

XXV.

(Aus dem Laboratorium des Prof. Dr. H. Oppenheim
in Berlin.)

Zur pathologischen Anatomie der Chorea chronica progressiva hereditaria.

Von

Prof. Dr. **H. Oppenheim** und Dr. **H. H. Hoppe.**

(Hierzu Tafel XI.)

~~~~~

**D**ie Untersuchungen, welche sich auf die pathologisch-anatomische Grundlage der Chorea hereditaria bezogen, haben bislang zu sicheren, einheitlichen Ergebnissen nicht geführt. Jeder weitere Beitrag zur Lösung dieser Frage muss willkommen sein.

Der Güte des Herrn Sanitätsrath Dr. Moses, des Leiters der städtischen Siechenanstalten in Berlin, verdanken wir es, im Folgenden über zwei Fälle dieser Art, in denen wir eine genaue Untersuchung der nervösen Organe vornehmen konnten, berichten zu können.

#### **Fall I.**

Frau Kraatz.

56jährige Frau. Eine Schwester derselben leidet an Chorea chronica. Ebenso hat die Mutter an dieser Krankheit gelitten.

Die Schwester befindet sich wegen Geistesschwäche in der Irrenanstalt zu Dalldorf.

Die Krankheit begann mit dem 32. oder 33. Lebensjahre der Patientin und hat sich allmählig bis zu der jetzt bestehenden Intensität gesteigert. Seit dem Jahre 1883 befindet sie sich im städtischen Siechenhause. Hier ist die Diagnose Chorea hereditaria gestellt worden.

Status: Patientin, die sich im guten Ernährungszustande befindet, zeigt eine fortwährende Muskelunruhe. Die ungewollten Bewegungen treten

besonders in der Muskulatur der oberen Extremitäten und des Rumpfes, weniger in den Beinen und in der Gesichtsmuskulatur hervor.

Im schnellen Wechsel wird bald diese, bald jene Muskelgruppe ergriffen: jetzt wird die Schulter gehoben, dann der Arm adducirt, gleichzeitig oder kurz darauf werden die Finger gebeugt, die Stirn gerunzelt, der Mund in die Breite gezogen etc. Auch kommt es vor, dass ein und dieselbe Bewegung mehrmals hintereinander ausgeführt wird.

Die Intensität der Zuckungen ist eine wechselnde und kommen von spielenden Bewegungen der Finger bis zu einem wahren Schleudern und Werfen der Extremitäten alle Grade und Uebergangsstufen vor.

Recht häufig treten die Zuckungen auch im Sternocleidomastoideus und Cucullaris auf.

Unter dem Einfluss psychischer Erregung steigern sie sich, dagegen wirken die activen Bewegungen eher beruhigend.

So vermag Patientin auf Aufforderung die Hand zu reichen und dieselbe kräftig zu drücken, dabei lassen die Zuckungen im Ganzen nach.

Die Beine werden in der Rückenlage ebenfalls gut bewegt; von Zuckungen werden dieselben nur selten ergriffen.

Die Kniephänomene sind erhalten.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt.

Während dieses motorischen Actes beruhigen sich die Zuckungen im ganzen Körper, selbst die Arme liegen eine Weile ruhig.

Beim Sprechen steigern sich jedoch die ungewollten Bewegungen und wird dadurch, dass auch die Articulations- und Respirationsmuskulatur theiligt ist, die Sprache in charakteristischer Weise gestört.

Augenbewegungen frei. Pupillenreaction erhalten. Ophthalmoskopisch nichts Abnormes.

In der ganzen rechten Brustgegend besteht eine diffuse braune, ausserdem noch eine fleckige graubraune Pigmentirung; dieselbe setzt scharf in der Mittellinie ab, in der Rückengegend ist ebenso die rechte Seite betroffen, doch geht hier die Verfärbung an einzelnen Stellen über die Mittellinie hinweg.

Ueber die Entstehung dieser Pigmentirung weiss Patientin nichts anzugeben.

In Bezug auf Harn- und Stuhlentleerung keine Anomalien.

Am Herzen nichts Krankhaftes.

Der Geisteszustand war ein im Ganzen normaler, wenigstens wurden gröbere Störungen der Intelligenz und des Gedächtnisses nicht wahrgenommen.

Anfang December 1891 erkrankt Patientin an Influenza. Sie fiebert, hustet, wird benommen, die Sprache ist lallend und undeutlich, Zunge und Lippen sind sehr trocken etc. Es finden sich die Zeichen einer diffusen Bronchitis, nach mehrtägigem Bestehen des Leidens entwickelt sich L. H. U. eine Dämpfung und die Patientin geht am 10. December 1891 unter den Erscheinungen des Lungenödems zu Grunde.

Die Section wurde 12 Stunden nach dem Tode von uns gemacht.

Protokoll. Weibliche Leiche. Leichenstarre. Zahlreiche Todtentlecke.

Schädeldach ziemlich dick, stellenweise durchscheinend.

Im Sinus longit. etw. geronnenes Blut.

Dura mater an der Innenfläche feucht, glatt, glänzend, ohne Auflagerungen.

Arachnoidea zart, ödematös.

Starker Hydrocephalus externus.

Gehirn im Ganzen klein; Gehirnsubstanz selbst feucht und blass.

Weiche Hirnhäute an der Convexität des Gehirns stark getrübt.

Die Pia mater löst sich leicht ohne Substanzdefecte.

An linker Hemisphäre Gyri schmal, Sulci sehr tief. Besonders schmal erscheinen die Centralwindungen in der oberen Hälfte, sowie die Windungen des oberen Scheitellappens. Sehr klein ist der Occipitallappen. Am Schläfen- und Stirnlappen fällt die Verschmälerung der Windungen nicht auf, besonders gut sind dieselben an der basalen Fläche des Stirnlappens entwickelt.

Keine Narben, keine erweichten Partien, keine Hämorrhagien etc.

An der rechten Hemisphäre ist die Verschmälerung der Centralwindungen und des oberen Scheitellappens nicht so ausgeprägt.

Ein Durchschnitt durch die Hirnsubstanz in der Gegend der Centralwindungen zeigt eine eigenthümliche, hellröthliche Färbung des Gewebes.

Balken ohne Anomalien.

Seitenventrikel nicht erweitert, enthält links wenig klare Flüssigkeit, rechts etwas mehr.

An den Basalganglien nichts Auffälliges, ebenso wenig am Kleinhirn.

Hirnnerven an der Basis schön weiss. Arterien zart und dünnwandig.

Die Rückenmarkshäute von normaler Beschaffenheit. Das Rückenmark selbst im ganzen klein. Substanz ohne makroskopisch erkennbare Veränderungen.

Eine Anzahl peripherischer Nerven, wie ein Ast des N. cruralis, der linke Saphenus, ebenso einige Muskeln werden der Leiche entnommen.

Die Nerven werden zum Theil frisch nach Härtung in Osmiumsäure (Nachfärbung mit Pikrocarmin), zum Theil nach Härtung in Müller'scher Lösung untersucht, die Muskeln frisch und nach Härtung.

### Mikroskopische Untersuchung.

Kleine Partikel aus den Centralwindungen frisch untersucht, lassen sichere Anomalien nicht erkennen.

