

(Aus dem Laboratorium der Prosektur im Ssemaschko-Krankenhouse zu Moskau.)

Zur Frage der Syphilis der Basalganglien und des Kleinhirns nebst Bemerkung über die Rolle des strio-pallidären Systems im Fettstoffwechsel.

Von

Prof. Dr. B. Mogilnitzky und Priv.-Doz. Dr. A. Tschernyscheff.

Mit 13 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. Februar 1928.)

Die Bearbeitung der Fragen über Anatomie, Physiologie und insbesondere Pathologie der sog. Basalganglien gewinnt gegenwärtig immer mehr und mehr an aktueller Bedeutung. Eines der dunkelsten Gebiete der Gehirnanatomie und -pathologie sagt *Kodama* (über die Entwicklung des striären Systems 1927¹), war dasjenige der Basalganglien; erst in neuester Zeit ist durch die Forschung pathologischer Anatomen und Kliniker etwas Licht in die Probleme gebracht worden, die mit den Basalganglien zusammenhängen. Trotzdem sind wir heute von einer wirklichen Klarheit über die Bedeutung und das Wesen der Basalganglien noch weit entfernt². Ein wesentlicher Mangel beruht in dem Dunkel, das unsere Kenntnisse von den anatomischen Zusammenhängen und dem Aufbau der Basalganglien umgibt (*Kodama*).

Die angehendsten Gelehrten fast aller Länder haben sich sehr eifrig mit dieser verhältnismäßig noch dunklen Frage befaßt und die auf diesem Gebiet ohnehin schon sehr reiche Literatur nimmt mit jedem Tage an Umfang zu. Trotzdem sind sogar in den großen, die Basalganglien, Corp. striatum im speziellen, behandelnden Monographien, wie: „Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems“ von *C. und O. Vogt* (1920) und besonders im bedeutenden Werk von *A. Jakob*: „Die extrapyramidalen Erkrankungen“ keine Beobachtungen verzeichnet, welche den unserigen vollständig und in allen Details entsprechen. Wir meinen, daß dieser Umstand uns ein gewisses Recht verleiht, hier unsere Beobachtungen dem allgemeinen Gutachten vorzulegen.

¹ Der Frage über Onto-Myelogenese der Basalganglien sind außerdem noch die Arbeiten von *Flechig, Riese, Környey* (Zeitschr. f. d. ges. Anat. 81. 1926), *Atrom* (Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75. 1925) u. a. gewidmet.

² Vgl. auch *Ariens-Kappers*: Die vergleichende Anatomie. Bd. 2. S. 1090. 1921.

Fall 1. An der antero-ventralen Fläche der *rechten Kleinhirnhälfte* eines Erwachsenen befindet sich ein *Herd*, welcher den medialen Anteil der *Lobi parmedianus* und *complicatus* (*Crus II lobi ansiform.*) einnimmt. Mediodorsalwärts

dehnt sich dieser Herd auf *Lob. posterior* aus, nimmt alle seine *Lobuli* ein und bildet auf diese Weise eine große Vertiefung, deren Umfang 5×3 cm beträgt. Der Herd ist ziemlich scharf von den ihn umgebenden *Lobuli* abgegrenzt (s. Abb. 1) *Form. vermicularis* ist unversehrt und wahrt ihre Symmetrie beiderseits. Die Wurzeln der *Gehirnnerven* sind makroskopisch unverändert. Das verlängerte *Mark* ist etwas größer als in der Norm, seine dorsale Fläche ist mit den anliegenden *Lobuli* des Kleinhirns (*Lob.*

Abb. 1. Fall 1. Skizze der Herdlokalisierung des Kleinhirns. Herd (schwarz).

post.) eng verlötet. Das Gebiet der Brücke ist nicht erweitert. Am Boden der Rautenhöhle ist der *Sulcus medianus fossae rhomboideae* fast gar nicht zu sehen (er wird

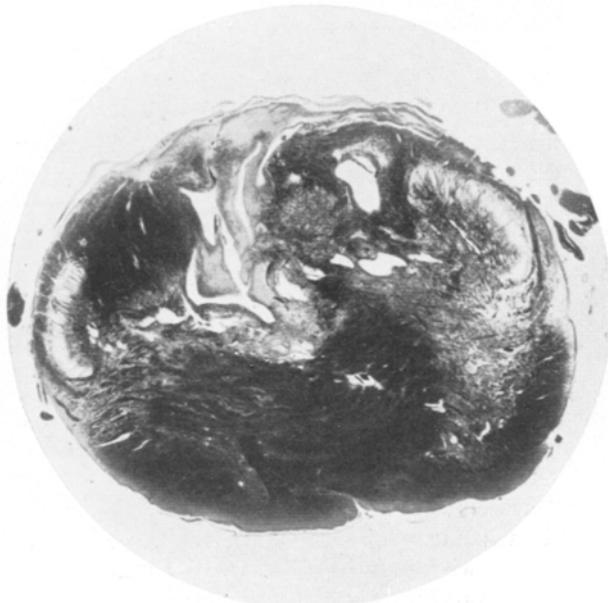
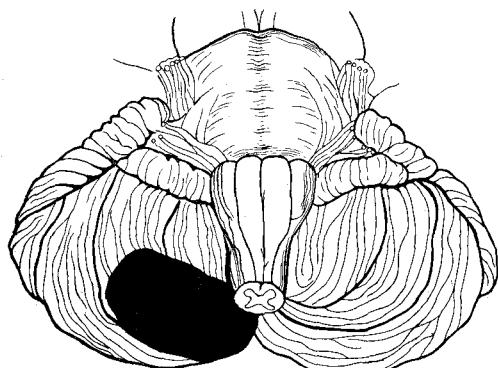


Abb. 2. Fall 1. (Weigert.) Erklärung siehe Text.

nur im oberen Drittel sichtbar). Sehr schwach ausgeprägt ist beiderseits die *Eminentia medialis*. Vollständig verschwunden sind *Striae medullares*, *Trigonum XII*, *Ala cinerea*, *Area acustica* und *Tuberc. acusticum*. *Colliculus* *facialis* ist abgeplattet. Das *Subst. nigra* und des *N. ruber* ist symmetrisch und deutlich sichtbar. Der Areal

Aquädukt ist nicht erweitert, aber der dritte und die beiden Seitenventrikel sind stark dilatiert. In beiden Putamen ist je ein *Herd* zu verzeichnen, wobei der rechte Herd größer ist als der linke.

Mikroskopische Untersuchung. Färbung nach *Weigert*, mit Cresylviolett und mit *Hämatoxylin-eosin*.

Verlängertes Mark. Das verlängerte Mark ist, wie schon oben erwähnt, an seiner dorsalen Fläche mit den anliegenden Lobuli des Lob. post. verlötet (s. Abb. 3). Diese Verlötung ist entstanden auf Kosten einer Infiltration der Pia, welche auf diesem Gebiete stark verdickt ist und viel lymphoidartige Elemente und Plasmazellen enthält; stellenweise ist eine Hyalinose der weichen Hirnhaut zu vermerken. An caudalen Schnitten der Med. oblongata im Bereich der hinteren Stränge befinden sich *Hohlräume*, welche die graue sowie die weiße Substanz einnehmen. Vorzugsweise sind diese Hohlräume rechtsseits angeordnet [hier sind 5—6 solcher Hohlräume von ziemlich bedeutender Größe sichtbar (s. Abb. 2)]. Die Fasern des Funicul. gracilis sind bedeutend gelichtet; ebenso rarefiziert sind die Fasern im Fun. cuneatus, aber hier sind sie verhältnismäßig besser erhalten. In den Kernen der Funiculi gracilis et cuneatus sind die gliösen Elemente etwas an Zahl verringert, in den erhaltenen gebliebenen Zellen kommen degenerativ-atrophische Veränderungen (Erscheinungen einer zentralen Chromatolyse herrschen vor) neben einer Gliaproliferation zum Vorschein. Es sei bemerkt, daß die degenerativ-atrophischen Erscheinungen nicht sehr intensiv sind, im N. fun. cuneat. kommen sie bedeutend schwächer zum Ausdruck als im N. fun. gracil. Die Fib. a-efferentes proc. cuneati und die Fib. radiantes sind in hohem Grade gelichtet, besonders rechts. Eine ziemlich starke Rarefikation wird auch in den Fib. arcuatae int. (sens. strict.) beobachtet, welche ebenfalls rechts stärker ausgeprägt ist. Das Areal der Subst. gelatinosa V ist beiderseits erhalten geblieben, die meisten Zellen sind normal, bloß einige sind geschrumpft, pyknotisch, weisen eine Dezentralisation des Kernes und des Kernchens und Erscheinungen einer zentralen Chromatolyse auf; hier wird auch eine mäßige Proliferation der Gliaelemente festgestellt. Ebenso undeutlich ausgesprochene Zellenveränderungen finden sich auch im N. fun. cuneat. ext., wobei sie rechts etwas intensiver zum Ausdruck kommen. An caudalen Schnitten der Med. oblongata zeigt sich rechts noch einige Fasernrichtung der spinalen V-Wurzel, der Fasc. commitantes V und des *Flechigischen* Bündels. Vinculum ist rechts sowie links schwach ausgeprägt. Im Komplex der unteren Oliven wird folgendes wahrgenommen: Die medio-ventralen und dorsalen Nebenoliven, auch N. concomitans olivae, sind unverändert. Area nodalis ist beiderseits gut ausgeprägt. In der rechten und linken Hauptolive ist die Zytarchitektonik erhalten geblieben. Im dorso-lateralen Anteil der rechten und teilweise linken Hauptolive gewahrt man degenerativ-atrophische Veränderungen der Zellen, welche an Zahl verringert sind und einer Gliaproliferation Raum geben. Die Fasern des Amiculum olivae, des Hilus, die Fib. circumamiculares und Fib. fimbriatae ext. et int. sind im dorso-lateralen Anteil der Hauptolive ebenfalls ein wenig gelichtet, rechts mehr als links. Die Fasern der zentralen Haubenbahn sind ebenfalls rechts stärker rarefiziert als links. Schwach ausgeprägte degenerative Veränderungen werden in den Zellen des rechten N. margin. disseminat., N. later. ext. et int. verzeichnet. Im N. arcuat. triangul. und fissural. können alle Stadien des nekrotischen Prozesses der Zelle, gefolgt von bedeutender Gliavermehrung, beobachtet werden. Fib. arcuat. ext. ventr. et dorsal. und Fib. circum- et retropyramidales sind gelichtet; dieses macht sich besonders an caudalen Schnitten bemerkbar. Fib. olivo-cerebellares (prae-, retro- et intratrigeminales) sind links weniger sichtbar als rechts. In den Kernen der Nn. XII—IX keine pathologischen Veränderungen zu verzeichnen. Es werden auch keine besonderen Abweichungen von der Norm vermerkt: im N. intercalatus, N. commissuralis median. ventr. et dors., im *Rollerschen* Kern, im Tr. solitarius, im Strat. interolivare lemnisci (s. Abb. 3). In

den Fasernsystemen — Py-Bahn, *Gowersches Bündel*, *Helwegsches Bündel*, *Monakow-sches Bündel*, Tr. tecto-spinal., Tr. spino-teet., Corp. restiform. und Fasc. longit. post. — keine Lichtung vorhanden. Die Lage der Raphe ist nicht verändert; Fib. rectae raphes sind normal, Fib. dorsal. raphes sind jedoch etwas gelichtet, Nn. raphes unversehrt. Zellen der Subst. reticul. gris. sind normal. Subst. gelatinosa centr. hat ihren Umfang bedeutend vergrößert (besonders an caudalen Schnitten). Ponticulus ist an den Präparaten überhaupt nicht zu sehen. Der Zentralkanal ist gänzlich obliteriert und seine Lichtung nicht mehr wahrnehmbar.

