt oder je Tropfen genommen zu haben.

Das zweite der noch lebenden Kinder, ein Knabe, ist jetzt 15 Jahre, sieht indessen eher jünger aus und scheint im Besitz eines verhältnissmässig guten Auffassungsvermögens zu sein. Soll die Zähne bald nach dem ersten Jahre erhalten und kurze Zeit darauf angefangen haben zu gehen und zu sprechen. An den unteren beiden rechten Prämolaren eine oberflächliche kleine punktförmige Vertiefung, an dem am meisten nach rechts belegenen

unteren Vorderzahn, etwas unterhalb der Mitte, eine ganz seichte, querverlaufende Furche, eine ungefähr ähnliche seichte Furche an den beiden mittleren oberen Vorderzähnen, am oberen Theile des Halses einige kleinere Drüsen; sonst nichts Bemerkenswerthes.

Das jüngste Kind (11.), ein Mädchen von 7 Jahren, erscheint frisch und lebendig und besitzt eine dem Alter gut entsprechende Entwicklung. Es ist bei der Geburt gesund gewesen, hat nach etwa $1\frac{1}{2}$ Jahren Zähne erhalten und auch einige Zeit danach angefangen zu gehen und zu sprechen; vor Kurzem hat sie zu lesen begonnen. Am Halse fänden sich einige Drüsen, sonst nichts Besonderes.

Dagegen hat die besondere Krankheitsform, über welche ich nun berichten will, die drei übrigen Kinder ergriffen, d. h. das erste, dritte und vierte, ein Mädchen und zwei Knaben; diese, von welchen eins gegen das Ende in der Abtheilung von Prof. Runenberg aufgenommen war und die zwei übrigen in meiner kleinen Abtheilung für Nervenkränke*) sind nunmehr alle gestorben und ist die Section derselben von mir im hiesigen pathologischen Institut ausgeführt worden.

Da das mittlere in der Reihe dieser drei, am genauesten beobachtet worden ist, will ich mit demselben beginnen.

Alfred Ks., der Kürze halber mit No. II. bezeichnet, da er der zweitälteste der von der Krankheit ergriffenen Geschwister war, wurde am 1. December 1866 geboren und war das dritte in der ganzen Reihe der Kinderzahl. Seine Zähne sollen sich ungefähr im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren gezeigt haben und begann er ungefähr gleichzeitig zu gehen. Etwas später bei ungefähr 2 Jahren fing er an zu sprechen und im 6. und 7. Jahre an zu lesen, welches doch etwas schwierig gegangen sein soll; im 16. Jahre wurde er eingesegnet. Ungefähr im 15. Jahre soll eine kürzere Zeit Eiter aus dem einen (linken?) Ohr geflossen sein, gleichzeitig Schmerzen. Sonst soll er von erster Jugend an gesund gewesen sein, nie an Ausschlag, Augenkrankheiten, langwierigem Schnupfen u. s. gelitten haben. Es wird ausgesagt, er habe sich ungefähr normal bis zum 20. Jahre entwickelt (kurze Zeit hat er sich mit Schnitzerei beschäftigt), wo er auch der Wehrpflicht halber im Frühjahr 1887 besichtigt wurde. Hier wurde er jedoch nicht angenommen. Ungefähr zu dieser Zeit begann er an oft auftretendem Schwindel zu leiden, zeitweise Schwere und Schmerzen im Kopf und allgemeiner Abgeschlagenheit, wobei auch die Esslust allmälig abgenommen; gleichzeitig begann auch der „Verstand abzunehmen“, wurde er „schwach im Begreifen“ und mehr „einfach in diesem und jenem“ Ausdrücke der Mutter**)). Zugleich soll das Gedächtniss abgenommen

*) An der Universität Helsingfors steht der Professor in pathologischer Anatomie auch einer kleinen Krankenabtheilung vor, die zu den Universitätskliniken gehört. Diese hat Verfasser vorzugsweise zu einer Abtheilung für Nervenkränke gemacht.

**) Diese und die folgenden anamnestischen Angaben sind von der Mutter und dem Vater wie auch einem Verwandten der erstenen gegeben.

haben, dagegen wurde keine Reizbarkeit oder sonstige auffallende Veränderung in der Laune beobachtet, ebenso wenig wurden Krampfanfälle oder sonstwie Zuckungen bemerkt. Ungefähr nach $\frac{1}{2}$ - bis 1jährigem Kranksein, begann der Kranke, während die genannten Symptome allmälig zunahmen, nach und nach unsicher und wankend zu gehen, beinahe wie ein Betrunkener. Von Anfang an begann er schon bisweilen Schmerzen in den Beinen und etwas auch sonstwo im Körper zu fühlen.

Ungefähr im Anfang von 1888, d. h. nach etwa einjähriger Dauer der Krankheit soll eine gewisse beginnende Schwere und Trägheit im Sprechen sich bemerkbar gemacht haben.

Ungefähr zu gleicher Zeit oder vielleicht etwas später soll eine gewisse Steifheit des ganzen Körpers aufgetreten sein, besonders in den Beinen, welche allmälig in den Knie- und Hüftgelenken gekrümmt gehalten wurden. Ein leichtes Zittern und zwar in Armen und Händen war auch nach und nach aufgetreten. Alle diese genannten Symptome nahmen allmälig zu, während der Kranke, welcher auch meistens gelegen hatte, immer hülfsloser wurde. Erbrechen trat auch bisweilen auf.

December 1888 sollen während kürzerer Zeit etwas mehr Verdauungsbeschwerden (Diarrhoe) neben leichtem Fieber vorhanden gewesen sein, danach hat der Kranke fortdauernd das Bett gehütet und meistens auch nicht mehr allein essen können, sondern wurde gefüttert.

Am 6. Mai 1889 trat der Kranke in die Abtheilung des Verfassers ein und wurde damals Folgendes notirt: Patient ist von mehr kleiner Statur und besitzt einen schwächlichen Körperbau, Ernährung relativ gut, Genitalorgane wenig entwickelt, ein unbedeutender Haarwuchs auf den Pubes. Der Gesichtsausdruck schlaff und zugleich kindlich, stupid und halb idiotisch, der Blick vollkommen leer, starrend (s. Taf. III. No. II.). Patient scheint im Allgemeinen, das, was um ihn herum geschieht, etwas aufzufassen und ebenso, wenn auch langsam, einfachere Fragen, beantwortet sie aber sehr langsam und schwerfällig, wie nach einem kurzen Bedenken, bisweilen gar nicht. Die Sprache geht schwerfällig und träge und beschränkt sich auf einzelne Worte oder ganz kurze Sätze; ein deutliches Silbenstolpern oder ein Wegfall einzelner Buchstaben oder Worte wird nicht gefunden, ebenso wenig verspricht sich der Kranke. Er spricht einzelne Worte, auch ein wenig complicirtere und Buchstaben ziemlich gut nach. Die Bewegungen der Zunge erscheinen vielleicht etwas schwerfällig; keine deutlichen fibrillären Zuckungen können an derselben beobachtet werden. An den Zähnen keine auffallenden Veränderungen oder Disformitäten, ebenso wenig deutliche Narben an der Mund- und Rachenschleimhaut. Die Pupillen gleich gross, reagiren bei Lichteinfall, doch etwas langsam. An keiner der beiden Hornhäute Flecke oder deutliche Spuren früherer entzündlicher Processe. Das Gesichtsvermögen erscheint ungestört, auch von den übrigen Sinnesorganen konnten keine deutliche Störungen nachgewiesen werden, soweit sie geprüft werden konnten.

Die gewöhnliche Stellung des Kranken ist folgende (wie sie auch aus der einen Monat später gewonnenen Photographie ersichtlich ist). Der Kranke

nimmt stets Seitenlage ein, der Kopf wird gewöhnlich etwas zurückgezogen gehalten, ohne dass jedoch die Nackenmuskeln erheblich contrahirt sind; sitzt er, so befindet sich der Kopf meistens in einer leichten Bewegung oder einem Zittern in der Richtung von vorn nach hinten. Der Mund wird oft geöffnet gehalten und am Unterkiefer findet man bisweilen leichte Zuckungen; beide Arme, speciell der linke, werden stets ein wenig gekrümmmt gehalten und können kaum weiter als zu einem Winkel von 150° gestreckt werden, wo alsdann Muskeln und Sehnen Widerstand bieten, aus derselben Ursache, soweit es das Schultergelenk betrifft, können auch die Arme kaum weiter als zur horizontalen Lage gehoben werden. Am Handgelenk kann die linke Hand in gerade Linie mit dem Unterarm gebracht werden, jedoch nicht in Dorsalflexion, die Hand ist festgebaut. Die ersten und zweiten Phalangen stehen im rechten Winkel, die dritte Phalanx in leichter Dorsalflexion. Der Zeigefinger macht jedoch eine Ausnahme, die Krümmung ist hier geringer und die dritte Phalanx gerade. Der Daumen wird gerade nach vorn gestreckt gehalten. Die drei letzten Finger können kaum gerichtet oder im ersten und zweiten Fingergelenk gestreckt werden und lassen sich auch nur unbedeutend im dritten krümmen. Der Zeigefinger ist im zweiten Gliede etwas mehr beweglich. Ein Abduciren des Daumens ist in sehr bescheidenem Masse möglich. An der zweiten Phalanx des Daumens ist Krümmung und Streckung in gewissen Grade möglich. Die rechte Hand und deren Finger weit weniger contrahirt und viel beweglicher. Im wachen Zustande ist meistentheils ein leichtes langsames Zittern der Hände in ulnarradialer Richtung vorhanden, bisweilen auch leicht rotirend. Die Unterarme führen, besonders wenn sie frei gehalten werden, leichte Krümm- und Streckbewegungen in wechselndem Tempo aus.

Auch die unteren Gliedmassen werden leicht gebogen gehalten, und zwar in Knie- und Hüftgelenk. Das Knie kann bis zu ungefähr 150° gestreckt werden.

Die Füsse können auch vollständig dorsal flectirt werden. Wenn man ihn versuchen lässt zu gehen, hält er die Beine krumm und kann sich nicht darauf stützen, sondern hängt ganz an dem, der ihn unterstützt. Auch die Beine zeigen oft leichte zitternde Bewegungen, besonders wenn er Versuche macht, sie zu strecken. Meistens treten diese als Beuge- und Streckbewegen in den Knie- und Zehengelenken auf. Der Kranke kann sich nicht selber im Bette wenden, sondern behält die ihm gegebene Stellung bei.

Die Maskulatur ist leicht atrophisch. Der Umkreis des linken Unterschenkels ist 24 Ctm., der des rechten reichlich 25 Ctm. 20 Ctm. oberhalb der Patella misst der linke Oberschenkel 31 Ctm., der rechte 32 Ctm. im Umkreis. Die Hautreflexe sehr schwach, am deutlichsten bei der Reizung der Fusssohlen, speciell der rechten. Die Sehnenreflexe lassen sich nicht gut prüfen, da die entsprechenden Flexoren meistens etwas contrahirt sind.

Insofern die Sensibilität sich prüfen liess, war eine deutliche Veränderung derselben nicht zu finden, vielleicht eine allgemeine Herabsetzung derselben. Bei elektrischer Prüfung sowohl der Nerven wie Muskeln konnten keine qualitativen Veränderungen nachgewiesen werden, dagegen fand sich,

hauptsächlich jedoch an den Muskeln, quantitative Herabsetzung sowohl bei galvanischem wie faradischem Strom.

In der vorderen Mittellinie keine Leberdämpfung, in der Mamillarlinie dagegen eine unbedeutende. Relativ kleine Herzräusperung. Herzschläge rein. Puls 60 Schläge.

Die linke Hand ist so fest geballt, dass sie sich nicht öffnen lässt, mit der rechten ist der Druck 15 Kgrm. Bei dieser Prüfung tritt ein Zittern mit grossen Excursionen ein.

Bisweilen gibt der Kranke seine Nothdurft an, aber bisweilen befriedigt er sie (wohl aus Stumpfsinn) im Bett. Harn klar, kein Albumen.

Nach Eintritt in das Krankenhaus ging der Zustand in jeder Beziehung in derselben Weise allmälig herab. So nahm allmälig das Auffassungsvermögen des Kranken mehr und mehr ab und gab er die letzten Wochen kaum mehr eine Antwort, dieses, wie es schien, mehr aus fehlender Apperception, als aus Unvermögen zu articuliren, da der Kranke nämlich beinahe bis an sein Ende einzelne, relativ gut articulirte Worte hervorbringen konnte. Gewöhnlich waren es jedoch mehr unarticulirte Laute, die er hin und wieder aussussste.

Die Contracturen nahmen auch allmälig zu, dagegen verminderte sich das Zittern bedeutend, so dass es am Ende nur mehr anfallsweise auftrat und dann gewöhnlich über den ganzen Körper verbreitet. Diese Anfälle konnten bisweilen mehrere Minuten (5—10) dauern. Der Speichel floss auch oft aus dem halbgeöffneten Munde.

Der Kranke fing auch an mehr und mehr die linke Seitenlage einzuhalten, indem er mit leisem Wimmern seine Unzufriedenheit zu erkennen gab, wenn er auf die rechte Seite gelegt wurde.

Die letzten Wochen seines Lebens zeigten auch einzelne clonische und tonische Krampfanfälle von nur kurzer Dauer (höchstens eine Minute). Der Kranke hat auch während des Aufenthaltes im Krankenhouse etwas abgenommen, so wurde in den letzten Tagen des August 1890 der Umkreis des rechten Unterschenkels als 23 Ctm. gegen 25 Ctm. bei der ersten Messung notirt, der linke Unterschenkel mass 22 Ctm., der rechte Oberschenkel 20 Ctm. oberhalb der Patella 30 Ctm. und der linke Oberschenkel 29 Ctm. im Umkreis.

Der Umfang des rechten Unterarms 8 Ctm.. unterhalb des Oberarms war 18 Ctm., der des rechten Oberarms 19 Ctm. Die Maasse der linken Seite ungefähr dieselben.

In der letzten Zeit entstanden auch einzelne kleine Decubitalgeschwüre.

