

### III.

## **Hirnpathologische Ergebnisse bei Chorea chronica und vom choreatischen Phänomen überhaupt.**

Von

**E. v. Niessl-Mayendorf.**

(Hierzu Tafel III und IV.)

~~~~~

Die bisherigen Untersucher der pathologischen Hirnveränderungen, welche sich in den Leichen an Chorea Verstorbenen dargeboten, stellten dort, wo kein Herd in den Stammganglien die Aufmerksamkeit nach einer bestimmten Richtung hin lenkte, das Studium der Hirnrinde mit einer wohl nicht hinlänglich begründeten Ausschliesslichkeit in den Vordergrund ihres Interesses. Die histologische Detailforschung, welche aus den mit subtilster Methodik gewonnenen Befunden kaum einen kausalen Anhaltspunkt für das Erscheinen des merkwürdigen Phänomens gewann, zielte daher zumeist auf die Ergründung des Wesens des pathologischen Hirnvorgangs ab. Nicht das Symptom, sondern die Krankheit wurde zum Ziel des Forschenden, dem die Unzulänglichkeit einer Erkenntnis jenes aus dieser nicht immer mit genügender Klarheit und Kritik bewusst war. Die verschiedenartigsten Erkrankungen äussern sich in den gleichen Symptomen, und selbst wenn es gelänge, mit Række ein stärkeres Befallensein der motorischen Rindensysteme als konstanten Befund aufzuweisen, bliebe die Frage nach dem Warum der Eigenart des motorischen Symptoms unbeantwortet.

Es wird daher dem Untersucher, welchem die Feststellung histologischer Details nicht Endzweck ist, die am intensivsten von der Erkrankung heimgesuchte Lokalität — falls sich eine solche in der überwiegenden Mehrzahl der beschriebenen Fälle überhaupt herausstellt — nur bei Berücksichtigung ihrer anatomischen Verbindungen und ihrer leitenden Beziehungen zu den durch einzelne Herderkrankung zerstörten Oertlichkeiten mit Heranziehung jener physiologischen Attribute, welche sich aus anderen Tatsachenreihen aufdrängen, nach einer genauen Analyse der Erscheinung selbst in ihre einzelnen Komponenten Gegenstand seiner

Betrachtung und der aus ihr sich ergebenden Konsequenzen sein dürfen. Wie für die meisten krankhaften Erscheinungen eines so komplizierten und elektiv verwundbaren Organs wie des Gehirns, gilt auch für die Aufhellung der choreatischen Bewegungsanomalie die einzige Möglichkeit einer kombinierten Methodik, deren Resultate umsomehr sich der Wahrheit nähern werden, je zuverlässiger die als Prämissen aufgestellten Tatsachen, je zwingender sich die Logik in den Folgerungen erweisen.

Es ist bemerkenswert, dass Huntington in seiner ursprünglichen Arbeit über die hereditäre chronische Chorea aus dem Jahre 1872, welche in Steyerthals<sup>1)</sup> Uebertragung der deutschen Wissenschaft zugänglicher gemacht worden ist, die Erklärung des choreatischen Phänomens aus einer Kombination sicherer pathologisch-anatomischer Befunde (Kleinhirnabszess mit dem Symptom der Chorea, mitgeteilt von Schrode), sowie der physiologischen Konsequenzen der Experimente Ferriers am kleinen Gehirn, welche dasselbe als ein unbewusst tätiges Koordinationsorgan erscheinen liessen, gewinnen will. So natürlich und selbstverständlich es ist, diesen als den einzig möglichen Weg zur Erkenntnis des Zustandekommens der Form einer krankhaften zerebralen Aeusserung anzuerkennen, so wenig überflüssig ist es, dies heute ausdrücklich wieder zu betonen, da die technische Verfeinerung gerade einer einzigen Richtung von der Zuversicht beherrscht wird, durch sie allein den Schleier von dem Geheimnis einer verborgenen Mechanik zu heben.

Ich lege im folgenden, jener kombinierenden Gedankenarbeit voranstellend, Tatsachen, welche sich mir aus der mikroskopischen Betrachtung von Schnittpräparaten, die dem Gehirn eines mit choreaähnlichen Zuckungen behafteten Mädchens entnommen waren, vor.

Ehe ich jedoch in die Schilderung von Einzelheiten eintrete, sei es mir gestattet, auf gewisse prinzipielle Richtlinien einer Kritik Bezug zu nehmen, die mir in den bisherigen Publikationen über Chorea chronica nicht hinreichend beachtet worden zu sein schienen.

Wenn man der Reihe klinischer Fälle mit anscheinend übereinstimmenden Symptomen eine Reihe anscheinend übereinstimmender Veränderungen im Gewebsbild vergleichend an die Seite stellen und jene aus diesen erklären will, muss man über die innere Gemeinsamkeit nicht nur der histologischen Ergebnisse, was weit leichter festzustellen ist, sondern auch der klinischen Symptomenbilder sich Gewissheit verschaffen. Die Bewertung von Zuckungen als choreatische ist oft sehr subjektiv, zumal das Symptomenbild der Chorea ein sehr vielgestaltiges ist. Choreatische Zuckungen sind Begleiterscheinungen verschiedenster

---

1) Armin Steyerthal, Dieses Archiv. Bd. 44. Heft 2. 1908. S. 656 f.

Grosshirnerkrankungen und der Nachweis ihrer Konstanz genügt nicht, sie mit den konstanten Rindenbefunden ohne weiteres zur Deckung zu bringen. Die innere Gemeinsamkeit der Huntigtonschen Choreaformen ruht eben nicht allein in der Wiederkehr der Zuckungen, sondern auch eines fortschreitenden, mit dem Tode abschliessenden geistigen Verfalls. Sowohl auf diesen als auf jene dürfen die abnormen, konstant wiedergefundenen Gewebsveränderungen bezogen werden, mit umso mehr Berechtigung aber auf den Schwachsinn, wenn sich nach seiner klinischen Anwesenheit auch ohne Chorea dieselben in der Leiche nachweisen lassen.

Zweitens hat sich die Erhebung histo-pathologischer Ergebnisse auf die Feststellung nur mit objektiver Sicherheit wahrgenommener Vorkommnisse zu beschränken. Jede relative Schätzung ist entschieden als unwissenschaftlich abzulehnen. Will man der Vollständigkeit halber auch diese, nicht gleich auf den ersten Blick mit vollständiger Gewissheit erkennbaren, aber dem Anscheine nach fassbaren Abweichungen in die Darstellung aufnehmen, wird man vergleichsweisen Messungen nach Form und Zahl der abzuschätzenden Formationen nicht entraten können. Eine Behauptung aber, etwa einer pathologischen Verminderung der horizontalen Markfasern innerhalb der Hirnrinde auf den blossen Augenschein hin ist von der Kritik nicht zuzulassen, da die im mikroskopischen Bilde sich darbietende Zahl derselben schon je nach der oft kaum feststellbaren Nuance der Schnittrichtung ausserordentlichen Schwankungen unterworfen ist. Oder wenn angegeben wird, dass sich die ganze Cytoarchitektonik eines Rindensegments oder die Stellung der einzelnen Ganglien in demselben pathologisch geändert hätten, wie ganz und gar willkürlich kann hier ausgesagt werden, wie wenig Gewicht haben solche Beteuerungen, wenn nicht die allergrössten Abweichungen von der Norm vorliegen? Ganz besonders jedoch tritt die Leichtfertigkeit in der Bestimmtheit solcher Angaben über morphologische Subtilitäten an der Ganglienzelle selbst hervor. Wenn, wie Alzheimer ausführte, selbst eine so auffallende pathologische Umgestaltung, wie die Vergrösserung und Rundung des Protoplasmaleibes, die Zellblähung mit Herabsinken und Wandständigkeit des Kerns und Kernkörperchens eine Leichenerscheinung sein kann und von der pathologischen Erscheinung in vivo nicht durch ein sicheres Kriterium, sondern nur durch Uebung (?), also eine durch ganz subjektive Schätzungen gewonnene Wahrscheinlichkeitsberechnung auseinandergehalten werden kann, um wieviel grösser wird die hypothetische Unsicherheit bei Beurteilung von so verschiedenen Gestaltungen der an dem achromatischen Netz hängenden Chromatinklumpchen des Protoplasmaleibes, welche durch

die Qualität des Materials vor der Behandlung nicht minder als durch die Art der Behandlung bestimmt werden? Wie variabel ist doch das Normalbild der Fibrillen und ihr so häufiges Zusammengedrängteisein im Spitzenfortsatz, die so gewöhnliche, nicht ganz vollständige Silberimprägnation! Darf aus diesen vieldeutigen, auch dem Aussehen der gesunden Zelle nicht fremden Verhalten ein Schluss auf ein Krankheitszeichen gezogen werden?

Man wird bei kritischer Würdigung der abnormen Zellgestalten nie von einem in der Leiche morphologisch festgehaltenen Ausdruck physiologischer oder pathologischer Funktion sprechen dürfen, weil das Rätsel, inwieweit krankhaft abnorme Funktion in der Zellgestalt überhaupt, oder post mortem fixiert, bemerkbar werden könne, auch heute noch ebensowenig gelöst ist als vor 15 Jahren, da diese Wahrheit van Gebuchten auf dem internationalen medizinischen Kongress zu Moskau den auf ein variables Aussehen der Chromatinschollen sich stützenden hochgespannten Erwartungen skeptisch entgegniehielt.

Das Gehirn, das sich mir in seinen feineren Einzelheiten als Studienobjekt darbot, gehörte einem 32jährigen Mädchen, einer Insassin der Heil- und Pflegeanstalt Dösen bei Leipzig an, wo dieselbe auch verstarb. Der über sie geführte Krankenbericht wurde mir durch das besondere Entgegenkommen des Direktors zur Einsichtnahme und Veröffentlichung übergeben.

Von einer hereditären Anlage zu Chorea war nichts zu erfahren, da wir näherer Angaben seitens der Verwandten entbehrten. Die Kranke war anfangs Dienstmädchen, später Fabrikarbeiterin, musste jedoch wegen ihres Leidens den Beruf oft wechseln, später ganz aufgeben und das Krankenhaus aufsuchen. Hier geriet sie grundlos in Erregung, zerbrach Geschirr und attackierte ihre Mitkranken. Der Irrenanstalt zugeführt, wurde an ihr völlige Teilnahmslosigkeit, Unaufmerksamkeit, schlechte Merkfähigkeit, Denkrärgheit, welche sie unfähig erscheinen liess, die einfachsten Rechenexempel zu lösen, konstatiert. Es lag demnach zweifellos fortgeschrittener Schwachsinn vor, welcher durch zeitweises Grimassieren, stuporöses Hinbrüten, unmotiviertes Lachen, manirierte Bewegungen hebeephrenen Charakter annahm.

Von dem Hintergrunde der Demenz hob sich eine unwillkürliche Bewegungsunruhe in verschiedenen Muskelgebieten, welche dem Untersucher als choreatische imponierte, ab. Die Augen rollten, das Gesicht wurde hin und her verzogen; die Finger zuckten, besonders wenn die Arme ausgestreckt wurden. Der Gang wurde infolge der Stösse in der Rumpfmuskulatur schwankend, während Mitbewegungen in den gleichzeitig erhobenen, abduzierten, ausfahrenden Armen die Gangstörung komplizierten.

Aus dem neurologischen Status wären erwähnenswert: ungleiche Innervation der beiden Gesichtshälften, Zittern und Wogen der Zunge, gesteigerte Patellar- und Achillessehnenreflexe, intakte Sensibilitätsverhältnisse.

Das Krankheitsbild ca. 3 Jahre stabil, Tod an einer Pneumonie.

Bei der Autopsie kommt ein verhältnismässig kleines Gehirn zum Vorschein. Da ich in den Besitz nur der rechten Hemisphäre gelangte, muss ich meine Schilderung auf diese beschränken.

Die Betrachtung der Grösse und Konfiguration der Windungen wirft den Anschein eines auffallenden Zurücktretens in der Masse der vorderen Zentralwindung, zumeist in ihrem mittleren Drittel auf. Am basalen Anfang desselben findet sich (siehe Taf. I, Fig. 1) eine, die ganze Windung quer furchende Einschnürung, etwa in der Mitte des Windungsteiles eine Verjüngung, während das obere Drittel der Centralis anterior von einer tiefen Furche zerschnitten wird, deren Kommunikation mit dem Sulcus centralis vermittelt eines seichten Gefässrains hergestellt ist. Der Sulcus centralis, welcher so schräg in die sagittale Richtung umknickt, entsendet zwei Ausläufer nach der Medianlinie, von denen der erstere die wirkliche Verlängerung der Zentralfurche, der letztere aber eine Fortsetzung des durch eine Windungsbrücke geteilten Sulcus praecentralis über die Mantelkante hinweg darstellt.

Aus der wenige Tage in Formalin fixierten Hemisphäre wurden kleine Stückchen, quer dem Windungslauf, herausgeschnitten, in Alkohol von steigender Konzentration wie üblich gehärtet, in Xylol transparent gemacht und in Paraffin eingebettet. Die Dicke der Schnitte schwankte zwischen 15 und 20  $\mu$ . Gefärbt wurde mit Thionin, Toluidin und Methylenblau.

Die ganze Grosshirnhälfte übertrug man dann in eine hellrote Kalibichromicumlösung, schnitt nach einigen Tagen einzelne Stückchen von 1 bis 1½ cm Länge, wieder senkrecht zum Windungslauf, heraus, härtete weiter mit Müllerscher Lösung, leitete hierauf die zuvor geschilderte Alkohol-Xylolbehandlung ein und schnitt die wieder mit Paraffin durchtränkten Blöcke. Gefärbt wurde nach Weigert-Pal, van Gieson und nach einer Kombination beider Methoden.

Zur Untersuchung wurden auf diese Weise die vordere Zentralwindung in verschiedenen Höhen, die hintere Zentralwindung in ihrem oberen Abschnitt, das Stirnhirn, der untere Scheitellappen, die vordere Querwindung des Schläfelloppens, der rote Kern der Haube mit der Regio subthalamica, das Kleinhirn herangezogen.

Ein erster Blick auf die im Anfang vorgelegten vier mikroskopischen Gesichtsfelder (siehe die Figg. 2, 3, 4, 5), welche zum Vergleiche in fast identischer Vergrößerung angefertigte Photographien von Alkohol-Thionin- und Alkohol-Methylenblaupräparaten nebeneinanderstellen, lässt das Abnorme des Gewebsbildes in das Auge springen. Die Figuren 2 und 4 führen die kortikale Zellstruktur aus dem Gehirn eines im Blütenalter verstorbenen Mannes vor, an welchem bis zum Tode nichts psychisch Abnormes zu bemerken war, die Figuren 3 und 5 sind Wiedergaben von Präparaten, die dem Gehirn unserer Patientin entnommen waren. 2 und 3 sind Schnitte aus der hinteren Zentralwindung, 4 und 5 aus dem dorsomedialen Anteil des roten Kernes. Die dargebotenen Segmente aus der Hirnrinde entsprechen ihrer Höhe nach der dritten Schicht Meynerts, also derjenigen der grossen Pyramiden.

Ohne die exaktere Hilfe von Zahlen und Massbestimmungen in Anspruch zu nehmen, fällt dem Betrachter auf, dass im pathologischen Bilde eine beträchtlichere Anzahl grösserer Ganglienzellen erscheinen, dass letztere aber im Vergleich zum Volumsumfang der normalen Gestalten an Dimensionen zurücktreten, eine mehr gerundete Gestalt besitzen, näher aneinander gerückt, die radiären Intervalle für die einstrahlenden Markbündel schmaler, jedoch zahlreicher sind, die Grundsubstanz einen tieferen Farbenton angenommen hat, während die Ganglien, mit den normalen Rindenkörpern verglichen, sich nicht so intensiv färbten, vor allem aber eine Aussaat kleiner runder, meist sehr tief imbibierter Kerne in ziemlich gleichmässiger Verteilung über den ganzen Rindenausschnitt verbreitet ist.

