

XXIV.

(Aus der Provinzial-Heilanstalt und psychiatrischen
Klinik in Bonn (Director: Prof. Dr. Westphal).

Entwicklungsstörungen des Gehirns bei juveniler Paralyse.

Von

Dr. med. **Arthur Trapet**,
Assistenzarzt.

(Mit 4 Abbildungen im Text.)

Seit der ersten Beobachtung von Clouston (1877) ist in den letzten dreissig Jahren das Krankheitsbild der jugendlichen Paralyse klinisch von vielen Autoren eingehend dargestellt worden. Anatomische Studien über die genannte Erkrankung sind erst in neuerer Zeit angestellt worden. So hat zuerst im Jahre 1893 A. Westphal in den Charité-Annalen durch die anatomische Untersuchung den Nachweis erbracht, dass es eine progressive Paralyse im Kindesalter giebt. Er beschreibt in dieser Arbeit besonders den am Rückenmark erhobenen Befund.

Später haben Alzheimer (1896), Thiry (1898), Hirschl (1901), Vurpas (1901) genauere anatomische Untersuchungen des Nervensystems angestellt. Im Ganzen und Grossen stimmte der anatomische Befund, soweit das Grosshirn und Rückenmark in Betracht kommen, mit dem bei der Paralyse Erwachsener überein.

In den letzten Jahren sind nun besonders am Kleinhirn Veränderungen gefunden worden, die eventuell principielle Bedeutung für unsere Anschauung von der Entstehung der progressiven Paralyse gewinnen können. So fand Strässler (1906) in zwei Fällen von juveniler Paralyse im Kleinhirn Entwicklungsanomalien, welche die intrauterine Einwirkung einer Schädlichkeit erweisen. Er hält es für wahrscheinlich, dass diese Schädlichkeit durch die hereditäre Lues dargestellt wird. Ferner erwähnt Ranke ganz kurz in einem Referat (Neurol.

Centralblatt 1908), dass er in neun Fällen von juveniler Paralyse im Kleinhirn Entwicklungsstörungen gefunden habe. Ausführlicher berichtet der Italiener Rondoni in einem Referat (Mai 1908) von Entwicklungsstörungen in drei Fällen, die auf hereditär-luetischer Basis beruhen.

Auch ich hatte Gelegenheit, in einem Falle von juveniler Paralyse Entwicklungsanomalien des Kleinhirns zu beobachten. Ich möchte daher in Folgendem eine Beschreibung des Falles geben:

A. V., 18 Jahre alt, Närerin, wurde am 23. December 1907 aufgenommen.

Vater an Phthisis pulmonum gestorben; ein Bruder des Vaters durch Apoplexie. Von den Kindern des letzteren starb eines an „Epilepsie“; zwei Kinder sollen ähnlich krank sein, wie unsere Patientin, doch nicht in demselben Maasse, „sie haben es mehr in den Beinen!“

Die Mutter unserer Kranken lebt und fühlt sich gesund. Ihre Sprache ist etwas schwerfällig. Pupillen sehr eng; auf Lichteinfall (künstliche Beleuchtung) keine deutliche Reaction. Die Patellarreflexe sind vorhanden (etwas lebhaft). Psychisch sind keine krankhaften Veränderungen festzustellen. Sie macht ihre Angaben in geordneter Weise und zeigt dabei ein gutes Gedächtnis. Wiesie berichtet, soll ein Vetter von ihr „nervenkrank“ sein (Tabes?). Sie gibt an, ihr Ehemann, also der Vater unserer Kranken, habe an Lues gelitten. Sie selbst will nie krank gewesen sein. Ausschlag oder sonstige syphilisverdächtige Krankheitszeichen will sie nie an sich bemerkt haben. Sie hatte vier Kinder, die sämmtlich mit einem hochrothgefärbten Ausschlag zur Welt kamen. Der Ausschlag breitete sich hauptsächlich an den Handflächen, Fusssohlen und auf dem Gesäss aus. Drei von diesen Kindern starben in den ersten Lebenswochen. Nur das dritte Kind, unsere Patientin, blieb am Leben. Der oben beschriebene Ausschlag bestand bei ihr einige Monate. Später soll sich das Kind körperlich gut entwickelt haben und „nie besondere Krankheiten gehabt haben.“ Die Menstruation trat früh ein.

Geistig war Patientin schlecht beanlagt; besuchte die Hilfsschule mit mässigem Erfolge. Nach der Schulzeit beschäftigte sie sich mit Nähenlernen.

Ihre jetzige Erkrankung soll Anfang 1905 allmählich begonnen haben: Kopfschmerzen, Schwindelgefühl (Fall auf den Kopf), Schmerzen in den Gelenken der unteren Extremitäten, Ausbleiben der Menses.

