

XXXIX.

Aus der Provinzial-Heilanstalt Grafenberg.
(Direktor: Geh. Sanitätsrat Dr. Peretti.)

Ueber Entwickelungsstörungen des Gehirns bei juvenile Paralyse und ihre Bedeutung für die Genese dieser Krankheit.

Von

Dr. Arthur Trapet.

(Hierzu Tafel XXI, XXII und XXIII.)

Seit unserer letzten Veröffentlichung über „Entwickelungsstörungen des Gehirns bei juveniler Paralyse“¹⁾ hatten wir wiederum Gelegenheit, sechs Fälle dieser Erkrankung anatomisch zu untersuchen. Es ergab sich das übereinstimmende Resultat, dass in sämtlichen Fällen Entwickelungsstörungen des Gehirns gefunden wurden. Daher wird die Annahme — worauf wir schon damals hinwiesen —, dass solche Befunde keineswegs aussergewöhnliche sind, vielmehr zu dem gesamten pathologisch-anatomischen Krankheitsbilde der juvenilen Paralyse gehören, durch unsere Ergebnisse in erheblicher Weise gestützt. Unter diesen Voraussetzungen würde somit auch den Entwicklungshemmungen eine sehr grosse Bedeutung zuzumessen sein im Hinblick auf die Aetiologiefrage der gesamten progressiven Paralyse. Aus diesen Gründen erscheint die Veröffentlichung der sechs Fälle gerechtfertigt.

Fall 1.

J. G., 27 Jahre alt, Architekt, wurde am 30. Juni 1905 aufgenommen. Vater erkrankte 1900, etwa im Alter von 52 Jahren, an progressiver Paralyse und starb am 10. Januar 1905 in unserer Anstalt. Mutter leidet an Lungen-tuberkulose. Ein jüngerer Bruder unseres Kranken, der in den ersten Lebensjahren an einem „nässenden Kopfausschlag“ gelitten hatte und „geistig minderwertig“, „blödsinnig“ war, erkrankte im 14. Lebensjahre an juveniler Paralyse

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. 45. Heft 2.

und starb, 17 Jahre alt, gleichfalls in unserer Anstalt im Jahre 1908. (Siehe Fall 2.) Eine Schwester starb im Alter von 2 Jahren; Näheres unbekannt.

Unser Patient soll in der Jugend ein gutes Gedächtnis gehabt haben. Er besuchte das Realgymnasium bis zur Obersekunda. Seit 4 Jahren ist er verheiratet und hat drei gesunde Kinder. Lues und Gonorrhoe negiert; soll geistig viel gearbeitet haben.

Seine jetzige Erkrankung begann vor etwa 1 Jahr allmählich mit Unsicherheit im Gang und in der Handschrift; „bekam eine stotternde, allmählich mehr verwaschene Sprache.“ In der letzten Zeit vor seiner Aufnahme war er sehr unruhig, zerschlug Möbel, zerschnitt seine Kleidungsstücke, redete „wirr“ und entkleidete sich wiederholt. Deshalb am 30. Juni 1905 in unsere Anstalt eingeliefert. Hier wurde folgender Befund erhoben:

Mittelgross, schwächer Körperbau, mässiger Ernährungszustand, angewachsene Ohrläppchen. Pupillen mittelweit, reagieren nicht auf Lichteinfall. Die Zunge wird gerade aber mit Zittern im Gewebe vorgestreckt. Verwaschene Sprache; bei schwierigen Worten starkes Silbenstolpern. Die Mundmuskulatur zittert stark beim Sprechen. Linker Fazialis etwas paretisch. Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert. Ataxie der unteren Extremitäten; Gang ataktisch.

Keine motorische Unruhe; euphorische Stimmung. Gibt auf Fragen bereitwillig Auskunft. Er ist leidlich über Ort und Zeit sowie über seine Verhältnisse orientiert. Er gibt an, er sei etwas nervös geworden, es sei aber nicht so schlimm; wolle in einigen Tagen wieder fort, um eine Erholungsreise zu machen. Vorher müsse er aber noch zu seiner Frau fahren, die sehr lieb zu ihm und auch hübsch sei. Patient erzählt alles in ganz kindischer, dementer Weise.

In der Folgezeit war er stets ruhig, lenksam und freundlich. Keinerlei Wünsche oder Klagen; immer dement-euphorisch; mit allem zufrieden; fühlte sich „kerngesund“. Stetig zunehmende körperliche Unbeholfenheit; sehr unsicher beim Gehen, fiel öfter hin, so dass er sich Verletzungen zuzog.

27. Dezember. Seit einigen Tagen sehr schwach auf den Beinen; kann ohne Unterstützung nicht mehr gehen; wurde zur Siechenabteilung verlegt.

In den letzten Monaten nachts häufig unruhig; wühlte in seinem Bett, sprach und schimpfte laut. Er ging körperlich immer mehr zurück, bis am 28. März 1906 Exitus letalis eintrat.

Sektionsbefund des Gehirns. Gewicht 1310 g. Dura frei von Auflagerungen. Bei Eröffnung des Duralsacks entleert sich eine reichliche Menge klarer, gelber Flüssigkeit. Weiche Häute stark verdickt und milchig getrübt, am meisten aber im Bereich des Stirn- und Scheitellappens. Weiche Häute sind nur mit Substanzverlust löslich. Große Gefäße der Basis glatt und zartwandig.

Seitenventrikel stark erweitert, von gelblich-klarer Flüssigkeit gefüllt; zarte Granulationen des IV. Ventrikels.

Grosshirnwindungen hauptsächlich im. Stirn- und Scheitelteile verschmälert; Furchen klaffend. Substanz blass, sehr stark durchfeuchtet. Das Rindengrau ist verschmälert, von blassgelber Farbe; zahlreiche klaffende Gefäße. Große Ganglien blass, stark durchfeuchtet; ebenso Kleinhirn, Oblongata

und Pons. Im linken Hinterhauptlappen eine etwa kirschgrosse weisse Erweichung der Marksubstanz.

Mikroskopischer Befund¹⁾). Grosshirn: Pia verdickt. Infiltrationen besonders in der Umgebung der Gefässse. Sie bestehen vorzugsweise aus Plasmazellen und Lymphozyten; erstere in bedeutender Mehrzahl.

Rinde: Bei schwacher Vergrösserung sieht man allenthalben eine starke Zell- und Gefässvermehrung. Die Zellarchitektonik der Rinde ist meist stark gestört; nur an ganz vereinzelten Stellen findet sich noch eine normale Anordnung der Ganglienzellen. Letztere sind gut entwickelt, zeigen jedoch vielfach chromatolytische und sklerotische Veränderungen. Ferner besteht eine geringe Neuronophagie.

Die Gefässse sind vermehrt. Vielfach sieht man Sprossbildungen und grosse geschwollene Intimakerne. Allenthalben starke Infiltrationen der Gefässscheiden mit Plasmazellen und wenigen Lymphozyten. Vereinzelte Mastzellen. Ferner Stäbchenzellen.

Mark: Auch die Gefässse des Marks zeigen deutliche Infiltrationen mit Plasmazellen und vereinzelten Lymphozyten. Rundgeschwollene Gliakerne finden sich hier häufiger.

Kleinhirn: Pia infiltriert mit Plasmazellen und Lymphozyten. Infiltrationen in der Molekularschicht gering, jedoch in der Marksustanz wieder stärker, namentlich in der Umgebung der mittleren Gefässse. Ueber der Körnerschicht in der Höhe der grossen Ganglienzellen sieht man einen mehrschichtigen Wall von ziemlich blass gefärbten, runden Gliakernen.

Die Purkinjezellen zeigen namentlich in den oberflächlichen Windungen eine auffallende Verminderung ihrer Zahl, so dass an vielen Windungen öfter nur 1 bis 2 Zellen gezählt wurden. Die Zellen selbst haben in der überwiegenden Mehrzahl ein vom Normalen abweichendes Aussehen. Eine sehr häufige Erscheinung ist zunächst die der Vakuolisierung. Die Vakuolen liegen entweder als kleine, scharf umgrenzte, kreisrunde Gebilde mitten im Protoplasma der Zelle oder aber sie buchten sich als grosse, blasige Gebilde vor, die an Grösse die Zelle selbst um das Drei- bis Viersache überragen. Noch häufiger und zwar fast bei jeder vierten bis fünften Purkinjezelle sieht man in der sonst gut ausgebildeten und differenzierten Zelle 2 Kerne, seltener 3 Kerne liegen. Ferner waren zusammenhängende Purkinjezellen (*Syncytien*) in den verschiedensten Phasen fixiert, von der Abschnürung beginnend bis zur völligen Trennung, festzustellen. Schliesslich sahen wir häufige Verlagerungen der Purkinjezellen. Der Rest der Zellen war gut entwickelt, hatte normalen Kern und Nisslsche Schollen und zeigte keine regressiven Veränderungen.

1) Es wurden hauptsächlich Zellfärbungen nach der modifizierten Nisslschen Methode mit Toluidinblau ausgeführt; daneben auch mit Thionin oder einem Gemisch von Methylenblau, Essigsäure und Eosin. Ausserdem Färbungen nach v. Gieson, mit Hämatoxylin-Eosin, Weigertsche Elastika- und Gliafärbung.

Fall 2.

J. G., 17 Jahre alt, ohne Gewerbe, wurde am 19. März 1908 aufgenommen. Vater und Bruder (Fall 1) an progressiver Paralyse gestorben. Mutter lebt; im letzten Stadium der Lungentuberkulose.

Von Geburt aus kräftig litt er in den ersten Lebensjahren an nässendem Kopfausschlag. Schon in den ersten Lebensjahren zeigte es sich, dass er „geistig minderwertig“, „blödsinnig“ war. Völlige Idiotie. Er besuchte die Volksschule einige Jahre ohne jeden Erfolg, so dass er aus der untersten Klasse nicht herauskam, auch nicht in der Schule für geistig minderwertige Kinder. Vom 8. Lebensjahre ab blieb er aus der Schule zu Hause.

Von jeher viel Kopfschmerzen. Seit dem 14. Lebensjahre allmähliche Schwäche und Lähmung der Beine mit Kontrakturen im Knie- und Hüftgelenk; liegt seit 3 Jahren dauernd zu Bett. Seit 4 bis 5 Jahren ohne jedes Verständnis. Seit mehreren Monaten unreinlich. Dekubitus. Völlig stumpfsinnig; äussert nur Angst und Schmerzen bei allen Pflegemassnahmen. In letzter Zeit Nahrungsverweigerung und starke Abmagerung. Stört durch sein Jammern und Schreien. Deshalb am 18. März 1908 in unsere Anstalt eingeliefert. Hier wurde folgender Befund festgestellt:

Klein, grazil gebaut, sehr mager; blasser Gesichtsfarbe. Pupillen eng, rund, lichtstarr. Deviation des linken Auges nach aussen beim Blicken in die Ferne. Die Zunge wird bei Aufforderung nicht hervorgestreckt. Sprache: es besteht nur ein unartikuliertes Lallen. Keine deutliche Fazialisdifferenz. Reflexe der oberen Extremitäten sehr lebhaft, besonders Radiusreflex. Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen. Die grosse Zehe des linken Fusses steht in dauernder Babinski-Stellung. Babinski und Oppenheim nicht vorhanden; kein Fussklonus; Bauchdeckenreflexe rechts vorhanden, links fehlend. Kremaster- und Fusssohlenreflexe nicht auszulösen. Kontrakturen in Schulter-, Ellenbogen-, Knie- und Hüftgelenken. Alle Muskeln der Extremitäten stark atrophisch. Totale Analgesie (Reaktionslosigkeit gegen Nadelstiche, auch in der Nasenscheidewand). In die Tiefe gehender, schwärzlicher, stinkender Dekubitus am Kreuzbein und an den Hüftknorren.