Da diese Kerne von umfassenden und gründlichen Bearbeitern der histopathologischen Grundlagen der Chorea Huntingtons, wie von Räcke und Flatau, als ein bei ganz chronischen Formen regelmässiger Fund angesehen werden, wende ich mich vor allem ihrer Betrachtung zu. Sie sind, wie ich sowohl aus den Präparaten mit ausschliesslicher Zellfärbung, als den nach van Gieson behandelten Schnitten ersehe, zwar zumeist von kreisrunder Gestalt, jedoch von verschiedenster Grösse. Die kleineren sind ganz dunkel, so dass in ihnen eine Struktur unmöglich zu erkennen ist, die grösseren hingegen, von blaugrauer oder grauvioletter Färbung, lassen aus ihrem Stroma schwarze Körnchen hervortreten. An sehr vielen dieser Kerne vermag man weder einen Protoplasmasaum noch ein Kernkörperchen zu isolieren. So scharf doppelt konturierte Formen, wie sie Greppin<sup>1)</sup> wohl etwas schematisch in seiner eingehenden Arbeit abbildet, habe ich mit meinen Methoden nicht aufgefunden. Beim Drehen der Mikrometerschraube gewann man allerdings des öfteren den Anschein, als ob ein lichtbrechender Saum den dunklen Kern am Rande einfasste. Ich möchte aber die Auffassung Greppins, dass man in dieser scheinbaren Differenzierung die innere Organisation der Kerne in Kernprotoplasma und Kernkörperchen hervortreten sehe, nicht teilen. Ich glaube vielmehr, dass es sich um Dichtigkeitsunterschiede zwischen Kernrand und Kerninnerm handelt. An Thioninpräparaten vermag man unter Umständen ein sehr blasses, eben nur angedeutetes Protoplasma als einen kurzen, schwach rötlich-violetten Hof um den Kern zu erkennen. Er ist von sehr unbestimmten Umrissen und zartfädigen Ausläufern. An van Giesonpräparaten, besonders dort, wo die Kerne, was sehr häufig vorkommt, in Hohlräumen liegen, erscheinen diese Fäden als feinste Brücken zu dem umgebenden Gewebe.

Unrichtig ist die Behauptung, dass die in Rede stehenden Kerne im allgemeinen grösser sind als die roten Blutkörperchen. Ihre Grösse schwankt, wie gesagt, innerhalb weiter Grenzen. Die kleineren und kleinsten Formen sind, wie ich vom Zufall, welcher mich ein neben einem solchen Kern liegendes rotes Blutkörperchen wahrnehmen und vergleichen liess, begünstigt, mit Bestimmtheit aussagen kann, kleiner als die Erythrozyten. Sie liegen nur sehr selten einzeln, meist in kleineren oder grösseren Gruppen

---

1) Greppin, Dieses Archiv. Bd. 16.

vermischt mit den ihnen sonst so ähnlichen, aber wesentlich grösseren Kernen hellerer Färbung. Die Gruppen nehmen dann die Gestalt von Drusen, Trauben, Maulbeeren oder rosenkranzartigen Reihen an. Ihre intensive Imbibierbarkeit mit Thionin, ihre Affinität zu den Ganglienzellen, ihr gewöhnliches Fernbleiben von den Gefässen (in der Rinde der vorderen Zentralwindung bildeten die Kapillaren Attraktionsstellen für die Gliakerne, siehe Fig. 30) vermag ich meinen Voruntersuchern zu bestätigen. Hingegen muss ich der Angabe entschieden widersprechen, dass als ihr hauptsächlichster Fundort die zweite Schicht der Grosshirnrinde (Zählung nach Meynert), die Lage der kleinen und mittelgrossen Pyramiden, anzusprechen sei, ebenso wie gezeigt werden wird, dass die Rinde der Zentralwindungen keineswegs eine Prädispositionsstelle von Ansammlungen dieser Kerngebilde darstelle. Fast in allen Rindengegenden ist es die vierte Schicht Meynerts, die der sog. Körnerzellen, in welcher ein reicheres Auftreten in weiteren Gesichtsfeldern schwächerer Vergrösserungen offenbar wird.

Die Kernhäufchen liegen oft in Hohlräumen, welche wohl durch artifizielle Retraktion des Gewebes (Schrumpfungen durch zu langes Liegen in konzentriertem Alkohol oder zu heissem Paraffin, zu denen allerdings abnorme Quellungszustände der Gewebe beitragen dürften) zustande kommen. Diejenigen, welche die Ganglien umschwärmen, reihen sich entweder als Trabanten unter die Zellbasis, wie dies bei den grossen Pyramiden der Fall ist, oder sie „reiten“ auf den Zellfortsätzen, nur selten werden sie auf der Mitte der Zelleiber sichtbar, wo sie dann, zuweilen neben dem Kernkörperchen liegend, eine Teilung desselben vortäuschen.

Mitunter drängen sich die Kerne zu grösseren Konglomeraten zusammen, zwischen deren Lücken die Umrisse einer Ganglienzelle hervorblicken. Die Schwere der morphologischen Anomalien der letzteren steht in keinem Verhältnis zu der Zahl der sie umschwärmenden Kerne. Vollkommen achromatische, morphologisch arg entstellte Ganglienleiber, ja wahre Zellschatten schweben oft mitten in kernleeren Regionen. Dagegen scheint das Ganglienprotoplasma den andringenden Kernen zurückzuweichen, so dass sich kleine Buchten bilden, innerhalb welcher der Kern zu liegen kommt. Das sich einbuchtende Ganglienprotoplasma färbt sich zuweilen schlecht oder gar nicht.

Grosse polygonale Formen dieser Kerne, welche in einen oder mehrere Fortsätze auslaufen, sind nur ganz selten. Ich begegnete solchen in der ersten, der subpialen Schicht, wo sie erfahrungsgemäss auch im normalen Gehirn vorkommen, und in der subependymären Lage des Ammonshorns, welches hierdurch den Anschein einer leichten Sklerose gewinnt.

Die Veränderungen an den Ganglien der untersuchten Rindengegenden sind allenthalben als schwere zu bezeichnen. Nur verhältnismässig selten stösst man auf normale Zelleiber. Es finden sich die verschiedensten Stadien der Zellerkrankung nebeneinander vor.

Im folgenden wird versucht, die wesentlichen Züge des pathologisch Morphologischen der sich anbietenden Zelltypen zu skizzieren und mit bereits von anderen Autoren geschilderten Gestalten zur Deckung zu bringen.

1. Die hydropische Zellblähung. Sie ist die häufigste Form der hier vorkommenden Zellveränderung. Ihr Fundort ist keine bestimmte Windung. Sie erscheint in jeder Rindenhöhe und keine Zellgattung wird von ihr verschont. Zuweilen ergreift sie kleine Gangliengruppen, eine Geflogenheit, welche auch anderen Gestaltveränderungen eignet. Eine abnorme Rundung der Protoplasmakonturen und des Kernes ist das Charakteristische. Mit dieser morphologischen Verschiebung ins Kugelige, die am pyramidalen Körper den markantesten Ausdruck gewinnt, geht eine mehr oder minder ausgesprochene Volumsvermehrung Hand in Hand. Die Rundung braucht nicht den ganzen Umriss des Ganglienleibes umzugestalten, der Vortreibung einer Partie kann die Einziehung einer anderen gleichsam entgegenwirken (siehe Fig. 8). Die Konturen der gequollenen Ganglienleiber sind zumeist scharfe, die Protoplasmafortsätze nehmen nur schwach Farbe an und werden undeutlich. Der protoplasmatische Inhalt erfährt eine Umwandlung seiner inneren Struktur und verliert zu mehr minder grossem Teile seine normale Färbbarkeit. Die geformten Bestandteile können fast ganz verschwinden, ohne dass das Protoplasma seine Färbbarkeit einbüsst, es gewinnt dasselbe dann einen homogenen Farbenton. In Paraffinpräparaten nehmen die veränderten Chromatinschollen die Gestalt von Krümeln und Tröpfchen an, welche sich am Protoplasmarande und um den Kern ansammeln (Kernkappe, Kernschale). Zuweilen sondert sich die chromatine Substanz des Protoplasmas in grössere, dunkel gefärbte und in kleinere, blässere Tröpfchen. Die Mitte der gequollenen Ganglienzelle im Schnittbilde entbehrt oft der Färbung, als ob durch Flüssigkeitsaufnahme die Chromatinschollen an die Zellwand gedrängt würden. Fortgeschrittene Chromatolyse ist nicht stets mit Protoplasmablähung verbunden, man findet sie auch an Pyramiden, welche ihre charakteristische Gestalt teilweise beibehalten.

Das gequollene Ganglienprotoplasma weist ab und zu fremdartige Einschlüsse auf. Diese haben entweder die Gestalt von dunklen Körnchen (siehe Fig. 9) oder von hellgelbem Staub (siehe Fig. 13, 15) oder von scharf umrissenen Stellen, welche löcher- oder blasenähnlich das protoplasmatische Stroma auseinanderdrängen (siehe Fig. 10, 12). Die Natur dieser Einschlüsse, die sich wahrscheinlich stets nur in erkrankten Ganglienleibern finden, ist keine eindeutige. Am wahrscheinlichsten ist es mir, dass es sich um diffundierte Gewebsbestandteile durch eine abnorm durchlässige Ganglienwand handelt. Es besteht augenscheinlich in der kranken Hirnrinde eine Strömung, welche Gliazellen, Blutkörperchen, Pigmentkörnchen zur Wanderung bringt. Das Hineingeraten dieser entwurzelten Gewebsbestandteile in das Protoplasma einer Ganglien- oder Gliazelle setzt aber auch einen pathologisch verminderten Gegendruck ihrer Substanz nach aussen, sowie eine verringerte Abschlussfähigkeit der Protoplasmamembran voraus.

Die Farbe der hellgelben Masse ist an Thionin- wie an Weigertpräparaten mit der Farbe der roten Blutkörperchen so identisch, so dass ihre Herkunft von letzteren naheliegt. Dazu kommt, dass wir die gelben Einschlüsse nicht in vereinzelt Ganglienzellen, sondern in wenn auch kleinen Gruppen benachbarter Rindenkörper erscheinen sehen. Kleine Häufchen roter Blutkörperchen

liegen ab und zu frei im Gewebe, sei es, dass dieselben, wie Rädke vermutet, durch Zerreissung der Gefässwand in die Umgebung gelangten, sei es, dass sie die Gefässwand per diapedesin verliessen. Ich habe den Eindruck, dass die schwefelgelben Einschlüsse manchmal ausgelaugtes Hämoglobin enthalten, welches einem kleinen Zellzystchen die gelbe Färbung verleiht.

Weniger auf der Hand liegend ist der Ursprung des dunklen Pigmentstaubes. Freies Pigment, zu grösseren Haufen geballt, findet sich in den Gefässcheiden, ja selbst in den Gefässwänden vor. Wesentlich für seine zellxogene Natur erscheint mir der Umstand, dass man unweit von diesen Körnchen führenden Ganglienzellen freies Pigment antrifft. (Siehe Fig. 9 $\alpha$ ). Die dunkeln Pigmentkörnchen sammeln sich nicht zu kleinen Herdchen in dem Zellplasma, sondern liegen diffus verstreut in diesem wie in dem Kerne. Gegen die Annahme, dass die Körnchen als entartetes und zerfallenes Chromatin aus dem Ganglienleib ausgewandert, spricht der Farbenton sowie die Erfahrung, dass die Reste der Chromatinschollen ausserhalb des Protoplasmaleibes ihre Färbbarkeit verlieren.

Was endlich die sogenannten Vakuolen in dem Ganglienprotoplasma anlangt, so ist an Paraffinpräparaten die Entscheidung kaum zu treffen, ob wir es mit den Residuen von Wasserblasen oder Fetteinschlüssen eventuell Paraffinkügelchen zu tun haben, welche durch den Alkohol extrahiert wurden. Allerdings verliert die letztere Alternative an Wahrscheinlichkeit, da diese scharf umrandeten Löcher nur in ganz wenigen Ganglienexemplaren das Protoplasma durchsetzen.

An der Quellung des Protoplasmaleibes nimmt der Kern teil. Er wird grösser, beinahe kugelförmig, zuweilen auch unregelmässig oval, sich nach einer Richtung asymmetrisch verjüngend. Der Umriss des Kernes ist in der Regel scharf, oft deutlicher in die Augen springend als am normalen Präparate, da sich die färbbare Substanz an der Kernhülle sammelt und die sich schwächer tingierende Kernsubstanz markanter heraushebt. Seltener ist der Kernrand doppelt konturiert, dann aber unregelmässig zackig, auf eine Zerknitterung der Kernmembran infolge Schrumpfung des Kerninhalts hinweisend. Manchmal ist jedoch die Kernumzeichnung eine vollkommen verwaschene, kaum auffindbare (siehe die Figuren 14). Das Kerninnere entbehrt des zierlichen, mit Thionin sich rötlich färbenden Netzgewebes und ist von bläulichen, allmählich abblassenden, mit einander konfluierenden Tröpfchen erfüllt.

Der geblähte Kern verändert bekanntlich sehr häufig seine Lage, er sinkt an die Protoplasmawand, an der Berührungsfläche mit dieser seine Konvexität aufgebend. Auch das Kernkörperchen, nur selten an der Volumszunahme partizipierend, nimmt eine exzentrische Lage ein. Es scheint leicht zu zerfallen und ist dann nur in Fragmenten nachweisbar, welche aus dem Kern ganz verschwinden können.

Die Zellblähung nimmt man vorwiegend an den kleineren Rindenganglien, den kleinen und mittleren Pyramiden, sowie den kleinen runden Ganglien der vierten Schichte Meynerts wahr. Die grösseren Pyramiden der dritten Schichte zeigen eher die Eigentümlichkeiten der sklerotischen Veränderung neben gering-

fügen Einziehungen des Zelleibes, eine homogenere und tiefere Färbung, vor allem des Kernes und stärkeres Hervortreten der Fortsätze.

Als Sekundärstadien der Zellquellung scheinen die einfach atrophischen Formen, Verschmächtigung des Zellkörpers und des Zellkernes nicht vorzukommen, sondern die Chromatolyse geht in vollständige Achromatose über, die ganze Zelle nimmt einen hellbläulichen Farbenton an, dabei bleiben jedoch die Konturen des ursprünglichen aber geblähten Umfangs der Ganglienzelle bestehen. (Siehe Fig. 14).

Die Achromatose des Zelleibes kann mit einer Hypertinktion des geblähten Kernes, von dessen Stroma sich das Kernkörperchen dann nur schwer differenziert, einhergehen. Das normale Tinktionsverhältnis zwischen Kern und Protoplasma hat sich umgekehrt. (Siehe Fig. 16a, b, c, Fig. 17b.) Natürlich kommen alle Uebergänge in der Färbbarkeit vor.

Ein dritter Grad der pathologischen Zellveränderung, welcher zu den schwersten gehört dokumentiert, sich in zwei Formen entweder als Zellschatten (siehe Fig. 18) oder als Zerfall des Protoplasmaleibes und in dem allmählichen Freiwerden des Kernes (siehe Fig. 17a Fig. 16d). An dem Zellschatten kann man die Umrisse der nur mehr ganz schwach tingierten Ganglienzelle oft in nur wenig veränderter Konfiguration wiedererkennen. Ja auch der Kern hebt sich, wenn auch nur schwach, von dem Protoplasma ab. Das Kernkörperchen ist regelmässig verschwunden. Der Farbenton des Kernes und des Protoplasmas ist ein gleichmässiger, in nichts verrät sich mehr eine Struktur. Die Zellen sind wie ausgelaugt und mit Flüssigkeit angefüllt. Hieraus würde sich die Konservierung ihrer Gestalt erklären. Während sich Zellschatten, auch grössere Pyramiden nachweislich finden, ist das Platzen der protoplasmatischen Membran und das Ausfliessen seines Inhalts fast ausschliesslich an den kleinen Rindenkörpern, vor allem der vierten Schicht zu entdecken. Der gequollene, farblose missgestaltete Kern ist scharf umrissen und enthält in seinem Innern die Ueberreste eines zu Grunde gegangenen Kernkörperchens. Der scharfe Kernrand mag wohl von dem Klebenbleiben noch chromatiner Substanz herühren. Das abnorm sich abhebende Kerngebilde wird von ungeformter, mehr minder gefärbter protoplasmatischer Substanz, welche jeder Begrenzung entbehrt, umflossen. Diese membranlosen protoplasmatischen Trümmer verschwinden und die Zellkerne bleiben zurück. (Siehe Fig. 17a, b und Fig. 22.)