Am 4. April 1906 wurde sie im städtischen Noth- und Hülfs hospital zu Bonn aufgenommen. Der damalige Befund war folgender: Kaum mittelgrosses, kräftig gebautes, genügend genährtes Mädchen mit symmetrischem Schädel. Pupillen weit, gleich, zeigen träge Reaction. Gesichtshälften ohne Differenz. Die Zunge wird schnell hervorgestreckt, zittert in toto. Sprache „gehemmt“, hervorstossend, schwer verständlich. Die Patellarreflexe sind vorhanden, nicht ausgesprochen gesteigert. Die Bewegungen der Patientin sind unsicher, atactisch. Grosse Unsicherheit beim Ergreifen von Gegenständen. Aus der horizontalen Lage kann die Kranke sich nur bis zum Sitzen erheben; zum weiteren Auf-

richten hat sie Hülfe nöthig. Sie fällt leicht hin, kann aber allein gehen. Stehen auf einem Bein nicht möglich.

Keine Atrophien. Sensibilität nicht gestört. Innere Organe ohne Besonderheiten.

Die Kranke ist geistig geschwächt, rechnet falsch; zeitlich ist sie leidlich orientirt. Im Ganzen etwas albern, kindisch. Sie beschäftigt sich ab und zu mit Nähen. Gegen die Umgebung ist sie gleichgültig.

25. April. Immer zufrieden, beschäftigt sich etwas mit Handarbeit. Alle Bewegungen sehr atactisch.

15. Mai. Ataxie in den unteren Extremitäten noch stärker.

9. Juni 1906 entlassen.

Am 10. April 1907 zum zweiten Male im Hülfshospital aufgenommen.

15. April. Jetzt Strabismus divergens dexter (Augenmuskellähmung?). Pupillen sehr weit, reagiren sehr wenig auf Licht und Convergenz. Zunge weicht deutlich nach rechts ab (früher nicht). Sprache nasal, noch mehr behindert wie früher. Kauen und Schlucken nicht deutlich behindert. Patellarreflexe sehr schwach. Kein Fussklonus. Sensibilität nicht gestört. Bewegungen der Extremitäten atactisch. Patientin kann nichts mehr arbeiten. Sehr unbeholfen in allen Bewegungen. Unreinlich. Dabei hat sie geistig noch mehr abgenommen, antwortet kaum noch richtig. Lacht beim Anreden.

Jun. Wird immer schwachsinniger. Steckt die Hände in den Mund und giebt Tage lang keine Antwort.

15. October. Wird immer unreinlicher und hilfloser. Kann nur mit grosser Mühe ein paar Schritte geführt werden.

1. November. Liegt beständig zu Bett; zerzaust sich die Haare; kann nur mit Mühe gefüttert werden. 11. November entlassen.

Obige Angaben habe ich der Krankheitsgeschichte des Noth- und Hülfs-hospitals zu Bonn entnommen. Am 23. December 1907 wurde die Kranke in unsere Anstalt aufgenommen. Hier wurde folgender Befund erhoben:

Mittelgross, genügend genährt und entwickelt. Pupillen sehr weit, lichtstarr. Keine nachweisliche Facialisdifferenz. Beide Beine im stumpfen Winkel gebeugt (Contracturen). Patellarreflexe sind nicht auszulösen. Decubitus an beiden Fersen. Unreinlich.

Psychisch nicht zu exploriren. Spricht so gut wie garnicht. Ihr Sprachschatz beschränkt sich scheinbar auf zeitweilig geantwortetes „Ja“ und „Nein“; sie sperrt dabei den Mund auf und steckt ihre Finger hinein. Mitunter schreit sie laut auf.

30. December. Pupillen sehr weit, gleich; lichtstarr. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt. Zittern in toto. Die Sprache scheint, soweit festzustellen, stark gestört zu sein. Mitunter leichtes Zittern und Beben der Mund-musculatur. Patellarreflexe nicht auszulösen. Babinski'sches Phänomen links angedeutet. Die Prüfung der Sensibilität ergibt deutliche Reaction auf Nadelstiche. Sie kann weder allein stehen noch gehen.

Die Kranke liegt ruhig zu Bett. Beim Erscheinen des Arztes streckt sie diesem die Hände entgegen, in den Gesichtszügen wird ein euphorisches

Lächeln sichtbar. Die an sie gestellten Fragen vermag sie nicht zu beantworten; nur ab und zu gleitet einmal ein leises „Ja“ oder „Nein“ über ihre Lippen. Nachts schlechter Schlaf. Unreinlich. Zerreisst die Wäsche.

Augenspiegelbefund (Dr. Gallus): Augenhintergrund zeigt keine Veränderungen, abgesehen von einigen Flecken auf der Netzhaut, die für congenital und belanglos für das Krankheitsbild angesprochen werden.

7. Januar 1908. Die Kranke giebt auf Fragen keine Antwort. Einfachen Aufforderungen kommt sie nach. Plötzlicher, unmotivirter Stimmungswechsel. Bald lacht sie, bald weint sie. Stets unreinlich. Körperlich hülflos.

25. Januar. Unverändert. Spricht spontan nicht. Auffallender, schneller Wechsel in der Stimmung.

3. Februar. In letzter Zeit hinfälliger. Beginnender Decubitus.

10. Februar. Decubitus nimmt trotz sorgfältiger Pflege zu.

16. Februar. Exitus letalis.

Sectionsbefund des Gehirns: Gewicht 1135.

