

(Aus der Universitäts-Nervenklinik Halle a. S. [Geh.-Rat Prof. Dr. Anton].)

## Chorea-Athetose bei der Little-Lähmung.

Ein Beitrag.

Von

Dr. Fritz Pfeiffer,

Assistent der Klinik.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 21. Oktober 1924.)

In ihrer Lehre von der Erkrankung des striären Systems gibt das Forscherpaar C. und O. Vogt dem Gedanken Ausdruck, daß die Mehrzahl der Fälle sog. Littlescher Krankheit in pathologisch-anatomischer Beziehung die Veränderungen zeigen, die sie mit dem Namen Status marmoratus belegt haben. Diese Veränderungen finden sich besonders im inneren Teil des Nucleus caudatus und betreffen andererseits gern die dorsalen  $\frac{2}{3}$  der Putamina. Das charakteristische marmorierte Aussehen des krankhaft veränderten, meist geschrumpften Neostriatum wird hervorgerufen durch Filze feiner Markfasern, die bei Anwendung von Weigert-Pal, Kultschitzkischen und bei anderen Markscheidenfärbungen deutlich hervortreten. Sie bilden sich beim unentwickelten Gehirn an Stellen, wo vorher zellige Elemente, d. h. in der Hauptsache die kleinen Ganglienzellen des Striatums ausgefallen sind. Nach der Ansicht der Forscher entspricht dieser Prozeß den sog. Plaques fibromyeliniques der Hirnrinde, die man in geringer Zahl wohl in jedem Gehirn antreffen dürfte. Jedenfalls rechnen sie mit der Möglichkeit, daß beide Veränderungen in ursächlichem Zusammenhang stehen, nur glauben sie, daß „das Striatum auf diese Ursache viel intensiver reagiere“. In cytoarchitektonischer Beziehung findet sich an Stelle der geschwundenen Ganglienzellen Anhäufungen von kleinen Gliakernen.

Die Autoren heben als besonders bemerkenswert hervor, daß man eine familiäre Disposition zu dieser Erkrankung anzunehmen berechtigt ist. Das Leiden sei angeboren.

Neben den spastischen Zuständen, in der Hauptsache seien es temporäre Spasmen, die zu den Hyperkinesen gerechnet werden, ebenso wie die choreatischen und athetotischen Bewegungen gehören zu dem dem Etat marbré entsprechenden Krankheitsbild Mitbewegungen mimischer

Art, Zwangslachen und Zwangswineen, Störungen der Artikulation, kurz die klinischen Symptome und so häufigen Begleiterscheinungen der spastischen cerebralen Kinderlähmung der Autoren.

Es ist zu betonen, daß die Fälle der Kasuistik weitgehend mit epileptischen bzw. epileptiformen Anfällen kompliziert waren. Auch verdient die Doppelseitigkeit der pathologisch-anatomischen Befunde besondere Erwähnung und der Umstand, daß das Pyramidensystem nicht nennenswert affiziert befunden wurde oder dessen Veränderungen für die Erklärung der klinischen Symptome ihnen ohne Bedeutung erschien. Einige der Gehirne zeigten einen deutlich inneren Wasserkopf, ein Umstand, auf den ich hinweisen möchte.

Die Forschung der vergangenen Jahre hat sich vielfach mit der Lokalisation des „extrapyramidalen Symptomenkomplexes“ bzw. seinem pathologischen anatomischen Korrelat beschäftigt. Für uns kommen hier in erster Linie die Hyperkinesen in Betracht. Die Fundamente zu dieser Forschungsrichtung legte *Anton* durch seine Mitteilung des bekannten Falles Cassian H., den *C. Vogt* übrigens auch als zum Status marmoratus gehörig auffaßt. Hierbei handelte es sich um bilaterale Krankheitsherde in den Putamina, auf die *Anton* die choreatischen Bewegungsstörungen des Cassian bezog.

Bekanntlich sind eine ganze Anzahl regionärer Erkrankungsprozesse des Stammhirn und benachbarter Teile zur Erklärung der choreatischen Bewegung herangezogen worden und auch experimentelle Reizungen verschiedener Gegenden ergaben diesbezügliche Resultate. *Jacob* hat in einem größeren Referat 1921 und auch späterhin das Material gesichtet. Deshalb genügt es, wenn hier ganz kurz auf die wesentlichsten Ergebnisse der Forschung eingegangen wird.

Neben *Antons* Mitteilung hat die *Bonhoeffersche* Bindearmtheorie der Chorea den Anspruch, als grundlegend für die Forschungsrichtung bezeichnet zu werden, die von *Foerster*, *Muratow*, *Bremme* und anderen gestützt wurde. — Choreatische Bewegungsstörungen wurden von *Menzel* bei Kleinhirnatrophie beobachtet. *Gowers* wieder brachte sie mit dem Sehhügel in Verbindung und bekanntlich gehören choreatische athetotische Bewegungen zum *Dejerinschen Thalamussyndrom*. — *Nissl von Meyendorf* wiederum fand in einem Fall lediglich eine starke doppelseitige Atrophie der roten Haubenkerne, andere Autoren beschrieben Veränderungen des subthalamischen Gebietes. *Jacob* berichtet über einen Fall von Chorea, bei dem Blutungen in der Form einer Polioencephalitis haemorrhagica sich lediglich um den Aquaeductus herum fanden, an den hinteren Vierhügeln, ohne Beteiligung der Bindearme, weiterhin nach vorn auch im ventromedialen Thalamuskern, im Höhlengrau des 3. Ventrikels, ebenso im Hypothalamus, ohne jedoch Striatum und Pallidum zu tangieren.

„V. *Economio* und *Karplus* haben durch Läsion der lateral vom roten Kern gelegenen Haubenfaserung choreatisch-athetotische Bewegungen erzeugen können.“ Dabei wiesen sie nach, daß das Pyramidensystem am Zustandekommen dieser Hyperkinesen unbeteiligt war. Sie sprechen von einem Autonomwerden des roten Kernes“ (*Jacob*). Hier ist die Mitteilung *Haenels* von Interesse über eine cerebrale Kinderlähmung mit Hemiathose, der eine Hypertrophie dreier akzessorischer, motorischer Bahnen, und zwar der Vierhügel-Vorderstrangbahn, des Monakowschen Bündels und der akzessorischen Schleife *Bechterews* feststellte. Es handelt sich hier offenbar um Kompensationen, vielleicht auch im ungünstigen Sinne gewissermaßen um ein „Ins-Kraut-Schießen“.

Die nicht einheitlich pathologisch-anatomischen Befunde bei den choreatischen Bewegungsstörungen bringt man wohl am besten mit *Lewy* in der Weise unter einen Hut, daß man sie nicht als örtliche, sondern als Systemerkrankungen betrachtet. Ähnlich ist die Auffassung *Kleists*, daß diese Störungen, die Mitbewegung usw., nicht allein bei Erkrankung des Striatums selbst, sondern auch dann sich einfinden, wenn diejenigen Bahnen und Schaltkerne, die in Beziehung zu striopetalen Impulsen stehen, alteriert sind, also das Kleinhirnbindearmsystem, dann der Thalamus, der Nucleus ruber usw. „Daß zum Zustandekommen des striären Syndroms eine beträchtliche Intaktheit des spino-corticalen Reflexbogens notwendig ist, ist eine Vermutung, die das Forscherpaar *Vogt* ausgesprochen hat. Die Athetose sistiert nach operativer Entfernung der motorischen Region, vordere Zentralwindung (*Horsley*)“.

Als Einwand gegen das Prävalieren der Striatum- bzw. Pallidumdefekte bei der Genese der auffälligen Hyper- und Akinesen wird der nicht seltene Befund von kleinen Erweichungsherden in diesen Bezirken bei Abwesenheit typischer klinischer Symptome ins Feld geführt. Mir schwebt da ein Fall von diffuser Encephalo-Myelitis (*Anton-Wohlwill*) vor Augen, der deutlich Herde bis Erbsengröße besonders im linken Putamen zeigte, desgleichen in der rechten Substantia nigra ohne charakteristische Symptomatologie. Das Mitbefallensein des Striatum etwa beim paralytischen Prozeß hat ebensowenig immer, vielmehr sogar recht selten, choreatische Bewegungen zur Folge. Neben der Ausdehnung des krankhaften Prozesses ist hier wohl auch dem Umstand der doppelseitigen Innervation Rechnung zu tragen. *Lafora* erzielte durch Nadelstichverletzungen des Linsenkernes bei Katzen keine choreatisch-athetotischen Erscheinungen, hingegen gelang es ihm bei Verletzung der Bindegarme Hemichorea zu erzeugen. Wenn die hypothalamische Gegend in ähnlicher Weise betroffen wurde, traten athetotische Bewegungen auf. Sowohl Chorea als Athetose wurde bei Läsion der rubro-thalamischen Bahn erzielt. Diese Resultate ständen nicht im Wider-

spruch zur oben skizzierten *Lewyschen* Auffassung: „Die Athetose setzt offenbar ein wenigstens partiell funktionstüchtiges Striatum voraus“ (*Jacob*). *Jacob* bespricht einen Fall von Pallidumerkrankung im Sinne eines Status desintegrationis, der keine entsprechenden Symptome zeigte, deshalb, weil die kontralaterale Innervation eine Athetose nicht evident werden ließ. Sie trat erst in Erscheinung, als auch das gegenüber liegende Striatumsystem durch eine Apoplexie funktionsuntüchtig wurde.

Die Doppelseitigkeit des Vorganges, den *C.* und *O. Vogt* als *État fibreux* bezeichnen, bei dem in der Hauptsache ein Schwund der kleinen Striatumzellen mit nachfolgendem Zusammenrücken der vorhandenen Markfasern vorliegt, wird von diesen Autoren hervorgehoben. Schon *Anton* bezieht sich in der eben erwähnten Arbeit auf die Befunde *Demanges*, der in 9 Sektionen von Choreafällen 6mal Läsionen des Linsenkernes vorfand, und was mir hier von Wichtigkeit ist, diese Läsionen waren 5 mal *doppelseitig*.

Was mich nun veranlaßt, die Befunde eines Falles Littlescher Lähmung mit Chorea mitzuteilen, ist der Umstand, daß die Widersprüche in den Anschauungen über die Genese dieser, wenn ich so sagen darf, Komplikation, inklusive der Mitbewegungen usw. noch keineswegs restlos beseitigt sind. Erst neuerdings haben *Mingazzini* und *Giannuli* zum Ausdruck gebracht, daß man mit *Bostroem* der Athetose als Herdsymptom nur einen geringen Wert beilegen dürfe, und sie nehmen Bezug auf die Ansicht *Lewandowskys*, die dahin geht, daß die der kindlichen Hemiplegie nachfolgende Athetose auf die Läsion einer bestimmten Stelle des cortico-motorischen Systems nicht zu beziehen sei, daß vielmehr eine beliebige Verletzung dieses Systems im kindlichen Gehirn mit einer Chorea oder einer Athetose beantwortet werde.