Es ist nun bemerkenswert, dass die oben geschilderten dunkeln Kerne, welche als Gliakerne aufgefasst werden, am zahlreichsten in den Schichten der kleineren Ganglienzellen erscheinen, jedoch nicht um solche, welche den schwersten Formen der Entartung anheim gefallen sind.

Der rote Kern der Haube fiel makroskopisch durch seine unverhältnismässige Kleinheit auf. Ein Uebersichtsbild des kleinzelligen Kernes mit einem solchen aus annähernd korrespondierender Gegend eines normalen Gehirns verglichen gibt sogleich prägnante Unterschiede (vergleiche die Figuren 4 und 5 auf Tafel II). Die Zellkörper sind derart verkleinert und deformiert, dass ihre Identifikation mit den gesunden Gestalten kaum gelingt. Die Konturen sind zackig, unregelmässig eingezogen infolge von Schrumpfungsvorgängen

des Protoplasmaleibes, auf welche sich die Volumsreduktion des ganzen Elementes zurückführt. Kern und Kernkörperchen erweisen sich auch als recht resistent. Das protoplasmatische Stroma ist ungeachtet seiner Substanzeinbusse nicht, wie an den kleinen Körnerzellen der Hirnrinde farblos, wenn auch durch Tigrolyse homogen oder körnig geworden. Die Kerne sind geschwellt und oft diffus und tiefer als in der Norm gefärbt. Der Schrumpfungsprozess an diesen Ganglien dürfte mit der sekundären Entartung und dem Zerfall an den Rindenkörpern nicht auf dieselbe Stufe zu stellen sein. Die runden dunkeln die Ganglienkörper umschwärmenden Kerne sind hier mindestens ebenso zahlreich als in der Hirnrinde. Die Grundsubstanz erscheint gleichfalls verändert, indem sie mehr Farbe als am normalen Präparat angenommen hat.

Gegensätzlich zu dieser schweren Ergriffenheit der Elemente des Nucleus parvocellularis verhält sich die Beschaffenheit der Hauptzellen. Durch ihre langen, zahlreichen Fortsätze unverkennbar charakterisiert, teilen sie das Bewahrtbleiben vor schwerer Veränderung mit den ansehnlicheren Rindenganglien. Sie weisen Zeichen leichter Tigrolyse und Schwellung auf, neben solchen, welche auf Sklerose hindeuten. Der ganze Zelleib ist gerundeter als in der Norm. Der Kern gebläht und wandständig, ebenso das Kernkörperchen. Die Chromatinreste bilden feine Sicheln um den Kern und Häufchen an den Protoplasmauänden. Die diffuse dunkle gleichmässige Tinction der Zelle und des Kerns, sowie die vielleicht ungewöhnliche Sichtbarkeit der meisten Fortsätze lassen an Sklerose denken. Die Gliatrabanten um dieselben sind zumeist nicht vermehrt.

Das kleine Gehirn. Bereits auf dem makroskopischen sagittalen Durchschnitt durch das Alkoholpräparat ist das Corpus dentatum kaum auffindbar, sein sonst so charakteristischer, brauner Zackenkranz von abnormer Kleinheit und nebelhafter Unbestimmtheit. Bei entsprechender mikroskopischer Vergrösserung (Reichert, Objektiv 8a, Okular 4) trifft man an den einzelnen Elementen des Kernes die Unschärfe der Konturierung wieder, welche die gesamte Ganglienformation nur in unklarer Gestaltung von dem markweissen Hintergrunde hervortreten liess.

Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus weisen fast ausnahmslos sehr schwere Veränderungen auf, nichtsdestoweniger entbehren sie durchwegs jener Umzingelungen von Trabantenkernen, welche sich an die kleinen Zellen der Hirnrinde und des roten Kernes in so eigenartiger Weise herandrängen. Die Ganglienkörper sind insgesamt gebläht, rundlich umrissen, flaschenförmig oder kugelförmig. Die Gestalt der Protoplasmaleiber verschwommen, in die Umgebung zerfliessend, die chromatine Substanz nur in wenigen, an die Wand gedrängten Schollen oder Tröpfchen vorhanden. Zuweilen sind überhaupt keine geformten chromatinen Bestandteile in dem Ganglienleib mehr zu sehen, und ein ungleichmässiger, schmutziger Farbenton deutet die dem Kern noch anhaftenden Protoplasmae an. Gewöhnlich, in einer gewissen Distanz von dem verhältnismässig wohl erhaltenen Kern eingelagert, wird ein schwärzlichgelbes, feinkörniges, in Häufchen liegendes Pigment bemerkbar. Zwischen den feinen gelben Körnchen findet sich schwarzer Staub in gleichmässiger Verteilung

eingestreut. (Siehe die Figuren 26, 27, 28.) Beide in der Rinde nachweislichen Ausgänge der Zellentartung, in protoplasmatischen Zerfall mit Freiwerden der Kerne, sowie in Auslaugung des Zellinhaltes, so dass die leeren Zellbälge stets mit Differenzierung des ursprünglichen Kernes, an die ursprüngliche Zellgestalt schattenhaft erinnern, kommen hier vor.

Die Kerne sind auffallend gross, rund, sichtlich gebläht, immer sehr scharf konturiert. Ihr Inhalt verhält sich verschieden, je nach dem Grad der pathologischen Ergriffenheit. In den Anfangsstadien der Erkrankung tritt der geschwellte Kern mit grossem Kernkörperchen an die Zellwand, so lange sich eine solche durch Farbendifferenz deutlich abhebt. Das Kerninnere erfüllen heller gefärbte, unscharf begrenzte, miteinander konfluierende Tröpfchen. Die Farbentöne des Protoplasmas und des Kerninnern werden bis auf geringfügige Unterschiede einander gleich oder es dreht sich das Tinktionsverhältnis um, wie dies bei den kleinen runden Zellen der kortikalen Körnerschichte der Fall war, so dass der Kern zum tiefer tingierten Zellbestandteil wird. (Siehe Fig. 27.) Endlich erscheinen neben dem geschwellenen Kernkörperchen dunkle Körner und Krümel, die ihrer Färbung und Gestalt nach, als durch die pathologische durchlässige Kernmembran hineingeschwemmt, aufgefasst werden können. (Siehe Fig. 28.) Die freien Ganglienkern sind scharf umzeichnet, meist achromatisch, zerfallend, Chromatin einschliessend.

Die krankhafte Verheerung ist so allgemein, dass man kaum eine halbwegs normal aussehende Ganglienzelle antrifft. Ob eine wesentliche Verminderung der normalen Ganglienzahl vorliegt, halte ich für wahrscheinlich, jedoch aus dem mikroskopischen Bilde nicht ohne weiteres feststellbar.

Während die Körner- und Molekularschicht keine Einbusse ihrer Breite aufweisen, finden wir die Purkinjeschen Zellen diffus gefärbt, kugelig aufgetrieben, deren Kern bei reduziertem Protoplasma gequollen, fortsatzarm oder zu korkzieherartig gewundenen Ausläufern ihre dichotomischen Geweihe verdreht.

Die in die Markstrahlung des Hilus des Corpus dentatum eingestreuten Gliakerne sind zu ungewöhnlichen, übergrossen Formen verbildet, ganz achromatisch oder von schwarzen Punkten (Pigment) erfüllt. (Siehe Fig. 29 a, b, c.)

Die Unvollständigkeit dieser dem Gehirn entnommenen Stichproben schliesst ihre Verwertbarkeit unter eingeschränkten Bedingungen nicht aus.

Die im Vorstehenden beschriebenen Abweichungen vom Normalbild der Ganglienzelle haben sich, wie ich aus einer Publikation Meynerts<sup>1)</sup> ersehe, selbst den unvollkommenen Methoden, welche zu den, Rokitsanskys Darstellung der erkrankten Gewebe, zugrunde liegenden Anschauungen geführt, erschlossen. Das Bild der akuten Zellblähung weist schlagende Identität mit der hydropischen Aufblähung der Nervenkörper Meynerts auf: Rundung der Zellenkonturen, Grössenzunahme,

1) Meynert, Studien über das pathologisch-anatomische Material der Wiener Irrenanstalt. Vierteljahrsschr. f. Psychiatrie. 1868. H. 3. S. 381—402.

Schwinden der im Karminpräparat physiologischen Körnelung des Protoplasmas, „die schwarze Begrenzungslinie des Kernes innerhalb des Protoplasmas, durch welche sich dessen Oberfläche als die eines dichteren von einem optisch verdünnten Medium abgrenzt“, Herabsinken des gequollenen Kernes an die Protoplasma wand. Der Ausdruck des „molekulären Zerfließens“ charakterisiert trefflich den Zustand des Protoplasmas der Elemente des Corpus dentatum, und seine Beziehung zu vorgängiger (hydropischer) Aufblähung, welche gleichfalls Rokitsansky in seinem Lehrbuch (Bd. 1, S. 323) gewürdigt hat, tritt durch die Anwesenheit zahlreicher Zwischenstadien mit handgreiflicher Deutlichkeit hervor. Ebenso anwendbar auf die grösseren Zellindividuen der dritten Rindenschichte oder der kaudalen Gigantopyramiden des roten Kernes sind Meynerts Schilderungen der mit Aufblähung kombinierten Sklerose. Endlich wird der übereinstimmendste Rindenbefund bei der Chorea Huntington's, „die von Rokitsansky zuerst wahrgenommene Kernwucherung“, von Meynert als durch Teilung aus den einzelnen oder sehr wenigen, in der Umgebung der Nervenkörper physiologisch zu findenden Kernen, hervorgehend erklärt und auf ihre pathologische Vermehrung in der Rinde, durch häufchenartige Agglomerationen im Marke, „durch den Bündeln parallelläufige kontigüe Ketten“ hingewiesen. Auch die richtige Erkenntnis ihrer Bedeutung, als zentraler Bestandteil unsichtbarer Gewebelemente, beweist die Bemerkung: „Es spricht sehr viel dagegen, dass diese Kerne wirklich frei sind . . .“

Ebenso kann über die Ursache dieser geweblichen Umgestaltungen und Dislokationen kaum eine nähere Unterstellung gemacht werden, als diejenige Meynerts, welcher in diesen Einzelformen und deren Ensemble die Folgen abnormer Flüssigkeitsansammlung in dem Hirngewebe erblickt, und von einem Oedem, ja von einer chronischen Entzündung rundweg spricht.

Wie einleuchtend wird hierdurch der enorme Grad von Schrumpfung, welcher bei Behandlung mit konzentriertem Alkohol Gehirne mit den geschilderten Desorganisationen erfahrungsgemäss erleiden! Mit Recht macht Nissl von einer, an Schnittpräparaten durch die Hirnrinde Geisteskranker gewonnenen, Anschauung ausgehend, die überraschende Behauptung, dass die kranke Hirnrinde ganglienreicher sei. Die im lebenden Zustande durch Flüssigkeit auseinander gedrängten Rindenkörper rücken naturgemäss zusammen, sobald dieselbe durch ein Wasser absorbirendes Medium extrahiert wird. Auch die Grundsubstanz, in welcher die sich differenzierenden Bestandteile eingebettet erscheinen, wird hierdurch dichter, dunkler gefärbt (vgl. dazu Fig. 2 mit Fig. 3 und Fig. 4 mit Fig. 5):

Wie einfach erklärt sich die Quellung der Ganglien und ihres geformten Ingredienz, die Auflösung der Chromatinschollen, insbesondere in den zentralen Teilen das Herabtreten des Kernes an die Zellwand, die diffuse Färbbarkeit von Kern und Protoplasma, die Ueberfärbbarkeit des Kernes, die Ortsveränderung, ja das Entweichen des Kernkörperchens, vor allem aber die Existenz der Zelleinschlüsse, der Wasserblasen, des gelben, des dunklen Pigments, das Hineingeraten von Chromatinkrümeln und Chromatinkörnern in den Kern, das zentrale Körperchen verbergend, aus einer extrazellulären Strömung, welche die krankhaft durchlässige Zell- und Kernmembran passiert und die geformten Bestandteile auflöst oder die unlösbaren Gewebstrümmen heraus- und hineinschwemmt. Für eine Affektion der Membranen sprechen die Fältelungen und Doppelränder der Kerne, vor allem aber das Fehlen eines scharfen Konturs der ganzen Ganglienzelle (siehe Figg. 12, 14, 27, 28)!

Weiterhin wird die Annahme eines treibenden Fluidums durch die offenbare Wanderung der Gliakerne gestützt. Die Triebrichtung tendiert stets nach den Regionen geringsten Widerstandes. Es ist annehmbar, dass eine ödematöse Ganglienzelle, selbst wenn ihr Inhalt zum grössten Teile verflüssigt ist, dem andringenden Flüssigkeitsstrom einen Gegendruck entgegenzusetzen vermöchte, selbst dann, wenn die Membran des Protoplasmaleibes nur mehr unscharf sich abhebt. Das Oedem des Protoplasmas scheint sonach eine Substanzzunahme zu bedeuten, während Schrumpfungsvorgänge, die sich durch Retraktion der Konturen anzeigen, ein Vakuum übriglassen, welches von der umgebenden Flüssigkeit ausgefüllt wird. Dies wird sehr anschaulich durch die in die Einziehungen der schrumpfenden Ganglien sich drängenden Gliakerne illustriert. Vielleicht führt sich das Reiten letzterer auf den Protoplasmafortsätzen ebenfalls auf Schrumpfungen letzterer zurück. Hieraus würde klar, warum die schwer veränderten, jedoch noch stark geblähten Nervenkörper des Corpus dentatum solcher Gliatrabanten fast vollständig entbehren. Marinescos Injektionen mit destilliertem Wasser in ein spinales Ganglion, welche auch um stark geblähte Zellen einen Kranz von Gliakernen sich sammeln liessen, setzen weit vehementere Strömungen, wohl infolge der rascheren Flüssigkeitszunahme, als in den Bewegungen des spontanen Hirnödems zustande kommen. Die losgelösten Gliakerne werden an die Ganglienwand herangezogen und dringen erst dann in den Protoplasmaleib, wenn die umschliessende Membran erkrankt ist, und werden so zu Neuronophagen.

Die Blutgefässwände erweisen sich im allgemeinen von Gliakernen frei. Immerhin erscheinen an den Schranken der mit roten Blutkörperchen prall gefüllten Gefässe in den Regionen der Zentral-

windungen und des Stirnhirns ab und zu zweifellose Gliakerne eingekeilt (siehe Fig. 30).

Auf die eben erwähnte Lokalisation letzterer Funde würde ich jedoch kein Gewicht legen, da die Zahl der durchforschten Schnitte eine zu beschränkte ist. Seltener trifft man die Gliakerne inmitten der Gefässe mit den roten Blutkörperchen vermischt oder zu unförmlichen Massen zusammengeballt.

Abgesehen von den roten Blutkörperchen, welche ich nicht häufig gruppenweise angetroffen, so dass man an kleine Hämorrhagien denken könnte, möchte ich die Aufmerksamkeit auf kleine Stäbchen von der Grösse der Gliakerne oder über dieselben hinausragend, richten. Ihrer Färbung, ihrer Grösse, ihrem ganzen Ansehen nach gleichen sie den Kernen der Gefässwände und sind wohl ebenfalls durch den Drang der Flüssigkeit von ihrem Standort fortbewegt worden.