Die Pia zeigt eine ausserordentlich starke Trübung und Verdickung, so dass die beiden vorderen Pole des Stirnhirns in der Medianlinie miteinander verklebt sind. Diese Trübung erstreckt sich über das ganze vordere Hirn und grenzt nach hinten ziemlich scharf ab in der Gegend der hinteren Centralfurche beiderseits. Ein Frontalschnitt, der durch das vordere Stirnhirn gelegt wird, ergiebt eine ganz erhebliche Erweiterung der Seitenventrikel (Vorderhörner). Aus den Ventrikeln ergießt sich eine grosse Menge klarer, gelblich-seröser Flüssigkeit.

Der Balken erscheint stark verdünnt. Das Septum pellucidum erscheint als flache, dünne Membran. Die Rinde ist ausserordentlich schmal. Die Gefäße der Basis sind makroskopisch nicht verändert.

Wir sehen also, dass bei einem Mädchen, welches aus einer belasteten Familie stammt, einen luetischen Vater hatte, das mit einem syphilitischen Ausschlage zur Welt kam, dann in ihrer geistigen Entwicklung zurückblieb, sich im Alter von 15 Jahren eine Paralyse entwickelte, die neben körperlichen Lähmungserscheinungen hauptsächlich das Bild einer schnell fortschreitenden Demenz bot. Der Verlauf der Erkrankung war demnach der, wie er gewöhnlich bei der jugendlichen Paralyse zu sein pflegt. Die häufige Erscheinung, dass die Kinder, welche später an progressiver Paralyse erkranken, von vornherein geistig zurückgeblieben sind, ist auch in unserem Falle festzustellen. Hirschl hat berechnet, dass 45 pCt. der Kinder vorher geistig minderwertig waren. Auch die Zeit des Beginnes der Krankheit, mit 15 Jahren, ist durchaus die häufigste (Alzheimer, Thiry, Hirschl).

Wenn gleich im ganzen Verlaufe der Erkrankung Wahnideen überhaupt nicht beobachtet wurden, Affectstörungen im Vergleich zur Paralyse Erwachsener ganz in den Hintergrund traten, so möchte ich doch auf ein Symptom aufmerksam machen, das ich bei unserer Kranken

sehr oft, in der Endzeit eigentlich fast täglich beobachten konnte: Der plötzliche, unmotivirte Stimmungswechsel, der den Eindruck des Zwangsaartigen, cerebral Bedingten machte; Lachen und Weinen gingen fast vollständig in einander über. Alzheimer (1896) erwähnt gleichfalls dieses Symptom; er fand diesen unmotivirten Stimmungswechsel in sämmtlichen drei Fällen, die er selbst beobachtete. Auch bei den französischen Autoren (Vurpas 1901) fand ich Andeutungen hierüber. Es scheint also häufiger bei der jugendlichen Paralyse aufzutreten, im Gegensatz zur Paralyse Erwachsener, wo ähnliche ganz plötzliche, sich oft wiederholende Stimmungswechsel weniger bekannt sind.

Auf körperlichem Gebiet ist die starke Herabsetzung der Patellarreflexe zu erwähnen, eine Erscheinung, die ebenso wie das völlige Fehlen derselben gerade bei der jugendlichen Paralyse recht häufig ist. Schon Vrain und Gudden haben darauf hingewiesen. Alzheimer hat die Häufigkeit des fehlenden Kniephänomens auf 31,8 pCt. berechnet.

Auffallend ist in unserem Falle, dass schon sehr frühzeitig schwere motorische Störungen auftreten, wie sie bei der Paralyse Erwachsener doch nur im terminalen Stadium zur Beobachtung kommen. Sträussler (1906) hat in zwei Fällen von juveniler Paralyse dieselbe Beobachtung gemacht und diese hohen Grade der Functionsstörungen mit einer ungewöhnlichen Intensität der Kleinhirnerkrankung in Verbindung gebracht. Dass hierin ein Zusammenhang besteht, scheint mir auch nach den anatomischen Befunden des Kleinhirns, die weiter unten angeführt sind, sehr wahrscheinlich.

Mikroskopischer Befund.

Grosshirn (Stirnhirn) (Färbung mit Toluidinblau).

Pia: Sie ist im Allgemeinen verdickt. Dazwischen finden sich einzelne Stellen, die keine Verdickung zeigen. Die diffusen Verdickungen der Pia enthalten vorzugsweise Plasmazellen. Die mit dem schwachen System als kleine Knötchen sich darbietenden Infiltrationen liegen um ein Gefäss. Sie bestehen aus Plasmazellen, Plasmazellen in regressiven Veränderungen, Körnchenzellen und Lymphocyten. Dann finden sich Stellen, wo fast nur Körnchenzellen zu sehen sind. Vereinzelte Mastzellen.

Kein Gefäss ist in seiner adventitiellen Scheide frei von Plasmazellen.