*Ibrahim* findet sie übrigens nur bei  $\frac{1}{3}$  der kindlich hemiplegischen Fälle, bei den diplegischen sei sie noch seltener. Mir scheinen die lokalisatorischen Forschungsergebnisse der letzten Jahre über den amyostatischen Symptomenkomplex im allgemeinen vorläufig doch so zwingend, daß ich in erster Linie die Befunde im Hirnstamm des zu beschreibenden Krankheitsfalles für die Chorea athetose verantwortlich machen möchte, zumal ich mich an die oben skizzierte *Kleistsche* Auffassung lehne, und ich sehe, abgesehen vom Hinblick auf die *Vogtsche* Kasuistik vorerst keinen Grund, der Littlelähmung und verwandten Zuständen, d. h. den kindlichen Amyostasien eine Sonderstellung einzuräumen. Nach meinem Dafürhalten bedarf es noch weiteren kasuistischen Materials zur Klärung gerade dieser, dieses Teilgebiet der Tonus- und Koordinationsstörungen betreffenden Fragen, und das scheint mir einerseits die Veröffentlichung des Falles zu rechtfertigen. Außerdem aber glaube ich auch, speziell zur Entstehung und Art der degene-

rativen Prozesse im striären System, dem *Vogtschen Status marmoratus* usw. eine Erklärungsmöglichkeit bzw. einen Beitrag zu bringen.

Die Krankengeschichte unseres Falles wurde mir in freundlicher Weise von der Grazer Klinik zur Verfügung gestellt. Leider ist sie nicht ganz bis zum Ende geführt, d. h. bis zum Tode des F. Das anatomische Material überließ mit Herr Geh. Rat *Anton* der hiesigen Klinik.

Ich gebe zunächst die Krankengeschichte im Auszug wieder.

Hartwig F. Vater war Luetiker, sonst keine bemerkenswerten familienanamnestischen Daten. Geb. am 4. VII. 1882. War äußerst lebensschwach (Früh- und Zangengeburt). Im ersten Lebensjahr wird zum erstenmal ein plötzliches krampfhaftes Hinaufziehen der Beine bemerkt, was man damals für das eventuelle Symptom einer Kolik hielt. Lernt erst im 3. Jahr sprechen. Bis dahin und auch später häufige Anfälle von Übelkeit und Erbrechen. Sehr schwer zum Schlafen zu bringen. Schlaf auch des Nachts unterbrochen. Keine der üblichen Kinderkrankheiten. 1884—1886 Mittelohrkatarrh. Damals schon ausgesprochene Lähmungserscheinungen an den Beinen, außerdem Unsicherheit beim Zufassen, die sich zunehmend weiter ausprägte. Auch Strabismus wird erwähnt.  $\frac{1}{2}$  Jahr lang mechanische Übungen und Elektro-Therapie. Weinkrämpfe, heftige Zornausbrüche, verträgt viele Menschen sehr schlecht. Starke Aversion gegen einzelne Personen. Erhält Gesangsunterricht. Gedächtnis überraschend. Ausgesprochene Abneigung gegen Tiere. Große Vorliebe und Begabung für Musik. Äußert beim Anhören von Musikstücken in Moll, er müsse weinen. Leichenbegängnisse, Prozessionen usw. erregen ihn hochgradig. Während der ganzen Zeit ca. bis zum 10. Lebensjahr Steinsalz- und Kräuterbäder. Ohne Resultat. Juni 1892 aus dem Elternhause entfernt. Wird mit 6 Kindern zusammen erzogen, jedoch wird das Lernen mit anderen im Schulzimmer nicht vertragen.

1893 hydrotherapeutische und diätetische Behandlung, Gehübungen. Die Besserung im Zustand nur vorübergehend. Im April 1894 bemerken die Angehörigen, daß das Kind in seiner Abwesenheit von Hause sich insofern verschlechtert hat, als sich das linke Bein nach einwärts gekehrt hat. Die Stellung beider Beine sei bis zum 11. Jahre eine normale gewesen. Die Nervosität besserte sich, er hatte ein auffallendes Physiognomie- und Namengedächtnis. Seine intellektuelle Entwicklung macht Fortschritte. Er zeigt Verlangen nach Übungen. Die Sicherheit in den Händen besserte sich, was man z. B. an der Art, wie er den Hut aufsetzte, konstatieren konnte. Eine Contracturstellung des linken Beines ist wieder als beim Gehen hinderlich in der von der Mutter stammenden schriftlichen Anamnese erwähnt. Es besteht eine große Empfindlichkeit der Blase gegen Erkältungen, und eine Neigung zu Verstopfung. Die Reizbarkeit und Empfindlichkeit gegen Geräusche hat sich gebessert. Im Schlaf lagen die Hände und Arme ruhig und gelöst da, während die Beine nur langsam aus ihrer krampfhaften Haltung gebracht werden konnten, und alsbald wieder dahin zurückkehrten. Auch das Zittern der Füße dauert während des Schlafes an. Die Fußsohlen reagieren leicht auf jede Berührung. Das Schielen hat sich sehr gebessert, Wendungen mit dem Kopfe und Änderung der Blickrichtung kann im Gegensatz zu früher ausgeführt werden.

#### Befund der Klinik (Graz)

Alter 13 Jahre. Für sein Alter klein, in der Entwicklung zurückgeblieben. Muskulatur schwach, geringes Fettpolster, etwas anämisch.

Schädel: rechter Stirnhöcker stärker vorspringend, ebenso Hinterhauptsschuppe leicht vorspringend. Horizontaler Kopfumfang 52 cm. Keine Druckpunkte. Rechte Pupille etwas weiter als die linke. Beide etwas träge reagierend. Der linke Bulbus zumeist nach einwärts gewendet. Der Blick nach oben beschränkt.

Beim Blick nach rechts bleibt das rechte Auge etwas zurück. Beim Blick nach links geht das linke Auge nur wenig über die Mittellinie. Beide Lidspalten weit geöffnet. Augenbrauen emporgezogen, wodurch das Gesicht den Ausdruck der Verwunderung erhält; Mundwinkel gleich hoch stehend, scheinen sym. innerviert zu werden. Im ganzen starrer Ausdruck des Gesichtes. Von Zeit zu Zeit erfolgen unwillkürliche Kontraktionen der Mundwinkel und der Oberlippe. Zunge kann vorgestreckt werden, wird jedoch nicht in dieser Lage erhalten, bald zurückgezogen, bald vorgeschnellt oder seitlich verbogen.

Sensibilität im Gesichtsbereich ungestört. Bewegungen des Kopfes frei. Für gewöhnlich wird der Kopf nach der Seite gedreht gehalten. Arme meist im Ellenbogen gebeugt, gegen den Kopf erhoben, Finger zur Faust geballt. Der Tonus der Armmuskulatur erhöht. Die Metacarpo-Phalangealgelenke und die Fingergelenke selbst schlaff und überstreckbar. Triceps und Periostreflexe beiderseits gesteigert. Pat. ist nicht imstande, seine Extremitäten willkürlich zu erschlaffen. Willkürliche Bewegungen erfolgen langsam ungeschickt mit unzweckmäßigen Greifbewegungen und Ausstrahlen des Impulses auch auf andere Körpergebiete, z. B. auf die andersseitige Extremität, oder auf die Gesichtsmuskulatur, die beständig grimassiert. Am auffälligsten ist, daß die sonst am meisten bei Greifbewegungen beteiligten Finger, der Daumen, Zeige. und Mittelfinger bei ihm am wenigsten zu dieser Verrichtung zu gebrauchen sind. Der Daumen wird krampfhaft adduziert, die beiden oben benannten Finger krampfhaft überstreckt und Pat. greift mit 4. und 5. Finger zu. Die Arme können passiv, jedoch unter ziemlich starkem Widerstand bewegt werden. Beim Versuch, das Ellenbogengelenk aktiv zu strecken, stellen sich oft gerade die entgegengesetzten Bewegungen ein. Und bei gespannter Aufmerksamkeit ist Pat. überhaupt nicht dazu imstande. Bei unwillkürlichen Bewegungen oder solchen, bei denen seine Aufmerksamkeit auf andere Dinge abgelenkt wird, z. B. beim Sprechen, gelingt ihm das viel besser und rascher. Aufsitzen im Bett ist ihm nicht möglich. Thorax eigentlich in beständiger Inspirationsstellung, Bauchdecken gespannt. Die beiden unteren Extremitäten in konstanter Flexion im Hüft- und Kniegelenk. Das linke Bein außerdem im Hüftgelenk adduziert und einwärts gerollt. Tonus der Muskulatur sehr stark erhöht. Sehnenreflexe sehr stark gesteigert. Fußklonus nicht auslösbar. Im rechten Kniegelenk eine geringe nicht redressierbare, im linken eine viel stärkere Contractur. Spreizen der Beine nur wenig möglich. Die Aktivbewegungen geschehen am linken Bein viel schlechter als rechts. Beiderseits rückweise und durch viele nutzlose Bewegungen durchkreuzt. Zugleich Mitbewegungen im ganzen Körper. Pes varus. Zehen beiderseits in Flexionscontractur. Incontinentia urinæ et alvi.

Sprache in ihren sensorischen und motorischen Anteilen ziemlich intakt. Nur häufig erschwert durch die oben beschriebenen Mitbewegungen und ausstrahlenden Impulse, die sich auch im Gebiete der Atmungsmuskulatur geltend machen. Augenhintergrund normal.

Während des Aufenthaltes des Hartwig in der Klinik, der zweimal mehrere Monate dauerte, kam noch folgendes zur Beobachtung. Häufige nächtliche Konvulsionen mit Opistotonus. Pat. kann sich aber gut daran erinnern.

Im freudigen Affekt bessere Resultate bei Gehversuchen. Es gelingt dann, das linke Bein neben dem rechten vorbeizubringen. Nächtliches Auflachen. Intelligenz und Gedächtnis gut. Mangel an isolierter Innervation der Muskulatur war auffallend. Es fehlt die Koordination der Bewegung. Deutliche Athetose. Gesamter Bewegungsapparat ist erkrankt. Auch die automatischen Bewegungen sind gestört. Sprache wie aus einem zusammengepreßten Thorax. Chorea-atische Entgleisungen. Führt häufig das Gegenteil von dem aus, was man von ihm verlangt. Die Atrophien treten nicht sehr stark hervor. Cerebrale Erkrankung. Als

Ätiologie wurde in der Grazer Klinik Forceps bzw. schwere Geburt angenommen. Des Pat. psychisches Verhalten wurde durch Nebensächlichkeiten leicht alteriert. Er beginnt z. B. zu weinen, weil es schneit. Kaum zu konzentrierende Aufmerksamkeit. Auf Geräusche, z. B. Klatschen, macht er mit den Händen Abwehrbewegungen, zwinkert mit den Augen. Lidschluß auf Kommando nicht möglich.