Die Auffassung der im einzelnen vorgeführten Befunde als Gestaltveränderungen und Verschiebungen der differenzierten Elemente infolge eines chronischen entzündlichen Oedems würde den Beginn der Erkrankung mit Erregungszuständen, den allmählich progressiven Verlauf und das schliessliche Erlöschen der geistigen Fähigkeiten befriedigend fundieren. Zweifellos ist dieses strömende Oedem ganz anderer Natur, Herkunft und Wirkungsweise als das zu einem Hydrops der Ventrikel führende.

Die psychopathologischen Symptome, welche der Krankenbericht enthält, weisen primär auf Alterationen des Gemütslebens hin, auf denen sich sekundär ein Mangel an Entbindbarkeit der Vorstellungen entwickelt. Wie sich diese psychischen Störungen mit Ernährungsstörungen bestimmter Grosshirnrindengebiete decken, habe ich andernorts des Näheren ausgeführt<sup>1)</sup>. Der recht erhebliche Stumpfsinn der letzten Zeit, die Willenssperrre, die Zwangsbewegungen sind die äusseren Zeichen einer schwer darniederliegenden Sauerstoffumsetzung in der Rinde der stummen Grosshirnteile. Ich wage, auf die Anschauung der mir zur Verfügung stehenden Präparate hin, nicht zu behaupten, dass die Ganglienzellen der stummen Hirnrinde schwerere oder fortgeschrittenere Erkrankungsstadien zeigten als diejenigen der Sinnesrinden. Immerhin bleibt eine geringere Widerstandsfähigkeit der kleinen Rindenkörper, welche unserer histologischen Kenntnis nach mit markhaltigen Assoziationsfasern in Beziehung stehen, sehr ersichtlich. Es mögen daher auch

---

1) v. Niessl-Mayendorf, Ueber die Mechanik der Wahnbildung. Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie. Bd. 69. 1912, und Ueber die physiologischen Korrelate der Gefühle. Allg. Zeitschr. f. Physiologie. 1912.

jene Rindenflächen, denen ein funktioneller Bezug zur Peripherie zukommt, durch die im wachen Zustand eintretenden Reize unter günstigere Oxydationsbedingungen gestellt werden. Die für die Projektionszentra so charakteristischen Riesenzellen wurden überall intakt befunden.

Den primären pathologischen Vorgang in einer Gliawucherung auf dem Boden einer abnormen Anlage zu sehen, wie dies geschehen ist, halte ich nach dem vorliegenden Charakter der Ganglienveränderungen und der akuten Vermehrung der Gliakerne bei Gehirnintoxikationen und Gehirninfectionen für unbegründet.

Gelangt man demnach durch ein eindringendes Studium der histopathologischen Details der Grosshirnrinde zu einem befriedigenden Verständnis der abnormen Bewusstseinsvorgänge, so erschliesst sich aus ihm kein, die zerebrale Mechanik der choreatischen Phänomene auf Ganglienerkrankung rückführbares Wissen. Räckes Hypothese von einer vorwiegenden kortikalen Erkrankung der vorderen Zentralwindung ist jedenfalls für unseren Fall entschieden abzulehnen. Obgleich wir die Möglichkeit bestreiten, auf die Durchsicht einzelner mikroskopischer Schnitte hin, feinere relative Schätzungen wie das stärkere oder geringere Befallensein der Rindenfläche bestimmter Windungen mit einiger Zuverlässigkeit vergleichsweise zu machen, wenn man nicht die Zahl der schwer degenerierten Ganglien oder die Verminderung an tangentialen Fasern zahlenmässig feststellte, so ergab sich auch nicht einmal der Eindruck, dass die Rinde der vorderen Zentralwindung ein Prädispositionsort der Zell- und Fasererkrankung gewesen sei. Uebrigens würde, selbst wenn dieser Nachweis gelungen wäre, das Zustandekommen der choreatischen Bewegungen in keiner Weise dadurch erklärt werden.

Auch eine der einschlägigen Hypothesen von Gowers, dass ein Untergang der protoplasmatischen Fortsätze der Rindenkörper der motorischen Zone ihren funktionellen Zusammenhang aufheben müsste, die der Entartung der Zellen jedoch vorangehenden Prozesse entzündliche Reize auf dieselben ausübten und hierdurch einen inkoordinierten Bewegungsluxus der willkürlichen Muskulatur auslösten, erscheint wenig plausibel, da die Reizung isolierter Ganglienzellen zu Zuckungen ganzer Muskelgruppen, wie solche bei der Chorea stattfinden, wohl kaum Anlass geben würden, und dass die Fortsätze deshalb, weil sie im Präparat von Gliakernen um- und überlagert sind, leitungsunfähig sein sollten, ist gleichfalls ganz hypothetisch.

Ehe man aber aus den feineren Zusammenhängen im Gehirn und deren wahrscheinlichen Leistungen einen erklärenden Mechanismus für die krankhafte Erscheinung entwickeln kann, ist es notwendig, sich über das Wesentliche der klinischen Form und ihres Ensembles klar zu werden.

Wenn man die Definition der veitstanzartigen Bewegungsanomalie nach dem Anblick eines reinen Bildes gibt, welches durch keine ähnlichen oder in dasselbe übergehende Reizphänomene (Tremor, Kontraktur, Athetose, Ataxie) die Umrissenheit ihres Charakters verliert, dann gelangt man zu der Prägnanz folgender weniger, aber scharfer Kriterien.

Vor allem sind es klonische Zuckungen bestimmter Muskelgruppen, welche wider den Willen und zwangsweise erfolgen. Bei jeder Gemütsbewegung, auch bei den vergeblichen Versuchen, die Bewegungen zu unterdrücken, nehmen sie an Intensität zu. Sie bringen vornehmlich jene synergisch wirkenden Muskelgruppen in Erregung, welche auch durch den Willen am häufigsten in Anspruch genommen werden (Hitzig). Ihr Verhalten bei willkürlicher Innervation ist verschieden, sie können stärker werden, wie in unserem Falle, oft dort, wo es sich um Hemichorea infolge einer Herderkrankung handelt und die am paretischen Gliede intendierte Bewegung ataktisch entgleist oder die von dem Willensimpuls eingeleiteten Kontraktionen bringen während ihrer Dauer das automatische Muskelspiel zur Ruhe. Die verschiedene Beeinflussbarkeit der choreatischen Zuckungen durch den Willen dürfte nicht ihren Grund in der pathologisch verschiedenen Wesenheit der Choreiformen haben, sondern wohl lediglich darin, dass in den einen Fällen die willkürlichen Innervationsimpulse mit starker Gefühlsbetonung einhergehen, in den anderen nicht. Die willkürliche Innervation für sich hat auf die choreatischen Zuckungen wohl stets einen hemmenden Einfluss.

Im Schlafe oder in der Chloroformnarkose verschwindet die choreatische Muskelunruhe. Wo sie abgeschwächt fortdauert, ist die Tiefe beider Zustände keine grosse.

Wichtig sind die Begleitsymptome der Zuckungen, welche an der Muskulatur selbst wahrnehmbar sind: 1. eine auffallende Herabsetzung des Muskeltonus, eine Schlaffheit der Gelenke, welche Ueberstreckungen ermöglicht, oft sogar mit dem Fehlen der Sehnenreflexe einhergehend und 2. das störende ungewollte Inbewegunggeraten von Muskelkombinationen, gleichzeitig mit dem Akte der intendierten Bewegung, in sogenannte Mitbewegungen.

Dann ist ja die gemüthliche Reizbarkeit und Labilität als eine Eigentümlichkeit der Gehirnverfassung Choreatischer bekannt.

Auf die Frage, wie eine choreatische Zuckung zustande käme, würde der oberflächliche Betrachter, wenn er Veränderungen in der Kontraktilität der Fasern bestimmter Muskelgruppen selbst ausschliessen kann, als Antwort, einen abnormen Innervationsreiz, der infolge eines funktionellen Ausfalls der willkürlichen Beweglichkeit wirksam wäre, gefunden haben. Dieser funktionelle Ausfall ist, seitdem sich uns aus einer geradezu unübersehbaren Kasuistik palpabler Herderkrankungen

des Gehirns mit dem Symptom der Chorea die Gewissheit ergeben hat, dass ein Ausfall an funktionierender Substanz im Zentralnervensystem einem Ausfall der Willensherrschaft über gewisse unwillkürlich sich bewegende Muskelgruppen parallel gehe, durchaus begreiflich. Wenn ein Glied durch Zerstörung der zentralen Leitungsbahnen der willkürlichen Beweglichkeit entzogen wird und sich nach leichter Restitution der Lähmung choreiforme Zuckungen in denselben einstellen, die vordem nie aufgetreten waren, so ist ein Zusammenhang zwischen Erscheinung und pathologisch-anatomischer Ursache gegeben. Die untergegangenen Leitungen des Zentralnervensystems können nicht wieder funktionsfähig werden, da sich die zentrale Markfaser nicht restituiert. Es ist mir daher nicht klar, wie Kahler und Pick die Reizung der Pyramidenbahn durch einen Herd als die Ursache der choreatischen Zuckungen ansprechen konnten. Wäre eine solche Auffassung bei der Chorea praepoplectica eventuell durchführbar, so müsste sie bei der postapoplektischen Form, bei welcher die Pyramidenbahn durch Blutung oder Erweichung total unterbrochen ist, als ganz unhaltbar abgelehnt werden. Eine, wenn auch zumeist nur sehr bescheidene Wiedergewinnung der vollkommen verloren gegangenen Innervationsfähigkeit kann nicht durch verschonte Pyramidenfasern erfolgen, weil die Geschlossenheit ihrer Bündelmassen in dem Prädilektionsbezirk der Erkrankung fast stets nur ein sehr kleines Areal einnimmt. Will man die Reizungshypothese durch die Destruktionsprodukte eines Herdes überhaupt aufrecht erhalten, so müsste man an die Alteration nervöser Mechanismen denken, welche der Pyramidenbahn engbenachbart sind. Man müsste durch Shockwirkung zuerst eine Funktionsunterbindung derselben, später abnorme Reize von Seiten des ausgetretenen und veränderten Blutes sowie der Gewebstrümmer supponieren und diese letzteren für die choreatischen Zuckungen verantwortlich machen. Man rechnet hierbei aber mit zu vielen sehr entfernten Möglichkeiten; denn wollte man selbst zugestehen, dass der gegen die in Rede stehende Hypothese gemachte Einwand Bonhöffers, welcher für das Befallenwerden nur bestimmter Muskelgruppen in einem Reiz der ganzen Pyramidenbahn keine Erklärung findet, auch nicht jene unbedingte Geltung einräumen, welche ihr v. Halban und Infeld<sup>1)</sup> zuerkennen, da eine funktionell verschiedene Bahnung der Fasern innerhalb der Pyramidenbahn für die oft in Verwendung kommenden Muskelgruppen mit einer grösseren Empfindlichkeit derselben für pathologische Reize begreiflicher Weise verbunden sein könnte, so ist doch die Voraussetzung, dass Destruktions-

1) v. Halban und Infeld, Arbeiten aus dem Wiener Neurol. Institut. 1902. H. IX. S. 328—404.

produkte überhaupt einen Reiz (mechanischer oder chemischer Natur) auf die Umgebung ausüben, welcher imstande sei, pathologisch abgeänderte Funktionen hervorzubringen, nicht nur unbewiesen, sondern auch unwahrscheinlich.

Es ist schwer, einen Unterschied zwischen der choreatisch und willkürlich ausgelösten Zuckung in der Art der Muskelbewegung selbst zu präzisieren. Die häufig unzutreffende Behauptung, dass die choreatischen Bewegungen inkoordiniert seien, d. h. verzerrte Abbilder willkürlicher Bewegungen darstellten, ist für jene Formen, welche von Ataxie frei sind, als unrichtig zu verwerfen. Ein Kranker, der die Augen hin und her rollt, die Stirn in Falten legt, die Mundwinkel verzieht, die Lippen zur Schnauze spitzt, den Arm an den Rumpf bringt, Beugungen und Streckungen der Arme, der Finger, der Beine, der Zehen in unaufhörlichem Wechsel durcheinander wirbelt, führt eigentlich keine Bewegungen aus, die ihm nicht in diesem oder jenem Falle der Wille zu diesem oder jenem Zwecke eingäbe. Nicht in der Form der Bewegung liegt der pathologische Ausfall, sondern in ihrer Unabhängigkeit vom Willen, ihrem von diesem unbeeinflussten und unbeeinflussbaren Auftreten und daher in ihrer Regellosigkeit. Daraus ergibt sich, dass die Ausfallskomponente im choreatischen Phänomen auf Lösung von Zusammenhängen beruhen müsse, mittelst welcher das nervöse Zentralorgan unseres Willens, die Grosshirnrinde, auf tiefere, automatisch spielende Hirnteile einzuwirken befähigt ist. Nicht in der Grosshirnrinde selbst darf die pathologische Lücke der Funktionen gesucht werden, sondern in der Lösung von Verbindungen zwischen dieser und anderen höher organisierten Reflexmechanismen. Letztere müssen allerdings nicht in den subkortikalen Gehirnteilen gelegen sein, denn auch das Grosshirn besitzt, nach unserer gegenwärtigen Kenntnis, solche in allen Sinneszentren, aber gerade die Unterbrechung der hier in Frage kommenden, aus einer Sinnessphäre entspringenden Leitungen, der Pyramidenbahnen, kann zu choreatischen Zuckungen in den von diesen sonst innervierten Bewegungsorganen Anlass werden.

Dass dieser Abschluss des kortikalen Willensorgans von jenen niederen zerebralen Reflexzentren nicht ein absoluter sei, sondern sich einzig auf eine Unterbrechung der Leitungsbahn der willkürlichen Innervationsimpulse zurückführen lasse, beweist die Abhängigkeit der Lebhaftigkeit des Bewegungsspieles von den Affektschwankungen, welche sich zweifellos auf Grosshirnvorgängen beziehen lassen. Die Hemichorea an hemiparetischen Gliedern trägt den ursächlichen Faktor der Ausfallskomponente an der Stirn. Weniger augenfällig ist dieser in den Fällen von Hemichorea ohne Bewegungsstörung, mit oder ohne Hemianästhesie.

Dasselbe gilt von Begleitsymptomen der choreatischen Zuckungen, in denen sich ihr Wesen greifbarer ausdrückt, als in ihrer Erscheinung selbst, nämlich in den „Mitbewegungen“. Diese nehmen in ihrer tonischen Form die Dauergestalt der „Kontraktur“ an, wie Hitzig in einer seiner ersten Schriften ausgeführt<sup>1)</sup> hat, oder sie behalten den klonischen Charakter bei und begleiten im Rekonvaleszenzstadium einer Lähmung die wiedererwachende willkürliche Beweglichkeit der Muskulatur. Die zur choreatischen Zuckung ausschlagende Mitbewegung ist auch die Ursache der Ataxie, welche den geordneten Effekt der beabsichtigten Bewegung verhindert.

Die Auffassung der choreatischen Zuckungen als Mitbewegungen hält jedoch mit der Antwort auf die Frage zurück, warum dieselben den Zustand der anscheinenden Muskelruhe erfüllen. Diese scheinbare Muskelruhe ist aber in Wahrheit Bewegung, jene tonische kontinuierliche Innervation, welche unbewusst von dem wachen Gehirn geleistet wird. Hierin liegt das kortikale Reizmoment, welches an sich physiologisch, durch einen pathologischen Ausfall, den trügerischen Anschein einer krankhaften Irritation hervorruft. Es ist überflüssig, an die Reizung der Rindenganglien durch krankhaft erregende Stoffe zu appellieren.