Nach der Härtung in Müller'scher Lösung wurden kleine, etwa 4—5 Mm. dicke Würfel aus fast allen Gebieten der Rinde herausgeschnitten und nach Einbettung in Celloidin in bekannter Weise in sehr dünne Schnitte zerlegt, die mit Carmin, Nigrosin, Pikrocarmin-Hämatoxylin und nach der Weigert'schen Hämatoxylinmethode gefärbt wurden. Ebenso wurden Würfel aus verschiedenen Gebieten der Marksubstanz herausgeschnitten und in derselben Weise behandelt.

Endlich sind grössere Abschnitte der Rinden- und Marksubstanz in toto eingebettet und geschnitten worden. So auch wurde mit den Basalganglien verfahren. Medulla oblongata, Brücke und Vierhügel-gegend bis hinauf zum dritten Ventrikel wird in Serienschnitte zerlegt. Das Kleinhirn wurde so bearbeitet, dass die Hemisphären für sich geschnitten wurden, während die Gegend des Wurmes und die benachbarten medialen Partien im Zusammenhang mit der Oblongata resp. der Brücke blieben. Da das Material gut gehärtet war, gelang es aus allen Partien brauchbare, zum grössten Theil musterhafte Schnitte zu erhalten. Die Arbeit war aber eine sehr mühsame und zeitraubende, zumal der zweite, nachher zu besprechende Fall mit derselben Gründlichkeit untersucht wurde.

Die Schnitte aus der Gegend des Armeentrums lassen schon bei scharfer makroskopischer Besichtigung der Präparate (Taf. XI., Fig. a.) in der Rindensubstanz — an vereinzelten Stellen auch im subcorticalen Marke — kleine, etwa stecknadelspitzgrosse Punkte erkennen, in denen das Gewebe mit Carmin dunkelroth tingirt ist. Oft finden sich 4—5 solcher Punkte dicht nebeneinander.

Bei der mikroskopischen Betrachtung sind diese Herde nicht gleichartig. In einem Theil derselben fällt zunächst die Anhäufung zelliger Elemente in der Umgebung eines Gefässes auf. In den Wandungen einer kleinen Arterie, im perivascularären Raum sowie im weiteren Umkreis sind die Producte eines hämorrhagischen Entzündungsprocesses zu erkennen: körniges Pigment, Rundzellen, pigmenthaltige Zellen, grössere epitheloide Zellen und Corpora amylacea (vergl. hierzu die Fig. b. nach einem Herde des zweiten Falles entworfen).

In anderen Herden sind ausschliesslich die Zellen zu Haufen geordnet, es sind ein- und mehrkernige Rundzellen, zum Theil grössere zellige Gebilde von rundlicher oder ovaler Gestalt, einen Kern lassen sie nicht immer erkennen; im Centrum sind die Zellen dicht gedrängt und haben die nervösen Elemente völlig zu Grunde gerichtet, in der Peripherie sind sie mehr versprengt und in das normale Gewebe eingelagert.

In einem Theil der Herde (siehe Fig. e.) fehlen die Gefässe, auch sind die zelligen Elemente hier nur spärlich vertreten, während das Stroma von einem fibrillären, aus geschwungenen, sich verflechtenden Gliafasern bestehenden Gewebe gebildet wird.

Indess tauchen auch hier vereinzelte kleinere und grössere, meistens einkernige Zellen auf.

Körnchenzellen wurden in frischen, mit Alkohol nicht in Berührung gebrachten Präparaten, nicht gefunden.

Im Paracentrallappen sind die Herde spärlicher, sie liegen hier subcortical, in der Gegend des Facialiscentrums werden sie ebenfalls nur vereinzelt gefunden.

Zahlreicher sind sie wiederum im Parietal- und Occipitallappen; aus dem Schläfen- und Stirnlappen sind leider nur wenige Präparate angefertigt und wurden sie in diesen vermisst, was keinesfalls beweist, dass sie in diesen Hirngebieten nicht vorhanden waren.

In den Schnitten aus dem Centrum ovale wurden sie nur vereinzelt gefunden und mag gleich hier angeführt werden, dass hier und da auch im Gebiete der Brücke und des verlängerten Markes noch einzelne (meist frische) Herde auftreten.

Im oberen Scheitel- und im Hinterhauptslappen besteht neben der disseminirten Encephalitis eine theils diffuse, theils streifenförmige Wucherung von Rundzellen in der Rinden- und besonders in der subcorticalen Marksubstanz. Auch sieht man zahlreiche neugebildete Gefässe, in deren Umgebung die kleinen Zellen besonders dicht gedrängt stehen. Die Gefässwucherung ist auch an einzelnen Stellen der äussersten Rindenschicht zu constatiren, über dieser ist dann die Pia verdickt und schickt dicke zell- und gefässreiche Bindegewebszüge in einzelne der Sulci hinab.

Die Ganglienzellen sind in der Rinde überall in normaler Weise angeordnet. Auch sind speciell die Pyramidenzellen, und zwar die kleinen und grossen Pyramidenzellen in den Centralwindungen, soweit sie nicht in's Bereich der Herde fallen, gut entwickelt.

Dasselbe gilt für die markhaltigen Fasern in der Hirnrinde. So bilden die Tangentialfasern in der oberflächlichen Rindenschicht einen ziemlich breiten Gürtel und sind, wie der Vergleich mit Präparaten aus normaler Rinde lehrt, nicht reducirt.

Nur eine Anomalie macht sich in Bezug auf die Rindenzellen bemerklich. In Schnitten, die senkrecht zur Rinde gelegt sind und den Gyrus gerade durchschneiden, sind — im Gebiet der Centralwindungen und des Paracentrallappens — die kleinen runden (auch als eckige bezeichnete) Zellen, die in der Tiefe der oberflächlichen (zellarmen) Schicht, zwischen dieser und den kleinen Pyramidenzellen auftreten, und im Allgemeinen hier viel reichlicher vorhanden sind, als man aus den vorliegenden Schilderungen schliessen kann, sehr spärlich entwickelt. Diese Zellen sind zwar überhaupt in den verschiedenen Gegenden der Rinde und bei den verschiedenen Individuen in sehr wechselnder Zahl vorhanden und hängt es besonders auch von der Schnittführung ab, ob man sie in grösserer oder geringerer Anzahl trifft. Wenn man jedoch genau vergleicht und sich bei der Beurtheilung auf die Kuppe des Gyrus beschränkt (in den abfallenden, dem Sulcus benachbarten Theilen wird die Entscheidung weit schwieriger), kommt man zu dem Resultat, dass diese Zellen zum grossen Theil atrophirt sind. Die Figuren d und e, welche durch Verschieben des Präparates unter dem Mikroskop gewonnen sind, und als Skizze betrachtet werden müssen, geben ein ziemlich getreues Bild von diesen Verhältnissen.

Am auffälligsten war dieser Schwund der kleinen runden Zellen im Gebiet der Centralwindungen; indess bleibt es zu berücksichtigen, dass den anderen Territorien der Rinde auch nicht so viel Aufmerksamkeit

zugewandt wurde, wenigstens wurden nicht so viele Theile derselben zur feineren Untersuchung herangezogen.

Die Nissl'sche Methode konnte zur Beurtheilung der Zellen noch nicht verworther werden, da es versäumt war, kleine Stückchen in Alkohol zu härten.

Bemerkenswerth ist es noch, dass die Untersuchung ungefärbter Präparate in Glycerin Körnchenzellen auch im Bereich der oben beschriebenen Herde nicht erkennen liess.

Hier und da tauchen im pericellulären Raum der Ganglienzellen mehrere Kerne auf, doch konnte von einer durchgehenden, evidenten Zellwucherung im Vergleich zu Präparaten, die von Gesunden stammten, nicht die Rede sein.