Rinde: Bei schwacher Vergrösserung bemerkt man einen sehr breiten, zellarmen Rindensaum. Allenthalben in der ganzen Rinde Zell- und Gefäßvermehrung. Die normale Anordnung der Ganglienzellen, die Zellarchitektonik der Rinde, ist stark gestört. Die Ganglienzellen selbst zeigen schwere Erkrankungen. Die Kerne sind dunkel-homogen gefärbt. Der Zellleib ist theils sklerotisch, theils in Chromatolyse. Geringe Trabantzellenvermehrung. Aber

in einigen Ganglienzenlen sind Gliakerne tiefer in diese eingerückt. Es besteht also eine mässige Neuronophagie.

Die Gefässe der Rinde zeigen im Allgemeinen eine Vermehrung. Vereinzelt sieht man Sprossbildung. An allen Gefässen ist die Wand mitgefärbt. An vielen Gefässen scheint die Zahl der Gefässkerne vermehrt, ohne dass aber besonders geschwollene Gefässkerne oder Kerntheilungen gefunden wurden. Viele Gefässen, besonders die mittelgrossen, sind dick mit Plasmazellen und Lymphocyt en gepflastert. Es überwiegen dabei die Plasmazellen, jedoch scheinen die Lymphocyt en in grösserer Anzahl zu sein, wie gewöhnlich.

Ferner findet sich in der Rinde eine grosse Zahl von Zellen, welche Stäbchenform haben, von denen ein Theil mit Sicherheit zu Gliazellen zu rechnen ist, während sich ein anderer, grösserer Theil durch ihre Färbung, ihre Chromatinarmuth und das in der Axenrichtung des Kernes liegende Protoplasma von Gliazellen unterscheidet.

Im Mark haben die meisten Gliakerne ein normales Aussehen. Dazwischen finden sich reichlich Gliazellen, deren Kern eigenthümlich blass gefärbt ist, keine Chromatinstructur zeigt und sehr stark formverändert ist, indem er entweder eine polygonal-eckige Form hat, oder wurst- oder keulen- oder hantelförmig ist, oder gar mehrfach eingekerbt aussieht. Alle diese Kerne haben ein ziemlich grosses rothgefärbtes Kernkörperchen. Ausserdem haben alle diese Zellen einen ungewöhnlich weit verzweigten Leib. Dieselben Zellen finden sich auch, aber in geringerer Anzahl, in der ersten Rindenschicht. Rund geschwollene Gliakerne finden sich im Mark sehr wenige.

Gliafaserpräparate, nach Weigert gefärbt, ergeben eine sehr starke Gliawucherung der Oberflächenschicht, die auch noch in den tieferen Schichten deutlich ist. Ferner finden sich Spinnenzellen mit dicken (zusammengebackenen) Gliafasern, wie sie für schwere destructive Processe typisch sind. Ausserdem „Gliafusse“ zu den Gefässen hinziehend. Auch im Mark findet sich ein dichtes Netzwerk feiner Gliafasern. Dort ebenfalls vereinzelte Spinnenzellen mit dicken Bündeln von Gliafasern.

Kleinhirn (Zellfärbung mit Toluidinblau).

Die Pia zeigt knötchenförmige Verdickungen, die eine herdförmige Ausbreitung haben. Diese Knötchen bestehen aus einer Infiltration von Lymphocyt en und Plasmazellen, an anderen Stellen aus blassgefärbten, länglichen Kernen mit einem ganz blassrosa gefärbten, spindelförmigen Zellleib, die in grossen Haufen zusammenliegen. Sie erweisen sich als Fibroblasten (van Gieson).

Die Rinde zeigt bei schwacher Vergrösserung hauptsächlich an den unmittelbar unter der Oberfläche gelegenen Windungen einen starken Ausfall von Purkinje'schen Zellen, so dass an einzelnen Windungen im Ganzen nur eine bis zwei Zellen sichtbar sind. Die Körnerschicht ist in diesen Windungen deutlich gelichtet; ihr Rand erscheint nicht scharf nach der Molecularschicht hin abgegrenzt, wie in den tiefer gelegenen Windungen, sondern ist mehr un-

regelmässig und sieht wie angenagt aus. In der Molecularschicht ist keine Zellvermehrung zu sehen. Mit starker Vergrösserung ist von den Zellen dieser Schicht ein Theil durch die metachromatische Färbung als Ganglienzellen erkennbar. Gliakerne liegen an diesen nicht an. Unter den Gliazellen sind besondere Formen nicht erkennbar. Ihre Kerne sind von mittlerer Grösse, der Leib ist wenig gefärbt. Die Gefässe sind frei von Infiltrationen und zeigen keine Wucherung der Gefässwandzellen. Die Elastica ist nicht verändert.

Ueber der Körnerschicht in der Höhe der grossen Ganglienzellen findet sich eine zwei- bis dreifache Reihe von blass gefärbten runden Kernen ohne bemerkenswerthe Chromatinstructur, an denen man hie und da einmal ein schwanzartiges Stückchen Leib von ganz blasser rosa Farbe erkennen kann. Nach unserer Ansicht sind es Gliazellen. Stäbchenartig geformte Kerne sind häufig zu sehen. Sie haben aber eine solche Chromatinstructur, dass man sie für Gliazellen halten muss. Echte Nissl'sche Stäbchenzellen haben wir nicht gesehen.