In Seitenlage zusammengekauert daliegend mit in Hüften und Knien stark gebeugten, dem Abdomen ganz genäherten Beinen. Stumpf-apathischer Gesichtsausdruck. Auf Fragen, lautes Anrufen erfolgt keinerlei sprachliche Reaktion. Bei jeder Berührung, jedem Versuch ihn zu untersuchen beginnt Patient laut und kindisch zu schreien. Sobald man von ihm ablässt, beruhigt er sich. Er ist im übrigen völlig verständnislos für die Vorgänge in seiner Umgebung. Körperlich ist er völlig hilflos, vermag nicht zu stehen, muss mit dem Löffel ernährt werden. Unreinlich.

20. März. Nachts fast schlaflos; hat beständig geschrien.

21. März. Liegt mit gebeugten unteren Extremitäten in Seitenlage da; stöhnt und schreit bisweilen; schluckt nur flüssige Nahrung. — Die rechte Hand ist schlaff-paretisch; er greift bei spontanen Bewegungen immer mit der linken Hand.

25. März. Unverändert; liegt stumpf im Bett; kümmert sich nicht um die Vorgänge im Zimmer. Trägt meist einen stumpfen Gesichtsausdruck zur Schau. Schreit manchmal vorübergehend laut auf; weint auch; stets sehr schneller Stimmungswchsel. — Dekubitus nimmt zu. Vermag nur noch ein wenig Milch zu schlucken. Nächmittags sinkt er mit einem lauten Schrei zusammen; es tritt der Exitus ein.

Sektionsbefund des Gehirns. Gewicht 915 g. Schädeldach leidlich symmetrisch. Kompakta und Spongiosa gut entwickelt; Längs- und Querblutleiter enthalten reichlich Kruor. Durainnenfläche links über dem Scheitel und in den beiden vorderen Schädelgruben mit feinen rötlichen Häutchen bedeckt. Bei Eröffnung des Dura sack entleert sich eine geringe Menge Flüssigkeit. Gehirn klein. Seitenventrikel stark erweitert; enthalten klare Flüssigkeit. Ependym verdickt, über den Thalami ganz zart granuliert; grobe Granulationen im IV. Ventrikel. Weiche Hämä diffus milchig getrübt, am meisten im Verlauf der Gefäße, am wenigsten an beiden Okzipitallappen. Windungen überall schmal und höckrig, besonders längs der Fossa Sylvii. Hirn weich, stark durchfeuchtet. Kleinhirn, Pons und Oblongata klein und zierlich.

Mikroskopischer Befund. Grosshirn (Zentralwindung): Pia in der Umgebung ihrer Gefäße infiltriert. Die Infiltrationen bestehen hauptsächlich aus Plasmazellen.

Rinde: Bei der schwachen Vergrösserung fällt eine erhebliche Gefäßvermehrung auf. Sie zeigen sehr starke Wucherungsscheinungen; grosse, geschwollene Gefässwandkerne; zahlreiche Sprossbildungen. Sehr zahlreiche Stäbchenzellen. Die Gefäße enthalten besonders in den tiefer gelegenen Schichten der Rinde in ihrer adventitiellen Scheide Plasmazellen und vereinzelte Lymphozyten. Jedoch sind die Infiltrationserscheinungen im allgemeinen nicht sehr stark.

Die Rinde zeigt sowohl in der Anordnung und Gestalt der Ganglienzellen als auch in ihrem ganzen Schichtenaufbau ein vom Normalen abweichendes, ganz verändertes Aussehen. Man sieht bei schwacher Vergrösserung direkt unter der äussersten oder Zonalschicht bandförmig sich hinziehende, dicht beieinanderstehende Zellreihen. Bei starker Vergrösserung sieht man, dass diese Reihen aus ganz dicht gedrängten, runden, mittelgrossen Zellen bestehen. Letztere sind blass gefärbt, haben einen grossen, bläsigen Kern, der fast die ganze Zelle ausfüllt, so dass das nicht differenzierte Protoplasma vielfach wie ein schmaler Saum darumliegt (Neuroblastenform). Der Kern enthält ein grosses Kernkörperchen. Nur ganz vereinzelt findet man unter ihnen Zellen, die schon das normale Aussehen der Pyramidenzellen angenommen haben.

An diesen Zellen mit embryonalem Typus lassen sich Teilungsvorgänge in den verschiedensten Phasen erkennen. So sahen wir einzelne Zellen mit zwei gut ausgebildeten, nebeneinander liegenden Kernen, andere, auf denen kleinere Zellen aufsassen oder auch zwei dicht nebeneinander liegende Zellen, wo eine deutliche vollständige Trennung des Protoplasmas noch nicht zu erkennen war.

Am unteren Rande der oben beschriebenen Zellreihen nach dem Mark zu heben sich dann deutlich im mikroskopischen Bilde bei der schwachen Vergrösserung die meist schon gut ausgebildeten grossen Riesenpyramidenzellen hervor in ihrer gewöhnlichen Form mit gut erkennbaren Nisslschen Schollen und normalem Kern. Mässige neuronophagische Erscheinungen (Trabantzellenvermehrung, Einrücken von Gliakernen in ihr Protoplasma) sind hier und da an ihnen nachzuweisen.

Unter dieser Schicht hebt sich die innere Körnerschicht auffallend deutlich hervor (infantiler Typus). In ihr finden sich auch wieder zahlreiche der oben beschriebenen, blassgefärbten runden Ganglienzellen in der Neuroblastenform, von denen wieder einzelne doppelte Kerne und die beschriebenen Uebergangsstufen der Teilungsvorgänge zeigen.

Unter der inneren Körnerschicht nach dem Mark zu findet sich dann noch eine Schicht von unregelmässig durcheinander stehenden, blass gefärbten, runden, mittelgrossen Zellen. Sie zeigen bei der starken Vergrösserung wieder dasselbe Aussehen und die Einzelheiten, wie oben beschrieben ist. Dazwischen finden sich sehr zahlreiche, grosse Gliakerne.

Mark: Gefässe stark mit Plasmazellen und Lymphozyten infiltrirt. Die Infiltrationen erscheinen lebhafter wie in der Rinde.

Keineswegs zeigten sich bei allen Schnitten, die aus den verschiedenen Gegenden des Grosshirns entnommen wurden, die oben beschriebenen Veränderungen der Rinde in so ausgesprochener Weise. So hatte z. B. die Rindenarchitektonik des Stirnhirns einen ziemlich fertigen Charakter. Die Längsreihenbildung war nicht mehr zu sehen. Die Ganglienzellen hatten zwar teilweise noch die Neuroblastenform, teilweise waren sie indes schon leidlich gut entwickelt und zeigten wenigstens eine Andeutung von Nisslschen Schollen.

Ebenso verhielten sich die grossen Ganglienzellen in der Thalamusgegend, die ausserdem noch hier und da zwei Kerne oder Pigmenteinlagerungen trugen. Die paralytischen Veränderungen (Plasmazelleninfiltration der Gefässe) war auch hier deutlich.

Kleinhirn: Pia ziemlich stark infiltrirt; Plasmazellen und Lymphozyten. Die Rinde zeigt in der Molekularschicht keine Infiltration der Gefässe, jedoch in der Markkleiste sind die Gefässcheiden wieder deutlich mit Plasmazellen und Lymphozyten infiltrirt. Starke wallförmige Anhäufung von runden Gliakernen in der Höhe der grossen Ganglienzellen. Starker Ausfall der Purkinjezellen in den unter der Oberfläche gelegenen Windungen. Die sonst gut ausgebildeten und differenzierten Zellen selbst zeigen wieder in auffallend häufiger Weise zwei, seltener drei Kerne; ferner wieder die verschiedensten Uebergangsstufen ihrer Teilungsvorgänge sowie auch Verlagerungen in andere Schichten. Ausserdem war auch eine häufige Vakuolenbildung in ihrem Protoplasma zu erkennen. Die Vakuolen lagen meist in den einkernigen Zellen, jedoch wurden hier auch Bilder gesehen, wo eine gut ausgebildete Purkinjezelle mit zwei Kernen ausserdem zwei kleine Vakuolen im Protoplasma hatte. Die Vakuolen zeigten sich im übrigen wieder in den verschiedensten Formen und Grössen.

Rückenmark: Pia infiltriert. Die Infiltrationen bestehen vornehmlich aus Lymphozyten, jedoch waren auch Plasmazellen, wenn auch in geringer Zahl, erkennbar. Ganz vereinzelte Plasmazellen in der Umgebung der Gefäße der Rückenmarksubstanz. Die Vorderhornzellen sind fast ausnahmslos gut entwickelt, gross; zeigen allenthalben einen gut ausgebildeten Kern und Nissl'sche Schollen. Doppelkernige Zellen wurden hier nicht gefunden. Mitunter waren an den Zellen lange, korkzieherartig geschlängelte Fortsätze weithin sichtbar.

Fall 3.

J. H., 16 Jahre alt, Stuckateurlehrling, wurde am 11. Dezember 1901 aufgenommen.

Ueber Erblichkeit nichts bekannt. Lernte spät gehen und sprechen; besuchte mit Erfolg die Elementarschule. Es wurde ihm angeblich ohne Grund seine Stelle gekündigt; konnte längere Zeit keine Arbeit finden. Dies soll Grund zu seiner Aufregung gewesen sein. Vor acht Wochen wurde er sonderbar, sass teilnahmslos in seiner Kammer, weigerte sich, nach Arbeit sich umzuschauen; klagte über Kopfschmerzen; wurde unreinlich. Zuletzt im Krankenhaus Essen. Dort unrein, schrie oft laut auf, ging etwas unsicher. Zunge zittert. Am 11. Dezember 1901 in unsere Anstalt aufgenommen. Hier wurde folgendes festgestellt:

Für sein Alter entsprechend entwickelter Junge; blasse Gesichtsfarbe. Die Pupillen sind mittelweit, gleich und reagieren auf Lichteinfall. Patient bewegt die Bulbi fast beständig, bald nach oben und unten, bald nach innen und aussen. Die Zunge zittert sehr lebhaft beim Vorstrecken. Sprache stotternd; bei schwierigen Worten Silbenstolpern. Patellarreflexe gesteigert. Romberg positiv. Unsicherer, schwankender, breitspuriger Gang.

Keine motorische Unruhe; schwatzt mitunter ziemlich viel vor sich hin. Unreinlich. Es zeigt sich, dass er gar nicht orientiert ist; glaubt schon länger als acht Tage hier zu sein; weiß nicht, welches Jahr und welchen Monat wir haben; es sei jetzt 1891 oder 1892; im nächsten November werde er 16 Jahre alt. Wann er geboren ist, kann er ebenfalls nicht angeben. Erhebliche Intelligenzdefekte; er kann nur sehr mangelhaft rechnen; vermag die Wochentage nicht richtig herzusagen. Große Vergesslichkeit und Merkfähigkeitsstörung. Wirft bei der Unterhaltung öfter den Kopf nach links und hinten.

In der Folgezeit meist ruhig; lacht und schwatzt in kindischer Weise viel vor sich hin; wackelt mit dem Kopf hin und her; beißt in sein Bettzeug; häufig unreinlich. Wiederholt meist dieselben Worte: „Ich bekomme jeden Sonntag Besuch“ usw.