Soweit die Carmin-, Nigrosin- und Hämatoxylin-Färbungsmethode ein Urtheil zulässt, sind Kern und Kernkörperchen der Pyramidenzellen überall in normaler Weise ausgebildet. (Auch die in Flemming'scher Lösung gehärteten Präparate des zweiten Falles lassen in dieser Beziehung etwas Pathologisches nicht erkennen.)

In den Basalganglien sind Herde der geschilderten Art nicht zu finden. Indess sieht man im mittleren und inneren Gliede des Linsenkerns sowie in der vorderen Commissur Vermehrung der Zellen in der Adventitia der Gefässe sowie in den perivascularären Räumen und besonders zahlreiche Corpora amylacea.

Im äussersten Gliede des Linsenkernes (links) findet sich ein etwa erbsgrosses, rundliches, scharf abgegrenztes Gebilde, das im Centrum einen regelmässig begrenzten Hohlraum erkennen lässt. In ungefärbten Präparaten hebt sich die Partie von der Umgebung durch den weisslichgelben Farbenton ab. Das Grundgewebe färbt sich mit Carmin intensiv roth, im Weigert'schen Hämatoxylin bräunlich und zeigt zum Theil eine homogene, structurlose, zum Theil eine faserige, streifige Beschaffenheit. Die Geschwulst ist arm an Blutgefässen, in deren Umgebung sich rothe Blutkörperchen und etwas Pigment angehäuft hat. Dort, wo der fibrilläre Bau des Gewebes der vorherrschende ist, tauchen zahlreiche Zellen von spindelförmiger Gestalt und wechselnder Grösse auf.

Den auffälligsten Befund bilden in zu kleinen Gruppen und grossen Haufen geordnete, hell glänzende, theils homogen aussehende, theils concentrisch geschichtete Kugeln, die bei Behandlung mit Säuren zwar keine Gasblasen auftreten lassen, aber nach Zusatz von concentrirter  $\text{SO}_4\text{H}_2$  in Krystallnadeln zerfallen. Die Gebilde nehmen Farbstoff (Carmin) nicht an, nur einzelne, deren Inhalt körnig zerfallen ist, färben sich mit Carmin blassrosa. Im Weigert'schen Hämatoxylin sind sie theils schwarz, theils hell und dunkelblau tingirt.

Nach aussen abgeschlossen wird das tumorartige Gebilde durch eine Kapsel, die zum Theil aus elastischen Lamellen, zum Theil aus fibrösem gefässreichen Gewebe besteht.

Hier und da sieht man im Gebiet der Basalganglien ein Gefäss mit verdickter Wandung und sklerotischer Beschaffenheit des Gewebes in nächster

Umgebung. In einem anderen Gefäss ist die *Elastica* stark verdickt und in mehrere Lamellen zerfallen.

Im Linsenkern an anderen Stellen sinuös ausgebreitete Hohlräume, in denen viel frisches Blut liegt.

Vereinzelte tauchen noch rundliche scharfbegrenzte Gebilde auf, in denen das Gewebe matt, farblos, durchscheinend und glänzend wird, während die Umgebung mit Carmin tief gefärbt ist und einen zelligen Charakter zu haben scheint. Leider sind jedoch die Details nicht klarzustellen.

Im Kleinhirn sind alle Zellen gut entwickelt, speciell auch die Purkinje'schen sowie die Ganglienzellen des *Corpus dentatum*, ebenso tritt das Netz der markhaltigen Fasern überall in schöner Ausbildung hervor. Auch an den Gefässen keine nennenswerthen Anomalien.

Rückenmark (vergl. Fig. F. 1—5). Durch die ganze Halsanschwellung treten leichte, aber deutliche Veränderungen im Gebiete der Vorderseitenstränge in ganzer Umgebung der Vorderhörner hervor.

Schon bei makroskopischer Besichtigung eines mit Carmin gefärbten Präparates macht sich an zwei Stellen der weissen Substanz eine rothe Verfärbung bemerklich: 1. eine kleinere Partie an der Grenze von Vorder- und Seitenstrang im Bereich der die weisse Substanz durchschneidenden vorderen Wurzelbündel; eine grössere Partie im Seitenstrang nach aussen vom Vorderhorn. Es ist ein etwa dreieckiger Bezirk, die Spitze liegt nach aussen vom Seitenhorn, dann verbreitet sich das Gebiet nach aussen und macht vor dem Terrain der Kleinhirnsseitenstränge Halt (vergl. Fig. F. 1, Taf. XI.).

Bei mikroskopischer Besichtigung erkennt man, dass es sich um ein Gebiet von nichtsystematischer, und in den verschiedenen Höhen des Halsmarks etwas wechselnder Ausdehnung handelt. In demselben sind die Gliazellen geschwollen und vermehrt, die Gliabalken, die Gefässwandungen verdickt, die Kerne vermehrt, dagegen sind die Veränderungen an den Nervenfasern im Ganzen nur geringfügig und beschränken sich auf die Atrophie einzelner Fasern.

Auch in Weigert'schen Präparaten hebt sich das Gebiet durch schwach gelben Farbenton deutlich ab.

Die graue Substanz ist im Wesentlichen normal, wenn auch die Ganglienzellen in den Vorderhörnern nicht so fortsatzreich erscheinen, als im Rückenmark gesunder Individuen.

Vordere und hintere Wurzeln sowie Hinterstränge normal.

Auf der rechten Seite ist die Erkrankung weiter vorgeschritten wie links.

Im oberen Brustmark (Fig. 2, Taf. XI.) ist ebenfalls die Gegend nach aussen vom Vorder- und Seitenhorn, die von der Veränderung betroffen ist. Die Erkrankung der Gefässe, die Verdickung der *Adventitia* macht sich hier besonders deutlich bemerkbar.

Rechts ist der Process viel deutlicher entwickelt. Die Alteration erstreckt sich hier etwas mehr in den Pyramidenseitenstrang hinein, als im Halsmark. An einzelnen Präparaten ist die Erkrankung — namentlich auch der rechten Seite — eine so beträchtliche, dass man von einem sklerotischen

Process sprechen kann. Hier und da macht sich auch eine leichte Verfärbung in den Goll'schen Strängen bemerkbar, die jedoch kaum als pathologisch bezeichnet werden kann.

Im mittleren Brustmark erreicht der Process seine grösste Intensität. Die Verbreitung ist ungefähr wie im oberen Brustmark, nur dass die auf der rechten Seite besonders stark hervortretende Degeneration völlig in den Pyramidenseitenstrang hineinrückt und nur die Kleinhirnseitenstrangbahn verschont.

Die Clarke'schen Säulen, die hier dicht zusammengedrückt sind, dürfen wohl noch als normal bezeichnet werden.

Im unteren Brustmark verliert sich die Erkrankung mehr und mehr.

Die Lendenanschwellung im Wesentlichen normal; nur im rechten Seitenstrangebiet tritt noch eine leichte Gliawucherung und Atrophie hervor, und zwar in unmittelbarer Nachbarschaft der grauen Substanz.

Untere Lenden- und Sacraltheile normal.

Medulla oblongata (von Pyramidenkreuzung bis zum vorderen Ende des Oculomotoriuskerns auf Serienschnitten untersucht):

In Höhe der Pyramidenkreuzung leichte Gliawucherung im Gebiete des Hinterstranges und der Pyramide. Etwas höher alles normal. Nur in der Umgebung der Vorderhörner leichte diffuse Verfärbung, (ob pathologisch?).

