

(Aus dem Hirnforschungsinstitut der Universität Budapest
[Vorstand: Prof. Karl Schaffer].)

Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen.

Von
H. Richter,
Assistenten des Instituts.

Mit 12 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. September 1922.)

Die Verhandlungen über das Thema der extrapyramidalen Bewegungsstörungen auf dem vorjährigen Kongreß der Gesellschaft deutscher Nervenärzte, insbesondere die inhaltsreichen Referate von Pollak, Jakob und Bostroem zeigten uns den großen Fortschritt, den wir auf dem Gebiete der pathologischen Erforschung dieser Krankheitsgruppe bereits verzeichnen können: in der kurzen Spanne Zeit, die seit den ersten, hochbedeutenden Veröffentlichungen von Wilson und C. Vogt verstrichen ist, wurde durch scharfe Beobachter und geistreiche Forscher eine solche Fülle wertvollen kasuistischen Materials und sinnfälliger Aufbaugedanken zutage gefördert, daß heute nicht nur die Existenz einer wichtigen, anatomisch genau begrenzten Erkrankungsart des Zentralnervensystems gesichert ist, vielmehr schon innerhalb derselben die Umrissse mancher Gesetzmäßigkeit in klinischen und anatomisch-lokalisatorischen Einzelheiten immer schärfer ins Licht treten und zur Hoffnung berechtigen, daß die endgültige Klärung der Pathophysiologie dieser heute noch mehr-weniger rätselhaften Erscheinungen, namentlich ein Einblick in den funktionellen Aufbau der striär bedingten Bewegungsrichtungen nicht mehr lange auf sich warten läßt. Indes glaube ich aus dem bisher vorliegenden Tatsachenmaterial nicht unberechtigt den Eindruck gewonnen zu haben, daß es heute noch angezeigt bleibt, als vorläufige Forschungsrichtung für die nächste Zukunft die bisherige beizubehalten und sich anstatt der Forcierung von konstruktiven Hypothesen auch weiter eher darauf zu beschränken, unser bisheriges Tatsachenmaterial mit klinisch genau beobachteten und anatomisch eingehend durchforschten Fällen zu erweitern. Namentlich erscheint eine Bereicherung der Kasuistik

durch solche Fälle als besonders wünschenswert, in welchen das klinische Bild mit rein auf das Striatumsystem beschränkten anatomischen Veränderungen in Zusammenhang gebracht werden kann, oder in welchen nur bestimmte anatomische Segmente dieses komplexen Neuronensystems durch einen krankhaften Prozeß betroffen wurden. Diesem Bedürfnis entspringt die Mitteilung zweier Fälle von Kohlengasvergiftung mit einer frappanten Ähnlichkeit sowohl im klinischen Bilde, als auch in bezug auf das pathologisch-anatomische Substrat; und aus diesem Gesichtspunkte verdient ein weiterer mitgeteilter Fall von Hemiathetose ein gewisses Interesse. Die drei Fälle standen auf der internen Abteilung des hiesigen Spitals der jüdischen Gemeinde in klinischer Beobachtung und wurden mir vom Vorstand dieser Abteilung, Direktor Prof. H. Benedikt, gütigst überlassen, wofür ihm auch hier mein ergebenster Dank ausgesprochen sei. Der vierte Fall betrifft eine Kranke mit typischer Torsionsdystonie, die zuletzt auf der Nervenabteilung des hauptstädtischen Armen- u. Siechenhausspitals (Vorstand: Prof. K. Schaffer) beobachtet wurde; für die Überlassung des Falles schulde ich dem Abteilungschefarzt, Doz. Dr. E. Frey vielen Dank. Die anatomische Bearbeitung des Materials erfolgte im hirnanatomischen Institut der Universität unter Leitung von Herrn Prof. Schaffer, der mir auch diesmal mit seinen bewährten Ratschlägen in dankbarster Weise zur Hilfe stand.

I.

Die Krankheitsjournale der beiden Fälle von Kohlengasvergiftung, die der gewesene Abteilungsarzt Herr Dr. J. Biedermann mir freundlichst überließ, enthalten auszugsweise folgende Aufzeichnungen:

Fall 1. Die 62jährige Witwe, Frau J. F. wurde am 10. XI. 1919 mit der Anamnese ins Spital aufgenommen, sie sei vor 8 Tagen vor dem Gasofen zusammengestürzt und habe ihr Bewußtsein verloren; sie blieb von 6 Uhr abends bis zum nächsten Morgen, wo sie von den Angehörigen mit mehreren Brandwunden am Fuß aufgefunden wurde, bewußtlos; im Zimmer war starker Kohlengasgeruch zu verspüren. Sie war nachher überaus matt, schwerbesinnlich, immer schläfrig, konnte nur mit Unterstützung gehen; sie wurde noch am selben Tage zwecks Behandlung ihrer Brandwunden ins Rochusspital eingeliefert, wo sich ihr allgemeiner Zustand allmählich verschlimmerte; am 8. Tage ihrer Krankheit hatten die Angehörigen die Kranke ins jüdische Spital gebracht. Bei der Aufnahme fiel schon der starre Gesichtsausdruck, das Fehlen mimischer Gesichtsbewegungen auf; seltener Lidschlag. Die Muskulatur des ganzen Körpers ist äußerst gespannt; beim Versuch einer passiven Bewegung erhöht sich die Rigidität im betreffenden Glied. An der Außenfläche des rechten Oberschenkels eine etwa kleinhandtellergröße, bereits in Heilung begriffene Brandwunde. Lungenbefund: normale, bewegliche Lungengrenzen, an der Basis etwas rauheres Atmen. Herzdämpfung normal; der erste Ton ist nicht scharf abgegrenzt; über den Gefäßen ist der erste Ton dumpf. Rhythmischer, kleinwelliger Puls, p. M. 82. Zunge rein, Nasenrachen-

raum frei, Schlucken gut. Bauchmuskeln gespannt. Leber und Milz zeigen normale Konturen. Harn strohgelb, sp. Gew. 1020, Eiweiß in Spuren, Eiterprobe positiv. Im Sediment: zahlreiche weiße Blutkörperchen und Plattenepithelien aus den unteren Harnwegen. Blutbild: 3 025 000 rote, 11 200 weiße Blutkörperchen, Hgbl.: 38. Qualitativ: 72% neutroph. Leukoc., 14% kleine, 5% große Lymphocyten, 9% Übergangsformen.

Nervensystem: Beim Stehen ist die Kranke stark vornübergebeugt, die Wirbelsäule ist besonders im oberen Dorsalteil nach vorne gekrümmt. Arme an den Körper gezogen, in Geburtshelferstellung. Beim Gehversuch außerordentlich kleinschrittiger, trippelnder Gang; kann ohne Unterstützung nicht gehen; Propulsion. Die gesamte Muskulatur zeigt eine starke Rigidität, die passiven Bewegungen erheblichen Widerstand entgegengesetzt. Passiv eingestellte, ungewöhnliche Haltungen der Arme werden lange beibehalten. In solcher Haltung erinnert sie an die *Flexibilis cerea* des Katatonikers. Die aktiven Bewegungen zeigen auch bemerkenswerte Änderungen. Es fällt vor allem die Bewegungsarmut auf; sie liegt stundenlang regungslos im Bett; weder mimische, noch anderweitige Orientierungs-, Schutz- oder Abwehrbewegungen, wie sie beim Gesunden auf adäquate Reize sich prompt einzustellen pflegen, kann man bei ihr beobachten. Wenn sie auf mehrfach wiederholte Aufforderung eine aktive Bewegung mit dem Arm unternimmt, bleibt sie während der Ausführung öfters stehen und setzt die Bewegung in der gewünschten Richtung erst auf neueres Zureden fort; manchmal wird diese trotz Zusprache nicht zu Ende geführt und der Arm bleibt in einer zwecklosen Stellung durch mehrere Minuten fixiert. Sehnenreflexe gesteigert, rechts lebhafter (spastisch) als links; Babinski, Mendel, Oppenheim, Gordonsches Zeichen fehlten. Die großen Zehen beider Füße zeigen zeitweise spontan eine Dorsalflexionsstellung (Pseudobabinski O. und C. Vogt). Bauchdeckenreflexe waren nicht auslösbar. Pupillen, Augen- und Zungenbewegungen sind frei. Sehen, Hören, Sprech- und Schluckakt blieben erhalten. Keine Sensibilitätsstörung.

Die geistigen Verrichtungen sind stark herabgesetzt. Der Zustand entspricht einem leichten Stupor. Die Perception ist sehr verlangsamt; Fragen müssen 4- bis 5mal wiederholt werden, bis die Kranke sie versteht; meist wiederholt sie sich die Frage und gibt dann in wenigen Worten eine meist zutreffende Antwort. Bezüglich ihrer Erkrankung und Einlieferung besitzt sie keine Erinnerung. Ihr Gedächtnis über frühere Erlebnisse hat auch merklich gelitten. Die Sprache weist ebenfalls eine deutliche Störung auf; sie erkennt die einzelnen ihr vorgesetzten Gegenstände, bezeichnet sie aber oft mit Umschreibung ihrer Verwendung: beim Vorzeigen eines Schlüssels sagt sie: öffnen, auf eine Kette: Halter, wieviel macht $5 \times 5 =$ „Fünfhundertfünfundzwanzig“, $5 \times 20 =$ Fünfhundert. Die Sprache wird durch Paraphasien, Neigung zu Alliterationen und Perseverieren gestört.

7. XII. Ihr Zustand ist im allgemeinen unverändert; sie kümmert sich nicht um ihre Angehörigen, die sie besuchen, liegt regungslos im Bett und muß regelmäßig durch die Pflegerin in eine andere Lage gebracht werden. Seit gestern Harninkontinenz.

12. XII. Die Muskelrigidität ist noch mehr ausgesprochen. Heute wurde auf kurze Zeit ein grobwelliges Zittern in beiden Händen beobachtet.

20. XII. Seit 2 Tagen Fieber (bis $39,1^{\circ}$ C). Über der rechten Lunge vom interscapularen Raum abwärts Dämpfung, geschwächtes Atmen, verstärkte Bronchophonie. Harninkontinenz andauernd.

22. XII. Deutlich fortschreitender Marasmus. Decubitus am Kreuzbein, nekrotische Bullen an beiden Fersen und am Trochanter. Lungenbefund unverändert.

5. I. 1920. Nervenstatus unverändert. Mimische Gesichtstarre. Die Kranke liegt vollkommen unbeweglich und starr im Bett, so, wie sie hingelegt wird. Ganz selten hebt sie den Kopf vom Polster in die Höhe und hält ihn auch eine Stunde lang so. Reflexe eher abgeschwächt. Babinski, Oppenheim negativ. Aktive Bewegungen der Glieder werden überhaupt nicht mehr ausgeführt; passive sind infolge des großen Rigors sehr eingeschränkt. Der sakrale Decubitus hat schon auf den Knochen übergegriffen. Im Harn kein neuer Befund. Blutbild zeigt hochgradige Anämie (2080000 rote, 29700 weiße Blutkörperchen). Puls 118, leicht unterdrückbar. Herztöne dumpf.

16. I. Agonale Erscheinungen. Ödeme der Beine, Cyanose, arhythmischer Puls. Rigidität der Muskeln ist noch immer sehr deutlich.

20. I. Exitus.

Fall 2. Die 56jährige Witwe, Frau C. H. wurde am 13. VI. 1920 mit gestörtem Sensorium eingeliefert. Nach Angabe ihrer Angehörigen ist sie vor 4 Tagen infolge Kohlengasvergiftung erkrankt; sie hat ihr Bewußtsein nicht ganz verloren, ist aber seither schwerbesinnlich, hat häufig Erbrechen. Seit 2 Tagen Husten und Fieber.

Die Kranke ist von niedriger Statur, gut genährt. Knochensystem, Gelenke normal. Keine Drüsenschwellung. Haut und Schleimhäute blaß. Über der rechten Lunge von der Spitze des Schulterblattes abwärts gedämpfter Perkussionsschall, hier Crepitation, Bronchialatmen, gesteigerte Bronchophonie. Die linke Lunge weicht beim Atmen etwas aus, hier trockene Geräusche. Herzdämpfung normal. Puls kleinwellig, leicht unterdrückbar, p. M. 100. Temperatur 38,6° C. Zunge trocken, belegt. Bauch nicht schmerzhaft, zeigt keine Resistenz. Die Grenzen der Leber und Milz sind normal. Im Harn kein Eiweiß, kein Zucker. Blutbild: 3600000 rote, 3300 weiße Blutkörperchen Hgbl.: 66. Qualitativ: 76% Leukocyten, 8% kleine, 4% große Lymphocyten, 6% Übergangszellen, 4% Eosinophile, 2% Myelocyten.

Nervenbefund. Augenspalten weit geöffnet, seltener Lidschlag. Mimische Gesichtstarre; Nasolabialfalten tief eingeschnitten. Pupillen prompt reagierend, Hirnnerven frei. Die Muskulatur der Glieder und des Rumpfes ist rigid; gegen passive Bewegungen starker Widerstand. Arme in einer Dauerhaltung, bei der sie in Schulter adduziert, im Ellbogen leicht gebeugt und proniert sind, die Finger in Parkinsonstellung. Die einmal eingenommene Stellung wird lange beibehalten. Aktive Bewegungen werden kaum ausgeführt, verlaufen sehr langsam, mit Unterbrechungen. Beim Versuch passiver Bewegungen gibt sie heftigen Schmerz an. Sie kann weder stehen, noch gehen. Beim Aufsitzen im Bett zeigt sie die typisch rigide Kopfhaltung. Beine im Knie- und Fußgelenk leicht gebeugt, Muskeln rigid. Reflexe lebhaft. Babinski, Oppenheim rechts stets, links nicht immer angedeutet. Klonus fehlt. Keine Sensibilitätsstörung. Harninkontinenz. Obstipation. Die Sprache ist monoton, manchmal undeutlich, verschwommen. Zeitweise Schluckbeschwerden. Psychisch zeigt sie eine Benommenheit, die rasch wechselt; zeitweise klärt sich ihr Sensorium, wobei sie auf einfache Fragen richtige Antwort gibt. Manchmal fängt sie plötzlich zu weinen an. Über ihre Erkrankung scheint sie keine Erinnerung zu besitzen. Von ihren Angehörigen nimmt sie manchmal Notiz; meistens liegt sie apathisch, wort- und regungslos im Bett.

23. VI. Die Rigidität der Muskeln ist noch mehr ausgesprochen. Psychische Benommenheit im Zunehmen. Zeitweise psychische Unruhe mit heftigem Weinen und Schreien. Ernährung ungenügend. Reflexe kaum auslösbar; Babinski-Oppenheim beiderseits angedeutet.

1. VII. Die Pneumonie hat sich über die ganze rechte Lunge ausgebreitet; diffuse Bronchitis über der linken; minimale Expectoration. Ständiges hohes Fieber. Pulsus inaequalis, zeitweise aussetzend. Getrübtes Sensorium, reagiert auf Ansprache überhaupt nicht mehr, nur auf schmerzhaft Reize durch Aufschreien. Die Rigidität der rechtsseitigen Glieder ist verschwunden, an ihrer Stelle zeigt sich eine schlaaffe Parese mit kaum auslösbaren Sehnenreflexen; Babinski unsicher. Links besteht die Rigidität weiter. Secessus involuntarii alvi et urinae.

4. VII. Die Rigidität der linken Hälfte ist auch nur mehr angedeutet. Reflexe stark herabgesetzt. Babinski, Klonus negativ.

6. VII. Exitus.

Die Sektion hat in beiden Fällen Lungenentzündung mit konsekutiver Herzlähmung als Todesursache festgestellt. Von den inneren Organen soll hier nur vermerkt werden, daß die Leber in beiden Fällen außer Stauungserscheinungen, die mit den agonalen Störungen im Blutkreislauf zusammenhängen, nichts Krankhaftes aufwies.

Die anatomischen Veränderungen im Gehirn zeigten sowohl im makroskopischen als auch im histologischen Bilde eine so weitgehende Ähnlichkeit, daß eine gesonderte Besprechung derselben gar nicht angezeigt ist. Die makroskopische Untersuchung erfolgte im ersten Fall auf frontalen, im zweiten auf horizontalen Schnittebenen. Es ergab sich dabei, daß in beiden Fällen eine bilateralsymmetrische Erweichung im innersten Teil des Pallidums vorliegt. Die Lage und Ausbreitung der Herde zeigte in beiden Fällen eine weitgehende Gleichförmigkeit. Im Falle 1 sieht man am Frontabschnitt (Abb. 1) eine dreieckige Aushöhlung im medialsten Pallidumgebiet, die sich medialwärts durch die intakt erscheinenden Bündel der inneren Kapsel, abwärts zu durch die vordere



Abb. 1. Erweichungsherd im inneren Kern des Globus pallid. aus dem Fall I von Kohlenmonoxydvergiftung. Der äußere Kern des Pallidums ist intakt, ebenso Putamen, Nucl. caudatus. Medialwärts begrenzt die innere Kapsel den Herd. (Frontale Ansicht.)

Kommissur, aber auch lateralwärts ziemlich scharf gegen das gesund gebliebene äußere Pallidum abgegrenzt ist. Die Durchmesser des Herdes betragen in dorsoventraler Richtung 6 mm; in mediolateraler Richtung 7 mm, in frontooccipitaler Richtung 8 mm. Auf dem Horizontalschnitt des Falles 2 (Abb. 2) breitet sich der Herd längs des vordersten Teiles des Hinterschenkels aus, reicht vorne bis zur vorderen Kommissur, läßt lateralwärts den äußeren Teil des Pallidums frei, ist aber nach dieser Richtung nicht so scharf begrenzt, wie im ersten. Die Herde sind intensiv gelb gefärbt, ihre Wand ist unregelmäßig ausgehöhlt, namentlich sieht man an der medialen Wand einzelne Randbündel der inneren Kapsel, wie sie balkchenförmig ausgespart vom Erweichungsprozeß, in die Höhle hineinragen. Im Inneren der Herde befindet sich eine lockere Gewebsmasse, die leicht entfernt werden kann.

Die mikroskopische Untersuchung wurde nach den üblichen Methoden ausgeführt und ergab in beiden Fällen gleichlautend folgende Veränderungen:

Nissl- und Van-Gieson-Bilder veranschaulichen gut die noch im Herd befindliche Trümmermasse. Diese besteht hauptsächlich aus dicht aneinander gereihten Körnchenzellen mit großem, gitterigem Zelleib; zwischen diesen findet man zahlreiche, kleine, vom übrigen Gewebe losgelöste Gefäße, mit der gleich zu besprechenden markanten Wandveränderung. Endlich liegen zahlreiche, kleinere-größere, amorphe, kugelig geformte oder maulbeerenähnliche Schollen frei im Zerfallsgewebe, die sich mit Hämatoxylin bläulich schwarz, mit Toluidinblau dunkelblau färben. Die Wand der Herde gegen das Pallidum wird durch eine stark aufgelockerte, spongiöse Schicht gebildet, in der die Ganglienzellen des Pallidums vollkommen fehlen, hingegen zwischen den kaum vermehrten Kernen des Gliagewebes dichte Massen von Körnchenzellen liegen. Herxheimer-Präparate zeigen, daß die Lückenfelder der spongiösen Grenzschicht mit groben Fettklumpen ausgefüllt sind, und die Körnchenzellen ebenfalls mit fein verteilten Fettkörnchen beladen sind; solche Fettkörnchenzellen kann man in einer Verteilung um die Gefäße auch in entfernteren Teilen des Pallidums in großer Zahl auffinden; hingegen fehlen sie im Putamen schon gänzlich. Eine feinkörnige Fettfärbung begleitet die Markfasernbündel des Pallidums, während die benachbarten Bündel der inneren Kapsel eine solche weniger deutlich erkennen lassen.

In beiden Fällen war die äußere Hälfte des Pallidums vom Prozeß verschont geblieben; eine beträchtlichere Pigmentierung der Nervenzellen, die hier als einzige Veränderung festgestellt werden konnte, dürfte mit dem relativ vorgeschrittenen Alter der Kranken zusammenhängen. Ebenso zeigten Putamen (Abb. 10) und Nucl. caudatus, Thalamus, Corp. Luysi und Nucl. ruber außer einer gesteigerten Pigmentierung der Nervenzellen keine Abweichung vom normalen Bilde.

Wir waren seinerzeit nicht in der Lage, zur Verfolgung der absteigenden subpallidären Markdegenerationen die in beiden Fällen angezeigt gewesene Marchi-Methode anzuwenden. Markscheidenpräparate nach Spielmeyer und Weigert ließen in den Markstrahlungen zum lateralen Thalamuskern, Corp. Luysi und roten Kern keinen merklichen Ausfall erkennen. Hingegen fiel es an Weigertschnitten, die die Umgebung der Herde umfaßten, auf, daß die dem Herd unmittelbar benachbarten Faserbündel der inneren Kapsel — in einem eng begrenzten Abschnitt — teils keine, teils nur schwache Markfärbung zeigten; im zweiten Falle war dieser Befund ein ganz augenfälliger.

Die Veränderungen der Gefäße konnten an mit Van-Gieson- und Resorcin-



Abb. 2. Horizontaler Schnitt aus der linken Hemisphäre des Falles II von Kohlenmonoxydvergiftung. Erweichungsherd im inneren Teil des Pallidums. Siehe Text.

Fuchsin gefärbten Präparaten gut verfolgt werden. Die schon vielfach beschriebene Kalkablagerung in der Gefäßwand war in beiden Fällen eine reichliche. Vornehmlich war die Media der kleinen Arterien (Präkapillaren) von dieser betroffen. Im ersten Fall war sie weiter vorgeschritten als im zweiten (kürzere Lebensdauer nach der Vergiftung). Die Kalkablagerung beschränkte sich in beiden Fällen auf den Herd und die spongiöse Grenzschicht desselben. In jüngeren Stadien ist die Media, deren Kerne eine blasse Färbung zeigten, mit feinen, staubförmig eingestreuten, durch Hämatoxylin hellblau gefärbten Körnchen besetzt; sie lagern meist nur in einem Segment der Gefäßwand. Ein späteres Stadium dürften die Bilder veranschaulichen, wo man neben kleinen Körnchen auch größere Kügelchen findet, die eine dunklere Färbung zeigen und wahrscheinlich durch Verschmelzung zu den Bildern der vorgeschrittenen Stadien führen, auf welchen die Muskelschicht durch einen oder mehrere gleichmäßig dunkelblau gefärbte Streifen ersetzt ist. In diesem Stadium ist die Kernfärbung der übrigen Gefäßschichten bereits verschwunden. Oft zersplittert sich der Kalkring und führt zu einem völligen Zerfall der Gefäßwand. In den Herden sieht man häufig Fragmente von Kalkringen, die von zerfallenen Gefäßen herrühren. Manchmal bleibt die Kalkablagerung und spätere Zerklüftung der Wandschicht nur auf einen Teil der Gefäßwand beschränkt. Eine zweite, weit seltenere Ablagerungsstätte bilden die periadventitiellen Virchow-Robinschen Räume, ausnahmsweise die äußere Schicht der Adventitia. Ähnliche Färbung und Struktur zeigende Gebilde lagen frei im Gewebe: im Herd und in der spongiösen Grenzschicht. Im Falle 1 traf ich im benachbarten Pallidum vereinzelt Bilder, die den Anschein verkalkter Ganglienzellen erweckten.

Im zweiten Fall bestand eine bilateral-symmetrische Thrombotisierung der Art. cerebri media, und zwar in ihrem Hauptast in der Fossa Sylvii. Die histologische Untersuchung zeigte, daß der Thrombus nirgends zum völligen Verschuß des Gefäßlumens führte.

Die Veränderungen der Hirnrinde können kurz dahin zusammengefaßt werden, daß diese in stellenweise wechselnder Intensität, ziemlich diffus chronisch-regressive Veränderungen zeigte, die im zweiten Fall vielleicht mehr ausgesprochen waren. Es fehlten dabei irgendwelche Zeichen einer Parenchymerweichung, wie überhaupt die Merkmale eines intensiveren Abbauvorganges. An den Gefäßen waren wohl regressive Wandveränderungen (schlechte oder fehlende Kernfärbung, Zerklüftung der Wandschichten) öfters zu sehen, doch fehlte die aus dem Pallidum bekannte Kalkablagerung gänzlich. Auch im freien Gewebe konnten keine Kalkkonkremente festgestellt werden. Hingegen waren im zweiten Falle einzelne Rindenkapillaren dadurch aufgefallen, daß ihr Lumen durch eine homogene, mit Toluidinblau sich tiefblau, mit Hämatoxylin tiefschwarz färbende Masse ausgefüllt war; die Gefäßwand war auch bei diesen frei von Kalkschollen. Über die Bedeutung dieser Niederschlagsprodukte konnte ich Näheres nicht erfahren; daß es sich um keine gewöhnlichen Blutthromben handelt; darauf weist ihre histologische Struktur und Färbung hin; sie unterscheiden sich in dieser Hinsicht gänzlich von dem Thrombus in der Art. fossae Sylvii. — Die Markfasern der Rinde lassen einen diffusen Ausfall in der Tangentialschicht und in den Rindengeflechten erkennen, der aber nirgend zu herdförmigen Ausfällen führte. Die Nervenzellen zeigen fast durchweg verschieden vorgeschrittene Stadien der chronischen Nervenzellerkrankung. Bei den meisten ist der Zelleib geschrumpft, die Nissl-Schollen verschwunden, das Protoplasma dunkelblau tingiert, die Fortsätze dünn, oft korkzieherartig gewunden; der Kern nur seltener verändert. Die Wucherung der Gliazellkerne ist hauptsächlich in der Nähe der Gefäße ausgesprochen; hier waren im ersten Fall Bilder einer stärkeren Gliafaserung öfters zu sehen. Für eine besondere Bevorzugung gewisser Rindengebiete anderen gegenüber boten meine Bilder keine Anhaltspunkte.

Faßt man die wesentlichen Krankheitszüge der beiden Fälle zusammen, so ergibt sich, daß in beiden Fällen schon einige Tage nach einer stattgefundenen Kohlendgasvergiftung eine hochgradige Versteifung der gesamten Körpermuskulatur in Erscheinung trat, begleitet von mimischer Gesichtstarre, Bewegungsarmut und Bewegungsverlangsamung, Neigung zum Beibehalten abnormer Stellungen und Ausfall der gewöhnlichen Orientierungs-, Schutz- und Abwehrbewegungen. Gemeinsam ist für beide Fälle das Fehlen der bekannten extrapyramidalen Hyperkinesen (choreatisch-athetotische Bewegungen; im ersten Falle bestand einmal einige Stunden lang Tremor der Hände). Die Sehnenreflexe waren in beiden Fällen anfangs gesteigert, später abgeschwächt, die Pyramidenzeichen fehlten im ersten Falle, im zweiten waren sie stets angedeutet gewesen. In beiden Fällen bestand Harninkontinenz (im ersten stellte sich diese erst etwa nach einem Monat ein). Im ersten Falle hatte die Sprachstörung einen corticalen Charakter; im zweiten bestand neben Dysarthrie auch Dysphagie. Beide Fälle zeigten während ihrer ganzen Beobachtungszeit eine mehr oder weniger starke Trübung des Sensoriums. In beiden bestand eine Lungenentzündung, die als die unmittelbare Todesursache angesehen werden kann.

Das pathologisch-anatomische Substrat der Gehirnerkrankung war in beiden Fällen gleichlautend eine bilateral-symmetrische Erweichung des medialsten Pallidumgebietes, für deren Entstehung weder eine Kreislaufstörung (Thrombose, Embolie), noch eine in den betreffenden Gebieten sich abspielende Entzündung verantwortlich gemacht werden konnte; die Thrombose der Art. cerebri media im ersten Fall kann mit der Pallidumerweichung um so weniger in Zusammenhang gebracht werden, da die Blutversorgung des Pallidums bekanntlich durch die Art. cerebri anterior erfolgt. Die anfänglich gesteigerten Sehnenreflexe und die im zweiten Fall angedeutet gewesenen Pyramidenzeichen dürften ihre Erklärung darin finden, daß die Erweichungsherde in beiden Fällen sich eng der inneren Kapsel angrenzten, und zwar, wie der Horizontalschnitt aus dem zweiten Fall zeigt, gerade dem vordersten Drittel des Hinterschenkels, wo bekanntermaßen die Pyramidenbündel für die Glieder verlaufen; einzelne Faserbündel zeigten hier auch eine fehlende oder schwache Markfärbung.