11. April 1902. Ist sehr unsicher auf den Beinen; Sprachstörung hat zugenommen; beständig unrein.

15. Mai. Bringt auf alle Fragen nur immer eine bestimmte Gruppe von Worten vor: „Johann“ — „Klugscheiss“ — „Westpreussen“ — „Viktoriastrasse 33“. Den einzigen Satz, den er bildet, ist der: „Sie sagen, mein Vater wäre Doktor —.“ Patient lacht fast stets beim Sprechen. Starke artikulatorische

Sprachstörung. Ataktisches Hin- und Herwerfen der Augen; Pupillen ziemlich weit, gleich. Konvergenzreaktion vorhanden, desgleichen Lichtreaktion, jedoch weniger ausgiebig wie normal. Patellarreflexe gesteigert; Fussklonus angedeutet; Babinski nicht festzustellen. Fusssohlenreflex gesteigert. Bauchdeckenreflex schwach; Kornealreflex fehlt. Der Gang ist hochgradig ataktisch; vor allem treten die schleudernden Bewegungen der Unterschenkel hervor. Patient kann sich nicht fortbewegen, ohne sich festzuhalten. Selbst das Stehen mit ge-spreizten Beinen fällt ihm sehr schwer. Allgemeine Hypalgesien.

Der Aufforderung, das Alphabet, die Zahlenreihe von 1—10 herzusagen, kommt er nicht nach, schwatzt vielmehr unaufhörlich in seinen Redensarten weiter. —

31. Mai. Schluckt sehr schlecht. Ist sehr schwach und unsicher; kann sich nicht aufrecht halten; ist mehrfach zu Boden gefallen. Bringt kaum ein Wort heraus.

1. August. Tag und Nacht unrein. Bringt kein Wort mehr hervor; lächelt nur blöde vor sich hin.

Februar 1903. Unverändert. Schreit mitunter laut auf. Stösst unartikulierte Laute aus; beißt viel in sein Bettzeug.

September 1904. Liegt ganz zusammengekauert in seinem Bett; reagiert nicht; schreit ab und zu.

20. Dezember. Hatte einen Krampfanfall mit linksseitigen Zuckungen.

Bei zunehmendem Kräfteverfall trat am 2. Januar 1905 der Exitus letalis ein.

Sektionsbefund des Gehirns. Gewicht 910 g. Duralsack vorn stark gefaltet. Aus ihm entleert sich eine mässige Menge heller Flüssigkeit. Pia in ganzer Ausdehnung getrübt; ödematos. Gefäße mässig gefüllt. Gefäße der Basis glatt, dünnwandig. Pia der Konvexität lässt sich ohne Substanzerlust nicht abziehen. Seitenventrikel ausserordentlich erweitert, besonders ihre Unterhörner. Ependym verdickt, nicht deutlich granuliert, IV. Ventrikel leicht granuliert. Grosse Ganglien zeigen erweiterte Gefäße; geringer Blutgehalt; sonst ohne Befund. Kleinhirn ohne Befund. Pons und Oblongata blass.

Die mikroskopische Untersuchung bereitete wegen des Alters des Materials technische Schwierigkeiten; namentlich Zellfärbungen sprachen auf die entsprechenden Methoden schlecht an. Indes konnte doch so viel festgestellt werden:

Grosshirn: Pia verdickt und infiltriert. Infiltrationen gut gegen die Rinde abgegrenzt. Rinde zeigt bei schwacher Vergrösserung eine allgemeine Gefäßvermehrung. An den Gefäßen waren Wucherungserscheinungen der Intima sichtbar. Sie zeigten in ihrer Umgebung deutliche Infiltrationen. Sie entsprachen nach der Art ihrer Lagerung und ihres Kernes Plasmazellen. An einzelnen war auch das Plasma deutlich mitgefärbi, so dass sie ohne weiteres als Plasmazellen erkennbar waren. Die Zellarchitektonik der Rinde erschien gestört. Im Mark waren die Infiltrationserscheinungen stärker. Viele rund geschwollene Gliakerne.

Kleinhirn: Plasmazellen um die Piagefäße. Desgleichen Plasmazellen-infiltrationen um die Gefäße des Markes. In der Schicht der grossen Ganglien-

zellen stärkere Anhäufung von Gliazellen. Auch hier sahen wir mehrere Purkinjezellen mit zwei Kernen versehen.

Fall 4.

B. S., 15 Jahre alt, Friseur, wurde am 9. Mai 1906 aufgenommen. Vater litt an „Epilepsie“; starb verblödet. Mutter lebt; „sehr nervös“. In der Kindheit mässig beanlagt. „Epilepsie“ seit den Jünglingsjahren. Er war 1902 im Krankenhouse unter Erscheinungen, die den Verdacht auf Gehirnabszess erweckten; von dort kam er ins Pflegehaus. Seit mehreren Monaten ist der Kranke, der stark an „epileptischen Anfällen“ leidet, auch ausserhalb der Anfälle gestört. Er erholte sich zeitweilig wieder. Seit längerer Zeit dauernd gestört, kennt niemanden; spricht beständig vor sich hin; verunreinigt sich. Stumpfsinnig; Lähmung beider Beine; Krampfzustände in den Beugemuskeln des Unterarms. Fibrilläre Zuckungen der Zunge; Sprache besteht nur in Lallen.

Bei der Aufnahme in unsere Anstalt wurde folgender Befund erhoben: Untermittelgross; grazil gebaut, mässig genährte. Pupillen gleich weit, rund; Lichtreaktion vorhanden, jedoch minimal mit sofort folgender Erweiterung. Konvergenzreaktion positiv. Zunge nicht zu prüfen; die Sprache besteht nur aus einem unartikuliertem Lallen. Keine Fazialisdifferenz. Patellar- und Achillessehnenreflexe lebhaft; desgleichen Reflexe an den oberen Extremitäten. Hautreflexe vorhanden. Kein Babinski, Oppenheim, Fussklonus. Starke Herabsetzung der Schmerzempfindung an den Extremitäten. Rechter Arm spastisch-paretisch, im Ellenbogengelenk gebeugt; Krallenhandstellung. Desgleichen beide Beine spastisch-paretisch, in Hüft- und Kniegelenken gebeugt. Keine deutlichen Atrophien. Kann nicht stehen oder gehen. An beiden Füßen fehlt die zweite Zehe vollständig; an ihrer Basis befindet sich eine kleine Hautvorstülpung. Liegt stumpf-apathisch zu Bett; kümmert sich nicht um seine Umgebung, reagiert nicht auf Fragen; stösst zeitweise völlig unartikulierte Laute aus. Sträubt sich, wenn man ihn berührt; schreit. Unreinlich; muss mit dem Löffel genährte werden.

21. Mai. Stösst unartikulierte Laute aus; spricht kein verständliches Wort, befolgt keine Aufforderung. Greift hin und wieder nach vorgehaltenen Gegenständen.

15. Juni. Schmiert mit Kot. Nachts beständig sehr unruhig.

Am 16. Juni setzten starke Durchfälle ein, wodurch sein Kräfteverfall schnell zunahm, so dass am 25. Juni bereits der Exitus letalis eintrat.

Sektionsbefund des Gehirns. Gewicht 950 g. Dura über den vorderen und mittleren Partien in Falten gelegt. Bei Eröffnung des Duralsacks entleert sich beiderseits eine Menge klarer, wässriger Flüssigkeit. Große Gefäße der Basis glatt und zartwandig. Weiche Hämäte überall, am meisten über den zentralen Partien stark sulzig verdickt und getrübt; sie lassen sich nur schwer und mit oberflächlichen Substanzverlusten abziehen. Windungen überall sehr schmal; Furchen weit. Seitenventrikel sehr weit, enthielten jederseits etwa 1 Esslöffel einer klaren Flüssigkeit. Ependym glatt; IV. Ventrikel ohne Befund. Hemisphären sehr weich, stark durchfeuchtet. Rinde sehr schmal,

gelbbräunlich; mässig zahlreiche klaffende Gefässe. Grosse Ganglien der Basis blass, frei von Herden. Kleinhirn sehr klein und zierlich. Pons und Medulla oblongata sehr klein, blass; keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen.

Mikroskopischer Befund. Grosshirn: Infiltration der Pia mit Plasmazellen. Störung der Zellarchitektonik der Rinde mit stellenweisem deutlichem Ausfall der Ganglienzellen; Neuronophagie und Pigmenteinlagerungen. Die Kernkörperchen zeigen hier und da ganz kleine Vakuolen. Gefäßwucherungserscheinungen; Sprossbildung, viele Kapillaren; Gefässvermehrung. Plasmazelleninfiltrationen der Gefässcheiden der Rinde und des Marks. Viele Mastzellen. Gliawucherung.

Kleinhirn: Pia infiltriert mit Plasmazellen und Lymphozyten. Hier überwiegen an Zahl bei weitem die Lymphozyten. Molekularschicht wenig verändert. Gefässe des Marks jedoch lebhaft in ihren Lymphscheiden infiltriert. Sehr erhebliche Gliawucherungen in der Höhe der grossen Ganglienzellen über der Körnerschicht; vier bis fünf Reihen tiefer Wall von runden Gliakernen. Sehr auffallend ist der starke Ausfall der Purkinjezellen an den oberflächlichen Windungen, so dass viele ohne jede Purkinjezelle sind. Es wurden auch hier wieder viele doppelkernige Purkinjezellen, Uebergangsstufen (Synzytien) sowie Verlagerungen derselben in die Molekularschicht gefunden. Auch war eine Vakuolisierung der Zellen häufiger vorhanden.

Fall 5.

R. S., 20 Jahre alt, Arbeiter, wurde am 29. November 1907 aufgenommen. Von erblicher Belastung nichts bekannt. Als Kind angeblich nie krank; fleissig, tätig. Seit dem Tode seiner Mutter (Januar 1906) traurig, apathisch; vernachlässigte sich in seiner Kleidung. Schon die geringste Arbeit strengte ihn an; war gleich erschöpft. Konnte seit März 1907 nicht mehr arbeiten; seit der Zeit Zittern am ganzen Körper; besonders beim Gehen starker Tremor. Gehstörung. Sprache meist gestört, unverständlich. Weinerlich; öfters sehr gereizt. Lacht in letzter Zeit blöde vor sich hin; Verfolgungsideen: „Ihr wollt mich kaput machen.“

Am 16. November 1907 zur Departemental-Irrenanstalt Düsseldorf. Hier desorientiert; versteht Fragen, beantwortet sie meist richtig; wegen seiner Sprachstörung sehr unverständlich. Unruhig; wirft sich im Bett hin und her. Lebhafter Tremor der Zunge, Arme und Beine besonders bei Bewegungen. Muss wegen seines Tremors gefüttert werden. Gang spastisch, unsicher. Patellarreflexe gesteigert. Fussklonus angedeutet.

Bei der Aufnahme in unsere Anstalt folgender Befund: Mittelgross, grazil gebaut. Ptosis des rechten Auges. Pupillen rund, different, rechts eng, links über mittelweit. Augenhintergrund rechts nicht zu prüfen, links ohne pathologischen Befund. Unregelmässiger, fibrillärer Tremor der Zunge; lallende Sprache; stösst fast nur unartikulierte Laute aus. Rechts Fazialisparese. Patellarreflexe sehr lebhaft; rechts stärker wie links. Gesteigerte Achillessehnenreflexe. Rechts Babinski vorhanden und Andeutung von Fussklonus.