Hier und da ein paar thrombosirte kleine Gefässe. Die Gefässe in der Umgebung des Centralcanals zeigen sklerosirte Wandungen.

Bei Betrachtung verschiedener Präparate aus dieser Gegend gewinnt man die Ueberzeugung, dass die Pyramiden nicht ganz normal sind: es tritt in denselben eine geringe Gliawucherung und Gefässwucherung nebst Atrophie einzelner Fasern hervor. Doch sind diese Veränderungen so geringfügig und in einzelnen Präparaten so undeutlich, dass sie fast vernachlässigt werden könnten.

In der Höhe des beginnenden Hypoglossuskerns und der Nebenolive nichts Abnormes.

Hypoglossus- und Vaguskerne gesund, ebenso die anderen Theile in dieser Gegend.

Die grosse Olive zeigt in Carminpräparaten eine auffallend stark gefärbte Marksubstanz. Es wird das bedingt durch eine ganz geringfügige Gefäss- und Bindegewebswucherung. Nach oben hin verliert sich auch diese geringe Veränderung.

Höhe des VIII. normal.

Nur in einzelnen Präparaten wieder leichte Alteration der Pyramide und geringe Sklerose der Olivenmarksubstanz.

Vom Kleinhirn ist in dieser Gegend ein Theil der Hemisphären und das Corpus ciliare mitgetroffen. Im Wesentlichen Alles normal.

Beginnender VII. und VI. normal. Auch die austretende Wurzel des VII. und VIII. gesund. Die Oliven, die hier nur noch klein sind, zeigen noch die leichte Erkrankung des Markes. Es tritt das besonders deutlich auch in einem Präparat hervor, das nach Pal und gleichzeitig mit Pikrocarmin gefärbt ist.



Facialiswurzel, Knie, Deiters'scher Kern gesund.

Ein paar kleine frischere Blutungen in Gegend der Brückenkerne; seltener sind kleine Herde von zelligem Charakter in der Umgebung von Gefässen.

In einzelnen Gefässen hyaline Thromben.

In der Höhe des Trigeminuskerns normale Verhältnisse.

Veränderung in den Pyramidenbahnen jedenfalls nur minimal und nicht constant.

Eine leichte Vermehrung der Glia macht sich auch in der Schleifen-gegend sowie im Gebiet der hinteren Längsbündel bemerklich.

Laterale Schleife, kleinzelliger Trochleariskern normal.

Im ganzen Bereich des Oculomotoriuskerns keine Veränderungen.

Nerven: Stamm und Aeste des N. cruralis normal.

N. saph. major zeigt deutliche, nicht unerhebliche Atrophie.

Musculus soleus. Im Wesentlichen normal, in einzelnen Primitivfasern Querstreifung undeutlich.

## Fall II.

Boeger, 75 Jahre alt.

Anamnese: Von seinen vier Geschwistern haben zwei an derselben Krankheit gelitten, ebenso seine Mutter, die ebenso wie die Geschwister erst in den 60er Jahren befallen wurden; sie starb am Schlaganfall im 82. Jahre und war zuletzt geistesschwach.

Bei ihm selbst hat das Leiden ebenfalls erst spät begonnen, wie er meint, im 70. Jahre, doch kann er darüber nichts Zuverlässiges aussagen. Er habe es überhaupt erst gemerkt, als die Leute ihn wegen seines Grimmassirens auslachten. Er hat eine Abnahme der Geisteskräfte an sich nicht wahrgenommen. In dem Siechenhause befindet er sich seit dem 9. October 1891.

Status: Der Kranke ist ausser Bett, bei freiem Sensorium, giebt über seine persönlichen Verhältnisse ziemlich gut Auskunft, lässt jedenfalls einen wesentlichen Grad von Geistesschwäche nicht erkennen.

Die Muskulatur des Gesichtes, Rumpfes und der Extremitäten ist in fast beständiger Action, doch sind die Zuckungen nicht besonders lebhaft, führen nicht zu erheblicher Locomotion. Die rechte Körperhälfte scheint etwas stärker betroffen zu sein. Die Sprache ist nur wenig beeinträchtigt. Durch psychische Erregungen werden die Zuckungen gesteigert.

Die activen Bewegungen sind erhalten, während derselben treten die ungewollten zurück. Eine motorische Schwäche ist in keiner Muskelgruppe zu constatiren. Patient kann auch gehen. Während des Gehens beobachtet man ab und zu eine Zuckung im Bereich der Rumpfmuskulatur: eine Erhebung der Schulter, ein Achselzucken oder eine unzweckmässige Bewegung einer der oberen Extremitäten.

Im Bereich der Augen- und Augenmuskelnerven nichts Abnormes. Kniephänomen erhalten.

Sensibilität flüchtig geprüft, nicht beeinträchtigt.

Keine Muskelabmagerung, kein Zittern, keine Ataxie.

Patient wurde nur einmal von dem einen von uns (Dr. Oppenheim) untersucht, um die Diagnose zu fixiren. Die Untersuchung kann auf Gründlichkeit keinen Anspruch erheben.

Patient starb am 28. März 1892 in einem Zustand von Benommenheit, der sich plötzlich eingestellt und als „apoplectischer Insult“ gedeutet wurde.

Section am 29. März 1882 (von uns ausgeführt).

Mässig abgemagerte Leiche.

Rückenmarkshäute blass, ohne Veränderungen.

Rückenmark auch sehr blass, auf dem Querschnitt keine auffällige Verfärbung. Nur in dem Lendentheil erscheint die weisse Substanz der Seiten- und Hinterstränge etwas schmutziggrau, doch lässt sich ein pathologischer Process nicht bestimmt nachweisen.

Die Consistenz ist eine normale.

Wurzeln von guter Beschaffenheit.

Schädeldach von mittlerer Dicke, an einigen Stellen fehlt die Diploe.

Dura mater cerebri an der Aussenseite nicht verändert. Im Sinus longitudinal. einige kleine, trockene Blutgerinnsel.

Auf der Innenfläche der Dura mater findet sich fast in ganzer Ausdehnung derselben eine membranöse Auflagerung. Die Membran, welche sich abziehen lässt, hat eine Dicke von einigen Millimetern. Sie enthält kleine frische und ältere Blutungen; über dem linken Scheitellappen ist die Veränderung am ausgesprochensten, das Colorit ein buntes, dadurch dass rothe, rothbraune und helle Flecke abwechseln. Ueber der rechten Hemisphäre ist die Membran dünner und zeigt nur einzelne Blutpunkte (sowie eine etwas umfangreichere Blutung in der Gegend der Centralwindungen). Auch die Arachnoidea ist stark getrübt, besonders über den Centralwindungen der linken Seite. Die Centralfurche ist auffallend tief und klaffend.

Hirnnerven von normaler weisser Farbe.

Gefässe an der Basis cerebri zum grössten Theil zartwandig, nur an der Arteria fossae Sylvii einige kleinere sklerotische Stellen.

Die Pia lässt sich leicht ablösen.

Sulci tief, besonders an der linken Hemisphäre. Windungen hier etwas schmaler als normal, namentlich in der Gegend der Centralwindungen, des Hinterhauptlappens und des Gyrus angularis.

Hirnsubstanz und Hirnhäute etwas ödematös.

Ventrikel etwas weit, aber ohne Flüssigkeit.

Keine Herderkrankungen.

Die Hemisphären werden abgetrennt und ebenso wie der Hirnstamm in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, ebenso das Rückenmark, eine Anzahl von Nerven und Muskeln.