Am 1. September 1890 trat auch eine geringe Steigerung der Temperatur auf, welche sich meistens zwischen 38° und 39° hielt, gleichzeitig fanden sich die Tonsillen geröthet und geschwollen.

Der Kranke wurde bald sehr somnolent, schlief sogar mit dem Essen im Munde ein und starb den 13. September 1890 Abends, bald 24 Jahre alt. Die letzten Tage war die rechte Pupille etwas contrahirt.

Aus dem Protokoll der früh am folgenden Morgen ausgeführten Section mag Folgendes angeführt werden.

Die Leiche im höchsten Grade abgemagert, von 166 Ctm. Länge.

Keine Todtentstarre vorhanden.

Der Bauch stark eingezogen.

Die Pupillen von mittlerer Weite, rund, gleich gross. Beide Corneae klar.

Ueber dem Trochanter major beiderseits ist die Haut in einer Ausdehnung von ungefähr 5 Ctm. im Diameter zerstört und bilden die unterliegenden Theile eine reine granulirende Wunde.

Die Füsse, besonders der rechte, nebst angrenzenden Theilen des Unterschenkels leicht ödematös.

In Folge des Strammens von Sehnen und Muskeln kann das linke Bein im Kniegelenk nur auf 100 bis 110° gestreckt werden. Das rechte auf ungefähr 140—150°. Aus derselben Ursache kann auch nicht, besonders das linke Bein, im Hüftgelenk voll gestreckt werden (bis ungefähr 150°).

Ebenso können die Arme im Schultergelenk kaum in horizontale Lage gehoben werden, im Ellbogengelenk lassen sie sich zu ungefähr 150° ausrichten.

Penis und Testes etwas klein, geringer Haarwuchs an den Pubes.

Beide Hände und die Finger nehmen dieselbe Stellung ein, wie am Ende der Krankheit, weshalb auf die Krankengeschichte verwiesen wird.

Die Masse des Kopfes sind:

Im sagittalen Durchmesser	18	Ctm.,
Im bitemporalen Durchmesser	13	"
Im biparietalen	14,75	"
Im Kinn-occiput.	23,5	"
Im Umkreis	54	"

Die Kopfschwarze zeigt nichts Bemerkenswerthes.

Das Cranium ziemlich symmetrisch, sehr dick, stellenweise beinahe 1 Ctm. (8—9 Mm.): Diploesubstanz vorhanden, die innere Fläche von livider Färbung, glatt. Die Dura mater schlaff, lässt sich leicht in grossen Falten erheben, leicht verdickt. Im Sinus longitudinalis reichlich flüssiges Blut. Die Dura längs der Kanten der Incisura longitudinalis durch Pacchionische Granulationen mit der Pia verbunden. Pia mater etwas ödematös, an der unterliegenden Gehirnsubstanz stellenweise leicht adhärent, vorzugsweise am vorderen Theil des Gehirns. Die Piagefässer von gewöhnlichem Blutgehalt, an den Gehirngefäßen der Basis keine deutlichen makroskopischen Veränderungen, von einigen grauweissen punktförmigen Flecken abgesessen.

Das Gewicht des Gehirns mit Kleinhirn und verlängertem Mark 1060 Grm. Die Gyri am Lobus front. sowohl an der oberen wie unteren Fläche, wie auch die Gyri centrales etwas atrophisch, dagegen liess sich weder im Lobus parietalis, occipitalis oder temporalis eine deutliche Atrophie der Gyri nachweisen. Beide Hälften des Gehirns schienen symmetrisch und Gyri normal angeordnet. Bei einem Längsschnitt durch das Corticallager und die unterliegende Marksubstanz der rechten Hemisphäre war die Corticalis von gewöhnlicher leicht graurother Farbe und schien, besonders im vorderen Theil der Gehirnhälften, sich etwas zu verschmälern; speciell die in die Gyri frontalis und centralis eintre-

tende Marksubstanz erschien etwas schmal. Die Consistenz der Gehirnsubstanz nicht deutlich verändert, eher etwas locker. Die Marksubstanz blutarm. In den Ventrikeln kein Erguss, das Ependym glatt. Bei einem Schnitt durch die grossen Hirnganglien waren die Linsenkerne in ihrem (inneren) mittleren Theil von etwas weicherer Beschaffenheit und einem leicht missfarbigen graugelblichen Aussehen in einer Ausdehnung von ungefähr 1 Ctm. Länge und Breite. Die Höhe liess sich schwer näher bestimmen. Von den übrigen Hirnganglien und der inneren Kapsel nichts Bemerkenswerthes. Vom Rückenmark makroskopisch nichts zu bemerken.

Von den Gyri *centrales* und *frontales* der linken Seite wurden kleine (kaum 1 Ctm. im Durchmesser haltende) würfelförmige Stücke genommen und in 1 proc. Osmiumsäure gebracht. Ausserdem wurden ähnliche Stücke aus dem vorderen, mittleren und hinteren Theile der linksseitigen drei Gyri *frontales* genommen, ebenso vom oberen, mittleren und unteren Theil der Gyri *centrales*, weiter vom ersten und zweiten Gyrus *temporalis*, vom Gyrus *rectus* und dem Lobus *orbitalis* vom oberen und unteren Lobus *parietalis*, vom Gyrus sowohl *marginalis* wie vom *angularis*), vom Lobus *paracentralis* (vom ersten und zweiten Gyrus *occipitalis*, vom Praecuneus und Cuneus. Alle diese Stücke wurden zur Härtung in Müller'sche Flüssigkeit gebracht. Gleichfalls das ganze übrige Gehirn wurde in dieselbe Flüssigkeit gethan, wie auch das Rückenmark und Stücke folgender Nerven: Linker N. *ischadicus*, rechter N. *radialis*, linker N. *cruralis*, linker N. *ulnaris*, linker N. *medianus* und auch excidierte Stücke der Muskeln des linken Ober- und Unterschenkels, des rechten Unter- und linken Oberarms.

Die Lungen nicht adhärent.

Der Herzbeutel glatt.

Das Herz sehr klein, an seiner vorderen Fläche etwas aufgelagertes Fett, in den Herzräumen eine Menge meist geronnenen Blutes, die Muskulatur blass röthlich, Endocard und Klappen glatt. Die Aorta misst 6,5 Ctm. im Umkreis.

Die Lungen überall lufthaltig, blutarm, in den Bronchien ein wenig dünnestes schleimiges Secret. Die Lungengefässse weisen nichts Abnormes auf.

Im Beginn der Aorta und der Kranzarterien einzelne sklerotische Flecke, die der Aorta theils leicht verkalkt. In den übrigen Theilen der Aorta besonders der Bauchaorta eine Menge sklerotischer Flecke. Auch im Anfang der Art. *cruralis* einzelne kleine Flecke, dagegen war in den Art. *femorales* und *tibiales* nichts Abnormes zu finden. In beiden Art. *subclaviae* theilweise auch in den Art. *axillares* einzelne kleine sklerosirende Flecke. (Dagegen sind solche weder in der *Brachialis*, *Ulnaris* oder *Radialis* zu finden.) Carotis communis beiderseits nebst dem Anfang ihrer Verästelung in externa und interna wurde herauspräparirt, wobei eine Menge kleiner sklerotischer Flecke zum Vorschein kamen.

Beide Tonsillen geschwollen, eiterig infiltrirt. Keine Anschwellung der anliegenden Halsdrüsen.

Die Schleimhaut in Larynx und Trachea glatt.

Die Milz von gewöhnlicher Consistenz, gegen 14 Ctm. lang und 8 bis 8,5 Ctm. breit; die Kapsel glatt, die Schnittfläche etwa fleckig dunkelroth, theils grauroth. Das Trabeculargewebe ist sichtbar. Die Milzarterie zeigt makroskopisch nichts besonders Erwähnenswertes.

Die Leber wiegt 1160 Grm., ist 22,5 Ctm. lang, 14,0 Ctm. breit und 7,5 Ctm. hoch, von festerer Consistenz und zeigt eine grobkörnige, granulirte Fläche. Die Kapsel an den eingezogenen Stellen leicht verdickt. Die Schnittfläche grauroth und stellenweise leicht gelblich, zeigt eine deutliche lobuläre Eintheilung, mit reichlichen, grauweissen, schmalen, bindegewebigen Streifen, welche meistens einen oder gewöhnlich mehrere Acini ringförmig einschliessen und die etwas aus der Fläche hervortreten. Die Leberarterien leicht klaffend, doch erscheinen ihre Wände nicht besonders verdickt.

Die Gallenblase voll mit dunkelbrauner, dickflüssiger Galle.

Die linke Niere von mittlerer Consistenz, 10,5 Ctm. lang, 8,5 Ctm. breit; die Kapsel ist leicht abschälbar, die Fläche glatt, die Schnittfläche gleichmässig grauroth, die Structur deutlich. Das Nierenbecken glatt. Die Nierenarterien von gewöhnlichem Aussehen.

Die rechte Niere ein wenig kleiner, sonst aber der linken gleich.

Die Nebennieren von gewöhnlicher Grösse, zeigen nichts Besonderes.

Im Magen ein dünnflüssiger, graugelber Inhalt, die Fundusgegend zeigt geringe Injection.

Die Därme im Allgemeinen sehr schmal, enthalten eine fäkalienartige gelbliche Masse, die Schleimhaut stellenweise geröthet.

In der Harnblase eine kleinere Menge heller Harn, die Schleimhaut glatt.

Die Muskeln fanden sich alle etwas atrophisch, zeigten aber sonst an Einschnitten ein vollkommen normales Aussehen.

Mikroskopische Untersuchung.

Bei Untersuchung nach Exner's Methode der in Osmiumsäure gefärbten Stücke der Gyri frontales und centrales schien eine geringe, jedoch keineswegs auffallende Verminderung der myelinhaltigen Fasern in der äussersten Lage vorhanden zu sein.

Bei Untersuchung der in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten und in Alcohol gebrachten Theile wurden der Controlle halber und um das Urtheil zu erleichtern, auch Schnitte eines in derselben Weise behandelten normalen Gehirns angefertigt, wie auch von den Gehirnen zweier Fälle von Dementia paralytica. Hier fand sich speciell in den vorderen Theilen der Gehirne: in dem einen, neben etwas Gefäss- und sclerotischen Veränderungen, eine recht bedeutende Verminderung der myelinhaltigen Fasern in der Corticalsubstanz, in dem anderen hingegen, welches von einem langsam verlaufenen Falle stammte, neben Verminderung der myelinhaltigen Fasern, ein recht starkes Hervortreten der gewöhnlichen sclerotischen und Gefässveränderungen.

Um über die myelinhaltigen Fasern zu urtheilen, wurde Weigert's Hämatoxylinmethode, gewöhnlich in der Pal'schen Modification, angewandt.

Hier ist gleich hervorzuheben, dass nirgends eine besonders grosse Verminderung der myelinhaltigen Fasern gefunden wurde; am deutlichsten trat eine mässige solche in den verschiedenen Theilen der Frontalgyri hervor, auch im Gyrus rectus und den übrigen Theilen des Lobus orbitalis, vielleicht auch im Lobus paracentralis, doch keineswegs so stark wie besonders in dem einen Fall von Dementia paralytica; diese Verminderung beschränkte sich hauptsächlich auf die tangentialen Fasern und auf das superradiäre Netzwerk. Noch geringer schien die Verminderung in den Centralwindungen, in den Temporalwindungen, wie auch im Lobus parietalis und den hinteren Theilen des Gehirnes ausgesprochen zu sein, so dass es beinahe schwer wurde, mit Sicherheit eine solche Verminderung nachzuweisen.

Zum Studium der übrigen Veränderungen im Cortical- und dem unmittelbar darunter liegenden Gewebe wurden theils ungefärbte, theils Kernpräparate benutzt, speciell mit Boraxcarmin; theilweise auch Präparate nach Golgi's Sublimatmethode, um besonders die Ganglienzellen zu untersuchen. Auch hierbei fanden sich die grössten Veränderungen im Allgemeinen in den vorderen Theilen des Gehirns und am meisten ausgeprägt waren diese besonders in der Basis der Frontalwindungen vorhanden. Hier ist die Pia verdickt und mit Rundzellen ein wenig infiltrirt, reichlich gefäßhaltig; die Pia erschien wenigstens stellenweise mit der umliegenden Corticalsubstanz verwachsen. Die Neuroglia erscheint im Allgemeinen ein klein wenig verdichtet, besonders im Tangentiallager, wo man auch hauptsächlich einzelne Deiters'sche Zellen findet, auch bei Weitem nicht so zahlreich und gross wie in Präparaten von speciell dem einen der paralytischen Gehirne, wo gerade die sclerotischen Veränderungen stark hervortretend waren. Eine wenigstens auffallende Kernzunahme konnte bei Vergleich mit normalen Präparaten nicht nachgewiesen werden. Die Gefässe sind im Allgemeinen blutgefüllt, theilweise auch etwas erweitert; die Gefässwände, auch der kleinsten Capillaren, sind wenigstens stellenweise verdickt und von einem hyalinen oder sclerotischen Aussehen, bisweilen zeigen sie auch einen körnigen Zerfall. So findet man bisweilen stark blutgefüllte Capillaren mit ihren ovalen Kernen in der Wand, wo die ganze Strecke zwischen zwei solchen von feinkörniger Beschaffenheit ist, welche einen feinen Streifen bildet, der den ganzen Blutpfiler an dieser Stelle bekleidet. Dieses tritt beinahe noch schärfer hervor, wenn man diese Gefässe quer durchschnitten trifft. Man findet alsdann stellenweise die gewöhnlich diffus verdickte Wand zum Theil, manchmal auch beinahe im grossen Umkreis, aus einer feinkörnigen Masse bestehend, wodurch die Wand an dieser Stelle noch mehr verdickt erscheint. Eine etwas verspätete Osmiumbehandlung, d. h. nach einem einige Tage währenden Liegen in Müller'scher Flüssigkeit, zeigte an einzelnen Stellen kleine schwärzliche Körner in der Gefässwand. Ausserdem findet man auch dann und wann kleine Hämorrhagien, vielleicht am meisten in der Basis der ersten Frontalwindung, wo man von diesen gewöhnlich einige in jedem Schnitt findet und diese nicht nur mikroskopisch, sondern auch schon makroskopisch sichtbar sind. Besonders treten diese in dem nächsten subcorticalen Lager auf speciell in der Markleiste. Manches