Aus der aus dem 15. Lebensjahr des Pat. stammenden klinischen Niederschrift ist noch hervorzuheben, daß die Bewegungen in den Händen nunmehr mitunter nahezu isoliert möglich waren. Bei Ermüdungen zwecklose Mitbewegungen, Grimassieren usw. Beine nun meist in gestreckter Lage, die Hände können langsam gestreckt und nach vorn niedergelegt werden. Es bestehen immer noch ausgesprochene Athetosebewegungen. Strabismus noch vorhanden. Auch beim Erschrecken lachende Grimasse. Nystagmusartige Zuckungen der Bulbi. Sprache skandierend, geringes Phonieren beim Sprechen. Synergistische Innervation, reicht z. B. beide Hände statt einer. Sichere stereognostische Störungen, kann Gegenstände, die er sonst kennt, durch Betasten vielfach nicht erkennen.

In der Klinik wurde die Diagnose Littlelähmung mit Chorea gestellt.

Der Tod des jungen Menschen erfolgte offenbar kurz nach Vollendung des 15. Lebensjahres, Daten darüber sind in den späteren Krankengeschichten (Troppau) nicht enthalten, ebensowenig über die Todesursache. Kurz zusammengefaßt handelt es sich um eine Little-sche Lähmung, deren Symptome bis ins erste Lebensjahr zurückreichen. Hartwig F. ist eine Früh- und Zangengeburt. Die Starre der Gliedmaßen überwiegt an den unteren Extremitäten und hier besonders links, die häufigen Begleiterscheinungen der Erkrankung Chorea, Grimassieren, Athetose, Strabismus, Sprachstörungen sind vorhanden. Es bestehen Krampfanfälle besonders in der Form von nächtlichen Konvulsionen. Die Spasmen zeigen mit zunehmendem Alter die Tendenz der Besserung, ebenso auch wie die anderen Symptome eine leichte Besserung erkennen lassen. Er starb in einer Landesanstalt Troppau (Direktor Böck).

*Anatomischer Befund:* Das Schädeldach, der knöcherne Schädel standen mir nicht zur Verfügung. Insbesondere ließ sich nicht nachweisen, ob nennenswert ausgeprägte Impressionis digitatae vorhanden waren; immerhin läßt sich aus der Abplattung der Hirnwundungen, besonders am Occipitalpol und an den hinteren Scheitelpartien, der Schluß ziehen, daß Druckerscheinungen bestanden haben.

Auch von der Dura ist nichts vorhanden. Die Pia ist allenthalben zart und nicht verdickt bzw. infiltriert. An der rechten Hemisphäre besteht eine geringfügige, aber deutliche Impression etwa in der Größe eines Daumendrucks in der Gegend vom Scheitel- zum Schläfenlappen am hinteren Ende des Gyrus temporalis superior, wo er in den Gyrus supramarginalis bzw. Gyrus angularis übergeht. Sonst sind äußerlich wahrnehmbare porencephale Defekte nicht vorhanden. Die Gyri sind regelrecht ausgeprägt, kein Klaffen der Sulci. Die Rinde ist durchschnittlich 3 mm breit.

Die Marksustanz ist infolge eines ausgesprochenen Wasserkopfes reduziert oder vielmehr, um mit *Schwartz* zu reden, infolge eines zentralen porencephalischen Defektes. Ein anschauliches Bild davon gibt die anliegende Abb. 1.

Das Hirn in seiner Gesamtheit ist weder auffallend groß noch klein.

Die Ventrikel sind erheblich erweitert, der linke mehr als der rechte. Der Balken ist dementsprechend auffallend gestreckt und verdünnt.

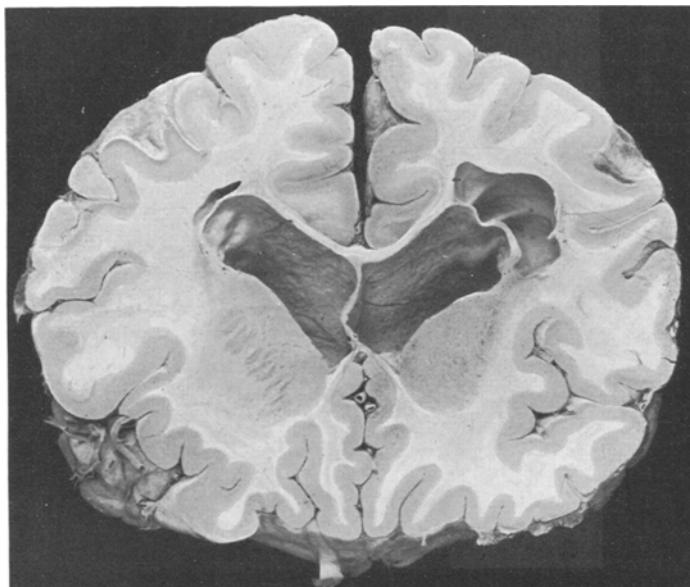


Abb. 1.

Mit dem Ventrikelaum kommunizierend sind auf beiden Seiten, links mehr als rechts, Höhlenbildungen vorhanden. Es handelt sich um Ablösungen bzw. Unterminierungen der Ventrikellwand, die zu Taschenbildungen geführt haben, offenbar die Residuen von Erweichungsprozessen, auf die auch stehengebliebene Gewebsbrücken und Leistenbildungen hindeuten, in den Cavernen jenseits der Ventrikellwand. Charakteristisch ist, daß diese Leisten stärkere Gefäße auf dem Schnitt erkennen lassen. Diese gaben vermutlich der stehengebliebenen Hirnsustanz den erforderlichen Halt, da sie sich in der Erweichung am resistentesten verhielten. Die Ventrikellwand selbst ist verdickt, auf ihr sieht man Auflagerungen plattgedrückter Knötchen, andererseits ist eine netzartige Anordnung schwach erhabener Leisten bemerkbar, besonders über den Schwanzkernköpfen. Der Phornix ist deutlich nach rechts ausgebuckelt.

Die *Nuclei caudati* sind beiderseits etwa gleich voluminös, d. h. sie sind seitlich mäßig zusammengedrängt und abgeplattet, die *Putamina* gemeinhin in geringem Grade reduziert. Der linke *Sehhügel* hat etwa die halbe Größe des rechten, aber auch dieser ist verkleinert. Der Hirnstamm erscheint im ganzen leicht gedehnt. Der *Globus pallidus* ist beiderseits gleich groß, die innere Kapsel ist verschmächtigt, beim Übergang in den *Pes pedunculis* besonders rechts hat sie ein glasiges, transparentes Aussehen. Die *Plexus chorioidei* zeigen eine starke Schlängelung und Verdickung der Venen, die prall gefüllt erscheinen, d. h. sie sind mit fixierten Blutgerinnseln vollgestopft.

Das Kleinhirn ist eher groß, der untere Teil desselben offenbar infolge stärkerer Stauungsvorgänge im Gehirn leicht zapfenartig nach

unten vorgewölbt neben der *Medulla* her, wie man es bei im Status verstorbenen Epileptikern nicht selten findet. Auffallend gefüllt erscheinen die zum Versorgungsgebiet der *Vena terminalis* gehörenden Äste dieses Gefäßes, und zwar ziemlich gleichmäßig auf beiden Seiten. Jedoch ließ sich eine sichere Thrombose im Gebiete der *Vena magna*, soweit sie sich am Präparat verfolgen ließ, nicht feststellen. Im übrigen weicht der makroskopische Befund am Hirn nicht nennenswert von der Norm ab.

Das Markscheidenbild nach *Weigert-Pal* ergänzt ihn indessen in bemerkenswertem Umfange. Zunächst ist zu betonen, daß vom Hirnstamm caudalwärts sich eine deutliche *Hypoplasie der Pyramidenbahnen* erüieren läßt. Schon die innere Kapsel ist, wie schon erwähnt, sehr dürrtig. Im *Hirnschenkelfuß* ist ein etwa 3—4 mm breiter Markscheidenstreifen vorhanden, das entspricht ungefähr dem Befunde, den man nach *Meynert* beim Neugeborenen erheben kann. Wie weit die Hypogenesie dieses Systems im Rückenmark evident wird, ist am besten aus beigegebenem Querschnitt durch das Brustmark ersichtlich (Abb. 2).

Das Bindearmsystem, die Restiformia, die Brückenarme, die Oliven weichen nicht nennenswert von der Norm ab, ebensowenig die sensiblen Leitungsbahnen und die akzessorischen motorischen Systeme (*Tractus rubro spinalis* usw.) wie auch die zentralen Kleinhirnerne.

Anders verhält sich das mit den *Stammhirnganglien*. Frontalschnitte aus verschiedenen Gegenden zeigen auf beiden Seiten mehr oder weniger, und zwar etwa entsprechend der schon oben erwähnten Volumenreduktion Verkleinerung des Areals und immerhin merkliche Marmo-



Abb. 2.

rierungen der Striata. Daneben aber bemerkt man klaffende Gefäße und erweiterte perivaskuläre Räume im Sinne eines mäßigen État criblé.

Es läßt sich feststellen, daß die Ansammlung der pathologischen feinen Markfasern mit Vorliebe um derartige Cribluren herum Platz gegriffen haben (dies bei stärkerer Vergrößerung); auf diese Veränderungen wird bei der Erörterung des mikroskopischen Befundes weiter unten noch eingegangen werden. Hier sei festgestellt, daß beide Schwanzkernköpfe relativ wenig bzw. kaum vom Marmoratusprozeß betroffen sind. Am deutlichsten erscheint mir die pathologische Veränderung im Caudatum noch auf einem Schnitt, der etwa durch den Beginn des rechten Globus pallidus geht. Hier fällt übrigens auf, daß die Begrenzung des Putamens nach außen hin nicht im flachen Bogen verläuft, wie man beim Vergleich mit normalen Schnitten erwarten sollte, sondern daß sie offenbar infolge von Schrumpfungsvorgängen gewissermaßen unregelmäßig eingezogen ist. In der Tat sind auch hier im Putamen die Markscheidenschattierungen am deutlichsten. Dieser Befund ist vergleichbar etwa den Abbildungen der Plaques fibromyeliennes im *Vogtschen Journal für Psychologie* Bd. 25, Tafel 18, Abb. 2, 3, 4. Daß es in solchen Fällen auch zum Bilde des Status fibrosus kommt, d. h. einem Zusammenrücken der physiologischen Markfasern im Striatum, liegt auf der Hand. Weiter nach hinten, also auf Schnitten, die den Thalamus opticus schon treffen, wird der Befund wieder mehr der Norm entsprechend. Hier ist auch der Globus pallidus in breiter Ausdehnung sichtbar, zeigt regelrechten Markfasergehalt. Die *Sehhügel* sind beide geschrumpft. Sichere Abweichungen des Markfaserbildes von der Norm konnte ich sonst makroskopisch nicht feststellen. Auch schienen mir der Hypothalamus, die *Forelschen* Felder usw. sich entsprechend zu verhalten.