Die hier angeführten Beobachtungen können weder vom Standpunkt des klinischen Bildes, noch weniger aber in bezug auf die pathologisch-anatomische Grundlage auf Neuartigkeit Anspruch erheben. Namentlich hat zuletzt Wohlwill in der ärztl. Verein. Hamburg über die Gehirnveränderungen bei Leuchtgasvergiftung berichtet, wo er unter 8 Fällen von Kohlendgasvergiftung sechsmal die symmetrische Erweichung des Globus pallidus nachweisen konnte. Man findet in dem summarischen Bericht über diesen Vortrag neben den anatomo-

mischen Bemerkungen auch Hinweise auf das einförmige klinische Bild, in welchem starke Rigidität der Muskulatur die Hauptrolle spielt. Da aber in Wohlwills Fällen eine längere klinische Beobachtung scheinbar nicht vorlag, glaubte ich, keine überflüssige Arbeit zu verrichten, wenn ich die Fälle hier zur Mitteilung bringe. Den hauptsächlichsten Grund hierfür erblicke ich in dem Umstand, daß wie Wohlwill auf der vorjährigen Tagung der Ges. D. N. hervorhob, diese Fälle die erste Gesetzmäßigkeit bezüglich der Lokalisation innerhalb der striären Herderkrankungen in der sinnfälligsten Weise bekräftigen. Bekanntlich haben O. u. C. Vogt als Erste auf Grund mehrfacher Beobachtungen den Satz aufgestellt, daß bei beiderseitigem Ausfall der Pallidumfunktionen eine zunehmende Spannung der Körpermuskulatur eintritt, ohne choreatisch-athetotische Bewegungen und ohne Tremor, und daß dieser reine Rigor in seinem Endzustand zur „Versteifung in vertrackten Stellungen“ führt.

Die Fälle, aus welchen O. u. C. Vogt die These des Pallidum-syndroms ableiteten, waren teils Eigenbeobachtungen der Fälle vom „Status dysmyelinisatus“, teils die in der Literatur befindlichen Fälle von sog. Totalnekrose der Stammganglien. Nun haftet aber diesen Beweismitteln der „Schönheitsfehler“ an, daß sie entweder klinisch nicht das reine Bild der Muskelstarre zeigten, oder wenn ein solches bestand, das anatomische Substrat nicht auf das Pallidum beschränkt war. Das klinische Bild der zwei Fälle von „Status dysmyelinisatus“ enthält in den weniger vorgeschrittenen Stadien anfallsweise auftretende, athetotische Bewegungen und spastische Krampfanfälle, erst später kommt es zur ausgesprochenen Versteifung; das Krankheitsbild entspricht also der Begriffsbestimmung: progressive, mit allgemeiner Versteifung endigende Athetose. Anatomisch waren die Fälle durch eine Volumverminderung des Pallidums, C. Luysi, der Thalamuskern, durch teilweisen Ausfall der striopallidären und schweren Ausfall jener Faserzüge gekennzeichnet, die aus dem Pallidum zum Thalamus und Hypothalamus führen. Ähnliche Verhältnisse bot der in jugendlichem Alter stehende Fall O. Fischers.

In den Fällen von H. Deutsch und v. Economo entsprach das klinische Bild einer reinen Muskelstarre, doch zeigte sich im anatomischen Befund neben einer zweifellosen Pallidumschädigung die vorwiegende Affektion des Striatums. Im Thomallaschen Fall waren anfangs torsionsspastische Erscheinungen im Vordergrund, die später zu einer Versteifung führten; an der Totalnekrose beteiligte sich neben dem Pallidum in hohem Maße auch das Striatum. Auch in den Fällen der Försterschen arteriosklerotischen Muskelstarre, die von O. u. C. Vogt untersucht wurden, zeigte sowohl das Pallidum als auch das Striatum den „Status desintegrationis“.

Wir verfügen also heute noch über keinen Fall, in welchem eine von Beginn an reine, durch Hyperkinesen nicht komplizierte Muskelstarre mit einer auf das Pallidumgebiet beschränkten, isolierten Affektion verbunden war. Die beiden hier mitgeteilten Fälle liefern aber — bekräftigt durch Wohlwills' gleichlautende Beobachtungen — den strikten Beweis, daß die Vogtsche Feststellung, wiewohl sie auch nicht an unkomplizierten Fällen erhoben wurde (und sie muß deshalb um so höher eingeschätzt werden), zu Recht besteht. In unseren Fällen war nicht das ganze Pallidumgewebe zerstört, sondern nur der innerste Teil; der Herd ließ das Gebiet des Globus externus frei und hier konnte histologisch intaktes Nervengewebe festgestellt werden. Der Herd von geringem Umfang zerstörte im medialen Pallidumgebiet lediglich die wichtige Übergangsstelle, wo der größte Teil der strio- und pallidofugalen Fasern vor ihrem Abstieg zu den subpallidären Zentren auf einen ganz engen Raum verdichtet sind. Werden diese Knotenpunkte durch einen krankhaften Prozeß beiderseitig zerstört, so müssen wir den Ausfall sämtlicher strio-pallidofugalen Innervationen gewärtigen und die auftretenden klinischen Symptome in diesem Sinne bewerten. Wir erblicken also das pathologische Moment, das für das Krankheitsbild verantwortlich gemacht werden kann, nicht so sehr in der Läsion des Pallidum, vielmehr in einer schweren Schädigung und Leitungsunterbrechung im Fasergebiet der subpallidären Bahnen, die vom Erweichungsherd gerade an jener Stelle getroffen wurden, wo sie am dichtesten aneinandergedrängt sind. Hält man sich vor Augen, daß — mit Ausnahme der wenigen, separat verlaufenden Bündel der Ansa lenticularis — sämtliche efferenten Züge des Nucl. caudatus, Putamen und Globus pallidus durch diesen Engpaß durchziehen, um sich dann in die zahlreichen subpallidären Zentren zu zerstreuen, dann wird man es für erklärlich finden, daß eine beiderseitige Zerstörung dieser Stellen — auch wenn sie isoliert zustande kommt — zu einer allgemeinen schweren Muskelstarre und den übrigen striopallidären Ausfallserscheinungen führt. Die beiden Fälle lassen auch erkennen, daß die klinischen Symptome nur als Ausfallserscheinungen und nicht als Reizsymptome aufgefaßt werden dürfen: das klinische Bild zeigt in beiden Fällen eine Einförmigkeit und Stabilität, und das anatomische Substrat entspricht einer einfachen, durch Erweichung verursachten Leitungsunterbrechung des striopallidofugalen Fasersystems. Es ist also naheliegend im Sinne Vogts anzunehmen, daß die Muskelrigidität und die wahrscheinlich mit ihr einhergehende Bewegungsverlangsamung den Effekt einer subpallidären Enthemmung darstellen, während der Ausfall der als primäre Automatismen bezeichneten Bewegungen, wie Mimik, Orientierungs- und Schutzbewegungen, als Folge der aufgehobenen striopallidären Innervierungseinflüsse anzusehen ist. Bei dieser Auffassung

kann man auch eine Erklärung finden für den Unterschied, der im klinischen Bilde zwischen den Vogtschen Fällen von Status dysmyelinisatus und den unseren besteht. Dieser ist erstens in der verschiedenartigen Lokalisation, zweitens und hauptsächlich aber in der Verlaufsart der Krankheit gegeben. In den Vogtschen Fällen entwickelt sich ein eminent chronischer Prozeß im ganzen Pallidum; zerstört hier in allmählichem Fortschritt sowohl die striopallidären, als auch die pallidofugalen Fasern; der Ausfall der ersteren bedingt Hyperkinesen, ebenso wie die Erkrankung eines Teils des Striatums solche verursacht. Diese bestehen unverändert so lange, als sie durch leitungsfähige pallidofugale Fasern weiter vermittelt werden. Werden aber letztere bei Fortschritt des Prozesses in immer größerem Maße zerstört, so tritt die hyperkinetische Komponente des Krankheitsbildes mehr in den Hintergrund, und es treten die reine Muskelstarre als subpallidäre Enthemmung, sowie die Akinesen als pallidäre Ausfallserscheinungen immer stärker hervor. In unseren Fällen war der Prozeß nur auf jenen Teil des Pallidums beschränkt, in welchem keine striopallidären, sondern lediglich nur pallidofugale Fasern verlaufen, so, daß die plötzliche, schwere Läsion dieser Faserung eine hyperkinetische Bewegung, selbst wenn eine solche durch das Übergreifen des anatomischen Prozesses auf das Striatum bedingt gewesen wäre, unterdrückt hätte. In unserem ersten Falle war die spontane Dorsalflexion der großen Zehe öfters zu beobachten, bei gleichzeitigem Fehlen derselben, wenn nach dem Babinskischen Zeichen geprüft wurde. Wir können also die Ansicht Vogts bestätigen, nach der es sich bei diesem Pseudobabinski um eine striär bedingte Zwangshaltung handelt. Nur scheint gegen die Vogtsche Annahme — es handle sich hier um eine rudimentäre Athetose — in unserem Falle die Tatsache zu sprechen, daß hier die üblichen Hyperkinesen fehlten, insbesondere athetotische Bewegungen; so daß wir geneigt wären, diese Zwangshaltung als eine mit der Muskelsteifigkeit einhergehende, also auch bei eminent striären Erkrankungen zu gewärtigende Erscheinung anzusehen.

Ob die in beiden Fällen beobachtete Harninkontinenz im Sinne der Beobachtungen von Marburg und v. Czilarz als eine striär bedingte Ausfallserscheinung aufzufassen sei, möchte ich unentschieden lassen. Die gleichzeitig bestandenen psychischen Störungen und Rindenveränderung lassen auch einen corticalen Ursprung als nahe liegend erscheinen, dies um so mehr, als die Blasenstörung im ersten Fall erst einen Monat später als das übrige ziemlich unverändert gebliebene Pallidumsyndrom auftrat und im zweiten Fall während der ganzen Beobachtung schwere Störungen der corticalen Funktionen bestanden hatten.

Dysarthrie und Dysphagie striären Charakters bestanden nur im

zweiten Falle, im ersten hatte die Sprachstörung einen ausgesprochen corticalen Charakter.

Die psychischen Ausfallserscheinungen waren in beiden Fällen ausgesprochen, im zweiten war eine mehr-weniger ständige Trübung des Sensoriums vorhanden, an deren corticaler Natur nicht gezweifelt werden konnte. Der stuporöse Zustand des ersten Falles zeigte manche verwandte Züge mit Zustandsbildern, die bei encephalitischer Affektion des Striatums und bei manchen Wilsonkranken beobachtet wurden. Auffallend war aber in diesem Falle die völlige Amnesie der Kranken in bezug auf ihre Erkrankung und deren Verlauf und auch eine gewisse Gedächtnisabnahme bezüglich früherer Erinnerungen. Dieses Symptom erschien mir deshalb bemerkenswert, da ich unlängst einen Kranken beobachten konnte, der nach einer Kohlengasvergiftung als sozusagen einzige Ausfallserscheinung eine hochgradige Gedächtnisschwäche zeigte, die noch 1½ Jahre nach der Vergiftung unverändert war. Es handelt sich um einen 33jährigen Advokaten, der deshalb seinen Beruf aufgeben mußte und — merkwürdigerweise — seine intakt gebliebenen früheren Kenntnisse im Sprachunterricht verwertete. Es waren die Erinnerungen aus der Zeit vor der Vergiftung gut erhalten, nur das Gedächtnis für laufende Angelegenheiten war fast gänzlich aufgehoben; dabei fiel die Teilnahmslosigkeit und Gleichgültigkeit auch dem eigenen Zustand gegenüber auf. Hatte er irgendwelche Agenden zu verrichten, so wurden sie ihm immer notiert; aber auch diese Maßnahme erwies sich als unzuverlässig. Ich prüfte seine Merkfähigkeit durch die Aufgabe von Erlernen kurzer Versabschnitte; es zeigte sich, daß er diese ziemlich rasch erlernte, aber schon nach einer Stunde vergaß; einen zu Hause gut hergesagten Abschnitt konnte er mir nur dann vorsagen, wenn er ihn vorher noch einmal durchlas. Dabei kam es vor, daß er an drei hintereinander folgenden Tagen dieselbe Aufgabe von neuem gelernt hat. Adressen von häufiger besuchten Wohnungen hat er oft verfehlt. Die körperliche Untersuchung ergab nichts Pathologisches. Die schwere Störung der Merkfähigkeit fiel besonders deshalb stark auf, weil die übrigen geistigen Fähigkeiten, Allgemein- und Fachkenntnisse, überhaupt die Intelligenz keinen bemerkbaren Ausfall zeigten.

In der zusammenfassenden Arbeit von Sibelius über die psychischen Störungen nach Kohlenoxydvergiftung werden neben echten Psychosen psychopathische Folgezustände beschrieben, in deren Vordergrund Störungen des Gedächtnisses stehen. Die retrograde Amnesie in bezug auf die Umstände der Vergiftung und nachherigen Erkrankung gehören zum geläufigen Krankheitsbild; aber auch Fälle mit überwiegender relativ isolierter Störung der Merkfähigkeit (wie sie in meiner obigen Beobachtung vorlag), sind beschrieben, der erste von Briand. Sibelius erblickt in diesen Ausfallserscheinungen den klinischen Aus-

druck der durch die CO-Vergiftung hervorgerufenen Rindenveränderungen, die er und andere schon früher nachweisen konnten; er weist die Möglichkeit, daß diese psychogen bedingt sein können, zurück. Auch in unseren Fällen deuten die, wenn auch nicht so schweren Veränderungen des Rindenparenchyms auf die organisch-toxische Herkunft der bestehenden retrograden Amnesie und der übrigen Bewußtseinsstörungen hin.

Über die Kalkablagerungen im Erweichungsgebiet des Globus pallidus soll hier nach den ausführlichen Beschreibungen von Kolisko, Poelchen, Dürck, Wohlwill und H. Spatz nur kurz angedeutet werden, daß ihre Spezifität in unseren Fällen nicht durch den krankmachenden Faktor (CO-Vergiftung), sondern durch die Stätte ihrer Ablagerung bedingt ist. Wollenberg und Spatz zeigten, daß Kalkablagerungen im Globus pallidus auch unter normalen Verhältnissen vorkommen; sie wurden hier in Fällen von Chorea und epidemischer Encephalitis (Dürck) häufig gefunden. Im eminent chronischen Falle von O. Fischer waren sie ebenfalls eine Begleiterscheinung des Destruktionsprozesses im Pallidum. In unseren Fällen war die Kalkablagerung streng auf das erkrankte Gebiet des Pallidums beschränkt; nichtdestoweniger ist die Annahme, daß die Erweichung mit der Gefäßverkalkung in einem ursächlichen Zusammenhang stünde, auf Grund obiger Befunde von der Hand zu weisen; auch zeigten sich keine Lumenveränderungen, die die Möglichkeit einer Kreislaufstörung wahrscheinlich machen könnten.

Man wird sich heute die Entstehung der Erweichungsherde im Pallidum, die einen — man darf wohl sagen — häufigen Folgezustand nach Kohlengasvergiftung darstellen, am leichtesten erklären, wenn man eine spezifische Affinität dieses Hirnabschnittes zur Giftwirkung des Kohlenmonoxyds annimmt, wie es Wohlwill tut. Die klinischen Beobachtungen von Jaksch und Seelert lassen vermuten, daß das Pallidum auch dem Mangangift gegenüber einen Locus minoris resistentiae darstellt. Die Kalkablagerungen im erkrankten Gebiet sollten aber im Sinne Jakobs so aufgefaßt werden, daß „sie bei stärkerer Betonung ein sinnfälliger Ausdruck der Affektion dieses Gebietes“ sind.

II.

Die Aufzeichnungen des im Folgenden zu besprechenden Falles von Hemiathetose verdanke ich der Freundlichkeit des Abteilungsarztes Dr. E. Fodor; diese enthalten auszugsweise folgendes:

Der 53jährige Kranke, S. Sch., wurde das erstemal am 5. VII. 1919 auf die interne Abteilung des hiesigen jüdischen Spitals aufgenommen. Aus der Anamnese erfährt man, daß seine Eltern gesund sind. Aus seiner ersten Ehe entstammen sieben Kinder, aus der zweiten drei (1 Frühgeburt). Lues negiert, starker Raucher, mäßiger Alkoholgenuß zugegeben. Seit Jahren herzleidend. Seit 4 Wochen Herzklopfen, rasches Ermüden, schweres Atmen, häufig Schwindelgefühl.

Bei der Untersuchung ergab sich folgender Befund: Erweiterte Hautvenen, cyanotische Nase und Finger. Erweiterter Thorax, kaum bewegliche Lungengrenzen, Atmung sonst gut. Dämpfung der Aorta bedeutend vergrößert, hier neben dem systolischen Ton blasendes systolisches Geräusch, scharfer, akzentuierter diastolischer Ton hörbar. Pulsus celer et altus, schwer zu unterdrücken. Leber etwas vergrößert. Nervensystem: Hirnnerven frei. Keine motorischen und Sensibilitätsstörungen. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Fußsohlenreflex in Form von Plantarflexion, Klonus fehlt. Bauchreflex vorhanden. Im Harn Eiweiß. Die Diagnose lautete damals: Aortitis incompensata, Nephrosklerosis, Emphysema. Nach ausgiebiger Venaesektion trat in seinem Zustand Besserung auf, so daß er nach einigen Tagen entlassen werden konnte.

2. Spitalsbehandlung Nov.-Dez. 1919. Nach Angaben des Kranken und seiner Frau befahlen ihn am 20. IX. nachts heftige Schmerzen in den rechtsseitigen Gliedern und in der Früh konnte er diese nicht bewegen. Auch hatte er das Gefühl in denselben verloren. Das Bewußtsein war dabei nicht gestört. Allmählich kehrte das Gefühl in den Gliedern zurück, nach 2 Wochen konnte er schon gehen und etwas später die Hand bewegen. Gleichzeitig mit der Rückkehr der Beweglichkeit traten in der Hand schmerzhaft Krämpfe auf, die aus den Fingern ihren Ausgang nahmen und sich auf den Unter- und Oberarm erstreckten. Seit dieser Zeit fühlt er die rechte Körperseite immer kalt und hat hier oft nadelstichartige Gefühle. Auch im Munde fühlt er rechts anders als links. Er ist seit diesem Anfall stark vergeblich, pflegt die Namen der Gassen oder seiner Kinder zu vergessen. Er hat nachts öfters Anfälle von schwerem Atmen, so daß er aus dem Bette steigt und stundenlang herumgeht. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt im wesentlichen den früher erhobenen Befund.

Nervensystem: Mäßige Vorwölbung beider Augäpfel. Pupillen mittelweit, rund, reagieren auf Lichteinfall und Akkomodation gut. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Facialis beiderseits gut innerviert. Zungenbewegungen frei, die gestreckte Zungenspitze weicht etwas nach links ab. Die grobe motorische Kraft der rechtsseitigen Extremitäten ist kaum vermindert, die Beweglichkeit aber in hohem Maße eingeschränkt durch Spannungszustände und fortwährende athetotische Bewegungen der Finger, des Unter- und Oberarmes; am Beine sind diese Erscheinungen viel weniger ausgesprochen. Der Gang weicht nur darin von der Norm ab, daß er etwas breitspurig ist; das Bein wird nicht geschleift. Knie- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert, rechts lebhafter. Fußsohlenreflex ergibt rechts und links Plantarflexion, Oppenheims Zeichen rechts manchmal angedeutet. Die Sensibilitätsprüfung ergab eine Hyperästhesie und Hyperalgesie der ganzen rechten Körperhälfte. Hier klagt er über das früher erwähnte, ständige Kältegefühl und andere schmerzhaft Parästhesien (Nadelstiche). Sprache, Schlucken gut, Sinnesorgane ohne Ausfallserscheinungen.

Wiederholte Venaesektion und Hyoscin brachten eine wesentliche Erleichterung. Der Blutdruck sank von 198 auf 145; auch die Schmerzen und die motorische Unruhe ließen etwas nach. In diesem Zustand wurde der Kranke Ende Dezember entlassen. Keine wesentliche Änderung bis zur anderthalb Jahre später erfolgten

3. Spitalaufnahme Juli 1921. Der Kranke berichtet, daß er seit ungefähr 2 Monaten heftige Stichschmerzen in der linken Seite empfindet, die von der Achselhöhle bis zur Iliacalgegend reichen und unter den Rippen besonders stark sind; sie treten unabhängig von den Mahlzeiten auf, dauern einige Stunden lang und hören wieder auf. Die Schmerzen und Krampfzustände in den rechtsseitigen Gliedern bestehen wohl, sind aber etwas milder, als anfangs. Er fühlt die rechte

Seite noch immer anders, als die linke; auch die nadelstichartigen Parästhesien kehren oft zurück. Der Kranke ist sehr erregt, schlaflos, beschäftigt sich mit Selbstmordgedanken.

Stat. praes. Guter Ernährungszustand. Lungen- und Herzbefund unverändert. Im Harn Eiweiß in minimalen Spuren, im Sediment 2 bis 3 rote Blutkörperchen. Augenuntersuchung ergab neben mäßiger Myopie konzentrische Einengung des Sehfeldes um 10–30°; Augenhintergrund undeutlich, feine Nebel im Glaskörper. — Hirnnerven frei; Sprache, Schluckvermögen unbeeinträchtigt. Der rechte Arm befindet sich in ständiger motorischer Unruhe; die fortwährend wechselnden Spannungszustände und athetotischen Bewegungen der Handfinger, des Unter- und Oberarmes stören die aktive Beweglichkeit in so hohem Maße, daß er diese Hand zum Essen oder Halten von Gegenständen kaum mehr benutzt. Das Bild der Bewegungsstörung hat sich insofern geändert, daß neben den früher beobachteten rein athetotischen Bewegungen jetzt in kürzeren Intervallen heftige, choreiforme Greif- und Ruckbewegungen des Armes, besonders in den distalen Partien dazugesetreten sind, die den Kranken oft veranlassen, seinen Arm irgendwie fixiert zu halten; gewöhnlich benützt er seine linke Hand dazu. Die Finger der rechten Hand zeigen eine auffallende Veränderung: die interphalangealen Gelenke sind spindelförmig verdickt; diese wird durch die Umfangszunahme der Phalanxepiphysen verursacht, während der übrige Teil der Phalangen im Vergleich mit der linken Hand eher verdünnt erscheint. Die Hand ist blaß, leicht cyanotisch. Am Bein ist die motorische Unruhe nur mehr wenig ausgesprochen; hier belästigen ihn nur die häufig auftretenden, mobilen Spasmen. Die Sehnenreflexe sind rechts an der oberen und unteren Extremität noch immer etwas lebhafter als links; die pathologischen Pyramidenzeichen fehlen. Der Gang ist kurzschrittig und etwas breitspurig. Keine Ataxie. Blutdruck: 155—70.

29. VII. Nachdem sich die Schmerzen nach Hyoscinbehandlung etwas milderten, und die hartnäckige Schlaflosigkeit gebessert ist, wurde er entlassen.

4. Spitalsbehandlung. Oktober-Dezember 1921. Nach Angabe seiner Frau sind die Schmerzen in der rechten Körperhälfte seit 6 Wochen wieder sehr heftig, manchmal so, daß der Kranke sich wie zerstört gebärdet. Seit einer Woche ist er gar nicht zurechnungsfähig. Bei der Untersuchung zeigt er eine hochgradige psychomotorische Unruhe, sieht Schreckgespenster vor sich, die ihm Hände und Beine abschneiden wollen. „Sie waren zu Hause im Keller versperrt.“ Die athetotisch-choreiformen Bewegungen des rechten Armes sind sehr lebhaft; auch am Bein vorhanden, doch weniger intensiv. Bei passiven Bewegungen beobachtet man eine deutliche Rigidität dieser Glieder. Knie-Achillesreflexe rechts etwas lebhafter als links, pathologische Pyramidenzeichen fehlen, kein Clonus. Die Kälteparästhesie ist rechts noch vorhanden, die spontanen Schmerzen scheinen heftig zu sein. Prüfung der objektiven Sensibilität ergab keinen Ausfall; die Hyperästhesie ist weniger ausgesprochen. Im Urin Eiweißprobe schwach positiv, im Sediment einige Hyalinzyylinder, Tripelphosphat und viel Bakterien. In den letzten Tagen zeigte sich Harninkontinenz.

Während der zweimonatigen Spitalsbeobachtung stellte sich allmählich wieder eine leichte Besserung ein, die aber öfters durch eigentümliche Schmerzattacken unterbrochen wurde. Diese Attacken zeichneten sich durch das plötzliche Auftreten von besonders heftigen Schmerzen im rechten Gesicht, Arm, Brust und Bauch aus, waren auch in der Herzgegend sehr intensiv; der Kranke springt aus dem Bett und geht wie zerstört im Zimmer herum. Brechreiz und wiederholtes Erbrechen wurde dabei beobachtet. Während des Anfalles war die rechte Hand auffallend blaß und kühl, die Wand der Radialis stark kontrahiert. Wiederholte

Messungen zeigten, daß die Schmerzattacke immer mit einem plötzlichen Anstieg des Blutdruckes verbunden war; dieser betrug während des Anfalles 172—85 mm/Hg, nach dem Anfall 132—50 (Rr.). — Am 25. X. hat er bei einem solchen hypertensischen Schmerzanfall Blut erbrochen.

Die später durchgeführte Magenuntersuchung zeigte eine Hyperacidität (freie HCl 37,7, Gesamtacidität 54,6); Blutprobe blieb negativ. Eine Röntgenuntersuchung des Magens mußte wegen des Allgemeinzustandes unterbleiben.

Beim Abgang des Kranken war sein allgemeiner Ernährungszustand stark herabgesetzt. Die Bewegungsunruhe hat sich insofern gebessert, daß die choreiformen Ruckbewegungen nachgelassen haben, und wieder das frühere Bild der reinen Athetose zum Vorschein kam. Reflexe zeigen rechts keine deutliche Steigerung gegen links, Babinski-Oppenheim negativ. Die Rigidität des Beines hat etwas nachgelassen. Der Kranke ist niedergeschlagen, seine Körperhaltung eine gedrückte, der Gang mühsam.

Die 5. Aufnahme erfolgte Ende Januar 1922. Zunahme der früheren Beschwerden, Schmerzen und Parästhesien rechts wieder lebhafter; er fühlt jetzt die rechte Hälfte bald heiß, bald kalt. Die Spannung im rechten Bein hat stark zugenommen, er kann das Bein im Knie nicht strecken und kann deshalb nicht gehen.

Die Untersuchung ergab eine ausgesprochene Rigidität in den rechtsseitigen Extremitäten mit Neigung zu Contracturen. Fortwährende athetotisch-chorea-tische Bewegungen im rechten Arm, dessen aktive Beweglichkeit eine minimale ist. Hyperästhesie der rechten Körperhälfte, mit Ausnahme der Fußspitze, die eher hypästhetisch zu sein scheint. Reflexe beiderseits erhöht. Pyramidenzeichen fehlen. Pupillen gleichmäßig mittelweit, rund, reagieren prompt. Augenbewegungen frei. Zungenbeweglichkeit gut. Sprache, Schluckakt normal. Protrusio bulbi unverändert. Bauchreflexe vorhanden. Spitzenstoß mit zwei Fingerbreiten außerhalb der Medioclavicularlinie; Herzdämpfung auch nach rechts vergrößert. Lungenbefund unverändert. Am 30. I. hatte der Kranke einen besonders heftigen Schmerzanfall, wobei der Blutdruck 240—90 Hg (nach Riva-Rocci) betrug. Leber 2 Querfinger unterhalb des Rippenbogens tastbar. Cyanose der Haut. Puls rhythmisch, prall, stark wellig, beträgt 80 pro Minute. Rechts ist er kleinwelliger als links. Athetotische Unruhe unverändert. Morphin-Papaverin blieben ohne Wirkung. Nachmittags trat wiederholt starkes Erbrechen auf; nachher sank der Blutdruck rasch auf 75—45 Hg, rechts konnte man den Puls nicht mehr tasten. Abends gestorben.

Die Sektion erwies neben den in vivo schon vermuteten Veränderungen des Herzens, der Gefäße und Nieren ein callöses Magengeschwür an der kleinen Krümmung, nahe dem pylorischen Anteil, das mit der Umgebung stark verwachsen war.

Das in Formol gehärtete Gehirn wurde in Frontalschnitten untersucht und nachher histologisch untersucht. Die Ergebnisse waren folgende:

Der Hauptsitz der auch makroskopisch wahrnehmbaren Veränderungen war der Kopfanteil des linken Schweifkörpers. Abb. 3 veranschaulicht sie. Es fällt auf dem Bilde vor allem die beträchtliche Volumveränderung des linken Caudatus auf, die hauptsächlich durch eine tief eingezogene Falte an der medialen Ventrikelfläche bedingt ist. In der Richtung dieser Falte zieht eine Erweichungscyste durch den Kopf des Schweifkörpers, die vorne, im oroventralen Gebiet des Caudatus, bis zur Ventrikelfläche reicht, von dieser nur durch eine dünne, durchsichtige Wand getrennt ist und von hier sich caudalwärts immer mehr nach dem Inneren des N. caudatus verzieht und nach einem Sagittalverlauf von etwa $1\frac{1}{2}$ cm Länge noch im Caput aufhört. Der caudale Abschnitt der Cyste liegt schon in der Nähe der Inneren Kapsel, läßt aber diese ganz frei.