Die Brücke hat ihren Umfang und ihre Form beibehalten. Am Grunde der Rautenhöhle zieht sich ein ziemlich breiter, aus lymphoidartigen Elementen und proliferierten Epithelen bestehender Infiltrationsstreifen hin. Sulcus limitans ist dank diesem Infiltrationsstreifen beiderseits nicht zu sehen; Sulcus medianus

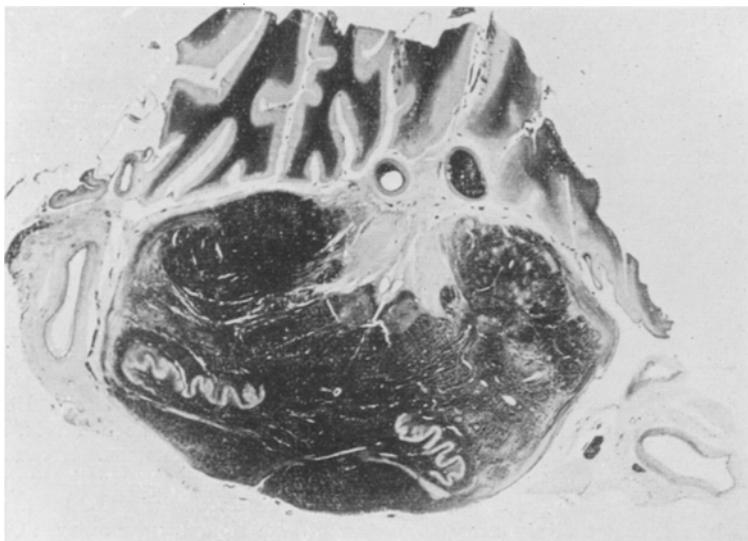


Abb. 3. Fall 1. (Weigert.) Erklärung siehe Text.

rhombi ist im unteren Brückenanteil schwach ausgeprägt und nicht tief (im Vergleich zu normalen Präparaten), da die Pia und die Art. basilaris stark verdickt sind, im oberen und mittleren Anteil der Brücke dagegen ist diese Furche breiter und tiefer als gewöhnlich (s. Abb. 4). Der Brückenarm ist von normalem Umfang. Die Fasern des Str. complex. und profund. sind nicht gelichtet. Im Str. superfic. (Pars ventral.) und im Fasc. median. pontis wird im Gegenteil eine Rarefikation der Fasern, hauptsächlich im mittleren Anteil des Pons verzeichnet. In den Zellengruppen der Brückbasis können in der Area ventral. et lateral. und in den peripedunculären Gruppen beiderseits mäßige degenerativ-atrophische Veränderungen wahrgenommen werden. Eben solche Zellenveränderungen sind in den Kernen des vestibulären Systems beiderseits, besonders im N. angularis und im *Deiterschen Kern* zu finden; Formatio fascicul. hat ihren normalen Umfang beibehalten, ihre Fasern sind nicht gelichtet. Im Cochlearissystem und in den Kernen der Nn. VII, VI, V werden beiderseits keine bedeutenden Veränderungen beobachtet; Striae medull. cerebellares und Striae medull. acusticae sind erhalten geblieben, obgleich sich fast unmittelbar oberhalb der erstenen ein Infiltrationsstreifen hinzieht; die gekreuzte VII. Wurzel ist etwas gelichtet. Im N. praecursorius pontis

und im N. tectorius sind in den Zellen degenerativ-atrophische Veränderungen von mäßiger Intensität wahrzunehmen. N. paraventricul. dorsal. et ventral. sind gut erhalten, obgleich sich in einigen Zellen verschiedengradige nekrobiotische Prozesse abspielen. Die Zellenelemente der Formatio reticul. grisea, des N. gigantocell. form. reticul., der Piscina, des N. fusiform. raphes, N. pterygoideus sind normal. In den Fasernsystemen — zentrale Haubenbahn, Fase. longit. post., Tr. spino-tect., Tr. tecto-spinal., Gowersches Bündel, Monakowsches Bündel, Flechig'sches Bündel, Corp. restiform., Tr. nucleo-cerebellar., mediale und laterale Schleife, Bindearm, Strangulumfaserung und Py-Bahn — keine Lichtung zu verzeichnen. Fib. transversae dorsal. raphes etwas rarefiziert.

Kleinhirn (Abb. 5). Die mikroskopische Untersuchung ununterbrochener sagittaler Serienschnitte bestätigt die oben erwähnte Lokalisation des Herdes, welcher den medialen Anteil des Lob. paramedian. und Lob. complicat. (Crus II lobi ansiform.) rechtsseits und alle Lobuli des Lob. posterior einnimmt. Die Rinde der dem Herde anliegenden Lobuli ist etwas schmäler geworden; die molekuläre Schicht enthält viel Glia und verdickte Gefäße, ist stellenweise mit der Pia verlötet, die ebenfalls stark verdickt und infiltriert ist; die Zellenelemente der Molekularis sind nicht nur an Zahl bedeutend verringert, sondern weisen auch degenerativ-atrophische Veränderungen auf; in dieser selben Schicht können auch Bergmannsche Fasern wahrgenommen werden; es gelingt jedoch nicht, Gliastrachwerke (Spielmeyer) zu verzeichnen. In der P-Zellschicht verschwinden die P-Zellen und zuweilen werden sie in die Molekularschicht verdrängt; nicht selten werden P-Zellen angetroffen, deren Zellkörper und Dendriten ihre Form verändert haben, zuweilen sind stark geschrumpfte und pyknotische P-Zellen sichtbar; stellenweise werden riesengroße P-Zellen (Spielmeyer) vermerkt. An Stelle der verschwundenen P-Zellen wird eine gewaltige Neubildung der äußeren Körnerschicht von *Vogt* und *Astwazaturow* festgestellt. Die Körnerschicht ist bedeutend gelichtet und enthält viel Gefäße mit verdickten Wandungen. Die Fasern der unterliegenden weißen Substanz sowie diejenigen der einzelnen Lobi, der Lobuli und Lamellen sind bedeutend gelichtet. Diese Lichtung erstreckt sich auf Crus I lobi ansiform. dextr. In der Rinde der Lobi anterior et medius werden dieselben Veränderungen, jedoch von geringerer Intensivität beobachtet. In der Rinde des Lob. paramed. und des Lob. ansoparamed. sin. wird außer einer bedeutenden Infiltration der Molekularis noch eine starke Neubildung und Infiltration der Gefäße wahrgenommen. Hier bemerkt man ebenfalls degenerativ-atrophische Veränderungen der P-Zellen, ihren Schwund, das Bilden der *Vogt-Astwazaturowschen*

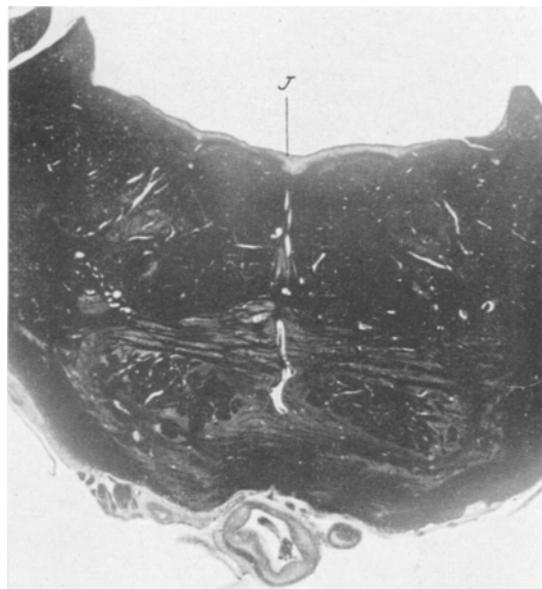


Abb. 4. Fall 1. (Weigert.) Erklärung siehe Text. I Infiltrat.

Schicht, eine Lichtung der Granularis und eine Fasernrarefikation der einzelnen Lobuli und Lamellen. Die Formatio vermicul. ist im Vergleich zu den anderen Lappen des Kleinhirns in einem besseren Zustand; die Fasern des „Flockenstiels“ sind beiderseits nicht gelichtet. N. dentatus und seine Nebenkerne weisen keine bemerkenswerten Veränderungen auf. Die Fasern des Str. interciliare sind nicht gelichtet; demgegenüber sind die Fasern des Str. extraciliare und teilweise Fib. semilunares bedeutend rarefiziert.

In der Pia des Rautenhirns werden außer ihrer Verdickung, Hyalinose, Infiltration durch lymphoidartige Elemente und Plasmazellen noch beträchtliche Gefäßveränderungen festgestellt: starke Intimawucherung, Verschmälerung der

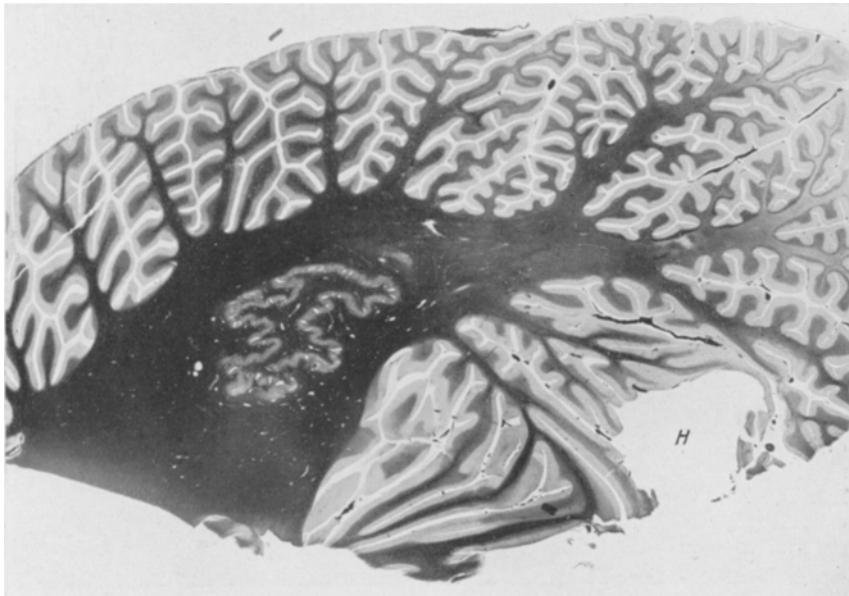


Abb. 5. Fall 1. (Weigert.) Erklärung siehe Text. H Herd.