Mal findet man auch eine solche ganz kleine Hämorrhagie im Zusammenhang mit einem Capillargefäß, dessen Wände in der beschriebenen Weise degenerirt sind mit davon abhängiger Ruptur. Die um das Extravasat liegende Substanz ist mehr oder weniger zerfallen. Zuweilen sieht man auch in den adventitiellen Lymphräumen einzelne oder sogar mehrere Rundzellen. Ebenso findet man recht oft das Gefäß auf eine längere oder kürzere Strecke von einem dünnen Lager schwarzgelblicher, bisweilen glänzender, pigmentförmiger Körner umgeben, die in dem perivasculären Gewebe liegen. Diese körnigen Pigmentansammlungen trifft man sehr oft, vielleicht meistens an Verzweigungsstellen der Gefäße. Bei einem Vergleich mit den paralytischen Gefäßen der Gehirne schien in den letzteren nicht so viel körniger Zerfall der Gefäßwände selber vorhanden zu sein, aber dagegen mehr zellige Infiltration derselben oder richtiger um dieselben herum in den perivasculären Räumen. Unter den Ganglienzellen, die auch nach Golgi's Sublimatmethode untersucht wurden, die jedoch nicht besonders gute Resultate ergab, schienen besonders die grossen Pyramidenzellen etwas verändert zu sein (vielleicht nur deshalb, weil hier Veränderungen am leichtesten nachzuweisen sind). So findet man neben Zellen, die keine deutliche Veränderung aufweisen, einzelne solche, die relativ klein und wie geschrumpft oder sclerosirt sind, mit unbedeutenden oder gar keinen Ausläufern, die Kerne färben sich schlecht, sehr oft trifft man in ihnen eine Art körnig pigmentähnlicher Masse gewöhnlich um die Kerne herum. an einzelnen Orten eine Vacuole oder Lücke anstatt der Zelle.

In den vorderen und mittleren Theilen der Frontalwindungen scheinen die oben beschriebenen Veränderungen aber etwas weniger hervorzutreten, besonders was die Ganglienzellen anbetrifft; auch fanden sich in Schnitten derselben äusserst wenig winzige Hämorrhagien. Im Gyrus rectus und dem Lobus orbitalis fanden sich beinahe ebenso grosse Veränderungen vor, wie im vorderen Theil der Frontalwindungen.

In den Centralgyri sind die Veränderungen entschieden geringer als in den Frontalwindungen, am deutlichsten waren sie indessen an den Blutgefäßen ausgeprägt; bei den Ganglienzellen war die Entscheidung besonders schwer. Die Gefäße des Lobus temporalis und des Lobus parietalis schienen eher etwas mehr als in den Centralgyri verändert zu sein, jedoch nicht so ausgesprochen wie in den Frontalwindungen, in den Zellen fanden sich keine sicher nachzuweisenden Veränderungen.

In den Lobi occipitales, im Cuneus und Præcuneus finden sich an den Gefäßen Spuren von Veränderungen, sonst nichts deutlich Abnormes.

Folgende Gefäße an mehreren Stellen ihres Verlaufes besonders untersucht: beide Art. vertebrales, Art. basilaris, Art. fossae Sylvii nebst verschiedenen ihrer Verzweigungen und fanden sich wesentlich dieselben Veränderungen, vielleicht am meisten an der Art. fossae Sylvii ausgesprochen, vor, nämlich: hin und wieder einzelne kleine umschriebene Veränderungen oder Auflagerungen innerhalb der Lamina elastica interna, theilweise diese durchdringend und zerstörend, oft so klein, dass sie kaum nennenswerth nach innen vortraten. Diese bestanden aus einer mehr oder weniger homogenen oder

theils auch fibrös (körnig) erscheinenden Masse, in welcher eine Menge von Kernen anzutreffen sind. Besonders herauspräparirt und untersucht wurden die Verzweigungen, welche sich, von der Art. fossae Sylvii aus, nach oben zu dem Linsenkern verbreiten. Hier finden sich ungefähr dieselben sclerotischen Veränderungen viel reichlicher und ausgedehnter, theilweise weit in das Gefäßlumen hineinragend, vor. An einzelnen Orten wurde eine geringe, zellenreiche, in Organisation befindliche Thrombusmasse gefunden, die an diesen Punkten mit ihrer Peripherie adhäsent war.

In den Nervenkernen der Pons und des verlängerten Markes konnten keine deutlichen Veränderungen nachgewiesen werden.

Im Rückenmark, das an verschiedenen Orten untersucht wurde, konnte nichts Abnormes nachgewiesen werden.

Bei Untersuchung der gehärteten Nerven konnten in den Nervenstämmen selber keine deutlichen Veränderungen nachgewiesen werden. Dagegen schienen in den feinen Verästelungen derselben, speciell des N. Ischiadicus und des N. Medianus, relativ viel, theilweise in Gruppen stehende, ganz schwache Fasern mit mehr oder weniger körnigem Zerfall vorhanden zu sein.

Die Muskeln zeigten ein recht normales Aussehen, die Fasern wenigstens theilweise nur wenig atrophisch, aber keine mehr auffallende degenerative Veränderungen. Die hier vorgefundenen Gefässe zeigten wenigstens theilweise ein leicht sclerotisches Aussehen.

In der Milzarterie finden sich etwas mehr diffuse endarteritische Veränderungen, die sich theilweise in der Form einer ganz dünnen, mehr oder weniger sclerotischen Schicht über einen grossen Theil der inneren Peripherie ausbreiten.

In der Leberarterie und besonders deren ersten Verzweigungen sind dieselben mehr oder weniger diffusen sclerotischen Veränderungen, obwohl vielleicht etwas mehr ausgesprochen, als in der Milzarterie, vorhanden.

Zufälliger Weise wurde auch ein kleiner Ast der linken Art. femoralis untersucht und fanden sich auch hier ein klein wenig die gleichen endarteritischen Veränderungen vor.

In Schnitten der Leber fand sich das Parenchym von breiteren oder schmäleren, besonders stellenweise mehr oder weniger kleinzellig infiltrirten, bindegewebigen Streifen durchzogen. Diese umfassen ziemlich regelmässig, den Grenzen der Acini folgend, gewöhnlich 3 bis 5 Lobuli, bisweilen mehrere oder auch nur einen einzigen. In diesen Streifen findet man relativ reichlich Gallengänge. Ausserdem findet man die einzelnen Acini meistens wie durchwebt von ganz feinen Bindegewebsstreifen, die, gleichmässig vertheilt, zwischen den einzelnen Zellenbalken verlaufen und auch zwischen die einzelnen Zellen einer solchen Zellenreihe hineintreten, um diese zu umgeben. Die Leberzellen in diesen Lobuli sind theils gut erhalten, theils fettig degenerirt. So findet man auch manchmal stellenweise die Zellen in einzelnen Theilen der einzelnen Lobuli, gewöhnlich jedoch ganze Lobuli, oft auch alle von einem gemeinsamen Bindegewebsring umschlossenen Lobuli, so stark mit Fett angefüllt, dass sie beinahe einen einzigen grossen Fetttröpfen bilden,

der hierbei meistens noch erhaltene Zellkern liegt nach der einen Seite der Zelle verschoben. Man sieht hier dabei deutlich, dass die meisten Zellen von einem schmalen Bindegewebsring umgeben sind und so in den Maschen eines feinen bindegewebigen Stomas zu liegen scheinen, in welches eingestreut hier und dort ovale Kerne liegen, die manchmal nach der Contour der umfassten Zelle bogenförmig gekrümmmt sind; einzelne Rundzellen finden sich auch vor. Das Ganze an diesen Stellen bietet eine auffallende Ähnlichkeit mit dem Bilde der Cirrhosis hypertrophica adiposa*) dar.

Die linke Tonsille war theilweise stark kleinzellig infiltrirt, stellenweise bis zur eiterigen Schmelzung.

Wilhelm K. der jüngste der Erkrankten. No. III, das vierte Kind der Reihe, wurde am 8. August 1870 geboren. Seine Zähne soll er im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren erhalten haben und ungefähr auch um diese Zeit oder etwas später angefangen haben zu gehen und zu sprechen. Nach den Angaben soll er bis zum 3. Jahre gesund gewesen sein, zu welcher Zeit er ohne bekannte Ursache an hin und wieder auftretenden (ungefähr ein Mal monatlich oder noch seltener) leichten Schwindelanfällen zu leiden begann, hierbei ist er erblasst und hat die Augen „verdreht“; diese währten höchstens eine Minute. Ob jemals Krämpfe oder Zuckungen hierbei aufgetreten sind, konnte die Mutter nicht mehr angeben. Von Aerzten verordnete Tropfen sollen diese Anfälle stets für eine Zeit haben verschwinden lassen. Schliesslich hörten diese Anfälle von selber im Alter von 7 bis 8 Jahren beinahe auf. Sonst soll Pat. vollkommen gesund gewesen sein und nie an Ausschlag, Augenkrankheiten, Eiterausfluss aus den Ohren, langwierigem Schnupfen u. s. w. gelitten haben. Er hat sich normal entwickelt und soll im 6. bis 7. Jahre zu lesen angefangen haben und ist bis zum 12. Jahre „fett und gesund“ gewesen, bis er im Herbst 1882 ohne nachweisbare Ursache allmälig an oft auftretenden leichten Schwindelanfällen zu leiden begann. Auch traten Kopfschmerzen, zeitweilig mit leichten Schmerzen in Armen und besonders Beinen gepaart, auf, ein allgemeines Müdigkeitsgefühl machte sich bemerkbar; Verstand und Gedächtniss begannen auch abzunehmen. Beinahe vom ersten Anfang an wurde der Gang allmälig unsicher (schwankend). Schon nach 1—2jähriger Krankheit soll die Sprache schwerer geworden sein, beinahe gleichzeitig sind die Arme steif geworden und meistens etwas nach hinten gestreckt gehalten, so dass der Kranke sich bald ihrer nicht mehr bedienen konnte, sondern z. B. gefüttert werden musste. Nunmehr trat auch manchmal ein leichtes Zittern, hauptsächlich in den oberen Gliedmassen auf und eine gewisse Steifigkeit in den unteren Extremitäten. Diese wie auch die oberen wurden allmälig in den verschiedenen Gelenken leicht gekrümmmt, besonders im Knie- und Hüftgelenk. Alle diese Symptome schritten gleichmässig vorwärts, so dass Patient schon nach 3—4jährigem Kranksein ständig das Bett hüten

*) S. z. B. Homén: Ein Fall von Cirrhosis hypertrophica adiposa. (Finska Läkaresällskapets Handlingar. 1887. S. 288.)

musste. Die Rede wurde auf das wenigst mögliche beschränkt, indem er nur ausnahmsweise zum Sprechen gebracht werden konnte, welches dann auch nur träge und schwerfällig von Statten ging. Der Speichel floss auch oft aus dem gewöhnlich halb offengehaltenen Munde; beinahe die ganze Zeit hindurch trat zeitweiliges Erbrechen auf.

Am 11. December 1888 wurde er in die Krankenabtheilung Verfassers aufgenommen und bot damals ein vollständig dementiaartiges Aussehen und Zustand dar. Er schien sehr wenig von dem, was an ihn gerichtet wurde, zu verstehen, wie auch, was um ihn herum geschah, aufzufassen. Er sprach nicht mehr, sondern stiess meistens nur unartikulierte Laute hervor, konnte jedoch, wenn er z. B. irgendwie gestört oder gereizt wurde, einzelne ziemlich gut articulirte Laute, auch kurze Sätze hervorbringen, wenn dieses auch mit einer gewissen Schwere und Trägheit geschah.

Die Pupillen gleich gross, reagiren langsam, keine deutlichen Flecken an der Cornea. Insofern die übrigen Sinnesorgane geprüft werden konnten, schien auch dort nichts besonders Bemerkenswerthes vorhanden zu sein. Die Contracturen hatten auch bedeutend zugenommen, so dass die Beine gewöhnlich stark gegen den Bauch herangezogen und die Arme gebogen gehalten wurden. (S. Photographie Taf. III. No. III., die seine gewöhnliche Stellung wiedergiebt.) Doch konnten die Gliedmassen durch vorsichtige Streckung bedeutend, wenn auch weit vom vollständigen, gestreckt werden. Hierdurch in Verbindung mit dem sonstigen dementiaartigen Zustande war der Kranke in einem vollkommen hilflosen Zustande, sämmtliche Bedürfnisse befriedigt er auch meistentheils in's Bett. Ein oft auftretendes Zittern war auch besonders in Händen und Armen vorhanden, bisweilen auch etwas an Kopf und Beinen. Die Muskeln überall etwas atrophisch und Patient im Allgemeinen bedeutend abgemagert. Die Hautreflexe schwach; die Sehnenreflexe konnten der Muskelcontracturen wegen nicht gut geprüft werden. Keine Leberdämpfung liess sich nachweisen, ebenso wenig ein Erguss in die Bauchhöhle. Die Herzdämpfung war von ungefähr normaler Ausdehnung und die Herztonen rein, der Puls ca. 80. Weder an der Tibia, dem Cranium oder sonstwo Exostosen, die Zähne nicht auffallend deformirt. Keine nennenswerthen Drüsenschwellungen. Einzelne kleinere Liegwunden waren vorhanden. Harn klar, kein Albumen.

Der Zustand ging weiter mit gleichmässigen Schritten abwärts und der Kranke schwand so zu sagen hin, ohne eine acut hinzutretende Krankheit, am 17. October 1889 im Alter von 19 Jahren.

Aus dem Protokoll der am folgenden Tage von mir vorgenommenen Section mag folgendes hier Platz finden:

Die Leiche im höchsten Grade abgemagert. Länge 167 Ctm. Geringe Todtentstarre vorhanden.