Die *mikroskopische Untersuchung* ergab folgendes:

Zunächst zeigt ein Schnitt durch Nucleus caudatus plus Linsenkern rechts direkt vor dem Nucleus anterior thalami in bezug auf die Cytoarchitektonik das dem *Vogtschen* Status marmoratus entsprechende Bild insofern, als inselartig verstreute Nervenzelllichtungen erkennbar sind, und zwar in erster Linie durch Ausfälle kleiner Ganglienzellelemente bedingt. An ihrer Stelle sieht man vermehrte kleine Gliakerne.

Jedoch zeigen die im Bereich derartiger Ausfallsherde angetroffenen großen Zellen ebenfalls weitgehende pathologische Veränderungen, starke Schrumpfungen u. dgl. Die Zellausfälle liegen vorzugsweise in der Nähe bzw. der Umgebung von Gefäßen, die ihrerseits ein klaffendes Lumen zeigen. Desgleichen auch Retraktion des Parenchyms in der Umgebung der Gefäße. Die Capillarsprossen scheinen in den abseits vom Gefäßlumen liegenden, stärker alteriert befindenen Bezirken ver-

mehrt; jedenfalls bestehen deutliche Unterschiede in bezug auf ihre Zahl zu den cytoarchitektonisch normal befindenen Stellen.

Die Ausdehnung und der Intensitätsgrad des Erkrankungsprozesses betrifft auf diesem Schnitt den äußeren oberen Teil des Putamens, zeigt insofern also klassische Lokalisation, besonders aber den unteren sichelförmigen Abschnitt des Linsenkernes, wo gewissermaßen nur noch Ganglien-zellinseln stehen geblieben sind, und auch die großen Zellen stärker ergriffen erscheinen. Schon makroskopisch fällt diese Stelle durch besonders klaffende Gefäße auf. Ihre Wände zeigen eigentümliche Verdickungen, hervorgerufen durch vermehrtes adventitiales Gewebe. In den Adventitien sieht man außerdem neben hochgradigen Mengen von Pigment, das ja in diesen Zentren des Gehirnes normalerweise ange troffen wird, wenn auch in geringerem Umfange, einige Infiltratzellen. Diese Infiltrate vermißt man an den Capillaren und Präcapillaren. Die Gefäße des Caudatums, das hier wie auch anderorts deutlich abgeplattet ist, sind ebenfalls weit (Verzweigungen der Vena terminalis, Ast der Magna galeni). In diesen erweiterten venösen Gefäßzweigen zusammengeklumpte rote Blutkörperchen.

Das Ventrikelepdy (das gilt im allgemeinen überhaupt) ist erhalten. Unter seiner epithelialen Schicht folgt eine zellarme, und hier läßt sich allenthalben bei entsprechender Färbung eine starke Gliafaserproliferation feststellen. In der Umgebung der Gefäße, dort, wo, wie oben geschildert, die Nervenzellausfälle am deutlichsten erkennbar sind, ist übrigens meistens auch ein Gliafaserfilz vorhanden, entsprechend der Scholzschen Mitteilung.

In weitem Umfange parallel dazu geht die die typische Marmorierung hervorrufende kleinfaserige Markfaserbildung. Die Markfaserfilze scheiden gewissermaßen die Gefäße ein, d. h. sie zeigen eine derartige Vorliebe in lokalisatorischer Beziehung. Nebenbei sind sie, worauf schon oben hingewiesen wurde, allerdings auch abseits von größeren Gefäßen vorhanden.

Das Fettbild nach Herxheimer gibt bemerkenswerte Aufschlüsse über die Anwesenheit und Verteilung des *Lipoids*, und zwar sieht man, daß die Zone direkt unterhalb des Ventrikelepithels, also die gliafaserreiche, nur spärliche Mengen Lipoidtröpfchen und Fettkügelchen enthält, das an fixe Gliazellen gebunden erscheint. Andererseits ist der Reichtum an Fett, und zwar teilweise frei, teilweise als Bestandteil von Fettkörnchenzellen in den adventitiellen Lymphräumen der subependymären Gefäße fast durchweg ein recht großer. Auf diese Zone folgt dann zunehmend nach der Tiefe hin deutliche Verfettung der nunmehr erkennbaren kleinen und besonders der großen Ganglienzellen, und zwar sind die kleinen Elemente mehrfach wie mit roten Körnchen bestäubt, andere allerdings auch fast total damit vollgestopft.

Dabei ist ihr Kern oft deutlich und regelmäßig konturiert und das Kernkörperchen erhalten. Im Gegensatz dazu hat der Verfettungsprozeß die großen Ganglienzellelemente im allgemeinen stärker ergriffen. Auch zeigen sich deren Kerne vielfach weitgehender degeneriert, unter Berücksichtigung des Umstandes, daß diese schon normaliter lipoidreicher angetroffen werden. Ganz auffallend reich an lipoiden Abbauprodukten sind die Gliazellen und keineswegs nur dann, wenn sie gewissermaßen als Trabanten fettig degenerierter und beladener Ganglienzellen auftreten, sondern auch die frei im Gewebe liegenden, einen vergrößerten Kern zeigenden Gliazellen (regressive Kernformen sind seltener) sind stark beladen.

Dieser Lipoidreichtum ist auch in geringerem Umfange in der Marksubstanz der inneren Kapsel deutlich. Hier handelt es sich zumeist um Zellen mit vergrößerten Kernen, die gewöhnlich in Gewebsspalten zu liegen scheinen.

Ähnlich wie im Caudatum liegen auf diesem Schnitt die Verhältnisse im Linsenkern, was die Fettverteilung anlangt.

Der aus dieser Schnittgegend stammende Anteil des Pallidums weist sonst erhebliche Abweichungen von der Norm nicht auf. Die einzelnen Zellen zeigen bei der Färbung mit Toluidinblau fast durchweg ihre charakteristische spindelige Form und entschieden bessere Tigroidzeichnung etwa als die im benachbarten Putamen liegenden großen Ganglienzellen. Die Gewebsschädigung hat aber jedenfalls auch auf das Pallidum übergegriffen, darauf weist der Pigmentgehalt aktivierter Gliazellen hin.

Die oben geschilderten *fleckenaartigen Zellausfälle* lassen sich im rechten Striatum auch auf Schnitten nachweisen, die weiter vorn liegen. Hier bemerkt man im Putamen relativ häufig größere Anzahl von Trabantzellen um die großen Zellen herum. Entlang den Gefäßen liegen gelegentlich förmliche Säulen von Gliazellen, während Infiltratzellen in den Adventitialräumen nicht vorhanden sind. Das in aktivierten Gliazellen häufig vorgefundene Pigment trifft man außerdem auch hier in den Gefäßscheiden in größerem Umfange an. Im Caudatum, das hier breiter getroffen ist, sind die Zellausfälle an sich geringfügiger, auch sind die größeren Zellen weniger in Mitleidenschaft gezogen. Gefäßwandverdickungen fehlen. Die Parenchymschädigung im ganzen spärlich, entsprechend der hier unwesentlichen Volumenreduktion des Schwanzkerns, allerdings auch hier noch am deutlichsten perivaskulär. Wie an den schwerer ergriffenen Stellen umgeben die Gliazellen auch im Caudatum in größerer Zahl, wenn auch, wie gesagt, seltener, mehr oder weniger destruierte Ganglienzellen vom großen Typ. Zum Teil lassen sich diese Bilder als neuronophagische Prozesse deuten, die Gliazellen liegen gelegentlich in kleinen Rasen beisammen. (Abb. 3).

Die dem Status marmoratus zuzurechnenden Veränderungen sind also in dieser Gegend im Putamen stärker ausgesprochen, d. h. sie erstrecken sich bis in seine Spitze hinein.

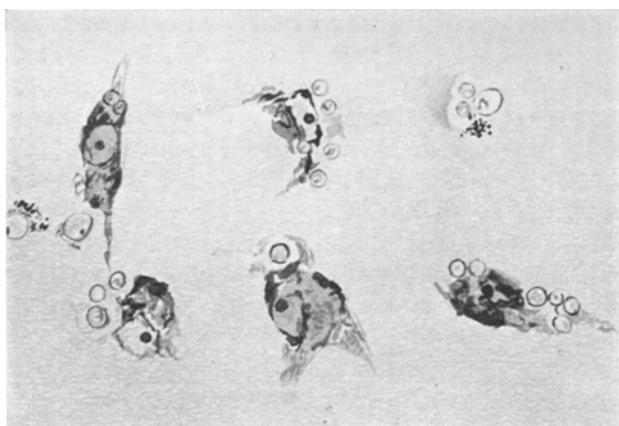


Abb. 3.

*Cauda nuclei caudata rechts:* Prall gefüllte subependymäre Venen, starker Lipo-Pigmentgehalt, deren Adventitien auch hier lipoidhaltige



Abb. 4.

Abraumzellen gliogener Herkunft in großer Anzahl, entsprechend dem sich auch an dieser Stelle geltend machenden degenerativen Prozeß, dem hier scheinbar vorzüglich große Zellen zum Opfer gefallen sind. Starke subependymäre Gliafaserbildung, zarte, aber zahlreiche Fasern.

*Linkes Putamen und Globus pallidus* (hinteres Drittel): Toluidinblau-färbung. Hier ist der Ausfall an kleinen Ganglienzellen im Sinne des Status marmoratus nur in geringfügigem Umfange ausgeprägt, immerhin aber deutlich nachweisbare Gliazellproliferation dort, wo man auf Markscheidenbildern die Anwesenheit abnormaler Markfasern bemerkt (Abb. 4). Auch hier fällt gelegentlich deutliche Neuronophagie der großen Zellen auf. Lipopigment führende Gliazellen sind ebenfalls vorhanden. Das Protoplasma der kleinen Zellen vielfach in stärkerem Umfange wabig verändert als auf Schnitten anderer Teile des Linsenkernes, so daß wohl mit Recht die Auffassung vertreten wird, es handle sich nicht um Kunstprodukte, hervorgerufen durch die für Nisslbilder unzweckmäßige Vorbehandlung des Materials. Man muß das hervorheben, weil der Einfluß der Konservierung wohl gelegentlich überschätzt wird, z. B. sind auch auf diesem Schnitte die Pallidumzellen übrigens auch die der inneren Putamenanteile, vielfach gut erhalten, besonders in ihren Konturen. Aber auch hier finden sich die Zeichen des Abbaues, Pigment führende Gliazellen, das auch in den Ganglienzellen als grünlich krümelige Masse erkennbar ist und sich besonders um die Gefäße herum wiederfindet. Die Fortsätze der Ganglienzellen fallen nicht besonders auf, die Membran der Kerne ist bisweilen stark gefältelt. Im Gewebe zerstreut Konkrementkugeln, möglicherweise Kalk.