Kein Oppenheim. Reflexe der oberen Extremitäten rechts lebhaft, links schwach. Der rechte Arm hängt herab, vermag nicht gehoben zu werden, dabei leicht spastisch. Linker Arm in Ordnung. Das rechte Bein ist meist in Hüft- und Kniegelenk gebeugt; leichte Spasmen. Bei willkürlichen Bewegungen lebhafte tremorartige, unregelmäßige Zuckungen, die auch auf den rechten Arm überziehen. Linkes Bein wird aktiv und passiv gut bewegt. Gang schleppend, mühsam; rechtes Bein federnd. Hypalgesie der unteren Extremitäten. Liegt mit stumpf-traurigem Gesichtsausdruck da. Kümmert sich um nichts; sieht bei Fragen verständnislos um sich. Bringt einige unartikulierte Laute vor („wa, wa“). Setzt jedem Versuch, ihn zu untersuchen, einen sinnlosen Widerstand entgegen; beginnt zu schreien. Mitunter treten dabei lebhafte, unregelmäßige Zuckungen der rechtsseitigen Extremitäten auf. Leichter Dekubitus. Unreinlich.

2. Dezember. Stumpf; stöhnt vor sich hin. Fasst Fragen anscheinend nicht auf.

(Name) „he — he“.

(Heissen Sie S.?) „ja“ (leise).

(Krank?) „ne“.

(Schmerzen?) „nei“. Dann keine Antwort mehr. Vorgehaltene Gegenstände beachtet er nicht. Bei Aufforderung, die Zunge zu zeigen, öffnet er den Mund, verschliesst ihn sofort wieder und hält ihn kramphaft geschlossen. An dauernd unreinlich; zunehmender Dekubitus.

4. Dezember. Stumpf. Ratloser, ängstlicher Gesichtsausdruck; benommen; fasst Fragen anscheinend nicht auf; stöhnt, ächzt. Mitunter tremorartige Schüttelbewegungen in den rechten Extremitäten. Körperlicher Befund unverändert. Retentio urinae.

20. Dezember. Verfällt immer mehr; schluckt nur flüssige Nahrung. Bringt hin und wieder einige unartikulierte Laute heraus; reagiert auf nichts. Die spastische Parese der rechten Extremitäten ist in den letzten Tagen stärker geworden. Am Nachmittage Anfall von Bewusstlosigkeit mit klonischen Zuckungen der rechten Körperhälfte.

21. Dezember. Seit dem Aufalle stark verfallen, aber weniger benommen als bisher. Die körperlichen Störungen haben sich nicht wesentlich verändert. Nach einem weiteren Anfalle tritt unter den Erscheinungen zunehmender Herzschwäche Exitus ein.

Sektionsbefund des Gehirns: Gewicht 1320 g. Schädeldach asymmetrisch, leicht. Kompakta spärlich, Spongiosa etwas besser entwickelt. Längsblutleiter enthalten schmieriges Kruorgerinnsel und flüssiges Blut. Dura zeigt über den Hemisphären mittlere Spannung. Beim Eröffnen entleert sich beiderseits eine mäßige Menge einer leicht getrübten Flüssigkeit. Durainnenfläche ohne Befund. Weiche Hämä über den Zentralwindungen stark milchig-sulzig getrübt und verdickt, weniger über den übrigen Partien der Konvexität. Die Basis am meisten zwischen Chiasma, Fossa Sylvii und Pons stark sulzig, milchig. Grosse Gefäße der Basis zart. Seitenventrikel stark erweitert, enthalten sehr reichlich klare, hellgelbe Flüssigkeit. Ependym zeigt zahlreiche;

feine Granulationen. Thalamus flach. Im III. Ventrikel zarte, im IV. grobe Granulationen. Windungen leidlich gut entwickelt, über dem Stirnhirn vielleicht ein wenig schmäler als normal. Substanz der Hemisphären fest, mässig durchfeuchtet; klaffende Gefässe in mittlerer Menge. Rinde blass, in den vorderen Partien relativ schmal. Grosse Ganglien ohne Herde. Kleinhirn, Brücke und verlängertes Mark ohne Befund.

Mikroskopischer Befund. Grosshirn: Pia verdickt und stark infiltriert, besonders in der Umgebung der grossen Gefässe. Die Infiltrationen bestehen aus Plasmazellen in stark überwiegender Mehrzahl, aus Plasmazellen in regressiven Veränderungen, vereinzelt Mastzellen. Sehr wenige Lymphozyten. Rinde zeigt starke Zell- und Gefäßvermehrung bei schwacher Vergrösserung. Zellarchitektonik an vielen Stellen deutlich gestört; Ausfall von Ganglienzellen. Besonders die mittelgrossen Gefässe der Rinde sind in ihren Lymphscheiden mit Plasmazellen umgeben. Vereinzelte Lymphozyten und Mastzellen. Viele Kapillarschlingen, Sprossen und gewucherte Intimakerne. Im Mark sind die Infiltrationserscheinungen weniger lebhaft, jedoch auch deutlich.

Kleinhirn: Pia infiltriert vornehmlich mit Plasmazellen. Desgleichen starke Infiltration der Gefässcheiden des Marks. Sichtbarer Ausfall von Purkinjezellen in den oberflächlichen Windungen. Auch hier wurden wieder mehrere doppelkernige Purkinjezellen gefunden.

Fall 6.¹⁾

16 Jahre altes Mädchen X. X. wurde am 11. Juli 1903 in die Provinzial-Heilanstalt Galkhausen aufgenommen. Die Mutter hat an Dementia paralytica gelitten. Sie war bis zu ihrem Tode (1904) in einer Irrenanstalt. Sie soll in glücklicher Ehe gelebt haben seit 1875. Der Vater soll gesund sein. Ein Bruder der Mutter hat in der Jugend Chorea major gehabt. Unsere Kranke soll in den ersten Lebenswochen eine weitgehende Lähmung der Arme gehabt haben; „früh Zellgewebsgeschwüre“. Sie genoss bis zum 13. Lebensjahr Schulunterricht, aber mit mässigem Erfolge. Im 6. Lebensjahr Fall auf den Kopf (Narbe an der rechten Stirnseite). Seitdem anhaltende Kopfschmerzen, die in der letzten Zeit nachgelassen haben.

Befund bei der Aufnahme: Kleines, sehr schwächlich gebautes, ganz unentwickeltes Mädchen von kindlichem Habitus. Gesichtsfarbe und Schleimhäute äusserst blass. Schädel etwas breit, hydrocephalisch. Pupillen sehr weit, beiderseits gleich, reagieren auf Licht und bei Akkommodation. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, zittert in toto und fibrillär. Sprache etwas anstossend, stotternd. Starker Tremor der oberen Extremitäten. Patientin ist sehr unsicher auf den Beinen; schwankt stark beim Stehen mit geschlossenen Augen und Füssen; geht sehr unsicher, trippelt, schwankt etwas nach den

1) Für die Ueberlassung dieses Falles bin ich Herrn Direktor Dr. Herting-Galkhausen zum grössten Danke verpflichtet.

Seiten hinüber. Ueber ihre Persönlichkeit, den Ort, ist sie einigermassen orientiert, über die Zeit nicht. Sie antwortet prompt auf alle Fragen. Sie hat die meisten im täglichen Leben nötigen Begriffe, besitzt auch eine gewisse Schulbildung. Ihr geistiges Niveau entspricht etwa einem Kinde von 7 bis 8 Jahren. Die Stimmung ist meist gut, sie ist willig, versucht alle Aufträge auszuführen.

20. August. Bisher mitunter unreinlich. Ist sehr hilflos; fällt öfters hin und verletzt sich.

4. April 1904. Recht unsicher auf den Beinen; fällt öfters hin.

13. Juli. Anfall mit Zusammenstürzen, Bewusstlosigkeit, Schaum vor dem Munde. Zuckungen wurden nicht beobachtet. Nach dem Anfall leicht verwirrt, befolgt aber Aufforderungen richtig. Kann kaum ein verständliches Wort sprechen.

14. Juli. Sie versucht zu sprechen, ist aber nicht verständlich.

August. Hat immer noch kein verständliches Wort gesprochen. Aufforderungen befolgt sie sofort. Bei Anrede schüttelt sie den Kopf.

Februar 1905. In letzter Zeit sehr übellaunig; hat keine Ruhe, läuft aus einem Zimmer ins andere.

21. Juni. Sammelt alles Mögliche. Nach wie vor apathisch. Fragen nach ihrem Befinden beantwortet sie mit einer Handbewegung nach der Stirn.

30. Juni. Fängt an zu sprechen.

2. Juli. Begrüßt den Arzt mit richtiger Anrede.

15. Oktober. Die Ataxie wird immer hochgradiger, so dass Patientin das Bett hüten muss, da sie sonst jeden Augenblick hinfällt. Eine körperliche Untersuchung ergibt: Rechte Pupille grösser wie die linke. Reaktion für Lichteinfall beiderseits aufgehoben. Linker Fazialis schwächer innerviert als der rechte. Die Zunge kann nicht über die Zahnreihe vorgebracht werden; sie weicht im Munde nach rechts ab. Patellar- und Achillessehnenreflexe stark gesteigert. Aktive Motilität durch spastische Ataxie erheblich beeinträchtigt, sowohl in den Armen wie in den Beinen.

16. Dezember. Bei dem Versuch sich aufzustellen, sinkt sie sofort zusammen. Wöhlt im Bettzeug. Sie kann kaum ein verständliches Wort hervorbringen; jedoch wechselt die Sprachstörung sehr in ihrer Intensität.

7. Februar 1906. Anfall mit klonischen Zuckungen der linken Körperhälfte.

25. Februar. Wiederum ein Anfall.

23. März. Beine in Hüft- und Kniegelenken leicht kontrakturiert. Stets unreinlich.

5. April 1907. Unverändert; dement, vergnügter Stimmung.

5. Mai. Starke, unüberwindliche Kontrakturstellung in maximaler Beugung aller Gelenke an beiden Beinen. Ataxie beider Arme, daneben Spasmen. Im übrigen keine wesentlichen Veränderungen im körperlichen Befunde.

Patientin spricht seit Monaten kein Wort mehr; schreit mitunter laut. In den letzten Monaten starker körperlicher Verfall. Zunehmender Dekubitus; extreme Abmagerung.

11. Januar 1908. Exitus letalis.

Mikroskopischer Hirnbefund. Stirnhirn: Pia verdickt, gegen die Rinde gut abgegrenzt; allenthalben Infiltrationen, bestehend aus Plasmazellen, Plasmazellen in regressiven Veränderungen und Körnchenzellen, die an einzelnen Stellen gehäuft zusammenliegen. Rinde: Zellarchitektonik an den meisten Stellen noch leidlich gut erhalten, jedoch Ausfall von Ganglienzellen in einzelnen Gegenden deutlich. Starke phagozytäre Erscheinungen der Zellen. Viele befinden sich im Zustande der Chromatolyse oder Sklerose. In der Umgebung der Gefässe starke Pigmentablagerung; die Gefässe selbst zeigen in ihren Lymphscheiden deutliche Infiltrationen mit Plasmazellen. Mäßige Wucherungsscheinungen sind nachweisbar; grosse, geschwollene Intimakerne; Spangenbildungen im Volumen einiger kleinerer Gefässe. Gefässe des Marks gleichfalls mit Plasmazellen umgeben. Gliawucherungsscheinungen.