Muskularis, Schädigung der Elastica und stellenweise ihr vollständiges Verschwinden. Im Adventitia der Gefäße kann auch eine bedeutende Infiltration durch lymphoidartige Elemente und Plasmazellen wahrgenommen werden; dieselbe Infiltration ist auch in der Elastica anzutreffen. Im Rautenhirn selbst ist die starke Gefäßverdickung am höchsten ausgeprägt: in den hinteren Strängen (Fun. gracilis et cuneatus und ihre Kerne), in der Fossa parolivaris dorsalis, im N. magnocellular. und besonders im N. angularis vestibularis, in den ventro-lateralen Anteilen der Brückenbasis und in den ventro-medialen Lobi des Kleinhirns.

An ununterbrochenen, nach Weigert gefärbten und durch das Bereich der Basalganglien ausgeführten Serienschnitten (s. Abb. 6, 7, 8) wird das Vorhandensein von makroskopisch schon wahrgenommenen Hohlräumen im linken und im rechten Putamen festgestellt, wobei der rechte Hohlraum größer ist als der linke. Rechts (Abb. 6 und 7) nimmt dieser letztere das Putamen ein und erstreckt sich teilweise auf die Caps. externa und auf das Claustrum. Rechts wird auch ein kleinerer Hohlraum vermerkt, welcher nur bei mikroskopischer Untersuchung wahrgenommen werden kann und der den am meisten basalen Anteil des Ge pallidi

und teils auch die Ansa lenticularis einnimmt. Das Caudatum ist rechts im allgemeinen geschrumpft und faserverarmt. Die Fiss. strio-pallida (Jakob) ist ziem-



Abb. 6. Fall 1. (Weigert.) Rechte Seite. Erklärung siehe Text. H Herde.



Abb. 7. Fall 1. (Weigert.) Rechte Seite. Erklärung siehe Text. H Herd.

lich tief und genügend stark ausgeprägt. Der übrige Teil der Ge und Gi und La, Li, Le des Pallidum sind rechts unverändert. Linksseits (Abb. 8) nimmt der Herd

fast ausschließlich das Putamen und nur zum Teil Caps. externa ein. Das linke Caudatum hat ebenfalls einen etwas kleineren Umfang und ist faserarm. Die Fiss. strio-pallida tritt auch hier deutlich hervor. Die übrigen Teile — Thalamus (ma, l, vtm, vtl), Corpora geniculata lat. et mediale, Corpora mamillaria, N. ruber, Capsula und Lamellen, N. rubri, *Forelsches Bündel* (H_1 — H_2), Corp. Luysii, Subst. nigra, Caps. int. und Pes cerebri — zeigen beiderseits keine besonderen Veränderungen. Im Striatum und Pallidum werden stark verdickte Gefäße vermerkt, welche dieselben Veränderungen ihrer Wandungen aufweisen, die wir bei der Beschreibung des Rautenhirns in Erwähnung brachten.

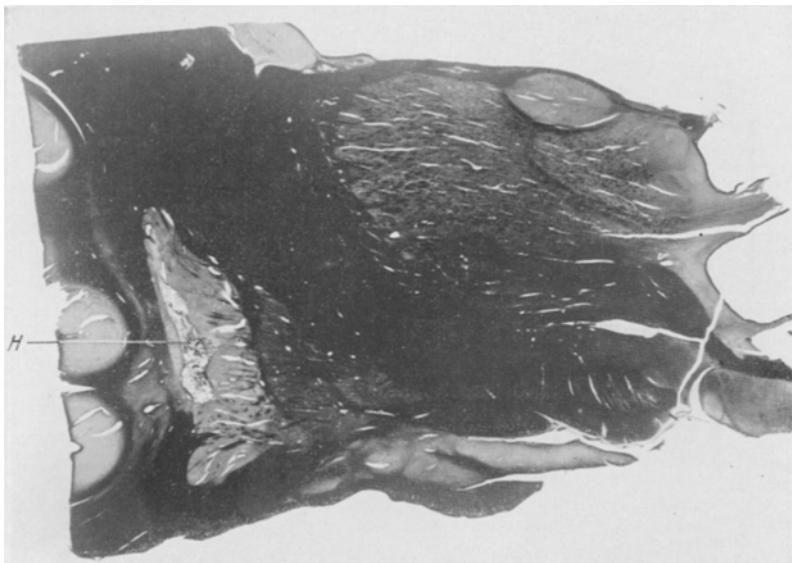


Abb. 8. Fall 1. (Weigert.) Linke Seite. Erklärung siehe Text. H Herd.

Zusammenfassung: Im Hirn eines Erwachsenen werden *Hohlräume* aufgedeckt, welche einnehmen: *rechts* 1. Putamen, Caps. ext. et Claustrum, 2. den basalen Anteil von Ge, des Pallidum und zum Teil auch Ansa lenticularis, *links*: Putamen und teilweise Caps. externa. Das Caudatum ist beiderseits geschrumpft, verkleinert und faserverarmt.

Im Kleinhirn befindet sich ein Herd, welcher *rechts* den medialen Anteil des Lob. paramedian. und des Lob. complicatus (Crus II lobi ansiform.) fast in toto und zugleich alle Lobuli des Lob. post. einnimmt. In der Rinde des Lob. anso-paramedian. dext. wird eine beträchtliche Infiltration der Molekularschicht neben einem Schwund und degenerativ-atrophischen Veränderungen der Ganglienzellen vermerkt. In der P-Zellschicht dieses Lappens wird ein Ausfallen der P-Zellen, ihre Formveränderung, ein Bilden der *Vogt-Astwazatzurowschen Schicht* beobachtet; in der Körnerschicht nimmt man eine Lichtung der Zellenmasse wahr. Hier kann auch eine Rarefikation der Fasern einzelner Lobuli und

Lamellen verzeichnet werden. Die gleiche Lichtung macht sich auch in den Lobuli und Lamellen des Crus I lobi ansiform. dext. bemerkbar. In der Rinde des Lob. anterior und Lob. medianus werden ebenfalls Veränderungen wahrgenommen, doch sind sie weniger intensiv. In der Rinde des Lob. paramedian. und des Lob. anso-paramedian. sin. werden außer einer bedeutenden Infiltration der Molecularis degenerative Veränderungen in den P-Zellen, ihr Schwund, eine Lichtung der Granularis, ein Bilden der *Vogt-Astwazaturowschen* Schicht und eine Fasernrarefikation einzelner Lobuli und Lamellen festgestellt. Die *Formatio vermicularis* ist im Verhältnis zu anderen KH-Lappen besser erhalten geblieben. N. dentatus und seine Nebenkerne weisen keine bedeutenden Veränderungen auf. Die Fasern des Str. extraciliare und zum Teil auch diejenigen der Fib. semilunares sind gelichtet.

Im Pons gewahrt man eine Rarefikation der Fasern im Str. superfic. (Pars ventral.) und im Fasc. medianus (mittlerer Anteil). In den Zellengruppen der Brückebasis werden in den Area ventralis et lateralis und in den peripedunkulären Gruppen beiderseits mäßige degenerativ-atrophische Veränderungen verzeichnet. Analoge Zellenveränderungen sind in den Kernen des vestibulären Systems beiderseits, besonders im N. angularis und magnocellularis und ebenso in den Nn. praecursorius pontis et tectorius sichtbar. Die Fib. transversae dorsales raphes sind etwas rarefiziert.

Die dorsale Fläche des verlängerten Marks ist mit den anliegenden KH-Lobuli (Lob. post.) verwachsen. Auf dem Gebiet der hinteren Stränge befinden sich ziemlich große Hohlräume, welche eine Faserlichtung in den Ff. gracilis et cuneatus und degenerative Zellenveränderungen in den Kernen dieser Bündel (vorzugsweise rechts) bedingen. Fib. e-afferentes proc. cuneati, Fib. radiantes und Fib. arcuat. int. (sens. strict.) sind rarefiziert (rechts weniger intensiv als links). Schwach ausgeprägte Zellenveränderungen werden in der Subst. gelatinosa V und im N. fun. cuneati ext. beobachtet (rechts treten sie deutlicher auf). An caudalen Schnitten durch Med. oblongata wird rechts einige Lichtung in den Fasern der spinalen V-Wurzel, in den Fasc. comitantes V und im *Flechigischen* Bündel beobachtet. In der rechten und linken Hauptolive ist die Zytarchitektonik intakt geblieben. Im dorso-lateralen Anteil der Hauptolive gewahrt man rechts und zum Teil auch links degenerativ-atrophische Zellenveränderungen, die eine Verminderung ihrer Zahl und eine Gliaproliferation zur Folge haben. Die Fasern des Amiculum olivae, des Hilus, der Fib. circumolivares und der Fib. fimbriatae ext. et int. sind im dorsalen Anteil der Hauptolive ebenfalls gelichtet; rechts intensiver als links. Die Fasern der zentralen Haubenbahn sind gleichsam rarifiziert (rechts mehr als links). Im N. arcuat. triangul. et fissural. können alle Stadien des nekrobiotischen Zellenprozesses beobachtet werden. Fib. arcuat. ext. ventr. et dorsal. und Fib. circum- et

retropyramidales sind gelichtet (caudaler Anteil der Med. oblongata). Die Fib. olivo-cerebellares (prae-, retro-, intratrigeminales) sind links etwas schwächer ausgeprägt als rechts. Im rechten N. marginal. disseminat. N. later. ext. et int. treten wenig intensive degenerative Zellenveränderungen auf.

Die Fasernsystemen: Py-Bahn, Gowerssches Bündel, *Helvigsches* Bündel, *Monakowsches* Bündel, Tr. tecto-spinal., Tr. spino-tectalis, Corp. restiform., Fasc. longitud. post., Tr. nucleo-cerebellar., mediale und laterale Schleife, Bindearm sind beiderseits normal. Die Pia des Rautenhirnes ist stark verdickt, hyalinisiert, durch lymphoidartige Elemente und Plasmazellen infiltriert. Die Wandung der Gefäße in der weichen Hirnhaut und im Rautenhirn selbst ist ebenfalls stark verändert und hyalinisiert; ihr Adventitia ist beträchtlich durch oben genannte Elemente infiltriert, — „das übliche pathologisch-anatomische Bild der Gefäßveränderungen bei Endarteritis obliterans“. (Prof. *Mogilnitzky*.)