Im linken Nucleus caudatus vorn wiederholt sich der pathologische Befund im allgemeinen, wie er schon oben geschildert ist, jedoch zeigen die Gefäße keine Abweichung von der Norm, keine Wandverdickungen, keine Infiltrate. Auch ist ihre Umgebung hinsichtlich des Zellreichtums weniger gelichtet, Gefäßproliferationen sind hier nicht vorhanden, die Gefäße selbst weniger prall gefüllt. In der Marksubstanz derartiger Schnitte (Anteil der inneren Kapsel) ist an Zellen gebundenes Fett in geringem Umfange nur nachzuweisen.

*Der Thalamus* ist, wie schon erwähnt, beiderseits im Volumen reduziert, und zwar der linke mehr als der rechte. Ein Urteil darüber abzugeben, welche von seinen Zellgruppen im größten Umfange gelichtet sind, ist deshalb schwer, weil infolge des Dehnungsprozesses und des seitlichen Zusammengedrücktseins die Anordnung stark gelitten hat. So ließ sich in der Beziehung auch bei der vergleichsweisen Heranziehung der Maloneschen und der Friedmannschen cytoarchitektonischen Arbeiten ein einigermaßen sicheres Urteil nicht fällen. Soviel läßt sich jedenfalls sagen, daß im allgemeinen an den noch vorhandenen Ganglienzellen ähnliche Degenerationsvorgänge zu beobachten sind wie an denen des Striatums. Jedoch nehmen sie in einer Tiefe von etwa  $\frac{1}{2}$  bis 1 cm (vom Ventrikel aus gerechnet) an Intensität ab. Besonders geht das hervor aus dem Umstand, daß der an sich physiologische Lipoid-

gehalt der Zellen stark überschritten ist, so daß diese vielfach weitgehend wabig verändert sind. (Abb. 5).

Die hier nicht so auffallend klaffenden Gefäße lassen bisweilen eine hyalinisierte verdickte Wand erkennen. Die Glia führt häufig Abbauprodukte, der Gehalt an pathologischem Lipoid ist abgesehen von einer schmalen freien Schicht unter dem Ependym ziemlich groß. Um die oberflächlicher verlaufenden, etwas stärkeren Gefäße im linken Thalamus (Frontalschnitt durch den hinteren Pol des Nucleus anterior thalami) ist die Alteration der Zellen eine besonders starke. Sie zeigen hier korkenzieherartig gewundene, weithin verfolgbare Fortsätze, geschrumpfte Kerne, kurzum, machen einen typisch chronisch veränderten Eindruck.

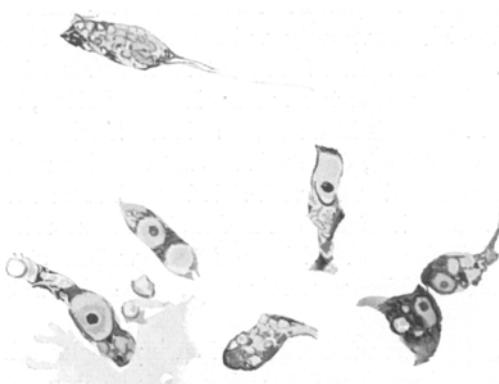


Abb. 5.

In diesen Bezirken Gliafaserproliferation diffuser Art, jedoch im Zusammenhang mit der allenthalben reichlichen perivaskulären Gliose. *Astrocyanen* sind hier häufig. Diese Veränderungen sind auch im rechten Thalamus, wennschon weniger ausgesprochen, erkennbar.

Die Anordnung in der Menge pathologischen Fettes im Thalamus, d. h. seine Abnahme in bestimmter Tiefe von der

Ventrikelwand aus gerechnet legte den Gedanken nahe, sie in Zusammenhang zu bringen mit dem Hydrocephalus internus. Man konnte sich etwa vorstellen, daß der von ihm ausgeübte Druck auf die nächste Umgebung seiner Wände eine schlechtere Blutversorgung und damit eine Erkrankung des Parenchyms zur Folge gehabt habe. Wenn das der Fall war, so mußte sich diese Schädigung insbesondere auch auf die Ammonshörner erstrecken. Deren Randglia ist nun deutlich verdickt, was beim Vergleich mit dem peripheren Faserfilz der übrigen Rinde auffällt. Hier sind Gefäßvermehrungen dort erkennbar, wo sich andererseits im Zellbild kleine fleckige Ausfälle und Herde, die eine auffallende Degeneration der Zellen erkennen lassen, bemerkbar machen. Im großen ganzen entspricht den wabig veränderten Ganglionzellen ein starker Pigmentreichtum im Fettbild. Zum Vergleich herangezogene Bilder *gleichaltriger Gehirne* weichen ganz erheblich in der Beziehung von unseren Präparaten ab. Stellenweise ist die zellige Glia gleichsam als Ersatz ausgestorbener Ganglionzellen vermehrt, läßt häufig auch aktivierte und re-

gressive Formen erkennen. Es muß hier betont werden, daß trotz des hohen Fettgehaltes der Ganglienzellen diese sich deutlich unterscheiden von denen etwa der senilen Rindenverfettung. Besonders insofern, als die Kerne in der Mehrzahl kaum als pathologisch anzusprechen sind und auch die Zellkonturen vielfach der Norm entsprechend sich verhalten (s. Abb. 6). Wie groß übrigens der physiologische Pigmentgehalt gerade der Ammons-hornzellen ist, ist durch die Arbeiten Obersteiners und anderer bekannt.

Der Degenerationsprozeß nimmt caudalwärts hin deutlich ab. Um zunächst beim *Nucleus ruber* zu verweilen, so ist festzustellen, daß eine Veränderung seines Volumens und der Dichte der Zellen im Vergleich mit entsprechenden Präparaten anderer Gehirne nicht erkennbar ist. Diese selbst sind häufig von einer größeren Zahl gliöser Trabanten begleitet. Die Fettpräparate zeigen einen weniger starken Lipoidgehalt der Ganglienzellen wie etwa im Thalamus oder Caudatum, wenn auch die Glia nicht selten lipoide Abbaustoffe führt. Das gleiche gilt für den *Hypothalamus*.

Eine pathologische Veränderung der *Substantia nigra* ließ sich nicht nachweisen. Die einzelnen Zellen sind gut erhalten. Ihr schwarzes Pigment nirgends nachweislich in gliöse Elemente übergegangen. Keine neuronophagischen Bilder, besonders gut ist die Tigroidzeichnung der Ganglienzellen erhalten. Bis auf gelegentlich stärkere Fältelungen der Kernmembran sieht man an diesen nichts Pathologisches.

Die Pia des *Kleinhirns* ohne bemerkenswerten Befund. In der Rinde stark überwiegend gut erhaltene Purkinjezellen, in der Molekularschicht

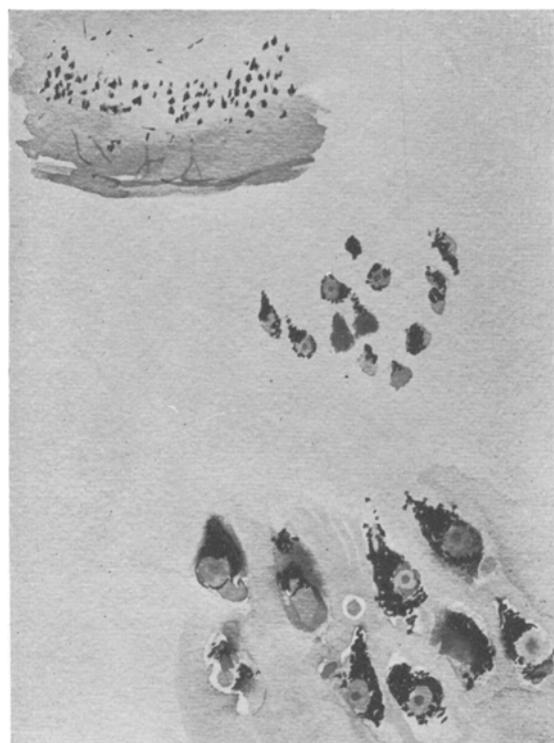


Abb. 6.

ganz vereinzelte Andeutungen von Strauchwerkbildungen. Kein pathologischer Fettgehalt, die Purkinjezellen völlig frei davon. Ebenso weichen die zentralen Kleinhirnkerne (Dentatus, Globosus, Emboliformis) nicht erkennbar von der Norm ab.

Von der *Großhirnrinde* sind am Verfettungsprozeß lediglich die Gegend en in der Nähe des erweiterten Ventrikels des Uncus in mäßigem Grade betroffen. Die übrige Großhirnoberfläche zeigt diese Erscheinung nicht, es wurden diesbezügliche Untersuchungen angestellt in der Regio frontalis (Area 17 Brodmann), in der Area gigantopyramidalis, in der Area striata und am Schläfenlappen. Die Zellen sind so gut wie absolut lipoidfrei. Nur geringe Mengen Fett in den Adventitien der Calcarinarrindengefäße und leichte Bestäubung einzelner Zellen. Über den Aufbau der Rinde im allgemeinen ist zu sagen, daß man beim Betrachten der mit Toluidinblau gefärbten Schnitte den Eindruck einer mangelhaften Entwicklung gewinnt. Die Ganglienzenlen sind deutlich radiär angeordnet, häufig bilden sie dicht aneinander gelagert von der Marksubstanz nach der Rinde hin förmliche Säulen in der Weise, wie man es bei ganz jugendlichen bzw. embryonalen Gehirnen findet. Im ganzen ist die Schichtung deutlich erkennbar, andererseits ist die Differenzierung in die einzelnen Areale nicht dem Alter entsprechend weit fortgeschritten. Vereinzelte polygonale Gebilde relativcr Größe in der äußersten Rinde, die man vielleicht als *Cajalsche Embryonalzellen* anzusprechen berechtigt ist. Die einzelnen Rindenzenlen selbst haben einen großen runden Kern, dem vielfach das Protoplasma kappenartig aufsitzt. Die Zeichnung der Pyramidenzenlen ist eine ziemlich gute. Im großen ganzen kann man bei der Beurteilung des Rindenbefundes wohl von einer „ontogenetischen Retardierung“ reden. In der vorderen Zentralwindung hat man den Eindruck einer geringen Rarefizierung im Bereich der 2. und 3. Schicht, außerdem werden *fast gar keine Riesenpyramidenzenlen* vorgefunden. Keine Störung der Lagerung der Zellen gegeneinander. Entzündliche Erscheinungen werden nicht wahrgenommen. Es besteht eine unwesentliche kleinfaserige *Randgliose*. Das Markscheidenbild weicht, soweit untersucht, von der Norm nicht ab.