Die unteren Gliedmassen, in stark gekrümmter Stellung, können auch bei Anwendung ziemlich grcerer Kraft, nicht ganz gerade gestreckt werden, da die Gewebe in der Gegend der Fossa poplitea, wie auch entsprechende Muskeln und Sehnen strammen.

An beiden Trochanteren, Spina ilei ant. dext., beiden Olecrani und dem

inneren rechten Malleolus grössere und kleinere durch die Haut gehende Ulcerationen mit leicht eingetrocknetem pergamentartigem Grund.

Die Testes äusserst klein, ebenso der Penis, wenig Haar an den Pubes.

Die Pupillen etwas eng.

Die Füsse leicht ödematös.

Der Umkreis des Kopfes ist	53	Ctm.
Der sagittale Durchmesser	18	"
Der bitemporale "	12	"
Der biparietale "	13,25	"
Vom Kinn zum Occiput	23	"

Das Cranium ungewöhnlich dick, im Mittel 6—7 Mm. In dem hinteren Theil, dem oberen Theil des Os parietale entsprechend, ist es rechterseits etwas mehr gewölbt. Auch Os frontis dexter in den vorderen Theilen etwas mehr gewölbt als links.

Die Dura mater etwas verdickt. Die Pia mater etwas ödematös, stellenweise, vielleicht am meisten in der Gegend der beiden Centralwindungen, an der unterliegenden Corticalsubstanz adhärent.

Das Gewicht des Gross- und Kleinhirns zusammen 1160 Grm. Das Kleinhirn nebst Pons und verlängertem Mark 130 Grm.

In den Gefässen der Hirnbasis einzelne grünweisse sklerotische Flecke. Die Consistenz des Gehirnes ungefähr normal, eher etwas locker.

Das Gehirn, auf seiner Basis stehend, scheint besonders in den Gegenen, welche dem Lobus parietalis und den angrenzenden Theilen der Centralwindungen entsprechen, auf beiden Seiten etwas eingesunken zu sein. Sonst erscheinen die Gyri und die äussere Formation des Gehirns normal. Vielleicht sind doch die Gyri im vorderen Theil des Gehirns und in den Centralwindungen etwas atrophisch. Keine deutlich ausgesprochene Asymmetrie vorhanden. Bei Längsschnitten durch die Hemisphären war die Corticalis von leicht grauröthlichem Aussehen, vielleicht war auch dieselbe an den beiden Central- und an den Frontalwindungen etwas schmäler als an den übrigen Windungen. Die weisse Substanz glänzend und mässig Blut-gesprengt. In den Seitenventrikeln wenig klar seröse Flüssigkeit. Das Ependym erschien normal (vielleicht etwas weicher als gewöhnlich). Bei Horizontalschnitten durch die Ganglien und die innere Kapsel fanden sich sowohl das Corpus striatum, Thalamus opticus und die innere Kapsel intact. Dagegen fand sich im Centrum des Linsenkerns, ungefähr gleich auf beiden Seiten, eine Höhle, die $\frac{1}{2}$ bis 1 Ctm. von der oberen Fläche begann und ungefähr 3 Ctm. lang war. Etwas mehr als die Hälfte des Linsenkerns war der Breite nach zerstört und trug zur Bildung dieser Höhle bei, die ganz unbedeutend seröse Flüssigkeit enthielt. Nach unten strecken sich diese Höhlen zum hinteren unteren Ende des Linsenkernes. Das umgebende Gewebe war erweicht in einer Ausdehnung von ungefähr 4—5 Mm. und bildete eine röthlichgraue markige Masse. Sonst war nichts weder an den Hemisphären oder Kleinhirn und verlängertem Mark zu bemerken. Um mikroskopisch untersuchen zu können, wurden Theile der

Centralwindungen und der dritten Frontalgyri der linken Seite, wie auch die grossen Hirnganglien der linken Seite, nebst Pons und verlängertem Mark wie auch basale Hirngefässer zur Härtung in Müller'sche Flüssigkeit gebracht.

Das Herz ist ziemlich klein, an der vorderen Fläche etwas Fett. Die Atrioventricularöffnungen gut zwei Finger weit. Die Muskulatur blass röthlich, Endocardium und Klappen glatt, im Anfang der Aorta kleine sklerotische Flecke.

Die Lungen sind durch Adhärenzen an ihren hinteren Theilen mit der Brustwand verwachsen. Die linke Lunge ist im grösseren Theil der hinteren Hälfte des unteren Lobus von festerer Consistenz, beinahe luftleer, bluterfüllt, die Schnittfläche dunkelroth, glatt. Das Lungenparenchym sonst lufthaltig, blutarm. In den Bronchien unbedeutend schleimig-eiteriges Secret. Die rechte Lunge ist im hinteren Theil des unteren Lobus etwas bluterfüllt, doch lufthaltig, ebenso die übrige Lunge, welche blutarm ist.

Die Schleimhaut in Larynx und Trachea glatt.

In der Aorta, insbesondere der Bauchaorta, aber auch in der Brust-aorta, die etwas eng ist, einzelne, etwas über die Fläche hervorragende sklerotische Flecke.

Die Milz 17 Ctm. lang, 11 Ctm. breit, ist von etwas festerer Consistenz; die Schnittfläche ist dunkel grauroth, das Trabeculargewebe gut hervortretend.

Die Leber ist fest, 21,5 Ctm. lang, 13 Ctm. breit, 7,5 Ctm. hoch, mit grobgranulirter Fläche. Die Granula wechseln etwas in ihrer Grösse, sind aber meistens doch von Linsen- bis Erbsengrösse. Die Kapsel in den Vertiefungen zwischen den einzelnen Granula verdickt. An der Schnittfläche findet man gewöhnlich linsen- bis erbsengrosse, gelbliche, begrenzte, über die Fläche leicht hervortretende Abtheilungen des Leberparenchyms. Diese sind von theils ganz schmalen, theils breiteren, leicht graurothen oder grauweissen festen Bindegewebsstreifen umgeben. Die einzelnen Acini der einzelnen Granula lassen sich kaum mehr unterscheiden. Das Parenchym blutarm. In der Gallenblase dünnflüssige gelbgrüne Galle. Am Leberhilus kann nichts Besonderes bemerkt werden.

Die linke Niere 9,5 Ctm. lang, 5,0 Ctm. breit, von mittelfester Consistenz, die Kapsel löst sich leicht ab, die Fläche ist glatt, die Schnittfläche gleichmässig grauroth, die Streifung der Corticalis meistens deutlich.

Die rechte Niere von derselben Beschaffenheit.

Der Ventrikel ungewöhnlich klein, beinahe wie ein Kindermagen, mit einer kleineren Menge schleimigen Inhalts, die Schleimhaut glatt.

In den Gedärmen ein gelblicher exrementartiger Inhalt, die Schleimhaut meistens blass, die solitären Follikel etwas angeschwollen.

Das Pankreas bietet nichts Bemerkenswerthes.

Die Harnblase enthält eine geringe Menge leicht getrübten Harns, die Schleimhaut glatt.

Mikroskopische Untersuchung.

Bei der Untersuchung der Schnitte aus dem Corticallager der linken Centralwindungen und vom dritten Gyrus frontalis, wurden zur Controlle Schnitte derselben Gegend eines normalen Gehirns und eines paralytischen Gehirns benutzt, wo neben etwas sklerotischen Veränderungen eine bedeutende Verminderung der myelinhaltigen Fasern des Corticallagers vorhanden war (das eine der auch beim ersten Fall benutzten Gehirne).

Sowohl in dem superradiären Netzwerk, wie speciell in den tangentialen Fasern, schien eine Verminderung der myelinhaltigen Fasern vorhanden zu sein, wenn auch bei Weitem nicht so ausgesprochen, wie im Gehirn des Paralytikers. Die Neuroglia ist wenigstens im Tangentiallager etwas verdickt. Die Gefässe sind im Allgemeinen gefüllt mit Blut, stellenweise auch erweitert, in den Gefäßscheiden an einzelnen Stellen findet man einige Rundzellen. Die Gefäßwände sind stellenweise etwas sclerotisch oder hyalin verdickt, manchmal ist auch in denselben ein mehr oder weniger ausgesprochener körniger Zerfall vorhanden. Nur ausnahmsweise trifft man eine unbedeutende Hämorragie, ebenso findet man nur an einer oder der anderen Stelle in den adventitiellen Lymphräumen der kleinsten Gefässe, vielleicht am öftesten an den Verästelungsstellen, schwärzlichgelbe Pigmentkörner längs den Gefässen. Von den Ganglienzellen schienen bisweilen die grossen Pyramidalzellen theilweise etwas alterirt zu sein. Dieses zeigte sich hauptsächlich als eine Atrophie oder Sclerose eines Theiles derselben, in einzelnen fand sich auch etwas Pigment.

Das Gewebe um die Höhle des Linsenkernes herum war erweicht, zerfallen und zellig infiltrirt, in den übrigen grossen Hirnganglien wie auch in der inneren Kapsel konnten keine Veränderungen bemerkt werden.

Von den grösseren Hirngefässen wurde besonders die Art. basilaris und die linke Art. fossae Sylvii mit ihren Verzweigungen an ungefähr 20 Stellen untersucht. In diesen Gefässen fanden sich hin und wieder kleinere umschriebene endarteritische Veränderungen, aus einer mehr oder weniger homogenen oder (körnig) fibrösen Masse bestehend, mit mehr oder minder reichlichem Zellen- oder Kerngehalt, oft auch etwas in das Gefäßlumen hineinragend. Diese liegen zwischen dem Endothel und der Membrana fenestrata, manchmal dringen sie durch diese Membran durch und zerstören dieselbe. Besonders reichlich findet man diese sclerotischen Veränderungen in der Art. cerebr. med. und deren ersten Verästelungen, indem man in beinahe jedem Schnitt einen oder mehrere solche Herde antrifft.

In der Brücke, dem verlängerten Mark und dem Rückenmark konnten keine deutlichen Veränderungen nachgewiesen werden.

In der Milzarterie und auch in der Leberarterie recht reichlich solche, hier mehr diffus ausgedehnte sclerotische Veränderungen.

Schnitte der Leber zeigten wie im ersten Fall sowohl interlobulare, vorzugsweise annular geordnete, wie auch unbedeutend intralobulare, intersti-

tielle Veränderungen, nur sind die interlobularen Bindegewebsstreifen hier etwas breiter (vielleicht auch manchmal zellenreicher). Stellenweise umfassen diese Reste der Leberacini. Auch findet sich hier manchmal dieselbe vollständige Fettumwandlung der Acini oder Theile derselben (der Cirrhosis hypertrophica adiposa ähnlich), auch relativ reichlich Gallengänge.

Die Milz zeigte etwas Hyperplasie des bindegewebigen Stomas.

Anna K. (No. 1), die älteste unter den Geschwistern, war am 26. Juli 1862 geboren. Ihre Zähne erhielt sie beinahe 2 Jahr alt und fing zur selben Zeit an zu gehen und zu sprechen. Nach den mütterlichen Angaben ist sie sowohl bei der Geburt wie auch später ein gesundes Kind gewesen und hat sich normal entwickelt. 7—8 Jahre alt lernte sie das Lesen und wurde im 16. Jahre confirmirt. Aus der Anamnese geht nichts hervor, was auf eine syphilitische Infection post partum hindeutete, sondern dürfte eine solche mit Sicherheit auszuschliessen sein, auch frühere Symptome hereditärer Lues lassen sich nicht nachweisen. Die Menses traten im 17. Jahre ein. Im 20. Jahre, gegen Ende 1882, traten ganz dieselben Symptome, wie bei den beiden vorigen im Anfang der Krankheit auf, d. h. ein öfters sich wiederholender Schwindel, hin und wieder Schwere und Schmerzen im Kopf, allgemeine Müdigkeit und abnehmender Appetit, gleichzeitig fing auch der Verstand an abzunehmen und das Gedächtniss wurde schwächer. Dagegen fand sich keine Veränderung der Laune ein, weder Reizbarkeit noch anderes, auch keine Krampfanfälle. Nach ungefähr einem $\frac{1}{2}$ —1 jährigen Kranksein trat, während die erwähnten Symptome zunahmen, eine Unsicherheit im Gange auf, wie bei Bezechten, und fühlte die Kranke etwas Schmerzen in den Beinen wie auch etwas sonst im Körper. 22 Jahre alt cessirten die Menses, ungefähr damals begann eine gewisse Steifigkeit im Körper aufzutreten und später auch Kontrakturen, besonders im Knie- und Hüftgelenk, ein wenig auch im Ellbogengelenk. Die Rede wurde allmälig etwas schwerfälliger. Zu dieser Zeit oder etwas später soll auch ein leichtes Zittern, hauptsächlich in Händen und Armen, aufgetreten sein. Alle diese Symptome steigerten sich so, dass die Kranke das letzte Jahr meistens zu Bette lag und gewöhnlich gefüttert werden musste, doch hat sie gewöhnlich von selber ihren natürlichen Bedürfnissen genügt. Auch eine gewisse Schwere im Schlucken zeigte sich gegen das Ende zu, während der Speichel oft aus dem Munde floss, der oft halb aufgehalten wurde. Die letzten Jahre klagte die Kranke auch über Schmerzen unterhalb der Brust und erbrach sich hin und wieder; auch fiel die Kranke bedeutend ab.

Am 29. August 1888 wurde Patientin in die Abtheilung von Professor Runeberg aufgenommen. Sie zeigte damals ein recht dementiaartiges Aussehen, welches mit den in der Anamnese beschriebenen Contracturen die Kranke in einen vollkommen hilflosen Zustand versetzte: sie schien sich nicht um das, was in ihrer Nähe geschah, zu kümmern, sondern lag vollkommen apathisch, liess ihre Bedürfnisse bisweilen unfreiwillig ins Bett gehen, ass

wenn sie gefüttert wurde, sprach gewöhnlich nicht, stiess nur hin und wieder einzelne unartikulirte Laute hervor, konnte aber doch manchmal wie aufwachen und sprach alsdann einzelne Worte deutlich aus, wenn auch schwerfällig.