Kleinhirn: Infiltrationserscheinungen auffallend gering. Im übrigen derselbe Befund wie bei den vorhergehenden Fällen. Auch hier wurden wieder in allen angefertigten Kleinhirnschnitten mehrere doppelkernige Purkinjezellen gefunden.

Gehen wir in einer kurzen, zusammenfassenden Betrachtung der klinisch interessanten Merkmale dieser Fälle zunächst auf die Hereditätsverhältnisse ein, so verdienen vor allen die beiden ersten besondere Erwähnung. Es handelte sich hier um zwei Brüder, die einen gemeinsamen paralytischen Vater hatten. Der ältere von beiden erkrankte mit etwa 26 Jahren, der um 13 Jahre jüngere im 14. Lebensjahr an progressiver Paralyse. Man könnte also hier von einem „familiären“ Auftreten der Paralyse sprechen, worauf ja Nonne¹⁾ ein besonderes Gewicht legt bei seiner Auffassung, dass die Eigenart des Syphilisgiftes es sei, die die Gruppenerkrankungen syphilitischer Nervenkrankheiten schafft. Auch der Fall 6 zeichnete sich dadurch aus, dass die Mutter der Kranken paralytisch war. Paralyse in der Aszendenz scheint gerade bei den juvenilen Formen häufiger vorzukommen. Alzheimer²⁾ hat in 7 Fällen — nach seiner Berechnung in mehr als 25 pCt. derjenigen seiner Fälle, über deren Familienverhältnisse Genauereres bekannt war — progressive Paralyse der Eltern festgestellt. Sträussler³⁾ erwähnt sie

1) Syphilis und Nervensystem. 2. Aufl. S. 83.

2) Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 52.

3) Jahrbücher f. Psych. 1906.

in zwei Fällen; bei dem ersten war die Mutter, bei dem zweiten der Vater an Paralyse erkrankt. Ferner entnahm ich aus der Arbeit von Rondoni¹⁾, dass Mott (Archiv of neurology 1900) in seinen 22 Fällen von juveniler Paralyse dreimal progressive Paralyse des Vaters angab.

Im Fall 4 bestand gleichfalls eine schwere neuropathische Belastung; der Vater litt angeblich an Epilepsie und starb verblödet; die Mutter wird als „sehr nervös“ bezeichnet. Beim Fall 3 und 5 war von erblicher Belastung nichts bekannt.

In ihrer geistigen Entwicklung zurückgeblieben waren von unseren Fällen drei Kranke, wovon der Fall 2 wohl als eine völlige Idiotie zu betrachten ist. Die Erscheinung, dass solche Kinder, die später an Paralyse erkranken, von vornherein geistig zurückgeblieben sind, ist ja eine recht häufige und wird in der Literatur allenthalben erwähnt. Hirschl gibt an, dass 45 pCt. der Kinder vorher geistig minderwertig waren.

Der Beginn der paralytischen Erkrankung setzt für gewöhnlich um die Mitte des 2. Jahrzehntes ein (Alzheimer, Tirry, Hirschl).

Hier von wlich wesentlich in unseren Fällen nur der erste ab. So weit aus der Vorgeschichte zu ersehen war, manifestierte sich seine Krankheit erst im Alter von 26 Jahren, während er bis dahin gute Fähigkeiten entwickelt haben soll. Bedenkt man indes einerseits, dass Erhebungen nach luetischer Infektion negativ ausfielen, er selbst ein fleissiger und solider Mensch war, sehr früh (im Alter von 23 Jahren) heiratete und drei gesunde Kinder zeugte, andererseits aber, dass sein Vater paralytisch war, sein Bruder in den ersten Lebensjahren an „nässendem Kopfausschlage“ litt, „blödsinnig“ war und schliesslich im 14. Lebensjahre ebenfalls an Paralyse erkrankte, so dürfte man wohl berechtigt sein, seine paralytische Erkrankung auf das Konto der erbten Lues zu setzen. Auf den Umstand allein, dass bei ihm die Paralyse verhältnismässig spät einsetzte, brauchen wir kein allzugrosses Gewicht zu legen, da schon des öfteren in der Literatur [Alzheimer²⁾, Lalanne³⁾] Fälle erwähnt worden sind, wo bei hereditär Luetischen auch noch in den zwanziger Jahren Paralyse eintrat.

In dem psychischen Verhalten während der Krankheit fiel vor allem die schnell fortschreitende Demenz auf. Affektstörungen traten im Vergleich zur Paralyse Erwachsener in den Hintergrund. Nur im Fall 2 wurde gegen Ende der Erkrankung ein „sehr schneller Stimmungswechsel“ beobachtet. Es scheint sich hier um jenen plötzlichen, ganz

1) Arch. f. Psych. Bd. 45, H. 3.

2) Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 52.

3) Neurol. Zentralblatt. 1904. Referat. S. 232.

unmotivierten, zwangsläufigen Stimmungswechsel zu handeln, auf den wir schon in unserer früheren Veröffentlichung besonders aufmerksam gemacht haben. Auch Sinnesstörungen oder Wahnsinne wurden nicht besonders beobachtet. Nur im Fall 5 finden wir ziemlich zu Beginn der Erkrankung einige schwächliche Verfolgungsideen erwähnt. Der Verlauf der psychischen Erkrankung war also in unseren Fällen demnach der, wie er gewöhnlich bei der juvenilen Paralyse zu sein pflegt: Eine schnell fortschreitende Demenz bis zur völligen Verblödung mit zeitweiligen, meist leichteren Erregungszuständen.

Besonders stark hervortretend sind jedoch die so früh einsetzenden schweren motorischen Störungen. Wir fanden in unseren sämtlichen Fällen meist gleich zu Beginn der Erkrankung „Unsicherheit im Gang“, „Lähmung der Beine“, „starken Tremor beim Greifen“ angegeben. So kommt es denn verhältnismässig recht frühzeitig zu einer völligen körperlichen Hilflosigkeit. Hierin scheint mir ein bemerkenswerter Unterschied gegenüber der Paralyse Erwachsener zu bestehen, wo diese hohen Grade von Funktionsstörungen doch in der Regel nur im Endstadium der Krankheit zur Beobachtung kommen. Sträussler¹⁾ und Verfasser haben bereits früher besonders darauf hingewiesen.

Spastische Erscheinungen traten besonders im Fall 4 und 5 auf. Im ersten wurden sie im rechten Arm und beiden Beinen beobachtet, im letzteren waren sie halbseitig. Auch im Fall 6 ist öfters von Spasmen die Rede.

Krampfanfälle kamen in vier Fällen zur Beobachtung, jedoch scheinen sie nur im Falle 4 und 6 häufiger aufgetreten zu sein. Alzheimer²⁾ bezeichnet die Häufigkeit der paralytischen Anfälle als eine Eigentümlichkeit der juvenilen Paralyse.

Die Kniestreckenreflexe waren in fünf Fällen gesteigert, fehlten in einem Falle (2). Bedenkt man indes, dass im letzteren Falle schon seit mehreren Jahren Kontrakturen in den Kniegelenken bestanden, so dürfte er für eine Beurteilung ungeeignet sein. Das Babinski'sche Zeichen war in einem Falle (5) als positiv (rechts) angegeben, in einem anderen stand die grosse Zehe des linken Fusses in dauernder Babinski-Stellung, ohne dass das Phänomen selbst auszulösen war; in einem dritten Falle war es als negativ angegeben; 3 Fälle enthielten keine Angaben hierüber.

Betrachten wir nur zunächst die makroskopischen Veränderungen des Gehirns, so finden wir in drei von unseren 5 Fällen (im Falle 6

1) Jahrbücher f. Psych. 1906.

2) Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 52.

war uns das Sektionsprotokoll nicht zugänglich), dass das Hirngewicht ganz erheblich vor dem Durchschnittsgewicht zurücksteht, das man dem Alter entsprechend erwarten müsste. Das Gewicht des Gehirns mit Ventrikelflüssigkeit betrug im Fall 2 915 g, im Fall 3 910 g und im Fall 4 950 g. Diese auffallend niedrigen Hirngewichte sind wohl so zu erklären, dass einerseits das wachsende Organ durch Schädlichkeiten, die entweder auf die hereditäre Lues oder auf das frühzeitige Einsetzen der eigentlichen paralytischen Erkrankung zurückzuführen sind, in seiner normalen Entwicklung gehindert wird, dazu andererseits aber noch die nachfolgende Atrophie hinzutritt, die der paralytische Prozess schliesslich bewirkt.

Im übrigen entsprechen die Befunde im Wesentlichen dem Verhalten bei der Paralyse Erwachsener. Nur auffallend war in allen Fällen die sehr starke Erweiterung der Seitenventrikel, die besonders im Fall 3 ausserordentlich hochgradig war, meist verbunden mit einem starken Hydrocephalus internus. Diese starke Erweiterung der Seitenventrikel scheint also bei den juvenilen Formen viel häufiger vorzukommen wie bei der Paralyse Erwachsener, soweit unsere 5 Fälle eine Beurteilung hierfür zulassen. Naecke¹⁾ hat die Häufigkeit dieses Befundes bei der Paralyse Erwachsener mit 14,6 pCt., Kaes²⁾ mit 24,89 pCt. angegeben. Im Fall 1 fand sich ausserdem im linken Hinterhauptlappen eine etwa kirschgrosse Erweichung der Marksubstanz, im Falle 2 subdurale hämorragische Membranen.

Fassen wir die Befunde bei der mikroskopischen Untersuchung kurz zusammen, so kommen wir zu dem Ergebnis, dass sich im Grosshirn sämtlicher Fälle die charakteristischen Zeichen einer progressiven Paralyse nachweisen liessen. Wesentliche Abweichungen von dem histologischen Krankheitsbilde der Paralyse Erwachsener waren nicht festzustellen. In dem früher von mir veröffentlichten Falle von juveniler Paralyse habe ich die besonders lebhaften und ausgedehnten Infiltrationserscheinungen mit einer auffallend starken Beteiligung der Lymphozyten hervorgehoben, ein Befund, der mit dem von Sträussler völlig übereinstimmte. Hier habe ich jedoch diese feineren Abweichungen nicht konstatieren können. Nur sei es kurz erwähnt, dass im Fall 1 die Infiltrationserscheinungen an den Gefässen der Grosshirnrinde sehr lebhaft waren. Fall 4 enthielt sehr viele Mastzellen.

Das Gleiche können wir von den paralytischen Veränderungen des Kleinhirns sagen. Nur im Fall 4 überwogen die Lymphozyten in

1) Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 57. 1906.

2) Allgemeine Zeitschr. f. Psych. Bd. 51.

der Pia an Zahl die Plasmazellen. Hervorheben möchten wir noch die starke Gliawucherung über der Körnerschicht in der Höhe der grossen Ganglienzellen. Hier fand sich allenthalben ein mehrschichtiger Wall von runden Gliakernen paliadenförmig angeordnet. Am stärksten war das Kleinhirn des Falles 4 davon betroffen. Eine ebenso allgemeine Erscheinung bei den histologischen Befunden war der starke Ausfall von Purkinjezellen an den unter der Oberfläche gelegenen Windungen, so dass an einzelnen im ganzen nur 1 bis 2 Zellen, im Fall 4 sogar Windungen ohne jede Purkinjezelle angetroffen wurden.