Kurz zusammengefaßt handelt es sich hinsichtlich des mikroskopischen Befundes im Hirnstamm einmal um Veränderungen, die dem Status marmoratus nach C. Vogt entsprechen. Die Lokalisation des Prozesses ist keine ganz typische, auch ist er nicht sehr ausgeprägt. Ob man die Veränderungen im rechten unteren Drittel des rechten Putamens prinzipiell vom Status fibrosus trennen kann, möchte ich dahingestellt sein lassen. Auch wurde bei der Schilderung des Befundes auf bestehende Cribluren hingewiesen und auf ungewöhnliche Gefäßweiterung. Daneben aber ließ sich, abgesehen vom makroskopischen, ein Befund im Thalamus erheben, besonders im linken, der wohl in ursäch-

licher Beziehung dem État marbré parallel zu setzen ist. Es scheint mir nicht angängig, bei der Verwendung der Befunde die Erklärung der hier zu diskutierenden Bewegungsstörung, die Sehhügelschädigung beiseite zu lassen, besonders da ich glaube, die stereognostischen Störungen (cfr. Krankenblatt) als Thalamussymptom auffassen zu dürfen (*Déjerine*). Was die Lokalisation der Chorea athetose anlangt, so ist zwar unser Fall in bezug auf die Klärung dieser Frage gerade kein ganz geeigneter. Immerhin glaube ich in Anlehnung an die Forschungsergebnisse von C. und O. *Vogt* ihn ihrer Kasuistik über den Status marmoratus am ehesten an die Seite stellen zu sollen. Daß ein beliebiger den klinischen Erfordernissen gerecht werdender Kasus eine Läsion des extrapyramidalen Systems zeigt und dabei *des Striatums ist bemerkenswert*. Und dieser Umstand gestattet wohl vorläufig die Veränderungen der Hirnrinde, die Hypogenesie der Pyramidenbahnen, kurzum dieses ganzen Systems gewissermaßen als eine Art Nebenbefund im Sinne unserer Fragestellung zu deuten, der für die Verursachung der hier zur Diskussion stehenden Hyperkinesen eher vernachlässigt werden kann, wenns schon ich glaube, daß diese Ausfälle eine genügende vikariierende Funktionsübernahme zum mindesten erschwert haben. Eine, ich möchte sagen komplexere Betrachtungsweise wäre dann angebracht, wenn es sich herausstellen sollte, daß tatsächlich auch zum extrapyramidalen System in keine Beziehung zu bringende porencephale Defekte vorliegen, die als einziger anatomischer Befund für eventuelle derartige Tonus- bzw. Koordinationsstörungen verantwortlich gemacht werden müßten. Das ist aber hier nicht der Fall.

Im vergangenen Jahre ist eine Arbeit von *Scholz* erschienen über die mikroskopische Histologie des Status marmoratus. Mit dessen Befunden stimmen die hier erhobenen ziemlich weitgehend und wohl auch im Prinzip überein. Ein Unterschied besteht insofern, als der Marmaratusprozeß der *Scholzschen* Veröffentlichung ein weit ausgesprochenerer war, demzufolge besteht eine stärkere gliöse Vernarbung, die ihn veranlaßt, für den Prozeß die Bezeichnung „*Infantile partielle Striatumsklerose*“ in Vorschlag zu bringen. Die Ganglionzellen des Striatumgewebes, sowohl die des erhaltenen Teiles wie auch diejenigen, welche in geringer Zahl im erkrankten sich finden, enthalten aber im Gegensatz zu meinen Befunden kein pathologisches Fett. Desgleichen sind auch die Gliazellen gänzlich lipoidfrei, jedoch findet auch er größere Mengen Fettpigment in den Lymphräumen der stärkeren Gefäße. Auf Grund seines Befundes pflichtet *Scholz* der Auffassung *Antons* bei, daß es sich bei dem vorliegenden Erkrankungsprozeß um eine Art Vernarbung handelt.

Ich glaube, man ist berechtigt, den Unterschied im histologischen Befunde im *Scholzschen* und in meinem Fall so auszulegen, daß bei

jenem die Residue der für die Entwicklung der Läsion verantwortlich gemachten Gehirnentzündung im elften Lebensmonat vorliegt (ich lasse hier die Erörterungen über die erbliche Disposition zur Erkrankung beiseite), also in der Hauptsache ein abgelaufener Prozeß. Im Gegensatz dazu sehe ich in der vorliegenden degenerativen Verfettung neben der Narbe den Ausdruck für einen noch nicht zum Stillstand gekommenen Vorgang. Der Umstand, daß sich im klinischen Verlauf beider Fälle Unterschiede insofern ergeben, als Anastasia W. (Fall *Scholz*) nicht an Krampfanfällen litt, im Gegensatz zu Hartwig F., dessen nächtliche Konvulsionen in der Originalkrankengeschichte mehrfach erwähnt sind, scheint mir bemerkenswert. Ich werde unten darauf zurückkommen.

Zunächst aber glaube ich, ist es am Platze, die Lipoidehaltverhältnisse der cerebralen Nervenzellen ganz kurz zu rekapitulieren. Man unterscheidet mit *Obersteiner* lipophile und lipophobe Zellgruppen. Zu den erstenen gehören nun neben den Vorderhornzellen des Rückenmarks im Cerebrum der Reihe nach, d. h. was die Menge des physiologischen Fetts anlangt, die des Ammonshorns, die des Thalamus, des Striatums und Pallidums. Weniger noch die des Nucleus ruber und die des Hypothalamus. Von den lipophoben interessieren am meisten die Purkinjezellen des Kleinhirns. Neben den lokalisatorischen Unterschieden hängt der sog. physiologische Lipoidehalt vom jeweiligen Alter ab; und da ist für uns von Wert die Feststellung, daß die Großhirnrindenzellen normalerweise gegen Ende des 2. Dezenniums Fett zu führen anfangen. Aus dem Grad der Verfettung der Ganglionzellen lassen sich offenbar auch Schlüsse ziehen auf das Inanspruchgenommensein der verschiedenen Gebiete. Es handelt sich dabei wohl um weitgehend reparable Prozesse, diese Ansicht stände im Einklang mit den landläufigen Ansichten über die zunehmende Verfettung der Zellen beim Altern; und hier liegt der Übergang zum Pathologischen.

Diese Verhältnisse wurden bei der Beurteilung der Fettbefunde in erster Linie berücksichtigt, und zwar durch Benutzung geeigneter Testobjekte. Der Umstand, daß die Gliazellen in der Umgebung der Nervenzellen und überhaupt im Parenchym reichlich Lipoidstoffe führen, ist, wie das auch *Spielmeyer* betont, ein Kriterium der Pigmententartung.

Es ist eine bekannte Tatsache, daß durch akute Vergiftungen, z. B. durch Phosphor und den Genuß des Knollenblätterschwamms, eine fettige Degeneration besonders der Leber hervorgerufen wird. Meines Wissens konnte *Weimann* nachweisen, daß ebenso eine Morphinvergiftung nach 12 Stunden eine fettige Nervenzellentartung zur Folge hatte. Andererseits ist der Verfettungsprozeß wohl in der Hauptsache auf eine chronische Schädigung zu beziehen. Ich bin geneigt, die fettig degenerativen Vorgänge in unserem Fall zurückzuführen auf Ernährungsstörungen durch Stauungen im Vena magna-Gebiet. Daß sie durch

das Darniederliegen der Blutzirkulation hervorgerufen werden könne, steht außer Zweifel (*Herxheimer*). — Und das leitet hinüber zu den Mitteilungen von *Schwartz*, dessen groß angelegte, sehr anregende Arbeit mir beim Abschluß meiner Untersuchungen zu Gesicht kam. Er spricht von Erweichungsprozessen, die durch Geburtstraumen entstehen und die auch er in eine gewisse Parallele setzt zu den hier in Betracht kommenden striären Erkrankungen *C.* und *O. Vogts* — er hat eingehendere Mitteilung angekündigt — (cfr. auch hier wiederum *Antons* Fall *Cassian H.*). Nach *Schwartz* schwindet das Fett aus den Herden im Laufe von mehreren Monaten und ist zuletzt nur noch um die Gefäße herum nachzuweisen.

Bei einer senilen Chorea findet *Jacob*, das sei hier kurz erwähnt, eine beträchtliche Verfettung der Ganglienzellen im Striatum und auch teilweise im Pallidum. Eine makroskopische Veränderung der Stammganglien, etwa im Sinne einer Schrumpfung, eines Status fibrosus wird indessen vermißt. Nebenbei besteht aber ein schwerer seniler Rindenprozeß.

Über die Genese des Status marmoratus bezeichneten Krankheitsprozesses hat das Forscherpaar *Vogt* ganz bestimmten Gedanken Ausdruck gegeben. Sie fassen in den Begriff der speziellen Pathoklisen die eigentümliche Erscheinung, daß bestimmte Bezirke des Nervensystems bei besonderen krankhaften Prozessen gewissermaßen elektiv befallen werden und erkranken. Bekannt sind die Erkrankungsprozesse im Pallidum bei Leuchtgasvergiftungen. *Jacob* weist auf die *Lewy*-schen Befunde in einigen Fällen von Diabetes mellitus hin, ferner auf derartige Parenchymsschädigungen nach Strangulationen. *C.* und *O. Vogt* berufen sich andererseits auf die *Spatz*schen Untersuchungsergebnisse, der bei Paralyse auffallenderweise das Striatum häufig mit erkrankt fand, während sich das Pallidum viel seltener beteiligt erwies. Sie rechnen den Status marmoratus ebenfalls zu den „spezifisch generellen Pathoklisen“. Wenn ich die Autoren richtig verstehe, so meinen sie damit, eine ausgesprochene Affinität der kleinen Striatumzellen der fraglichen schädigenden Noxe gegenüber, die ihren Untergang zur Folge hat, und die Weiterungen, die schließlich das typische anatomische Bild hervorrufen.