Das Wachsein des Grosshirns ist der Zustand des Zufließens von peripheren Sinnesreizen, und die Muskelspannungen des ruhenden Menschen sind komplizierte reflektorische Vorgänge, auf deren Ablauf und Eigenart die die Wahrnehmungen begleitenden Gefühle gleichfalls bestimmenden Einfluss haben. Für das Vorhandensein des normalen Tonus der Muskulatur ist die Sensibilität der inneren und äusseren Tastflächen des Körpers sicher von Bedeutung, nicht minder aber die funktionelle Disposition der Muskelfasern. Die scheinbare Ruhe der Muskulatur entspräche einem Gleichgewichtszustand, bei welchem den Synergisten und Antagonisten jenes Mass der tonischen Innervation zukäme, welches geeignet ist, einen Ausschlag nach dieser oder jener Richtung zu verhindern. Zur Hervorbringung dieses Effektes bedarf es bestimmter Gleichgewichtsempfindungen, welche zwar unter der Bewusstseinschwelle, jedoch nur von einem nervösen Zentralorgan geleistet werden können. Die Herstellung des Gleichgewichts zwischen einzelnen Muskelgruppen ist eine Teilarbeit der Gleichgewichtsbewegungen für den ganzen Körper. Aus diesen Reflexionen allgemeiner Art ergibt sich bereits für das Zustandekommen des normalen Muskeltonus die Notwendigkeit des nor-

---

1) Ueber die Auffassung einiger Anomalieen der „Muskelinnervation“. Dieses Archiv. 1872. Bd. 3.

malen Zusammenwirkens dreier Faktoren: 1) der Zentralstätten der Sinneswahrnehmungen und Gefühle, 2) eines unbewusst wirkenden Zentrums des Gleichgewichts, und 3) der normalen Kontraktilität der quergestreiften Muskelfasern. Es geht hieraus des weiteren hervor, dass Veränderungen des Muskeltonus durch Läsionen verschiedenster Lokalität hervorgebracht zu werden vermögen und zwar nicht nur durch Erkrankung der eben angeführten Organe, sondern auch der dieselben verknüpfenden Verbindungen, der peripheren Nerven, sowie der zentralen Leitungsbahnen.

Die krankhaften Abänderungen des Muskeltonus werden verschiedene Gestalt annehmen, welche weit weniger von der Erkrankung eines bestimmten zerebralen Zentrums als von irgend funktionellen Lücken des ganzen komplizierten Mechanismus abhängen werden. Die sich darbietenden Innervationsanomalien sind tonischer oder klonischer Natur, oder es sind Uebergänge aus der einen in die andere Art. Tonische Innervationsstörungen finden wir an den Kontrakturen, klonische am Tremor, der choreatischen Zuckung, Uebergänge zwischen beiden an der Athetose, Kombinationen zwischen beiden am gleichzeitigen Rigor und Tremor der Paralysis agitans. Hält man an der inneren Wesensverwandtschaft dieser Bewegungsphänomene fest, so wird es niemand Wunder nehmen, wenn Zerstörung derselben Hirnörtlichkeit einmal dieses, das andere mal jenes Symptom nach aussen wirft. Man wird daher die Ursache für die Form der Erscheinungen in anderen, nicht lokalisierbaren Momenten, von denen die verschiedenen Innervationsformen und die Innervationsformen verschiedener Muskelgebiete abhängen, zu suchen haben. Wie schnell sich unter dem Einfluss von Gefühlen, also exquisit kortikalen Vorgängen, die eine Innervationsform in die andere verwandelt, zeigt das in der Angst, oder bei vasomotorisch sehr labilen Individuen in der Verlegenheit auftretende Zittern der willkürlichen Körpermuskulatur. Es beweist dies aber auch, wie wichtig für den normal tonisierten Ruhezustand der Körpermuskulatur des wachen Menschen die stabile Ernährung der Grosshirnrinde ist, deren Störung sich eben in dem Affekt äussert.

Der Verlust der tonischen Innervation und das Auftreten von Klonismen kann also die Folge bestimmter Dysfunktionen der Grosshirnrinde sein, welche unmittelbar nichts mit der Sphäre der willkürlichen Bewegungen und deren absteigenden Bahnen, der Pyramidenfaserung, zu tun haben, denn die willkürliche Beweglichkeit ist ja völlig intakt und vermag den Tremor eher zu unterdrücken als zu steigern. Man wird sich daher mit der Frage zu beschäftigen haben, ob das funktionelle Verhalten der Pyramidenbahn für die Entstehung der chorea-

tischen Bewegungen nicht vollkommen irrelevant sei, eine Anschauung, die allerdings zu der Pyramiden-Reizungshypothese in strikten Gegensatz tritt. Bonhoeffer<sup>1)</sup>, welcher, wie erwähnt, die Pyramiden-Reizungshypothese der Chorea einer eingehenden Kritik und Widerlegung unterzogen hat, führt als Gegenbeweis die Erfahrungstatsache an, dass unterhalb der Brücke sitzende Herde sehr selten, und solche des Rückenmarkes fast nie mit choreatischen Zuckungen einhergehen. Dieser zutreffende Einwurf wäre jedoch mit der gemeinen, bereits oben flüchtig berührten Erfahrung zu unterstützen, dass trotz vollständig sekundär degenerierten Pyramidenbündels im Rückenmark nach Kapselherden bei der Wiederkehr einer gewissen Bewegungsfähigkeit choreatische Zuckungen sich einstellen können. An anderer Stelle meint Bonhoeffer allerdings, dass eine gewisse Funktionstüchtigkeit der Pyramidenbahnen die notwendige Voraussetzung für das Zustandekommen der choreatischen Zuckungen bedeute. Er meint dabei wohl, dass noch durch den Herd nur vorübergehend ihrer Leistungsfähigkeit beraubte Pyramidenbündel die Impulse für die geringe, wieder mögliche Beweglichkeit herableiteten. Diese Hypothese scheint mir aber deshalb abgetan zu sein, weil Wiedererlangung einer gewissen Beweglichkeit der ursprünglich gelähmten Glieder bei vollständig entarteter Pyramidenbahn erfahrungsgemäss vorkommt. Wenn man nicht an eine funktionelle Substitution durch die Pyramidenbahn der anderen Hemisphäre — etwa über den Weg der vorderen Rückenmarkskommissur — denken will, muss man, vorausgesetzt, dass die wieder möglichen Bewegungen willkürliche sind und nicht Mitbewegungen anderer normal innervierter Muskelgruppen darstellen, Faserzüge ins Auge fassen, welche ausserhalb des Pyramidenareals auf subkortikule Reflexmechanismen einwirken. Die Existenz solcher Bahnen erhellt aus der Steigerung der choreatischen Zuckungen infolge von Gemütsbewegungen, auch ohne dass es zu kräftigen willkürlichen Innervationen der übrigen Körpermuskulatur käme, so dass man nach Hitzig die choreatischen Zuckungen einfach als Mitbewegungen auffassen könnte. Die Unabhängigkeit der Kontraktur, welche, wie oben ausgeführt, mit der choreatischen Zuckung die Innervationsstörung gemein hat, von der Pyramidenbahn tritt besonders dort eklatant zu Tage, wo die Kontraktur, nicht die Lähmung die Bewegungsfähigkeit aufhebt.

Ferner weist Bonhoeffer auf die verhältnismässige Seltenheit der gewöhnlichen Hemiplegie mit Hemichorea hin. Diese Tatsache ist jedenfalls sehr bemerkenswert und leitet auf die Vermutung hin, dass ausser

---

1) Bonhoeffer, Monatsschrift f. Psych. u. Neur. Bd. I.

der Pyramidenbahn oder bei ihrer Verschonung benachbarte Zentren und Bahnen von dem Herd mitergriffen sein müssen, wenn das Symptom der Hemichorea in Erscheinung treten soll. Die Kasuistik der Herderkrankungen mit Hemichorea ist eine so überreiche, dass man auf Grund derselben, selbst wenn man dem einzelnen Fall nur geringere Bedeutung zumisst, bereits in der Lage ist, auf Stationen im Hirnstamm hinzuweisen, deren Verletzung mit einer gewissen Regelmässigkeit choreatische Zuckungen zustande bringen lässt. Diese sind: der Linsenkern, die Regio subthalamica, eventuell der rote Kern der Haube allein, die Bindearme, die Brücke und, wenn auch nicht so häufig als Bonhoeffer anzunehmen geneigt ist, das Kleinhirn. Trotz des eifrigen Zusammensuchens von Herderkrankungen des Letzteren mit Chorea ist es diesem Autor nicht gelungen, die Tatsache aus der Welt zu schaffen, dass ein grosser Teil der Kleinhirnläsionen ohne choreatische Zuckungen zu verlaufen pflegt. Bonhoeffers Zuflucht, dass die meisten Kleinhirnerkrankungen zu grobe Beleidigungen dieses Organs seien, um, wie er meint, den Reizzustand isolierter Muskelgruppen zu begründen, halte ich deshalb für nicht überzeugend, weil ebenso grobe Verletzungen an anderer Stelle in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle mit dem choreatischen Symptom einbergehen. Es muss demnach vor allem für das Auftreten desselben nicht die Art, sondern der Sitz der Erkrankung ausschlaggebend sein. Herderkrankungen der angeführten Hirnörtlichkeiten pflegen mit dem Symptom gekreuzter Chorea einherzugehen, aber sie müssen es nicht. Der supponierte kausale Zusammenhang zwischen Läsion und Funktionsstörung ist fast nie ein absolut zwingender. Wenn z. B. Anton<sup>1)</sup> in dem ersten Falle seiner einschlägigen Beobachtungen bei symmetrischen, nur auf die Putamina der Linsenkern beschränkten alten Erweichungsherden während des Lebens eine kontinuierliche choreatische Unruhe in der gesamten Körpermuskulatur fand und diese mit jenen in Beziehung bringt, so ist ihm, trotz der ihm zu Gebote stehenden Serie fortlaufender Hemisphärenschnitte, entgegenzuhalten, dass an den Ganglien der Hirnrinde und des Stammes des schwachsinnigen Individuums vielleicht die schwersten Anomalien vorhanden waren, welche nur das Mikroskop befähigt gewesen sein konnte, zu entschleiern. Liepmann<sup>2)</sup> bildet in seinem Referat über die Aphasiefrage einen Fall von doppelseitiger Erkrankung des Putamen (Erweichungsherde) ab, ohne dass eine Bemerkung

1) Anton, Jahrb. f. Psych. und Neurol. Bd. 14. 1896.

2) Liepmann, Ueber den gegenwärtigen Stand der Aphasiefrage. Neurologisches Zentralbl. 1909.

kung auf das Vorhandengewesensein von choreatischen Zuckungen hinwies. Raymond und Artaud<sup>1)</sup> berichten einen Befund symmetrisch gelagerter, linearer, alter Erweichungsherde in beiden Putamina mit dem Symptomenkomplex der Pseudobulbärparalyse. Reichel<sup>2)</sup> will an seinem Kranken, ungeachtet der doppelseitigen Streifenhügelherde in der Leiche, während des Lebens nichts von choreatischen Zuckungen gemerkt haben.

Die geheimnisvollen Choreakörperchen, welche von Ellischer, Flechsig, Jaworkenko, Wollenberg als angeblich konstantes Vorkommen in schweren Choreafällen nachgewiesen wurden, lagen im Gewebe des Globus pallidus, nicht des Putamen.

Es erscheint mir jeder Versuch einer „Lokalisation der choreatischen Bewegungen“ überhaupt ein nur von den unklarsten Vorstellungen über deren Zustandekommen geleitetes Beginnen, da die Lage und Anordnung der zentralen und peripheren Fäden eine zu vielörtliche Durchreissung zulassen, um die Beleidigung einer umschränkten Hirnörtlichkeit für die Ausfallserscheinung — die Annahme einer solchen reicht vollkommen für das sich uns darbietende Bild aus — zu einer, der Kritik Stand haltenden Fundierung heranziehen zu können.

Bonhoeffer nimmt an, dass die choreatischen Zuckungen deshalb als Reizerscheinungen aufzufassen seien, weil akute Infektionskrankheiten, die sich in ihr Gewand kleideten, in ataktische Zustände der Extremitäten auslaufen konnten, mit denen unzweideutige Zeichen des atrophisierenden Grosshirns hervortraten. Er zitiert als Beweise zwei ältere Beobachtungen, deren eine ihm nur aus einem Referat des Neurologischen Zentralblattes bekannt geworden war. Es wäre aber von Beweis nur dann zu sprechen, wenn bewiesen ist, dass Ataxie keine Reizerscheinung sein könne, aber die Folge einer solchen sein müsse. Beides ist heute nur Hypothese. Wenn man aber in den erwähnten Fällen nach dem ganzen Charakter der Erkrankungen die sekundären Ataxien auf funktionelle Ausfälle der Hirnsubstanz bezieht, so ist nicht einzusehen, warum nicht die choreatischen Zuckungen gleichfalls auf Leistungsunfähigkeit beruhen könnten. Es wäre zwischen beiden nur ein verschiedener Intensitätsgrad anzunehmen, und zwar der stärkere für die choreatischen Zuckungen infolge einer mechanischen Ernährungsbehinderung von Leitungen durch das komprimierende Exsudat und ein geringerer, nach dem Verschwinden des letzteren, wegen teilweisen Untergangs, teilweisen Freiwerdens nervöser Elemente.

Wenn das erregende Moment der choreatischen Zuckungen mit den erregenden Momenten des Muskeltonus identisch gedacht werden muss und zwar bei aufgehobenem Gleichgewicht einander entgegenwirkender

---

1) Raymond et Artaud, Archives de Neurologie. Bd. 7. 1884.

2) Reichel, Wiener med. Presse. 1898.

Muskelmassen, dann würden die Wege, auf denen die zentrale Innervation sich abspielt, in Hinblick auf jene Oertlichkeiten festzustellen sein, deren zirkumskripte Zerstörung von choreatischen Zuckungen begleitet wird. Es erhellt aus der einfachsten Ueberlegung eine doppelseitige Anregung des Muskeltonus: 1. von der Peripherie, 2. vom Centrum her. Der peripher angespannene Muskeltonus postuliert sensible Reize, welche aber nicht bewusst zu werden brauchen, um sich in einer Bewegung zu entladen, er entspricht mithin ganz dem Reflex. Er muss daher auch auf einem Reflexbogen seinen Reizverlauf nehmen, welcher, weil er der gesamten Körpermuskulatur zu dienen hat, über das Rückenmark hinaufragt, jedoch unterhalb der Hirnrinde ausgespannt sein muss. Ein solcher lässt sich nach dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse von der Hirnfaserung, aus dem Markgerüste des Hirnstammes ausschälen und mit der Funktion eines Innervationsstromes für die Muskulatur in Zusammenhang bringen. Die hinteren Wurzeln leiten derartig zentripetale tonisierende Einflüsse, daher die Schaffheit der Muskulatur bei ihrer Erkrankung (*Tabes dorsalis*). Durchschneidung der hinteren Wurzeln nimmt der willkürlichen Muskulatur ihren pathologischen Rigor (*Förster'sche Operation*). Das Rückenmark besitzt zwei Stränge, deren zentripetale Leitungsrichtung ihre Entwicklung und das gesetzmässige Fortschreiten ihrer Entartung ausser Zweifel steht: die Kleinhirnsseitenstrangbahn und das Gowers'sche Bündel. Erstere entspringt aus den Clarkeschen Säulen und splittert sich um die Ganglien des gezackten Kernes des Zerebellums auf. Sie leitet sensible Reize aus der Höhe des Rumpfes und der oberen Extremitäten, wahrscheinlich aus deren tiefen Teilen, den Muskeln und den Gelenken. Ihre Durchschneidung bei Verschonung der Pyramidenbahn, die wegen ihrer marginalen Lage gelingt, hat Herabsetzung der Muskulatur der oberen Körperhälfte derselben Seite zur Folge (*Mott*<sup>1</sup>). Das Gowers'sche Bündel der *Tractus anterolateralis marginalis*, entartet gleichfalls von seiner Verletzungsstelle nach aufwärts und tritt sicher mit einem nicht unerheblichen Anteil in das Kleinhirn und zwar in die Gegend derselben Kerngebiete, welche wir als die Endstation der Kleinhirnsseitenstrangbahn anzusehen haben. Sie scheint in ihrer funktionellen Bedeutung letzterer ähnlich zu sein, jedoch im Gegensatz zu dieser die Reizimpulse der Muskulatur der unteren Körperhälfte in das Kleinhirn zu leiten. Beide Bahnen betreten dasselbe in der Faserung des Strickkörpers.