Eine Lungenentzündung trat dann hinzu und die Kranke starb am 19. October 1888, 26 Jahre alt.

Aus dem Protokoll der am folgenden Tage von mir vorgenommenen und im pathologischen Institut ausgeführten Section mag Folgendes hier Platz finden.

Der Körper hochgradig abgemagert, geringe Todtentstarre vorhanden. Keine Exostosen an der Pia oder sonstwo zu entdecken. Keine deutlichen Drüsenschwellungen.

Das Cranium dick, symmetrisch, die Suturen normal, an der inneren Fläche nichts Bemerkenswerthes.

Die Dura mater ist etwas verdickt, die Pia mater, leicht injicirt, adhärt stellenweise, am meisten an den vorderen Theilen des Gehirns. In den Gefässen der Hirnbasis stellenweise ganz kleine weissgraue Flecke.

Die Gyri sind eher schmäler, besonders im vorderen Theil des Gehirns. Beim Einschneiden erschien die corticale Schicht schmal und von gewöhnlicher grauröthlicher Farbe. Die Hirnsubstanz etwas blutgesprenkelt. Beide Linsenkerne sind in ihrem centralen Theil von lockerer Consistenz und von einem leicht fleckigen graugelben Aussehen. Das Ependym von ungefähr normalem Aussehen. Sonst nichts Erwähnenswerthes. Das Gehirn nebst Kleinhirn und verlängertem Mark wiegt 1130 Grm.

Im Herzbeutel wenig klareröse Flüssigkeit. Das Herz schlaff, besonders an der vorderen Fläche etwas aufgelagertes Fett, in den Herzräumen eine geringe Menge theilweise geronnenes Blut, die Atrio-ventricular-Oeffnungen gut zwei Finger weit, die Muskulatur gleichmässig blass röthlich, Endocardium und Klappen glatt. Der Umfang der Aorta etwas über 6 Centimeter, in derselben einzelne sklerotische Flecke. Die linke Lunge blutarm, überall lufthalitig ausser an einzelnen begrenzten Herden im oberen Lobus, der eine etwas festere Consistenz und bedeutend verringerten Luftgehalt besitzt. Diese haben besonders in ihrem inneren Theile ein graugelbliches Aussehen und treten in Form nussgrosser Verhärtungen aus dem umgebenden Lungengewebe hervor. Die Schleimhaut der Bronchien etwas injicirt und mit einem schleimig eiterigen Secret bedeckt. Der hintere Theil des untersten Lobus der rechten Lunge ist von festerer Consistenz, luftleer, auf der Schnittfläche von einem fleckig graurothen Aussehen, zeigt dieser eine lobuläre Zeichnung. Sonst ist die Lunge der linken gleich.

Die Milz 12 Ctm. lang, 7 Ctm. breit, von mittlerer Consistenz, die Kapsel glatt, die Schnittfläche blauroth, das Trabeculargewebe ist deutlich.

Die Leber 25 Ctm. lang, 14 Ctm. breit und 8 Ctm. hoch von fester Consistenz auf der ganzen Fläche von grobkörnig knotigem Aussehen, die Schnittfläche von blass rothgelbem Aussehen, zeigt grössere und kleinere, bis nuss grosse, leicht hervortretende Abtheilungen, die aus gelblichem diffusem

Leberparenchym bestehen, das von grauen, festen fibrösen Bindegewebsstreifen umgeben ist.

Die linke Niere 11,5 Ctm. lang, 5,0 Ctm. breit, von mittelfester Consistenz, die Kapsel löst sich leicht ab, die Fläche glatt, die Schnittfläche von gleichmässig grauröthlicher Farbe, die Textur deutlich. Die rechte Niere ist der linken an Grösse und Beschaffenheit gleich.

Die Schleimhaut des Magens etwas geschwollen, hat in der Gegend des Fundus einzelne punktförmige Hämorrhagien aufzuweisen.

Die Darmschloimhaut ist auch etwas geschwollen, die Follikel theilweise prominent.

Das Cranium wurde in Verwahrung genommen und sind dessen Masse nach vorheriger Präparation folgende:

Der grösste horizontale Umfang	48,8 Ctm.
Die Länge der Sutura sagittalis	12,3 "
Die grösste Breite	14,0 "
Die grösste Länge	16,5 "
Die Höhe vom vorderen Rande des Foramen magnum	12,6 "

An den Zähnen ist nichts besonders Bemerkenswerthes vorhanden.

Nur die grossen Hirnganglien und einige der basalen Hirngefässen wurden zur Härtung in Müller'sche Flüssigkeit gethan.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der grossen Ganglien fand sich ungefähr der mittlere hintere Theil der beiden Linsenkerne in einer Ausdehnung der Länge nach von ungefähr 1—2 Ctm. und der Breite nach 1 Ctm. in einer beginnenden gelben Erweichung mit Zerfall der Nervenfasern und Zellen nebst geringer kleinzelliger Infiltration. In der Art. Fossæ Sylvii wurden einzelne circumscriptive endarteritische Veränderungen gefunden.

Betrachtet man den Verlauf der Krankheit und die post mortem gefundenen Veränderungen, so findet man eine überraschende Ueber-einstimmung oder einen einheitlichen Krankheitstypus in den drei Fällen sowohl in der einen wie in der anderen Beziehung.

In allen drei Fällen begann die Krankheit ziemlich markirt ohne jede nachweisbare Ursache, und ohne dass ein prädisponirendes oder ätiologisches Moment oder ursächliche Zustände aus einem früheren Stadium ihres Lebens gefunden werden konnten, im Alter von 20, 12 und 20 Jahren ganz in derselben Weise: mit oft einsetzendem Schwindel und etwas Schwere im Kopf neben allgemeinem Müdigkeitsgefühl und abnehmendem Appetit, wobei ungefähr gleichzeitig eine allmälig beginnende Schwächung der Intelligenz und speciell des Gedächtnisses bemerkbar wurde. Ebenfalls soll der Gang bald bei allen etwas unsicher und wankend geworden sein, wie dem Gang eines

Berauschten ähnlich und wurden vage, diffuse Schmerzen zeitweilig in den Beinen und hier und dort im Körper gefühlt. Eine auffallende Veränderung der Laune oder des Charakters soll nicht bemerkt worden sein, auch keine Krämpfe. Nachdem alle diese Symptome sich gleichmässig steigerten, trat nach ungefähr zweijähriger Dauer der Krankheit ganz allmälig eine gewisse Langsamkeit und Schwerfälligkeit beim Sprechen ein.

Die Abnahme in der Intelligenz schritt weiter gleichmässig in allen drei Fällen fort, so dass die Kranken die letzten Jahre ihrer Krankheit, welche $3\frac{1}{2}$, 7 resp. 6 Jahre wähnte, in einem beinahe vollständig dementiaartigen Zustande verbrachten. Hierbei schienen sie nur wenig von dem, was um sie herum geschah, aufzufassen und stiessen gewöhnlich nur einzelne unarticulirte Laute hervor, doch konnte es noch im letzten Stadium der Krankheit manchmal vorkommen, dass sie aus irgend einem Grunde einen kurzen Satz oder einzelne Worte sagten und alsdann ziemlich gut, wenn auch langsam und schwerfällig, die einzelnen Worte aussprachen, so dass das fehlende Sprachvermögen eigentlich nicht von einer mangelhaften Articulation abhängig zu sein schien, sondern mehr auf fehlender Initiative und Inhalt der Rede, d. h. reiner Demenz beruhte. Keine Incohärenz der Rede oder irgend welche Delirien wurden während der ganzen Zeit beobachtet.

Ungefähr gleichzeitig oder etwas später als die Sprachstörungen trat bei allen eine gewisse Steifigkeit, besonders anfangs, indessen nicht beständig, im ganzen Körper auf, hauptsächlich in den Beinen. Hierzu gesellten sich allmälig mehr oder minder beständige Contracturen, die aber durch vorsichtigen Zug bedeutend vermindert werden konnten. Diese fanden sich im Anfange in Knie- und Hüftgelenken ein, später auch in anderen Gelenken, speciell in Finger- und Ellenbogengelenken, wodurch die Kranken schliesslich die eigenthümlichen Stellungen einnahmen, wie sie aus den Photographien von Fall II. und III. hervorgehen (s. Taf. III.). Durch diese Contracturen in Verbindung mit dem sonstigen dementiaartigen Zustande konnten die Kranken ihre letzten Jahre, resp. 1—3, schliesslich nur ganz hülfflos im Bette zubringen (wobei sie gefüttert werden mussten und ihre Bedürfnisse unfreiwillig oder eher halb unbewusst in's Bett befriedigten). Im Endstadium war auch der Schluckact etwas erschwert und rann der Speichel oft aus dem Munde, der meistens halboffen gehalten wurde, dieses Alles jedoch mehr aus reiner Schlaffheit oder Demenz als auf Grund einer wirklichen Lähmung. Speciell bei zweien der Fälle trat auch zeitweilig ein leichter Tremor auf, besonders in Armen

und Händen und bei dem einen derselben während der letzten Wochen einzelne leichte Krampfanfälle.

In allen drei Fällen wurden ausserdem während der Krankheit leichte gastrische Störungen beobachtet, bisweilen sogar Erbrechen, und wenigstens am Ende der Krankheit konnte bei allen gar keine oder eine nur geringe Leberdämpfung gefunden werden. Dagegen wurden keine deutlichen Gesichtsstörungen (die Pupillenreaction nur etwas träge) oder eigentliche Lähmungen und Anästhesien (vielleicht eine allgemeine Herabsetzung der Sensibilität) während des ganzen Verlaufes beobachtet.

Dabei ist hervorzuheben, dass alle drei von ihrem dementiaartigen Aussehen unabhängig, einen besonders kindlichen Eindruck hervorriefen, was ihre Entwicklung und allgemeines Aussehen anbetraf d. h. einen hohen Grad von Infantilismus zeigten, so dass man für Alle ihr Alter viel niedriger gehalten hätte, als es der Wirklichkeit nach war.

Unter allmälig zunehmender Abmattung starb Fall No. III. nach 7jähriger Krankheit, während bei den Fällen No. II. und I. im letzten Stadium eine acute hinzutretende Krankheit ein $3\frac{1}{2}$ resp. 6jähriges Kranksein beendet.

Ebenso gross wie die Aehnlichkeit im Krankheitsverlauf selber war, ebenso gross war diese auch bei dem nekroskopischen Befund: bei allen dreien war das Cranium besonders dick, ohne jedoch eine Asymmetrie, Exostosen, Vertiefungen oder andere Unregelmässigkeiten zu besitzen. Ebenfalls erschien die Dura mater etwas verdickt und die Pia mater stellenweise der unterliegenden Corticalsubstanz adhärent, besonders an den vorderen Theilen der verschiedenen Gehirne, die alle ein relativ kleines Gewicht besassen. Das Gehirn nebst Kleinhirn und verlängertem Mark wog nämlich im Fall No. II., tott im Alter von 24 Jahren, 1060 Grm.; No. III., tott bei 12 Jahren 1160 Grm., No. I., tott bei 26 Jahren, 1130 Grm. (No. II. und III. waren männlichen, No. I. weiblichen Geschlechts). In der Formation und äusseren Anordnung der Gyri war nichts Abnormes vorhanden, auch keine Asymmetrie zwischen den beiden Gehirnhälften, dagegen schienen die Gyri, eigentlich nur im vorderen Theil der verschiedenen Gehirne etwas atrophisch zu sein. Die Gehirnconsistenz war nicht auffallend verändert. In den Hirngefässen der Basis, besonders in Fall III., fanden sich einzelne kleine sklerotische Flecke vor, vielleicht am meisten in der A. Fossae Sylvii: auch in anderen Gefässen fanden sich etwas sklerotische Veränderungen. In allen drei Gehirnen waren ungefähr in der Mitte der Linsenkerne und ungefähr gleich

ausgesprochen in beiden Hälften Erweichungsprozesse zu finden; in Fall I. und II. mehr im Anfangsstadium, in Fall III. fanden sich schon grosse Erweichungscysten. Außerdem fanden sich in allen drei Fällen ausgeprägte diffuse Lebercirrhosen mit nicht nur interlobulären, annulären, sondern auch, wenn schon relativ wenig, intralobulären interstitiellen Veränderungen, wobei als bemerkenswerth hervorgehoben werden kann, dass kein Ascites vorhanden war. Im Fall II. und III. war auch eine deutliche Milzvergrösserung vorhanden,

Die mikroskopische Untersuchung der Gehirne, soweit sie ausgeführt wurde*), zeigte die hauptsächlichsten Veränderungen im Lobus frontalis oder im Allgemeinen im vorderen Theil des Gehirns. Diese bestanden in einer Verminderung der myelinhaltigen Fasern, besonders in den Tangentialfasern, vielleicht auch etwas in dem superradiären Netzwerk, in unbedeutenden atrophischen Veränderungen hauptsächlich der grossen Pyramidenzellen in der Corticalsubstanz und in etwas Verdickung in der Neuroglia der peripherischen Theile dieser Schicht und vor Allem in Gefässveränderungen, welche sich über das ganze Gehirn erstreckten, wenn sie auch am meisten in der vorderen Hälfte des Gehirns hervortraten. Sie bestanden aus sklerotischen oder hyalinen Verdickungen der Wände, bisweilen auch körnigfettiger Degeneration derselben; daneben, wenigstens in Fall II., zahlreiche kleine Hämorrhagien. Die Gefässen waren im Allgemeinen strotzend mit Blut gefüllt und bisweilen erweitert. In den Gefässcheiden fanden sich stellenweise etwas Rundzellen, wie auch hin und wieder ein kürzeres Ende entlang der Gefässen Anhäufungen von schwärzlich gelblichem Pigment. In den Gefässen der Hirnbasis, speziell in der A. Fossae Sylvii und deren Verästelungen, stiess man auf zahlreiche, kleine, umschriebene endarteriitische Veränderungen.