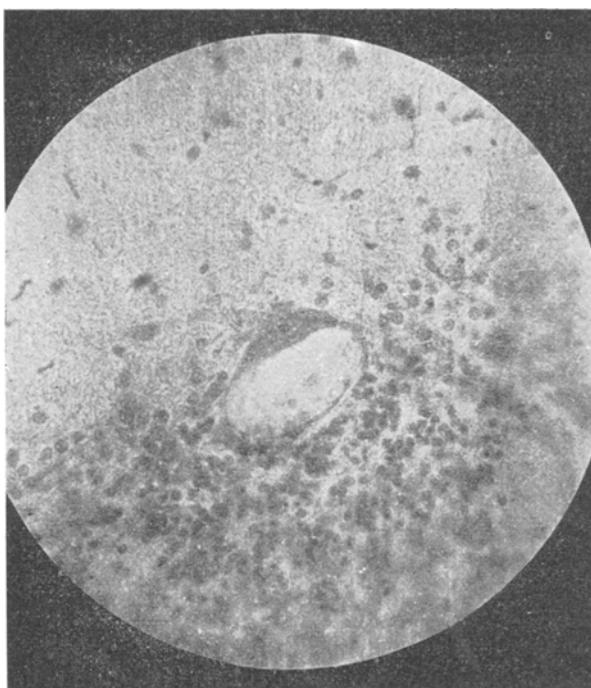
Die Veränderungen an den Purkinje'schen Zellen sind sehr mannigfache. Eine sehr häufige Erscheinung ist die der Vacuolisation. Welche hohen Grade diese erreicht, zeigt die Abbildung 1. In der Purkinje'schen Zelle, die dunkel gefärbt und deren Kernkörperchen deutlich sichtbar ist, hat sich eine Vacuole gebildet, die durch eine schmale Spange von Zellplasma umgrenzt wird und an Grösse die Zelle selbst um das 4—5fache übertragt. Mitunter sieht man auch mehrere, etwa 3—4 solche aufgeblähten Höhlungen, die durch schmale Protoplasmabrücken von einander getrennt sind, auf denen dann der Rest der Zelle mit dem deutlich sichtbaren Kernkörperchen wie eine Haube aufsitzt.

Ausserdem finden sich vereinzelt Zellen, die Pigmenteinlagerungen haben oder die deutliche Veränderungen der Sklerose zeigen.

In der Markleiste sind ebenfalls an den Gefässen keine krankhaften Veränderungen nachzuweisen. Die Gliazellen haben in der überwiegenden Mehrzahl einen mittelgrossen Kern und kleine Theile eines rosa angefärbten Protoplasmaleibes, wie ihn die Toluidinfärbung normaler Weise zeigt, theils in Spinnenform, theils in polygonaler Form oder als runder Saum. Daneben finden sich Zellen mit grossem blass gefärbten Kern und ziemlich grossen Theilen eines Protoplasmaleibes. Ferner andere Zellen, deren Kern stäbchenförmig verändert ist und bei denen der Leib meist eine ziemlich weit verzweigte Spinnenform erkennen lässt, aber nicht in so hohem Grade, wie die beschriebenen Zellen im Grosshirn.

Gliafaserpräparate (Weigert'sche Färbung) ergeben eine deutliche Vermehrung der Gliafasern der Oberflächenschicht und der Bergmann'schen Fasern. Dieser Process ist nicht gleichmässig diffus vertheilt, sondern tritt fleckweise, herdförmig auf. Auch sind in der Molecularschicht viele schräg und quer verlaufende Fasern sichtbar. Besonders an der Grenze zwischen Molecular- und Körnerschicht findet sich eine grosse Menge quer verlaufender Fasern. Auch in der Körnerschicht selbst ist eine beträchtliche Faservermehrung unverkennbar. Ein Theil derselben ist zu Spinnenzellen gehörig. Beim

Uebergang der Körnerschicht ins Mark nimmt diese Faservermehrung zu und ist auch in letzterem sehr ausgesprochen. Ganz besonders sind beinahe sämmtliche Gefässe des Marks von einem sehr beträchtlichen Gliafaserfilz umscheidet.



Figur 1. In der Mitte des Gesichtsfeldes eine vacuolisierte Purkinjezelle. Die Vacuole ist 4—5 mal so gross wie die Zelle selbst. Das Kernkörperchen ist als dunkles Pünktchen ungefähr in der Mitte des Zellrestes zu sehen. (Aufnahme Zeiss Ocular III, Oel-Immersion.)

Ausserdem finden sich noch besonders in der Schicht der grossen Ganglienzellen stäbchenförmige Gebilde, die auch einige Fasern zu haben scheinen. Sie haben aber nicht die regelmässige stäbchenartige Form, sondern sind als Gliakerne deutlich erkennbar.