Die Cyste besitzt eine ziemlich dicke, eigene Wand; nur im Vorderteil des Caudatums besteht die Wand aus Ependym und einer darunterliegenden dünnen, glösen Faserschicht. Die übrige Wand zeigt als innerste Wandschicht einen breiten, stellenweise sehr starken, dichten Gliafaserfilz, der in Form von einzelnen Büscheln in die Höhle hineinragt; Zellkerne enthält diese Schicht nur in untergeordneter Zahl. Die Faserschicht wird von einem dichten Wall glöser Zellkerne begrenzt. Lateralwärts, gegen die Bündel der inneren Kapsel ist diese Schicht weniger ausgesprochen, medialwärts reicht sie aber bis zum Ependym; so daß zwischen Erweichungscyste und Ventrikelfläche das ganze Nervenparenchym fehlt und durch ein überaus kernreiches Gliagewebe ersetzt ist. Dorsal und ventral ist der Herd eng begrenzt, indem die Gliazellschicht eine dünne ist; dann folgt die normale Struktur des Caudatums. Die Gliazellkerne sind verschieden groß, zeigen lebhaftes Chromatinkörnchen. Körnchenzellen sind in den Wandschichten der Cyste oder im Nachbargewebe nur ganz selten zu finden. Herxheimer-Präparate

zeigen, daß hier die Abbauvorgänge schon abgelaufen sind; der Herd und seine Umgebung waren fast fettfrei. Die Cyste enthielt eine wasserklare Flüssigkeit.



Abb. 3. Erweichungsherd im Fall von Hemiathetose im Kopf des linken Schweißkörpers; rinnenförmige Einsenkung der Ventrikelfläche, durch die Erweichungscyste bedingt. Lateral von der Cyste ein bogenförmiger Spaltraum, der durch die innere Kapsel in das Putamen führt.

Neben dieser Cyste wies die genauere Untersuchung noch weitere Substanzdefekte auf. Auf Abb. 3 bemerkt man lateral von der Cyste einen konvex nach innen gebogenen größeren und hart daneben noch einen kleineren Spalt, die auf dem Bilde noch innerhalb des Caudatumgebietes liegen. Die histologische Untersuchung zeigt, daß diese Spalten nichts anderes als stark erweiterte perivaskuläre Räume sog. Kriblüren darstellen, die durch Einschmelzung des Nervenparenchyms entstanden sind; an manchen Stellen

sind Residuen dieses Einschmelzungsprozesses in Form von Gewebstrümmern noch sichtbar, größtenteils sind aber diese Spalträume schon leer und enthalten nur ein losgelöstes Gefäß in ihrer Mitte. Verfolgt man diese Spalträume auf Serienschnitten in caudaler Richtung, so beobachtet man, daß sie sich allmählich seitwärts verschieben und zwischen den lose zusammenhängenden Bündeln der inneren Kapsel in das laterale Gebiet des beginnenden Putamens verziehen; im Anfangsteil des Putamens findet man einen solchen, länglichen Spalt hart an der Grenze gegen die äußere Kapsel, der sich hier rasch verringert und bald aufhört. Diese als Kriblüren bezeichneten Substanzdefekte haben keine eigene Wand, sondern grenzen überall an normales Gewebe. Sie liegen überall im Striatumgewebe, namentlich auch dort, wo sie zwischen den Faserbündeln der inneren Kapsel durchziehen; hier findet man sie in den Verbindungsbrücken des Striatumparenchyms, die Caudatum mit Putamen verbinden.

Die histologische Untersuchung dieser Spalträume zeigt, daß hier das Nerven-

parenchym spurlos verschwand; nirgends kam es zur Bildung eines Ersatzgewebes. Der Umstand, daß die Spalträume überall von normalem Gewebe begrenzt sind, das alle histologischen Merkmale eines im Gang befindlichen Auflösungsprozesses vermissen läßt und die Herxheimer-Bilder, die zellige Abbauprodukte in den Spalträumen oder in ihrer Umgebung nur in sehr geringer Menge erkennen lassen, dürften zur Annahme berechtigen, daß auch dieser Prozeß seit längerer Zeit bestanden hat, wahrscheinlich mit der cystischen Erweichung im Kopfe des Caudatus gleichzeitig entstand und mit dieser den Ausgangspunkt des vor etwa anderthalb Jahren entstandenen Nervenleidens bildete.

Anders liegen die Verhältnisse bei jener Kriblure, die auf Abb. 4 abgebildet ist. Auf einem Frontalschnitt durch das mittlere Thalamusgebiet erkennt man im dorsomedialsten Teil des lateralen Thalamuskernes dicht unter dem Stratum zonale eine streifenförmig verlaufende Marklichtung, die einen länglichen Spalt umgibt; im Spaltraum liegt ein etwas länglich getroffenes Gefäß und auf mehreren Schnitten sind Trümmer des zerfallenen Nervengewebes zu sehen. Die den Spalt begrenzende Schicht des lateralen Thalamuskernes ist entmarkt, zeigt aber auf Spielmeyer-Schnitten grau-blau gefärbte Klumpen, die im entmarkten Gewebe zerstreut sind und in den periadventitiellen Räumen dicht angehäuft sind; man wird nicht fehlgehen, wenn man sie als die primären Abbauprodukte (Myelin) des Markgewebes betrachtet, um so mehr, als die Herxheimer-Färbung auffällige Bilder eines akuten Zerfallsprozesses liefert. Man sieht nämlich, daß im Spaltraum große Fettklumpen liegen, entsprechend dem Zerfallsgewebe, das das Gefäß in der Mitte des Spaltraumes umgibt. Die entmarkte, aber mit dem gesunden Parenchym noch zusammenhängende Grenzschicht enthält ebenfalls Fettschollen von verschiedenem Umfang in großer Anzahl, auch das an-



Abb. 4. Markscheidenbild aus dem mittleren Thalamusgebiet. Im dorsomedialsten Teil des lateralen Thalamuskernes zieht längs eines Gefäßspaltes ein entmarkter Streifen (S) unterhalb der Stratum zonale. Nähere Beschreibung im Text.

streut sind und in den periadventitiellen Räumen dicht angehäuft sind; man wird nicht fehlgehen, wenn man sie als die primären Abbauprodukte (Myelin) des Markgewebes betrachtet, um so mehr, als die Herxheimer-Färbung auffällige Bilder eines akuten Zerfallsprozesses liefert. Man sieht nämlich, daß im Spaltraum große Fettklumpen liegen, entsprechend dem Zerfallsgewebe, das das Gefäß in der Mitte des Spaltraumes umgibt. Die entmarkte, aber mit dem gesunden Parenchym noch zusammenhängende Grenzschicht enthält ebenfalls Fettschollen von verschiedenem Umfang in großer Anzahl, auch das an-

grenzende, normal aussehende Parenchym ist mit feinen Fettkörnchen reichlich eingestreut. An diesen Präparaten fällt auch auf, daß die Nervenzellen des ganzen lateralen Thalamuskernes fettig verändert sind, indem der Zelleib durchwegs hellrot gefärbt ist. Die Marksubstanz zeigt, abgesehen von der erwähnten streifenförmigen Lichtung, keinen bemerkbaren Ausfall. Der Herd erreicht in der auf Abb. 4 wiedergegebenen Höhe die größte Ausdehnung, caudalwärts verliert er sich bald, in frontaler Richtung ist er unter der Stria und Vena terminalis in den Nucl. caudatus zu verfolgen; ein Zusammenhang mit der Cyste im Kopf des Schweifkörpers war nicht zu erkennen. Sein Verlauf läßt aber die Annahme zu, daß es sich um eine perivaskuläre Erweichung um einen Gefäßast handelt, der aus dem Nucl. caudatus ins dorsomediale Thalamusgebiet zieht. Es ist wahrscheinlich, daß dieser Herd ein jüngerer ist, als die Veränderungen im Nucl. caudatus und Anfangsteil des Putamens, die Zeichen einer schon seit längerer Zeit bestehenden Gewebsveränderung bieten.

Auf Nissl-Bildern, die aus dem lateralen Thalamuskern stammen, findet man im Einklang mit den Herxheimer-Präparaten Zeichen einer schweren Ganglienzellerkrankung. In der Umgebung der perivaskulären Erweichung fehlen diese in einer ziemlich breiten Zone gänzlich und sind durch ein zellreiches Gliagewebe ersetzt, das ein zartes Gliareticulum bildet. Im Thalamuskern selbst ist die Zahl der Zellen deutlich verringert, und die noch vorhandenen sind durchwegs schwer verändert. Der Zelleib ist geschrumpft, erscheint meist als eine tiefblau gefärbte Kugel, ohne Fortsätze mit einem geschrumpften, ebenfalls blau gefärbten Kern; eine Nissl-Struktur ist nicht zu erkennen. An manchen Zellen sieht man auffallend lange, verbogene oder gewundene Fortsätze. Stellenweise ist das Gewebe aufgelockert, ohne größere Lücken zu zeigen, hier fehlen die Nervenzellen, an ihrer Stelle finden sich kleine Anhäufungen von Gliazellkernen.

Die makroskopisch intakten Teile des Nucl. caudatus und Putamens, sowie des Globus pallidus weisen außer einer stärkeren Pigmentierung keine Zeichen einer pathologischen Veränderung auf. Die Gefäßlücken sind hier nicht breiter als es im normalen Bild der Fall ist. Im Herxheimer-Bild zeigen einige Zellen ein rosarot gefärbtes Protoplasma; im medialen Thalamuskern und im roten Kern fand ich durchaus normale Verhältnisse.

Die Gegend der linken vorderen Zentralwindung erwies sich sowohl im Markscheiden-, als auch im Zellenbild als vollkommen normal; ebenso ließen Markscheidenpräparate aus der Pons- und Oblongatagegend eine normale Markfüllung beider Pyramidenbahnen erkennen.

Eine weitere, uns hier näher nicht interessierende kleine Erweichungscyste lag im Uncusgebiet des rechten Gyrus hippocampi, die zu einer auch makroskopisch sichtbaren Atrophie des rechten Fornix und des rechten Corpus mamillare führte.

Die uns hier beschäftigenden klinischen Symptome des Falles können im folgenden zusammengefaßt werden:

Bei einem 53jährigen Mann, der an vorgeschrittener Aortitis leidet, entstehen insultartig heftige Schmerzen in der rechten Körperhälfte und eine Lähmung und Gefühlsstörung dieser Seite; letztere Ausfälle bilden sich in wenigen Tagen bis auf eine geringe motorische Schwäche zurück und es entwickelt sich nun ein Krankheitsbild, aus folgenden Symptomen bestehend: 1. Mobile Spasmen und athetotische Bewegungen, vornehmlich im rechten Arm, weniger ausgesprochen im rechten Bein, das Gesicht gänzlich freilassend; 2. Kälteparästhesie und nadelstich-

artige Gefühle auf der betroffenen Seite; 3. Hyperästhesie und Hyperalgesie daselbst; 4. lebhaftere Sehnenreflexe hier, doch ohne die Pyramidenzeichen (nur im Anfang war einmal das Oppenheimsche Zeichen angedeutet). Im Laufe der mehr als zwei Jahre lang dauernden Beobachtung traten in diesem Zustandsbild folgende Veränderungen auf: a) die athetotischen Bewegungen wurden später kompliziert durch choreiforme Ruck- und Greifbewegungen im rechten Arm; b) in der letzten Zeit war eine starke Rigidität der rechtsseitigen Muskulatur zu beobachten, die sich zuletzt in einer Neigung zu Contracturen äußerte; c) die Schmerzen haben im Laufe der Krankheit an Intensität zugenommen, besonders im letzten halben Jahr, wo sie zu besonders schweren Schmerzattacken führten, die immer mit einer plötzlich auftretenden, bedeutenden Blutdruckerhöhung verbunden waren; d) es traten trophische und vasomotorische Störungen der affizierten Seite dazu, als welche: die spindelförmige Verdickung der Interphalangealgelenke, die Verdünnung der Fingerknochen, konstante Blässe und Cyanose der rechten Hand, kleinwelliger Puls der rechten A. radialis im Vergleich zur linken vermerkt wurden. Die grobe motorische Kraft der rechtsseitigen Gliedmaßen war kaum vermindert, die aktive Gebrauchsfähigkeit derselben nur in dem Maße eingeschränkt, als es durch die athetotischen Bewegungen und Spannungszustände bedingt war. Allerdings waren diese in der zweiten Hälfte seiner Krankheit schon so intensiv, daß er die rechte Hand gar nicht benutzen konnte. Hervorzuheben ist, daß während seiner ganzen Erkrankung Sprach- und Schluckstörungen niemals beobachtet wurden. Harninkontinenz bestand durch einige Tage zu einer Zeit, wo der Kranke infolge seiner riesigen Schmerzen sich in einem heftigen psychischen Erregungszustand befand; sie blieb dann wieder aus. Eine Ataxie wurde beim Kranken nie beobachtet; es wird nur von einem etwas breitspurigen, kurzschrittigen Gang Erwähnung getan.

Die Gehirnveränderungen waren zweifellos durch die arteriosklerotischen Gefäßveränderungen verursacht. Bezüglich ihrer Lokalisation wird es zweckmäßig sein, sie in zwei Gruppen zu teilen. 1. Der Hauptsitz der Veränderungen lag im Kopfgebiet des Schweifkörpers, wo eine, etwa die Hälfte des Caudatumparenchyms ersetzende typische Erweichungscyste lag, die, am oroventralen Ende des Caudatums beginnend, die vorderen zwei Drittel des Kopfes einnahm; als zweite Veränderung wurden im lateralen Kopfgebiet einige größere Kriblüren festgestellt, die sich zwischen den Bündeln der inneren Kapsel (Vorderschenkel) durchziehend noch im Anfangsteil des äußersten Putamens in der Form eines einzigen Längsspaltens an der Grenze zur äußeren Kapsel nachweisen ließen. Für die beiden Arten der Caudatumläsion konnte histologisch festgestellt werden, daß sie älteren Ursprungs sind:

bei der Erweichungscyste deutete der Aufbau ihrer Wand, für die Kriblüren der Mangel von Zeichen eines Abbauprozesses auf einen längeren Bestand. 2. Die systematische Durchsuchung der benachbarten Gehirngebiete entdeckte dann noch eine weitere Veränderung in der Form eines kriblürartigen Parenchymausfalles im dorsomedialsten Teil des lateralen Thalamuskerns, der sich längs eines vom Caudatum zum Thalamus führenden Gefäßastes entwickelte. Dieser Herd ließ aber mannigfache Zeichen eines noch im Gang befindlichen Abbauprozesses erkennen, so daß die Annahme, hier einen jüngeren, relativ frischen Prozeß vor uns zu haben, nicht unbegründet erscheint.

Das Krankheitsbild entspricht der reinen, symptomatischen Hemiathetose, die durch einen lediglich auf den Kopf des Schweifkörpers und Anfangsteil des Putamens beschränkten arteriosklerotischen Erweichungsherd verursacht, bzw. aufrechterhalten wurde. Die Anfangssymptome waren eine in einigen Stunden sich entwickelnde Hemiplegie und Hemianästhesie, die sich im Laufe der folgenden Tage allmählich zurückbildete, und nach etwa zwei Wochen entstand der Dauerzustand, in dessen Vordergrund die Hemiathetose des rechten Armes und Spannungszustände im rechten Beine standen. Eine unmittelbare Läsion der inneren Kapsel konnte nicht nachgewiesen werden, namentlich fehlten die anatomischen Veränderungen in den hinteren Partien, wo die Pyramidenbündel verlaufen, vollkommen; man wird daher von den im Anfang bestandenen Ausfallserscheinungen annehmen müssen, daß durch den plötzlich eingetretenen Gefäßverschluß im Caudatum Kreislaufstörungen in den benachbarten Hirnteilen, also auch in der inneren Kapsel auftraten, die zu einer vorübergehenden Funktionsstörung in diesen Bahnen geführt haben; so könnte auch das im Anfang nachweisbar gewesene Oppenheim-Zeichen gedeutet werden. Als sich dann in den ersten zwei Wochen die Kreislaufstörung in den Nachbarsegmenten ausgeglichen hat, kehrte die Leitungsfähigkeit auch in der inneren Kapsel zurück und jetzt trat der durch den Erweichungsherd verursachte Dauerzustand zum Vorschein, der neben einer geringen motorischen Schwäche eine typische striär bedingte Hyperkinese darstellt. Die Entstehung des Krankheitsbildes bekräftigt in vollem Maße die von O. und C. Vogt vertretene Ansicht, nach der die striär bedingten Hyperkinesen keine Reizerscheinungen sind, sondern durch den Ausfall striärer Hemmungseinflüsse hervortretende Bewegungszustände darstellen. Die völlige Unversehrtheit des Pallidums im vorliegenden Fall spricht entschieden gegen die Ansicht, die das Zustandekommen von Hyperkinesen von einer wenigstens Miterkrankung des Pallidums abhängig machen will. In dieser Hinsicht weicht unser Fall von der Beobachtung Stecks ab, in der bei einer posthemiplegischen Athetose neben hochgradiger Zerstörung des

Striatums auch die primäre Miterkrankung des Pallidums sehr wahrscheinlich gemacht wird durch sekundäre Degenerationen, die in den Thalamuskernen, C. Luysi nachgewiesen wurden. Die Hyperkinese war in unserem Falle ausschließlich durch die Läsion des Striatums bedingt.

Lehrreich ist der Fall auch hinsichtlich der Frage, ob die spezielle Art der Hyperkinese (choreatische, athetotische oder Zitterbewegung) durch irgendwelche Eigentümlichkeit des Krankheitsprozesses determiniert wird. O. und C. Vogt fanden, daß angeborene oder in den ersten Lebensjahren auftretende Schädigungen des Striatums die Tendenz haben, unter den Hyperkinesen athetotische Bewegungen zu zeitigen (Fälle von Status marmoratus, Fälle von cerebraler Kinderlähmung mit Status fibrosus), während der beim Erwachsenen einsetzende Prozeß von Status fibrosus klinisch dem Bild der progressiven Chorea entspricht. Schon Jakob hob die beschränkte Gültigkeit dieser Feststellung hervor, wobei er noch darauf hinwies, daß bei diesen beiden Gruppen von Striatumerkrankungen der pathologische Prozeß selbst gewisse Unterschiede erkennen läßt; beim Status marmoratus und der cerebralen Kinderlähmung befällt er nämlich die kleinen und großen Striatumzellen gleichmäßig, bei den mit progressiver Chorea einhergehenden Fällen von Status fibrosus werden aber vornehmlich nur die kleinen Striatumzellen befallen. Jakob glaubt daher die Eigenart des pathologischen Prozesses für die Unterschiede verantwortlich zu machen die sich in der Offenbarung einer speziellen Form von Hyperkinese zeigen. Wenn ich nun zu dieser Frage auf Grund von Vergleich zweier Fälle mit Herdprozeß des Striatums einen Beitrag liefern möchte, bin ich mir dessen bewußt, daß Herdprozesse nur mit gewissem Vorbehalt zu den chronischen Striatumerkrankungen in Analogie gestellt werden dürfen. Im Falle Liepmanns (bei O. und C. Vogt) entstand bei einer Frau, die im 42. Lebensjahr an halluzinatorischer Verwirrtheit mit Verblödung erkrankte, im 67. Lebensjahr plötzlich choreatische Unruhe im rechten Arm; nach einer neuen Attacke, die zu leichter Parese des rechten Mundwinkels und Gesichtes führt, schwinden diese auf 24 Stunden, um von neuem auch am Bein aufzutreten; sie dauerten zwei Jahre lang an. Die anatomische Untersuchung ergab einen arteriosklerotischen Erweichungsherd, der links den Kopf und das vordere Ende des Putamens zerstörte.

Vergleicht man diesen mit unserem Fall, so zeigt sich: 1. daß in beiden Fällen der pathologische Prozeß derselbe war, eine durch Arteriosklerose bedingte Erweichung, 2. die in beiden Fällen der Kopf des linken Caudatums und den Anfangsteil des Putamens zerstörte, also dieselbe Lokalisation zeigte; 3. Fall Liepmann betrifft eine 67jährige Frau, unser Fall einen 54jährigen Mann, in

beiden Fällen entstand also das Leiden in vorgerücktem Alter; 4. bei dieser Übereinstimmung äußerte sich die striäre Hyperkinese im Falle Liepmann als Hemichorea, in unserem Falle als Hemiathetose. Aus dieser Gegenüberstellung wird man mit vollem Recht den Schluß ziehen können, daß (wenigstens bei halbseitigen Herdprozessen) die spezielle Art der zu erwartenden Hyperkinese unabhängig ist von der Eigenart des pathologischen Prozesses, von der Lokalisation desselben und auch vom Alter des betreffenden Individuums, bzw. vom Entwicklungsgrad des affizierten Nervensystems. Hinzufügen möchte ich noch, daß im vorliegenden Falle das anfängliche Bild der reinen Athetose durch das Hinzutreten von choreatischen Greif- und Schleuderbewegungen kompliziert wurde, eine Beobachtung, die besonders bei den chronischen Striatumerkrankungen gar nicht selten verzeichnet ist.

Die Gesetzmäßigkeit der von O. und C. Vogt aufgestellten somatotopischen Gliederung innerhalb des Striatums kam auch in unserem Fall darin zum Vorschein, daß entsprechend der schweren Funktionsstörung im rechten Arm der Kopf des Nucl. caudatus die schwersten Veränderungen aufwies. Auffallend war aber, daß die Bewegungsstörungen der Zunge sowie Sprach- und Schluckstörungen, deren Sitz von O. und C. Vogt in das vorderste oroventrale Caudatumgebiet verlegt werden, vollkommen fehlten, obzwar der Herd, wie früher schon angegeben wurde, auch diese Gebiete nicht verschonte. Allerdings konnte hier histologisch intaktes Caudatumparenchym noch in einem ziemlichen Umfang festgestellt werden. Es muß dabei in Betracht gezogen werden, daß die Vogtsche funktionelle Gliederung des Striatums aus solchen Fällen aufgebaut wurde, wo beiderseitige Striata durch einen chronisch fortschreitenden Prozeß betroffen waren; in unserem Falle aber nur eine halbseitige Schädigung vorlag. Manche Analogien, die im Aufbau und in der Funktion zwischen Cortex und Striatum bestehen, machen es wahrscheinlich, daß für obige Bewegungen ebenso wie im Cortex auch im Striatum eine bilaterale Innervation besteht.

Die Spannungskrämpfe im rechten Bein, die von Anfang an bestanden hatten, waren anfangs nur gering, führten aber später zu contracturartigen Zuständen, die das Gehen unmöglich machten, können ebenfalls nur in dem angegebenen Erweichungsherd ihre Erklärung finden, wobei vielleicht die im Anfangsteil des Putamens nachgewiesene Erweichung die Hauptrolle gespielt haben würde.

Die Störungen der Sensibilität bildeten ein auffälliges Symptom des Dauerzustandes in unserem Falle. Es bestanden seit Beginn der Krankheit spontane Schmerzen in der rechten Körperhälfte, eine quälende Kälteparästhesie sowie nadelstichartige Parästhesien; bei objektiver Prüfung zeigte sich eine Hyperästhesie der rechten Körperhälfte, die fast unverändert bis zuletzt bestand, nur bei der letzten

Prüfung war die Gegend der rechten Fußspitze eher hypästhetisch. Es war von vornherein unwahrscheinlich, daß diese Symptome, wiewohl sie ebenso zum Dauerzustand gehörten, wie die motorischen Erscheinungen, ebenfalls durch den Caudatumherd verursacht worden wären. Mingazzini beschreibt Symptombilder bei Herdprozessen im Linsenkern, in welchen neben einer leichten, spastischen Hemiparese auch Sensibilitätsstörungen im Sinne einer Hemihypästhesie vorkommen sollen. Er beschränkt aber diese ausdrücklich auf das Gebiet des Lenticularkerns; in unserem Falle war von diesem nur der Anfangsteil des Putamens einigermaßen betroffen, die klinischen Ausfallserscheinungen aber, die er hierher verlegt, Bewegungsstörungen der Gesichts- und Zungenmuskeln, fehlten in unserem Falle. Die Störungen der Sensibilität zeigten auch nicht den von Mingazzini angegebenen Charakter (Hemihypästhesie, Pseudomelia paraesthetica). Eine Identifizierung mit den Befunden Mingazzinis war also in unserem Falle nicht möglich.

Die Erklärung für das Bestehen der Schmerzen und Parästhesien und Hyperästhesie wurde leicht, als wir im äußeren Thalamuskern einen perivaskulären Erweichungsprozeß und eine schwere Erkrankung fast sämtlicher Zellen dieses Kernes vorfanden. Dejerine und seine Schüler rechnen zur Symptomatologie der Thalamusherde, insbesondere wenn diese den äußeren Kern betreffen: 1. leichte, meist schlaffe, rasch zurückgehende Hemiplegie (ohne Babinskis Zeichen), 2. dauernde Hemi-anästhesie, insbesondere Bathyanästhesie, zuweilen auch Hyperästhesie, 3. heftige, halbseitige Schmerzen, 4. leichte Hemiataxie, 5. Hemichorea bzw. Hemiathetose, 6. gelegentlich Blasenstörungen. Inwieweit die in unserem Falle bestandenen motorischen Symptome als Teilerscheinungen dieses Thalamussyndroms aufzufassen sind, will ich hier näher nicht untersuchen; ihre Abhängigkeit vom Caudatumherd erscheint um so wahrscheinlicher, da hier die Hauptveränderung lag. Die Schmerzen, Parästhesien und Hyperästhesie weisen aber deutlich darauf hin, daß der äußere Kern des Thalamus vom Anfang an im Bereich des pathologischen Prozesses stand. Die sensiblen Störungen hatten während der ganzen Krankheit den Charakter von Reizerscheinungen, als die wir die Schmerzen, Parästhesien, Hyperästhesie aufzufassen gewohnt sind; eine Ausfallserscheinung im Sinne einer Hypästhesie der Fußspitze wurde nur im letzten Krankheitsstadium beobachtet. Man wird also annehmen dürfen, daß im äußeren Kern des Thalamus im Anschluß an den Erweichungsprozeß im Caudatum eine Kreislaufsstörung sich eingestellt hat, die einen chronischen Charakter hatte und durch Ernährungsstörung in den Zellen und Bahnen desselben einen Reizzustand aufrechterhielt, der zu den obigen Symptomen führte. Die lange Dauer der Ernährungsstörung habe zur all-

mählichen Verschlimmerung dieser Reizsymptome geführt; zuletzt kam es auch schon zu einem herdförmigen Parenchymausfall, der vielleicht die terminale Hypästhesie der Fußspitze herbeiführte. Die schweren Veränderungen der übrigen Ganglienzellen dieses Thalamuskernes sprechen ebenfalls im Sinne einer chronischen Ernährungsstörung. Wir haben die Blässe und Cyanose der rechten Hand, sowie die im Krankheitsblatt deutlich verzeichnete Herabsetzung des Blutdruckes auf der affizierten Seite als vasomotorische Störungen, und die eigentümlichen Verschiebungen der Knochensubstanz an den Fingern der rechten Hand als trophische Störungen hervorgehoben. Als Herderscheinungen werden sie von einigen Autoren in das Striatum, von anderen in den Thalamus verlegt; Parhon-Goldstein vermuten ihre Leitungsbahn im vorderen Schenkel der inneren Kapsel. In unserem Falle könnten eigentlich alle drei Stellen als Ursprungsort in Betracht kommen.

III.

Obige kasuistische Mitteilungen bezogen sich auf Fälle, die vom pathogenetischen Standpunkte aus in die gut umschriebene Gruppe der Herdprozesse des Striatums eingereiht werden können. Es sind mehr-weniger stabile Zustandsbilder, die ein durch einen bekannten exogenen Schädigungsfaktor verursachter Herd aufrechterhielt. Anatomisch sind sie durch eine Dauerschädigung des Striatumparenchyms gekennzeichnet, die keine Tendenz zur Progression oder Ausbreitung zeigt. Sie sind und bleiben unsere reinsten Testobjekte bei der Erforschung der prinzipiellen Frage, ob und inwieweit die Ausschaltung gewisser Zentren oder Bahnen zum Ausfall bestimmter Symptome im weitverzweigten Krankheitsbild der Striatumerkrankungen führen.

Die Schwierigkeiten, die sich dem Bestreben entgegenstellen, wenn man sich bei den übrigen, chronisch verlaufenden Formen der Striatumkrankheiten auf ein bestimmtes Einteilungsprinzip festlegen will, sind heute noch sehr groß. Es kann sich dabei vorläufig, wie O. und C. Vogt hervorhoben, lediglich um ein heuristisches Prinzip handeln. Der inhaltsreiche Sammelbegriff vom amyostatischen Symptomenkomplex, den wir der Intuition Strümpells verdanken, brachte gewiß eine wesentliche, nosologische Kennzeichnung all dieser Funktionsstörungen, einen pathophysiologischen Rahmen, der vieles dazu beitragen wird, daß wir in das Wesen der einzelnen Symptome einen besseren Einblick bekommen. Er wird aber eine Basis für die Gruppierung der verschiedenen Krankheitsformen um so weniger bilden können, weil die Unzulänglichkeit der klinischen Symptome bei einem solchen Versuch schon heute als erwiesen gelten kann. Nimmt z. B. eine als einheitlich aufzufassende Gruppe der athetotischen Erkan-

kungen an, die einen seit Kindheit bestehenden, meist fortschreitenden und oft mit psychischen Veränderungen einhergehenden Zustand — die Athetose double — mit einer herdförmig entstandenen symptomatischen Hemiathetose in sich faßt, so wird es klar, daß hier die Indizien eines das Wesen betreffenden Einteilungsprinzips fehlen. Die fast regelmäßige Kombination der verschiedenen Symptome in den einzelnen Krankheitsbildern macht eine solche Gruppierung ebenfalls sehr schwer.