Kleine Stückchen und verschiedene Theile der Rinde (besonders in der Gegend der Centralwindungen) werden in Flemming'sche

Lösung gebracht, ebenso andere aus dieser Gegend sowie aus dem Stirnlappen in Sublimatlösung gehärtet (zur Paraffinbehandlung).

Extremitätenmuskulatur von guter Färbung und Beschaffenheit.

Die mikroskopische Untersuchung des Grosshirns lässt ungefähr dieselben Veränderungen erkennen, wie sie im Fall I. beschrieben sind.

Zunächst finden sich auch hier im Gebiet der Centralwindungen und des Paracentrallappens die miliaren — bei makroskopischer Betrachtung punktförmigen Herde (siehe Fig. g Taf. XI.). Sie werden hier weniger in der Rinde als in der subcorticalen Marksubstanz gefunden.

Die histologische Beschaffenheit ist dieselbe wie sie für Fall I. beschrieben wurde, nur sind sie hier durchweg von zelliger, nur wenige von fibrillärer Structur.

Gewöhnlich stehen 3—4 oder mehrere solcher Herde in Gruppen zusammen. Ausserdem macht sich auch hier eine Atrophie der kleinen runden Zellen an der Grenze von erster und zweiter Rindenschicht geltend, während die Pyramidenzellen — auch die Riesenpyramiden — trefflich entwickelt sind. Nervenfasernetz der Rinde tritt in gekupferten Hämatoxylinpräparaten sehr schön hervor.

Kleine Herde werden auch in den tiefen Abschnitten des Markes noch nachgewiesen.

Auch die Veränderungen in den Basalganglien entsprechen im Grossen und Ganzen der Schilderung, welche für Fall Kraatz gegeben wurde. Namentlich wird in der Umgebung kleiner Gefässe hier und da eine massenhafte Anhäufung von Corpora amylacea und eine Sklerosirung des Gewebes gefunden. An einer kleinen auf dem Längsschnitt getroffenen Arterie des Thal. opticus hyaline Degeneration.

#### R ü c k e n m a r k .

Halsanschwellung. Die Veränderungen, die sich auf dem Querschnitt darbieten, sind deutlich, wenn auch geringfügig. Sie betreffen vorwiegend die Gegend der Vorderseitenstränge in der Umgebung der Vorderhörner und reichen nach hinten bis in das Terrain der PyS. hinein; am intensivsten ist das Gebiet seitlich vom Seitenhorn betroffen.

Von einer systematischen Ausbreitung kann keine Rede sein. Das Wesen des Processes ist: Glia- und Bindegewebswucherung, Gefässvermehrung, mässige Faseratrophie (keine Schwellung der Axencylinder).

In Weigert'schen Präparaten tritt das alles weit weniger deutlich hervor, als in Carmin- und Nigrosin gefärbten.

Graue Substanz ganz normal, einzelne Ganglienzellen allerdings etwas klumpig und fortsatzlos.

Auch in den Goll'schen Strängen leichte nicht systematische Veränderungen. Wurzeln gesund.

Im oberen Brustmark: Pia verdickt. Die Veränderungen auf dem Querschnitt nur noch angedeutet, jedenfalls keine Atrophie der weissen Substanz, nur hier und da Gliawucherung.

Im untersten Brustmark treten die Veränderungen wieder etwas stärker hervor, besonders im Goll'schen Strange, aber auch im Seitenstranggebiet.

In der Lendenanschwellung ist namentlich die Erkrankung der Hinterstränge ausgeprägt, so dass sie schon makroskopisch zu erkennen ist; aber immerhin geringfügig.

In der grauen Substanz sind die Ganglienzellen sparsam, zum Theil klumpig und etwas pigmentirt.

Sacralmark ganz normal.

Alles in Allem sind die bezeichneten Veränderungen sehr gering, gehen sicher von Neuroglia und Gefässen aus, sind nicht systematisch und höchst unbeständig, und wechseln selbst in verschiedenen Schnitten aus einer Höhe.

In Halsanschwellung sind besonders die Vorderseitenstränge, in Lendenanschwellung die Hinterstränge besonders betroffen.

Verlängertes Mark, Brücke in Serienschnitten untersucht, zeigen im Grossen und Ganzen normale Verhältnisse, nur fällt hier und da eine leichte Gliawucherung in dem Terrain der Pyramide auf; ausserdem finden sich vereinzelte, zum Theil schon makroskopisch sichtbare Herde, so ein stecknadelkopfgrosser in linker Pyramide, in Höhe der Trochleariskreuzung. In demselben findet man grosse Zellen (siehe oben), Rundzellen, rothe Blutkörperchen und Detritus, ähnliche kleinere in Höhe des austretenden Trigemini sowohl in der Pyramidenbahn wie in der Querfaserschichte; einzelne Herde in den grauen Brückenkernen etc. etc.

Nerven: Stamm des N. cruralis gut.

N. saphen. maj. beträchtliche Faseratrophie. Ausserdem Verdickung des Peri- und Epineuriums; die im Nerven verlaufenden Gefässe haben sklerosirte Wandungen.

N. medianus: die grösseren Zweige wenig, die kleineren stärker entartet. Epineurium und Gefässe wie vorher.

In den Muskeln nichts Wesentliches.

---

Der Werth dieser Beobachtungen liegt in dem Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Untersuchung. Auf klinischem Gebiete wurde nichts Bemerkenswerthes festgestellt: Die Kranken wurden überhaupt nur einmal von uns untersucht, um die bereits von anderer Seite festgestellte Diagnose zu bestätigen und nachzuweisen, dass die gewöhnlichen Erscheinungen der Chorea chronica vorlagen ohne besondere Complicationen.

Der hereditäre Charakter der Erkrankung war in beiden Fällen erwiesen. In dem ersten hatte Mutter und Schwester sicher an derselben Krankheit gelitten, in dem zweiten ebenso die Mutter und zwei Schwestern. Auffällig war, dass in diesem bei allen von dem Leiden befallenen Familiengliedern dasselbe erst im höheren Alter (zwischen dem 60. und 70. Jahre) aufgetreten war.

Bei unserer Patientin Kraatz hatte die Erkrankung mindestens 16 Jahre bestanden, ehe der Exitus eintrat. Bei Boeger nur 5 Jahre, wenn seine Angaben zuverlässig waren. Eine wesentliche Störung der psychischen Functionen war in keinem der beiden Fälle constatiert worden. Lähmungserscheinungen fehlten. Auch war an den inneren Organen, speciell am Herzen nichts Krankhaftes nachzuweisen. Der Tod erfolgte bei Frau Kraatz im relativ frühen Alter (48. Jahre) an Influenza, Boeger starb in einem apoplectiformen Anfall. Gleich bei der Autopsie wurden in beiden Fällen eine Reihe von Anomalien entdeckt. Beiden gemein war die Atrophie der Windungen, besonders im Gebiet der Centralwindungen, des oberen Scheitel- und Hinterhauptslappens. Im ersten Falle war dieselbe ausgesprochener wie im zweiten. Gyri sehr schmal, Sulci sehr tief und breit. Ausserdem bestand bei Frau Kraatz Hydrocephalus externus, während bei Boeger Pachymeningitis interna membranacea haemorrhagica mit frischen und älteren Blutungen gefunden wurde.

Zahlreiche Veränderungen wurden durch die mikroskopische Untersuchung, welche sich fast über das gesammte centrale Nervensystem, sowie auf einzelne Nerven und Muskeln erstreckte, aufgedeckt. Es wird noch zu entscheiden sein, inwieweit wir berechtigt sind, in denselben das pathologisch-anatomische Substrat der hereditären Chorea zu erblicken.