Fall 2: Die Hirnhemisphären eines Erwachsenen sind symmetrisch; ihre Windungen und Furchen zeigen keine Abweichungen von der Norm. An der Hirnbasis zwischen dem Chiasma, dem rechten Tr. opticus, dem Infundibulum und der rechten Art. carotis int. befindet sich ein derb anzufühlendes Aneurysma der Art. communicans post. dext. $0,6 \times 0,9$ cm groß. Dieses Aneurysma erstreckt sich lateralwärts bis zum Schläfenlappen und caudalwärts bis zur Art. basilaris, die unmittelbare Fortsetzung der letzteren bildend. Die Art. basilaris selbst ist gleich den anderen Arterien der Hirnbasis stark geschlängelt und hart anzufühlen. Besonders stark geschlängelt und erweitert ist die Art. vertebralis sin., welche dreimal dicker als die rechte zu sein scheint. An einem frontalen, im Bereich vor den Corpora mamillaria ausgeführten Schnitt ist makroskopisch zu sehen, daß diese beiden Körper intakt sind und daß das Aneurysma art. communicans post. dext. das Gebiet des Trichters und des rechten Tr. opticus etwas komprimiert. Der III. Ventrikel ist in bedeutendem Maße erweitert. Die Kerne der Basalganglien haben makroskopisch ein normales Aussehen. An diesem selben Schnitt ist auch sichtbar, daß das Aneurysma art. communicans post. dext. einen sein Lumen fast gänzlich ausfüllenden Thrombus enthält.

Die Kleinhirnhemisphären sind symmetrisch; Lobi paramedian. sind sich beiderseits gleich. Die rechte Brückenhälfte und der rechte Brückenarm sind etwas abgeplattet. Das Gebiet des Kleinhirnwinkels ist beiderseits frei. Formatio vermicul. rechts und links intakt geblieben. In der rechten Kleinhirnhemisphäre wird eine deutliche, durch die Pia verdeckte Vertiefung festgestellt, welche 0,5 cm tief und 1 cm breit ist. Diese Vertiefung liegt an der Mittellinie der rechten Hemisphäre, beginnt vom Crus I lobi ansiform. (inclusiv.), geht auf Crus II lobi ansiform über und erstreckt sich bis zum Lob. paramedianus; sie nimmt also die postero-ventrale Fläche ein (vgl. mit dem Fall 1). Die Kleinhirngefäße sind bedeutend geschlängelt; die Pia ist verdickt und getrübt, besonders an der ventralen Fläche des Kleinhirns. Das verlängerte Mark ist makroskopisch unverändert. Die Wurzeln (extracerebralen) der Hirnnerven (III—XII) weisen keine Abweichungen von der Norm auf.

Die mikroskopische Untersuchung (Färbung nach Weigert, mit Cresylviolet und Hämatoxylin-eosin) deckt hier Veränderungen auf, die an diejenigen des Falles 1 erinnern; daher wollen wir hier nur die wesentlichsten und notwendigsten Details anführen.

Verlängertes Mark. In der rechten und linken Hauptolive werden trotz der gut erhaltenen Architektonik degenerativ-atrophische Zellenveränderungen, besonders im dorsalen Anteil, beobachtet (vgl. mit dem Fall 1, s. Abb. 9). Die Fasern des Amiculum olivae, des Hilus, der Fib. circumamiculares und Fib. fimbriatae ext. et int. sind beiderseits gleich gut ausgeprägt. Die Fib. olivo-cerebellares (praetrigeminales) treten links etwas deutlicher auf als rechts. Nebenoliven beiderseits ohne Befund. Die Fasern der zentralen Haubenbahn sind rechts sowie links in gleicher Weise bedeutend gelichtet. Im N. arcuat. triangul. et fissural., N. marginal. disseminat., N. lateral. ext. et int. werden beiderseits schwach ausgeprägte destruktive Zellenveränderungen beobachtet. Fib. arcuat. ext. ventr. et dorsal. sind etwas gelichtet (caudale Schnitte). Die Fib. circum- et retropyramidales sind intakt (im Gegensatz zu Fall 1). Die übrigen Bildungen der Med. oblongata und

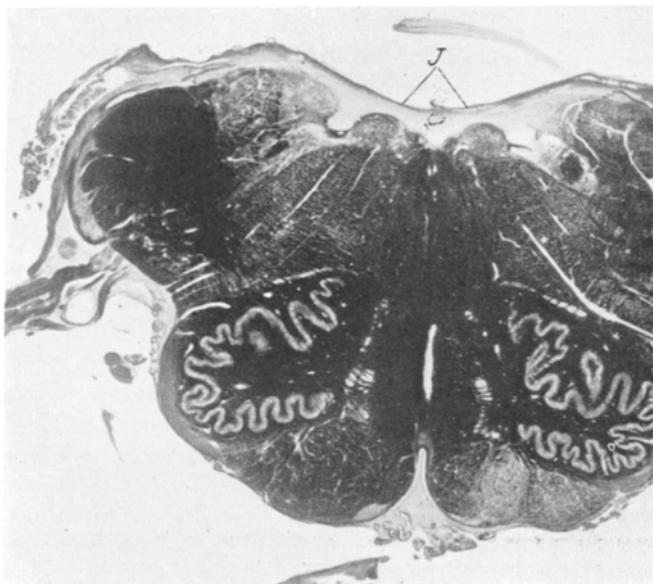


Abb. 9. Fall 2. (Weigert.) Erklärung siehe Text. I Infiltrat.

die Kerne der Hirnnerven (XII-IX) beiderseits zeigen keine Abweichungen von der Norm. Raphe belanglos. Wie in Fall 1 gewahrt man auch hier an der dorsalen Fläche des verlängerten Markes (besonders in seinem caudalen Anteil) einen ziemlich breiten Infiltrationsstreifen, welcher hauptsächlich aus lymphoid-artigen Elementen besteht. Es wurden in der Med. oblongata nirgends Hohlräume festgestellt.

Pons. Der Brückenzug ist beiderseits von normalem Umfang. Die Fasern des Str. complexum et profundum sind nicht gelichtet. Im Str. superfic. dext. (Pars ventral.) und zum Teil auch im Fasc. median. pontis wird einige Fasernrarefikation vermerkt (nur im caudalen Anteil der Brücke, vgl. mit dem Fall 1). Über die Zellenveränderungen in den Zellengruppen der Brückebasis kann nichts Bestimmtes ausgesagt werden, da das Brückengebiet nur nach *Weigert* bearbeitet war. Nn. VIII, VII, VI, V weisen beiderseits keine bedeutenden Abweichungen von der Norm auf. Formatio fasciculata, Corp. trapezoideum, Striae med. cerebellares und Str. med. acusticae sind erhalten. Raphe ohne Befund. Die Infiltration am Grunde des

IV. Ventrikels ist bedeutend geringer. In den Fasernsystemen — *Fasc. longitud. post.*, *Tr. spinotect.*, *Tr. tecto-spinal.*, *Helwigsches Bündel*, *Gowersches Bündel*, *Monakowsches Bündel*, *Flechigsches Bündel*, *Corp. restiform.*, *Tr. nucleo-cerebellaris*, mediale und laterale Schleife, Bindearm, *Strangulumfaserung* — keine Lichtung zu verzeichnen. Dagegen wird im Areal der rechten Py-Bahn, im Bereich des verlängerten Markes (lateraler Anteil) und auch in demjenigen der Brücke (medio-lateraler Anteil) eine deutliche Rarefikation festgestellt.

Kleinhirn. Die histopathologische Untersuchung der rechten Hemisphäre zeigt uns, daß in der Region der makroskopisch wahrnehmbaren Vertiefung (medio-ventraler Anteil — *Crus I et II lobi ansiform.*) ein vollständiger Schwund der Ganglienzellenelemente der Molekularis, Granularis und P-Zellschicht und eine Wucherung von plasmatischer narbenbildender Glia zu vermerken ist. Die Pia dieses Bereiches ist stark verdickt und infiltriert. In den übrigen Lobuli der rechten Hemisphäre (Lob. anter., medius und die an die Narbe grenzenden Lob.

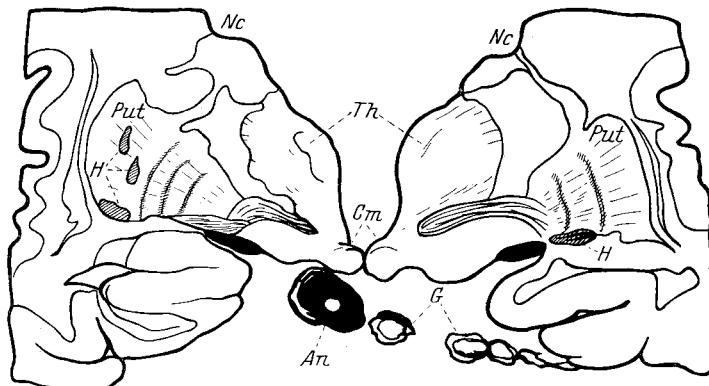


Abb. 10. Fall 2. (Skizze.) NC nucl. caud. Th Thalamus. Put Putamen. Cm Corp. mamillare. An Aneurysma. H Herde. G Gefäße.

complicat. dext., paramedianus und Formatio vermicul.) lassen sich bedeutende degenerativ-atrophische Veränderungen der Ganglienzellen hauptsächlich in der Molekularis und in der P-Zellschicht wahrnehmen. In der letztgenannten Schicht sind außerdem Riesenexemplare von P-Zellen zu verzeichnen, einige von ihnen enthalten Vakuolen; eine Verlagerung der P-Zellen im Bereich der Molekularis oder Granularis konnte nirgends festgestellt werden. Die Körnerschicht ist etwas gelichtet, in den Zellen des II. Typs von *Golgi* werden destruktive Veränderungen verzeichnet. In der Molekularis beobachtet man eine intensive Gefäßneubildung, eine bedeutende Gliahyperplasie und ein Vorhandensein von *Bergmannschen* Fasern; in der P-Zellschicht ist ebenfalls eine Proliferation der plasmatischen, eine besondere Schicht der bildenden Glia zu sehen. Auf dem Gebiet des medio-ventralen Anteiles des Lobus *complicat. dext.* (Narbengebiet) gewahren wir einen Fasernschwund in der weißen Substanz einzelner Lamellen sowohl als auch ganzer Lobuli. In den Anteilen des Lob. *complicat.*, welche an das Narbengebiet grenzen, wird eine bedeutende Rarefikation und Degeneration der Fasern vermerkt; letztere erstreckt sich jedoch nicht auf die zentrale weiße Substanz des Kleinhirns. Die Zellenveränderungen der Rinde des medianen Anteiles der Lobi anter., med. und post. sind viel weniger intensiv, obgleich auch hier Gefäßneubildungen und Gliahyperplasie in der Molekularis, degenerativ-atrophische Veränderungen der P-Zellen und eine bedeutende Lichtung der Granularis festgestellt werden kann. Im linken

Anteil des Lob. ant., Lob. median., Lob. complicatus und des Lob. paramedianus und der Formatio vermicularis sind die Zellenveränderungen analog denjenigen im medianen Anteil. Die Fasern dieser Anteile sind gut erhalten in der unterliegenden weißen Substanz, auch in einzelnen Lobuli und Lamellen und in der Granularis- und P-Zellenschicht. Die Zellen des N. dentatus und seiner Nebenkerne bieten keine wesentlichen Abweichungen von der Norm. Die Fib. intra- et extraciliares und die Fib. semicirculares ext. et int. sind beiderseits gut ausgeprägt und nicht gelichtet. An einer ununterbrochenen, nach *Weigert* gefärbten und durch das Bereich der Basalganglien ausgeführten Schnittserie wird die makroskopisch festgestellte Lokalisation des Aneurysma art. communicans post. ext. bestätigt (s. Abb. 10). Das Striatum ist in toto geschrumpft und besonders das Caudatum beiderseits. Im rechten Putamen werden drei kleinere Hohlräume festgestellt; links wird ein kleiner Hohlräum im Bereich der Ansa lenticularis wahrgenommen. Pallidum beiderseits ohne Befund. Die Fiss. striopallida ist nicht besonders scharf ausgeprägt, weil die Wandung der Venae terminalis stark verdickt ist. Die Kerne des Thalamus (ma, l. vtm, vtl) sind beiderseits gut ausgeprägt und enthalten viel Gefäße mit verdickten Wandungen. Das rechte Corp. mamillare ist etwas kleiner als das linke (hier befindet sich gerade das caudale Ende des Aneurysma), obgleich keine Fasernlichtung im Fase. thalamo-mamillaris beobachtet wird. Die übrigen Bildungen, wie Claustrum, Caps. extrema, Caps. externa, Corpora geniculata, N. ruber, Capsula und Lamellen n. rubri, *Forelsches* Bündel ($H_1 - H_2$), Corp. Luysii, Subst. nigra — ohne Befund. In der Py-Bahn wird rechts eine Fasernlichtung verzeichnet. Die Fasern des Fornix und der Commiss. magna cerebri sind nicht gelichtet. Die Räume der Seitenventrikel und besonders des III. Ventrikels sind erweitert.