Sehr richtig betonen O. und C. Vogt, daß die kennzeichnenden Merkmale einer Striatumerkrankung nicht nur im Zustandsbild, sondern vor allem in der Zeit des Auftretens und in seiner spezifischen Verlaufsart liegen. Sie haben uns tatsächlich durch vorbildlich exakte Analysen, bei denen auch diese Faktoren Berücksichtigung fanden, mit einer Reihe von Striatumerkrankungen bekannt gemacht, die für lange Zeit den Grundstock unseres Tatsachenmaterials auf diesem Gebiete bilden werden. Auch darin muß dem illustren Forscherpaar beige pflichtet werden, daß die pathologisch-anatomische Veränderung, wenn sie durch eine genaue, methodische Untersuchung festgestellt wird, im Einzelfalle alle wesentlichen pathogenen Faktoren exogener und endogener Natur aufdecken kann. Fraglich bleibt aber, inwieweit ihre rein anatomisch orientierte Einteilung der Striatumerkrankungen eine auch für breitere Verwendung brauchbare Gruppierung darstellt. O. und C. Vogt gelangten bei der Absonderung ihrer 33 Fälle zur Aufstellung von 8 Gruppen, die durch besondere anatomische Kennzeichen ausgezeichnet sind. Durchblickt man die in diese Gruppen eingeteilten Fälle, so kann man sich nicht des Eindrucks erwehren, daß nicht alle mit gleichem Recht ihre Sonderstellung beanspruchen. Bei der Gruppe des Status dysmyelinisatus erhob schon Jakob Bedenken gegen die einheitliche Zusammenfassung dieser Fälle, die man wird teilen müssen. Der Status marmoratus stellt eine sehr charakteristische anatomische Veränderung dar, in der Fälle mit angeborenen striären Ausfallserscheinungen, darunter solche Platz nehmen, die klinisch der Krankheitsform der Athetose double entsprechen; alle hier untergebrachten Fälle zeichneten sich durch die Tendenz zur Besserung aus. Nun wissen wir aber, daß die Athetose double oft eine progressive Krankheit darstellt; und wenn die Progression des Krankheitsbildes einen fortschreitenden anatomischen Prozeß zur Voraussetzung hat, wie wir es schon auf Grund der Vogtschen Befunde annehmen müssen, dann ist es sicher, daß der Status marmoratus, eine stationäre Mißbildung, nicht oder nicht allein das anatomische Substrat aller Fälle von Athetose bilden kann¹⁾. Daß die spezifische Art der anatomischen Veränderung,

¹⁾ Von der Richtigkeit dieser Vermutung konnte ich mich nachträglich auch in einem jüngst mitgeteilten Fall von Athetose double bei Filimonoff

die doch die Unterlage der Vogtschen Klassifizierung bildet, an sich für die Verlaufsart und den Zeitpunkt des Auftretes einer Erkrankung nicht kennzeichnend sein kann, beweisen die Fälle mit Status fibrosus, die bei zwei in dieser Hinsicht so sehr verschiedenen Erkrankungen wie die chronisch-progressive Chorea und die nicht progressive Athetose (als Teilerscheinung der cerebralen Hemiatrophie Typus Bielschowsky) vorgefunden wurde:

Ich habe die Überzeugung, daß, wenn sich aus den Vogtschen Fällen bisher schon 8 Gruppen haben nachweisen lassen, diese Zahl sich durch weitere, schon heute bekannte Formen, die in der Vogtschen Gruppierung noch nicht untergebracht sind, wie Pseudosklerose, Torsionsdystonie, Jakobs Fälle von spastischer Pseudosklerose usw. um ein wesentliches vermehren würde, und daß besonders die Übergangsfälle zwischen den einzelnen klinischen Erkrankungsformen jeder eine besondere anatomische Charakteristik haben wird. Bei der konsequenten Durchführung der Vogtschen Untersuchungsmethode dürfte das immer mehr wachsende und immer neue Verlaufsarten und klinische Bilder aufweisende Material in so viel Gruppen zersplittert werden, daß durch diesen Umstand allein der Versuch einer anatomischen Gruppierung scheitern mußte.

Diese Überlegung führt mich dazu, daß man, wenn es sich um eine vorläufige, als Arbeitshypothese zu geltende Einteilung handeln soll, doch noch das bisher vernachlässigte pathogenetische Moment in Erwägung ziehen sollte. Es gibt uns vorderhand nur die Möglichkeit, die chronisch verlaufenden Striatumerkrankungen in zwei große Gruppen einzuteilen. Die eine würde jene Krankheiten umfassen, wo eine nachweisbare exogene Schädlichkeit, die den ganzen Körper oder das Zentralnervensystem diffus ergriff, durch ihr Ansässigmachen im Striatum oder in bestimmten Teilen desselben zu einer klinischen Offenbarung führt, in der die striären Ausfallserscheinungen eine Hauptrolle spielen. Ich erwähne hier die arteriosklerotische Muskelstarre Försters, die durch syphilitische Veränderungen verursachten Krankheitsbilder, besonders die von Fischer und O. u. C. Vogt beschriebenen choreatischen Veränderungen bei Paralyse und die bei der Encephalitis epidemica auftretenden parkinson-artigen Zustände, um zu illustrieren, daß

(Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 29, Heft 4, 1922) überzeugen. Das Leiden begann im Alter von 3—4 Jahren mit Zwangsbewegungen, die allmählich stärker wurden bis zum Tode, der im 21. Lebensjahr erfolgte. Typisch athetotische Bewegungen im Gesicht, in der Zunge, Gaumen, Kaumuskeln, weniger im Handgelenk, und in den Fingern, an den Beinen hauptsächlich in den distalen Partien. Anatomisch fand sich neben Hirnrindenveränderungen eine Atrophie der großen und kleinen Zellelemente im Striatum und Pallidum. Von einem Status marmoratus, der gewiß einen sehr auffälligen Befund ergibt, wird keine Erwähnung getan.

die Daseinsberechtigung einer solchen Gruppe, die sich nur auf die chronisch progressiven Fälle bezieht, also die Herdprozesse als Dauerzustände außer acht läßt, durch ein schon heute ansehnliches Tatsachenmaterial unterstützt werden kann. Auch die Vogtschen Fälle von cerebraler Hemiatrophie mit nicht fortschreitender Athetose, bei welchen ein frühzeitiger encephalitischer Prozeß durch das anatomische Bild sehr wahrscheinlich gemacht wird, dürfte hierher gehören. Es ist fraglich, ob wir der Paralysis agitans selbst nicht einen Platz in dieser Gruppe einräumen müßten, wenn die bei ihr beschriebenen Striatumveränderungen lediglich nur die schärfere Betonung eines allgemeinen senilen oder präsenilen Prozesses im Gehirn (F. H. Lewy) darstellen soll.

Die zweite Gruppe weist unleugbar ein recht vielgestaltiges Material auf; und das vereinigende Prinzip, unter welchem sie in einer einheitlichen Gruppe zusammengefaßt werden sollen, liegt auf den ersten Blick bloß in der negativen Feststellung, daß für ihr Zustandekommen eine nachweisbare exogene Schädlichkeit nicht verantwortlich gemacht werden kann. Eine nähere Betrachtung dürfte jedoch auch andere, wichtige Züge ihrer nosologischen Zusammengehörigkeit aufdecken, besonders dann, wenn wir ihr Verhältnis zur großen Gruppe der Heredodegeneration einer näheren Prüfung unterziehen.

Bekanntlich faßte Jendrassik unter diesem Begriff eine Anzahl von Nervenkrankheiten zusammen, deren spezifische Eigenschaften in der Heredität, Familiarität, Konsanguinität und Progression gegeben sind und deren Zusammengehörigkeit hauptsächlich noch dadurch gesichert erscheint, daß innerhalb und zwischen den einzelnen Hauptgruppen durch Übergangs- und Mischbilder die Möglichkeit einer fast unerschöpflichen Formenvariation gegeben ist. Gerade diese Möglichkeit der „fließenden Übergänge“ führte Jendrassik zur Erkenntnis, daß nicht die spezielle Symptomengruppierung das Wesentliche ist, sondern das Vorherrschen der oben angeführten allgemeinen pathologischen Kennzeichen. Unter den vier Hauptformen, in die R. Bing die Heredodegenerationen auf dieser Grundlage einteilt, enthält die vierte die dyskinetischen Formen, wohin Bing die myotonischen, myoklonischen, choreatischen, tremorartigen und sonstigen Bewegungsstörungen zählt.

Die uns hier beschäftigenden Striatumerkrankungen, von denen als wohlbekannte Formen die Athetose double, die chronisch-progressive Chorea, die Huntingtonsche Chorea, Wilsons Krankheit, die Pseudosklerose und die uns hier näher beschäftigende Torsionsdystonie angeführt werden sollen, sind Krankheitsbilder, die im Sinne der Jendrassikschen Zusammenfassung schon beim heutigen Stand unserer Kenntnisse all jene Merkmale erkennen lassen, die ihre Zugehörigkeit zur Gruppe der Heredodegenerationen bestimmen. Ihre endogene Natur

ist durch zahlreiche Beweise der Heredität, bzw. Familiarität kasuistisch erhärtet. Die Athetose double fand Oppenheim zweimal bei zwei Geschwistern; die Fälle Wiemer, Mutter und Tochter gehören auch in diese Gruppe. Für die chronisch-progressive Chorea fehlt zwar noch der direkte Beweis, doch die ihr klinisch und anatomisch so nahestehende Form der Huntingtonschen Chorea gilt als Prototyp der direkten, meist gleichsinnigen Vererbung. Für die Familiarität und Heredität der Wilsonschen Krankheit hat schon ihr erster Beschreiber, für die Fälle von Pseudosklerose Bäumlein und Fickler Beweise geliefert (C. Hall erachtet sie sogar in der Hälfte aller, bisher beschriebenen Fälle als erwiesen). Endlich stellen unsere bisherigen Kenntnisse über die Torsionsdystonie die Rassendisposition der russischen Juden für dieses Leiden außer Zweifel, wobei noch die familiäre Disposition in den drei Fällen Schwalbes, die Geschwister betrafen, und bei den von Bernstein mitgeteilten zwei Geschwistern deutlich zum Vorschein kommt.

Wichtiger erscheint mir jedoch die Prüfung des anderen von Jendrassik hervorgehobenen Kennzeichens, das sich auf die Mischformen und Variationen innerhalb der einzelnen Hauptformen und zwischen diesen untereinander bezieht. Neben der klassischen Beobachtung von Thomalla besitzen wir im Westphalschen Fall und in früheren Beobachtungen von Oppenheim und Kramer klare Beweise dafür, daß es sich bei den vier Leiden: Pseudosklerose, Wilson, Athetose double und Torsionsdystonie um „stets ineinander verschwimmende Krankheitsbilder“ handelt, für die Thomalla die gemeinsame Bezeichnung: *Dystonia lenticularis* in Vorschlag bringt. Thomalla kommt auf Grund eigener und fremder kasuistischer Beobachtungen zu der Überzeugung, die hier wörtlich wiedergegeben werden soll: „Bedenken wir also nochmals die zahlreichen Hinweise von der Athetose double zum Torsionsspasmus, von diesem zur Wilsonschen Lentikulardegeneration, ebenso von der Athetose zu Wilson, weiterhin von diesem zur Pseudosklerose und endlich entsprechend auch von Athetose und Torsionsspasmus zur Pseudosklerose einerseits, die nach den verschiedensten Sektionsbefunden zweifellos gleiche anatomische Grundlage andererseits, so ist eine Zusammenfassung naheliegend.“ Nach Aufzählung der gemeinsamen Symptome fährt er fort: „Diese Symptome fehlen und wechseln bei den verschiedenen Gruppen verschieden, der Charakter der pathologischen Bewegungen charakterisiert die einzelnen Typen, verschimmt aber gleichfalls oft. Das psychische Verhalten ist wechselnd, abhängig von den oft gleichzeitigen Großhirnrindenbefunden. Pyramidenbahnstörungen machen das Bild unrein. Wechselnd rasche Progredienz ist fast stets da. Ätiologisch kommen Entwicklungsfehler im Gehirn in Betracht, ferner Erkrankung der Leber, vielleicht infolge infektiöser

Allgemeinerkrankung, oder auch Entwicklungsfehler der Leber, jedenfalls anschließend Autointoxikation. Auch familiäre Disposition liegt oft vor.“

Thomalla kommt also trotz Aufrechterhaltung der verschiedenen pathogenetischen Grundlage zur Auffassung, daß vier bisher selbständige Formen der Striatumerkrankungen nur verschiedene Variationsformen einer weitergefaßten nosologischen Einheit bilden. Ich bringe dies hier nur deshalb vor, um zu bekräftigen, daß hier die Lehre Jendrassiks von den Übergangsformen zwischen den einzelnen Krankheitsbildern der Heredodegeneration bei der überwiegenden Zahl der in Betracht kommenden Striatumerkrankungen bereits die weiteste Anwendung findet. Ein unlängst mitgeteilter Fall Ewalds und die vorliegende Beobachtung deuten darauf hin, daß auch die Scheidewände zwischen der progressiven Chorea und der Torsionsdystonie bzw. den übrigen hierher gehörigen Erkrankungen keineswegs unüberbrückbar sein dürften. Übrigens kommt Ewald bei der Klassifizierung zur selben Anschauung, die ich hier vertrete, indem er den Fall zur Gruppe der autochthonen Degenerationserkrankungen rechnet.

Die „unreinen“ Fälle von Striatumerkrankungen, in denen psychische oder corticomotorische Ausfallserscheinungen mitspielen, weisen eben im Sinne Jendrassiks auf die mögliche Untermischung von Symptomen aus den anderen Hauptgruppen der Heredodegeneration.

Es wurden hier einige Anhaltspunkte für die Ansicht angeführt, daß sich bei den Striatumerkrankungen, wo eine exogene Krankheitsursache nicht nachgewiesen werden kann, solche Kennzeichen auffinden lassen, die nach der Lehre Jendrassiks ihre nosologische Identifizierung mit den Heredodegenerationen ermöglichen. Wir müssen dabei die pathogenetische Grundlage dieser Erkrankungen heute noch etwas weit fassen und uns mit dem Begriff der pathologischen Minderwertigkeit des betreffenden Organs zufrieden geben. Daß diese eine sehr verschiedengradige sein kann, zeigt die große Variabilität in der Verlaufsart auch bei den übrigen Heredodegenerationen. Sie kann sich als anatomisch deutlich gemachte Entwicklungsstörung offenbaren und führt dann zu Bildern, wie der Status marmoratus von O. und C. Vogt. Einen geringeren Grad der vermuteten Minderwertigkeit stellen die Fälle dar, wo die Erkrankung mit dem Beginn des extrauterinen Lebens einsetzt und ein normal entwickeltes Organ schädigt (Athetose double). Bei den Striatumerkrankungen, die im späteren Lebensalter ihren Beginn nehmen (chronisch progressive Chorea), ist sie noch weniger ausgesprochen; und wir werden dieses konstitutionelle Moment auch bei den mit Leberveränderung einhergehenden Fällen

(Pseudosklerose, Wilsonsche Krankheit), zur Erklärung der geschwächten Widerstandskraft des Striatums toxischen oder endotoxischen Einflüssen gegenüber nicht entbehren können.

In voller Übereinstimmung mit der klinischen Charakteristik Jendrassiks gelangte Schaffer zur allgemeinen anatomischen Wesensbestimmung der Heredodegenerationen. Er stellte als Grundprinzip dieser Charakteristik die ektodermale Elektivität auf, d. h. die Beschränkung des Prozesses auf die ektodermalen Elemente bei Verschonung der Abkömmlinge aus dem mesodermalen Keimblatt. Als zweites bestimmendes Moment stellte er die Extensitätskomponente, d. h. die Segmentwahl hin, die durch die spezifische Lokalisation des Prozesses das Symptombild bestimmt. Sie determiniert hierdurch die Einzelformen der Heredodegeneration und bestimmt durch weitläufige Variation der verschiedenen Segmente das Auftreten von Misch- und Übergangsformen. Der dritte bestimmende Faktor sei die Intensitätskomponente, die die Verlaufsart des Prozesses und den Zeitpunkt seines Auftretens determiniert.

Es kann hier nicht der Platz sein, eine eingehende Analyse darüber anzustellen, inwieweit die von Schaffer hervorgehobenen Determinanten im anatomischen Bild der bisher erforschten Erkrankungsformen des Striatums zur Geltung kommen. Durchblickt man die zunächst von O. und C. Vogt untersuchten Formen, so findet man, daß das Hauptprinzip der ektodermalen Elektivität in weitgehendem Maße seine Bestätigung findet. Der Status marmoratus, die elektive Zellnekrose bei Chorea, die Totalnekrose betreffen anatomische Veränderungen, in denen das elektive Befallensein des Nervenparenchyms als das wesentlichste Moment im Vordergrund steht und die manchmal an den Gefäßen zu beobachtenden Veränderungen (Kapillarfibrose, Rundzellenanhäufungen) von sämtlichen Forschern nur als sekundäre, durch den Parenchymprozeß bedingte Veränderungen aufgefaßt werden. Auch das Prinzip der Segmentwahl findet hier eine weitgehende Bestätigung. Der Status marmoratus ist eine angeborene Mißbildung, die in diesem Grad bisher nur im Striatum beobachtet wurde (nur in viel leichterem Grade kommt er nach C. Vogt in der Hirnrinde vor). Die elektive Zellnekrose befällt bei der einfachen Chorea nur das Striatum; bei der Huntingtonschen Chorea ist auch die Hirnrinde beteiligt. Die Totalnekrose betrifft hauptsächlich das Putamen. In den Vogtschen Fällen vom Status dysmyelinisatus wird vornehmlich die pallidäre Faserung betroffen. Die elektive Zellnekrose bei weitgehender Verschonung der Markfasern, die sich im Bilde der chronisch progressiven Chorea verwirklicht, und die Fälle von Totalnekrose des Striatums, in welchem Nervenzellen und Markfasern dem Zerstörungsprozeß gleichmäßig zum Opfer fallen, lassen sogar eine

weitere, noch feinere Differenzierung innerhalb eines Segmentes vermuten. Das Walten einer Intensitätskomponente erhält aus den anatomischen Befunden von O. und C. Vogt ebenfalls ihre volle Bestätigung; sie konnten in jedem Einzelfalle aus der Art und Schwere des anatomischen Prozesses auf die Verlaufsart des klinischen Bildes und auf den Zeitpunkt seines Auftretens richtige Schlüsse ziehen.

Ich wollte mit diesen, mehr nur aphoristisch gehaltenen Betrachtungen den Gedanken in Erwägung bringen, daß diejenigen Striatum-erkrankungen, in denen eine exogene, pathogenetische Grundlage fehlt, im Sinne der von Jendrassik und Schaffer gegebenen Charakteristik als eine Gruppe der Heredodegenerationen aufgefaßt werden können. Wiewohl es unter ihnen einige klinisch und anatomisch schärfer gezeichnete Untergruppen gibt, erscheint es nicht am Platze zu sein, diesen eine Sonderstellung einzuräumen.

Die Aufzeichnungen des im folgenden zu besprechenden Falles von Torsionsdystonie verdanke ich der Freundlichkeit meines Kollegen, des gewesenen Sekundärarztes am Armenhausspital, Herrn Dr. Desiderius Miskolczy.

Johanna Hartan, geboren im Jahre 1867, gestorben im Alter von 54 Jahren am 3. V. 1921. Die Kranke stammt aus einer russisch-jüdischen Familie. Über ihre Großeltern konnte nichts in Erfahrung gebracht werden. Ihr Vater kam aus Rußland nach Ungarn und hatte hier als Dolmetsch sein Brot verdient. Er ist im Alter von 49 Jahren nach kurzem Leiden an Wassersucht gestorben. Ihre Mutter war bis zu ihrem 70. Lebensjahr gesund, damals erkrankte sie an einem Lungenleiden und starb daran im Alter von 74 Jahren. Unter den Eltern bestand keine Blutsverwandtschaft. Sie hatten 10 Kinder, von welchen 4 im Säuglingsalter an Krämpfen gestorben sind. Über die übrigen konnte folgendes erhoben werden: Die Älteste, um ein Jahr älter, als unsere Kranke, ist im allgemeinen Sinne nervös, hat 6 Kinder, die alle gesund sind. Die dritte Tochter starb im Alter von 28 Jahren an einer Gemütskrankheit, mit welcher sie durch 2 Jahre auf der Geisteskrankenabteilung des hiesigen St. Johannspitals gepflegt wurde. Der vierte, ein Bruder, starb im Alter von 16 Jahren an Gehirnerschütterung, nach einem Sturz im Stiegenhaus. Der fünfte Bruder, um 9 Jahre jünger als unsere Kranke, leidet seit mehreren Jahren an Tabes amaurotica mit schwerer Ataxie; eine 10jährige Tochter desselben ist gesund. Der sechste Bruder starb im Alter von 33 Jahren an einem Kehlkopfleidens; er war Artist von Beruf, seine Frau hatte eine Totgeburt. Johanna's Mutter hatte eine Schwester; diese war gesund, von ihren 4 Kindern ist eine Tochter gelähmt (Näheres konnte hierüber nicht festgestellt werden, da diese Familie in Amerika lebt). Zwei Brüder von Johanna's Mutter sind gesund.

Die Kranke ist schon in Budapest geboren. Über ihre Kindheit wird bis zum 11. Lebensjahr nichts Bemerkenswerthes angegeben. Sie hatte zur rechten Zeit das Gehen und Sprechen erlernt, hat sich in jeder Hinsicht normal entwickelt und kam mit 6 Jahren in die Schule, wo sie das Lesen und Schreiben rasch erlernte. Die erste Störung beobachtete sie im 11. Lebensjahr in der Schule, wo bei der Handarbeit (Häkeln) in ihrer linken Hand manchmal ganz unwillkürlich und unvorhergesehen eine Ruck- oder Schleuderbewegung auftritt, so daß der Wollenfaden, mit dem sie arbeitete, wiederholt zerriß. Diese unwillkürlichen Bewegungen blieben anfangs nur auf die linke Hand beschränkt, nahmen aber immer

zu, so daß sie genötigt war, ihre Hand im Schoße festzuhalten. Nach einigen Monaten begann das linke Bein zu zittern und zu schleudern, so daß sie im Gehen ernstlich gestört wurde. Sie wurde damals elektrisch behandelt. Im nächsten Frühjahr verschlimmerte sich ihr Zustand durch die immer heftigeren Ruck- und Schleuderbewegungen hauptsächlich am Beine derart, daß sie überhaupt nicht gehen konnte, sondern auf dem Boden kriechend den Platz wechselte. Sie wurde damals auf der Nervenlinik in Budapest (Prof. Wagner) und in Wien (Prof. Douschek) beobachtet, wo ihre Krankheit nach ihrer eigenen Angabe mit der Diagnose: Chorea bezeichnet wurde. Ihr Zustand blieb einige Zeit lang ein unveränderter, sie war in häuslicher Pflege, wurde durch 2 Jahre mit Hypnose behandelt. Allmählich (ungefähr 4 Jahre nach dem Beginn des Leidens) traten auch im rechten Arm und Bein grobes Zittern und unwillkürliche Ruckbewegungen auf, die aber nie die Stärke dieser Erscheinungen im linken Bein erreichten. Wegen der motorischen Unruhe mußte ihr zeitweise am Boden gebettet werden, weil sie vom Bette herunterfiel. Im Schlafe hörten aber diese Bewegungen auf, oder waren nur kaum angedeutet. Am linken Arm und Bein trat zu den erwähnten Bewegungsstörungen allmählich eine zunehmende Schwäche hinzu, die die Gebrauchsfähigkeit noch mehr eingeschränkt hat.

Dieser Zustand blieb dann durch etwa 20 Jahre ziemlich stationär. Eine wesentliche Verschlimmerung trat erst ungefähr 15 Jahre vor ihrem Tode auf, wo sich heftige Krämpfe in den Halsmuskeln eingestellt haben, so daß sie ihren Kopf nur mit schwerer Anstrengung gerade halten konnte. Auch damals suchte sie mehrere Kliniken in Wien und Budapest auf; so war sie 1911 drei Monate lang auf der Nervenlinik von Prof. Jendrassik in Beobachtung, wo über ihren Zustand im Krankheitsjournal folgendes vermerkt ist:

Die Kranke erweckt durch ihre eigentümliche Körperhaltung, mit ihren fortwährend sich bewegenden Händen und Füßen, krampfhaft zurückgebogenem Kopf und mit ihrer unangenehm krächzenden Stimme auf den ersten Blick einen beängstigenden Eindruck. Sie kann (in wachem Zustande) weder im Bett liegen, noch auf einem Sessel sitzen, sie steht zumeist vor ihrem Bettgestell, hält mit der einen Hand dieses, mit der anderen einen Sessel fest. Sie führt mit dem rechten und noch mehr mit dem linken Arm fortwährende, in langsamem Tempo sich vollziehende und in großem Bogen ausgeführte Bewegungen, die den Eindruck von Zwangsbewegungen erwecken. Dabei schüttelt sich der ganze Körper. Der Kopf ist stets nach rückwärts gebeugt, sie kann ihn nur mit großer Anstrengung auf kurze Zeit nach vorne bringen. Wenn sie von einem am Nachtkästchen befindlichen Buch lesen soll, kann sie es nur mit häufigen Unterbrechungen, die durch das Zurückprallen des Kopfes in die erwähnte Krampfstellung verursacht ist, ausführen. Die Wirbelsäule zeigt eine extreme Skoliose, deren Konkavität im mittleren Teil der Brustwirbelsäule nach links, im Lendentheil nach rechts gebogen ist. Das linke Bein zeigt eine Equinusstellung. Am linken Arm zahlreiche Hautverdickungen und frischere Läsionsspuren. Die Muskulatur ist schwach entwickelt. Brust- und Bauchorgane ohne pathol. Befund. Stuhl, Harn in Ordnung. Pupillen gleich, mittelweit, reagieren prompt. Augenbewegungen frei; Zungenbewegungen gut. Die Sprache ist laut, hat einen unangenehmen, kreischen Klang, zeigt aber ansonsten keine Störung; die Kranke fällt im Gegenteil durch das viele, laute Reden den übrigen Kranken sehr zur Last. Die Druckkraft des linken Armes ist im Vergleich mit der rechten sehr herabgesetzt; die aktive Beweglichkeit des linken Armes und Beines ist eine minimale. Der linke Fuß infolge Achillesverkürzung in Equinusstellung. An allen vier Extremitäten bestehen neben einem grobschlägigen Schütteltremor die langsamen, ziehenden Krampfbewegungen. Im Schlafe hören sie auf. Sehenreflexe lebhaft, links ge-

steigert (über pathologische Pyramidenzeichen kein Vermerk). Über die psychischen Funktionen wird bemerkt, daß diese normal sind; die Kranke ist von der Unheilbarkeit ihres Leidens überzeugt; ihr Gemüt ist gedrückt; sie ist zanksüchtig, unverträglich, schürt unter den Kranken gerne einen Zwist. Sie wurde wegen ihres unverträglichen Benehmens von der Klinik auf eine Spitalsabteilung transferiert. Die Diagnose auf dem Krankheitsblatt der Klinik lautete: Athetose.

Im März 1913 kam die Kranke auf die Nervenabteilung des hauptstädt. Armen- und Siechenhausspitals, wo sie bis zu ihrem Tode gepflegt wurde. Ihr Zustand verschlechterte sich allmählich, das Krankheitsbild kam erst hier zur vollkommenen Entwicklung, worüber der im Jahre 1920 aufgenommene Status am besten Auskunft gibt.