Einem Theil derselben wird eine wesentliche Bedeutung in dieser Hinsicht nicht zuzuschreiben sein, nämlich denjenigen, welche gelegentlich auch im normalen Hirn oder doch unter den verschiedenartigsten pathologischen Verhältnissen gefunden werden.

Dahin sind die Anhäufungen von Corpora amylacea zu rechnen. Auch die Ansammlung von Rundzellen in den Gefässcheiden ist ein so oft und unter so verschiedenen Bedingungen wiederkehrender Befund, dass er hier nicht besonders berücksichtigt zu werden braucht.

Die kleine Geschwulst im Linsenkern wurde nur in einem Falle und nur auf einer Seite des Hirns gefunden, sie kann bei der anatomischen Deutung des Processes gewiss nicht in Frage kommen.

Die Veränderungen an den Meningen sind in beiden Fällen so different (in dem einen Trübung, Hydrocephalus externus, in dem anderen Pachymeningitis interna haemorrhagica) und werden bei so verschiedenartigen chronischen Erkrankungen des Gehirns beobachtet, dass wir es nicht für berechtigt halten, denselben eine Rolle in der Genese dieses Leidens zuzuschreiben. Ausserdem ist es wohl zweifel-

los, dass der Hydrocephalus externus im Falle I. einfach die Folge der Hirnatrophie ist.

So bleiben denn nur die disseminirten Herderkrankungen der Rinde und der subcorticalen Marksubstanz, der Schwund der kleinen Ganglienzellen in bestimmten Rindenterritorien und die Veränderungen im Rückenmark.

Was die oben beschriebenen Herde anlangt, so geht aus unserer Schilderung deutlich hervor, dass es sich um einen disseminirten Entzündungsprocess mit dem Ausgang in Sklerose handelt. In den jüngeren Herden tritt als bemerkenswerthe Veränderung die Gefässerkrankung, die Hämorrhagie und die Zellenwucherung hervor, während in den älteren Herden ein Gewebe von fibrillärer Structur überwiegt.

Von dieser disseminirten Encephalitis war die motorische Zone des Gehirns besonders stark ergriffen, doch beschränkte sich die Erkrankung keineswegs auf dieses Gebiet.

Man könnte sich sehr wohl vorstellen, dass ein derartiger multipler umschriebener Entzündungsprocess irritirend auf die motorischen Zellen und Fasern wirke, ohne jedoch im Stande zu sein, Lähmungserscheinungen hervorzurufen. Auch würde das Auftreten dieser Herde in anderen Rindengebieten, speciell im Stirnlappen die Beeinträchtigung der psychischen Functionen erklären können, wofern man nicht für diese die so häufig gefundenen und zweifellos erst in den späteren Stadien des Leidens hinzutretenden chronisch-meningitischen Processe verantwortlich machen will.

Die Deutung des weiteren Befundes: Schwund der kleinen Ganglienzellen in der zweiten resp. an der Grenze von erster und zweiter Rindenschicht macht besondere Schwierigkeiten und möchten wir uns in dieser Hinsicht die grösste Reserve auferlegen. Vor den bekannten mannigfaltigen Fehlerquellen in der Beurtheilung histologischer Befunde am gehärteten und gefärbten Präparat glauben wir uns freilich nach jeder Richtung gehütet zu haben. Immerhin möchten wir vorläufig diesen Befund nur verzeichnen und erst von weiteren Untersuchungen die Bestätigung desselben abwarten.

Die Veränderungen im Rückenmark als etwas Zufälliges anzusehen, geht nicht an, da sie in beiden Fällen in nahezu gleicher Weise, wenn auch in verschiedener Intensität ausgesprochen waren. Sie als senile aufzufassen, ist schon deshalb nicht möglich, weil die Patientin unserer Beobachtung I. nicht im Greisenalter verstorben ist. Die Alteration des Rückenmarkes dürfte also in einem Zusammenhang mit dem Grundleiden stehen. Als secundäre Dege-

neration kann sie schon wegen ihres unregelmässigen, durchaus unsystematischen Charakters nicht gedeutet werden, ausserdem geht ja der Process zweifellos von der Glia, dem Bindegewebe und den Gefässen aus. Da er sich besonders in der Nachbarschaft der Vorderhörner entwickelt und namentlich die austretenden vorderen Wurzeln begleitet, ist der Annahme Raum zu geben, dass die intensiven, Jahre lang fast ununterbrochen die motorische Bahn betretenden Innervationsreize selbst im Stande sind, Gewebsveränderungen hervorzurufen, namentlich den Gefässapparat, der doch nach bekannter Anschauung dabei besonders in Anspruch genommen wird, zur Wucherung anzuregen. Wenn diese Annahme richtig ist, so müsste man auch eine hervorragende Betheiligung der Pyramidenbahnen erwarten, die wenigstens im ersten Falle vermisst wurde. Zwar ist es ja nicht ausgeschlossen, dass derartige motorische Impulse sich zum Theil in anderen Bahnen fortbewegen, als die der willkürlichen Bewegungen. Andererseits hatte die Thatsache, dass die geschilderten Veränderungen im Pons und in der Medulla oblongata weit geringfügiger waren, nichts Auffälliges, da die im Ganzen nur geringen Anomalien dort natürlich am deutlichsten hervortreten werden, wo die entsprechenden Bahnen auf einen relativ kleinen Raum zusammengedrängt sind. Damit harmonirt denn auch die weitere Beobachtung, dass die Veränderungen (besonders im Fall I.) im Brustmark am ausgesprochensten waren und sich im Sacralmark ganz verloren. Dagegen spricht gegen die Richtigkeit unserer Annahme der Umstand, dass im zweiten Falle ähnliche diffuse und unbestimmte Gewebsveränderungen sich auch in den Hintersträngen bemerklich machten.

Eine Degeneration der peripherischen Nerven wurde in beiden Fällen gefunden und sie war nicht geringfügig. Sie in Beziehung zur Chorea zu bringen, ist nicht unbedingt erforderlich, da im ersten Falle eine acute Infectiouskrankheit (Influenza) das Ende herbeiführte, im zweiten das Senium als Ursache der Nervendegeneration angesprochen werden könnte, eine Annahme, die um so plausibler erscheint, als die Vasa nervorum erkrankt gefunden wurden. Wir sind jedoch noch nicht berechtigt, Beziehungen zwischen der Chorea und den an den Nerven nachgewiesenen Veränderungen gänzlich in Abrede zu stellen, und bleibt auch nach dieser Richtung das Ergebniss weiterer Untersuchungen abzuwarten.

Es ist unsere weitere Aufgabe, die geschilderten Beobachtungsergebnisse mit den bisher in der Literatur niedergelegten Mittheilungen über pathologisch-anatomische Befunde bei Chorea hereditaria zu vergleichen.

Die Zahl der in anatomischer Beziehung gründlich bearbeiteten Fälle von Chorea chronica ist noch eine sehr beschränkte. In jüngster Zeit haben Greppin\*) sowie Kronthal und Kalischer\*\*) je einen Fall dieser Art eingehend untersucht und sind es besonders die von Greppin erhobenen Befunde, mit denen sich die unserigen in vieler Hinsicht berühren. Kronthal und Kalischer verdanken wir eine sorgfältige Zusammenstellung der literarischen Daten, doch bezieht sich dieselbe auf alle Formen der Chorea resp. die anatomische Grundlage derselben, ähnlich wie die im Jahre 1891 veröffentlichte Abhandlung von Kroemer\*\*\*) mit ihrer sorgfältigen Literaturbearbeitung. Diese Darstellungen entheben uns der Aufgabe, auf alle diejenigen Veränderungen hinzuweisen, welche bei chronischer Chorea bisher festgestellt worden sind.