Der eben erwähnte Fall *Deutsch*, es handelt sich um die sym. Erweichung in den Pallidis nach Strangulation, läßt mich zurückgreifen auf den Versuch, die Symmetrie des eigentümlichen Prozesses mit der Gefäßversorgung in Zusammenhang zu bringen. Ich zitiere hier zunächst wieder die Arbeit *Antons*. Bei Cassian H. entsprachen die betreffenden Erweichungen nicht dem Ausbreitungsgebiet bestimmter symmetrischer Arterien, und *Anton* ist infolgedessen geneigt, die Ursache der Erweichung in Zirkulationsstörungen zu suchen (teilweise), wie sie durch

Thrombosen der großen Venensinus hervorgerufen werden, zumal da die arterielle Blutversorgung nicht durch ein gemeinsames Basalgefäß stattfindet, dessen Verstopfung etwa die Symmetrie der Erweichung restlos erklären könnte. Er fährt an entsprechender Stelle fort: „Der Umstand aber, daß von allen Teilen des Gehirns hier gerade die Putamina am meisten betroffen wurden und der Erweichung anheimfielen, scheint durch die Eigenart der arteriellen Blutversorgung in diesem Ganglien-gebiet bedingt zu sein.“ — Diese Blutversorgung ist nun in der Tat, wie durch *Heubner* und *Kolisko* bekannt, eine recht ungünstige. Abgesehen

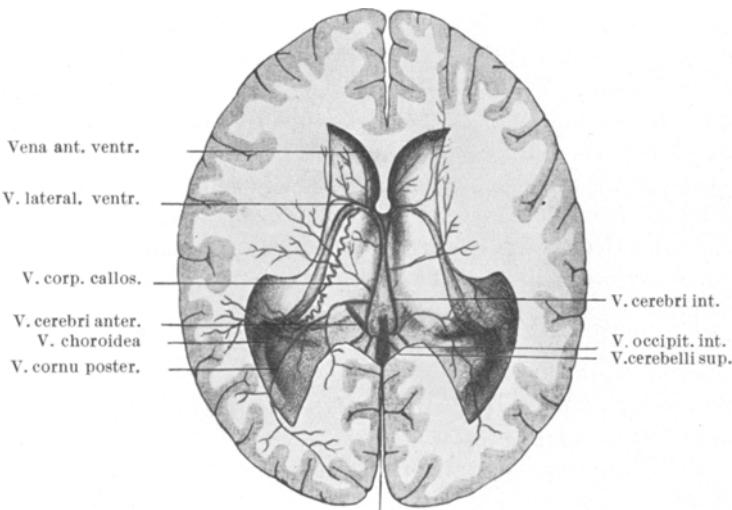


Abb. 7.

davon, daß die Arterien des Hirnstammes so gut wie gar nicht in Anastomosenverbindungen treten, ist z. B. nach diesem Autor das Caput nuclei caudati und der vordere Teil des Putamen, aber nur dessen unterer innerer Anteil, von Zweigen der Arteria cerebralis anterior versorgt, die sogleich nach ihrem Ursprung nach rückwärts umbiegen und dem Muttergefäß parallel laufen, bis sie in die Lamina perforata anterior eindringen. *Kolisko* nennt diese Arterienzweige die Erweichungsarterien des Gehirns „και ἐξοχῆς“.

Wie liegen nun die Verhältnisse in bezug auf den venösen Rückfluß, besonders für die für uns in Frage kommenden Gegenden im Hirnstamm? Sie sind teilweise ersichtlich aus den beigegebenen Abbildungen, die das Ausbreitungsgebiet der Vena magna Galeni betreffen (Abb. 7). Entnommen sind die Bilder der topographischen Anatomie von *Merkel*. Desgleichen der nun folgende Text: „Die Venen des Gehirns laufen nur ausnahmsweise mit den Arterien in gleichen Bahnen, meistens verfolgen

sie ihren eigenen von jenen getrennten Weg; sind ohne Klappen. — Große Unbeständigkeit im Verlaufe, sie zeigen im allgemeinen sehr zahlreiche Verbindungen. An der Hirnrinde weite Anastomosen zwischen den Venenästchen. Die Venen der inneren Gehirnteile, vor allem der großen Ganglien, zeigen dagegen niemals Anastomosen.“ —

Das 2. Venensystem, Vena cerebri interna communis (sive Galeni) unpaar, erhält ihr Blut hauptsächlich aus dem arteriell von den Basalarterien versorgten Gebiet. Es stellt ein besser begrenztes und abge-

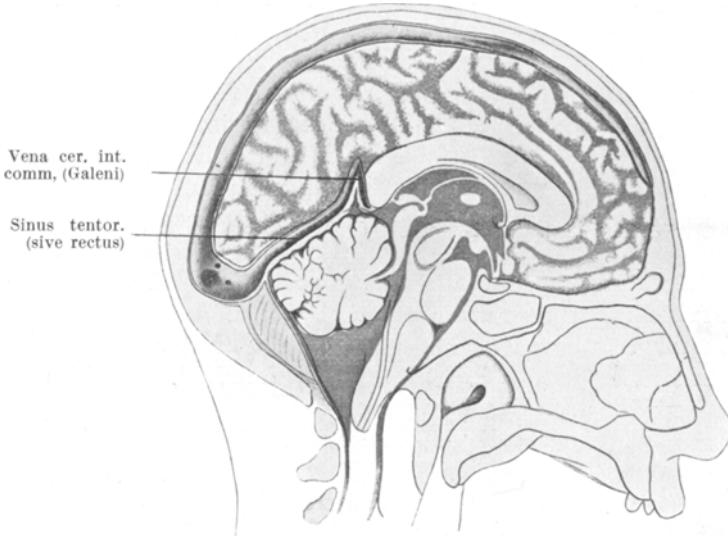


Abb. 8.

schlossenes Ganzes dar als die beiden anderen Venensysteme des Gehirns. Die Vena magna mündet in sehr steilem Bogen in den Sinus tentorii (sive rectus). (Abb. 8.)

Ihre beiden Zuflußäste sammeln das Blut aus dem Ventrikelsystem des Großhirns, wie aus beigegebener Abb. 7 hervorgeht. In den gekrümmten Endteil der V. er. int. treten jedoch, was aus der Abbildung nicht hervorgeht, noch weitere wichtige Äste, deren vorderster die Vena basilaris heißt; und in deren Anfangsteil Rami perforantes aus dem Corpus striatum und dem Nucleus lentiformis.

Diese Venen sammeln das Blut aus dem Corpus striatum, dem Septum lucid., dem Plexus choreoidei, dem Hippocampus, der inneren Kapsel usw.

Was im speziellen die Einmündung der Vena magna in den Sinus rectus oder, wie ihn *Merkel* nennt, den Sinus tentorii anbelangt, so liegt es auf der Hand, daß Rückflußbehinderungen infolge der ungünstigen

Verhältnisse sehr leicht zustande kommen können, z. B. wenn irgendwelche komprimierenden Einflüsse vom Hirn aus etwa von der hinteren Schädelgrube oder von oben und den Seiten her bei schwerer Geburt, bei Beckenenge, besonders bei Kompression des kindlichen Kopfes durch die Zange sich auswirken, indem dadurch die beiden Schenkel des spitzen Winkels, unter dem die Vena magna sich in den Sinus rectus ergießt, weiterhin genähert werden und in dieser Weise der Blutstrom unter Umständen gänzlich unterbunden wird. So werden die recht häufigen doppelseitigen Vena terminalis-Blutungen verständlich, auf die *Schwartz* neuerdings hingewiesen hat. Jedenfalls trägt die Tatsache der schlechten Zirkulationsverhältnisse recht beträchtlich zu ihrer Erklärung bei. Aber abgesehen von der rein mechanischen Beeinflußbarkeit bzw. Verhinderung des Blutabflusses, ist ja bekannt, daß gerade bei jungen Kindern es im Gefolge von fieberhaften Erkrankungen leicht zu Thrombosen der Hirnsinus kommt, die sich naturgemäß auch wiederum leicht am Locus minoris resistentiae geltend machen werden.

Ich denke hier beispielsweise an den einen von *Scholz* mitgeteilten Fall von Status marmoratus, das Kind schien bis zum 11. Monat gesund, bei ihm stellten sich die charakteristischen klinischen Symptome direkt im Anschluß an eine fieberhafte Erkrankung ein (Fall Anastasia W.). Diesem Fall ließen sich leicht eine ganze Anzahl an die Seite stellen, möglicherweise auch der unsrige.

Stellen wir uns vor, die fieberhafte Erkrankung hat eine Thrombose im Sinus rectus zur Folge, es braucht gar kein völliger Verschluß des Gefäßes vorzuliegen, so wird sich die an sich diffizile Blutversorgung des Hirnstamms, diffizil durch das Nichtvorhandensein von die verschiedenen Potentiale ausgleichenden Gefäßanastomosen, noch schwieriger gestalten. Die am leichtesten lädierbaren Elemente werden zunächst geschädigt werden bzw. zugrunde gehen. Daß die Markfasern speziell in den Stammganglien dabei nicht in erster Linie in Betracht kommen, ist eine bekannte Erscheinung des Etat fibreux. Findet man sie doch in regulären Erweichungsherden gelegentlich teilweise erhalten. Schwieriger zu erklären ist schon der Unterschied im Betroffensein der Zellen, besonders wenn in erkrankt befindenen Bezirken bestimmte Elemente elektiv erhalten geblieben sind. Hier mögen chemische Eigentümlichkeiten eine Rolle spielen, aber es ist auch denkbar, daß der Größenunterschied an sich zur Erklärung ausreicht, etwa in dem Sinne, daß die große Zelle längere Zeit die mangelnde Nahrungszufuhr übersteht. Bei den hier in Betracht kommenden Krankheitsprozessen (Status marmoratus) handelt es sich ja zumeist nicht um eine symmetrische völlige Destruktion, sondern nur um eine geringfügigere Schädigung. Die Gemeinsamkeit des Abflußrohres hat zur Folge, daß an symmetrischen Stellen des venösen Systems der Druck der gleiche ist. Wenn

dieses Rohr nun nicht oder nur unvollkommen durchgängig ist, oder irgendwie mehr oder weniger plötzlich verlegt wird, wird sich die Stase an symmetrischen Stellen gleichartig auswirken, zumal sich ja die Druckdifferenzen im Bereiche des Hirnstammes eben wegen des Mangels an Anastomosen nicht ausgleichen können. Daß bei dadurch hervorgerufenen Schädigungen die verschiedene Konsistenz des Gewebes ebenfalls eine Rolle spielt, dürfte auf der Hand liegen, ebenso ist auch die arterielle Blutversorgung und möglicherweise noch andere Faktoren in Rechnung zu setzen. Wenn nun die Störung, die die in Frage kommenden Erkrankungen zur Folge haben, im Vena magna-Gebiet gesucht werden, so wäre zu erwarten, daß Prozesse wie der Status marmoratus etwa öfters kompliziert werden mit anderen auf Stauung zurückzuführenden Veränderungen. Und in der Tat wäre eine derartige Komplikation in dem Hydrocephalus internus zu sehen, sofern man ihn als Stauungshydrocephalus auffassen kann. Weiterhin in der Dilatation der Venen, in der Vena terminalis-Blutung, die so häufig doppelseitig sind. Unter den 8 Fällen, mit denen das Forscherpaar *Vogt* den Status marmoratus begründet, sind 3 mit deutlichem Hydrocephalus. Bei einem vierten Fall, Fall 3, liegt wenigstens eine partielle Ventrikelerweiterung vor. Es wäre allerdings jedesmal zu entscheiden, ob man einen Hydrocephalus ex vacuo ausschließen könnte (die denkbare Folge einer primären Schrumpfung der Striata).

Interessant ist in diesem Zusammenhang ebenfalls das, was *Anton* über die familiäre nervöse Belastung des Cassian H. berichtet. Zwei Muttersbrüder litten an starken epileptischen Anfällen, der Vater hatte einen besonders großen Kopf, ebenso die Geschwister, von denen 2 in frühester Kindheit an Krämpfen zugrunde gingen. Der alte Bruder litt an Krämpfen und ähnlichen Zuständen wie Cassian. Schon *Ganghofner* hat übrigens auch darauf hingewiesen, daß eine größere Zahl von Fällen cerebraler Kinderlähmung mit Hydrocephalie kompliziert ist (*Lewandowskys* Handbuch der Neurologie).