Krankhafte Veränderungen regressiver Art fanden sich an den Purkinjezellen im allgemeinen sehr selten. Diese Zellen scheinen überhaupt, wie unter anderen Obersteiner¹⁾ betont, im ganzen weniger zu Degenerationsprozessen geneigt zu sein, als beispielsweise die Rindenzenellen des Grosshirns. Fett- und Pigmentdegeneration ist nach Obersteiner deshalb äusserst selten. So fanden wir auch in unseren Fällen als besonders hervortretende Form der Degeneration nur eine ausgedehnte Vakuolisierung der Purkinjezellen. Die Vakuolen liegen entweder als kleine, scharf umgrenzte, kreisrunde Gebilde mitten im Protoplasma der Zelle, oder aber sie wölben sich als grosse, blasige Gebilde vor und überragen die Zelle selbst bei weitem an Grösse. Schliesslich findet man ganz veränderte Gebilde, wo die Hauptmasse nur aus mehreren durch schmale Protoplasmabrücken getrennten, grossen Höhlungen besteht, und die Zelle selbst als kleiner Rest mondsichel- oder haubenförmig daransitzt. Es kann hierbei zu ganz grotesken Bildern kommen. Diese Vakuolisierung der Purkinjezellen scheint gerade bei der juvenilen Paralyse häufiger vorzukommen. Hier waren es die beiden ersten Fälle, die diese Zellveränderung besonders häufig zeigten; ebenso verhielt es sich damit bei dem früher von mir veröffentlichten Fall. Auch Rondoni hebt diese Degenerationsform der Purkinjezellen in seinem ersten Fall von juveniler Paralyse hervor.

Wir wollen jetzt eine Veränderung an den Purkinjezellen besprechen, auf die wir unsere besondere Aufmerksamkeit richten müssen, weil sie in allen Fällen die gleiche ist und ihr somit eine prinzipielle Bedeutung für unsere Anschauung von der Entstehung der progressiven Paralyse zuzukommen scheint. Es ist dies die Mehrkernigkeit in den Purkinjezellen. Es waren in sämtlichen Fällen die Purkinje-

1) Bau der nervösen Zentralorgane. 1892.

zellen in grösserer oder geringerer Anzahl mit zwei Kernen versehen. Namentlich in den beiden ersten Fällen war diese Erscheinung so häufig, dass wohl in jeder Windung mehrere doppelkernige Zellen aufgefunden wurden. Die Kerne waren gut entwickelt, hatten deutliche Kernmembranen und Kernkörperchen. Die Zellen selbst waren gut differenziert, hatten gute Nisslsche Schollenbildung und wichen in Grösse und Gestalt von normalen nicht wesentlich ab (Fig. 1). Die beiden Kerne können innerhalb der Zelle die verschiedensten Lagen annehmen. Die häufigste Anordnung ist wohl die, dass die beiden Kerne in querer Richtung zur Längsachse der Zelle liegen, wie bei der zugehörigen Abbildung. Wir trafen sie jedoch auch in schräger und Längsrichtung angeordnet.

In unseren Fällen (1 u. 2) fanden sich öfters sogar dreikernige Purkinjezellen. Man sieht in Fig. 2 eine grosse Zelle von dreieckiger Form, die drei grosse Kerne mit deutlichen Kernmembranen und grossen Kernkörperchen enthält. Die Kerne heben sich als helle Kreise von dem gut entwickelten, mit Nisslschen Schollen versehenen Protoplasma der Zelle ab, während die Kernkörperchen sämtlich etwas exzentrisch im Kern liegen. Auch die dreikernigen Purkinjezellen sind durchweg gut differenziert, überragen aber an Grösse meist die anderen Zellen (ein- und zweikernige). Die drei Kerne waren mitunter auch in ihrer Grösse verschieden. So sahen wir einmal ein Bild, wo der dritte Kern, der zwischen den beiden anderen, weit auseinanderliegenden lag, nur etwa halb so gross war wie diese. Ein anderesmal fanden wir eine ganz lang gestreckte Purkinjezelle, wo alle drei Kerne genau in der Längsrichtung der Zelle hintereinander lagen.

Es fragt sich nun, wie wir diese Befunde der Mehrkernigkeit in den Purkinjezellen zu deuten haben. Die Wahrscheinlichkeit, dass der paralytische Prozess diese Veränderung gewissermassen als Reiz- oder Wucherungerscheinung hervorrufen könnte, müssen wir ablehnen, da nach unseren heutigen Anschauungen [Donatson, Alzheimer¹⁾] Scholz und Zingerle²⁾] Nervenzellen jedenfalls nach der Geburt nicht mehr gebildet werden, vielmehr ihre Vermehrungsfähigkeit schon in der Embryonalzeit einbüßen. Dazu kommt noch, dass mehrkernige Nervenzellen schon des öfteren bei Gehirnen (Idiotie, Kretinismus) gefunden wurden, wo keine entzündliche oder paralytische Prozesse vorlagen

1) Histologische Studien. Jena 1904. S. 54.

2) Zeitschr. für die Erforschung des jugendlichen Schwachsinnes. 3. Bd.
4. Heft.

[H. Vogt¹⁾, Scholz u. Zingerle²⁾ u. a.]. So haben auch die Autoren (Sträussler, Rondoni u. a.), die bisher über die mehrkernigen Purkinjezellen bei der juvenilen Paralyse berichteten, diese Erscheinungen als Entwicklungsstörungen aufgefasst, die auf eine bereits während des intra-uterinen Lebens einwirkende Schädlichkeit zurückzuführen sind. Dass bei den juvenilen Paralysen die ererbten luetischen Gifte als die entwicklungshemmende Ursache anzusehen sind, ist wohl als sicher anzunehmen, da wir ja wissen, dass gerade der ererbten Lues eine Hauptrolle zukommt bei den Erkrankungen und Entwicklungshemmungen des Zentralnervensystems der Nachkommenschaft (Rumpf, Nonne, Ilberg u. a.). Ersterer gibt das Prozentverhältnis von Affektionen des Nervensystems bei hereditärer Lues auf 13 pCt. an.

Das Zustandekommen der mehrkernigen Zellen wäre also so zu erklären, dass in einer Zeit des embryonalen Lebens, in der normaler Weise lebhafte Teilungsvorgänge der Zellen stattfinden, diese durch die toxische Schädlichkeit auf irgend einer Stufe fixiert werden, so dass beispielsweise eine zweikernige Zelle, die unter normalen Verhältnissen durch weitere Entwicklungsorgänge sich schliesslich in zwei selbständige Zellen umwandeln würde, eben auf dieser Stufe stehen bleibt. Nach Rondoni können sich trotzdem nachher die verschiedenen Bestandteile der so auf dieser Stufe stehen gebliebenen Zelle auf Grund des Gesetzes der unabhängigen Differenzierung der Teile (v. Monakow, H. Vogt) weiter ausbilden, so dass die ursprünglich embryonale zweikernige Zelle einen fertigen Charakter annimmt und sich in nichts, wie nur dadurch, dass sie zwei Kerne besitzt, von einer normal ausgebildeten Zelle unterscheidet. Je nach dem Zeitpunkte, wo die hemmende Wirkung bei diesen Teilungsvorgängen der Zellen einsetzt, werden wir auch verschieden weit vorgesetzte Stufen fixiert finden. Dies gibt uns eine Erklärung für die folgenden Erscheinungen an den Purkinjezellen.

Es fanden sich in mehreren Fällen (1., 3., 4.) Purkinjezellen, wo die beiden Kerne weiter auseinanderstanden, die Zelle selbst eine lang gestreckte Form angenommen hatte und bereits eine Einschnürung in ihrem Protoplasma zu sehen war. In anderen Fällen war die Trennung des Protoplasmas schon weiter vorgeschritten, so dass man bereits zwei selbständige Zellen mit je einem Kern erkennen konnte, die nur noch mit einem kleinen Saum ihres Plasmas zusammenhingen. Schliesslich

1) Arbeiten aus dem Hirnanatomischen Institut Zürich. Mendels Jahresbericht 1905. Referat.

2) Ueber Gehirnveränderungen bei Kretinismus. Zeitschr. für die Erforschung des jugendlichen Schwachsinnes. 3. Bd. Heft 4.

sehen wir wieder zwei ganz dicht beieinanderliegende Zellen, wo bereits eine völlige Trennung stattgefunden hatte. Wir werden nicht fehlgehen, wenn wir auch diese Synzytien als Entwicklungsstörungen auffassen. In diesen Fällen hätte dann die hemmende Wirkung die Zellen, die im Begriffe standen, sich völlig zu trennen, in einem späteren Stadium überrascht und in den verschiedenen Phasen fixiert. Wir haben versucht an den Figuren 3—7 diese Bilder in Photographien wiedergeben. Fig. 3 zeigt von diesen Abbildungen das früheste Stadium der Synzytienbildung. Die doppelkernige, langgestreckte Purkinjezelle hat bereits in der Mitte eine deutliche Einschnürung, so dass das ganze Gebilde eine biskuitförmige Gestalt besitzt. Beide Kerne sind von ungefähr gleicher Grösse, von denen der eine ein deutliches Kernkörperchen in sich birgt, während bei dem anderen dieses im Schnitt nicht mitgetroffen ist. Das Protoplasma zeigt gute Nisslsche Schollen, nach rechts (im Bilde) zieht ein langer Fortsatz. Fig. 4 stellt ein etwas weiter vorgeschrittenes Stadium der Zellteilung dar. Man sieht hier zwei gut ausgebildete Purkinjezellen mit zwei nach entgegengesetzter Richtung verlaufenden Fortsätzen. Ihr Protoplasma ist in der Mitte noch zusammenhängend, ihre Kerne liegen in einer Ebene, sind gut ausgebildet und tragen ein deutliches Kernkörperchen und Kernmembran. Bei Fig. 5 ist der Trennungsprozess abgelaufen. Die Zellen liegen nur noch dicht beieinander; ihr Protoplasma ist deutlich getrennt, so dass sie als zwei selbständige Gebilde imponieren. Beide tragen einen deutlichen runden, ziemlich grossen Kern, der auf der Abbildung leider nicht deutlich zu erkennen ist. Der Fortsatz der einen Zelle (links) ist weithin zu verfolgen, während der andere (rechts) unter der benachbarten Zelle verschwindet. Fig. 6 und 7 geben dieselben Zellen wie in Fig. 5 und 6 in stärkerer Vergrösserung wieder.

Diese Synzytien, deren Vorkommen bei der juvenilen Paralyse zuerst von Rondoni¹⁾ und vom Verfasser²⁾ festgestellt worden ist, finden sich ausserdem in der Literatur häufiger in den histologischen Befunden bei Idiotie und Kretinismus angegeben. So fanden Scholz und Zingerle³⁾ im Grosshirn häufig „2 Zellen ganz dicht aneinandergelagert, als ob sie aus einer Zweiteilung einer Zelle entstanden wären“. Sie scheinen diese Befunde in demselben Sinne aufzufassen wie wir.

Als Beweis dafür, dass solche Bilder, wie wir sie oben beschrieben,

1) Archiv f. Psych. Bd. 45. Heft 3.

2) Archiv f. Psych. Bd. 45. Heft 2.