Die Hirngefäßveränderungen sind denjenigen im Falle I analog: Verdickung und Hyalinose ihrer Wandungen, Infiltration des Adventitiums durch lymphoid-artige Elemente und Plasmazellen.

Zusammenfassung: An der Hirnbasis eines Erwachsenen befindet sich zwischen dem Chiasma, dem rechten Tr. opticus, dem Infundibulum und der rechten Art. carot. int. ein derb anzufühlendes Aneurysma der Art. communicans post. dextr., dessen Umfang 0,6—0,9 cm ausmacht. Dieses Aneurysma komprimiert etwas das rechte Corp. mamillare, dessen Umfang demjenigen des linken gegenüber ein wenig kleiner ist. Im rechten Putamen befinden sich drei kleine Hohlräume, ein Hohlräum ist von sehr geringem Umfang. Das Caudatum ist beiderseits im Umfang verringert. Pallidum weist keine bemerkbaren Veränderungen auf. Im Thalamus finden sich viele Gefäße mit verdickten Wandungen. Der III und die Seitenventrikel sind erweitert.

An der medialen Fläche der rechten KH-Hemisphäre wird eine Vertiefung (0,5 cm tief und 1 cm breit) aufgedeckt, welche auf dem Gebiet des Crus I und Crus II lobi ansiform und lobi anter. lokalisiert ist und sich bis zum Lob. paramedianus dextr. erstreckt (vgl. mit dem ersten Fall). An dieser Stelle wird ein vollständiger Schwund ganggliöser Elemente der Molekular-, Körner- und P-Zellenschichten beobachtet, wobei letztere durch faserige, plasmatische und narbenbildende Glia ersetzt werden. In den anderen Lobuli der rechten Hemisphäre (Lob. ant., Lob. medius und die an das Narbengebiet grenzenden Anteile des Lob. complicat. dext. und auch Lob. paramedian. und Formatio vermicularis)

sind bedeutende degenerativ-atrophische Veränderungen der gangliösen Elemente hauptsächlich in der Molecularis und P-Zellenschicht wahrzunehmen; außerdem macht sich in der Molecularis eine gewaltige Gefäßneubildung bemerkbar. Auf dem Gebiet des medio-ventralen Anteils des Lob. complicatus (Narbe) gewahrt man einen Fasernschwund in einzelnen Lobuli und auch in Lamellen. Die Veränderungen in der Rinde des medianen Anteils der Lobi anter., med. et post. sind bedeutend weniger intensiv. Die Veränderungen in der Rinde der linken KH-Hälfte sind denjenigen in seinem medianen Anteil analog. Die Fasern dieser KH-Anteile sind gut erhalten. N. dentat., seine Nebenkerne und Fib. extra- et intraciliares, o. B.

In der Brücke wird im Str. superfic. (Pars ventral.) und zum Teil auch im Fase. med. pontis (caudaler Anteil der Brücke) einige Rarefikation vermerkt.

Im verlängerten Mark treten degenerativ-atrophische Zellenveränderungen in beiden Hauptoliven, vorzugsweise in ihrem dorso-lateralen Anteil auf. Die Fib. olivo-cerebellares sind links etwas besser ausgeprägt als rechts. Nebenoliven entsprechen der Norm. Die Fasern der Haubenbahn (nur in der Med. oblongata) sind rechts wie links etwas gelichtet (caudaler Anteil des verlängerten Marks). Am Grunde der Rautenhöhle zieht sich ein ziemlich breiter Infiltrationsstreifen hin, der im Bereich der Med. oblongata am intensivsten und auf dem Gebiet der Brücke am schwächsten ausgeprägt ist. In den Fasernsystemen, welche den Hirnstamm durchziehen, tritt rechts eine deutliche Fasernrarefikation der Py-Bahn auf.

Die pathologischen Veränderungen der Hirngefäße ergeben das Bild einer syphilitischen obliterierenden Endarteriitis.

Fall 3: Knabe, 5 Jahre alt. Wurde wegen allgemeiner starker Verfettung ins „Musterkinderkrankenhaus“ zu Moskau eingeliefert. Drittes Kind in der Familie. 8 Monate lang Brustnahrung. Beginn des Zahnens im 7. Monat. Lernte mit 2 Jahren das Gehen. Mit 4 Jahren machte er Keuchhusten durch. Bei Befragen der Eltern gelang es nicht, pathologische Momente in der Heredität festzustellen. Fettsucht seit dem 3. Lebensjahr. Innere Organe belanglos. Deformation und Fehlen einiger Finger- und Zehenphalangen. Starke Hodenatrophie. Intensiv ausgeprägte allgemeine Adipositas. Im Krankenhaus zog sich der Kranke Masern zu, welche durch Angina und Larynxstenose kompliziert, den Tod herbeiführten.

Autopsie. Katarrhalische Tonsillitis und Angina. Beiderseitige akute Lymphadenitis der Halslymphknoten. Nekrotisierende Laryngo-Tracheo-Bronchitis. Decubitale Larynxulcerationen. Rechtsseitige katarrhalische Pneumonie. Katarrhalische Kolitis. Parenchymatöse Entartung der Leber, der Nieren und des Myokards. Akuter Milztumor. Tuberkulose der rechten Lunge und der Bronchiallymphknoten. Die Fettschicht der Bauchdecken beträgt 5,5 cm. Starke Verfettung des Unterhautzellgewebes der oberen und unteren Extremitäten, der Bauchdecken, des Gesichts, des Gekröses, des Netzes und des Epikards. Hoden sehr klein, geschrumpft und derb.

Nervensystem. Pia mater und Hirnsubstanz ödematos und blutreich. Im Bereich des Putamen und des äußeren Gliedes Gl. pallidi sind symmetrisch lokalisierte Hohlräume sichtbar.

Bei *mikroskopischer Untersuchung* nehmen wir wahr, daß alle Hypophysenlappen vollständig normal sind und die Kapsel nicht verdickt ist. Schilddrüse und Pankreas unverändert. In den Hoden bedeutende Verdickung der Tunica albuginea, Wucherung des interstitiellen Bindegewebes; die epithelialen Zellelemente sind in einem undifferenzierten Zustand und gering an Zahl.

Vegetatives Nervensystem: peripherisches vegetatives Nervensystem belanglos. Zwischenhirn in den Nn. supraopticus und paraventricularis sind degenerativ-atrophische Zellenveränderungen zu vermerken. Im N. periventricularis sind einzelne Zellen atrophisch und es wird eine geringe Gliaproliferation beobachtet. Im Fasernsystem, welches Gl. pallidus mit dem Zwischen- und Mittelhirn verbindet, kann eine Fasernlichtung im Tr. pallido-infundibularis und in den Nervenbündeln, welche zum Corp. subthalamicum und zur Subst. nigra hinziehen, verzeichnet werden.

Eine Serie frontaler Schnitte deckte eine beiderseitige *Erweichung des Putamen und der äußeren Glieder des Gl. pallidus, der Lamina externa et interna* auf; die

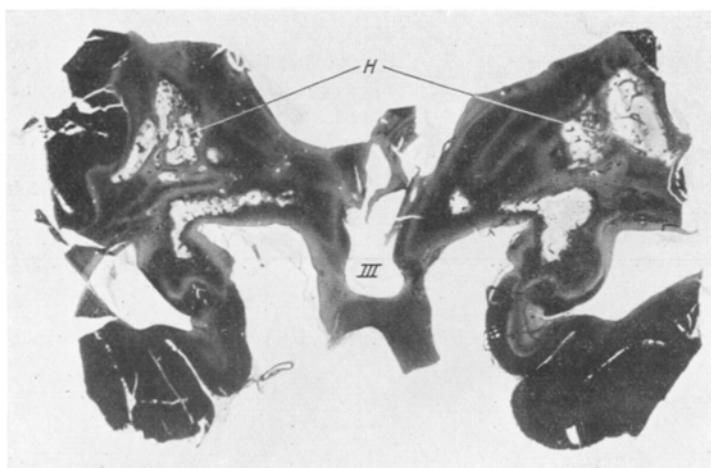


Abb. 11. Fall 3. (Weigert.) Erklärung siehe Text. H Herde.

inneren Glieder sind unverändert geblieben (Abb. 11). An der Peripherie der erweichten Herde wird eine Verdickung der Glifibrillen und eine Proliferation der Gliaelemente beobachtet; in den Hohlräumen sind viele lipoidenthaltende Körnchenzellen vorhanden. In den mittleren und kleinen, in der Nähe der Hohlräume sich befindlichen Arterien gewahrt man eine Wandverdickung, welche eine Lumenerengung oder seine vollständige Obliteration nach sich zieht (oft wird ein ähnliches Bild im Grenzgebiet der Erweichung angetroffen). Diese Verdickung geschieht auf Kosten einer rundzelligen Infiltration der Intima und Media, welche hauptsächlich aus Rund- und Plasmazellen besteht; außerdem kann hier das Bild einer Endarteritis obliterans festgestellt werden. In der Umgebung solcher Gefäße ist bedeutende Gliaproliferation und Glifibrillenverdickung zu sehen.