Mir scheint der Zusammenhang hier naheliegend, die Stauung im Vena magna-Gebiet ist sowohl in ursächlichen Zusammenhang mit dem Hydrocephalus internus zu bringen, sei es nun ein Stauungshydrocephalus oder die Residue einer frühzeitigen Vena terminalis-Blutung im Sinne *Schwartz'*, als auch mit den Läsionen im Hirnstamm, die demselben venösen Gebiet zugehören. Bekanntlich kommt auch im späteren Leben ein Stauungshydrocephalus dadurch zustande, daß beispielsweise ein Tumor der hinteren Schädelgrube auf die Vena magna drückt. Daß ein Stauungshydrocephalus auch von sich aus durch den Druck, den er auf die Umgebung ausübt, zu Zirkulationsstörungen und daraus resultierenden Gewebsschädigungen führen kann, braucht nicht betont zu werden. Hierbei wird man besonders ein Betroffensein des

Caudatum und des Thalamus erwarten, d. h. diese Teile werden seitwärts und nach unten zusammengedrückt werden, ein Befund, den auch wir erheben konnten.

Zu den nicht seltenen Symptomen des Hydrocephalus internus gehören allgemeine Krämpfe von epileptiformem Charakter. Hier möchte ich darauf hinweisen, daß diese Feststellung *Oppenheim*s gewisse Übereinstimmung zeigt wiederum mit den klinischen Mitteilungen, der schon oben erwähnten 8 *Vogtschen* Fälle, die auch Zusammenhänge zwischen Status marmoratus und derartigen Anfällen vermuten. Bei nicht weniger als vierer derselben ist von Krämpfen die Rede. Das Zusammentreffen von Chorea und epileptischen Krämpfen mit Hydrocephalus ergibt ein von *Bielschowsky* beschriebener Fall. Auch bei Hartwig F. sind die nächtlichen Konvulsionen erwähnt. Hinsichtlich dieser Frage sei nochmals auf die eben zitierte Anamnese des Falles Cassian H. hingewiesen. Vielleicht ist das, was als konstitutionelles Moment bei diesen Krankheiten, nämlich den sog. angeborenen Hyperkinesen, dem Wasserkopf, den Krämpfen imponiert, wenn ich es einmal ganz grob formulieren darf, eine besonders zu Verschluß disponierte Vena magna. Denn neben dem häufigen familiären Auftreten dieser Form der Littleschen Starre ist in den Anamnesen vielfach die Rede von fieberhaften Erkrankungen, Geburtstraumen usw., die in ursächlichen Zusammenhang damit gebracht werden; von Insulten, die andere Kinder überstehen, ohne in gleicher Weise Schädigung des Zentralnervensystems zu akquirieren.

Auf die engen Beziehungen zwischen Epilepsie und den extrapyramidalen Hyperkinesen hat neuerdings *Krisch* hingedeutet. Interessenten für diese Fragen seien dessen beide Arbeiten in der Monatsschrift für Psychiatrie (cfr. Literaturangabe) empfohlen. Ich möchte bemerken, daß die zum anatomischen Korrelat der sog. genuinen Epilepsie gehörende Ammonshornsklerose sich sehr wohl in die Annahme der Stauungserscheinungen im Vena magna-Gebiet hineinpassen ließe. Daß auch beim inneren Wasserkopf, sofern er einen Druck auf die Umgebung ausübt, gerade das Ammonshorn besonders exponiert ist, ergibt sich aus dessen Lagerung. Selbstredend ist die Frage der Epilepsie dadurch nicht restlos geklärt.

Es wäre von großer Wichtigkeit, festzustellen, ob beim Vorliegen eines sklerotischen Prozesses im Ammonshorn bei Epilepsie sich auch häufiger anderweitige anatomische Veränderungen, abgesehen von der betreffenden Randgliose und den Kleinhirnrindenveränderungen, besonders in den basalen Ganglien, finden, etwa im Sinne der *Scholz*-schen partiellen Striatumsklerose. *Krisch* betont in seiner letzten mir zugänglichen Arbeit, wie wenig das Stammhirn in den letzten Jahren bei Zugrundelegung derartiger Gesichtspunkte untersucht worden ist.

Von chirurgischer Seite ist von *Payr* bei Berücksichtigung der ungünstigen Blutabflußbedingungen im mittleren Hirnvenengebiet in seinem Einfluß auf das Zustandekommen von Stauungserscheinungen und epileptischen Krämpfen auf dem Psychiater- und Neurologentag 1923 in Leipzig der therapeutische Vorschlag gemacht worden, die spitzwinklige Einmündung der Vena magna in den Sinus rectus dadurch zu beseitigen, daß man das Tentorium cerebelli an der betreffenden Stelle spaltet. Leider war das Material, das die Erfolge dieses operativen Eingriffes illustrieren konnte, noch wenig umfangreich.

Nach dieser die Beziehung zu anderen Erkrankungen suchenden Abschweifung komme ich zum Schluß darauf zurück, daß bei Erwägungen, die die Pathogenese des Status marmoratus und verwandter Prozesse betreffen, dem bekannten Umstand Rechnung zu tragen ist, daß das kindliche Gehirn auf die als wahrscheinlich angenommenen Insulte anders reagiert als bei Erwachsenen.

Zusammenfassend glaube ich die choreatisch-athetotischen Komplikationen bei der in unserem Falle vorliegenden Littlelähmung auf die pathologischen Prozesse im Hirnstamm zurückführen zu dürfen, die hier wie auch sonst wohl häufig hervorgerufen sein mögen durch Stauungsprozesse, Blutungen usw. im Gebiet der mittleren Hirnvene, welche zu verschiedenen Graden von Parenchymuntergang führen können, vom einfachen diffusen Zellausfall der am leichtesten destruierbaren Elemente bis zur umfangreichen Erweichung.

#### Literaturverzeichnis.

- <sup>1)</sup> *Anton*: Über die Beteiligung der großen basalen Hirnganglien usw. Jahrb. f. Psychiatrie **1**. 1896. — <sup>2)</sup> Derselbe: Handbuch d. pathol. Anatomie d. Nervensystems von *Flatau*, *Jakobsohn* u. *Minor*. 1904. — <sup>3)</sup> *Bielschowsky*: Weitere Bemerkungen zur normalen u. pathol. Histolog. d. str. Systems. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **27**. 1922. — <sup>4)</sup> *Bischoff*: Cerebrale Kinderlähmung nach Sehhügelblutung. Jahrb. d. Psychiatrie u. Neurol. **15**. 1897. — <sup>5)</sup> *Bonhoeffer*: Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegung. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **1**. 1887. — <sup>6)</sup> *Bremme*: Ein Beitrag zur Bindarmchorea. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 1919, S. 170. — <sup>7)</sup> *Curschmann*: Lehrbuch der Nervenheilkunde. 1909. — <sup>8)</sup> *Dejerine* u. *Roussy*: Le syndrome thalamique. 1906. — <sup>9)</sup> *Flechsig*: Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. 1876. — <sup>10)</sup> *Friedmann*: Die Zytarchitektonik des Zwischenhirns. Journ. f. Psychiatrie u. Neurol. **18**. 1911. — <sup>11)</sup> *Gonzalo*: Lafora, Experimentelle Chorea u. Athetose. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **32**. — <sup>12)</sup> *Hammarberg*: Studien über die Klinik u. Pathologie d. Idiotie nebst Untersuchungen über die normale Anatomie der Hirnrinde. Upsala 1895. — <sup>13)</sup> *Hebold*: Welche Erscheinungen machen Herderkrankungen im Putamen und Linsenkern? Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. **23**, H. 2. 1892. — <sup>14)</sup> *Jakob*: Die extrapyramidalen Erkrankungen im Lichte der pathol. Anatomie usw. Klin. Wochenschr. 1924, 13. V. — Derselbe: Der amyostatische Symptomenkomplex u. verwandte Zustände. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **74**, H. 1/4. — <sup>16)</sup> Derselbe: Zur Pathophysiologie der Athetose usw. Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych-

iatrie **32**, H. 5 u. **31**. — <sup>17)</sup> *Kirsch*: Die epil. motor. Varianten u. ihre Beziehung zu den exogenen Hyperkinesen sowie dem extrapyramidalen Symptomenkomplex. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **55**. 1924. — <sup>18)</sup> Derselbe: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **56**. H. 4. — <sup>19)</sup> *Kleist*: Zur Auffassung der subkortikalen Bewegungsstörungen. Arch f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **59**. — <sup>20)</sup> *Kolisko*: Beiträge zur Kenntnis d. Blutversorgung. Wien. klin. Wochenschr. 1893, Nr. 11. — <sup>21)</sup> *Lewy*: Die Entstehung der choreat. Erkrankungen usw. Jahresvers. d. dttsch. Ver. f. Psych. Jena 1923. Referat. — <sup>22)</sup> *Malone: Edward*, Über die Kerne d. menschl. Diencephalen. Neurol. Centralbl. 1910, S. 290—300. — <sup>23)</sup> *Meckel*: Topographische Anatomie **1**. 1885—90. — <sup>24)</sup> *Mingazini u. Giannuli*: Klin. u. pathol. anatom. Beitrag usw. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1924. — <sup>25)</sup> *Obersteiner*: Über das hellgelbe Pigment in den Nervenzellen. *Obersteiners Arbeiten* **10**. 1903. — <sup>26)</sup> *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenheilkunde. 1913. — <sup>27)</sup> *Rolly*: Angeborene doppels. Starre (Little'sche Krankheit) bei Zwillingen. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1901. — <sup>28)</sup> *Schmaus-Herxheimer*: Lehrbuch d. pathol. Anatomie. — <sup>29)</sup> *Scholz*: Zur Kenntnis des Status marmor. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **88**. 1924. — <sup>30)</sup> *Schwartz*: Erkrankungen d. Zentralnervensystems nach traum. Geburtsschädigung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **90**, H. 3/5. 1924. — <sup>31)</sup> *Sehrt*: Zur Kenntnis d. fetthaltigen Pigmente. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **17**. 1904. — <sup>32)</sup> *Spatz*: Versuche zur Nutzbarmachung d. Goldmannschen Vitalfarbstoffversuche usw. Jahresvers. d. dttsch. Ver. f. Psych. Jena 1923. — <sup>33)</sup> *Spielmeyer*: Allgemeine Histopathologie usw. 1922. — <sup>34)</sup> *Vogt, C.*: Syndrom d. Corp. striatum. Neurol. Centralbl. 1911, S. 347. — <sup>35)</sup> *Vogt, C. u. O.*: Zur Lehre d. Erkrankungen d. striären Systems. Zeitschr. f. Psychol. u. Neurol. **25**. 1920. — <sup>36)</sup> Dieselben: Erkrankungen d. Großhirnrinde im Lichte usw. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **28**.