Rückenmark: Die Pia ist knötchenförmig verdickt. Diese Verdickungen bestehen aus Infiltrationen, die vornehmlich Plasmazellen und Lymphocyten enthalten. In der Rückenmarksubstanz sieht man hie und da um die kleinen Gefässe einige Plasmazellen und Lymphocyten; jedoch ist ihre Menge eine geringe. Die Ganglienzellen zeigen keine schwereren Veränderungen. Ganz vereinzelte Pigmenteinlagerungen und geringere Erscheinungen der Neuronophagie sind wahrnehmbar.

An Markscheidenpräparaten¹⁾ finden sich im ganzen Rückenmark Degenerationen der Hinterstränge, die am wenigsten im Brustmark ausgeprägt sind, deutlicher im Lendenmark und am ausgedehntesten im Halsmark sind. Dabei zeigt es sich, dass die Degeneration rechtsseitig stärker ist. Ferner ist im Lendenmark die Degeneration in den medialen Partien der Hinterstränge am stärksten, während im Brustmark und besonders im Halsmark mehr die lateralen Partien betroffen sind. Auch die Seitenstränge zeigen eine geringe Lichtung, die an Deutlichkeit nach oben hin abnimmt.

Der mikroskopische Befund ergibt also eine paralytische Erkrankung, die sich auf das ganze Gehirn ausdehnt, wie die Untersuchung auch aus anderen Theilen desselben (Occipitallappen) ergiebt. Hervorzuheben sind bei dem Befunde die besonders ausgedehnten und lebhaften Infiltrationserscheinungen. Es scheint mir auch in der Art der Infiltrationszellen insofern ein Unterschied von der Paralyse Erwachsener zu sein, als die Lymphocyten in unserem Falle in viel grösserer Anzahl vorhanden sind und daher viel mehr in den Vordergrund treten wie gewöhnlich. Dasselbe hat auch Sträussler bei seinen Kleinhirnuntersuchungen gefunden.

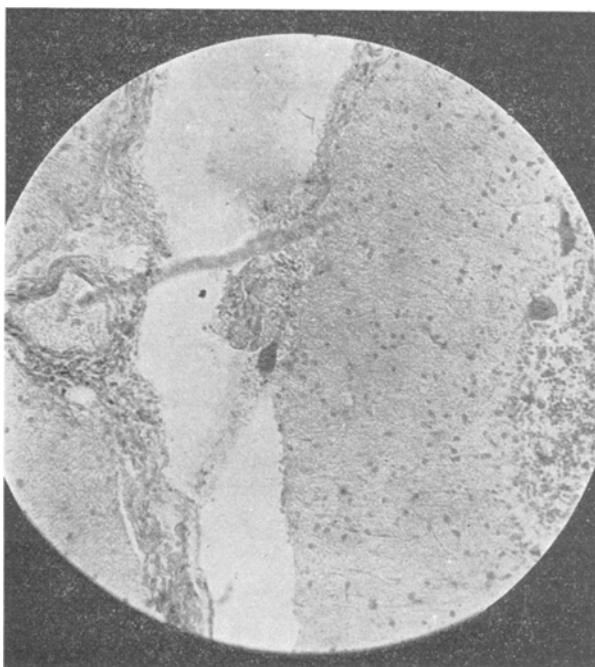
Alzheimer hebt in seiner Arbeit das ungeheuer häufige Vorkommen von Mastzellen bei der jugendlichen Paralyse hervor. Ich habe in meinem Falle nicht finden können, dass die Mastzellen in ihrer Zahl besonders vermehrt waren.

Beim Kleinhirn ist hervorzuheben, dass die schweren Zellveränderungen vornehmlich an der Oberfläche angetroffen wurden, während die tiefer gelegenen Windungen bei weitem weniger afficit waren. Dies dürfte dafür sprechen, dass der Process zuerst mehr in die Breite als in die Tiefe des Organs vordringt. Sträussler scheint der gleichen Ansicht zu sein.

Ausser den bisher besprochenen Veränderungen finden sich nun im Kleinhirn an den Purkinje'schen Zellen ganz merkwürdige Erscheinungen, die mit dem paralytischen Process nicht in directem Zusammenhange stehen, sondern wohl als Störungen in der Entwicklung aufzufassen sind. Zunächst fand ich ganz vereinzelt eine Ganglienzelle von der Grösse und dem Aussehen einer Purkinjezelle dicht unter der Pia an der Grenze der Molecularschicht gelagert (siehe Fig. 2). Diese Verlagerung einer Purkinje'schen Zelle unter der Pia ist wohl als Störung im Schichtenaufbau des Kleinhirns aufzufassen, und ist bis jetzt, soweit mir bekannt, nur bei Gehirnen von Idioten beobachtet worden.

1) Es wurden aus Hals-, Brust- und Lendenmark Stücke entnommen und nach Pal gefärbt.