Kleinhirn. Bei histologischer Untersuchung der Rinde dieses Hirnanteiles (Färbung mit Hämatoxylin-Eosin, Cresylviolett, nach der alten Modifikation von Weigert und nach Bielschowsky) wurde ein bedeutendes Schmälerwerden der Molekularis und Granularis festgestellt. P-Zellen sind stellenweise verschwunden, anderwärts haben sie ihren Umfang und ihre Form verändert und weisen hier und

da ausgesprochene degenerativ-atrophische Veränderungen auf; an Stelle der verschwundenen P-Zellen bildet sich die gliöse „äußere Körnerschicht“ von *Vogt* und *Astwazaturow*. Zwei dreikernige P-Zellen und die Verlagerung derselben in die molekuläre oder körnige Schicht konnten bei einer Durchsicht sehr vieler Präparate *nicht* verzeichnet werden. In der Molekularis bemerkt man eine bedeutende Gliaproliferation und das Auftreten von großen (gigantischen) Gliazellen, welche stark verästelte Ausläufer und einen hellen Zellenleib besitzen; ferner ist hier eine Neubildung von Gefäßen und das Auftreten von *Bergmannschen* Fasern zu vermerken; wir haben aber keine Gliastrauhwurke (*Spielmeyer*) aufdecken können. In der Granularis kommt außer ihrem Schmälerwerden auch noch eine bedeutende Lichtung ihrer Elemente zum Vorschein.

An nach *Bielschowsky* bearbeiteten Präparaten bemerken wir einen fast vollständigen Schwund der „Korb“, Kletter- und Moosfasern (*R. y Cajal*) und eine Verringerung der Zahl der „Tangentialfasern“ (Abb. 12), folglich ein Vorhandensein des sog. „Centropetalen Degenerationstypus“ von *Bielschowsky*.

In der weißen Substanz wird eine ziemlich bemerkbare Fasernrarefikation nicht nur in den P-Zellen- und Granularisschichten, sondern auch in einzelnen Lamellen, Lobuli und Lobi und auch in der unterliegenden weißen Substanz (Str. sublobare-Dejerine) festgestellt. Die Pia ist überall verdickt und infiltriert. Eine ziemlich starke Infiltration hauptsächlich

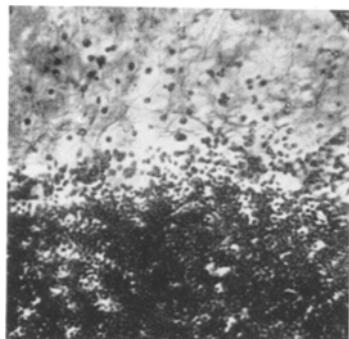


Abb. 12. Fall 3. (*Bielschowsky*).
Erklärung siehe Text.

durch rundzellige Elemente wird an der Grenze zwischen der Pia und der unterliegenden Hirnsubstanz beobachtet; nicht selten bilden diese rundzelligen Elemente Anhäufungen in der Art von Knötchen. Ähnliche Anhäufungen von rundzelligen

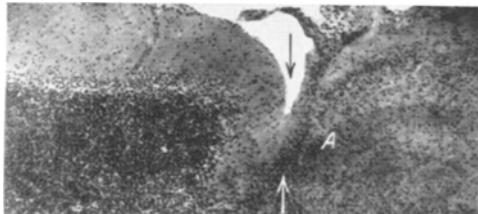


Abb. 13. Fall 3. (Hämatoxylin-Eosin.) Erklärung siehe Text. A Atrophic.

Elementen finden sich auch stellenweise in der Molekularis. Die Gefäßwandung ist ebenfalls infiltriert.

Die hier beschriebenen histopathologischen Veränderungen der Rinde sind in der linken Hemisphäre und im Wurm am stärksten und in der rechten Hemisphäre am schwächsten ausgeprägt. Wir konnten keine vorherrschende Affektion irgendwelcher bestimmter Lappen der oben erwähnten Kleinhirnanteile wahrnehmen. Nur auf dem Gebiete des Wurmes, an der Übergangsstelle des Lob B und Lob A (folglich tief im Sulc. uvulo-nodularis) beobachtet man eine elektive Atrophie von 5 Lamellen (Abb. 13), in welchen die P-Zellen gänzlich verschwunden, die Molekularis stark verschmälert ist und fast gar keine Zellelemente enthält; Granularis ist stark gelichtet. Die Fasern der weißen Substanz dieser Lamellen sind vollständig zugrunde gegangen.

Zusammenfassung: Knabe 5 Jahre alt. Klinisch konnte eine sehr starke allgemeine Verfettung, welche sich vom 3. Jahre zu entwickeln begann, beobachtet werden. Tod infolge einer interkurrierenden Krankheit (Masern). Die histopathologische Untersuchung ergibt, daß im Putamen, im äußeren Gliede des Gl. pallidus eine beiderseitige Erweichung stattfindet, welche Lam. ext. et int. mit ergreift; die inneren Glieder des Gl. pallidus sind unverändert. In den mittleren und kleinen Arterien neben den Hohlräumen gewahren wir eine Verdickung der Wandungen, welche von einer Verengerung und zuweilen von einer vollen Obliteration des Gefäßes gefolgt wird. Diese Verdickung geschieht auf Kosten einer rundzelligen Infiltration, welche aus Rund- und Plasmazellen besteht; außerdem ist auch hier das Bild der Endarteritis obliterans sichtbar. In den Nn. supraopticus et paraventricularis sind degenerativ-atrophische Zellenveränderungen zu verzeichnen. Im N. periventricularis sind die Zellenveränderungen nur gering. In den Leitungsbahnen tritt eine Fasernlichtung im Tr. pallido-infundibularis und in den zum Corp. subthalamic. und zur Subst. nigra hinziehenden Bündeln auf. In der Rinde des KH können außer einem Schmälerwerden der Mclecularis und Granularis noch ausgesprochene degenerativ-atrophische Veränderungen in den P-Zellen und stellenweise auch ihr Ausfallen und ein Bilden der äußeren Körnerschicht von *Vogt* und *Astwazaturow* wahrgenommen werden. In der Molecularis ist eine bedeutende gliöse Proliferation, eine Gefäßneubildung und ein Vorhandensein von *Bergmannschen* Fasern zu sehen. Die Zellenelemente der Granularis sind gelichtet. Ferner ist hier ein Schwund der „Korb“, Kletter-, Moos- und Tangentialfasern („zentropetaliger Degenerationstypus“ von *Bielschowsky*) zu verzeichnen. In der weißen Substanz des KH kann eine Fasernlichtung nicht nur in der P-Zellen- und in der Granularisschicht wahrgenommen werden, sondern auch in einzelnen Lamellen, Lobuli und Lobi und in der unterliegenden weißen Substanz. Die Pia des KH ist verdickt und infiltriert, eine gleiche Infiltration wird auch in den Gefäßen beobachtet. Die histopathologischen Veränderungen der Rinde kommen am intensivsten in der linken Hemisphäre und im Wurm des KH zum Vorschein. Im Wurm wird außerdem an der Übergangsstelle des Lob. B und des Lob. A (im Sulc. uvulo-nodularis) eine ausgesprochene Atrophie von fünf Lamellen verzeichnet. Hypophyse, Pankreas und Gl. thyroidea weisen keine Abweichungen von der Norm auf. In den Hoden gewahrt man eine Bindegewebswucherung, die epithelialen Zellelemente sind nicht differenziert und sehr gering an Zahl.

Vergleichen wir die morphologischen und klinischen Momente dieses Falles, welcher uns das Bild der praeadolescenten Form der Dystrophia adiposa-genitalis darbietet, so stoßen wir auf außerordentlich interessante Tatsachen.

Bekanntlich haben sich in letzter Zeit viele klinische, morphologische

und experimentelle Beobachtungen angehäuft, welche die Möglichkeit einer Adipositas cerebralen Ursprungs beweisen. *L. Müller, D. Greving* und *Erdheim* bringen den Fettstoffwechsel mit den Kernen in Zusammenhang, welche am Grunde des dritten Ventrikels gelagert sind. Jedoch können wir hier scheinbar nicht aus Analogie mit dem Zuckerstoffwechsel uns nur mit *Regio subthalamica* allein begnügen. Es muß auch in Augenschein genommen werden, daß als höchstes vegetatives Zentrum erscheinende strio-pallidäre System, vielleicht auch andere Anteile des zentralen Nervenapparates mit *Regio subthalamica* eng verbunden sind.

Im eben angeführten Falle sind bei der sorgfältigsten Untersuchung keine Veränderungen im Hypophyse und im Zwischenhirn aufgedeckt worden. Diese Intaktheit der hypophysär-subthalamischen Gebiete läßt uns den Grund des Zustandekommens des *Fröhlichschen* Symptomenkomplexes in der beiderseitigen Schädigung des Putamen und des Gl. pallidus suchen.

Unsere drei Fälle kurz zusammenfassend, können wir aussagen, daß das allgemeine ätiologische Moment, welches die beschriebenen pathologischen Hirnveränderungen hervorgerufen hat, die *Syphilis* ist. Als Resultat haben sich spezifische Veränderungen sowohl der Pia, als auch der Gefäße entwickelt, welche vorzugsweise aus einer Verdickung der Wandungen, einer *Hyalinose*, einer Infiltration durch lymphoidartige Elemente und Plasmazellen bestehen und das Charakterbild für Endarteriitis obliterans darstellen (1., 2. und teils auch der 3. Fall). Außerdem wurde in den beiden ersten Fällen am Grunde der Fossa rhomboidea ein *Infiltrat* wahrgenommen, welches hauptsächlich auf dem Gebiet der Oblongata und zum Teil auch in der Brücke lokalisiert war. Im 2. Falle konnte außer Erscheinungen der Endarteriitis obliterans in den Hirngefäßen, ein Aneurysma der Art. communicans post. dext. 0,6—0,9 cm groß beobachtet werden, welches das Corp. mamillare dext. etwas komprimierte und somit eine Verringerung seines Umfanges bedingte.

Als zweites ihnen allen gemeinsames Moment erscheint die Bildung von Hohlräumen resp. Erweichungen symmetrischen Charakters in den *Basalganglien* (1., 2. und 3. Fall) mit einer vorherrschenden Lokalisation im Putamen. Dieser Kern enthielt beiderseits zu je einem Hohlraum in dem 1. und 3. Fall und im 2. Falle nur an der rechten Seite. Ferner erstreckte sich der Hohlraum im 1. Falle rechts auf die Caps. ext., auf das Claustrum, auf den basalen Anteil des Ge des Pallidums und auf die Ansa lenticularis und links auf die Caps. ext. Im 2. Falle befand sich eine kleine Lakune in der Ansa lenticularis (vgl. mit dem 1. Fall). Endlich nahm im 3. Fall der Hohlraum beiderseits das äußere Glied (Ge) des Pallidums und auch die Lam. ext. et int. dieses Kerns ein. Im 2. Fall

blieb das Pallidum unverändert. Das Caudatum war in den beiden ersten Fällen beiderseits geschrumpft, verkleinert und faserverarmt. Im 2. Falle findet man im Thalamus viele Gefäße mit verdickten Wandungen und eine Verringerung im Umfang des rechten Corp. mamillare, welches, wie erwähnt, durch ein unmittelbares Komprimieren des Aneurysma bedingt wurde.

So sehen wir, daß in allen drei Fällen das Corp. striatum und ferner im 1. und 3. Falle auch das Pallidum (im letzten Falle nur Ge) gelitten haben. Außerdem gewahrten wir im 3. Falle Zellenveränderungen in den Nn. supraopticus, paraventricularis und periventricularis, neben einer Fasernlichtung des Tr. pallido-infundibularis und der Systeme, welche zum Corp. subthalamicum und zur Subst. nigra hinziehen.