Wie es schon aus dieser summarischen Zusammenstellung hervorgeht, finden die klinischen Phänomene ihre volle Erklärung aus dem Sectionsbefund. Dieser Zusammenhang wird noch deutlicher aus einer detaillirten Prüfung der Krankengeschichten in Verbindung mit dem Sectionsresultat und der mikroskopischen Untersuchung erkannt. So findet der Hauptzug der Krankheit selber, d. h. die fortschreitende Abnahme der Intelligenz, welche mit vollkommener Dementia schloss, aus der verbreiteten Gefässalteration und den corticalen Verände-

*) Leider wurde die mikroskopische Untersuchung von Fall III. und noch mehr von Fall I. sehr unvollständig, aber das sonstige vollkommen übereinstimmende Verhalten mit Fall II. lässt es wahrscheinlich sein, dass auch hierin eine Uebereinstimmung vorhanden war.

rungen der resp. Gehirne im Allgemeinen ihre Erklärung. Das Auftreten im Anfange von Schwindel, Schmerzen und Schwere im Kopf nebst der Unsicherheit im Gehen und dem allgemeinen Müdigkeitsgefühl, welche Symptome die Krankheit so zu sagen einleiteten, ist auch eine natürliche Folge der Kreislaufsstörungen im Gehirn, welche sicher in Verbindung mit den damals wohl schon beginnenden Gefässveränderungen gesetzt werden müssen, vielleicht auch von einer directen meningealen Reizung abhängig. Die hinzutretende mehr oder weniger beständige Steifigkeit und der zeitweilig vorhandene Tremor sind wohl auch als Ausdruck einer Corticalreizung anzusehen; die Contracturen, wenigstens anfangs, beruhten wohl auch theilweise hierauf, sind aber in den späteren Stadien doch mehr einer sich allmälig entwickelnden nutritiven Verkürzung zuzuschreiben, in Verbindung mit dem ständigen Liegen, wie es aus dem Sectionsbefund, aus dem gefundenen Strammen und aus der Verkürzung der entsprechenden Sehnen und Muskeln hervorgeht. Die Sprachstörungen zeigen sich ihrer Natur und Art nach mehr von der allgemeinen Intelligenzabnahme abhängig, als auf eine einfache Articulationsstörung zurückführbar. Dieses stimmt auch gut mit dem histologischen Befund überein, wonach die resp. Nervenkerne intact oder wenigstens nicht deutlich verändert waren und die Sprachcentra selber nicht mehr als die herumliegenden Partien alterirt waren (und jedenfalls allzuwenig, um allein die grosse Schwerfälligkeit und Unlust zum Sprechen zu erklären). Dieser allgemeinen Herabsetzung der Intelligenz ist wohl auch die am Ende der Krankheit auftretende Erschwerung des Schluckactes oder genauer die Langsamkeit desselben zuzuschreiben, wie auch der Umstand, dass der Speichel oft aus dem Munde rann, besonders da nichts, wenigstens ganz Auffallendes, an den entsprechenden Nervenkernen gefunden wurde. Auch ist das am Ende auftretende unfreiwillige Abgehen der natürlichen Bedürfnisse von dieser allgemeinen Dementia abhängig zu machen.

Die im Fall No. II. aufgetretenen leichten Krämpfe während der letzten Wochen und Tage seines Lebens können vielleicht in gewissem Grade in Verbindung mit den bei der mikroskopischen Untersuchung gefundenen recht reichlichen frischen kleinen Hämorrhagien in der Corticalis und der umliegenden Schicht gesetzt werden. Ebenfalls finden die gastrischen Störungen ihre Erklärung durch die in allen drei Fällen vorhandene Lebercirrhose.

Bei der Deutung der histologischen Veränderungen im Gehirn und dessen Corticallager in ihrem Verhalten zu einander stösst man

gleich auf die Frage: was ist das Primäre und was das Secundäre, die Degeneration der myelinhaltigen Fasern und die, wenn auch geringe Atrophie der Ganglienzellen oder die Gefässveränderungen, denn auf einen Zusammenhang zwischen den beiden weist schon der Umstand hin, dass dieselben am intensivsten ungefähr an den gleichen Orten auftraten, d. h. im vorderen Theil des Gehirns.

Nichts spricht dafür, weder direct noch indirect, dass die Degeneration der myelinhaltigen Fasern das Primäre und Hauptsächliche wäre, während gegen diese Annahme nicht nur die Thatsache spricht, dass die Verminderung der Fasern allzu gering war (speciell im Vergleich mit Controlpräparaten von zwei Gehirnen von Paralytikern), sondern auch der Umstand, dass durch diese Annahme die übrigen Veränderungen, d. h. die Gefässveränderungen keine Erklärung finden können.

Dagegen findet sich nichts, was gegen die Annahme spräche, dass die Gefässveränderungen das Primäre und Wesentliche wären, im Gegentheil stützt alles diese Annahme, sowohl deren Intensität im Verhältniss zu den übrigen Veränderungen und deren grosse Ausdehnung nicht nur über das Gehirn allein, sondern auch in anderen Körperregionen. Aus dieser Annahme fänden auch die klinischen Symptome und der Anfang der Krankheit am besten ihre Erklärung, wie auch die Lebercirrhose und die Milzhyperplasie mit derselben in Uebereinstimmung ständen.

Alles spricht also für die Annahme der sclerotischen und degenerativen Gefässveränderungen als das Primäre und Hauptsächliche und müssen wir von diesem Gesichtspunkt aus den pathologischen Process beurtheilen. Die erste Frage ist dann, ob wir es wohl mit einer erworbenen Krankheit hier zu thun haben, oder ob sie auf hereditärer Basis ruht.

Bei einem Durchgehen der hier beschriebenen Fälle wird man bald finden, dass die einzige Krankheit, zu welcher diese Fälle auf Grund ihrer nicht ganz geringen Aehnlichkeit gerechnet werden könnten, die demente Form der progressiven Paralyse ist. Mit gewisser Wahrscheinlichkeit spricht jedoch gegen diese Annahme nicht nur das Alter der Patienten (in einem Fall trat die Krankheit im 12. Jahre auf), sondern auch manches im Krankheitsverlauf selber. So z. B. dass, insofern es aus der Anamnese ersichtlich ist und durch specielle Nachfragen eruiert werden konnte, keine Veränderung der Laune oder des Charakters (ausser demjenigen, was aus der Schwächung der Intelligenz folgte), während der ganzen Zeit vorkam, auch waren keine Spuren von Wahnvorstellungen vorhanden, oder war Inco-

härenz der Sprache oder deutliche paralytische Anfälle während der Krankheit je beobachtet worden. Auch die Sprachstörungen oder eher das Nichtsprechen waren nicht von der typischen Art, indem diese mehr als Schwerfälligkeit von reiner Demenz abhängig schienen.

Dem, der in jedem Fall von Dementia paralytica die Veränderungen der nervösen Gebilde für das Primäre hält, würde auch der histologische Befund gegen diese Annahme sprechen, da hier unzweifelhaft die Gefässveränderungen das Primäre waren.

Dass wir es hier aber mit den Folgen einer in frühester Jugend erworbenen Lues zu thun haben, kann trotz genauen Erforschens keine Stütze in der Anamnese finden, da gar keine, weder primäre Symptome (die jedoch auf Grund ihrer relativen Gutartigkeit bei Kindern oft unbemerkt verlaufen können), noch secundäre aufgespürt werden konnten, auch nicht eine Spur davon aus der äusseren Untersuchung der Kranken, wie auch weiter der ganze Krankheitsverlauf gegen eine solche Auffassung spricht. Mit gewisser Wahrscheinlichkeit spricht auch gegen erworbene Lues die Thatsache, dass drei Geschwister zu ganz verschiedenen Zeiten und in ganz derselben Weise erkrankten, wie auch gewisse, weiter unten zu berührende Familienverhältnisse.

Man wird also durch den Weg des Ausschliessens mit der grössten Wahrscheinlichkeit dazu gebracht, diese oben beschriebene typische, bei drei Geschwistern derselben Familie auftretende Krankheitsform als einer hereditären Anlage entstammend anzunehmen und dann hat man kaum anderes als Syphilis zu wählen. Hier tritt man indessen in ein noch sehr umstrittenes und unerforschtes Gebiet ein, nämlich die Syphilis hereditaria tarda, welche jedoch nicht mehr in Abrede gestellt werden kann*). Hierbei muss jedoch gleich die etwas verschiedene, von verschiedenen Verfassern diesem Begriff gegebene Deutung erwähnt werden. Einzelne verstehen hierunter nur die Fälle, wo die von Heredität abhängigen syphilitischen Symptome, die alsdann tertärer Natur sind, erst nach dem zweiten oder dritten

*) Schon 1863 äussert Virchow Folgendes: Die sogenannte Syphilis congenita tarda mag immerhin 2, 5, 10 Jahre und noch länger gebrauchen, ehe sie Formen annimmt, welche dem Arzteäusserlich erkennbare diagnostische Merkmale bieten (Eruption), innerlich ist sie gewiss in bestimmten Krankheitsherden schon bei der Geburt vorhanden. Hier handelt es sich nicht um congenitale Prädisposition, sondern um congenitale Krankheit. (S. seine: Die krankhaften Geschwülste. Bd. II. S. 482.) Ebenso hatten Ricord und Trouseau sich schon früher für die Syphilis hereditaria tarda ausgesprochen.

Lebensjahr auftreten, ohne dass frühere Symptome vorhanden gewesen sind, während wieder andere, besonders französische Verfasser, hierher alle die Fälle rechnen, wo die Symptome nach dieser Zeit auftreten, unabhängig davon, ob frühere Symptome vorhanden gewesen sind oder nicht. Diese heben hierbei die Schwierigkeiten hervor, unter diesen beiden Kategorien streng zu unterscheiden, da es oft unmöglich ist, mit Sicherheit abmachen zu können, ob frühere Symptome vorhanden gewesen sind, da diese so gering gewesen sein können, dass sie leicht entgangen sind.

Was wieder den gewöhnlichen Zeitpunkt anbetrifft, wo diese späten Symptome sich einstellen, so herrscht hier eine gewisse Ueber-einstimmung zwischen den verschiedenen Autoren, da viele im Allgemeinen das Pubertätsalter als günstigsten Zeitpunkt für den Ausbruch derselben ansehen*), während andere Verfasser gewisse Altersgrenzen setzen, wie z. B. Fournier**), der auf Grund von 212 theilweise von ihm selber beobachteten, theilweise aus der Litteratur zusammengestellten und von ihm als sichere betrachteten Fällen von Lues hereditaria tarda das Auftreten der Symptome als zwischen dem 3. und 28. Jahre fallend angiebt, und als Maximum der Frequenz ein Alter von 12 Jahren annimmt. Hierbei betont er, dass im Allgemeinen in den Fällen, wo die Symptome nach dem 18. Jahre sich eingefunden haben, auch frühere Symptome beobachtet worden sind. Rabl***) hat in 112 von ihm selber beobachteten Fällen gefunden, dass die ersten der erwähnten Symptome hauptsächlich zwischen das 7. und 18. Jahr fallen; Diday*) wieder findet das mittlere Alter in 21 von ihm gesammelten Fällen für dieses Auftreten zu 13 Jahren u. s. w.

Um nun aus dem genannten Hereditätsgesichtspunkte vorliegende Fälle zu beurtheilen, ist es zweckmässig, zuerst zu beachten, ob etwas mehr oder weniger ähnliches in der hierhergehörigen Litteratur zu finden ist, und weiter, ob die genannten Fälle, sowohl was

*) S. z. B. M. v. Zeisl, Ueber Lues hereditaria tarda (Wiener Klinik, 1885. VII. S. 182—211); auch Augagneur, Etudes sur la syphilis héréditaire. Paris 1879. p. 71, doch giebt er ausserdem sehr weite Altersgrenzen für den Ausbruch derselben an p. 69. S. auch Wolff, Ueber Syphilis hereditaria tarda (Volkmann's klinische Vorträge 1886. No. 273. S. 7).

**) Fournier, La Syphilis héréditaire tardive. Paris 1886. p. 180.

***) Rabl, Ueber Lues congenita tarda. Verhandl. des Congresses für innere Medicin. Wiesbaden 1886. S. 364.

†) Diday, La pratique des maladies Vénériennes. Paris 1886. p. 502.

ihre hereditären Verhältnisse, Antecedentia, klinischen Verlauf, wie auch pathologisch-anatomischen Befund anbetrifft, eine Stütze für diese Auffassung geben.

Beim Durchsehen der hierher gehörenden Litteratur findet man, dass die ersten Symptome gewöhnlich aus tertären Affectionen des Knochensystems (auch der Gelenke), aus Rachen- und Nasenkrankheiten, aus Erkrankungen der Sinnesorgane, der Haut und Schleimhäute, der Drüsen u. s. w. bestehen, oft trifft man auch eine viscerale Syphilis und dabei nicht so selten Symptome vom Nervensystem. Unter den letztgenannten Störungen sind vielleicht Paresen und Lähmungen die gewöhnlichsten u. zw. sowohl einzelner (Cerebral-)Nerven *), oder einzelner Gliedmassen oder Theile derselben, wie auch ausgedehntere Lähmungen **), ferner apoplectiforme und epileptische Anfälle ***)

*) S. z. B. Nettleship, Paralysis of cranial Nerves in congenital Syphilis (British med. Journ. 1880. II. p. 707) ein 14 jähriges Mädchen betreffend mit deutlicher congenitaler Syphilis und Paralyse der Nn. oculomotorii und abducens rechterseits und partieller Anästhesie im Gebiet des 1. und 2. Astes des Trigeminus derselben Seite.

**) S. z. B. Siemerling, Ein Fall von Schlaganfall mit gleichzeitiger rechtsseitiger Lähmung und Aphasie vorübergehender Natur bei einem Alter von 4 Jahren (Archiv f. Psychiatrie Bd. XX. S. 102); ebenso Warner, Cerebrale Syphilis: Two Cases in one Family (British med. Journal 1888. II. p. 704): ein Fall von linksseitiger Hemiplegie bei 8 Jahren, nach einer sechsmonatlichen für Meningitis auf hereditär luetischer Basis angenommenen Krankheit, früher Convulsionen. S. auch z. B. Broadbent, Syphilitic affections of the nervous system, der Abschnitt: Cerebral disease in infantile syphilis. Lancet 1874. p. 258.