3) Zeitschr. für die Erforschung des jugendlichen Schwachsinnens. Bd. 3.

in dem embryonalen Gehirn häufiger beobachtet worden sind, führt Rondoni einen Fall von Gierlich und Herxheimer an, wo bei einem 6—7monatigen Embryo in der Zentralwindung viele Pyramidenzellen in synzytialem Verbande zusammenhingen. Wir können durch unsere Untersuchungen, die wir ganz unabhängig davon an Rinderembryonen vorgenommen hatten, dies bestätigen. Hier sehen wir im Zentralnervensystem dieser Embryonen ganz ähnliche Zellverbände unter normalen Verhältnissen, wie wir sie bei der juvenilen Paralyse pathologisch fixiert antrafen. Die Figuren 8—11 mögen dies erläutern. Fig. 8 zeigt uns ein Synzytium von 3 Ganglienzenlen aus der Oblongata eines 8monatigen Rinderembryos. Fig. 9 wie 8; nur stärker vergrössert. In Fig. 10 sehen wir eine grosse Nervenzelle aus der Oblongata eines 8monatigen Rinderembryos, in der die beiden Kerne weit auseinanderstehen. Eine Trennung des Protoplasmas konnte nicht festgestellt werden. Schliesslich gibt uns Fig. 11 ein Syncytium von Nervenzellen wieder aus der Grosshirnrinde eines 8monatigen Rinderembryos.

Eine dritte Art, wie sich an den Purkinjezellen feinere Entwickelungsstörungen des Gehirns dokumentieren, ist ihre Verlagerung in eine ihr nicht zugehörige Schicht. Wir wissen ja, dass die Purkinjezellen unter normalen Verhältnissen in einschichtiger regelmässiger Lage die Körnerschicht des Kleinhirns umrahmen. Finden wir nun eine Purkinjezelle aus dieser Lage wesentlich herausgerückt, so müssen wir als Ursache hierfür eine Störung im Schichtenaufbau der Kleinhirnrinde annehmen, die auf entwickelungshemmende Einflüsse zurückzuführen ist. So fanden wir auch hier wieder in vielen (1., 2., 4.) von unseren Fällen ausgesprochene Lageveränderungen der Purkinjezellen, wie wir sie früher schon bei der juvenilen Paralyse festgestellt haben. Wir sehen z. B. in Fig. 12 eine Purkinjezelle aus der Reihe in die Molekularschicht herausgerückt. Die Zelle hat genau dieselbe Grösse und das Aussehen der benachbarten Purkinjezellen und trägt sonst keine pathologischen Veränderungen, Fig. 13 zeigt uns drei übereinanderliegende Purkinjezellen. Ihre Reihe steht fast senkrecht zum Rande (von links oben nach rechts unten im Bilde verlaufend) der Körnerschicht, statt mit ihm parallel zu laufen. Die unterste liegt noch in normaler Höhe, während die beiden darüberstehenden weit in die Molekularschicht hineinragen. Alle drei Zellen zeigten sich gut ausgebildet, hatten gut entwickelte Nisslsche Schollen und deutlichen Kern; die oberste war dazu noch doppelkernig. Mehrere Male sahen wir auch eine grosse Zelle, die nach Aussehen und Grösse einer Purkinjezelle entsprach, unmittelbar unter oder gar in die Pia verlagert. Fig. 14 gibt uns eine so versprengte

Zelle wieder. Sie liegt in der infiltrierten Pia. Rechts davon ein grösseres Piagefäß; links von ihr sieht man die Windung gegen die Pia hin abgegrenzt. Sie hat eine dreieckige Form, gut ausgebildete Nisslsche Schollen, einen grossen hellen Kern mit deutlichem Kernkörperchen.

Solche Heterotopien von Nervenzellen sind des öfteren bei der Idiotie beschrieben worden. Verlagerungen von Purkinjezellen in die Molekularschicht erwähnt Sträussler¹⁾ bei einer Paralyse Erwachsener, Scholz und Zingerle in ihren beiden Fällen von Kretinismus. Auch Rondoni spricht in seiner Arbeit von einer „Ungleichheit des Niveaus“ in der Anordnung der Purkinjezellen. Alle genannten Autoren scheinen darin übereinzustimmen, dass es sich hierbei um ein Zeichen einer abnormen Entwicklung handelt.

Wir müssen jetzt noch mit einigen Worten auf den Fall 2 eingehen. Er nimmt insofern eine besondere Stellung ein in der Gruppe unserer juvenilen Paralysefälle, als sich bei ihm auch eine starke Mitbeteiligung des Grosshirns an den Entwicklungstörungen feststellen liess, während sich in allen anderen Fällen diese nur auf das Kleinhirn allein beschränkten. Schon klinisch zeichnete sich der Fall dadurch von den übrigen aus, dass bei ihm von Jugend auf ein besonders hochgradiger Schwachsinn, eine völlige Idiotie vorlag. Mit diesem klinischen Befunde der Idiotie stehen nun unsere anatomischen Befunde am Grosshirn in Einklang. Es zeigte sich, dass die Grosshirnrinde sowohl in dem Aufbau der Schichten als auch nach der Beschaffenheit der Zellen selbst ganz erhebliche Entwicklungstörungen darbot, so dass sie an einigen Stellen einen noch ganz embryonalen Charakter trug. Wie wir bei dem mikroskopischen Befunde ausführlicher geschildert haben, war hier noch die Längsreihenbildung der Zellen erhalten; die innere Körnerschicht trat besonders deutlich hervor. Die Zellen selbst hatten noch meist einen ganz unfertigen Charakter, zeigten die Neuroblastenform sowie vielfach doppelte Kerne und Synzytienbildung. Diese Befunde decken sich im grossen und ganzen mit denen, die schon häufiger bei Gehirnen von Idioten, Mikrozephalen und Kretinen erhoben worden sind (Hammarberg, H. Vogt, Scholz u. Zingerle u. a.). Besonders der Fall von Vogt²⁾ hat viele Uebereinstimmungen mit dem unsrigen. Wir haben es also hier klinisch sowohl wie anatomisch mit einem Fall von Idiotie zu tun. Man kann wohl annehmen, dass dann

1) Jahrbücher f. Psych. 1906. S. 92.

2) H. Vogt, Ueber die Anatomie mikrozephaler Missbildungen. Referat. Mendels Jahresbericht, 1905.

erst viel später dieses durch die hereditäre Lues in seiner Entwicklung schwer geschädigte Gehirn von der paralytischen Erkrankung befallen wurde. Dieser Fall bietet daher auch einen interessanten Beitrag für die Auffassung von der hereditären Syphilisätiologie bei der Idiotie, wie dies namentlich von Binswanger und Ziehen hervorgehoben worden ist. Hierauf kann jedoch hier nicht näher eingegangen werden.

Wenn wir nun zum Schluss die Ergebnisse unserer Untersuchungen noch einmal kurz zusammenfassen, so können wir folgendes feststellen:

Bei allen Fällen von juveniler Paralyse waren Entwickelungsstörungen des Gehirns nachzuweisen. Sie waren meist nur im Kleinhirn und zwar an den Purkinjezellen zu finden. Diese Zellen hatten in grosser Häufigkeit zwei Kerne, in geringerer drei Kerne. Daneben fanden sich pathologisch fixierte Uebergangsstufen der Teilungsvorgänge in den verschiedensten Phasen, von der einfachen Einschnürung des Zellprotoplasmas beginnend, bis zur vollständigen Trennung der Zellen. Schliesslich fanden sich Störungen im Schichtenaufbau der Kleinhirnrinde, Verlagerungen der Purkinjezellen in andere Schichten.

Während für gewöhnlich das Grosshirn an den Entwickelungsstörungen nicht merklich teilnahm, war doch in einem Falle, der sich schon klinisch als Idiotie darstellte, auch das Grosshirn mit schweren Entwickelungsstörungen beteiligt, so dass es vielfach sowohl in dem ganzen Schichtenaufbau als auch nach der Beschaffenheit der Nervenzellen einen embryonalen Typus zeigte.

Auffallend ist, dass in allen Fällen von juveniler Paralyse, soweit bisher die anatomischen Untersuchungen sich hierauf erstreckten, doppelkernige Purkinjezellen als feinere Erscheinungsformen von Entwickelungsstörungen im Kleinhirn gefunden wurden. Wir erinnern an die beiden Fälle von Strässler, an den früher von mir veröffentlichten und an die von Rondoni. Da wir sie nun hier auch wieder in sämtlichen 6 Fällen in grosser Häufigkeit angetroffen haben, so könnte man annehmen, dass diese Entwickelungsstörungen für das pathologisch-anatomische Krankheitsbild der juvenilen Paralyse geradezu charakteristisch sind. Weitere Untersuchungen müssten immerhin darüber völlige Aufklärung verschaffen. Jedenfalls scheint das so häufige Zusammentreffen von Entwickelungsstörungen und paralytischer Erkrankung des Gehirns zu beweisen, dass die hereditäre Lues durch ihre entwickelungshemmende

Wirkung auf das Organ einen günstigen Boden schafft für die später sich entwickelnde Paralyse, so dass wir geradezu von einer erhöhten Disposition des Zentralnervensystems für diese Erkrankung sprechen dürfen. Wir können nunmehr, wenn von einer „ererbten Anlage“ bei der juvenilen Paralyse die Rede ist, die ja gerade für diese Erkrankung immer besonders hervorgehoben worden ist, einen bestimmten Begriff damit verbinden, der durch das Resultat unserer obigen anatomischen Untersuchungen gegeben ist. Diese Entwicklungsstörungen gewinnen also dadurch, dass sie als ein prädisponierendes Moment bei der Entstehung der paralytischen Erkrankung eine solche entscheidende Rolle spielen, eine prinzipielle Bedeutung.

Wir möchten an dieser Stelle betonen, dass wir die beschriebenen Entwicklungsstörungen keineswegs für spezifische ansehen in dem Sinne, dass nur die hereditäre Lues sie hervorrufen könnte; wir halten es vielmehr für möglich, dass auch irgendwelche Schädlichkeiten anderer Art, die auf das Zentralnervensystem während seiner embryonalen Anlage hemmend einwirken, gelegentlich einmal dieselben Entwicklungsstörungen (Mehrkerigkeit der Purkinjezellen) wenn vielleicht auch nicht in so ausgesprochener Weise hervorrufen könnten. So finden wir daher auch hin und wieder einmal Ganglienzellen mit zwei Kernen in sonst normalen Gehirnen, wo für hereditäre Lues keine Anhaltspunkte vorliegen; es bleibt indes stets ein höchst seltes Vorkommen, was auch Alzheimer¹⁾ besonders hervorhebt. Immerhin müssen wir jedoch auch hier die doppelkernigen Ganglienzellen nach unseren bisherigen Ausführungen als Missbildungen feinerer Art auffassen.

Ueber das Vorkommen von doppelkernigen Ganglienzellen haben wir Untersuchungen angestellt und gefunden, dass sie häufiger bei der Paralyse Erwachsener oder damit verwandten Prozessen anzutreffen sind. Bisher haben wir in 5 Fällen von Paralyse Erwachsener doppelkernige Nervenzellen gefunden, davon in 3 Fällen einige doppelkernige Purkinjezellen, in 2 einige doppelkernige Pyramidenzellen im Grosshirn. Ausserdem konnten wir im Kleinhirn eines Falles von Lues cerebri eine doppelkernige Purkinjezelle feststellen. Unterschiede zwischen diesen Befunden und denen bei der juvenilen Paralyse bestanden also insofern, als die doppelkernigen Nervenzellen lange nicht in dieser auffallenden Häufigkeit vorhanden waren, wie wir sie zum Beispiel bei den Purkinjezellen der Juvenilen festgestellt haben. Wir mussten vielmehr in den Kleinhirnschnitten erwachsener Paralytiker lange suchen, bis wir hie und da einmal ganz vereinzelt eine doppelkernige Zelle zu Gesicht be-

1) Histologische Studien. Jena 1904.

kamen. Da aber diese Unterschiede doch nur graduelle sind, so beweisen diese Befunde immerhin, dass auch bei der Paralyse Erwachsener häufiger, wenn auch nicht in so ausgesprochener Weise wie bei der juvenilen Paralyse, Entwicklungsstörungen des Gehirns vorkommen. Wir haben natürlich in diesen Fällen keine Berechtigung, die Lues als Ursache dieser Störungen anzusehen, da sie doch erst im vorgeschrittenen Alter erworben wurde, sondern wir müssen sie wohl als Auswirkungen anderer keimschädigender Momente bewerten, die ihrerseits wieder spezieller oder allgemeiner Art sein könnten. Ob wir hierin eine anatomische Unterlage für die besonders von Naecke¹⁾ hervorgehobene „Disposition des Gehirns“ für die Paralyse zu erblicken haben, wage ich nach unseren bisherigen Untersuchungen nicht zu entscheiden. Jedenfalls führen diese Befunde zu der berechtigten Annahme, dass weitere vergleichende Untersuchungen nach dieser Richtung uns wichtige Aufschlüsse über die Genese der allgemeinen progressiven Paralyse bringen können.