Bedeutende Veränderungen sind im *Kleinhirn* in allen drei Fällen zu verzeichnen. Hier wurde in den beiden ersten Fällen ein Herd vermerkt, welcher im ersten Falle *rechts* den medialen Anteil des Lob. paramedianus und des Lob. complicatus (Crus II lobi ansiform.) und alle Lobuli des Lob. post. einnahm. Im 2. Falle war der 1 cm breite Herd auch *rechts* im medialen Anteil der Hemisphäre lokalisiert, nahm Crus I und II des Lob. ansiform. ein und erstreckte sich bis zum Lob. paramedianus dext. Die Zellenelemente aller Rindenschichten des KH (Molekularis-, P-Zellen- und Granularisschicht) und die Fasern einzelner Lamellen und Lobuli sind gelichtet. Da, wo sich die Herde befinden, sind Ganglienzellen verschwunden und durch faserige, plasmatische und narbenbildende Glia ersetzt. Im 3. Falle haben wir keinen solchen Herd verzeichnen können, hier wurde aber eine starke Atrophie von fünf Lamellen, an der Übergangsstelle des Lob. B und des Lob. A (am Grunde des Sule. uvulo-nodularis) beobachtet. Ferner traten in allen drei Fällen Veränderungen in der Rinde des KH auf, welche in der Hauptsache folgende sind: Schmälerwerden aller seiner Schichten (3. Fall), Infiltration, Gliaproliferation, Auftreten von *Bergmannschen* Fasern und Gefäßneubildung auf dem Gebiet der Molekularis; degenerative Veränderungen und stellenweise Schwund der P-Zellen, Bildung an ihrer Stelle der gliosen äußeren Körnerschicht von *Vogt* und *Astwazaturow*, Zellenlichtung der Granularis und Fasernrarefikation einzelner Lamellen, Lobuli und Lobi und teilweise auch der unterliegenden weißen Substanz. Ähnliche Veränderungen sind auch in der Rinde des Lob. anso-paramedianus beiderseits und von einem weniger intensiven Charakter in den Lobi ant. und med. des 1. Falles vermerkt worden (ferner wurde hier auch eine Fasernlichtung im Crus I lobi ansiform. *dext.* beobachtet; die Formatio vermicularis ist beiderseits besser erhalten geblieben, als in den übrigen KH-Anteilen). Im 2. Falle hat am meisten die Rinde derjenigen Lappen gelitten, welche an das Narbengebiet grenzen, Lob. complic. *dext.*, Lobi ant. et. med., Lob. paramedianus und Formatio vermicul. *dext.*: die histopathologischen Veränderungen der Rinde in diesem Falle sind im mittleren

(medianen) Anteil des Lob. ant., Lob. med., Lob. post. und in der linken KH-Hemisphäre weniger intensiv.

Im 3. Falle endlich erstreckten sich die Veränderungen auf die linke KH-Hemisphäre und auf den Wurm und auch auf die rechte Hemisphäre, wo sie weniger stark ausgesprochen waren. Ferner konnte in diesem Falle auch der sog. „zentropetale Degenerationstypus“ von *Bielschowsky* festgestellt werden, welcher bekanntlich in dem Schwund der „Korb“-, Kletter-, Moos- und Tangentialfasern besteht. Wir müssen darauf hinweisen, daß wir in allen drei Fällen *nicht* wahrnehmen konnten: 1. eine Schwellung der Dendriten und Axonen der P-Zellen; 2. zwei- und dreikernige P-Zellen und 3. eine Verlagerung der P-Zellen im Bereich der Molekularis oder Granularis.

Was die *Kerne des Kleinhirns* anbetrifft, so wiesen sie keine besonderen Veränderungen auf (1. und 2. Fall), wobei im 1. Fall einige Fasernlichtung des Str. extraciliar. und der Fib. semilunares (in den letzteren nur zum Teil) zu bemerken war; es gelang uns dagegen nicht eine solche Lichtung der Fasern im 2. Falle festzustellen, wo dieselben normal waren.

Die Veränderungen *in der Brücke* bestehen aus einer beiderseitigen Fasernlichtung des Str. superficial. (Pars ventral.) und des Fasc. med. pontis (1. und 2. Fall), neben degenerativ-atrophischen Zellenveränderungen der Area ventral. et lateral. und der peripedunculären Gruppen beiderseits (1. Fall); außerdem sahen wir im 1. Falle degenerative Zellenveränderungen im N. vestibular (besonders in den Nn. angul. et magnocellul.), ferner im N. praecursorius pontis und im N. tectorius und einige Fasernlichtung in den Fib. transversae dorsal. pontis.

Im *verlängerten Mark* wurden histopathologische Veränderungen in den Zellen des dorso-lateralen Anteils beider Hauptoliven (1. und 2. Fall) neben einer Fasernlichtung der Fib. olivo-cerebellares (1. und 2. Fall) und des Amiculum olivae, des Hilus, der Fib. circumamiculares, der Fib. fimbriatae ext. et int. (1. Fall) beobachtet. Außerdem wurde verzeichnet: degenerativ-atrophische Zellenveränderungen im N. arcuatus (fissuralis et triangularis) beiderseits (1. und 2. Fall), im N. marginal. dissemin. und im N. lateral. ext. et int. (1. und 2. Fall), neben einer Fasernlichtung der Fib. arc. ext. ventr. (1. und 2. Fall), der Fib. circum- et retropyramidales und der zentralen Haubenbahn (im letzten Bündel nur im Bereich der Med. oblong., 1. und 2. Fall). Ferner waren im 1. Fall etwas gelichtet: die Fasern der Ff. gracilis et cuneatus, die Fib. e-afferentes proc. cuneati, die Fib. radiantes, Fib. arc. int. (sensu strict.) und außerdem an caudalen Schnitten, die Fasern der spinalen V Wurzel, der Fasc. commitantes V und des *Flechigschen* Bündels rechtsseits. Es sei bemerkt, daß die histopathologischen Veränderungen im 1. Falle vorzugsweise *rechts* auf dem Gebiet des verlängerten Marks lokalisiert waren. Der dorsale Anteil des letzteren ist mit den Lobuli des KH (Lob. post.)

verlötet und in den hinteren Strängen der Oblongata befinden sich, mehrere Hohlräume. In den Fasernsystemen wird nur eine Fasernlichtung in der Py-Bahn im 2. Fall beobachtet. In den übrigen zwei Fällen (1. und 3. Fall) sind die Fasernsysteme unverändert.

Bei der spezifischen Gefäßaffektion durch Lues, die in unseren drei Fällen beschrieben wurde, wollen wir uns nicht lange aufhalten, erstens weil uns hier die histopathologischen Veränderungen ein sehr charakteristisches Bild für derartige Gefäßschädigungen darboten und zweitens, weil diese Gefäßveränderungen bei Endarteritis obliterans (*Heubner*) vor kurzer Zeit durch *Spielmeyer*¹ in seinem ausgezeichneten Werk (*Histopathologie*. S. 228. 1922) mit genügender Ausführlichkeit vorgeführt worden sind. Das in den ersten zwei Fällen am Grunde der Rautenhöhle wahrgenommene Infiltrat bildet keine so große Seltenheit bei Hirnsyphilis und ist seinerzeit schon von *Bechterew* (*Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems*. 1904) beschrieben worden; seinen Beobachtungen gemäß lagert sich überallhin auf dem Boden des vierten Ventrikels neugebildetes Gewebe, welches schon mit unbewaffnetem Auge leicht erkannt werden kann (also conform mit uns).

Was jedoch das Aneurysma art. communic. post. dext. (2. Fall) anbetrifft, so sollen nach der Ansicht von *Odquist* (*Acta med. scand.* Bd. 63. 1926) solche Aneurysmen der Arterien der Hirnbasis ungemein selten sein und meist auf syphilitischer oder arteriosklerotischer Grundlage beruhen. Viel seltener als bei der gewöhnlichen Altersarteriosklerose kommt es durch syphilitische Erkrankung der Gehirngefäße zur Bildung von Aneurysmen. Daß solche aber vorkommen, ist zweifellos und zwar haben dies Beobachtungen von *Lacereaux*, *Gerhardt*, *Spillmann*, *Dieulafoy*, *Siemerling*, *Oppenheim*, *Gowers* u. a. bewiesen. Sie sitzen mit Vorliebe an der Arteria fossae Sylvii und an der Art. basilaris (*Nonne*). Dieser letzte Autor berichtet über seine Beobachtungen an einem großen Aneurysma der Art. communic. ant., welches die Sehnerven komprimierte (*Syphilis und Nervensystem*. 1924). *Trömner* (*Zentralbl. f. d. ges. Neurol.* Bd. 44. 1926) nimmt jedoch an, daß die Aneurysmen der Hirnbasis nicht allzu selten sind, aber bisher nur in wenigen Fällen richtig diagnostiziert worden waren. Nach *Borhardt* wurden in den letzten 12 Jahren unter 75 Fällen nur drei kontrollrichtig diagnostiziert. Neuerdings teilte uns *Conway* (*Brit. journ. of opht.* Bd. 10. 1926) einen Fall von Aneurysma der Art. communic. post. mit, das fast ganz thrombosiert war (also conform mit uns). Hierher gehören auch Fälle von *Sands* (*Journ. of nerv. and ment. dis.* Bd. 64. 1926) und von *Hassin* (*Arch. of neurol.* Bd. 17. 1927) mit einem Aneurysma der Art. communic. post. Wir konnten feststellen, daß im zweiten unserer Fälle dem Aneurysma

¹ Vgl. auch die vor kurzem erschienenen Arbeiten von *Robustow*, *Löwenberg* *Malamud*: *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie*. 102. 1926.

art. communic. post. Lues zugrunde lag, was die Meinung von *Odquist* bestätigt (l. c.)¹.