Jedenfalls fehlt in der grossen Mehrzahl der Fälle die mikroskopische Untersuchung, während das am häufigsten wiederkehrende Resultat der makroskopischen Hirnbetrachtung: die Atrophie der Rinde und die chronische Meningitis (insbesondere Pachymeningitis) bildet.

In einem Falle „Chronischer Chorea ohne nachweisbare Heredität“, über den Berkley†) berichtet, wurde Atrophie der Gyri und bei mikroskopischer Prüfung folgendes gefunden: Dilatation der Arterien in der Hirnrinde und Verdickung ihrer Wandungen, Amyloidkörperchen in den perivascularären Räumen, kleine Erweichungsherde in der Umgebung der Arterien, in der Rinde, Varicosität der Nervenfasern, Vacuolenbildung, Bindegewebswucherung im Rückenmark, insbesondere in den Seitensträngen etc. etc.

In dem schon im Jahre 1874 von Golgi (Rivista clinic. IV., p. 361, citirt nach Ziemssen Handbuch) mitgetheilten Falle ist von directer Heredität ebenfalls nicht die Rede. Auf den anatomischen Befund sei aber hingewiesen: „Pachymeningitische Membran auf der rechten Grosshirnhemisphäre, Dura überall verdickt, ebenso die Pia, die Meningealgefässe strotzend mit Blut gefüllt, Hirnwindungen der grossen Hemisphäre zum Theil atrophisch, Marksubstanz serös infiltrirt, erweicht, blutreich, Seitenventrikel voll trüben Serums, Ependym

\*) Ueber einen Fall von Huntington'scher Chorea. Dieses Archiv Bd. XXIV. Heft 1.

\*\*) Ein Fall von progressiver Chorea (hereditäre Huntington) mit pathol. Befunde. Neurol. Centralbl. 1882. No. 19.

\*\*\*) Zur pathologischen Anatomie der Chorea. Dieses Archiv Bd. XXIII.

†) Philad. med. News. Aug. 25. 1883.



verdickt. Corpora striata wesentlich verändert: geringere Consistenz, glänzende Röthung und im Allgemeinen gallertartiges Aussehen. An der Aussenseite der Corpora striata und im Centrum semiovale grau degenerirte Stellen. Im Kleinhirn nur stärkere Füllung der Gefässe und Abnahme der Consistenz. Rückenmark: Häute verdickt, Mark auffallend erweicht, die Grenze der beiden Substanzen nicht scharf.

Mikroskopisch zeigten sich an den veränderten Gehirnwindungen (Stirn- und Scheitelwindungen) die Gefässwände verdickt, kernreich, die perivascularären Lymphräume reich an Lymphkörperchen. Die Ganglienzellen zeigten die mannigfachsten Veränderungen, waren verkleinert, höckerig, schwer zu isoliren, auf 1 proc. Silberlösung nicht reagirend. Ihre protoplasmatischen Fortsätze höckerig, gewunden, verdünnt. Der Axencylinder verschmälert, knotig verdickt, geschlängelt. Dieselbe Veränderung der Ganglienzellen fand sich in den Oberflächenschichten der Corpora striata. Ausserdem ausgebreitete Verkalkung sowie Verfettung und Pigmentirung von Ganglienzellen.

Dieselbe Verkalkung in den Purkinje'schen Zellen des Kleinhirns. Im Rückenmark Vermehrung des Bindegewebes und Amyloidkörper in der Marksubstanz, Sklerose der Hinter- und Seitenstränge am Halstheile, in der grauen Substanz die Zellenkörper stark pigmentirt, leicht zerfallend“.

„Golgi betrachtet diese Veränderungen als das Resultat einer chronischen interstitiellen Encephalitis und betont die grosse Uebereinstimmung dieser histologischen Veränderungen mit denjenigen, welche bei der Dementia paralytica gefunden werden“.

Ueber einen noch älteren aus dem Jahre 1865 stammenden von Charcot beobachteten Fall, in dem die Heredität wenigstens nicht sicher festgestellt war, berichtet die Dissertation von Huet\*). Hier bestand Meningoencephalitis, besonders der motorischen Region. Uebrigens waren die Veränderungen frisch und fehlte die mikroskopische Untersuchung.

Wichtige Ergebnisse der feineren Untersuchung bringt die Arbeit von Greppin. Er verweist zunächst auf eine sehr bemerkenswerthe Beobachtung, die wir Klebs verdanken; leider ist sie bisher nur in einem kurzen Referat\*\*) niedergelegt. Derselbe fand in einem Falle von Chorea hereditaria ausser Pachymeningitis haemorrhagica etc. zum Theil scharf umschriebene, zum Theil verwaschene Herde in der weissen Hirnsubstanz. In diesen Herden ein überaus mächtige Zell-

\*) Huet, De la chorée chronique. Thèse de Paris 1889. No. 390.

\*\*) Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte 1888.

neubildung: 3—4 grosse und mehr kleine Zellen mit grossen Kernen in einem Haufen. Er hält dieselben nicht für ausgewanderte weisse Blutzellen, sondern leitet sie von der Neuroglia ab.

Ausserdem fand er hyaline Thromben in den Gefässen, die jedoch keinen der hereditären Chorea eigenthümlichen Befund bilden.

Mit grosser Sorgfalt hat Greppin seinen Fall untersucht. In der auch von ihm nachgewiesenen Pachy- und Leptomeningitis sah er nichts Charakteristisches.

Das Hauptergebniss der mikroskopischen Untersuchung bildete: eine bald mehr, bald weniger ausgesprochene, stets herdwweise auftretende Ansammlung von zelligen Elementen, sowohl in der weissen wie in der grauen Substanz des Gehirns. Dieselben waren in das gesunde Gewebe hineingewuchert, hatten zahllose pericelluläre und perivasculäre Räume ganz oder theilweise angefüllt etc.“ Greppin versucht, indem er sich auf die Beobachtungen Friedmann's über die nichteitrigen Formen der Encephalitis stützt, den Nachweis zu führen, dass es sich um eine Wucherung der fixen epitheloiden Gewebszellen handelt und huldigt der Anschauung, dass einzelne dieser Bindegewebszellen auf ihrer frühen embryonalen Stufe zurückgeblieben sind und in einer späteren Lebensperiode den Ausgangspunkt der Erkrankung bilden.

Obgleich Greppin die Bezeichnung: Herde gebraucht, geht doch aus seiner Schilderung wie aus den seiner Abhandlung beigegebenen Zeichnungen hervor, dass sein Befund dem unserigen nicht congruent ist. Es handelt sich in seinem Fall um kleine Gruppen von Zellen, die erst mikroskopisch als Herde gedeutet werden konnten; auf ihr Eindringen in die pericellulären Räume der Ganglienzellen legt G. besonderes Gewicht.

Demgegenüber finden wir echte Entzündungsherde, die zum grossen Theil schon bei makroskopischer Besichtigung erkennbar sind; hier und da hat die Entzündung einen hämorrhagischen Charakter, schliesslich lässt sich der Ausgang des Processes in Sklerosirung an einzelnen Herden deutlich erkennen.

Das Rückenmark, die peripheren Nerven und Muskeln konnten von G. nicht in den Kreis der Untersuchung gezogen werden.