Dass demnach der Ganglienkranz des *Nucleus dentatus* eine wichtige Station in dem Reflexbogen darstelle, auf welchem sich der subkortikal

---

1) *Mott*, Monatsschr. f. Psych. u. Neurolg. Bd. 1.

vollziehende Muskeltonus abspielt, der eine Zusammenfassung der sensiblen Reize des Bewegungsapparates einer Seite mittelst des zerebellaren Assoziationsmechanismus zu vollbringen geeignet sei, geht aus diesem anatomischen Erweise hervor und Lucianis experimentell gefundene „Asthenie“, als Zeichen lädierter Kleinhirnfunktionen, erscheint durch die leitenden Zusammenhänge begründet.

In welchem Strang die Reflexkollaterale eingebettet sei, ist nicht mit Bestimmtheit zu entscheiden. Die Crura cerebelli ad cerebrum zerfallen bereits makroskopisch in ein dickes äusseres, und in ein schwächeres inneres Faserkonvolut. Jenes führt sicher Grosshirn-Brücken- Kleinhirnfasern, vielleicht auch ohne pontine Internodien. Es ist zum grössten Teile wohl eine kortiko-zerebellare Bahn, soll aber nach v. Monakow u. a. auch zerebello-kortikale Fasern führen, welche aus den Purkinjeschen Zellen des Kleinhirns entspringen, was allerdings von Ramon y Cajal in Abrede gestellt wird. Ein Bündel soll aus der Hauptmasse der queren Brückenfaserung dorsal sich wenden, und die Mittellinie traversierend, die kontralateralen Haubenbündel erreichen, um in das Grosshirn — unbekannt wohin — emporzusteigen. Andere Fasern des Brückenarms sollen spinalwärts ihren Weg nehmen. Man könnte daher vermuten, dass das Kleinhirn die Reflexkollaterale selbst enthalte, deren absteigenden Schenkel der spinale Brückenanteil konstituieren. Diese Kombination verliert aber jede Wahrscheinlichkeit durch die wichtigen symptomatologischen Ergebnisse, welche isolierte Läsionen des inneren Strangteils der oberen Kleinhirnstiele, der Bindearme charakterisieren. Man konstatierte dort, wo man darauf achtete eine Abnahme des Muskeltonus (Bonhoeffer), welche sich mit dem tonischen Reizzustand unmittelbarer experimenteller Durchschneidung (Luciani) in Einklang bringen lässt. Während die Bündel der Brückenarme in den Hemisphären des Kleinhirns auseinanderfahren, verlieren sich die Fasern der Bindearme in dem kräftigen Mark um die zentralen Ganglien des Kleinhirns, insbesondere des Nucleus dentatus. Aus diesen werden Fasern entspringen, welche in dem roten Kern und der Regio subthalamica endigen, aber die genannten Gebilde und ihre Umgebung lassen zerebellar gerichtete Bindearmfasern ebenfalls aus sich hervorgehen. Der anatomische Bezug der Bindearme zu den Ganglien des Corpus dentatum lässt eine funktionelle Fortleitung von peripheren Reizvorgängen durch Vermittlung des Kleinhirns über die Leitungen der Brachia conjunctiva als durchaus annehmbar erscheinen. In dem kaudalen Anteil des roten Kernes sind „Riesenzellennester“ eingebettet, aus welchen ein in das Rückenmark absteigendes Bündel seinen Lauf nimmt (v. Monakow). Isolierte Unterbrechungen („Aberrierendes Seiten-

strangbündel“) desselben mit konstant wiederkehrenden Symptomen liessen sich bei dessen zentraler Lage noch nicht erbringen und die ihm physiologisch zuzuerkennende Aufgabe, den absteigenden Schenkel des Reflexbogens zu bilden, wird durch bezügliche Phänomene kaum zu erweisen sein<sup>1)</sup>. Markhaltige Verbindungen des Nucleus ruber mit den ventralen Kernen des Sehhügels sowie mit der *Formatio reticularis* geben verschiedene Möglichkeiten einer Verknüpfung mit zentrifugalen Leitungen.

Vor Jahren legte ich in einem Vortrag einer Versammlung des deutschen Vereins für Psychiatrie und Neurologie den pathologischen Mechanismus dar, bei welchem infolge Wegfalls von Vorderhirneinflüssen eine Gliederstarre, eine Kontraktur des ganzen oder halben Körpers sich einstellt, die sich aus einem funktionellen Stillstand der Hirnrindenleistungen erklärt, der kataleptische Stupor. Der Schlaf des Vorderhirns wird in diesen Zuständen durch den Mangel jeder Reaktion auf äussere Reize bestätigt. Ich nahm für die allgemeine Muskelstarre gemäss der heute noch keineswegs widerlegten Lehre von dem Zustandekommen der Kontraktur ein isoliertes Spielen über den zerebellaren Reflexbogen in Anspruch.

Wird derselbe bei dem Ablauf der choreatischen Zuckungen gleichfalls eine Rolle spielen, so wird diese ganz anders beschaffen sein müssen, als bei der kataleptischen Starre, denn der Choreatische befindet sich bei wachem Bewusstsein, bei voller Aufnahmefähigkeit äusserer Reize, die Muskelstösse erfolgen zwar ohne und gegen seinen Willen, aber die Innervationsimpulse sowie die kortikalen Affektschwankungen sind nicht ohne sichtlichen Einfluss auf den Intensitätsgrad der krankhaften Muskelunruhe.

Ehe die besondere Weise des funktionellen Eingreifens der Hirnrindentätigkeit in den spino-zerebellaren Reflexapparat zu beleuchten ist, möge der anatomischen Konnexe gedacht werden, welche wir aus der jüngsten umfassenden und massgebenden Darstellung v. Monakows<sup>2)</sup> kennen.

Die Verbindungen des roten Kernes mit der Hirnrinde sind aus dem dichten engverflochtenen Markfaserfilz derselben nur schwer entwirrbar und nur durch den Verlust der Färbbarkeit der sie verdeckenden Markbündel herauszuschälen. Entfernung der Hemisphären

---

1) In das Rückenmark ziehende Haubenbündel, welche automatische Bewegungsreize herableiteten, sind bereits von Meynert angenommen und dieselben geradezu als die absteigenden Schenkel komplizierterer Reflexorgane angesprochen worden.

2) v. Monakow, Der rote Kern.

beim Kaninchen lässt im Markfasergerüst des Nucleus ruber keine mit Sicherheit wahrnehmbare Einbusse an Markelementen erkennen. Dagegen vermag man beim Vergleich von Gehirnen der aufsteigenden Tierreihe ein proportionales Anschwellen im Wachstum der Hemisphären und der proximalen Zellgruppen des roten Kernes, des Nucleus parvocellularis (Hatschek) oder des Hauptkernes (v. Monakow) sehr augenfällig aufzuzeigen. Es fragt sich nun, mit welchen Rindengebieten ist ein direkter Zusammenhang mit dem frontalen Kerngebiet des Nucleus ruber erweislich. In seiner Gehirnpathologie (1905) tritt v. Monakow der Anton-Hartmannschen Hypothese entgegen. In seiner fünf Jahre später erschienenen monographischen Bearbeitung der Haubenregion (siehe oben) erklärt er jedoch, dass nur bei umfangreicheren Zerstörungen des Stirnhirns, der Zentralwindungen sowie des operkularen Anteils derselben eine Reduktion der frontalen Markstrahlung des roten Kernes zu bemerken sei, während sehr ausgedehnte Erweichungen des Parieto-Temporo-Occipitallappens dieselbe nicht im geringsten zu tangieren scheinen. Im Gegensatz zu den kortiko-thalamischen Bündeln, welchen v. Monakow eine zentripetale Leitungsrichtung zuschreibt, wäre diejenige der kortiko-rubralen eine kortiko-fugale. Wir hätten demnach Leitungssysteme vor uns, welche Reize aus der Rinde des Stirnhirns und der Zentralwindungen durch Umschaltungen von Ganglien im roten Kern in die Ganglienreihen des gezackten Kernes des Kleinhirns hinableiten<sup>1)</sup>.

Wir sahen oben aus der Brücke sich zwei breite Markarme entwickeln, deren Fasermassen ihre Bezüge zu der zerebellaren Rinde ebenso offenkundig als zu der Grosshirnrinde verraten. Sie fallen nicht nur durch ihre späte Markentwicklung, sondern auch durch ein anderes Tinctionstimbre mit Hämatoxylin auf. Bei fortschreitender Differenzierung verlieren sie bald das tiefe Violett und werden hellbraun. Durch diesen Farbenunterschied lassen sie sich von ihrer Umgebung gut abheben und verfolgen.

Hierdurch ist es auch möglich, im Putamen sich dichotomisch auf-fasernde braune Bündel zu entdecken, welche durch die innere Kapsel verfolgbar, durch den Hirnschenkelfuss in die Brücke herabsteigen, dort zu Querbündeln werden, und in der entgegengesetzten Kleinhirnhälfte endigen. Nach der Degenerationsrichtung an Weigertpräparaten zu urteilen, wären hier gleichfalls kortikofugale Leitungen zugegen, wenn

---

1) Ich berühre mit Absicht keine Detailfragen, etwa die, ob einzelne Bindearmfasern in ununterbrochenem Laufe die Hirnrinde erreichen, also einen direkten gekreuzten Faserkonnex zwischen Gross- und Kleinhirn herstellen.

sich auch andererseits Tatsachen ergeben, die auf einen zerebellaren Ursprung der Fasern, vielleicht aus den Purkinjeschen Zellen, hinweisen. Sicherergestellt ist das Vorkommen einer gekreuzten Atrophie des Linsenkernes bei alter Zerstörung einer Kleinhirnhälfte.

Es wird nun die Frage zu beantworten sein, welches von den beiden aus der Rinde herabsteigenden Leitungssystemen bei seiner Unterbrechung das choreatische Phänomen erfahrungsgemäss hervorbringt und ferner, wie die Entstehung derselben zu erklären sei. Ehe man sich für ein „entweder oder“ entscheidet, wird man zu untersuchen haben, ob nicht die Unterbrechung jedes von beiden oder nur beider zusammen mit der zu erklärenden Erscheinung in Zusammenhang stehe.

Im Vorstehenden wurde die lentikulopontine Kleinhirnbahn, mit Hinweis auf einzelne schlagende negative Fälle (beiderseitige Zerstörung des Linsenkernes ohne Chorea) für eine Erklärung des Zustandekommens der choreatischen Zuckungen abgelehnt. Bonhoeffer hebt mit Recht hervor, dass Unterbrechungen des vorderen Sehhügelstiels des frontalen Schenkels der inneren Kapsel fast niemals das Symptom der Chorea zur Folge haben. Es ist dies eine ausserordentlich wichtige Feststellung, weil in dem vorderen Schenkel der inneren Kapsel die Bahnen verlaufen, welche das Stirnhirn mit den Stammganglien verbinden. Es müssten in demselben auch jene Fasern enthalten sein, welche die Stirnhirnrinde mit den Ganglien des roten Kernes in Zusammenhang bringen. Wir gewinnen durch diese Exklusion, zusammengehalten mit der anatomisch festgelegten Tatsache, dass nur die frontale und die Zentralwindungs-Rinde mit dem roten Kern in leitendem Konnex steht, die letzte Möglichkeit einer Unterbrechung von Bahnen aus der Rinde der Zentralwindungen in den roten Arm.

Diese Folgerung, die sich aus Ausschlussgründen ergibt, besagt, dass die Rinde der Zentralwindungen nicht allein Anfang von Bahnen willkürlicher Bewegung ist, sondern auch eine Bündelmasse zum roten Kern entsenden muss.

Welcher ist der Weg, den dieser Faserstrang von der Rinde zum roten Kern einschlägt? Trotz sehr genauer diesbezüglicher Untersuchungen sind wir noch nicht in der Lage, denselben auch nur annähernd zu bestimmen. Weigertpräparate lassen jene Faserzüge als kortikalen Stiel des roten Kernes erscheinen, welche die Glieder des weissen Linsenkernkegels radienartig durchsetzen, vor dem Putamen sich sammelnd, umbiegen, um eine weisse Grenzlamelle zu bilden und von da nach der letzten Station sich zu begeben. Ich möchte jedoch diesen Anschein von Zusammenhängen nur hervorheben, nicht behaupten, da ich den widersprechenden, auf die Ergebnisse exakter Methodik gegründeten Angaben

v. Monakows nichts Gleichwertiges entgegen zu stellen vermag. Ungeachtet dessen kann man die rubralen Bahnen vom Kortex doch nicht so entfernt von der Pyramidenbahn denken, dass die typisch lokalisierte Blutung der Hemiplegie nicht beide Systeme gleichzeitig zerstören müsste. Wenn die Hemichorea allein eine durch die Ausschaltung des kortiko-rubralen Bündels bedingte tonische Innervationsstörung einzelner Muskelgruppen wäre, müsste sie sich mit der Lähmung synchron einstellen. Sie erscheint jedoch erst in einem Stadium wiedergewonnener teilweiser Beweglichkeit. Vollkommen lahme Glieder zucken nicht.

Wie ist dieser teilweise Wiedererwerb der willkürlichen Motilität aber zu begreifen, wenn die ganze kontralaterale Pyramidenbahn und das kortiko-rubrale Bündel unterbrochen ist? Als einzig befriedigende Erklärungsmöglichkeit würde eine allmähliche Bahnung der korrespondierenden Fasersysteme der anderen Hemisphäre zuzulassen sein. Dass sich die willkürliche Beweglichkeit oft nur kaum merklich wieder einstellt, während die Innervationsanomalien ein klinisches Bild konstituieren, obgleich Pyramidenbahn und rubrospinales Bündel einander benachbart verlaufen, mag einerseits in einer Einschränkung der Willkürbeweglichkeit durch eine Innervationsanomalie selber, der Kontraktur, andererseits in der wesentlichen Verschiedenheit der absteigenden Fortsetzungen beider, eventuell auch für das kortiko-rubrale Bündel in seiner Einflussnahme auf den spino-zerebellaren Reflexbogen, seinen Grund haben. Wie sich bei einer teilweise restituierten Aphasie, nach deren Tode sich alle eventuell in Betracht kommenden Leitungsbahnen der erkrankten Hemisphäre als erweicht herausstellen, auffallende Schwäche der Stimme und mangelhafte Artikulation zeigen, so gehen die choreatischen Zuckungen in den von einem grossen Kapselherd hemiplegisch affizierten Gliedmassen aus einer Schwäche der tonischen Innervation und einem abnormen Missverhältnis der Innervationsintensität in den einzelnen Muskelgruppen hervor, indem die Schwäche nur eine abnorm kurze Dauer der tonischen Kontraktion in diesen zulässt, so dass durch das Rückschnellen der Muskelfasern eine Zuckung zustande kommt. Es ist hierbei zu erinnern, dass die Kontraktur einen ganz analogen Zustand abnorm verteilter Innervationsintensitäten zwischen Antagonisten darstellt, bei welchen das tonische Uebergewicht der einen Muskelgruppe nur eine weit grössere Kraft und Dauer besitzt. Pflichte ich der von Hitzig vertretenen Auffassung der Kontraktur als einer pathologischen Mitbewegung bei, welche die willkürlichen Bewegungen der nicht gelähmten Muskeln, also die der anderen Seite unwillkürlich begleitet, da sich die Kontraktur in der Ruhe löst, bei kräftigen Muskelaktionen aber verstärkt, so ist ihre Abhängigkeit von den Impulsen der

anderen gesunden motorischen Zone so ersichtlich, dass nur diese Deutung Stand hält. Derselbe pathologische Hirnmechanismus liegt allen posthemiplegischen Bewegungsstörungen zu Grunde, so der Hemithetose, welche eine Mittelstellung zwischen der Hemichorea und der Kontraktur einnimmt, so dem Tremor, bei welchem die Innervation so schwach ist, dass sie nur einen Augenblick anhält und sich nur auf ganz wenige Muskeln oder einen einzigen beschränkt.