Bei der niedrigen Statur der Kranken sind die Arme auffallend lang, die Hände breitknöchig; die Finger zeigen eine Trommelschlägerform. Die Wirbelsäule ist beim Stehen mehrfach gekrümmt; neben einer dorsolumbalen Skoliose zeigt sich noch eine tiefe Lordose; liegt die Kranke in ruhigem Schlaf, so verringern sich diese Krümmungen auf ein Minimum. Die Muskulatur ist schwach entwickelt; beide Füße in Spitzfußstellung, die am rechten weniger ausgesprochen ist. Die Druckkraft des linken Armes ist sehr gering; passive Beweglichkeit desselben infolge der Spastizität der Muskeln stark verhindert; manchmal wieder sind passive Bewegungen hier ganz leicht auszuführen. Dieses Wechseln von spastischen und spannungsfreien Zuständen ist auch am rechten Arm, sowie an beiden Beinen zu beobachten. Der Gang ist ein wahres Herumtorkeln, es fällt besonders die Ungeschicklichkeit des linken Beines auf; sie tritt mit der Spitze auf den Boden, wobei der Fuß sich stark einwärts biegt, nach ein bis zwei hastigen Schritten tritt ein allgemeines Körperzittern auf und sie fällt zu Boden. Die Spuren dieser häufigen Stürze sind besonders am linken Knie, Ellbogen und Hand zu sehen. Die Hände befinden sich, wenn sie nicht etwas festhält, in fortwährender Unruhe; langsame athetotische Bewegungen der Finger setzen sich auf Unter- und Oberarm fort und werden durch plötzliche ganz ungewöhnliche Exkursionen des Armes unterbrochen. Dabei tritt, besonders beim Versuch willkürlicher Bewegungen, heftiges Zittern im ganzen Körper ein. Der Kopf ist fast ständig nach rückwärts gebogen, beim Versuch, ihn aufrecht zu stellen, tritt ein Wackeln ein, das gewissermaßen an den Nystagmus erinnerte: brachte sie den Kopf langsam und mit großer Anstrengung etwas nach vorne, so stößt ihn eine heftige, ruckartige Bewegung rasch wieder zurück, so daß ihre Anstrengungen zuletzt schon fruchtlos blieben. Diese Krampfhaltung des Kopfes hat sie in der letzten Zeit auch im Schlafe beibehalten. Auch der übrige, ganze Oberkörper ist krampfhaft zurückgebogen, wodurch sie meist am Sitzen verhindert ist, da sie vom Sessel gehoben wird. Beim Gehen tritt die eigentümliche Körperhaltung: zurückgebogener Oberkörper, lordotische Beckenstellung, am stärksten in Erscheinung, die gemeinsam mit den absolut un Zweckmäßigen Bewegungen der Beine und mit dem fortwährenden Herumfuchteln mit den Händen ein ganz bizarres Bild zeigt. Die Sehnenreflexe sind lebhaft, der linke Achillesreflex nicht auslösbar. Die linke große Zehe stellt sich öfters spontan in eine Dorsalflexionsstellung. Babinski-Zeichen ist hier manchmal angedeutet. Klonus fehlt. Bauchreflexe nicht auslösbar. Sensibilität frei. Seh-, Hörvermögen intakt. Pupillen gleichmäßig, prompt reagierend, Augenbewegungen nach jeder Richtung frei. Im Gesicht war in der letzten Zeit eine Änderung eingetreten; während früher die Gesichtsbewegungen gar keine Störung aufwiesen, ist jetzt auch hier, besonders in der linken Hälfte eine gewisse Hypermimie zu beobachten; die Gesichtszüge sind nicht nur lebhaft, sondern oft ganz verzerrt (Grimassieren). Auch die Sprache zeigt in der letzten Zeit eine nicht beständige Veränderung; sie spricht manchmal hastig, explosiv, undeutlich;

die Zunge liegt bei leicht geöffnetem Munde zwischen oder hinter den Zähnen, wodurch die Worte verschwommen ausgesprochen werden. Ansonsten waren die willkürlichen Zungenbewegungen gut. Über Schluckbeschwerden wurde nichts bekannt. Sie litt in den letzten Jahren an ständigem, quälendem Speichelfluß.

Psychisch war die Kranke bis zuletzt normal; sie wußte über ihre eigenen Verhältnisse genauen Bescheid, besaß eine vorzügliche Erinnerung; sie interessierte sich um alles, was in ihrer Umgebung geschieht und war über alles orientiert. Sie konnte in der letzten Zeit wegen ihrer Kopfhaltung nicht mehr lesen, erkundigte sich aber lebhaft um die Ereignisse der Außenwelt. Ihr Gemüt war infolge ihres trostlosen Zustandes stets gedrückt, sie klagte gerne, und in der letzten Zeit ist aus ihr eine echte Querulantin geworden, die sich immer gekränkt und zurückgesetzt fühlte. Dabei war sie zanksüchtig und unverträglich.

Zu erwähnen ist noch, daß bei ihr die Menses zuerst im 45. Lebensjahre auftraten und sich drei Jahre lang ziemlich regelmäßig wiederholten. Mit 48 Jahren verlor sie sie endgültig.

Ihr Tod erfolgte ohne vorausgegangene akzessorische Erkrankung, unerwartet und rasch. Sie lag in der Früh im Bett, verzehrte ihr Morgenbrot, und während die Pflegeschwester mit anderen Kranken beschäftigt war, fiel J. im Bett zurück; als der Arzt zu ihr kam, war sie schon leblos.

Die Sektion machte einen Herztod wahrscheinlich. Von den inneren Organen soll hier nur erwähnt bleiben, daß die Leber keine bemerkbare krankhafte Veränderung zeigte.

Die klinische Diagnose: Torsionsdystonie (K. Mendel) wurde bei der Kranken erst während ihrer letzten Spitalsbehandlung im Armenhausspital aufgestellt. Bemerkenswert ist, daß ihr Leiden anfangs auf den Kliniken Wagner und Douschek als Chorea bezeichnet wurde (allerdings in der zweiten Hälfte der siebziger Jahre); im Jahre 1911 führte sie die Jendrassiksche Klinik als doppelseitige Athetose. Die Aufzeichnung des Krankheitsjournals, daß die Kranke in der Anfangszeit durch zwei Jahre mit Hypnose behandelt wurde, zeigt, daß ihrem Leiden die in diesen Fällen fast unausweichliche hysterische Bezeichnung auch nicht vorenthalten blieb.

Die Überzeugung, daß hier zum erstenmal ein typischer Fall von Torsionsdystonie mit anatomischem Befund vorliegt, läßt es für mich als zweckmäßig erscheinen, die klinische Identifizierung des Falles mit den bisherigen Beobachtungen bis in die Einzelheiten durchzuführen, wobei ich mich auf die vorzügliche monographische Bearbeitung K. Mendels stützen will.

Das Befallensein des weiblichen Geschlechtes ist seltener. Unter den von Mendel gesammelten 33 Fällen war in 21 Fällen das männliche und in 11 das weibliche Geschlecht betroffen. Von 26 Fällen, in denen die Nationalität vermerkt ist, stammten 19 aus Rußland bzw. Galizien; von 18 Fällen, in denen die Religion angeführt ist, waren 15 Juden. Unsere Kranke stammt auch aus einer russisch-jüdischen Familie. Bezüglich der Familiarität habe ich auf die Fälle von Schwalbe, die 3 Geschwister betrafen, und auf das von Bern-

stein beschriebene Geschwisterpaar bereits hingewiesen. Unser Fall bietet diesbezüglich keinen Anhaltspunkt. Hingegen liegen einige anamnestiche Angaben vor, die auf eine hereditäre Belastung hinweisen. Eine Schwester der Kranken starb im 28. Lebensjahr an einem Gemütsleiden, nachdem sie 2 Jahre lang auf einer Geisteskrankenabteilung gepflegt wurde. Von den 10 Geschwistern sind 4 an Zahnkrämpfen gestorben. Ein sonstiges ätiologisches Moment lag in unserem Fall nicht vor; namentlich Traumen oder Infektionskrankheiten, die als auslösende Faktoren in einigen der bisherigen Beobachtungen eine Rolle spielen, werden hier nicht erwähnt. Das Alter des Krankheitsbeginns liegt in den meisten Fällen zwischen 10 und 13 Jahren; der jüngste Kranke war 6 Jahre alt (bei unserem Falle mit 11 Jahren).

Unter den Anfangssymptomen wird in einigen Fällen über Schmerzen geklagt; das Leiden beginnt in den meisten Fällen in einem der unteren Gliedmaßen, zumeist in der Form einer Gangstörung, die sich verschiedenartig äußern kann. Dann geht die Störung auf das andere Bein über oder es wird zunächst die gleichseitige obere Extremität betroffen. Nicht selten findet sich eine gekreuzte Lokalisation. Unser Fall weicht in dieser Hinsicht ab, indem das Leiden in der linken Hand eingesetzt hat (auch dieser Beginn ist öfters beschrieben) und hat sich nach einigen Monaten auf das gleichseitige Bein erstreckt. Diese hemiplegische Form der Bewegungsstörung bestand etwa 4 Jahre lang; erst dann zeigten sich die ersten Erscheinungen im rechten Bein. Die linke Körperhälfte blieb aber während der ganzen Krankheit von allen Symptomen viel schwerer betroffen, als die rechte.

Was nun die charakteristischen Symptome anbetrifft, hat Oppenheim, dem wir die nosologische Sonderstellung des Leidens verdanken, als erster die sonderbare Tonusveränderung hervorgehoben, die in dem Wechsel von Hypotonie mit Neigung zu tonischer Muskelanspannung besteht; er bezeichnete deshalb das Leiden: *Dystonia musculorum deformans*. In unserem Falle war diese Erscheinung nur im letzten Zeitabschnitt des Leidens aufgefallen und ist im Krankheitsjournal so verzeichnet, daß die passive Beweglichkeit der Glieder infolge ihrer Spastizität stark verhindert war, manchmal wieder sind diese ganz leicht auszuführen; dieses Wechseln von spastischen und spannungsfreien Zuständen war an allen Extremitäten zu beobachten.

Die unwillkürlichen Bewegungen bilden nach Mendel „ein Gemisch von choreatischen, athetoiden, ticartigen, hemiballistischen, parkinsonartigen Bewegungen, von jedem dieser Leiden etwas habend und teils an dieses, teils an jenes erinnernd, doch in keinem derselben restlos aufgehend; die Bewegungen sind zwecklos, bizarr, klonisch-tonisch, mit Überwiegen des tonischen Momentes, dysharmonisch, schlangenförmig, wurmartig, unkoordiniert, stereotyp. Besonders charak-

teristisch sind die ziehend-drehenden, die ‚torquierenden‘ Bewegungen des Rumpfes und der Extremitäten, die durch plötzliches Emporwerfen oder Abduzieren einer Extremität zeitweise unterbrochen werden.“ Die allerdings dürftigen Aufzeichnungen aus der Anfangszeit des Leidens machen es in unserem Falle wahrscheinlich, daß die Bewegungsunruhe mit choreiformen Ruck- und Schleuderbewegungen begonnen hat; typisch kennzeichnet sie die Kranke mit dem Reißen des Wollenfadens bei der Handarbeit. Die Bewegungen ergriffen beim Fortschritt des Leidens alle Extremitäten, blieben aber scheinbar durch lange Zeit ohne Hinzutreten andersartiger unwillkürlicher Bewegungen eine ziemlich eintönige Form der Bewegungsunruhe. Denn sie berichtet von einem ungefähr 20 Jahre lang dauernden stationären Zustand, nach welchem sich eine wesentliche Verschlimmerung in ihrem Zustande eingestellt hat. Auf der Klinik Jendrassik, wo sie damals in Beobachtung stand, fiel schon der krampfhaft zurückgebogene Kopf, fortwährende in langsamem Tempo sich vollziehende athetotische Bewegungen und ein Schütteltremor im ganzen Körper auf. In den letzten Jahren ihrer Beobachtung sind neben den choreiformen, athetotischen und groben Wackelbewegungen die torquierenden Bewegungen in den Hals- und Rumpfmuskeln in den Vordergrund getreten, die das Sitzen, die gerade Kopfhaltung unmöglich machten und zur Verkrümmung der Wirbelsäule führten. Die Bewegungsunruhe verstärkte sich bei willkürlichen Bewegungen, wobei heftiges Zittern im Körper auftrat. Als charakteristisch für das Leiden hebt Mendel das Aufhören der Bewegungsunruhe im Schlaf hervor. Dieses Zeichen ist auch bei unserem Kranken wiederholt vermerkt.

Die Haltung der Wirbelsäule ist ein sehr charakteristisches Zeichen des Leidens. Zumeist wird eine Lordose der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule beobachtet, zuweilen auch eine Skoliose. Die Krümmung der Wirbelsäule ist in Rückenlage kaum bemerkbar, beim Sitzen wird sie deutlich und am stärksten beim Gehen und Stehen. In unserem Fall bestand zuerst eine Skoliose im Brust- und Lendenteil der Wirbelsäule, erst später gesellte sich eine Lordose dazu. Diese Haltung führt dazu, daß die Gesäßgegend stark nach hinten vorspringt und führt gemeinsam mit dem nach rückwärts gebogenen Kopf zu den charakteristischen Körperstellungen, die Oppenheim als Dromedarstellung, Mendel (vielleicht noch zutreffender) als Vogel-Strauß-Stellung bezeichnete. Im Schlaf verringerte sich die Krümmung der Wirbelsäule im hohem Maße.

Für die Gehstörung wird als pathognomonisch der eigenartig „torquierte“ Gang bezeichnet, der durch die mannigfaltigen andersartigen unwillkürlichen Bewegungen sowie die Haltungsanomalien des Rumpfes in den einzelnen Fällen recht verschiedene Bilder liefert;

deshalb die verschiedensten Bezeichnungen bei den einzelnen Beobachtern: bizarr, clownartig, tänzelnd, grotesk, stampfend, steppernd, eigentümlich schiebend, watschelnd, demjenigen des Dromedars ähnlich. In unserem Fall verursachten anfangs die heftigen choreiformen Schleuderbewegungen eine ernste Gehstörung. Später wird der Gang als ein wahres Herumtorkeln bezeichnet; typisch war dabei, daß der Fuß stark nach einwärts gebogen ist. Sie verfiel zuletzt nach ein bis zwei hastig ausgeführten Schritten unter allgemeinem Körperzittern zu Boden; die Spuren dieser schweren Gehstörung, bzw. der dadurch verursachten häufigen Stürze zeigten sich deutlich an ihrer Haut.

Über die Gebrauchsfähigkeit der Hände sagt Mendel, daß die grobe Kraft derselben gut erhalten ist, doch sind die willkürlichen Bewegungen, wie Schreiben, Essen, An- und Ausziehen durch die Mitbewegungen, die Ungeschicklichkeit, das zeitweise Herumwerfen der Extremität sehr gestört bzw. unmöglich gemacht. In dieser Hinsicht unterscheidet sich unser Fall von den meisten bisher verzeichneten Fällen, indem schon 1911 in den Aufzeichnungen der Jendrassik'schen Klinik berichtet wird, daß die Druckkraft und aktive Beweglichkeit des linken Armes und Beines eine minimale war, im Vergleich zu den rechtsseitigen stark herabgesetzt. Auch die Reflexe, die nach der Zusammenstellung Mendels in den meisten Fällen abgeschwächt sind, waren als lebhaft, links gesteigert verzeichnet. In den Aufzeichnungen des Armenhausspitals aus der letzten Beobachtungszeit sind beiderseits lebhafte Reflexe, links fehlender Achillesreflex vermerkt und hinzugefügt, daß die linke große Zehe zeitweise spontan eine Dorsalflexionsstellung einnimmt, die sich manchmal auch auf den Babinski-Reiz einstellt. Es bestand also in unserem Falle eine Hemiparese der linksseitigen Glieder, die sich in der Abschwächung der motorischen Kraft und Steigerung der Reflexe sowie im angedeuteten Babinski-Zeichen kundgab. Ich will hier gleich bemerken, daß der anatomische Befund im Einklang mit diesen Erscheinungen eine deutliche Rarefizierung im linksseitigen Pyramidenareal des Rückenmarks erkennen ließ. Von den bisher beschriebenen Fällen fand Seelert in seinem Fall lebhafte Knie- und Achillessehnenreflexe und Andeutung von Fußklonus; in einem Fall Bregmanns waren die Achillessehnenreflexe gesteigert, in einem weiteren Falle Babinskis anscheinend beiderseits positiv. Ein anderer Fall Bregmanns, dessen Zugehörigkeit zur Dystonie von Mendel bezweifelt wird, sowie im „unreinen“ Fall Thomallas war das Babinski-Zeichen positiv (in letzterem nur rechts).

Die Spitzfußstellung des Fußes wurde in der Mehrheit der Fälle beobachtet. Sie war auch in unserem Falle vorhanden, anfangs nur am linken, später und weniger ausgesprochen am rechten Fuß.

Die Sprache weist in den meisten Fällen keine Veränderung auf.

In Bernsteins Fall war sie krampfartig, stotternd, zuweilen explosiv; Thomalla vermerkt bei seinem Falle stark behinderte, nasale Sprache. Auch Ziehen beobachtete bei einem seiner Fälle zeitweise Sprachstörung; ebenso gab die Mutter der einen Patientin von Mendel an, daß ihre Sprache zeitweise schwer zu verstehen sei. In unserem Fall war die Sprache — abgesehen von einem unangenehmen, kreischenden Klang — durch die lange Beobachtungszeit eine ungestörte. Nur in der letzten Beobachtungszeit fiel es auf, daß die Kranke zeitweise hastig, explosiv, undeutlich spricht, und daß die verschwommene Aussprache durch die ungewöhnliche Lagerung der Zunge verursacht wird. Schluckbeschwerden sind in keinem Falle, auch in unserem nicht verzeichnet.

Das Gesicht ist in den meisten Fällen von den unwillkürlichen Zuckungen verschont; nur in den Fällen Maas, Bregmann und Thomalla bestand auch gelegentlich leichtes Grimassieren im Gesicht. Im vorliegenden Fall zeigte in der letzten Zeit besonders die linke Gesichtshälfte lebhaft, oft verzerrte Gesichtszüge. Die Torsionsbewegungen des Kopfes, die nur in je einem Fall von Flatau-Sterling und Mendel beobachtet wurden, standen durch lange Zeit als die unangenehmste Bewegungsstörung im Mittelpunkt des Krankheitsbildes.

Gleichlautend negativ war der Befund in allen Fällen in bezug auf Pupillen, Augenhintergrund und die übrigen Hirnnerven. Ein Pigmentsaum der Cornea fehlt ebenfalls. Eine Veränderung der Leber wurde mit Ausnahme des auch sonst nicht ganz hierher gehörigen Falles von Thomalla in keinem Falle gefunden.

Als eine Veränderung, deren Zusammenhang mit dem Leiden jedoch zweifelhaft ist, erwähne ich gewisse Anomalien des Knochenwuchses, die in unserem Fall vermerkt ist; die Arme waren auffallend lang, die Hände breitknöchig, die Finger zeigten eine Trommelschlägerform. Fränkel fand in einem seiner Fälle eine Entkalkung im Schenkelhals und Schenkelkopf und eine Periostitis, die vom Schenkelkopf zum Trochanter zog. Climenko fand den linken Femurhals abnorm kurz und verdickt, den linken Trochanter major von abnormer Konfiguration, die Knochenstruktur normal.

Die Sensibilität war in unserem Falle sowie auch in allen übrigen intakt; Schwalbe beobachtete zeitweise eine allgemeine Hypalgesie (hysterischer Natur), Fränkel in einem Falle eine Hypalgesie im Gebiet beider Nn. cut. fem. und in der linken Gesichtshälfte. Schmerzen, von welchen in einigen Beobachtungen Erwähnung getan wird, waren in unserem Falle nicht vorhanden.

Die Intelligenz ist in sämtlichen Fällen und wie Mendel hervorhebt, trotz eventuell langen Bestehens der Erkrankung, die doch — oft schon in der Kindheit — einen Teil des Gehirns in Mitleidenschaft gezogen hat, als normal angegeben; in keinem Fall wird von einer

Minderung der intellektuellen Fähigkeiten oder gar von Schwachsinn gesprochen. Die aus der letzten Lebenszeit unserer Kranken stammenden Aufzeichnungen betonen ebenfalls die vollkommene Intaktheit der psychischen Funktionen, das gute Erinnerungsvermögen, das wache Interesse und die Orientiertheit der Kranken auch in bezug auf die Ereignisse der Außenwelt. Diese Feststellung ist besonders deshalb von Bedeutung, weil die Kranke mit ihrem in der frühen Jugend einsetzenden, überaus qualvollen und ihren Gemütszustand schwer bedrückenden Leiden ein Alter von 54 Jahren erreichte. Die bei ihr beobachteten Depressionszustände, ihre Unverträglichkeit, Zanksucht und die zuletzt auffälligen querulanten Züge könnten vielleicht — psychologisch — durch ihr trostloses Schicksal erklärt werden.

Fasse ich also nochmals die wesentlichen Züge des klinischen Bildes zusammen, so erscheint die Einreihung des Falles in die Gruppe der Torsionsdystonie durch folgende Momente gesichert: Abstammung aus russisch-jüdischer Familie, Beginn des Leidens um die Pubertät herum, anfänglich stetige Progression, dann Stationärbleiben (letzterer Zustand hielt 20 Jahre lang an, nach welcher Zeit wieder eine schwere Progression sich eingestellt hat, die eigentlich das charakteristische Krankheitsbild zur vollen Entwicklung brachte; allerdings betrifft unsere Kranke mit ihrem Alter von 54 Jahren den ältesten beobachteten Fall, ihm folgt der 45jährige Kranke Mendels), unwillkürliche Bewegungen, für die das Torquierende charakteristisch ist, doch auch athetoide und choreiforme Bewegungen, Wechsel von Hypotonie und Spannungszuständen, bizarrer, äußerst ungeschickter Gang, Skoliose und Lordose der Wirbelsäule, die im Liegen abnimmt und beim Gehen besonders hervortritt (Strauß-Stellung), Spitzfußstellung, Fehlen von Veränderungen an den Augen, in der Sensibilität, bis zuletzt vollkommen gut erhaltene Intelligenz.

Als seltenere, also in den engeren Rahmen des Krankheitsbildes nicht hineingehörende Veränderungen erwähne ich die in der letzten Beobachtungszeit etwa gleichzeitig aufgetretene Sprachstörung und unwillkürliche Gesichtsbewegungen (Grimassieren) und das starke Hervortreten der Torsionsbewegungen am Kopfe. Ungewöhnlich war auch das Auftreten und die Art der unwillkürlichen Bewegungen. Das Anfangsbild beherrschten ausgesprochen choreiforme Bewegungen, die zuerst eine Seite befielen, dann auf die andere übergingen und lange Zeit das Krankheitsbild Chorea vortäuschten. In einem jüngst mitgeteilten Falle von Ewald gestaltete sich das Krankheitsbild ebenfalls in einer ungewöhnlichen Weise. Ein 9jähriges Kind erkrankt an mobilen Spasmen im rechten Arm, mit 18 Jahren war dieser unbrauchbar, mit 26 Jahren wird der linke Arm ausschließlich von choreatischen Störungen befallen, die seit mehreren Jahren unverändert bestehen.

Bei der Untersuchung fanden sich lebhafte torquierende Bewegungen im rechten Arm und im Hals beiderseits, die mit choreatisch-athetischen und ticartigen Bewegungen gemischt den Eindruck einer typischen torsionsdystonischen Störung erweckten, im linken Arm bestand nur eine ausgesprochen choreatische Unruhe, Beine blieben frei. Atypisch erschien der Fall auch durch das Bestehen von Grimassieren.

Die athetotischen Bewegungen traten in unserem Falle zusammen mit den Torsionsbewegungen erst in einem späteren Zeitabschnitt des Leidens in Erscheinung. Gewöhnlich sind sie bei der Torsionsdystonie nicht sehr ausgesprochen und werden von den übrigen Bewegungsarten verdeckt. In unserem Falle standen sie zu einer Zeit so sehr im Vordergrund, daß das Leiden als Athetose double aufgefaßt wurde. Das später aufgetretene Grimassieren und die Sprachstörung gehören ebenfalls in den Symptomenkomplex der Athetose double, so daß es angezeigt ist, die Frage der Differentialdiagnose aufzuwerfen, insbesondere auch deshalb, weil die noch zu besprechende spastische Hemiparese mit Pyramidenläsion als Herderscheinung seitens des Gehirns bei der Athetose double ein regelmäßiges Vorkommen bedeutet, bei der Torsionsdystonie hingegen bisher einwandfrei noch nicht bewiesen wurde. Bei Geltendmachung all jener Kriterien, auf die in unserem Falle die Diagnose der Torsionsdystonie gestützt wurde, sprechen noch gegen die Annahme einer Athetose double: die Verkrümmung der Wirbelsäule, die im Liegen sich ausgleichende Lordose, das Aufhören der Bewegungen im Schlaf, die der Athetose fremden Zitter- und Schüttelbewegungen, das Fehlen von epileptischen Krämpfen und fixen Contracturen und die bis zuletzt ungestörte Intelligenz. Auch muß hier vor Augen gehalten werden, daß die Athetose double eine Krankheit des früheren Kindesalters ist, und die Torsionsdystonie zumeist — wie auch im vorliegenden Fall — um die Pubertätszeit beginnt.

Man wird also an der Berechtigung der Diagnose Torsionsdystonie festhalten müssen und auf Grund dieses Falles die Möglichkeit dessen anerkennen, daß die Torsionsdystonie sich mit einer Pyramidenenerkrankung kombinieren kann, wie es im vorliegenden Fall klinisch durch eine ausgesprochene Hemiparese der linken Seite, gesteigerte Sehnenreflexe und links angedeutetes Babinski-Zeichen, anatomisch durch einen deutlichen Ausfall im Areal der linksseitigen Rückenmarkspyramide feststellen ließ.

K. Mendel kommt im Gegensatz zu Thomallas früher angeführter Ansicht zur Schlußfolgerung, daß man für die auf Grund der oben besprochenen gemeinsamen Symptome zur Torsionsdystonie gerechneten Fälle einen *Morbus sui generis* statuieren und die Fälle, die als Mischformen oder Übergänge von der Dystonie zu anderen Krankheiten erscheinen, außerhalb des Rahmens dieser Krankheit stehen lassen

müsse. Inwieweit diese Forderung zu Recht besteht, kann erst dann entschieden werden, wenn man im anatomischen Substrat der typischen Torsionsdystonie durch die Untersuchung von mehreren, hierher gehörigen Fällen eine einheitliche Grundlage des Leidens hat, die als spezifisch für diese Krankheit zu betrachten ist und eine Auseinanderhaltung der typischen Fälle von den Mischfällen ermöglicht. Die bisher untersuchten Fälle gehören nicht zur Gruppe der typischen Torsionsdystonie. Für mich ist der atypische Charakter dieser Fälle darin gegeben, daß sie vom enger gefaßten pathogenetischem Standpunkt nicht zu den Fällen von echter Torsionsdystonie gerechnet werden können. Im Falle Westphal, der übrigens auch im klinischen Bild nur wenig Berührungspunkte mit der Torsionsdystonie hat, wird durch den anatomischen Befund und auch den klinischen Verlauf eine exogene Schädigungsursache wahrscheinlich gemacht. Die Fälle Thomalla und Wimmer zeigten bei einem ziemlich akuten klinischen Verlauf die für die Wilsonsche Krankheit und Pseudosklerose typische Leberveränderung: ein Befund, der bei dem überaus chronischen Verlauf der typischen Torsionsdystonie hier als regelmäßiger Befund sehr unwahrscheinlich ist und in unserem Fall auch vermißt wurde. Die Zugehörigkeit des anatomisch untersuchten Falles von Cassirer zur Torsionsdystonie könnte eventuell vom klinischen Standpunkt in Zweifel gestellt werden, so daß es berechtigt erscheint, unseren Fall als den ersten, anatomisch untersuchten Fall von typischer Torsionsdystonie zu betrachten, wobei ich besonders die pathogenetischen Momente, die im Falle vorlagen, als maßgebend betrachte; also die Abstammung aus russisch-jüdischer Familie, den Beginn um die Pubertät herum, ferner den chronisch-progressiven, durch Stillstand unterbrochenen Verlauf des Leidens, alles Krankheitszüge, die die typischen Fälle von Torsionsdystonie auf eine gemeinsame Plattform stellen.

Oppenheim war der erste, der die funktionelle Natur der echten Torsionsdystonie (im Sinne von Schwalbe und Ziehen) in Zweifel gezogen und die Wahrscheinlichkeit einer organischen Grundlage ausgesprochen hat. Flatau und Sterling machten die Läsion der Kleinhirnbindearmbahn für das Entstehen des Leidens verantwortlich. K. Mendel kommt schon zu folgender Ansicht (1919): „Alles weist auf einen extrapyramidalen Herd hin, der bestimmte, den Muskeltonus regulierende Systeme betroffen hat und daher in den Hirnstamm, und zwar wahrscheinlich in die Gegend des Streifenhügels und Linsenkerns, vielleicht aber auch in den Kleinhirnbindearm zu verlegen ist.“

Mögen nun die Befunde selbst sprechen!

Die histologische Untersuchung des Gehirns erfolgte in der Weise, daß die linke Hemisphäre in frontaler Serie nach Weigert-Pal bearbeitet wurde und die rechte Hemisphäre zur genaueren histologischen Bestimmung des patholo-



Abb. 5. Weigert-Bild aus dem frontalen Gebiet des Striatums. Schnitt etwas stark differenziert. Annähernd normale Verhältnisse.

gischen Prozesses diente, wobei die Markfärbung nach Spielmeyer, Fibrillenimprägnation durch die Methode Bielschowskys und die Herzheimersche Scharlachrotfärbung an Gefrierschnitten Anwendung fanden. Paraffinschnitte wurden nach Nissl und Van Gieson gefärbt. Über die Verhältnisse der Glia gewannen wir durch die Holznersche Kresyl-violett-Methode übersichtliche Bilder. Neben dem Striatum wurden noch folgende Teile des Gehirns untersucht: In Weigert-Serien Teile des Mesencephalons, der Pons, Oblongata und einige Höhen des Rückenmarks. Eingehender untersucht: Thalamus, Hypothalamus, das Gebiet des roten Kerns mit der Substantia nigra, die Gegend des Nucl. dentatus; von der Hirnrinde: Stücke aus der vorderen und hinteren Zentralwindung, dann aus der ersten Frontal- und ersten Temporalwindung.