Ferner war zu sehen, dass eine grosse Zahl von Purkinje'schen Zellen mit 2 Kernen versehen war (siehe Fig. 3). Diese Erscheinung fand sich allenthalben sowohl in den oberflächlichen Windungen, wie auch in den tiefer gelegenen. Man sieht in der Figur 4 zwei gut ausgebildete Kerne mit deutlicher Kernmembran und Kernkörperchen. Die

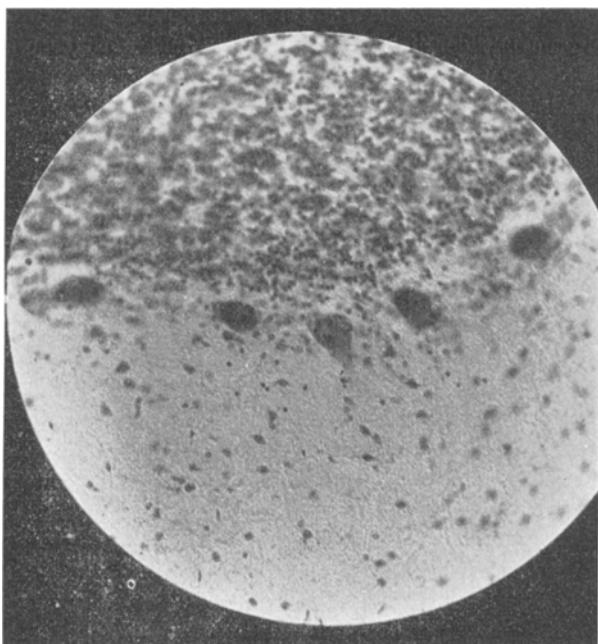


Figur 2. Ungefähr in der Mitte des Gesichtsfeldes ist die verlagerte Purkinjezelle am Rande der Molecularschicht unter der Pia als dunkler Klumpen zu unterscheiden. (Aufnahme Zeiss Ocular III, Objectiv A.)

Chromatinstructur ist die gewöhnliche. Die Kerne können entweder in der Längsrichtung der Zelle neben einander gelagert sein, oder auch in querer Richtung. Letzteres scheint mir häufiger zu sein. Meist sind die Zellen selbst nicht erheblich in ihrer Gestalt und Grösse verändert. Ganz vereinzelt kommen indess stärkere Veränderungen zu Stande. So sah ich einmal eine Zelle mit zwei Kernen und grossen Kernkörperchen, die fast eine viereckige Form angenommen hatte.

Sträussler, der diese Kernverdoppelungen ebenfalls beschrieben hat, will auch Zellen mit drei Kernen geschen haben. Dies habe ich

nicht finden können, obwohl ich viele Präparate sorgfältig darnach durchforscht habe.

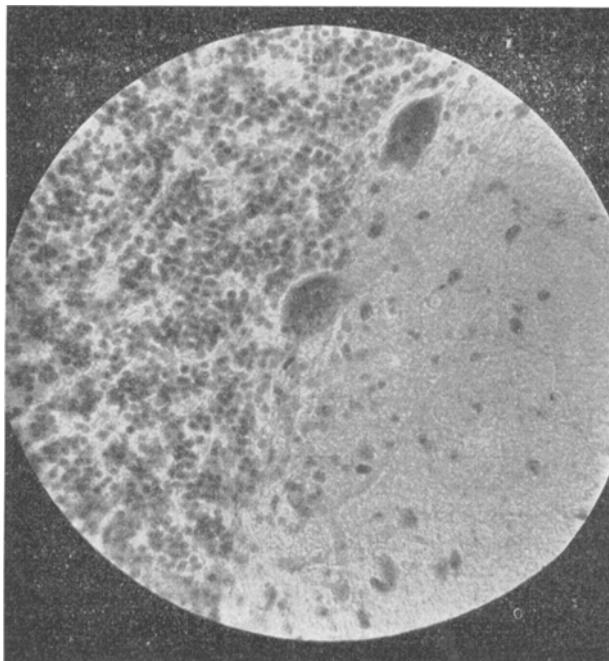


Figur 3. In der Mitte des Gesichtsfeldes eine Purkinjezelle mit zwei Kernen.
(Aufnahme Zeiss Ocular III, Objectiv DD.)

Weiterhin waren indess noch gewisse Erscheinungen an den Purkinjezellen zu beobachten, die wir als Uebergangsstufen der Theilungsvorgänge bis zur vollkommenen Trennung aufgefasst haben. So sah ich zum Beispiel zwei Purkinjezellen, die dicht aneinander lagen und nur noch mit einer schmalen Protoplasmazone mit einander verbunden schienen. Der Italiener Rondoni, der ähnliche Beobachtungen in seinem Referat (Mai 1908) beschreibt, bezeichnet diese Form als „Syncytium“.

Es waren also bei einem jugendlichen, paralytischen Gehirn mancherlei Anomalien festzustellen, die auf eine Hemmung in der Entwicklung des Organs zurückzuführen sind. Als Ursache dieser Entwicklungsstörungen ist wohl die ererbte Lues anzusehen, die ja, wie auch Sträussler hervorhebt, ein wichtiges ätiologisches Moment für Entwicklungsstörungen im Centralnervensystem abgibt.