Nach dieser Richtung vollständiger ist die Beobachtung von Kronthal und Kalischer, indess leidet sie unter dem anderen grossen Uebelstande, dass die Autopsie erst 48 Stunden p. m. ausgeführt werden konnte. Unter den mannigfachen von ihnen erhobenen Befunden, sei die Verwachsung der Hirnhäute untereinander, die Verdickung der Pia, die auffallende Schmalheit der Hirnwindungen

(besonders am Stirnlappen) und besonders: „die diffuse Degeneration leichteren Grades in den Seiten- und Vordersträngen des ganzen Rückenmarkes bis zum oberen Lendenmark“ hervorgehoben.

Auf Grund unserer Untersuchungen und der von Golgi (?), Klebs, Greppin angestellten Beobachtungen halten wir uns für berechtigt, eine miliare disseminirte Encephalitis corticalis und subcorticalis (besonders der motorischen Zone) als den wesentlichsten Befund bei Chorea chronica progressiva hereditaria anzusehen, der vielleicht das Substrat bildet.

Als einen Folgezustand dieser disseminirten Encephalitis — zu der sich auch eine diffuse gesellen kann — haben wir die Rindenatrophie zu betrachten, die makroskopisch deutlich sich durch histologische Veränderungen entweder überhaupt nicht zu erkennen giebt oder sich durch eine Atrophie der kleinen runden Zellen in der Tiefe der äusseren Rindenschicht documentiren kann. Die Pyramidenzellen sind dabei gut erhalten. In Folge der Rindenatrophie entwickelt sich häufig Hydrocephalus externus. Auch ein Theil der in so vielen Fällen an den Meningen gefundenen Veränderungen mag secundärer Natur sein.

Encephalitische Herde werden auch an anderer Stelle des Gehirns sowie in der Brücke und im verlängerten Mark gefunden, doch sind sie hier weit spärlicher.

Das Rückenmark ist nach unseren Beobachtungen (vergl. auch die von Kronthal und Kalischer sowie einige ältere) bei Chorea hereditaria ebenfalls der Sitz von anatomischen Veränderungen. Dieselben sind jedoch im Ganzen geringfügig, unregelmässig und diffus, gehen nicht vom Nervenparenchym, sondern von der Glia und den Gefässen aus und sind vielleicht nur eine Folge der durch das Leiden gesetzten motorischen Erregungen.

Die von uns gefundene Nervendegeneration steht wahrscheinlich nicht in einem directen Zusammenhang mit dem Grundleiden, die Muskulatur braucht bei Chorea hereditaria nicht verändert zu sein.

Durch die mitgetheilten Befunde wird ein Licht auf eine der wichtigsten Eigenschaften des Leidens, die Erbllichkeit, nicht geworfen. Ueberhaupt halten wir es für geboten, zum Schlusse noch einmal hervorzuheben, dass uns die mitgetheilten Beobachtungen in der Deutung dieser interessanten Krankheit zwar einen Schritt weiter bringen, dass aber sehr vieles noch unaufgeklärt bleibt und künftige Untersuchungen noch manches Räthsel lösen müssen.

---

Fräulein v. Mayer sind wir für die Herstellung der Zeichnungen zu grossem Dank verpflichtet.

Berlin, den 13. März 1893.

---

### Erklärung der Abbildungen (Taf. XI.).

Fig. a. Schnitt aus der Gegend der Centralwindungen (Armcentrum), Carminfärbung. Bei h zahlreiche makroskopisch sichtbare Herde. Natürliche Grösse. Fall Kraatz.

Fig. b. Herd in der Umgebung einer kleinen Arterie, die auf dem Querschnitt getroffen, nur ein Theil desselben ist auf dem Bilde sichtbar. Färbung: Carmin. Mikr. Leitz. Oc. 1. Obj. 7.

Fig. c. Aelterer Herd aus der Rinde der motorischen Zone (Armcentrum) Fall Kraatz. Färbung Carmin. Mikr. Leitz. Oc. 1. Obj. 7.

Fig. d. und e. Durch Verschiebung des Präparates unter dem Mikroskop gewonnene Skizzen der Ganglienzellenschichtung in der Hirnrinde (nur bis in die Schicht der grossen Pyramide reichend).

d. aus der motorischen Zone des normalen Gehirns.

e. aus entsprechender Stelle des Gehirnes von Fall Kraatz.

Bei Z Schicht der kleinen (runden) Zellen.

Färbung: Carmin.

Vergrosserung: Mikr. Leitz. Oc. 1. Obj. 7.

Fig. f. 1—5. Nach Rückenmarksschnitten aus den verschiedenen Höhen (Fall Kraatz) unter Lupebetrachtung gezeichnet (halb-schematisch). Die erkrankten Partien der weissen Substanz durch Schraffirung hervorgehoben.

Fig. g. Rindenschicht aus der Gegend des Paracentrallappens von Fall II. (Boege). Natürliche Grösse.

Färbung: Carmin. Bei h. Herde.

Bei + Schnittfehler.

---

Fig. a.

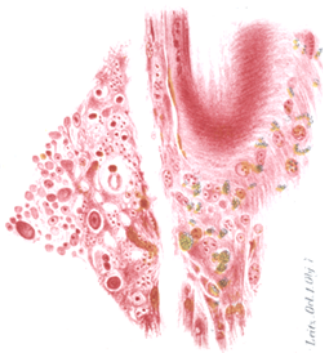


Fig. g.



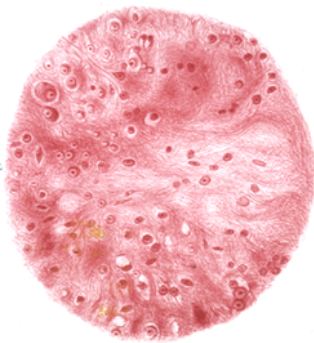
Net. Gracile.

Fig. b.



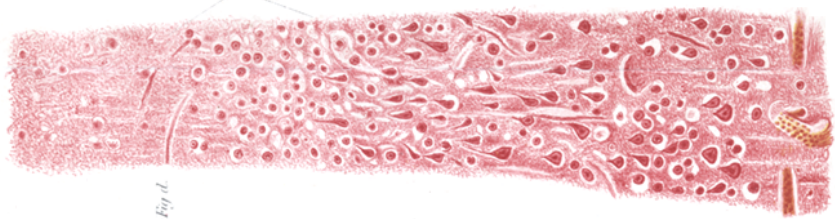
Lens. Oct. 1894.

Fig. c.



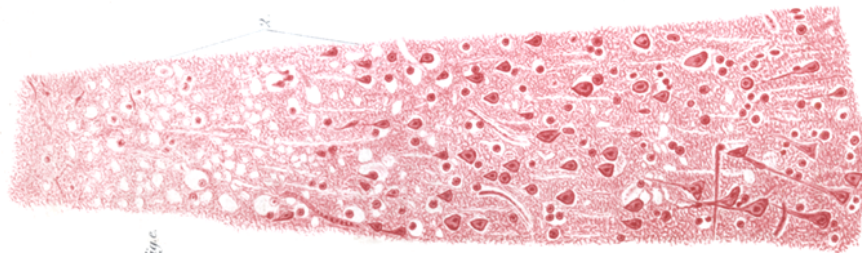
Lens. Oct. 1894.

Fig. d.



Lens. Oct. 1894.

Fig. e.



Lens. Oct. 1894.

Fig. f.



Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.



Lens. Aug. 94.

Lens. Oct.