Man wird gegen die hier vorgetragene Erklärung der Hemichorea einwenden, dass die bilaterale Chorea dieselbe ad absurdum führe. Es ist aber schon oben betont worden, dass die Bedingungen für die choreatischen Zuckungen in sehr verschiedener Weise gegeben sein können, dass die akute Entzündung der Gelenke mit ihrer zweifellosen Beeinflussung der benachbarten quergestreiften Muskulatur in gewissen Fällen die postulierten Innervationsanomalien durch Veränderungen der Kontraktilität der Muskelsubstanz herbeizuführen geeignet sein dürfte, ohne dass Embolien der Arteriolen in der Regio hypothalamica durch konkomitierende Endokarditis verantwortlich zu machen wäre. Ebenso vereinbar mit der gegebenen Begründung wäre als Ursache der choreatischen Zuckungen eine, eventuell auch bilaterale Rarefaktion von Ganglienzellen oder Fasern, welche in das kortiko-rubrale System eingefügt sind, denn auch hierdurch würde Schwäche des Innervationstonus in ungleich abgestufter Verteilung für einzelne Muskelgruppen des Bewegungsapparates verständlich.

Ein grosser Teil der bisherigen literarischen Bearbeiter der Chorea chronica wussten die bei ihr auftretenden Muskelzuckungen nur als den klinischen Ausdruck einer Hirnrindenerkrankung, und zwar der motorischen Zone hinzustellen, weil sich in den subkortikalen Hirnorganen angeblich nichts Pathologisches nachweisen liess. Ich finde diesbezügliche Angaben selbst aus der letzten Zeit noch vor.

Der diesen Ausführungen vorangestellte histologisch-analytierte Fall, hat selbst durch das Stichprobenverfahren den eklatanten Beweis erbracht, dass das für die kortiko-zerebellare Beeinflussung so wichtige Bindearmsystem sowohl in seinem Ursprungsgebiet, der Rinde der Zentralwindungen als in seiner Auf-faserungszone, den Elementen des Nucleus parvocellularis, wie in den gangliösen Bestandteilen seiner Endstation, den Nervenzellen des gezackten Kernes des Kleinhirns, bei der Chorea chronica schwer verändert sein kann; und, da sich zudem zwischen die Markfasern der Bindearmleitung, anscheinend wie überall, im Marke des gesamten Zentralnervensystems, ein Ueberfluss an Gliakernen ausgestreut vorfindet, so ziehe ich es ungeachtet der schweren

diffusen Hirnrindenveränderung vor, die hier offenbar zentralbedingte Innervationsanomalie durch die anatomisch hinlänglich erklärte subkortikale Funktionsstörung zu fundieren. Derselbe Standpunkt wird übrigens auch in den jüngsten Behandlungen unseres Gegenstandes eingenommen [Alzheimer<sup>1)</sup>]. v. Orzechowski<sup>2)</sup> ist jedenfalls zu vorsichtig, wenn ihm die vorgefundenen Embolien zu jungen Datums sind, um ihnen eine ursächliche Bedeutung der seit Wochen bestehenden Chorea zuzuerkennen oder die „Kernansammlung in den Thalamuskernen“ belanglos erscheint. Es werden wohl kaum zuverlässige Kriterien für die genaue Bestimmung des Alters dieser Arteriolenverschlüsse aus dem gehärteten Schnittpräparat zu gewinnen sein und das Luxurieren der Hirnrinde an dislozierten Gliakernen bei akuten Psychosen beweist das Vorhandensein einer Parallele zwischen deren Reichtum und einer örtlichen Funktionsstörung.

Endlich gelangt René Sand<sup>3)</sup> bei der histologischen Untersuchung eines Falles von Sydenhamscher Chorea, indem er die Ganglien des Rückenmarks, verlängerten Marks, Kleinhirns, Sehhügels, Linsenkerns, Schweifkerns und der Hirnrinde nach dem Intensitätsgrade ihres Ergriffenseins von der Erkrankung mit einander vergleicht, zu dem Geständnis, dass die schwersten Veränderungen — Zerfall des Protoplasmas in Stücke (*en débris*) oder Zellschatten (*n'apparaissent plus que comme des ombres*) — fast ausschliesslich nur im Thalamus anzutreffen seien, ohne dass er sich von den Beziehungen dieser zu den choreatischen Zuckungen während des Lebens eine Vorstellung zu machen vermöchte. Die ausserordentlich gehaltvolle, in bündigster Form gebrachte Mitteilung enthält ein wertvolles Literaturverzeichnis aller neuerer und neuester, einschlägiger Publikationen.

---

1) Alzheimer, Ueber die anatomische Grundlage der Huntingtonschen Chorea und der choreatischen Bewegungen überhaupt. Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte, Baden-Baden 1911. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psych. 1911, S. 566.

2) v. Orzechowski, Obersteiners Arbeiten: Pathologische Anatomie und Pathogenese der Chorea minor. 16. Band. S. 530.

3) René Sand, Journal de Neurologie No. 5, mars 1912 (*L'Anatomie Pathologique de la Chorée*).

---

### Erklärung der Abbildungen (Tafel III und IV).

Fig. 1. Rechte Hemisphäre. Die vordere Zentralwindung erscheint im Verhältnis zu den übrigen Windungen auffallend dürftig entwickelt, insbesondere in ihrem mittleren Anteil. Zwischen unterem und mittlerem Drittel sieht man die ganze Windungsbreite von einer transversalen Einschnürung eingezogen. Das mittlere Drittel ist besonders schmal. Das obere ist von einer tiefen sagittalen Furche zerklüftet, deren Zusammenhang mit dem Sulcus centralis durch einen seichten Gefässrain angedeutet ist. Der oberste Anteil des Centralis anterior ist von dem mittleren abgeschnitten, der Sulcus centralis und praecentralis kommunizieren durch diese abnorme Einsenkung.

Fig. 2. Durchsichtiger Querabschnitt, aus der hinteren Zentralwindung eines geistig gesunden Mannes. Alkohol-Paraffinpräparat. Thioninfärbung. Das Segment entstammt der Rindenhöhe der über der Körnerschicht stehenden grössten Pyramidenkörper und dem Scheitel der Windung. Die deutlichen, leeren, streifenförmigen Intervalle sind durch die einstrahlenden radiären Markbündel bedingt.

Fig. 3. Durchsichtiger Querabschnitt aus der hinteren Zentralwindung der in Fig. 1 abgebildeten Hemisphäre. Dieselbe Gegend und Behandlung wie desjenigen der Fig. 2. Das Gesichtsfeld erscheint ganglienreicher, schlagend gilt dies für die grossen Pyramiden, deren Kaliber viel unansehnlicher als das der identischen Zellindividuen im Normalbilde ist. Sie sind weniger eckig, jedoch verbreitert, der Kern bläschenförmig gebauert. Eine Aussaat kleiner, runder, tief tingierter Zellkerne erfüllt das Gesichtsfeld und macht ihre Unterscheidung von den kleinen runden Ganglien unmöglich. Das Stroma, von dessen Grunde sich die intensiver gefärbten Elemente abheben, hat im Vergleich zu der Grundsubstanz der normalen Rinde in der Fig. 2 stärker Farbe angenommen, obgleich die Pyramiden der Fig. 3 blässer sind. Die freien Bahnen für die radiären Markbündel sind im Gesichtsfeld der Fig. 3 grossenteils durch die dunklen Rundzellen verlegt; wo bei näherem Zusehen das Vorhandensein der radiären Zwischenräume noch durchsichtig ist, erweisen sich dieselben als schmaler und zahlreicher. Die Unterschiede des kranken Gehirns lassen sich auf eine wohl ursprüngliche Kleinheit in der Anlage, auf übermässige Verkleinerung durch Austreibung einer abnormen, die gesamte Hirnrinde durchtränkenden Flüssigkeit mittelst Alkohol und eine hierdurch gleichfalls bedingte Verdichtung des Gewebes, sowie auf einen Ausfall von Markfasern in den radiären Bündeln zurückführen.

Fig. 4. Zellgruppe aus dem Nucleus parvocellularis des rechten roten Kernes. Senkrechter Durchschnitt durch denselben, dem in der Fig. 2 abgebildeten Gehirn entnommen. Alkoholhärtung, Paraffineinbettung, Thioninfärbung.

Fig. 5. Annähernd dieselbe Gegend aus dem Gehirn des choreatischen Mädchens, nach der gleichen Methode behandelt. Auch hier dokumentiert sich das Verschiedene des Pathologischen durch die Differenz ähnlicher histologischer Details, wie sie zwischen denjenigen der Figg. 2 und 3 besteht. Man gewinnt



Fig. 1.

Lehrdruck von Albert Voss, Berlin W.

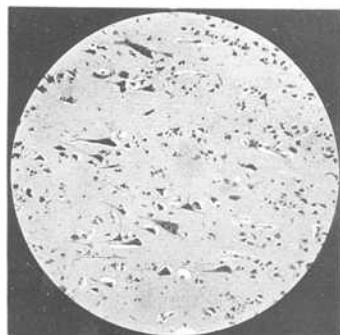


Fig. 2.

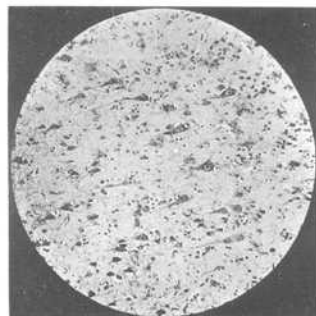


Fig. 3.

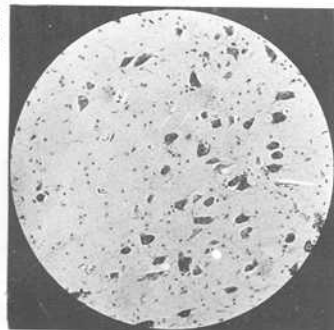


Fig. 4.

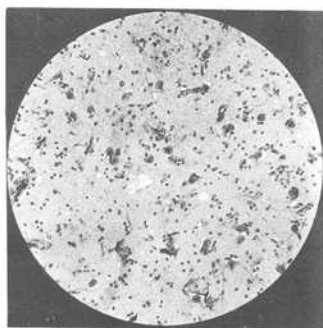
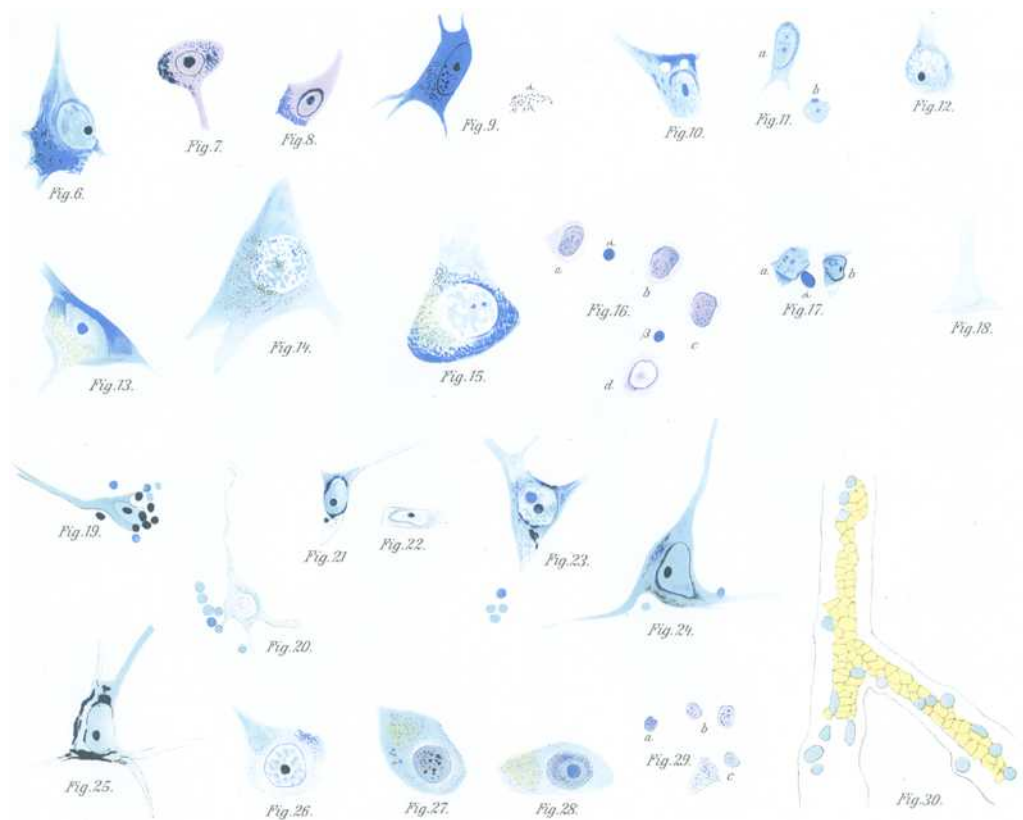


Fig. 5.



jedoch den Eindruck, dass der krankhafte Prozess Zeichen eines weiteren Fortgeschrittenseins im roten Kern als in der hinteren Zentralwindung verrät, für welche ein noch reichlicheres Auftreten der kleinen runden dunklen Zellen, sowie auffällige Schrumpfungen und Deformierungen der Ganglienleiber, endlich das Herumliegen stark lichtbrechender Detritusblöcke zu erkennen wären.

Untersucht wurde mit einem Mikroskop von Reichert bei Anwendung des Okulars 4 und des Objektivs 8a. Die Vergrößerung der auf diese Weise gefundenen Einzelheiten ist durch die Zeichnung so weit getrieben, als sie für augenfälligere Sichtbarmachung aufzuweisender pathologischer Intimitäten zweckmässig erschien. Dieser Gesichtspunkt war für die gewählten Dimensionen aller kolorierter Zellbilder der leitende.

Fig. 6. Kleine Pyramide der hinteren Zentralwindung. Methylenblaufärbung. Der Kontour des Protoplasmaleibes ist in seinen basalen Anteilen abnorm gerundet, die Zelle offenbar gebläht. Die chromatine Substanz, zu Häufchen geballt, ist in die linke, verbreiterte Ecke zurückgedrängt. Der abnorm gerundete und vergrößerte Kern ist an die gegenüberliegende Protoplasmawand geschoben und wölbt die Protoplasmawand vor. Das Kerninnere ist tiefer als in der Norm gefärbt, von fleckig verschwommener Struktur. Das gleichfalls geblähte Kernkörperchen ist an dieselbe Wand wie der ganze Kern gerückt.

Fig. 7. Fig. 8. Zwei kleine Pyramiden der hinteren Zentralwindung. Thioninfärbung. Derselbe hydropische Zustand wie an dem Rindenkörper der Fig. 6, nur mit der Modifikation sekundärer atrophischer Veränderungen, die sich in lokalen Einziehungen des Ganglienleibes kundgeben. Aus diesen Kombinationen gehen Typen hervor, die man als „Flaschenform“ (Fig. 7) oder als „Fähnchenform“ (Fig. 8) bezeichnen könnte. Die erstere kommt durch symmetrische Blähung der basalen Partien des Protoplasmaleibes, konzentrische Lage des Kernes und starke, plötzlich einsetzende Verjüngung des Spitzenfortsatzes zustande, die letztere durch kantig scharf abgesetztes Einsinken der einen Protoplasmawand bei ihrem Uebergang in den Spitzenfortsatz mit exzentrischer Kernlage. Beide Formen sind durch gemeinsame Merkmale charakterisiert: teilweise Tigrolyse, Kernblähung, welche durch die dunkle Umzeichnung des Kernes deutlich hervortritt, Homogenisierung und tiefere Imbibition des Kerninhalts, Schwellung des Kernkörperchens.