Ich beginne mit der Beschreibung der Weigertserie, die das Gebiet der linksseitigen Zentralganglien umfaßt.

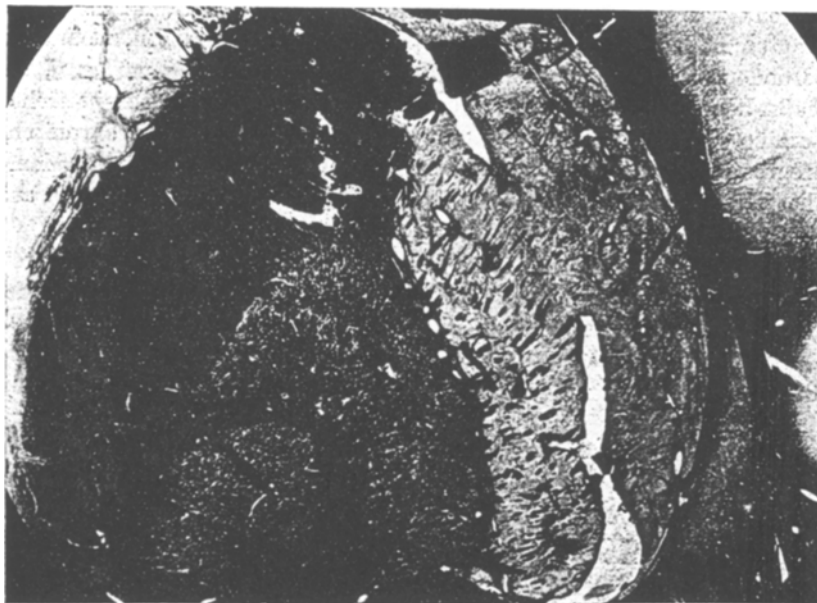


Abb. 6. Vergrößerte Teilansicht des Striatums von einem Schnitt, der ungefähr aus der Mitte des Putamens stammt. Deutlich sieht man hier den durch die Verdichtung der Markbündel entstandenen Status fibrosus.

Abb. 5 veranschaulicht einen Schnitt aus der frontalen Hälfte des Striatums. Man erkennt vor allem, daß sowohl Caudatum als Putamen an Umfang keine merkliche Verringerung erlitten haben. Die Markfärbung ist etwas schwächer als auf den übrigen Schnitten (infolge zu starker Differenzierung), doch erkennt man die Markbündel des Putamens und Caudatums in einer normalen Dichte. Es fehlen die Spuren eines Markpilzes, wie beim Status marmoratus. Das Bild entspricht also in dieser Höhe dem normalen Weigertbild.

Eine deutliche Veränderung zeigt uns schon das auf Abb. 6 veranschaulichte Bild, das aus einer etwa in der Mitte gelegenen Höhe stammt. Hier fällt vor allem eine gewisse Verkleinerung des Striatums auf; beim Vergleich mit normalen Präparaten ist das Schmälerwerden des Putamens leicht bemerkbar; das Pallidum zeigt keine erheblichere Schrumpfung. Der Schwundprozeß im Parenchym des Putamens gibt sich auf dem Markfaserbild darin zu erkennen, daß die kleinen Markbündel des Putamens auffallend dicht nebeneinander lagern, wie dies besonders in der unteren Hälfte des Putamens deutlich ist. Einen



Abb. 7. Vergrößerte Teilansicht des Striatums aus dem hinteren Drittel. — Einzelheiten im Text.

sinnfälligen Ausdruck des Parenchymschwundes bieten die mächtigen Spalten im Putamen, die in dieser Höhe durch mehrere Schnitte verfolgt werden konnten. Es sind dies Spalträume, die von einer dünnen Markfaserschicht eingesäumt sind; in einigen sah ich in der Mitte des Spaltes ein Gefäß, das in anderen, speziell in den größeren fehlte. Auf diesem Schnitte (Abb. 6) konnte ich die Vereinigung der in der Mitte vertikal aneinander gereihten Spalten sehen, wo der Spaltraum auch breiter ist. Die Spalträume sind auch im korrespondierenden Anteil des N. caudatus

sehr ausgesprochen und kommen zahlreich, wenn auch mit geringerem Umfang in der Lam. med. externa des Globus pallidus vor. Der feine Faserfilz des Striatums zeigt im allgemeinen keine Veränderung, nur in der untersten Partie des Putamens ist er deutlich schütterer. Das Pallidum ist vielleicht etwas schwächer, sein Fasergehalt zeigt eine leichte Verarmung, die besonders in dem oberen, an die innere Kapsel grenzenden Abschnitt bemerkbar ist. Eine leichte Rarefizierung zeigt auf dem Schnitt auch die äußere Markleiste des Pallidums.

Abb. 7 bringt — etwas mehr vergrößert — eine weiter caudal gelegene Höhe. Auch hier ist die Schrumpfung des Striatums gut zu erkennen, aber auch das Pallidum scheint hier verringert zu sein. Der Markausfall im Putamen ist im unteren Segment desselben sehr ausgesprochen, hier sind sowohl die feinen Fasern, als auch die dickeren Markbündel größtenteils ausgefallen. Im oberen Teil, der der inneren Kapsel anliegt, ist eine Rarefizierung der Markfasern ebenfalls sehr auffallend. Entsprechend diesen Markausfallsgebieten sieht man, daß die äußere Markleiste in ihrem oberen und unteren Abschnitt eine deutliche Verdünnung und Aufhellung zeigt, während das mittlere Gebiet relativ gut erhalten ist. Die Markarmut des Pallidums macht sich im oberen Teil desselben am meisten bemerkbar, wo auch die innere Markleiste einen deutlichen Ausfall erkennen läßt. Die durch das Pallidum diametral durchziehenden dicken Fasern sind im oberen Teil gänzlich ausgefallen, im unteren Pallidumabschnitt auch in hohem Grad verringert; die innere Markleiste ist hier ebenfalls verdünnt. Lehrreich ist der Vergleich des Markzustandes auf den Abb. 6 und 7, die in vergrößerter Ansicht das Putamen und Pallidum aus dem mittleren und hinteren (caudalen) Gebiet darstellen. Auf dem ersteren erscheint das Putamen infolge der Zusammenrückung der intakten Markbündel, die durch den Schwund des Parenchyms herbeigeführt wird, noch markhaltiger als auf dem normalen Bild. Der Zustand entspricht dem Vogtschen Status fibrosus. Am zweiten Bilde fällt die hochgradige Verarmung der Marksubstanz im Putamen auf. Im oberen und unteren Teil derselben fehlen sie fast gänzlich, oder sind in hohem Maße atrophisch, auch im mittleren Teil erscheinen sie etwas schütterer.

Die Faserung der inneren Kapsel, des Thalamus und Hypothalamus läßt keinen bemerkbaren Ausfall erkennen. Namentlich wäre hervorzuheben, daß das Forlesche Bündel H_2 als vollkommen intakt erscheint und der Luysische Körper keine bewertbare Verringerung aufweist.

Auf Schnitten aus dem caudalsten Striatumgebiet fällt die helle Färbung des noch vorhandenen Pallidums auf. Putamen und Nucl. caudatus lassen außer ihrem Schmälerwerden, die durch Vergleich mit analogen Normalpräparaten auch hier festgestellt werden kann, nur eine Rarefizierung der feinen Markfasern im unteren Putamengebiet erkennen. Hingegen fallen die aus dem Temporallappen stammenden und hier durchziehenden „Fibres of passage“ durch ihre gute Markfärbung auf.

Der rote Kern ist an Umfang nicht verringert, seine Markumhüllung zeigt keinen bemerkbaren Ausfall.

Die Markbilder der Rinde zeigen normale Verhältnisse, namentlich wäre hervorzuheben, daß die vordere Zentralwindung keinen Markausfall zeigt. Die gute Markfärbung der inneren Kapsel ist auf allen Schnitten deutlich zu erkennen.

Weigert-Bilder aus der Gegend des caudalen Mesencephalons zeigen, daß die Bindearme einen normalen Markgehalt haben; die zentrale Haubenbahn läßt ebenfalls keinen erkennbaren Ausfall feststellen. Die Pyramidenbündel erscheinen auf diesem Schnitt noch beiderseits gut gefärbt. Das Kleinhirn und die Gegend des Nucleus dentatus zeigte vollkommen normale Markverhältnisse. In der Oblon-

gata fällt schon eine hellere Färbung der rechten Pyramidenbahn auf, die von hier nach abwärts konstant nachzuweisen ist. Die Markfasern sind diffus rarefiziert. Es fällt auf dem Schnitt noch die beiderseitige Aufhellung (links stärker) der Hellwegschen Dreikantenbahn auf.

Interessanten Befund lieferten die Weigert-Bilder aus dem Rückenmark. Abb. 8 wiedergibt das Bild einer Cervical- und Lumbalhöhe. Es fällt auf beiden Schnitten eine leichte Einsenkung der konvexen Rückenmarkskontur an der linken Seite, entsprechend dem verringerten und deutlich gelichteten Pyramidenareal dieser Seite, während die rechte Pyramidenbahn vollkommen normal ist und als gutes Vergleichsobjekt dienen kann. Der diffuse Markausfall, den wir in der Oblongata im rechten Pyramidenbündel fanden, macht sich hier im linken Seitenstrang bemerkbar.

Die genauere Untersuchung des Weigert-Bildes aus der Cervicalhöhe läßt aber noch ein weiteres symmetrisch gelegenes Lichtungsareal erkennen, und zwar im anterolateralen Stranggebiete; rechts ist dieses Ausfallsgebiet deutlich begrenzt, weil es überall von normalen Abschnitten umgeben ist; es grenzt, wie man sieht, dorsalwärts direkt an das Gebiet des seitlichen Pyramidenstranges.

Links ist das symme-

trische Ausfallsgebiet weniger ausgeprochen, als rechts, auch fällt es auf dem Schnitt nicht so gut auf, weil es dorsalwärts an das ebenfalls gelichtete Pyramidenareal grenzt. Ich glaube aber, daß man auch auf dem beigefügten Bilde im linken Seitenareal zwei voneinander noch gut absonderbare lichtere Bezirke unterscheiden wird können, wie es auf den Präparaten deutlich zu sehen ist. Das vordere liegt symmetrisch zum gelichteten Gebiet der rechten Seite. Ich habe dieses symmetrische Ausfallsgebiet auch auf nach Spielmeyer gefärbten Schnitten, die absichtlich zu kurz differenziert wurden, vorgefunden, und auf mit Fuchsin überfärbten Spielmeyer-Präparaten an Stelle der ausgefallenen Markfasern eine deutliche Zunahme des Gefäßbindegewebes und faseriges Gliagewebe gefunden. Dieses symmetrische Ausfallsgebiet konnte ich nur im Cervicalmark nachweisen; vom Dorsalmark stand mir als verwertbar nur ein Teil des unteren Dorsalmarkes zur Verfügung, und hier fehlte es ebenso wie es das Bild auf der Lumbalhöhe zeigt. Abb. 9 zeigt das rechte Ausfallsareal in einer Vergrößerung, die nähere

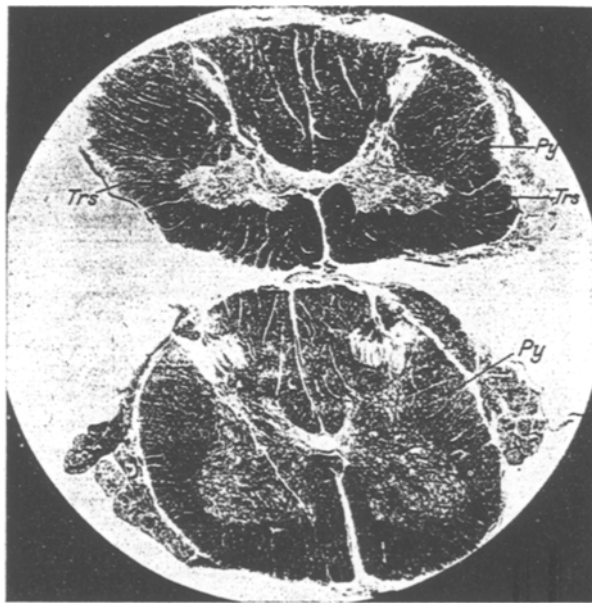


Abb. 8. Weigert-Bilder aus dem Cervical- und Lumbalmark.
Nähere Beschreibung im Text.

Einzelheiten erkennen läßt. Man sieht neben größeren Lücken, die das Gefäßbindegewebe einnimmt, ein diffuses Hervortreten der Markfaserzwichenschicht, die besonders auffällt, wenn man das links sichtbare Areal der normalen Pyramide zum Vergleich nimmt. Auch wird man dünne, atrophische Markfasern in großer Anzahl zwischen den relativ erhaltenen auffinden. Ähnliches Bild zeigt die symmetrische Stelle rechts, doch sind hier die markfreien Lücken nicht so groß, und der gelichtete Bezirk etwas kleiner.

Das beschriebene Ausfallsgebiet liegt an jener Stelle, wohin wir bekanntlich den Verlauf der rubrospinalen Faserung verlegen. Ich habe deshalb in den frontaleren Gehirnsegmenten die Stellen untersucht, wo diese Bahn verläuft. Ich

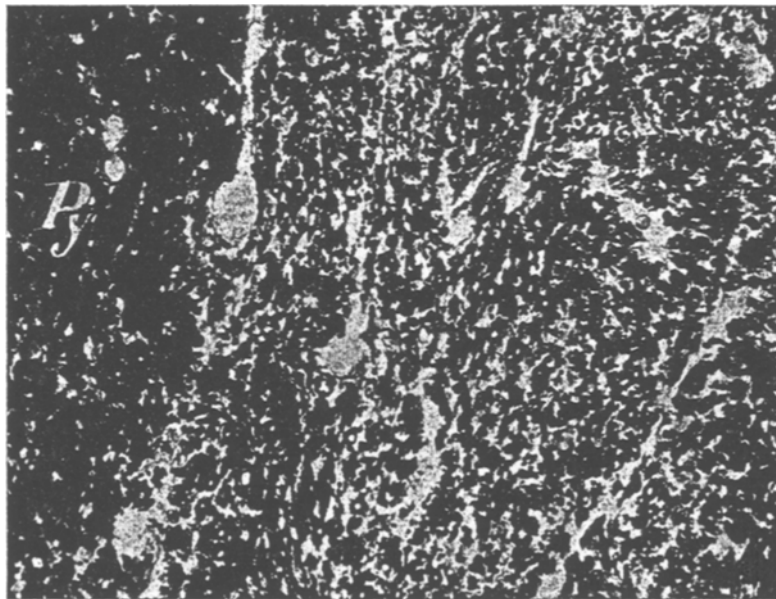


Abb. 9. Vergrößerte Teilansicht im Ausfallsgebiet des Tractus rubrospinalis rechts. Links davon das intakte Pyareal.

fand dabei, daß in der Oblongata in jenen kleinen Bündeln, die medialwärts von der Flechsig'schen Bahn in der Substantia reticul. lateralis verlaufen, eine im Vergleich zu mehreren normalen Schnitten deutliche Rarefizierung bestand, die sich darin kundgab, daß die vertikal verlaufenden kleinen Markbündel deutlich schwächer gefärbt waren, in manchen Bündeln waren nur 1—2 dicke Markfasern zu sehen, hingegen waren die dünnen, atrophischen Markscheiden ungewöhnlich zahlreich vertreten. Das ganze, ziemlich gut begrenzte dreieckförmige Areal der *Formatio reticularis lateralis* war im Vergleich mit mehreren Normalschnitten aus dieser Höhe an Umfang deutlich verringert. Doch muß ich bemerken, daß die Bestimmung einer diffusen Markrarefizierung in diesem Gebiete recht schwierig ist, und ich würde mich gar nicht berechtigt fühlen, aus dem Oblongatabefund allein weitere Schlüsse zu ziehen. Im Habengebiet habe ich an der Verlaufsstelle der rubrospinalen Faserung einen Markausfall mit Sicherheit nicht feststellen können.

Zellbilder aus dem Striatum (rechts). Der Unterschied, der auf den Weigert-Bildern zwischen den frontalen und caudalen Gebieten in bezug auf den

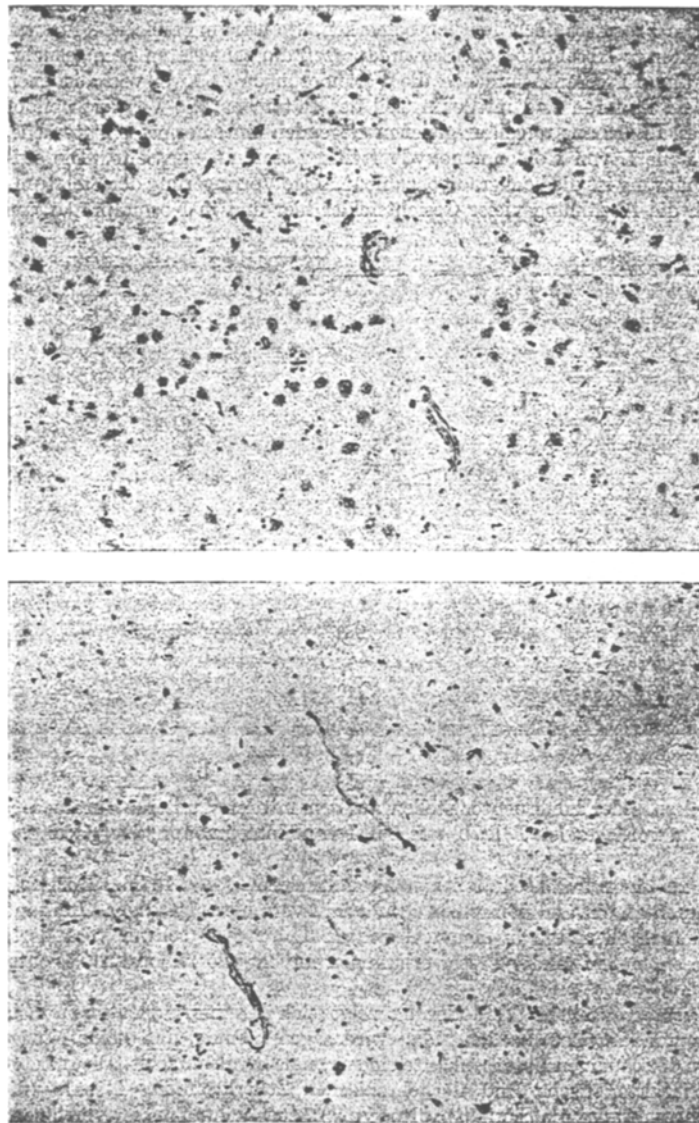


Abb. 10. a) Zellbild aus dem hinteren Putamen des Falles; b) als Vergleichsobjekt normales Zellbild aus dem Putamen des Falles I mit Kohlenmonoxydvergiftung.

Zustand der Markfasern beobachtet werden konnte, wird noch viel auffälliger, wenn man verschiedene Teile des Striatums auf Zellbildern untersucht. Die Zellveränderungen können kurz dahin zusammengefaßt werden, daß sowohl die großen als auch die kleinen Nervenzellen des Striatums von einem einfachen Schwund-

prozeß befallen sind, der im caudalen und mittleren Putamengebiet schon weit vorgeschritten ist, im Anfangsteil des Putamens auch deutlich ausgesprochen ist und im Kopf des Nucl. caudatus die geringste Intensität zeigt. Doch auch innerhalb der angeführten Segmente läßt sich ebenso, wie im Markbild, die herdförmige Ausbreitung des Prozesses noch deutlich bemerken. So war im caudalen Putamen der äußere, unterste Abschnitt vom Schwundporzeß am schwersten heimgesucht. Die Abb. 10 und 11 veranschaulichen die Veränderungen an zwei verschiedenen Stellen aus dem hinteren und mittleren Teil des Putamens; als Vergleichsbilder stellte ich Nissl-Bilder aus ungefähr gleichen Gegenden eines normalen Putamens, der aus dem Falle I. von Kohlenmonoxydvergiftung stammt, zur Seite. Die auffälligste Veränderung ist die hochgradige, zahlenmäßige Verringerung der Striatumzellen. Durch die Abzählung vieler Gesichtsfelder hier und in Normalpräparaten

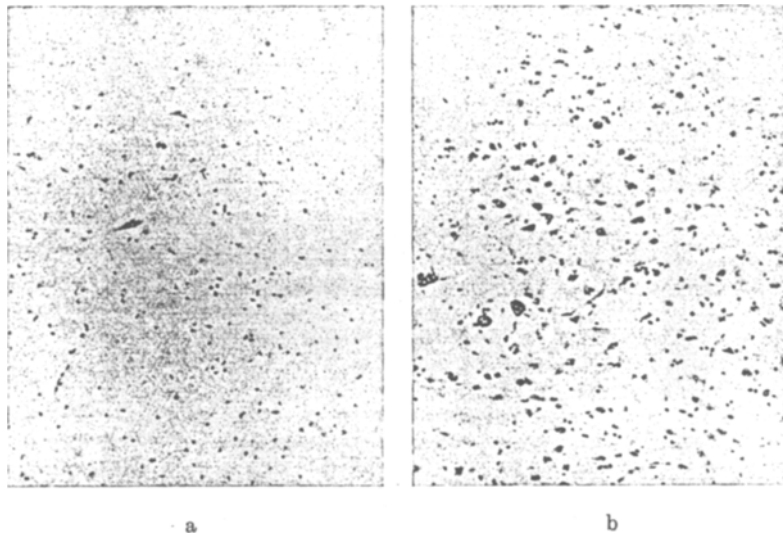


Abb. 11. Nissl-Bilder kongruenter Stellen aus dem mittleren unteren Putamengebiet: a) im vorliegenden Fall; b) aus Fall I von Kohlenmonoxydvergiftung.

gelangte ich zu einer durchschnittlichen Verhältniszahl von 11:38. Der Zellschwund ist auch an ein und demselben Schnitt ein verschiedengradiger. Ich fand schwer verödete Stellen, die in einem Gesichtsfeld nur 4—5 schwer veränderte Zellen aufwiesen, neben relativ besser erhaltenen mit 20—25 Zellen im Gesichtsfelde.

Eine weitere, auffällige Veränderung zeigt sich im morphologischen Bild der noch erhaltenen Striatumzellen. Man wird sagen können, daß keine einzige Nervenzelle in der caudalen Putamenhälfte eine normale Struktur zeigt. Die meisten bieten das charakteristische Bild der chronischen Zellerkrankung Nissls (die „einfache Schrumpfung“ im Sinne Spielmeyers): Der Zellumfang ist verringert, der Zelleib ist gleichmäßig dunkelblau gefärbt, läßt keine Nissl-Strukturen, sondern meist nur einen Pigmentfleck erkennen. Das Plasma ist manchmal so stark reduziert, daß der Kern nur von einer Seite her von tiefblau gefärbten Plasmashollen begrenzt ist. Die Zellfortsätze sind verdünnt, oft korkzieherartig gewunden; bei vielen fehlen sie ganz. Der Kern ist auch kleiner geworden, ist nicht

bläschenförmig, sondern dreieckig oder ovalförmig und ist ebenfalls bläulich gefärbt. Das dunkelblaue, punktförmige Kernkörperchen der normalen Zelle ist hier vergrößert, erscheint wie aufgedunsen, plump, unscharf gezeichnet. Diese Schrumpfungsart ist an den großen und kleinen Striatumzellen gleichmäßig zu beobachten und ist im hinteren Putamenteil am meisten ausgesprochen, doch findet man auch hier noch Zellen, an welchen die Veränderung relativ weniger ausgesprochen ist; unter den großen Zellen finden sich Exemplare, die nur eine pyknotische Umfangsverringerung zeigen, ohne andere Strukturveränderungen; man bemerkt in diesen kleine Tigroidschollen in normaler Anordnung; fast alle noch erhaltenen Zellen enthielten reichlich Pigment.

Eine andere Veränderungsart, die sich neben dunkel gefärbten Schrumpfbildern im Striatum zeigt, entspricht den sog. Zellschattenbildern, die ebenfalls häufig und diffus zerstreut vorkommt. Auffälliger sind die großen Zellen, die diese Veränderung zeigen: der Zelleib ist blaß gefärbt, Tigroidsubstanz fehlt, das Plasma zeigt eine wabige Struktur, die Zellkonturen sind unregelmäßig, erscheinen manchmal wie ausgenagt. Manchmal findet man einige Gliakerne um solche Zerfallsfiguren, öfters fehlen aber solche. Bilder von echter Neuronophagie habe ich hier nicht gesehen.

Den schweren Zellveränderungen steht eine unverhältnismäßig schwache Reaktion von seiten des Gliagewebes gegenüber. In der hinteren Putamenhälfte ist die Zahl der Gliakerne im verödeten Parenchym kaum vermehrt. Die Zellkerne sind fast durchwegs klein, rund, chromatinreich, oft homogen dunkelblau gefärbt und können von den gleich zu besprechenden Rundzellen der perivaskulären Anhäufungen gar nicht unterschieden werden. Größere, ovale Gliakerne mit spärlicherer Chromatinkörnelung waren in viel geringerer Anzahl zu sehen. Auf Bildern, die nach Holzer gefärbt wurden, sieht man stellenweise in der Umgebung von Gefäßen eine leichte Zunahme von faserbildenden Gliazellen oder einen dünnen Faserfilz, der das Parenchym gegen die erweiterten perivaskulären Räume begrenzt. Progressive Gliazellformen sind mir überhaupt nicht entgegengetreten. Ebenso habe ich die von Alzheimer beschriebenen Riesengliazellen, die von ihm bei der Pseudoklerose, von Spielmeyer bei der Wilsonschen Krankheit gefunden wurden, in diesem Falle völlig vermißt.

Auch Gefäßveränderungen waren im hinteren Putamen nur wenig ausgesprochen. Von der auffallend großen Erweiterung der perivaskulären Räume wurde schon Erwähnung getan. Die Gefäßlücken begrenzt eine etwas aufgelockerte Parenchymschicht, in der hauptsächlich nur einige Gliazellkerne zu sehen waren, manchmal aber auch Nervenzellen. Die Gefäßwand bot keine besonderen Veränderungen; auf Fibrillenbildern konnte festgestellt werden, daß eine merkliche Capillarfibrose fehlte, ebenso eine Kernvermehrung der Gefäßwand. Pathologische Ablagerungen von Niederschlagsprodukten sahen wir weder in der Gefäßwand noch im Parenchym.

An einigen Gefäßen, die im pathologisch veränderten Gebiet lagen, fand ich perivaskuläre Rundzellenanhäufungen. Zumeist waren es Venen, die diese Veränderung aufwiesen. Die Infiltrate bestanden meistens aus ein bis zwei Reihen, nur ganz selten bot sich eine stärkere Anhäufung. Die Zellen liegen zum größten Teil periadventitiell, gewöhnlich in einer weiten Gefäßlücke. Die Zellkerne sind klein, rund, sind homogen blau gefärbt; seltener sind etwas größere, hellere Formen mit einer feinen Chromatinkörnelung zu sehen. Die Kerne liegen meistens frei; seltener sind die mit einem dünnen Plasmasaum umgebenen Kerne. Plasmazellen ähnliche Gebilde habe ich in diesen Anhäufungen nie angetroffen. Im ganzen gehören sie zu den verhältnismäßig seltenen Befunden; in mehreren Präparaten waren sie gar nicht angedeutet. Es soll noch bemerkt

werden, daß sich die Infiltratkern von den kleinen runden Gliazellen, die im Parenchym lagen, morphologisch kaum unterscheiden lassen.

Im Vorderteil des Putamens waren die Veränderungen bei weitem nicht so schwer, wie in dem bisher besprochenen Abschnitt. Man findet Stellen, wo die Nervenzellen an Zahl kaum vermindert sein können und morphologisch den normalen Zellen nahe stehen. Es gibt dann Stellen, wo der Zerfallsprozeß und die Schrumpfungsvorgänge deutlich erkennbar sind. Man wird hier die herdförmige Lokalisation des Prozesses noch besser erkennen. Rundzelleninfiltrate um die Gefäße trifft man auch hier nur spärlich an; ein Zusammenhang zwischen ihrer Lagerung und der Ausbreitung der Zerfallsherde ließ sich nicht feststellen. Die morphologischen Veränderungen der Nervenzellen sind mit denen im hinteren Putamen identisch: auch hier dunkelgefärbte Schrumpfformen und Zellschattenbilder. Das Gliagewebe ist hier etwas lebhafter am Prozeß beteiligt; man sieht öfters Anhäufungen von Gliakernen um die veränderten Nervenzellen; kleine isolierte Kernanhäufungen, die hier dicht anzutreffen sind, dürften wohl mit den, die intakten Markbündel begleitenden Gliakerngruppen identisch sein. Ihrer Form nach sind es dieselben kleinen, runden Gliakerne, die auch hier überwiegen. Die aus dem hinteren Putamen bekannten weiten Gefäßräume waren hier nicht zu sehen.