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

Nachtrag bei der Korrektur.

Inzwischen ist eine weitere Abhandlung von Sträussler erschienen: „Ueber Entwicklungsstörungen im Zentralnervensystem bei der juvenilen progressiven Paralyse usw.“ (Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1910. II. Bd. 1. Heft.)

Er berichtet darin über drei Fälle juveniler Paralyse, die Entwicklungsstörungen des Zentralnervensystems darboten. Seine Befunde bestätigen also auch die von mir zuerst aufgestellte Behauptung, dass „Entwicklungsstörungen bei nachfolgender jugendlicher Paralyse kein aussergewöhnliches Vorkommen sind“. (Siehe dieses Archiv. 1909. S. 726.)

Den Schlussfolgerungen dieses Autors vermag ich indes nicht mich völlig anzuschliessen. Er fand nämlich in zwei Fällen von erwachsenen Paralytikern — der eine stand im 39. Lebensjahre, der andere war 33 Jahre alt —, bei denen nicht nachweisbar war, ob ihre Erkrankung auf eine hereditäre oder eine erworbene Lues zurückzuführen war,

1) Naecke, Erblichkeit und Prädisposition bei der progressiven Paralyse der Irren. Archiv f. Psych. Bd. 41, H. 1.

Entwicklungsstörungen des Gehirns und glaubt hieraus schliessen zu dürfen, dass es sich in diesen Fällen um „hereditäre Paralyse“ handelt. Nach unseren jetzigen Kenntnissen, die sich im wesentlichen nur auf die anatomische Untersuchung von juvenilen Paralytikern stützen, kann man doch zunächst nur den Schluss ziehen, dass wir bei den Juvenilen mit bestimmter Regelmässigkeit Entwicklungsstörungen im Gehirn erwarten dürfen. Aber der umgekehrte Schluss ist doch nicht ohne weiteres zulässig, nämlich dass wir da, wo wir diese Entwicklungsstörungen finden, eine juvenile (hereditäre) Form der Paralyse diagnostizieren, da die Paralyse Erwachsener mit erworbener Lues nach dieser Richtung hin noch nicht genügend durchforscht ist.

Erklärung der Abbildungen (Tafel XXI, XXII und XXIII).

Figur 1. In der Mitte des Gesichtsfeldes eine Purkinjezelle mit zwei Kernen; Fall 2. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

Figur 2. Eine dreikernige, grosse Purkinjezelle; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

Figur 3. Beginnende Synzytienbildung einer zweikernigen Purkinjezelle; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Objektiv 4 mm Apochr.)

Figur 4. In der Mitte des Gesichtsfeldes ein Synzytium zweier Purkinjezellen; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Objektiv 8 mm Apochr.)

Figur 5. In der Mitte des Gesichtsfeldes zwei dicht beieinanderliegende Purkinjezellen; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Ok. 4, Obj. 4 mm Apochr.)

Figur 6. Stärkere Vergrösserung des Synzytiums der Figur 4. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

Figur 7. Stärkere Vergrösserung der dicht beieinanderliegenden Purkinjezellen von Figur 5. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

Figur 8. Ungefähr in der Mitte ein Synzytium dreier grosser Ganglienzenellen aus der Medulla oblongata eines 8monatigen Rinderembryo. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Objektiv 8 mm Apochr.)

Figur 9. Stärkere Vergrösserung des Synzytiums von Figur 8. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

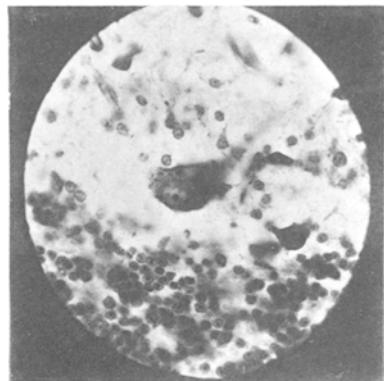
Figur 10. Die unterste der grossen Nervenzellen aus der Oblongata eines 8monatigen Rinderembryo enthält zwei weit auseinanderstehende Kerne, ohne dass eine Trennung des Protoplasmas sichtbar ist. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

Figur 11. In der Mitte des Gesichtsfeldes Synzytium zweier Nervenzellen aus der Grosshirnrinde eines 8monatigen Rinderembryo. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Oelimmersion.)

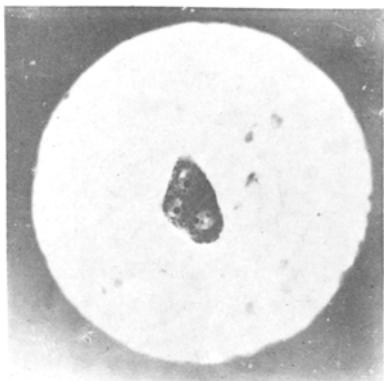
Figur 12. Verlagerung einer Purkinjezelle aus ihrer Reihe heraus in der Molekularschicht; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Objektiv 8 mm Apochr.)

Figur 13. Drei übereinander gelagerte Purkinjezellen, die in ihrer Richtungsachse fast senkrecht zur normalen Reihenbildung stehen, die äusserste der Zellen birgt zwei Kerne; Fall 2. (Aufnahme Leitz, Kompens. Ok. 4, Obj. 4 mm Apochr.)

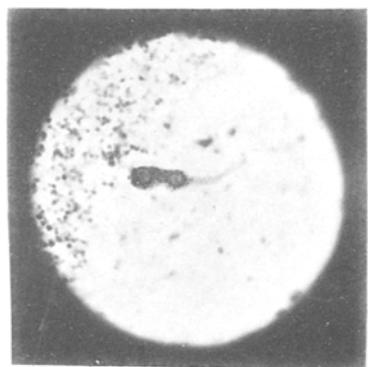
Figur 14. Ungefähr in der Mitte des Gesichtsfeldes Verlagerung einer grossen Nervenzelle in die infiltrierte Pia; links Abgrenzung der Pia nach der Molekularschicht zu; rechts von der Zelle ein Piagefäß; Fall 1. (Aufnahme Leitz, Kompens. Okular 4, Objektiv 4 mm Apochr.)



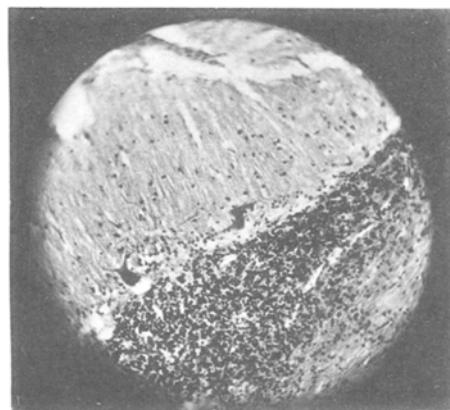
1



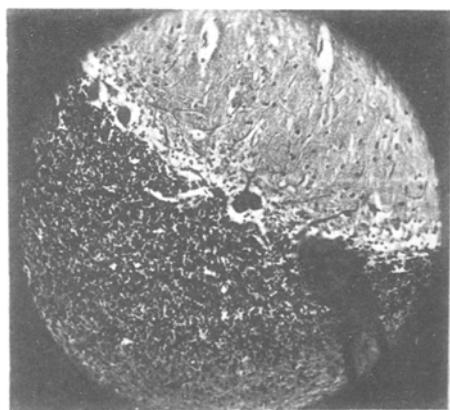
2



3



4



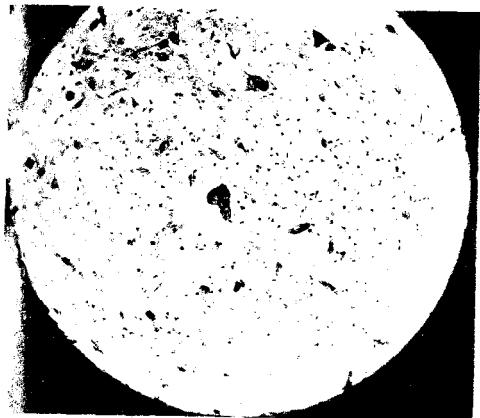
5



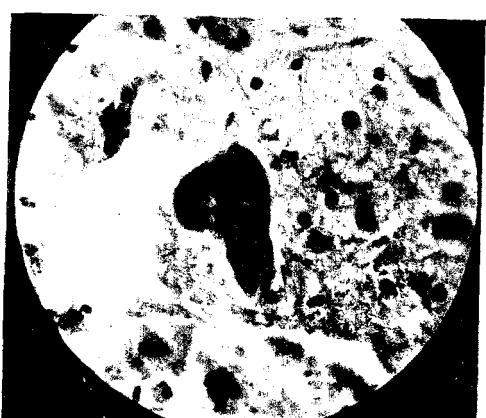
6



7



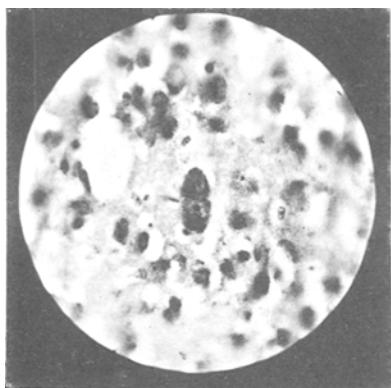
8



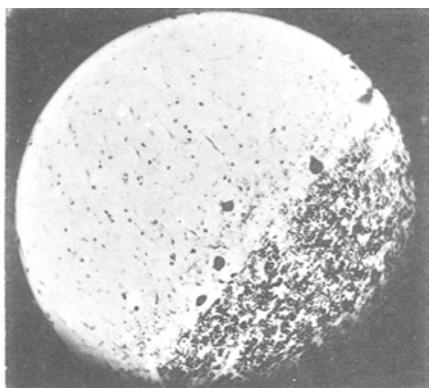
9



10



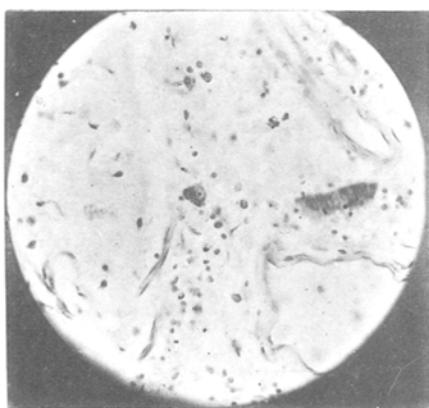
11



12



13



14