Fig. 9. Eine kleine Pyramidenzelle der hinteren Zentralwindung. Methylenblaufärbung. Die Ganglienzelle ist derart deformiert, dass man ihre ursprüngliche Pyramidengestalt nur unsicher zu rekonstruieren vermag. Es liegt zweifellos ein Sekundärzustand nach vorausgegangener Schwellung vor, wofür die abnorme Vergrößerung und Wandständigkeit des Kernes, auch dessen scharfe Umrisse sprechen. Auch die Einwanderung von schwarzem Pigmentstaub in das nunmehr homogene, ausgeschwemmte Protoplasma, von welchem ein Häufchen sich in unmittelbarer Nähe befindet (siehe Fig. 9a), würde eine Strömung durch die abnorm durchlässige Zellwand, demnach eine Flüssigkeitsvermehrung voraussetzen. Gegenwärtig ist die Zelle flüssigkeitsarm, es besteht

ein Zustand der Gewebsverdichtung, daher Einziehungen auf allen Seiten, das Erstarren des zwar geschwellten, jedoch seitlich abgeplatteten, wandständigen, homogenen Kernes und das Festhalten des eingeschwemmten schwarzen Pigmentstaubes.

Fig. 10. Kleine Pyramidenzelle aus der Parietalrinde. Methylenblaufärbung. Sekundäre Atrophie nach einem Zustand der Schwellung. Beweis hierfür der scharf kontourierte ovale, den grössten Teil des Protoplasmaleibes ausfüllende, wandständige Kern. Das Stroma desselben zeigt, von einzelnen punktförmigen, tröpfchenartigen Verdunkelungen abgesehen, jene homogene Abblassung, wie sie dem Grundton des Protoplasmaleibes eigen ist. Wie in der Pyramide der Fig. 6 ist auch in der vorliegenden die chromatine Substanz, hier als nicht mehr differenzierte dunkle Masse, in die dem Kern gegenüberliegende Ecke gedrängt. In derselben befinden sich zwei scharf umrandete, runde Lücken. Es ist fraglich, ob dieselben als Vakuolen (Wasserblasen mit eigener undurchlässiger Membran, Cystchen) oder als durch Alkohol gelöste Fettkügelchen aufzufassen wären. Gegen diese zweite Eventualität spricht aber die Seltenheit solcher Einschlüsse. Die verdichtete Protoplasmasubstanz, insbesondere die noch übrigen gefärbten Chromatinschollen scheinen für kleine Flüssigkeitsansammlungen Kapseln zu bilden.

Fig. 11. Demonstriert noch fortgeschrittenere Stadien der sekundären Atrophie. Die Ganglienzelle a wird grösstenteils von einem noch immer sichtlich geblähten Kern mit scharfem Umriss repräsentiert. Sein Stroma hat sich homogen, aber verhältnismässig satt tingiert. In demselben schwimmen dunklere Punkte als Reste eines aufgelösten Kernkörperchens. Der unscheinbare, gabelige, fast achromatische, unscharf begrenzte Protoplasma-rest stellt einen Anhang des Kernes dar. b zeigt einen von Protoplasma völlig befreiten, immer noch gequollenen Kern mit exzentrischem, am oberen Rande schwebendem Kernkörperchen, von welchem sich ein kleiner Abkömmling nun im Zentrum befindet. In der mit diesen Bildern morphologisch belegten Progression der Entartungsvorgänge erweist sich die grössere Resistenzfähigkeit des Kernes, wohl auch wegen seiner geschützteren Lage, als durchaus gesetzmässig.

Fig. 12. Stark geschwollene kleine Pyramide aus dem Parietallappen. Die Zelle hat infolge der Flüssigkeitsaufnahme ihre Pyramidengestalt sowie die basalen Fortsätze verloren. Der Spitzenfortsatz ist verbreitert. Der Ganglienleib wird von dem enorm geblähten kugelrunden Kern fast vollständig eingenommen. Das Kernkörperchen verlässt die Mitte und sinkt in den linken unteren Kernquadranten. Ueber dem Kernkörperchen, am rechten oberen Kernrande, zwei runde Lücken. Die beiden Wasserbläschen sitzen auch hier in dem geweblich dichteren Medium des Kernes und scheinen das Kernkörperchen aus seiner normalen Lage verdrängt zu haben. Kern- und Protoplasmastruktur sind geschwunden. Beide Gebilde sind blasser, unregelmässig fleckig gefärbt.

Fig. 13. Partiiell gequollene, kleine Pyramide aus der temporalen Querwindung. Die Vorbauchung der linken Protoplasma-wand ist offenbar durch die Einwanderung des gelben Pigments bedingt, indem das fremde Ingrediens ein

pathologisches Plus des Zellinhalts darstellt. Es wird hierdurch die Anwesenheit des gelben Pigmentstaubes als ein abnormer, die Zellgestalt verändernder Bestandteil erwiesen.

Fig. 14. Amöboide Umwandlung einer Pyramide des Parietallappens. Enorme Vergrößerung des Ganglienleibes mit Beibehaltung der ursprünglichen Pyramidenform. Unscharfe Zellgrenzen. Plumpe keulenförmige Verbreiterung der Fortsätze. Völliger Verlust der Zellstruktur und Homogenisierung des Protoplasmaleibes. Der Kern ist enorm vergrößert, strukturlos, des Nucleolus verlustig, konfluierende Tröpfchen von der Farbe des Protoplasmaleibes führend. Die Zelle erscheint als ein mit Flüssigkeit angefüllter und ausgelaugter Balg. Der Mangel von Blähungen der Umriss dürfte sich aus einem annähernd gleichen intra- und extrazellulären Flüssigkeitsdruck erklären, welcher wieder in einer abnorm geringen Resistenz der Zellmembran und gesteigerten Diffusionsverhältnissen seinen Grund hätte, daher vielleicht auch die schleierhafte Umzeichnung der Zelle. Der dunkle Staub, aus feineren und gröberen Körnern zusammengesetzt, welcher Protoplasma und Kern erfüllt, dürfte mit meister Berechtigung als eingeschwemmtes schwarzes Pigment aufzufassen sein. Als zweite Möglichkeit stünde der tröpfchenartige Zerfall der chromatischen Substanz zu erwägen, welche v. Orzechowski unter Bedingungen gefunden hat, die allerdings hier fehlen.

Fig. 15. Pyramidenzelle aus dem Parietallappen. Methylenblaufärbung. Vorstufe zu der amöboiden Umgestaltung. Vergrößerung des Protoplasmaleibes, Rundung der Kanten und Ecken. Keulenförmige Verbreiterung der Fortsätze. Partielle Chromatolyse. In dem linken achromatischen Protoplasmabezirk Einlagerung von gelbem Pigment, welches den hineinragenden Kernkontur bedeckt und verschwinden macht. Der Kern ist kolossal geschwollen, das Kernkörperchen verschwunden. Von ungefärbtem Grund heben sich ineinander verschwimmende mattbläuliche Tröpfchen ab. Zwei Reste von Chromatinschollen sind in das Kerninnere geraten.

Fig. 16. Vier Körnerzellen (a, b, c, d) und zwei Gliakerne ( $\alpha$ ,  $\beta$ ) aus der hinteren Zentralwindung. Thioninfärbung. Fortgeschrittene Entartung. a, b, c: vollständige Achromatose des Protoplasmas, nebelhafte Umriss des Ganglienleibes, dagegen abnorm starke Farbstoffaufnahme des stark vergrößerten Zellkernes (paradoxe Kernfärbung). Der dunkle Staub in dem scharf hervortretenden Kern dürfte als Zerfallsprodukte des Kernkörperchens aufzufassen sein. In der Ganglienzelle d ist sowohl das nur mehr schattenhaft angedeutete Protoplasma als der stark vergrößerte, scharfumrissene Kern farbfrei. Das kleine, runde, mattviolette Wölkchen im linken unteren Quadranten des Kernes ist wohl kaum als Kernkörperchen anzusprechen. Die an dem Rande desselben noch gefärbte Substanz ist der Ueberrest einer Chromatinsichel.

Fig. 17. a, b. Zwei Körnerzellen der hinteren Zentralwindung. Methylenblaufärbung. Achromatose mit nebligem Verschwimmen des Protoplasmas. Der grösste Teil desselben ist bereits zerfallen. Die Kerne sind vergrößert, eckig

deformiert, ihr Inhalt tiefer als in der Norm gefärbt. b weist fast paradoxe Kernfärbung auf. Im Innern des Kernes kleine dunkle Tröpfchen, vielleicht Zerfallsprodukte des Kernkörperchens.  $\alpha$  Kern einer Gliazelle.

Fig. 18. Zellschatten aus der hinteren Zentralwindung. Methylenblaufärbung. Die pyramidale Form dürfte sich nach Rückgang eines Quellungs-zustandes wieder hergestellt haben, der Kern differenziert sich, wenn auch nur schattenhaft, in normaler zentraler Lage von seiner Umgebung. Die ganze Zelle durchzieht ein gleichmässiger bläulicher Hauch, ohne dass auch nur Spuren von Struktureigentümlichkeiten noch entdeckbar wären. Das Kernkörperchen ist verschwunden. Die die alte Gestalt bewahrenden Hüllen der Zelle gleichen einer leeren Schale.

Fig. 19. Pyramide aus dem Nucleus parvocellularis des roten Kernes. Methylenblaufärbung. Leichte Schrumpfung. An den Einziehungen der Basis lagern zehn Gliakerne, von denen 7 der Kategorie tieferer, 3 derjenigen hellerer Imbibition angehören. In den Buchten des verjüngten Pyramidenhalses, aus welchem sich der Spitzenfortsatz entwickelt, schwärmen zwei Gliakerne, der heller gefärbte oben, der dunklere unten.

Fig. 20. Sekundär stark geschrumpfte, achromatische Pyramide aus derselben Gegend. Methylenblaufärbung. Sowohl an dem ganzen Zellkörper als am Kern sind die Residuen ursprünglicher Schwellung noch erkennbar. Die Protoplasmakonturen sind vorgebaucht, der Kern kugelförmig nach allen Dimensionen gleichmässig geschwellt. Die Protoplasmafortsätze sind weithin sichtbar gefärbt, der Spitzenfortsatz schraubenzieherartig gedreht. Der Kern entbehrt des Kernkörperchens, an dessen Statt ein Häufchen ungefärbter Körnchen die Kernhöhle erfüllen. Es ist vielleicht nicht zufällig, dass die linksstehenden sieben Gliatrabanten in Ermangelung jeder Retraktion des Ganglienprotoplasmas, ja bei dessen gegenteiligem Verhalten an die Ganglienzelle nicht herantreten.

Fig. 21. Sekundäre Schrumpfung einer kleinen Pyramide aus demselben Abschnitt des roten Kernes. Methylenblaufärbung. Die Pyramidengestalt ist auf das schwerste verändert, nicht mehr zu erkennen. Der stark geblähte, allerdings in die Länge gezogene und seitlich eingedrückte, fast den ganzen Zelleib einnehmende Kern verrät, wie gesetzmässig, den vorausgegangenen Schwellungszustand. Das Kernkörperchen ist aus der Mitte leicht herabgesunken. Am Rand des Kernes Chromatinkappen und Chromatinsiehn als Ueberreste der zerfallenen Chromatinsubstanz. Der grösste Teil des Protoplasmaleibes ist achromatisch und geschrumpft.

Fig. 22. Fortgeschrittenes Stadium der sekundären Schrumpfung einer kleinen Pyramide aus demselben Abschnitt des roten Kernes. Der grösste Teil des völlig achromatischen Protoplasmas ist zerfallen. Es haften nur mehr unscharf begrenzte, schattenhafte Reste an dem zu einem länglichen Oval geschrumpften Kern. Die unverhältnismässige Grösse desselben weist auf die einstige Schwellung hin.

Fig. 23. Pyramide in einem ersten Stadium der Schwellung mit ausgesprochener Tigrolyse aus derselben Gegend des roten Kernes. Methylenblaufärbung. Die Pyramidengestalt sieht etwas verbreitert aus, nähert sich aber keineswegs der kugeligen Deformation. Der Kern ist kugelförmig, auffallend gross und füllt den grössten Teil des Protoplasmaleibes aus. Neben dem vergrösserten Kernkörperchen (in der Figur oberhalb demselben) liegt ein Gliakern. Eine Gruppe von solchen befindet sich rechts seitwärts von dem unteren Basalfortsatz.

Fig. 24. Hauptzelle aus dem roten Kern. Methylenblaufärbung. Leichte Schwellung des Kernes, exzentrische Stellung des Kernkörperchens bei diffuser Färbung. Ob eine Abweichung von der normalen Gestaltung und Tingierbarkeit der Ganglienzelle bestehe, ist nicht leicht zu entscheiden, wenn aber eine solche vorhanden ist, ist sie weit geringfügiger als an den Zellindividuen der Fig. 19, 20, 21, 22, 23.

Fig. 25. Hauptzelle aus dem roten Kern. Thioninfärbung. Die Chromatinschollen sind zu grösseren Stücken zusammengebacken. Abgesehen davon scheint sich die Struktur von der normalen nur unwesentlich zu unterscheiden.

Fig. 26. Ganglienzelle aus dem Nucleus dentatus des Kleinhirns. Thioninfärbung. Starke Schwellung des Protoplasmas und Kernes. Fortgeschrittene Tigrolyse, grösstenteils Achromatose, nur in der rechten oberen Ecke ein residuärer chromatiner Staub. Der dunkle scharfe Umriss, der neben wesentlicher Vergrösserung und Rundung für die Beurteilung der Schwellung ins Gewicht fällt, besitzt einen konzentrischen Kern, während seine feinere Struktur zu einzeln stehenden hellblauen Tröpfchen vergröbert ist.

Fig. 27. Ganglienzelle aus dem Nucleus dentatus. Thioninfärbung. Schleierhafte, gerundete Umrisse. Chromatolyse. Feinkörniger Zerfall. An den Rändern und der gerundeten Basis feiner Chromatinstaub. In die verbreiterte Spitze gelbkörniges Pigment eingelagert. Der Kern enorm gebläht, des Kernkörperchens entbehrend, welches vielleicht in jene kleinen Körnchen sich geteilt hat, die im Kernlumen enthalten sind. Der Kern hebt sich sehr scharf von seiner Umgebung ab und ist tiefer als das chromatinarme Protoplasma gefärbt (paradoxe Kernfärbung).

Fig. 28. Ganglienzelle aus dem Nucleus dentatus. Thioninfärbung. Schleierhafte, unregelmässig runde Umrisse. Achromatose. In der verbreiterten Spitze gelber Pigmentstaub. Der Kern unregelmässig, aber deutlich geschwellt, von einem fädig-körnig, tiefdunkeln Gerüst durchsetzt, welches nur einen Kreis um das konzentrisch gelagerte, enorm vergrösserte Kernkörperchen freilässt.

Fig. 29. Drei Typen seltener, im Nervensystem vorfindlicher Gliakernformen aus der Markstrahlung des Nucleus dentatus cerebelli, vielleicht pathologischer Natur. a) Kleiner, tiefer gefärbter runder Gliakern mit dunkler Körnung. b) Zwei abnorm grosse, unregelmässig runde bis polygonale vollkommen achromatische Gliakernformen mit chromatiner Körnelung. c) Ver-

grösserte, bis zu einer pyramidalen Riesengestalt anwachsende Gliakernform mit leichter diffuser Färbung und chromatiner Körnelung.

Fig. 30. Dichotomisch sich verzweigende Kapillare aus der zweiten Rindenschicht der vorderen Zentralwindung mit roten Blutkörperchen strotzend angefüllt. Die Gefässwand ist nur skizzenhaft angedeutet. Der Raum zwischen der Grenzlinie der Blutkörperchensäule und dem abschliessenden äusseren Kontur entspricht der Gefässscheide. Die blauen Scheiben (Methylenblaufärbung) sind dislozierte Gliakerne (Wanderzellen), welche durch den Lymphstrom an die Gefässwand herangetrieben, seltener auch in die Blutbahn hineingeschwemmt wurden.

---