Herxheimer-Bilder aus dem hinteren Putamen zeigten, daß alle Nervenzellen fettig verändert sind. Abbauvorgänge waren hier nur wenig ausgesprochen. Im vorderen Putamen waren mit Fettkörnchen beladene Gliazellen häufiger zu sehen. Größere Anhäufungen um die Gefäße wurden auch hier nicht gefunden.

Im Kopf des Nucl. caudatus waren die beschriebenen Veränderungen am wenigsten ausgesprochen. Die Nervenzellen lassen eine zahlenmäßige Abnahme nicht erkennen. An manchen Stellen fallen sie durch die hellere Färbung des homogenen Zellplasmas auf; auch dunkelgefärbte Schrumpfzellen sind stellenweise zu sehen. Das Gliagewebe zeigt keine merkliche Zunahme der Kerne. Die perivascularären Lymphräume sind nicht erweitert, Gefäßinfiltrate fehlen.

Unverkennbar, wenn auch an Ausbreitung und Intensität viel geringfügiger waren die Veränderungen im Globus pallidus. Eine zahlenmäßige Verringerung der Zellen konnte mit Sicherheit nicht festgestellt werden. Die Zellen sind ausnahmslos stark pigmenthaltig. Deutliche Schrumpfformen waren an manchen Stellen herdförmig angesammelt; hier und da war ein zartes Gefäßinfiltrat zu sehen. Die zellige Gliawucherung war mehr ausgesprochen. Unter den Zellen fand ich ein zweikerniges Zellexemplar.

Interessantes Bild zeigte die großzellige Gruppe der Substantia innominata, das den herdförmigen Charakter des pathologischen Prozesses lebhaft illustrierte. Inmitten der Gruppe zeigt sich nämlich eine Stelle, wo alle Zellen in einer herdförmigen Begrenzung schwer geschädigt erscheinen. Während die übrigen Zellen ihre normale Größe, eine gute Tigroidfärbung, einen hellen, bläschenförmigen Kern zeigen, sind auf dieser Stelle alle Zellen hochgradig geschrumpft, dunkelblau gefärbt; kleine Häufchen von Gliazellkernen weisen darauf hin, daß einige Zellen bereits zugrunde gingen. Um die veränderten Zellen lagen oft 8—10 Gliakerne.

Von den benachbarten Grisea des Striatums wurden noch genauer untersucht und histologisch als normal gefunden: das Claustrum, die Thalamuskern, der Hauptkern des Nucleus ruber und Corpus Luysi.

Eine schwere anatomische Veränderung deckten die Nissl-Bilder in jener Gegend auf, die dem caudalsten Ende des roten Kerns entspricht und das Gebiet oberhalb der Substantia nigra umfaßt. Abb. 12 stammt aus dieser Gegend. Ich wurde auf diese durch das im Bilde sichtbare, zarte Gefäßinfiltrat und den erweiterten Gefäßraum aufmerksam gemacht, die ich nur noch

im Striatum vorfand. Die Pigmentzellen der Substantia nigra waren vom pathologischen Prozeß größtenteils verschont geblieben, nur auf engen Stellen, wie eine solche auf der Abb. 12 ersichtlich, trat Schrumpfung und Zerfall einiger Zellen ein; hier sieht man kleine Pigmentschollen frei im Gewebe liegen. Viel schwerer betroffen wurde das oberhalb der Substantia nigra liegende Gebiet, in dem als die caudalsten Ausläufer der Nucleus-ruber-Formation, die zum Nucl. magnocellularis gehörigen großen, motorischen Zellen einzelne Nester bilden. Es ist dies ein schon ziemlich verödetes Gebiet, in dem noch einige schwer veränderte Zellen liegen. Manche Stellen lassen sie noch in kleinen Gruppen erkennen, doch alle sind schwer verändert; die aus dem Striatum bekannten Schrumpfformen sind hier nur selten anzutreffen, die meisten Zellen sind auffallend blaß gefärbt, ihr Zelleib wabig zerklüftet und erinnert an vacuolisierte Zellen; oft ist ein Zellkern nicht zu erkennen. Die Zellen sind meist von Gliazellkernen umringt. Die Veränderung ist auf den caudalen Pol des Nucl. ruber scharf



Abb. 12. Aus der caudalen Hälfte des Hirnschenkelgebietes. In der Zellschicht der Subst. nigra einige in Zerfall begriffene Zellen in herdförmiger Anordnung. Dorsal davon erweiterter Gefäßraum mit leichten Rundzellenanhäufungen.

begrenzt; der Hauptkern desselben, in welchem nur mittelgroße und kleine Zellen

enthalten sind, zeigt eine vollkommen normale Struktur.

Kleinhirn und Nucl. dentatus wiesen auf den Nissl-Bildern gar keine pathologisch zu bewertende Veränderungen der Ganglienzellen, des Gliagewebes oder der Gefäße auf.

Die motorische Rinde der rechten Hemisphäre ließ auf Nissl-Präparaten folgende Veränderungen erkennen. Die einzelnen Zellschichten waren an Umfang nicht verringert und gegeneinander gut begrenzt. Die Beetzchen Riesenpyramidenzellen waren an Zahl kaum vermindert, die Struktur der Zellen im allgemeinen gut erhalten. In einigen war das Tigroid feinkörnig zerbröckelt; der

körnige Zerfall der Nissl-Schollen war besonders in den Zellfortsätzen gut zu beobachten. Man fand auch ein bis zwei Zellen mit ausgenagtem Zelleib, in dem ein oder mehrere Gliazellkerne lagen. Doch sind solche Bilder nur vereinzelt zu sehen, während die Zellen der dritten und vierten Schicht häufiger regressive Veränderungen aufwiesen. Neben einfach geschrumpften Zellformen fanden sich Bilder von echter Neuronophagie in dieser Schicht zahlreich vor. Viele Residualknötchen weisen darauf hin, daß die kleinen und mittelgroßen Pyramidenzellen einem ziemlich lebhaften Zerfallprozeß anheimfielen. Die Gliazellen sind auch diffus vermehrt, ihr Zelleib ist vergrößert und zeigt oft eine hellblaue Färbung; an den Kernen sah man hier und da Teilungsformen. Zu einer Faserbildung ist es aber in dieser Schicht nirgends gekommen. Die Gefäße sind nicht verändert, Körnchenzellen ließen sich nur in mäßiger Zahl nachweisen. Die Markbilder aus der motorischen Rinde, die an Gefrierschnitten gewonnen wurden, ließen keinen bemerkbaren Ausfall erkennen.

Die Ganglienzellen aus anderen Rindenteilen (hintere Zentralwindung, erste frontale, erste temporale Windung) zeigten im allgemeinen normale Verhältnisse.

Durchblickt man die im obigen geschilderten anatomischen Veränderungen, so lassen sich diese in Folgendem zusammenfassen:

Die schwerste Veränderung lag im Striatum vor; und zwar, wie die Zellbilder und Markfaserbilder gleichlautend bestätigen, war diese im caudalen Drittel desselben am meisten vorgeschritten, im mittleren Teil auch noch schwer, im vordersten Drittel schon viel weniger ausgesprochen; das frontalste Gebiet des Striatums, der Kopf des Schweifkörpers war nur leicht verändert. Es soll hier gleich darauf hingewiesen werden, daß dieser Befund im Sinne der topographischen Gliederung von O. und C. Vogt mit dem Auftreten der klinischen Symptome in den verschiedenen Körperteilen, soweit dies in unserem Falle besonders vermerkt ist, recht gut in Einklang gebracht werden kann. Namentlich wäre hervorzuheben, daß die im letzten Stadium der Krankheit beobachteten Störungen in der Sprache und in den Gesichtsmuskeln mit den relativ leichten, also vermutlich nicht lange bestehenden Veränderungen im Kopf des Caudatums übereinstimmen.

Der pathologische Prozeß äußerte sich in erster Linie in einem chronisch progressiven Zellschwund, der die kleinen und großen Striatumzellen gleichmäßig betraf und hierdurch zu einer fortschreitenden Verödung des Striatums führte. Er waren lediglich zwei histologische Veränderungsarten an den Striatumzellen zu beobachten: Schrumpfzellen, die wahrscheinlich einen stabileren Endzustand der chronischen Zellerkrankung Nissls darstellen und Zellschattenbilder, die als Repräsentanten eines rascheren Zerfallsprozesses gelten können. Auffallend schwach war die Beteiligung des Gliagewebes an den Ersatzvorgängen. Diese findet ihre Erklärung zunächst in der Tatsache, daß das Striatum zu jenen Segmenten gehört, in welchen — wie es Spielmeyer hervorhebt — die Ersatzwucherung des Gliagewebes infolge seiner besonderen lokalen Beschaffenheit weit hinter dem Schwund der Nervenzellen

zurückbleibt; ein weiterer Grund dürfte in dem eminent chronischen Verlauf des Prozesses gegeben sein. Tatsache ist, daß eine mit dem schweren Parenchymprozeß in Verhältnis stehende Wucherung der Gliazellen fehlte und daß die vorhandenen Gliazellkerne in überwiegender Zahl aus kleinen, dunkelgefärbten, runden Kernen bestanden, so daß wir in diesem Befund auch noch ein Zeichen dafür besitzen, daß das Gliagewebe selbst sich in einem regressiven Zustand befand.

Das Mißverhältnis, in dem die Ersatztätigkeit der Gewebsglia zum Parenchymschwund des Putamens stand, offenbarte sich makroskopisch in der deutlichen Umfangsverringerung des Putamens und in den pathologisch erweiterten perivaskulären Räumen, für deren Zustandekommen in erster Linie die Retraktion des Parenchyms verantwortlich gemacht werden muß; erst in zweiter Linie wird man die Einschmelzung der an das Gefäß angrenzenden Parenchymschicht in Erwägung ziehen, umsomehr, da die histologischen Merkmale eines solchen Prozesses, die man bei den echten Kribluren in der Form von desintegrierten Gewebsteilen fast immer auffindet, hier vermißt wurden. Die Rundzellenanhäufungen, die um einige Gefäße des erkrankten Gebietes gefunden wurden, können mit dem Zellschwundprozeß in keinen ursächlichen Zusammenhang gebracht werden. Man wird einen primären, echt-entzündlichen Charakter dieser Infiltrate aus mehreren Gründen ausschließen können. Sie waren im krankhaft veränderten Gebiet nur selten anzutreffen (zumeist in den perivenösen Gefäßlücken), auch dort, wo der Prozeß einen relativ lebhafteren Verlauf zeigte; speziell an solchen Stellen, wo der herdförmige Charakter des Zellschwundprozesses ausgesprochen war, konnte ihr Auftreten mit dem Prozeß in keine Beziehung gebracht werden. Auch fand ich nie unter diesen Zellen solche Formen, die man für Plasmazellen hätte halten können, wo doch bei lymphocytären Exsudationen, die einen entzündlichen Charakter haben, die Weiterentwicklung der Lymphocyten zu Plasmazellen eine regelmäßig beobachtete Erscheinung ist (es sei hier besonders an Westphals Fall erinnert). Ihrer morphologischen Struktur nach möchte ich die Zellen doch als Lymphocyten auffassen, obwohl sie — wie schon früher bemerkt — von den kleinen Gliazellkernen, die im Parenchym zerstreut lagen, kaum unterschieden werden können. Raecke und andere Forscher, die ähnliche Rundzellenanhäufungen bei der chronisch-progressiven Chorea gefunden haben, identifizieren sie mit den kleinen Gliazellkernen, da sie in der schwächeren Färbung und der feinen Granulation der Kerne auch eine morphologische Abweichung von den Lymphocyten feststellen konnten. Auf jeden Fall wird man den entzündlichen Charakter dieser Infiltrate ausschließen können, und diese viel eher als durch den Parenchymprozeß sekundär bedingte Veränderungen auffassen.

Die Markfaserbilder aus dem Putamen lassen sich etwa dahin bewerten, daß die Veränderungen der Markfasern im allgemeinen viel weniger ausgesprochen sind als die der Nervenzellen, sie weisen aber darauf hin, daß bei einem gewissen Fortschritt des Zellprozesses auch die Markfasern eine erhebliche Einbuße erlitten haben. So zeigt uns das Weigert-Bild aus dem hinteren Putamen, daß im oberen und unteren Putamensegment das feine Eigenfasernetz des Putamens sehr stark gelichtet ist, und daß die kompakten Markbündel, die aus dem Putamen gegen das Pallidum ziehen, an Zahl und Umfang stark verringert sind. Der partielle Ausfall der striopallidären Faserung führt zu auffälligen, lokalen Markausfällen in den korrespondierenden Abschnitten der Lamina med. externa und in der Faserung des Globus pallidus, die an diesen Stellen im völligen Ausfall der radiär durchziehenden Faserzüge sich bekundet. Das Markfaserbild aus der Mitte des Putamens läßt einen Ausfall von Marksubstanz kaum erkennen; es tritt im Gegenteil der von O. und C. Vogt beschriebene charakteristische Zustand von relativer Marküberfüllung in Erscheinung, der Status fibrosus, bedingt durch den Parenchymschwund, der ein Zusammendrängen der noch intakten Markbündel bewirkt. Im vorderen Drittel des Putamens ließen die Markbilder keine als pathologisch bewertbare Veränderungen erkennen.

Im Globus pallidus war der pathologische Zellprozeß viel weniger ausgesprochen; die lokale Faserverarmung im Hinterteil desselben dürfte größtenteils auf den Ausfall der striofugalen Fasern zurückgeführt werden. Ein Markausfall in der subpallidären Faserung konnte nicht nachgewiesen werden.

Von den benachbarten Grisea des Striatums hat der geschilderte Zellprozeß sich noch an zwei Stellen bemerkbar gemacht: im Nucleus substantiae innominatae, deren Zugehörigkeit zum Striatumsystem noch zweifelhaft ist, namentlich von O. und C. Vogt in Abrede gestellt wird, und im caudalsten Teil des Nucl. ruber.

Über die Bedeutung dieser Stelle gibt uns die eingehende Studie v. Monakows Aufschluß, die den roten Kern und seine Umgebung behandelt. Aus dieser erfahren wir, daß beim Menschen der sog. Nucleus magnocellularis (Hatschek) nur einen rudimentären Bestandteil der Ruberformation bildet, der mit einigen Nestern von großen motorischen Zellen, den sog. Riesenzellen die caudalsten Ausläufer des roten Kerns bildet. Diese motorischen Zellen waren auch in unserem Fall vom pathologischen Prozeß am schwersten betroffen, während der Hauptkern des Nucl. ruber sich als anatomisch intakt erwies. Was nun die synaptologische Bedeutung dieser Zellgruppe betrifft, konnte v. Monakow in zwei pathologischen Beobachtungen am Menschen durch Verfolgung aufsteigender Degenerationen aus dem Rückenmark den

Nachweis erbringen, daß die rubrospinale Faserung beim Menschen ausschließlich mit dieser Zellgruppe zusammenhängt. Experimentell zeigte Kohnstamm an Kaninchen, daß bei halbseitiger Durchschneidung des Rückenmarks nur die Zellen des Nucl. magnocellularis zugrunde gehen (die den sog. weißen Kern bilden), während der eigentliche rote Kern intakt bleibt. Bei Tieren ist der Nucl. magnocellularis viel stärker entwickelt und nimmt auch an der Bildung des Hauptkerns teil; beim Menschen besteht der Hauptkern nur aus kleinen und mittelgroßen Zellen, die mit den übrigen rubrofugalen Faserungen in Verbindung stehen, der stark rückgebildete Nucl. magnocellularis ist nur durch die motorischen Zellgruppen vertreten, die im caudalsten Gebiet des roten Kerns oberhalb des Substantia nigra liegen.

Über den Verlauf des Fasciculus rubrospinalis sind wir aus den tierexperimentellen Untersuchungen von v. Monakow, Probst u. a. unterrichtet. Probst war der erste, der den Ursprung dieser Bahn, die v. Monakow schon früher als „aberrierendes Seitenstrangbündel“ beschrieb, aus dem roten Kern unzweideutig festgestellt hat. Probst gibt in seiner Beschreibung über diese Bahn folgendes an: Das Bündel ist durch auffallend dicke Markscheiden ausgezeichnet. Die aus dem roten Kern austretenden Fasern ziehen durch die ventrale Haubenkreuzung Forels auf die andere Seite, wo sie im ventrolateralen Teil der Formatio reticularis in sagittaler Anordnung verlaufen. Unter dem motorischen Trigeminskern ziehen sie etwas ventralwärts und kommen zwischen austretender Facialiswurzel und oberer Olive zu liegen. In der Oblongata verlaufen die Faserbündel medial von der Gowersbahn, ventral vom dorsalen Trigeminskern, lateral von den spinothalamischen Bündeln, im lateralen Teil der Formatio reticularis. Im Cervicalmark erstreckt sich die Bahn im Seitenstrang vor dem Pyramidenareal. Sie reicht im Hals- und oberen Dorsalmark nicht bis zur Peripherie, ist nach vorne und innen dreieckig. Im Brustmark nimmt sie an Umfang ab, erscheint hier rundlich und liegt im unteren Brust- und Lendenmark ganz am Rand des Seitenstranges. Probst konnte an Marchi-Bildern einige Fasern bis ins Sacralmark verfolgen. Er hat auch deutliche Einstrahlungen in das seitliche Vorderhorn feststellen können. Sehr bemerkenswert äußert sich Probst über das Verhältnis des v. Monakowschen Bündels zur seitlichen Pyramidenbahn. „Die Fasern des Bündels und die Fasern der Pyramidenstrangbahn liegen dicht beisammen, so daß sie bei gemeinsamer Degeneration nicht voneinander zu trennen sind. Dadurch erklärt sich die Tatsache, die schon früheren Autoren auffiel, daß die Seitenstrangsbahndegeneration bedeutend stärker ist nach einseitiger Rückenmarksdurchschneidung, als nach Durchschneidung der Pyramide selbst oder nach Blutungen in der inneren Kapsel.“

Über den Verlauf der Bahn beim Menschen wissen wir eigentlich nur so viel, als sich im Falle von Collier und Buzzard, wo die beiderseitigen Ursprungszellen der Bahn zerstört waren, durch die angewendete Marchi-Methode feststellen ließ und v. Monakow in seinen Fällen ermitteln konnte. Aus diesen ergab sich, daß die Bahn beim Menschen ungefähr denselben Verlauf zeigt, wie bei den Versuchstieren beobachtet wurde, nur ist die Bahn beim Menschen viel schwächer. Ihre typische Lagerung im Rückenmark vor der Pyramidenbahn, in der Oblongata im dreieckigen Gebiet der *Formatio reticularis lateralis ventral* vom Trigeminskern und im lateralen Haubengebiet der Pons ist auch beim Menschen sichergestellt. Fraglich ist, ob sie das ganze Rückenmark durchzieht, oder schon in höheren Segmenten aufhört. v. Monakow nimmt auf Grund seiner Beobachtung an, daß die Bahn die Höhe des V. Dorsalsegmentes unbedingt überschreiten muß.

Bei der Beschreibung der Rückenmarksveränderungen unseres Falles habe ich die anatomischen Beweise ausführlich angeführt, die mich dazu bewogen haben, den symmetrischen Faserausfall im vorderen Teil beider Seitenstränge und die nachweisbare Faserlichtung in den beiderseitigen Gebieten der *Formatio reticul. lateralis* in der Oblongata als einen Faserausfall im rubrospinalen Bündel v. Monakows aufzufassen. Ich bin mir der Schwierigkeiten bewußt, die der Identifizierung einer heute noch so wenig bekannten Bahn auf Grund von Weigert-Bildern im Wege stehen. Maßgebend war für mich dabei neben der typischen Lagerung der Ausfallsareale — im Seitenstrang unmittelbar vor dem Pyramidenbündel, in der Oblongata ventral vom Trigeminskern, medial von der Kleinhirnseitenstrangbahn — auch der Umstand, daß an der Ursprungsstelle der rubrospinalen Bahn, in den caudalsten Zellnestern der Ruberformation ein schwerer Schwundprozeß in den hier liegenden motorischen Zellen nachgewiesen werden konnte. Charakteristisch war die Lagerung des Ausfallsareals im linken Seitenstrang, wo die seitliche Pyramide ebenfalls gelichtet ist. Probst erwähnt, daß in solchen Fällen das Ausfallsareal sich nach vorne vergrößert; allerdings stammt seine Beschreibung aus frischen, mit Marchi bearbeiteten Fällen. Ich konnte auf den Weigert-Bildern die beiden Ausfallsareale, so innig sie auch aneinander grenzten, doch deutlich voneinander unterscheiden. Das rechtsseitige Ausfallsgebiet war wesentlich besser ausgesprochen, als das linke. Im Lumbalmark war die linksseitige Pyramidenlichtung noch deutlich zu sehen, die rubrospinalen Ausfallsgebiete fehlten aber vollkommen; ebenso vermißte ich sie in den unteren Thorakalsegmenten (die übrigen Rückenmarkssegmente standen mir nicht zur Verfügung).

Der Ausfall im linken Pyramidenstrang zeigte sich nicht nur in der helleren Markfärbung des betreffenden Areals, sondern auch darin,

daß der Seitenstrang auf der linken Seite bedeutend schmaler war als auf der rechten und daß die Randlinie des Rückenmarks an dieser Stelle etwas eingebogen verlief; es ist daher naheliegend, anzunehmen, daß die Pyramidenläsion schon seit langer Zeit bestand; dies wird auch durch die klinische Beobachtung wahrscheinlich gemacht. Inwieweit ein Zusammenhang zwischen der Pyramidenläsion und den in der r. motorischen Rinde beschriebenen Veränderungen besteht, möchte ich unentschieden lassen. Die Beetzschen Riesenpyramidenzellen waren in annähernd normaler Zahl zu sehen, und zeigten nur geringfügige Veränderungen. Die Veränderungen der kleinen und mittelgroßen Zellen waren schon deutlicher; es fehlten jedoch auch in dieser Schicht die histologischen Kennzeichen eines seit langem bestehenden Prozesses, wie wir es für die Pyramidenläsion annehmen müssen; die Zellschichten waren noch gut erhalten, gliös bedeckte größere Ausfallsgebiete waren nicht zu sehen.

Ich komme nun auf die Frage zu sprechen, welche Folgerungen aus dem klinisch-anatomischen Befund des vorliegenden Falles abgeleitet werden können.

Was zunächst die Lokalisationsfrage betrifft, so fanden wir, daß in einem Falle, den wir auf Grund der klinischen Symptome in die Gruppe der Torsionsdystonie einreihen konnten, lediglich drei Stellen des Zentralorgans anatomisch-pathologische Veränderungen aufwiesen. Die einseitige Läsion der Pyramidenbahn, die sich im klinischen Bilde in einer typischen spastischen Hemiparese kundgab, können wir bei diesem Anlaß, wo die anatomische Grundlage des torsionsdystonischen Krankheitsbildes erörtert werden soll, ruhig ausschließen und diese als eine zufällige, im allgemeinen sehr seltene Kombination der in Rede stehenden Erkrankung auffassen.

Die schwerste, weil am meisten ausgebreitete pathologische Veränderung lag im Striatum, wo ein chronisch progressiver Schwundprozeß alle nervösen Elemente ergriffen hat, am schwersten die Nervenzellen, weniger schwer die Markfasern und das Gliagewebe; eine leichtere Form der Erkrankung bot noch das benachbarte Pallidum und die Zellgruppe der Substantia innominata. Neben diesem großen Erkrankungsherd fand sich eine ziemlich isolierte Affektionsstelle in der Gegend der Substantia nigra, die hauptsächlich die Ursprungsstelle der rubrospinalen Faserung geschädigt hat. Bekanntlich wird dieses Fasersystem mit den extrapyramidalen Bewegungsfunktionen als eine der wichtigsten zum striären System gehörigen efferenten Bahnen aufgefaßt, obwohl seine Beteiligung bei den striären Erkrankungen anatomisch bisher noch nie bewiesen wurde. Nachdem dieser Befund in einem solchen Falle erhoben wurde, der als erster Fall von typischer Torsionsdystonie anatomisch untersucht wurde, wird man die Frage in Erwägung ziehen

müssen, ob der Ausfall in der rubrospinalen Faserung irgendeinen spezifisch bestimmenden Charakter für das Zustandekommen des torsionsdystonischen Symptomenkomplexes haben kann.

Der großen Bedeutung, die die Gegend der Substantia nigra beim Entstehen von striären Ausfallserscheinungen zu haben scheint, wird durch die Beobachtungen der letzten Jahre immer mehr Aufmerksamkeit gewidmet. Es wurde aber dabei die Zellgruppe der Substantia nigra in den Vordergrund gestellt, und von anderen hier liegenden Zentren und Bahnen wenig Kenntnis genommen. In unserem Fall war der Locus niger nur leicht verändert, um so schwerer aber die dorsaler liegende Zellgruppe des Nucl. magnocell. (Hatschek), die dem System des roten Kerns caudalwärts angeschlossen, von der Hauptformation aber deutlich abgegrenzt ist; der Hauptkern selbst erwies sich in unserem Fall sowohl im Zellbild, als auch auf Markbildern als vollkommen intakt (nur eine doppelkernige Ganglienzelle konnte ich hier nachweisen). Ich möchte dies hervorheben, weil es mir als wahrscheinlich vorkommt, daß in einem Teil jener, striäre Symptome bietenden Fälle, wo die Substantia nigra besonders in ihrem caudalen Teile affiziert war, auch dieser Kern vom Prozeß nicht verschont blieb. Darauf weisen schon die kurzen Bemerkungen K. Goldsteins auf der Jahresversammlung d. Nervenärzte hin, der auf die Häufigkeit der Läsion der Substantia nigra bei den postencephalitischen parkinsonartigen Erkrankungen hinwies und dabei von der sekundären Degeneration solcher Fasern Erwähnung machte, die in der Forelschen Commissur über die Mittellinie dringen (also allem Anschein nach der rubrospinalen Faserung angehören).

Schon die wenigen Beobachtungen, über die wir in dieser Hinsicht verfügen, lassen erkennen, daß die Läsion der rubrospinalen Faserung an sich mit dem klinischen Typus der extrapyramidalen Erkrankung in keinen Zusammenhang gebracht werden kann, speziell aber in unserem Fall mit der speziellen Form der torsionsdystonischen Bewegungsstörung nichts zu tun hat. Der Umstand, daß die Läsion in der Gegend der Substantia nigra, die zum anatomischen Substrat der postencephalitischen striären Erkrankungen gehört, zu ganz verschiedenartigen Bewegungsstörungen führen kann, unter denen aber die torsionsdystonische Form am seltensten vorkommt, spricht schon gegen die Wahrscheinlichkeit eines solchen Zusammenhanges. Es sind uns aber andererseits solche Fälle bekannt, die in ihrem klinischen Bilde eine große Ähnlichkeit mit der Torsionsdystonie zeigten, im anatomischen Befund jedoch die Läsion dieser Gegend nicht erwähnt wird. Im Falle Thomallas fanden zwar O. und C. Vogt auf Weigert-Bildern eine Verschmälерung der Substantia nigra, konnten aber dabei ein eventuelles Kunstprodukt nicht ausschließen. Im Falle Westphal ist über dieses Gebiet nichts

verzeichnet; ebenso im Falle Wimmer. Man wird also recht tun, wenn man die in unserem Falle bestandene Affektion der rubrospinalen Faserung ebenfalls nur als eine begleitende Veränderung auffaßt und den Grundprozeß, der das Krankheitsbild hervorrief und aufrecht hielt, auch hier in das Striatum verlegen. Daß es sich aber dabei um eine in gewissem Sinne einheitliche Erkrankung der genannten zwei Zentren handeln dürfte, dafür spricht die vollkommene Identität des pathologisch-anatomischen Prozesses an beiden Stellen; die Annahme ist also naheliegend, daß das Striatum und die Ursprungsstelle der rubrospinalen Faserung in diesem Falle eine gleich geschwächte Widerstandskraft dem krankhaften Prozeß gegenüber zeigten. Und in diesem Sinne gewinnt durch vorliegende Beobachtung die bisher nur als theoretische Vermutung angesprochene Beteiligung der rubrospinalen Bahn als Leitungsbahn bei den extrapyramidalen Bewegungsvorgängen in hohem Maße an Wahrscheinlichkeit.