***) Z. B. Dowose (Syphilis of the brain and spinal cord. New-York, 1879. p. 71) ein Fall von hereditärer Lues mit einem Anfall von Verlust des Bewusstseins während 4 Stunden bei einem Alter von 10 Jahren (schon bei 5 Jahren Anfälle von Ophthalmie und Ozaena), später Kopfschmerzen und epileptische Anfälle, Diplopie u. a. Gesichtsstörungen, Anästhesie der linken Gesichtshälfte, Paralyse des linken N. facialis und des rechten N. abducens, Schwindel, schwankenden unsicheren Gang, Intelligenzstörungen u.s.w., gegen das Ende Aphasie und partielle rechtsseitige Lähmung. Tod im 12. Jahre während eines epileptischen Anfalls, meningeale Verwachsungen, Gummaten im Gehirn, Endarteritis der Gefäße an der Hirnbasis. Im selben Abschnitt über hereditäre Syphilis bespricht Dowose (p. 79) einen anderen Fall, ein Kind, welches im 4. Jahre epileptische Convulsionen bekam nebst anderen Symptomen hereditärer Lues, Verbesserung bei antiluetischer Behandlung. Z. B. Hutchinson einen Fall von hereditärer Lues, bei welchem im 11. Jahre epileptische Anfälle auftraten, welche stets mit spasmodischen Zuckungen der

und andere Arten von Krämpfen und spasmodischen Zuckungen*) (Chorea) und allerhand andere Reizungssymptome**), Kopfschmerzen, Schwindel und Unsicherheit beim Gehen***) und andere congestive und meningitische Symptome, gesteigerte Nervosität mit langwieriger Chorea†) u. s. w. ††).

Doch muss hier der Vorbehalt gemacht werden, dass auf Grund linksseitigen Extremitäten begannen. (Der Fall ist nach Hermet's französischer Uebersetzung von Hutchinson's Arbeit citirt: *Etudes clinique sur certaines maladies de l'oeil et de l'oreille consecutive à la Syphilis héréditaire* par J. Hutchinson. Paris 1884. g. 105.) S. auch Abner, Ein Fall einseitiger epileptischer Anfälle im 18. Jahre, nebst verschiedenen anderen Zeichen hereditärer Lues, unter anderen die Hutchinson'sche Zahndeformität (Cases [7] illustrating the late manifestations of congenital Syphilis. Boston med. and surg. Journ. 1887, No. 21. Ref. in Vierteljahrsschr. für Dermat. und Syphilis 1888. S. 326.

*) Z. B. Glasgow (Vererbte Nervensyphilis; Philadelphia Medical-Times 1879; ref. in Vierteljahrsschr. f. Dermat. und Syphil. 1880, S. 420); dieser berichtet über einen Fall, ein 11jähriger Knabe mit krankhaften Zuckungen der Muskeln des Gesichtes und der Extremitäten, dabei Gedächtnisschwäche und Kopfweh. Zugleich Hutchinson'sche Zahndeformität. Heilung durch Jodkali.

**) Lépine (Mercredi méd. No. 17, 1890, ref. in Annales de dermatol. et syphil. 1890. p. 625 und in Vierteljahrsschr. f. Dermat. u. Syphil. 1891, H. 2. S. 343). Ein Fall von schweren Kopfschmerzen und Ptosis d. r. Augenlidies im 32. Jahre; ausserdem viele Spuren und Narben hereditär-luetischer Symptome der Kindheit.

Augagneur (Etude sur la Syphilis héréditaire tardive, Paris 1879, p. 40), Ein Fall von schweren Kopfschmerzen mit nächtlichen Exacerbationen im 26. Jahr, gleichzeitig periostitische Processe an jeder Tibia.

***) So bespricht z. B. Lavarenne einen hereditär-syphilitischen Fall, wo bei 17 Jahren neben einer parenchymatösen Keratitis Schwindel, Unsicherheit des Ganges, Muskelschwäche in den unteren Extremitäten u. a. auftrat, Heilung unter antisyphilitischer Behandlung (Note sur un cas de syphilis héréditaire. Ann. de dermat. et de syphil. 1887, p. 543).

†) Baerensprung, Die hereditäre Syphilis 1864. Fall 73. S. 149.

††) Beispiele aller dieser Formen findet man ausserdem bei Fournier (l. c.) wie in der Zusammenstellung, welche Fischl, nachdem er erst die Krankengeschichte eines 2jährigen Kindes von syphilitischen Eltern gegeben hat, welches schon im Alter von vier Monaten an periodisch auftretenden Monospasmen der ganzen rechten unteren Extremitäten gelitten, aus den in der ihm zugänglichen Literatur veröffentlichten Fällen von Syphilis des Nervensystems auf hereditärer Basis giebt, darunter finden sich auch einige der oben citirten Fälle (Fischl, Corticale Epilepsie congenital-syphilitischen Ursprungs. Zeitschr. f. Heilkunde 1890. S. 279.)

der Beschreibung der resp. Fälle, die bisweilen recht unvollständig ist, die Heredität wie auch die luetische Natur der Krankheit keineswegs stets ganz sicher gestellt ist.

Auch sind Beobachtungen gemacht über Störungen, welche mehr direct in Beziehung zu vorliegendem Thema stehen, d. h. solche Fälle, wo eine allmäliche Schwächung der Intelligenz entweder mit oder ohne vorherige hereditäre Symptome den Hauptcharakter des Krankheitsverlaufes ausmachte und wo der Schluss Idiotie oder Dementia war. So findet sich schon bei Hutchinson in seiner Arbeit von 1863 (l. c. S. 173) ein Fall von hereditärer Lues berichtet, wo ein Mädchen, welches sich bis zum 7. Jahre gut entwickelt hatte und auch schon in eine Pension aufgenommen war, eine Sehnervenatrophie bekam, welche mit vollständiger Blindheit endigte, nebst beiderseitiger Choroiditis; als Hutchinson sie sah, im Alter von 10 Jahren, war sie beinahe Idiot, welches sie nach der, von Hutchinson angezweifelten, Aussage der Mutter kurz vorher geworden sein sollte. Eine besondere Aufmerksamkeit hat dieser Seite der Sache z. B. Mendel gewidmet, der in einem Aufsatz: Ueber hereditäre Syphilis in ihrer Einwirkung auf Entwicklung von Geisteskrankheiten*) näher über einen mit vollständiger Dementia endigenden Fall berichtet, welcher von einer syphilitischen Mutter abstammte. Die Intelligenzstörungen begannen im 9. Jahre, nachdem verschiedene syphilitische Symptome vorher aufgetreten waren, zeitweilig stellten sich maniakalische Anfälle ein und der Tod im 18. Jahre. Die Autopsie ergab eine allgemeine gleichmässige Verdickung der Knochensubstanz des Schädels, eine grosse Exostose an der Basis cranii, Verwachsungen der Meningen untereinander und mit der unterliegenden Hirnsubstanz, Verdickung der Arachnoidea, Ausdehnung der Ventrikel, besonders des linken. Noch mehr hat sich J. S. Bury diesem Studium gewidmet**). Nach einer kurzen Erwähnung einzelner von anderen (Critchett, Hutchinson***), Lambaro, Lancereaux†), Griesinger, Mendel††), Jackson, Thompson, Ireland, Echeverria) beobachteten hierhergehörenden Fällen, die meisten

*) Archiv f. Psychiatrie Bd. I. 1868—1869. S. 308.

**) J. L. Bury, The influence of the hereditary syphilis in the production of idiocy or dementia. Brain. April 1883. p. 44.

***) Darunter auch der oben beschriebene.

†) Lanceeraux, Syphilis héréditaire tardive. Idiotie, epilepsie, microencephalie. (Traité de la syphilis. Paris 1873. p. 542).

††) Oben erwähnter Fall.

doch mehr oder minder idiotisch schon von frühester Kindheit, berichtet er über 6 von ihm selber beobachtete Fälle, wo eine, auf hereditär-luetischer Grundlage beruhende Abnahme der Intelligenz, mit anderen früheren oder gleichzeitigen nervösen Störungen zusammen, zwischen dem 5. und 15. Jahre ihren Anfang nahm und nach kürzerer oder längerer Dauer (bisweilen einige Jahre) mit mehr oder weniger vollständiger Dementia endigten. Zwei der Fälle wurden beobachtet bis ans Ende, welches resp. $2\frac{1}{2}$ und 7 Jahre, nachdem die Intelligenzabnahme begonnen hatte, eintrat und zeigte es sich, dass die beobachteten Störungen durch meningeale Verdickungen und Sclerose (syphilitische Endarteritis) und davon abhängige Verengungen der Hirngefässen bedingt waren, (bei diesen letztgenannten Veränderungen legt er der hereditären Syphilis grosse Bedeutung bei) und auch mehr oder weniger Atrophie der Gehirnwindungen, in einem Fall (No. II) wurde auch eine bedeutende Verminderung und Atrophie der Ganglienzellen in den Centralwindungen constatirt (die einzigen, welche mikroskopisch untersucht wurden), zugleich fanden sich in dem einen Fall Verdickungen und Deformitäten des Craniums specifischer Natur.

Einzelne mehr oder weniger ähuliche Fälle gestörter Intelligenz bei hereditärer Lues, gewöhnlich mit anderen Symptomen zusammen findet man ausserdem hin und wieder in der Litteratur*).

Was bingegen die Leberaffectionen anbetrifft, so sind diese ja, wie bekannt, bei congenitaler Lues gewöhnlicher als bei erworbener, wahrscheinlich von der verschiedenen Eintrittsstellung abhängig, und im Allgemeinen die gewöhnlichste Localisation visceraler Syphilis; aber auch bei der sogenannten Syphilis hereditaria tarda findet man aus der Litteratur, dass diese nicht so selten**) sind und oft mit anderer visceraler Syphilis combinirt, so auch mit Affectionen des Nervensystems, zusammen vorkommen.

*) S. z. B. Fournier l. c. und Fischl l. c.

**) Schon Dittrich erwähnt drei solche Fälle mit Narben und narbigen Einziehungen und Gummata (von ihm als eine Art eingekapseltes Exsudat aufgefasst) in der Leber eines 11jährigen Knaben und bei einem 18 und einem 15 Jahre alten Mädchen, wo er, da die Anamnese keine Stütze für erworbene Lues ergab, zugleich aus typischen Narben im weichen Gaumen und Pharynx u. a. wie aus der bei beiden Mädchen verspäteten Entwicklung, hereditäre Lues annimmt. (Dittrich, Der syphilitische Krankheitsprocess in der Leber. Vierteljahrsschr. für die praktische Heilkunde. Prag 1849. Bd. I. S. 30; 1850. Bd. II. S. 35.)

Für vorliegendes Thema ist es von speciellem Interesse, dass man relativ oft bei den späteren hereditären Formen die Lebercirrhose oder die diffuse interstitielle Hepatitis antrifft, so z. B. findet man unter Barthélémy's zusammengestellten 30 Fällen*) 8 mit mehr oder weniger ausgedehnten interstitiellen Veränderungen (gewöhnlich gleichzeitige Hypertrophie der Leber) und ausserdem 5 Fälle, wo diese mit gummösen Bildungen combinirt sind (die Diagnose ist jedoch nicht in allen Fällen durch Autopsie bestätigt). Ebenfalls sagt Schott**), dass man bei Kindern mit hereditärer Syphilis vorzüglich nur die Induration, höchst selten Knoten findet***) und Rindfleisch†) z. B. stellt die Frage, ob nicht die Fälle von Lebercirrhose, die man „gelegentlich“ bei Kindern von 10—15 Jahren findet, von hereditärer Lues abhängig sein können; ungefähr in derselben Richtung spricht sich auch Klebs††) aus; während wieder von Simmonds†††) hervorgehoben wird, dass die von ihm als diffuse fibröse Hepatitis bezeichnete Form, „die durch gleichmässige inter- und intralobulare Bindegewebswucherung sich auszeichnet“, am häufigsten bei hereditärer Lues vorkommt, also gewissermassen sich der von französischen Schriftstellern*†) vertretenen Anschauung nähernd, über den sogenannten monocellulären Typus*††). Doch ist auch hier oft, wie bei erworbener Lues, auch wenn man von dem specifischen „hepar lobatum“

*) Dazwischen zwei von Dittrichs erwähnte Fälle.

**) Schott, Veränderungen der inneren Organe bei Syphilis hereditaria. Jahrb. f. Kinderheilkunde. IV. Jahrgang. 1861. H. 4. S. 227.

***) S. auch z. B. Tissier (Syphilis héréditaire. Lésions du foie. Ann. de Derm. et de Syphil. 1885 p. 207). Ein Fall von Lebercirrhose, der im 6. Jahre begann und wo später bei der Autopsie die diffuse Sklerose den annularen Typus zeigte.

†) Rindfleisch, Lehrb. d. pathol. Gewebelehre 1875. S. 421.

††) Klebs, Handbuch d. pathol. Anatomie 1869. Bd. I. S. 441.

†††) Simmonds, Ueber chronische interstitielle Erkrankungen der Leber. Deutsches Archiv f. klin. Med. 27. Bd. (1888.) S. 88.

*†) So z. B. Charcot et Gombault, Contributions à l'étude anatomique des différentes formes de la cirrhose du foie (Arch. de physiol. normal. et pathol. T. 3. 1876. p. 488. S. auch Hudelo, Contribution à l'étude des lésions du foie dans la syphilis héréditaire. Paris 1890. Dme. partie, Syphilis héréditaire tardive, die sich auf eine Zusammenstellung von 49 Fällen stützt, von welchen er jedoch nur 31 Fälle als vollkommen sicher, was den hereditären Ursprung anbetrifft, ansieht.