Die Lues scheint also durch ihre störenden Einflüsse auf die Entwicklung des Gehirns einen günstigeren Boden für die später sich entwickelnde Paralyse zu schaffen, also gewissermaassen eine erhöhte Disposition zu setzen. Sicherlich sind die beschriebenen Entwicklungs-



Figur 4. Eine andere Purkinjezelle mit zwei Kernen; stärker vergrössert.
(Aufnahme Zeiss Ocular III, Oel-Immersion.)

störungen bei nachfolgender jugendlicher Paralyse kein aussergewöhnliches Vorkommnis. Denn Sträussler hat die doppelkernigen Purkinjezellen in beiden Fällen seiner Kleinhirnuntersuchungen gefunden, Rondoni in 3 Fällen, und auch ich habe ausser an diesem noch an einem zweiten Falle von jugendlicher Paralyse, den ich an anderer Stelle noch ausführlicher beschreiben werde, diese Beobachtung gemacht. Sollten weitere Kleinhirnuntersuchungen bei jugendlichen Paralytikern zu ähnlichen Ergebnissen führen, so würde damit die Hypothese, dass hinsichtlich der Entstehungsbedingungen der paralytischen Erkrankung auch die ererbte Anlage eine Rolle spielt, durch den anatomischen Befund in mancher Hinsicht eine bemerkenswerthe Stütze erfahren. Von allgemeinem pathologischen Interesse sind diese Befunde auch inso-

fern, als sie geeignet sein dürften, dem Begriff „ererbte Anlage“, der zur Zeit noch ein rein hypothetischer ist, ein anatomisches Substrat zu verleihen.

Einstweilen aber tragen sie in Bezug auf die Paralysefrage dazu bei, unserem Verständniss die Thatsache näher zu bringen, dass die später an juveniler Paralyse erkrankenden Individuen schon von Kindheit an in ihrer geistigen Entwicklung häufig (nach Hirschl in 45 pCt. der Fälle) zurückgeblieben sind.

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Dr. Westphal, spreche ich für die freundliche Ueberlassung des Materials und das der Arbeit entgegengebrachte Interesse meinen verbindlichsten Dank aus.

Literaturverzeichniss:

- Alzheimer, Die Frühform der allgemeinen progressiven Paralyse. Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 52. 1896.
- Alzheimer, Histologische Studien zur Differentialdiagnose der progressiven Paralyse. Jena 1904.
- Bresler, Ein Fall von infantiler progressiver Paralyse. Neurolog. Centralblatt. 1895.
- Dees, Zur Pathologie der Dementia paralytica. Psychiatr. Wochenschrift. 1899/00.
- Gudden, Zur Aetiologie und Symptomatologie der progressiven Paralyse, mit besonderer Berücksichtigung des Traumas und der im jugendlichen Alter vorkommenden Fälle von Paralyse. Archiv. f. Psych. Bd. 26. 1894.
- Köhler, Paralysis generalis progress. bei einem an hereditärem Blödsinn leidenden Knaben. Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 33. 1877.
- Lührmann, Progressive Paralyse im jugendlichen Alter. Neurol. Centralblatt. 1895.
- Marchand, Un cas de paralysie générale juvenile. Annal. médico-psychol. 1900.
- K. Mendel, Zur Paralyse-, Tabes-, Syphilisfrage. Neurol. Centralbl. 1905.
- Mingazzini, Ueber die infantil-juvenile Form der Dementia paralytica. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. III. 1898.
- Nissl, Histologische und histopatholoische Arbeiten. Bd. 1. 1904.
- Obersteiner, Die progressive allgemeine Paralyse. Wien 1908.
- v. Rad, Ueber einen Fall von juveniler Paralyse auf hereditär-luetischer Basis mit specifischen Gefässveränderungen. Archiv f. Psych. Bd. 30. 1898.
- Raecke, Einiges über die Veränderungen im Kleinhirn und Hirnstamm bei der Paralyse. Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 57. 1900.

- Raecke, Die Gliaveränderungen im Kleinhirn bei progressiver Paralyse. Archiv f. Psych. Bd. 34. 1901.
- Ranke, Referat Neurol. Centralbl. No. 11. 1908.
- Rondoni, Contributo alla patologia sullo sviluppo del cervello. 1908.
- Sollier, Un cas de paralyse générale juvénile. Annal. médico-psycholog. 1898.
- Sträussler, Die histo-pathologischen Veränderungen des Kleinhirns bei der progressiven Paralyse, mit Berücksichtigung des klinischen Verlaufes und der Differentialdiagnose. Jahrb. f. Psych. Bd. 27. 1906.
- Vurpas, Considérations sur la paralysie générale à propos d'un cas de syphilis héréditaire chez une jeune fille. Annal. méd.-psychol. 1901.
- A. Westphal, Ein Fall von progressiver Paralyse bei einem 15jähr. Mädchen mit anatomischem Befund. Charité-Annal. XVIII. Jahrg. 1893.
-