Es ist nach dem Obigen naheliegend, die Torsionsdystonie als eine Erkrankung des Striatums zu betrachten und in lokalisatorischer Beziehung mit der chronisch-progressiven Chorea und mit der Athetose double in eine gleiche Kategorie zu stellen. Das vorwiegende Befallensein des Putamens — wie es in unserem Falle vorlag — dürfte dabei gewissermaßen eine für die Torsionsdystonie allgemeine Geltung haben, da die Sprach- und Schluckstörungen, sowie das Grimassieren, also all jene Ausfallserscheinungen, die im Sinne der Vogtschen somatotopischen Gliederung auf die Affektion des vorderen Caudatums hinweisen, bei Torsionsdystonie nur selten anzutreffen sind (sie gehörten in unserem Fall zu den Erscheinungen der vorgeschrittensten Phase, wobei das Leiden 43 Jahre lang dauerte). Demgegenüber müssen wir bei der Athetose double, wo die erwähnten Störungen zum geläufigen Krankheitsbild gehören, annehmen, daß hier der Prozeß schon frühzeitig die Vorderteile des Striatums zu befallen pflegt; die anatomischen Befunde von O. und C. Vogt bestätigen auch dies. In dieser Hinsicht weicht unser Fall auch von den bisherigen Fällen von chronisch-progressiver Chorea ab, wo nach den Untersuchungen von O. und C. Vogt, F. Stern, Jakob u. a. das ganze Striatum, also Putamen und Caudatum vom Prozeß gleichmäßig stark befallen zu sein scheinen (F. Stern fand sogar in seinen drei Fällen im Caudatum die schwersten Veränderungen).

Wir können also die chronisch-progressive Torsionsdystonie zu den Eigenerkrankungen des Striatums rechnen, und dabei das vorwiegende Befallenwerden des Putamens als eine spezifische Art der Lokalisation betrachten, die dieses Leiden von den anderen chronisch-progressiven Eigenerkrankungen des Striatums, von der Athetose double und der chronisch-progressiven Chorea bis zu einem gewissen Grad unterscheidet.

Eine weitere wichtige Frage, die sich bei der Analyse des Falles erhebt, ist die, ob die Eigenart des pathologisch-anatomischen Prozesses irgendwelche Rückschlüsse auf die spezifische Gestaltung des klinischen Bildes zuläßt, ob also in unserem Fall das Entstehen des torsionsdystonischen Krankheitsbildes durch den vorgefundenen anatomischen Prozeß eigenartig bedingt sein kann. Hierüber können wir uns nur dann Aufklärung verschaffen, wenn wir die schon früher erwähnten und anatomisch untersuchten Fälle heranziehen, in denen ein ähnlicher klinischer Symptomenkomplex vorlag. Der Fall Thomallas betrifft ein 12 $\frac{1}{2}$ jähriges Kind arischer Abstammung, bei dem das Leiden mit anfallsweise auftretenden Torsionsbewegungen am rechten Bein begann, die bald auf den rechten Arm und den Rumpf übergingen. Vier Monate nach Krankheitsbeginn traten Sprachstörungen auf, zwei Monate später Schluckbeschwerden. Im Krankenhaus zeigt der Patient Drehattacken des ganzen Körpers mit Ausnahme des freibleibenden linken Armes. Der Schlaf milderte im Anfang die Erscheinungen. Die grobe motorische Kraft, Sensibilität und Intelligenz war gut. Sehnenphänomene auslösbar. Babinski rechts zeitweise angedeutet. Vorübergehend Fixationscontracturen, die durch passive Bewegungen überwindbar waren. Einmal wurden athetotische Bewegungen und beiderseitiger Babinski verzeichnet. Das Leiden dauerte $\frac{3}{4}$ Jahre.

Im anatomischen Befund (O. und C. Vogt) zeigte sich eine Totalnekrose des Putamens, bestehend aus weitgehendem Zerfall der Ganglienzellen mit nur geringfügiger Ersatzwucherung der Glia; diese blieb so schwach, daß es zur Entstehung eines schwammigen, zahlreiche Lücken aufweisenden Gewebes kam. Zahlreiche Fettkörnchenzellen. An einzelnen Gefäßen eine schwache Rundzelleninfiltration der Außenwand. Faserbildende Astrocyten in spärlicher Menge. Der anatomische Befund entspricht also der Totalnekrose, die mit dem pathologischen Substrat der Wilsonschen Krankheit schon deshalb identifiziert werden kann, weil auch eine typische Leberveränderung vorlag.

Wimmers Fall betrifft einen Kranken ohne erbliche Belastung, ohne Lues; das Leiden begann mit 12 Jahren mit einer langsam fortschreitenden Bewegungsstörung, die die gesamte Körpermuskulatur ergreift. Es bestanden choreiforme und unwillkürliche Drehbewegungen und sonderbare Haltungen ohne Muskelrigidität, ohne Lähmung, ohne Pyramidenzeichen, ohne Sensibilitätsstörung; kein Cornearing. Wimmer vermag den Fall weder zur Athetose, noch zur Wilsonschen Krankheit zu rechnen und findet am nächstliegenden die Annahme einer Torsionsdystonie. Exitus nach zwei Jahren an Pneumonie. Die Sektion ergab eine typische Leberveränderung, wie bei Wilsonscher Krankheit. Das Gehirn bot makroskopisch nichts, mikroskopisch in weiter Ausdehnung im Gehirn (auch Rinde und Kleinhirn) die von Alzheimer beschriebene

nen und für die Pseudosklerose charakteristischen Veränderungen, am stärksten im Striatum.

Westphals Fall, der übrigens nur wenig Berührungspunkte mit den übrigen Fällen von Torsionsdystonie hatte und klinisch der Athetose double am nächsten stand, betrifft einen 43jährigen Mann mit Lues in der Anamnese, bei dem plötzlich ein Krankheitsbild mit folgenden Symptomen entstand: Eine allgemeine, mit Muskelrigidität einhergehende athetotische Unruhe, die durch psychische Reize gesteigert wurde, eigentümliche torsionsspastische Haltungsanomalien, die an die Torsionsdystonie erinnerten, lebhaftes Grimassieren, Sprach- und Schluckbeschwerden, Blasenstörungen, Abnahme der Erinnerung. Die Bewegungsunruhe bestand auch beim Liegen. Krankheitsdauer zehn Wochen. Anatomisch zeigte sich neben gleichsinnigen Veränderungen in der Rinde hauptsächlich das Putamen schwer erkrankt. Hier waren einerseits entzündliche Gefäßinfiltrate, stark erweiterte perivaskuläre Lymphräume, schwere Gefäßwandveränderungen, andererseits zahlreiche Gliaproliferationsherde an Stelle der zugrunde gegangenen Ganglienzellen zu sehen.

Westphal nimmt als Krankheitsursache Lues oder Encephalitis an; der Krankheitsbeginn mit 43 Jahren und der akute Verlauf machen eine exogene Schädigungsursache auch sehr wahrscheinlich.

Die Fälle von Cassirer verdienen auch vom klinischen Standpunkt aus eine besondere Beachtung. Sie zeigen uns den isolierten Torsionskrampf als das Symptom einer chronisch fortschreitenden Erkrankung, das sich von den Halsmuskeln auf die Glieder, oder in entgegengesetzter Richtung ausbreiten kann und zu einem der Torsionsdystonie nahestehenden Zustand führt. Man wird auch Cassirer darin recht geben müssen, daß der Unterschied, der im Sitz des Muskelkrampfes zwischen den Fällen von echter Torsionsdystonie und seinen Fällen besteht, kein wesentlicher sein kann; die Haltungsanomalien und Gehstörungen der Dystoniker beruhen auf den Torsionsbewegungen der Rumpfmuskulatur, in Cassirers Fällen waren neben den Gliedern vornehmlich die Halsmuskeln betroffen. Ich erinnere hier wieder an unseren Fall, in dem neben den Rumpfmuskeln auch die Halsmuskeln schwere Torsionsstörungen zeigten.

Der zweite Fall Cassirers wurde von Bielschowsky anatomisch untersucht, und zeigte neben diffusen Erscheinungen von Hirnschwelung einen subakuten Zerfall von Ganglienzellen im ganzen Striatum mit Zellschattenbildern, Neuronophagie usw.; die Fettpräparate deuteten auf einen lebhaften Abbauprozess hin. Pyramidenbahn war unversehrt. Sowohl in diesem, wie im früher erwähnten Fall Westphals war keine Leberveränderung nachweisbar.

Vergleicht man die hier angeführten Fälle miteinander, so findet

man ziemlich abweichende klinische Krankheitsbilder, in denen die Torsionsbewegungsstörung als gemeinsames Symptom wiederkehrt. Vom pathogenetischen Standpunkt aus beurteilt, repräsentieren sie eine ganz heterogene Gruppe, in der exogene und endogene Schädlichkeitsfaktoren angenommen werden müssen, unter den letzteren solche, die mit einer Leberveränderung einhergehen neben anderen, in denen diese vermißt wurde. Der pathologisch-anatomische Prozeß war ebenfalls ein sehr verschiedener: im Falle Thomalla lag eine für die Wilsonsche Krankheit charakteristische Totalnekrose des Striatums vor, der Fall Wimmer zeigte den für die Pseudosklerose typischen Befund (in beiden Fällen bestand auch Leberveränderung), im Falle Westphal war ein gliöser Herdprozeß mit entzündlich-infiltrativen Veränderungen das anatomische Substrat, und der Fall Cassirers zeigte neben Hirnschwellung einen subakuten Zellschwundprozeß. Vergewärtigen wir noch den anatomischen Befund in unserem Fall, einen ausgesprochen chronisch-progressiven Zellschwundprozeß mit Schrumpfung des Striatums, ohne Leberveränderung, so müssen wir zur Ansicht gelangen, daß die Torsionsbewegungsstörung zur Umfassung einer nosologisch einheitlichen Krankheitsgruppe nicht geeignet ist, sondern daß wir es hier mit einem Symptom zu tun haben, das in verschiedenen Krankheitsbildern auftreten kann und in Analogie zu stellen ist mit der choreatischen und der athetotischen Bewegungsstörung. In allen oben angeführten Fällen war das Striatum der Hauptsitz der pathologischen Veränderung (in den Fällen von Thomalla und Westphal ist das Putamen als Prädilektionsstelle der Erkrankung besonders hervorgehoben, wie es auch unser Fall zeigte). Wir werden daher annehmen können, daß die Torsionsbewegungsstörung eine besondere Art der striär bedingten hyperkinetischen Bewegungsstörungen darstellt, deren Zustandekommen — ebenso wie bei der choreatischen oder athetotischen Bewegung — an irgend-eine Schädigung des Striatums, hauptsächlich des Putamens gebunden ist, aber durch die Eigenart des hier sich abspielenden pathologischen Vorganges nicht determiniert wird. Ebenso wie die athetotische Bewegungsstörung durch einen Status marmoratus, durch einen Status fibrosus oder durch einen arteriosklerotischen Herdprozeß verursacht werden kann, können Torsionsbewegungen durch eine Totalnekrose oder durch einen entzündlichen oder durch einen progressiven Zellschwundprozeß bedingt sein. Alle drei Arten der striären hyperkinetischen Bewegungsstörung können als Teilerscheinungen in den verschiedensten Krankheitsbildern vorkommen, sie bilden aber auch einzeln selbständige Erkrankungen, in denen je eine Art der Bewegungsstörung das ganze Krankheitsbild beherrscht. Die Athetose double, die chronisch-progressive Chorea und die Torsionsdystonie

veranschaulichen drei solche Erkrankungen, wobei jedoch gleich bemerkt werden soll, daß auch bei diesen Fällen eine Untermischung mit anderen, nach der Bezeichnung des Leidens atypischen striären Hyperkinesen häufig vorkommt. Bei der echten Torsionsdystonie z. B. gehören neben den charakteristischen Torsionsbewegungen die choreatischen und athetotischen Bewegungen zum geläufigen Krankheitsbild, wie es auch unsere Beobachtung und der Fall Ewalds zeigt.

Auf unsere oben gestellte Frage, welche Momente dabei bestimmend wirken, daß es in einem Fall von Striatumerkrankung zur choreatischen, im zweiten zu einer athetotischen und in einem dritten zur torsionsdystonischen Bewegungsstörung kommt, werden wir auch hier nur durch den Vergleich der anatomischen Befunde, die bei den erwähnten drei Erkrankungsarten beschrieben wurden, eine Antwort erhalten. Ich möchte hier einen Vergleich mit den Fällen von Athetose double außer acht lassen, weil diese keine einheitliche anatomische Grundlage haben und auch im klinischen Verlauf Unterschiede zeigen, indem es stationäre und progressive Fälle gibt. Hingegen verfügen wir über zahlreiche, eingehende Untersuchungen bei Fällen von chronisch-progressiver Chorea, die bei manchen Abweichungen in den Details im ganzen eine recht große Übereinstimmung in den Hauptzügen des anatomischen Bildes erkennen lassen und einen Vergleich mit den Befunden unseres Falles von Torsionsdystonie als zweckmäßig erscheinen lassen. Der Hauptsitz der krankhaften Veränderungen liegt bei beiden Erkrankungsarten im Striatum; die geringe Mitbeteiligung des Pallidums, die wir in unserem Fall von Torsionsdystonie hauptsächlich auf den Ausfall der striopallidären Faserung zurückführten, wurde auch bei der chronisch-progressiven Chorea häufig beobachtet und von den meisten Autoren ebenso bewertet. Der schon früher erwähnte Unterschied in der anatomischen Lokalisation, nämlich das vorwiegende Befallensein des Putamens bei der Torsionsdystonie muß für die Bestimmung der besonderen Art der Hyperkinese als belanglos angesehen werden, da eine ähnliche Lokalisation des Prozesses in einzelnen Fällen auch bei der Chorea beschrieben wurde. Der histopathologische Prozeß läßt bei beiden Erkrankungen eine große Ähnlichkeit in den Hauptzügen erkennen: hier wie dort handelt es sich um einen fortschreitenden Schwundprozeß der Striatumzellen, mit relativer Verschonung der Markfasern, ohne Beteiligung der mesodermalen Elemente. Die durch den Parenchymschwund herbeigeführte Verdichtung der Markbündel führe zum typischen Status fibrosus. An den Gefäßen sind nur als sekundär aufzufassende Veränderungen zu beobachten. In den Einzelheiten zeigt jedoch der histopathologische Prozeß, den wir bei Torsionsdystonie fanden, manche bemerkenswerte Abweichungen von den meisten Fällen der chronisch-progressiven Chorea. Bei letzterer

wird allgemein hervorgehoben, daß die kleinen Striatumzellen intensiver vom Prozeß befallen werden als die großen, während wir in unserem Fall eine solche elektive Affektion nicht deutlich feststellen konnten, vielmehr einen chronisch fortschreitenden, alle Striatumzellen scheinbar gleichmäßig schädigenden Schwundprozeß. Es soll hier gleich festgestellt werden, daß in den früher erwähnten Fällen, wo Torsionsbewegungsstörungen im Krankheitsbild vorkamen, die für die Chorea als charakteristisch bezeichnete, elektive Schädigung der kleinen Striatumzellen ebenfalls nicht vorlag, sondern überall eine schwere Allgemeinschädigung des Striatumparenchyms gefunden wurde. Den zweiten Unterschied im mikroskopischen Bild liefert das Verhalten des Gliagewebes, das durch seine überaus schwache Beteiligung am krankhaften Vorgang in deutlichem Gegensatz steht zu zahlreichen Befunden, die über lebhafte, progressive Gliaveränderungen bei der chronisch-progressiven Chorea berichten. Endlich war in unserem Fall im schwer affizierten hinteren Putamen auch die Marksubstanz deutlicher geschädigt, als es bei der chronischen Chorea zumeist angegeben wird. Ob aber diese Unterschiede hinreichen, um die verschiedene Gestaltung des klinischen Bildes zu erklären, kommt mir zweifelhaft vor. Erstens deshalb, weil, wie O. und C. Vogt zeigten, bei der Chorea auch die großen Zellen schwer verändert sein können und zu merklichen Ausfällen in der striopallidären Faserung führen können, ohne daß sich das choreatische Krankheitsbild ändern müßte, zweitens, weil auch das Verhalten des Gliagewebes bei den verschiedenen Choreafällen eine recht große Abwechslung zeigt; übrigens scheint dies ein durch den Zellschwundprozeß bedingter sekundärer Vorgang zu sein. Diese Unterschiede möchte ich überhaupt nicht mit dem spezifischen klinischen Bild, sondern mit der Dauer und dem Verlauf des Prozesses im Einzelfall in Zusammenhang bringen. Die Verlaufsdauer der meisten Fälle von chronisch progressiver Chorea ist im Verhältnis zu unserem Fall, wo diese 43 Jahre betrug, eine verhältnismäßig kurze. Die Chorea beginnt ja gewöhnlich im Erwachsenenalter, während in den Fällen von Torsionsdystonie der Krankheitsbeginn zwischen 10 und 13 Jahren angegeben wird. Der Tod pflegt in beiden Fällen unabhängig von der eigentlichen Haupterkrankung einzutreten, der Fortschritt des Krankheitsprozesses, der sich in der Schwere der anatomischen Veränderungen im Striatum kundgibt, ist also eigentlich nur von der Dauer der Erkrankung abhängig. Hierauf deuten in unserem Falle die verschiedenen Befunde im Striatum selbst: im hinteren Putamen, wo nach allen Zeichen der Prozeß am längsten andauert hat, finden wir neben dem hochgradigen Zellschwund auch schon einen schweren Markausfall; im mittleren Putamen war der Zellschwundprozeß wohl noch sehr stark ausgeprägt, die Marksubstanz blieb aber noch intakt, sie zeigt sogar eine relative Verdichtung der

Markbündel, die ganz an den für die chronisch-progressive Chorea charakteristischen Status fibrosus erinnerte. Im vorderen Putamen und noch mehr im Caudatumkopf war auch das Zellenparenchym größtenteils noch vom Zerfallsprozeß verschont, die Marksubstanz vollkommen normal. Wir haben wohl in diesen weniger vorgeschrittenen Partien eine schwerere Affektion der kleinen Striatumzellen im Verhältnis zu den großen nicht deutlich feststellen können, wie es bei der chronisch-progressiven Chorea regelmäßig der Fall ist, doch wird man gerade in Hinsicht auf die Regelmäßigkeit dieses Befundes bei der Chorea die frühere Affektion der kleinen Striatumzellen auf ihre größere Vulnerabilität gegenüber den großen Zellen annehmen können und ihre vorwiegende Affektion bei diesem Leiden mit der kurzen Dauer der Erkrankung in Zusammenhang bringen, die schon durch den späten Beginn des Leidens gewährleistet ist. Es ist klar, daß in bezug auf die Dauer und den Verlauf des Leidens Unterschiede auch innerhalb der einzelnen Gruppen bestehen, die dann zu Abweichungen vom typischen Befund führen (so wäre die Affektion der großen Zellen bei Chorea zu erklären), und der wechselvolle klinische Verlauf bei der Torsionsdystonie läßt es als wahrscheinlich annehmen, daß weitere anatomische Befunde, die sich auf diese Krankheit beziehen, in den erwähnten Einzelheiten manche Abweichungen von unserem Falle zeigen werden.

Diese Betrachtungen führen mich zur Ansicht, daß die Torsionsdystonie und die chronisch-progressive Chorea in ihrem anatomischen Substrat eigentlich gar keine wesentliche Abweichung aufweisen, sicher aber keine solche, die als der bestimmende Faktor des spezifischen klinischen Symptomenbildes angesehen werden kann. Wir werden also unserer beim Fall von Hemiathetose gezogenen Schlußfolgerung, daß die spezielle Form der Hyperkinese von der Eigenart der pathologischen Veränderung unabhängig ist, die Gültigkeit auch bei den chronischen Eigenerkrankungen des Striatums zuerkennen und einstweilen uns mit der Feststellung begnügen müssen, daß hier ein anderer Faktor heute noch gänzlich unbekannten Wesens die bestimmende Rolle spielt.

Kurz seit noch darauf hingewiesen, daß die von O. und C. Vogt als striäre Akinesen beschriebenen Ausfallserscheinungen in unserem Falle, wie überhaupt in allen bisher veröffentlichten Fällen von echter Torsionsdystonie vermißt wurden; es ist naheliegend anzunehmen, daß sie durch die hochgradige hyperkinetische Bewegungsunruhe des Rumpfes und der Glieder leicht verdeckt werden könnten. Im Gesicht fehlen in den meisten Fällen sowohl die hyperkinetischen, als die akinetischen Symptome; in unserem Fall bestand zuletzt ein halbseitiges Grimassieren, das wir mit der beginnenden Läsion im linken Caudatumkopf in Beziehung brachten.

Wenn wir die Ergebnisse obiger Ausführungen zusammenfassen, so müssen wir zum Schluß kommen, daß die Torsionsdystonie als eine selbständige Krankheit nicht aufgefaßt werden kann. Durch die vergleichende Betrachtung anderweitiger in der Literatur niedergelegten Fälle müßten wir namentlich erkennen, daß das klinische Bild keine nosologische Eigenzeichnung hat, sondern bloß einen torsionsdystonischen Symptomenkomplex darstellt, der analog ist der athetotischen oder der choreatischen Bewegungsstörung; wir haben in demselben eine striär bedingte Hyperkinese kennengelernt, die bei Striatumerkrankungen verschiedenster Art auftreten kann; pathologische Vorgänge exogener und endogener Natur, mit akutem oder chronischem Verlauf können den Symptomenkomplex hervorbringen. Nur die Lokalisation im Striatum (speziell im Putamen) ist eine sichergestellte Bedingung seines Zustandekommens; in dieser Hinsicht unterscheidet es sich aber nicht von der choreatischen oder athetotischen Bewegungsstörung. Das anatomische Bild der echten Torsionsdystonie zeigt in den Hauptzügen eine Übereinstimmung mit der chronisch-progressiven Chorea, die bestehenden kleinen histologischen Abweichungen sind durch die Dauer und den Verlauf des Leidens bestimmt und sind auch innerhalb ein und derselben Gruppe einer Variation unterworfen, hängen aber keinesfalls mit dem spezifischen Krankheitsbild zusammen.

Die Torsionsdystonie gehört mit der chronisch-progressiven Chorea und mit der Athetose double zu den autochthonen Degenerationen des Striatums. Die biologische Minderwertigkeit dieses Hirnteils bildet ihre gemeinsame pathogenetische Grundlage. Diese kann sich auch anatomisch bemerkbar machen: in einigen Fällen offenbart sie sich als eine ausgesprochene Entwicklungsstörung, wie die Fälle von Athetose double mit dem Status marmoratus zeigen. In unserem Fall deutet das Auffinden von doppelkernigen Ganglienzellen im Pallidum und Nucl. ruber auf eine Entwicklungshemmung in jenen Kernen, die mit dem Striatum funktionell zusammenhängen. Bei allen drei Erkrankungen sind klinisch Beweise der Heredität und Familiarität vorhanden, sowie Beobachtungen von Misch- und Übergangsformen zwischen einander und den übrigen Heredodegenerationen. In ihrem anatomischen Bild ist das elektive Befallenwerden des ektodermalen Nervenparenchyms das hervorragende Kennzeichen der histopathologischen Veränderung. Ihre segmentäre Elektivität auf das Striatumgebiet bedingt das rein striäre Krankheitsbild, das aber oft durch die Mitaffektion von anderen Hirnsegmenten (Rinde bei Athetose double, bei Huntington-Chorea, Pyramidenbahn in unserem Fall von Torsionsdystonie) kompliziert werden kann. Die Intensitätskomponente bestimmt den Verlauf und die Dauer der Erkrankung; dieses Kennzeichen der Schafferschen Charakteristik läßt nun die drei erwähnten striären Heredo-

degenerationen am deutlichsten voneinander unterscheiden: Bei der Athetose double beginnt das Leiden mit der Geburt oder in den ersten Lebensjahren (es kann dabei stationär bleiben, wenn eine dauernde Entwicklungsstörung vorliegt, oder fortschreiten, wenn ein progressiver Destruktionsprozeß besteht). Bei der Torsionsdystonie beginnt das Leiden um die Pubertät herum (zwischen 10—13 Jahren). Die chronisch-progressive Chorea setzt erst im erwachsenen Alter ein. Man wird also annehmen können, daß die biologische Minderwertigkeit des Striatums bei den drei Erkrankungen spezifische Unterschiede aufweist, durch die die einzelnen Formen am meisten gekennzeichnet bleiben. Daß aber auch in dieser Hinsicht eine breite Variationsmöglichkeit besteht, wie schon früher erwähnt wurde, deutet nur auf eine Eigentümlichkeit hin, die für die große Gruppe der Heredodegenerationen als charakteristisch hervorgehoben wurde.

Nachtrag bei der Korrektur.

Bedauerlicherweise erhielt ich erst nach Fertigstellung der Arbeit Kenntnis von einer kurzen Mitteilung Bielschowskys (Journ. f. Psychol. u. Neurol. 24, 1918), in der die Striatumerkrankungen — in Übereinstimmung mit meinen obigen Ausführungen — als Heredodegenerationen im Sinne der Jendrassikschen Charakteristik aufgefaßt und auf dieser Grundlage klassifiziert werden. Der Autor unterscheidet hier Dysplasien als Störungen der Organogenese von den Abiotrophien (im Sinne von Gowers), bei denen die inhärente Schwäche gewisser Hirnsegmente erst im postfoetalen Leben zutage tritt. Zu den ersteren rechnet er als reine Dysplasie den Status marmoratus und als Dysplasie mit blastomatösem Einschlag die tuberöse Sklerose; bei den Abiotrophien unterscheidet er auf Grund der anatomischen Veränderungen 1. eine Form mit blastomatösem Einschlag (Pseudosklerose), 2. eine Form mit lokaler Totalnekrose des Parenchyms (Nekrose des Putamens und Pallidums bei Wilsons Krankheit und beim progressiven Torsionsspasmus) und 3. eine dritte Form mit elektiver Nekrobiose der Ganglienzellen (hierher wird die chron. progressive Chorea, als elektive Zellnekrose des Nucl. caudatus und N. lentiformis gerechnet). Die Gründe, die für die Richtigkeit und Zweckmäßigkeit einer Gruppierung auf dieser Grundlage sprechen, habe auch ich in meinem Aufsätze angeführt; andererseits wird man aber die vom Autor selbst gemachten Vorbehalte in bezug auf die Vollständigkeit und genaue Abgrenzung der einzelnen Untergruppen teilen müssen. Ich möchte mir dabei erlauben die Ansicht zu äußern, daß in der Gruppe der Abiotrophien die Fälle mit Leberveränderungen eine einheitliche, vom pathogenetischen Standpunkt enger zu fassende Unterabteilung bilden könnten. B. rech-

net — offenbar auf Grund des bekannten Thomallaschen Falles — die Torsionsdystonie zu den Totalnekrosen des Striatums. Daß es sich in diesem Falle um keine typische Torsionsdystonie handelte, wurde früher ausführlich erörtert. Hingegen weisen die anatomischen Befunde im hier mitgeteilten klassischen Fall darauf hin, daß der typischen Torsionsdystonie ein ähnlicher, elektiver Zellschwundprozeß des Striatums zugrunde liegt, wie bei der progressiven Chorea. Auch war in unserem Fall keine Leberveränderung vorhanden. Nimmt man noch hinzu, daß in Fällen von chronisch-progressiver Athetose — wie im Falle Filimonoffs — ebenfalls ein elektiver Zellschwundprozeß im Striatum stattfindet, auch ohne Leberveränderung, so könnte man in der Gruppe der striären Abiotrophien auf Grund des Vorhandenseins oder Fehlens von Leberveränderungen zweierlei Erkrankungsarten unterscheiden: 1. Abiotrophien mit Leberveränderungen; hierher gehören die Wilsonsche Krankheit und die Pseudosklerose. Ihre Zusammengehörigkeit ist heute nach Spielmeyers Untersuchungen auch durch das histologische Bild sichergestellt. 2. Abiotrophien ohne Leberveränderungen. Eminent chronische Erkrankungen mit elektiver Nekrobiose der Ganglienzellen. Diese Gruppe würde die striär-hyperkinetischen Erkrankungen umfassen: die chronisch-progressive Chorea, die chronisch-progressive (typische) Torsionsdystonie und die Fälle von chronisch-progressiver Athetose mit Beginn in den ersten Lebensjahren (während die Fälle von angeborener, stationärer Athetose double, deren anatomisches Substrat der Status marmoratus bildet, zu den Dysplasien des Striatums gehören).

Literaturverzeichnis.

Über die meisten im Aufsatz zitierten Arbeiten befinden sich nähere Angaben in den Referaten von Pollak und Jakob zum Thema: „Der amyostatische Symptomenkomplex und verwandte Zustände“, Verhandl. d. Ges. dtsch. Nervenärzte. 11. Jahresversamml., bei F. C. W. Vogel, Leipzig 1922 und in der Arbeit von O. und C. Vogt: „Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems.“ Journ. f. Psychol. u. Neurol. **25**, Ergänzungsheft 3. 1920.

Außer den hier angeführten Arbeiten wurden noch berücksichtigt:

Cassirer, Berl. klin. Wochenschr. Heft 2. 1922.

Ewald, Münch. med. Wochenschr. Heft 8. 1922.

Wimmer, Originalmitteil. in der Rev. Neurol. Jg. 28. Referiert im Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. **28**, 6/7 und **29**, 2/3.

Steck, Schweiz. Arch. f. Neurol. u. Psychiatr. **8**, 1.

K. Mendel, Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatr. **45**, 6.

v. Monakow: Der Rote Kern, die Haube und die Regio Hypothalamica (Arbeiten aus dem hirn-anatomischen Institut Zürich). J. F. Bergmann. Wiesbaden 1910.

Probst: Über vom Vierhügel, von der Brücke usw. absteigende Bahnen (Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **15**).