**†) S. in diesem Zusammenhang auch Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Bd. 2. S. 429 und 430; wie auch seine: Ueber die constitutionnel-syphilitischen Affectionen. Virchow's Archiv Bd. XV. S. 281.

absicht, die Induration nicht so gleichmässig verbreitet, wie bei der vulgären Lebercirrhose und auch die Granulirung gröber und ungleichmässiger.

In der Litteratur findet man auch bisweilen typische Gefässveränderungen erwähnt (manchmal auch näher beschrieben) bei Lues hereditaria, wie es bei den von Dowers und den zwei von Bury oben beschriebenen Sectionsresultaten der Fall war; so beschreibt z. B. Chiari*) einen Fall von „hochgradiger Endarteritis luetica (Heubner) an den Hirnarterien eines 15monatlichen Mädelns bei sicher constatirter Lues hereditaria“, wobei jedoch, wie aus der Beschreibung hervorgeht, stellenweise eine allgemeine Arteritis vorhanden war, da auch die Media und Adventitia ergriffen waren; ebenso citirt Dowose**) einen von Barlow beschriebenen Fall von congenitaler Lues bei einem 15 Monate alten Kinde mit den von Heubner beschriebenen Veränderungen der Hirngefässse. Declerc et Masson***) erwähnen ein etwas mehr als einen Monat altes Kind mit syphilitischer Arteritis der Gefässse, die den Circulus Willisii bilden; auch finden sich unter den von Zischl†) beschriebenen Fällen einige mit Endarteritis luetica, theilweise auch im frühesten Alter.

Was nun die hereditären und Familienverhältnisse meiner Fälle betrifft, so war es schwer, hierüber positive Angaben zu erhalten, da sowohl Vater wie Mutter der Patienten bei dahin gerichteten Nachforschungen ††) eine Art Spionirerei witterten und theils Alles bestritten, theils ausweichende Antworten gaben, manchmal auch nichts Derartiges mehr erinnern zu können behaupteten. Bei genauer Musterung ihrer Personen konnte auch kein entscheidendes Zeichen früherer Lues aufgefunden werden; den vielfachen, meistens kleinen Narben in der Haut beim Vater konnte wohl schwerlich eine entscheidende Bedeutung zugemessen werden. Dagegen ist hervorzuheben, dass die Mutter, welche im 19. Jahre heirathete, im ersten Jahre ihrer Ehe einen Abort hatte im dritten oder vierten Monat, und darauf ihr erstes Kind erst im 22. Jahre, darauf noch 10 Kinder, zusammen 11, welche bei der Geburt gesund sein sollen und von welchen das

*) Wiener med. Wochenschr. 1881. No. 17 und 18.

**) Dowose l. c. S. 70.

***) Annales de derm. et syphil. 1885, p. 711. Sur quelques cas de syphilis héréditaire à manifestations cérébrales.

†) Fischl, l. c.

††) Um diese Verhältnisse klarzulegen, reiste ich speciell in's nördliche Finnland, wo die Familie sesshaft ist.

zweite in der Reihe im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren starb, nach 5—6 monatlichem Kränkeln, ohne jedoch, soweit es aus den Angaben der Mutter ersichtlich ist, sichere specifische Symptome gehabt zu haben, und dass die hier beschriebenen Krankheitsfälle später die drei ältesten betrafen. Unter den Nachgebliebenen traten weiter noch 4 Todesfälle auf binnen der ersten zwei Wochen, ohne dass eine weitere Angabe über ihre Todesursache zu erhalten ist, als dass sie hinweg schwanden. Also ein gewisser Grad von Polymortalität in der Familie. Die drei Kinder, die noch am Leben sind, sind 18, 15 und 7 Jahr und erscheinen gesund und ungefähr normal entwickelt, besonders das jüngste, welches für sein Alter sehr gut entwickelt ist, ist frisch und lebendig; frühere Krankheiten oder etwas Anderes, was auf syphilitische Symptome hinwiese, ist nicht bei ihnen nachzuweisen; solche querverlaufende Furchen an den oberen mittleren Schneidezähnen, wie sie bei dem ältesten vorhanden waren, sollen allerdings nach Fournier*) oft bei hereditärer Lues vorkommen, können aber auch unabhängig davon auftreten.

Unter Voraussetzung, dass Lues in der Familie vorhanden wäre, und dass die hier beschriebenen Krankheitsfälle, wie auch die frühen Todesfälle davon abhängig gewesen wären, könnte man in der Thatssache, dass erst ein Abort auftrat und dass von den Kindern, welche das zweite Jahr erreichten, die Krankheit die drei ältesten ergriff, in Uebereinstimmung mit der allgemeinen Regel, eine gewisse graduelle Verminderung der „Vererbungsfähigkeit der Eltern“**), wenn auch nicht vollkommen regelmässig, erkennen, indem die ganz frühzeitigen Todesfälle auch bei den jüngeren Kindern vorkamen.

Aus den Antecedentien der resp. Patienten vor Ausbruch der Krankheit kann, wie schon früher hervorgehoben, kein sicherer Aufschluss gewonnen werden, wenn nicht der Umstand, dass keine früheren ausgesprochenen Symptome***) von hereditärer Lues vorgekommen

*) l. c. S. 122.

**) S. hierüber z. B. Kassowitz, Die Vererbung der Syphilis (Wien 1876). Abschnitt IX.: Intensität der Vererbung (S. 100), wo er über „das Gesetz von der spontanen graduellen Abschwächung der Intensität der syphilitischen Vererbung“ spricht.

***) Ob die Anfälle von Verlust des Bewusstseins, die Fall III. in der Kindheit gehabt hat, hierbei von irgend welcher Bedeutung sind, ist schwer jetzt zu entscheiden; ebenso ist es schwer, dem in Fall II. in der Kindheit vorhandenen Ausfluss aus dem Ohr von kurzer Dauer eine besondere Bedeutung beizulegen, besonders da dieser nach Angabe der Mutter mit Schmerzen verbunden war.

sind oder genauer sicher haben nachgewiesen werden können (denn unbedeutende können leicht übersehen worden sein, besonders da das Beobachtungsvermögen der Eltern in dieser Hinsicht als gering anzuschlagen ist) und dass auch keine sicheren Spuren weder an Augen, Ohren, Zähnen oder anderen Theilen des Knochensystems, Haut und Schleimbäuten u. s. w. aufzufinden sind, möglicherweise als gegen die Annahme sprechend angesehen werden könnte, dass die besprochene Krankheit auf hereditärer Basis beruhte, da es äusserst selten ist, nach einigen sogar zweifelhaft, ob hereditäre Lues so spät, wie in zwei der Fälle, d. h. im 20. Jahr auftritt, ohne sich je früher deutlich gezeigt zu haben.

Was wieder den klinischen Verlauf betrifft, so kann dieser, wie oben erwähnt, nicht gut auf eine der bekannten erworbenen Krankheitsformen zurückgeführt werden, findet aber (wie auch der pathologisch-anatomische Befund), wie es aus dem Vorhergesagten ersichtlich ist, gewisse Analogien in der Literatur über hereditäre Syphilis und kann, wenn auch nicht vollkommen, so doch im gewissen Grade mit den von Fournier*) beschriebenen tardiven luetischen cerebralen Affectionen auf dieselbe Stufe gestellt werden. Am ehesten bildet dieser eine Mischform zweier seiner 3 Typen, des mit cephalalgiischen und des mit mentalen Initialsymptomen, mit gleichzeitigen congestiven Störungen, wo alle mehr rein specifischen Symptome, wie partielle Lähmungen, nebst allen Symptomen von der Haut, den Schleimhäuten, dem Knochensystem, den Sinnesorganen u. s. w. fehlen können. Die in allen 3 Fällen im Anfang der Krankheit auftretenden Schmerzen, besonders in den Beinen, könnten wohl auch als die von Fournier**) beschriebenen „douleurs osseuses sans lésions“ aufgefasst werden, die nach ihm oft bei hereditär Syphilitischen auftreten.

In dieser Zusammensetzung muss auf das etwas späte Auftreten der Zähne und weiter vor Allem auf den Infantilismus hingewiesen werden, der in allen drei Fällen auffallend war (siehe die Photographien). Auch das Verhalten, dass die Krankheit ganz in derselben Weise bei allen drei Mitgliedern einer und derselben Familie auftrat und zu ganz verschiedenen Zeiten, und noch die Multiplicität oder richtiger die grosse Ausdehnung der Läsionen muss hervorgehoben werden***). Kommen wir schliesslich zu dem pathologisch-anatomi-

*, l. c.

**) l. c. S. 269.

***) Dass nichts über die Behandlung erwähnt ist, beruht ganz und gar

schen Befund und beginnen wir mit dem Cranium, so muss gleich betont werden, dass hier keine der als mehr oder weniger pathognostisch angesehenen Deformationen vorhanden sind. In gewissem Grade wird jedoch wohl die in allen drei Fällen gefundene erhebliche Dicke des Craniums für eine luetische Ursache sprechen, wie auch die Verdickung der Dura mater.

Weiter sind sowohl die Adhäsionen der Pia, wie speciell die Gefässveränderungen in einem so frühen Alter und nicht nur im Gehirn^{*)} sondern auch in anderen Regionen schwer zu erklären, wenn nicht Lues, wenigstens als prädisponirendes Moment angenommen wird. Die übrigen Veränderungen im Gehirn, wie die unbedeutende Verringerung myelinhaltiger Fasern, hauptsächlich im vorderen Theil des Gehirns, die geringe Ganglienzenatrophie, die Veränderungen im Linsenkern, dessen Gefässer am meisten angegriffen schienen s. s. w., sind wohl als ganz secundäre zu betrachten, obwohl sie theilweise der Krankheit ihr charakteristisches Gepräge verleihen. Auch kann wohl nur Lues eine in so frühem Alter wie in den vorliegenden Fällen aufgetretene Lebercirrhose erklären, um so mehr als die gewöhnlichen übrigen ätiologischen Momente wie Alkoholismus und Malaria^{**)} mit Entschiedenheit ausgeschlossen werden konnten; die hier vorhandene Leberaffection hat allerdings nicht die Form, wie sie eine luetische Leber gewöhnlich darbietet, aber andererseits sind auch sehr oft, wie schon früher hervorgehoben worden ist, mehr diffuse Hepatiden, besonders bei hereditärer Lues beobachtet worden. Als beachtenswerth mag hervorgehoben werden, dass kein Ascites vorhanden war, da nach den resp. Autoren Ascites ein recht gewöhnliches Symptom zu sein pflegt; so fehlte ein solcher z. B. nur in einem von Barthelemy's^{***}) Fällen von mehr diffusen Veränderungen; die Erklärung hierzu ist vielleicht theilweise in dem sehr langsamem Verlauf zu finden.

Die in zwei der Fälle gefundene Milzvergrösserung ist wohl nicht bloss als Stauungsmilz aufzufassen, sondern würde auch gut mit

darauf, dass die Krankheit schon soweit vorgeschritten war, als die Kranken im Krankenhouse Aufnahme fanden, dass eine eigentliche Behandlung nicht mehr in Frage kommen konnte.

^{*)} Schon Lancereaux hebt hervor, dass die syphilitische Arteriitis sich besonders in den Carotiden und Hirngefässen localisiert und dies in Form ganz umschriebener Läsionen (l. c. S. 308).

^{**)} Der Theil von Finland, wo die Kranken bis zu ihrer Aufnahme in das Krankenhaus gewohnt hatten, ist vollkommen frei von Malaria.

^{***}) l. c. S. 697.

einer syphilitischen Infection stimmen, wenn sie auch nicht ganz specifische Veränderungen darbietet; aber, wie bekannt, gehört ja die Milz zu den Organen, die nur selten die für die Syphilis specifisch charakteristischen Veränderungen aufweist, insofern ein gut charakterisiertes Gumma der Milz sehr selten ist, während die im Zusammenhang mit Syphilis gefundenen Veränderungen mehr vulgärer Natur sind, die auch durch andere Ursachen hervorgebracht werden können*).

Ueberlegt man nun schliesslich alle Gründe und Gegengründe, so muss man auf Grund aller erwähnten Umstände dabei stehen bleiben, dass wenn auch der positive bindende Beweis fehlt, doch mit der allergrössten Wahrscheinlichkeit eine hereditäre Lues mit sehr spätem Auftreten anzunehmen ist, dieses jedoch mehr als ein nur prädisponirendes Moment, wahrscheinlich davon abhängig, dass die Lues der Eltern zur Zeit der Zeugung der Kinder schon beinahe erloschen war. Diese kann dann auch bei den Kindern sich erst später und mit verhältnissmässig wenig rein specifischen Symptomen zeigen, sondern mehr als eine Krankheitsform, zu welcher Lues als ganz entferntes ursächliches oder genauer disponirendes Moment steht, und die also gewissermassen mit z. B. Tabes und gewissen Fällen von Lebercirrhose (die ja hier in allen drei Fällen vorhanden war) auf eine Stufe zu stellen ist. Hierdurch würde auch die Abwesenheit aller Zahndisformitäten, die auf Störungen in der Kindheit beruhen, und aller Spuren früherer Periostiten, Gummata und Ulcerationen, Keratiten, Ohrenkrankheiten u. a. in der Kindheit gewöhnlich auftretender tertiärer Affectionen eine annehmbare Erklärung finden. So und auch nur so, würde auch die jetzt beschriebene typische Familienkrankheit, vielleicht der dementen Form der progressiven Paralyse verwandt, mit ihrem eigenthümlichen, verbreiteten pathologisch-anatomischen Befunde eine vollkommen einheitliche Erklärung finden.

Erklärung der Abbildungen (Taf. III.).

Obere Figur. Photographie von Fall II. im Juni 1889.

Mittlere Figur. Photographie von Fall II. im Juni 1890 (Tod im October desselben Jahres).

Untere Figur. Photographie von Fall III. im Juni 1889 (Tod im October desselben Jahres).

*) S. z. B. Gold, Zur Kenntniss der Milzsyphilis. Vierteljahrsschr. für Derm. und Syphil. 1880. S. 463.

No. II. *Juni 1889.*



No. II. *Juni 1890.*



No. III. *Juni 1889.*