Indem wir zur Affektion der Basalganglien übergehen, welche in allen unseren drei Fällen mit einer vorherrschenden Lokalisation im Putamen befallen waren, können wir aussagen, daß nach *Bechterew* (l. c.) „die Erweichung des Gewebes der nervösen Zentralorgane als Folge syphilitischer Gefäßerkrankung bzw. von Obliteration des Gefäßblumens eine ziemlich gewöhnliche Erscheinung ist. Da die Gefäße des Großhirns, mit Ausnahme derjenigen der Meningen, zumeist terminaler Art im Sinne *Conheims* sind, so leuchtet ein, daß syphilitische Gefäßwandverdickung und noch viel mehr Obliteration der Gefäßlichtung mehr oder weniger hochgradige Störungen der Zirkulation in den korrespondierenden Bezirken des Hirns zur Folge haben wird. Das Resultat solcher Zirkulationsstörungen ist ischämische Geweberweichung.“ Indem *Bechterew* einen Fall von *Strüppler* über Lues cerebri mit Cystenbildung im rechten Linsenkerne anführt, verzeichnet er, daß er selbst bei Hirnsyphilis mehrfach an den Ganglien Höhlen eruiieren konnte, die nichts anderes darstellten als erweiterte perivasculäre Räume. Nach *Nonne*² stellen die Basalganglien und die innere Kapsel einerseits und die Brücke und das verlängerte Mark andererseits Prädilektionsstellen für die Erweichungsherde bei Hirnlues dar, was mit der Meinung von *Spielmeyer* übereinstimmt; letzterer meint, daß „im Zentralorgan selbst die Gefäße der basalen Ganglien und des Kleinhirnmarks eine Prädilektionsstelle dafür darstellen“³. Wir kommen nun zu dem hier interessierenden Thema; nämlich zu der Entstehung von Erweichungen auf vasomotorischer Grundlage, *Neubürger*⁴. „Was die gewöhnliche Pathogenese der Erweichung anbelangt, so seien einleitend bekannte Dinge nur kurz gestreift. Wir werden die Erweichung auf Erkrankungen der Gefäßwand vorwiegend arteriosklerotischer oder syphilitischer Art zurückzuführen haben, an welche sich Stenosen, Verschlüsse, autochthone Thrombosen anschließen können“⁵.

Nach *F. H. Lewy*⁶ finden wir ein gemeinsames Moment zwischen dem Gl. pallidus und dem Putamen in der Höhlenbildung. In beiden können die typischen spongiösen Herde ohne nachweislichen Zusammenhang mit Gefäßen auftreten, wenngleich der Gl. pallidus in viel

¹ Über Aneurysmen der Hirngefäße siehe die zuletzt erschienenen Arbeiten von *Parker*: Arch. of neurol. a. psychiatry. **16**. 1926 und von *Winslow*: Arch. of surg. **13**. 1926.

² *Nonne*: Syphilis und Nervensystem. 1924.

³ *Spielmeyer*: l. c.

⁴ *Neubürger*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **105**. 1926. — Einzelheiten über zentrale Veränderungen infolge von Zirkulationsstörungen siehe bei *Spielmeyer*: Histopathologie. 1922. S. 362.

⁵ *Neubürger*: l. c.

⁶ *F. H. Lewy*: Die Lehre von Nonus und Bewegung. 1923.

geringerem Grade dazu neigt. Damit soll natürlich nicht die Möglichkeit abgestritten werden, daß mehr oder minder große Lücken auf Grund einer senilen oder arteriosklerotischen Gefäßveränderung auftreten können. So finden wir bei *Kraske*¹ die Lücken in so unmittelbarem Anschluß an den Verlauf der Linsenkernarterie, sowohl im äußeren Kern des Thalamus, wie im Putamen, wie auch schließlich im mittleren, wie auch vor allem im inneren Gliede des Gl. pallidus.

In betreff der syphilitischen Läsionen der Basalganglien ist zu erwähnen, daß nach *Wohlfahrt*² diese Veränderungen *selten* beobachtet werden und deshalb auch ziemlich wenig studiert worden sind. Trotzdem existiert in der Literatur eine ganze Reihe von Beobachtungen, welche dieser Frage gelten: das sind die Fälle von *Loeber* und *Forestier*, *Marcus*, *Mella* und *Katz*, *Pette*, *Sommer*, *Wimmer*, zum Teil *Pappenheim*³ und die klinischen Beobachtungen von *Nonne*⁴, *Boas*, *Sielermann*, *A. Westphal*⁵. *Lhermitte*⁶ stellt folgende Syndrome striärer Erkrankungen auf syphilitischer Basis dar: 1. Das syphilitische Parkinsonsyndrom; 2. das pseudobuläre Striatumsyndrom; 3. eine Form der Försterschen arteriosklerotischen Muskelstarre, welche durch eine syphilitische Gefäßerkrankung verursacht wird. Bei striären Erkrankungen auf syphilitischer Basis findet man Gefäßinfiltrate im Corpus striatum⁷. *Heubner*, *Oppenheim*⁸ haben bekanntlich schon längst betont, daß die Lokalisation syphilitischer Affektionen und speziell Erweichungen in den Basalganglien eine sehr häufige ist.

Eine weitere sehr interessante Frage nach *v. Lehoczki*⁹ ist die, ob die Basalganglien paralytische Veränderungen aufweisen. Um so mehr überrascht es, daß die mit den paralytischen Veränderungen des Striopallidum sich beschäftigenden Autoren (*Spatz*, *Jakob*, *Kalnin* und *Steck*) alle darin übereinstimmen, daß mit der paralytischen Erkrankung dieser Gegend keineswegs die entsprechenden klinischen Symptome vergesellschaftet einhergehen. In vier vom Verfasser zitierten Fällen erreichte der Entzündungsprozeß gerade im Striatum seinen Höhepunkt.

Bei Erläuterung der aufgeworfenen Frage sind die neuesten, der histopathologischen Erforschung der Basalganglien gewidmeten Fälle

¹ *Kraske*: cit. nach *F. H. Lewy*.

² *Wohlfahrt*: *Hygiea*. 89. 1927.

³ Im Falle von *Pappenheim* (Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 100. 1926) handelt es sich um die Kombination eines syphilitischen Prozesses mit einem postencephalitischen. Zu dieser selben Gruppe gehören auch die Beobachtungen von *Förster*, *Seiffert*, *Weimann*, *Paezek*, *Karplus*, *Heer*, *Hertheim-Salomonsohn*, *Bönheim*, *Nonne* (Beobachtung 319, 320, 321, 322).

⁴ *Nonne*: I. c. — Beobachtung 569, 570, 647.

⁵ *Boas*, *Sielermann*, *A. Westphal*: *Zentralbl. f. d. ges. Neurol.* 45. 1926.

⁶ *Lhermitte*: *Prog. méd.* 22. 1925.

⁷ Vgl. auch *Nonne*: *Zeitschr. f. ärztl. Fortbild.* Jg. 22. 19. 1925.

⁸ *Heubner*, *Oppenheim*: *Syphilitische Erkrankungen des Großhirns*.

⁹ *v. Lehoczki*: *Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh.* 80. 1927.

außerordentlich wichtig und interessant. Hier müssen an erster Stelle die Untersuchungen von *A. Jakob*¹ angeführt werden.

Besonders demonstrativ ist in dieser Hinsicht der Jakobs Fall XIV, in dem neben in der Hauptsache chronischen Parenchymdegenerationen der Prozeß beherrscht ist von Gefäßveränderungen im Sinne hyaliner Mediaentartung verbunden mit auffälligen Wucherungserscheinungen an den Endothel- und Adventitialzellen mit Gefäßneubildungen und Gefäßsprossungen — Vorgänge, wie sie von der Endarteritis syphilitica der kleinen Hirnrindengefäße her bekannt sind. Dazu gesellen sich leichte perivaskuläre lymphocytäre Infiltrate an der Pia und stellenweise an den Capillaren der Rinde. Das linke Putamen ist von einem sich als Hohlräum darstellenden älteren Erweichungsherde eingenommen, der die äußere Hälfte des ganzen Putamen vernichtet hat, gleichzeitig auch die äußere Kapsel und das Claustrum. In den übrigen Teilen des Striatum beiderseits finden sich zahlreiche perivaskuläre, glös gedeckte Verödungsherde. Das Striatum fällt durch starke plasmatische Gliareaktion auf, die zum Teil Zellformen bieten, vergleichbar jenen der atypischen *Alzheimerschen* Gliazellen. Das Pallidum und die Linsenkernschlinge, die *Forelschen* Faserungen sind beiderseits geschrumpft. Die Py-Bahnen, die Subst. nigra und die Kleinhirnstrahlungen sind normal. In den übrigen Teilen des Hirnstammes, des Kleinhirns und des Dentatum sind wohl auch chronische Degenerationserscheinungen am nervösen Parenchym zu beobachten, die aber stark gegenüber den Veränderungen im Striatum zurücktreten und jeglicher Herdbildung entbehren.

Vergleichen wir den Fall von *A. Jakob* mit den unserigen, so können wir uns leicht überzeugen, daß wir im KH Veränderungen von größerer Intensität beobachtet haben, dafür aber konnte in der Affektion des Putamen eine Analogie gefunden werden: wie in seinem, so auch in unseren Fällen ließen sich auf diesem Gebiet Herde feststellen. Den Fällen von *Jakob* lag ebenso wie den unserigen Lues zugrunde.

Auf die luetische Genese der Affektionen², resp. der Hohlräume im Corp. striatum (zuweilen eine beiderseitige) weisen außer den histopathologischen Untersuchungen von *A. Jakob*³, *Anton*, *Oppenheim*, auch die Fälle von *A. Westphal*⁴, *Lhermitte*⁵, *Wimmer*⁶, *Urechia* und *Elckes*⁷, *Lissauer*, *Culerier*, *Hérard*, *Féréol*⁸, *Hübner*, *Dufour* und *Lor*, *Lamy*⁹, *Löwenberg*¹⁰ und endlich die Beobachtungen von *C.* und *O. Vogt* hin⁴ [„*Status fibrosus*“ als Folge des progressiven paralytischen Prozesses

¹ *A. Jakob*: I. c.

² Die sog. „*striatite syphilitique*“ (*Lhermitte*, *Cornil* 1922).

³ *A. Jakob*: I. c.

⁴ *A. Westphal*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **60**. 1919. — Leider finden sich in den Fällen der erwähnten Verfasser nirgends Hinweisungen auf das Verhalten des Kleinhirns, was von unserem Standpunkte aus das gesamte histopathologische Bild ähnlicher Affektionen einigermaßen lückenhaft erscheinen läßt.

⁵ *Lhermitte*: I. c.

⁶ *Wimmer*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. **28**. 1922.

⁷ *Urechia* und *Elckes*: Rév. neurol. **2**. 1924.

⁸ Zit. nach *Klipell*, Maladies du cerveau. 1928.

⁹ Zit. nach *Gougerot*: Cerveau et cervelet. 1925.

¹⁰ *Löwenberg*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **102**. 1926.

im Striatum: (18 *Liepmanns* Fall-Karl R., 19 *Reichs* Fall-Georg M., 32 *Westphals* Fall-P. Grohe)¹].

*A. Léri*² hält ebenfalls die Syphilis für ein häufiges ätiologisches Moment bei Hirnerweichungen infolge von Vascularisationsstörungen, besonders im Corp. striatum³. Zu dieser selben Ansicht bekennen sich auch unter deutschen Verfassern bekanntlich *Alzheimer*, *Klarfeld*⁴ und unter den russischen Autoren *Bechtereew*⁵, *Talalajew*, *Margulis*⁶, *Giljarowsky*⁷ u. a.

C. und O. Vogt (l. cit.) teilen bei dieser Veranlassung mit (S. 821): „Wir können uns dabei nicht des Eindrucks erwehren, daß die Syphilis als Förderin der Gefäßsklerose diese Präsenilität begünstigt. Wir würden diese Ansicht auch als weitgehend pathologisch-anatomisch gestützt ansehen, wenn wir nicht nur manche Lakunen — wie schon heute — mit Recht auf syphilitische Gefäßveränderungen zurückführen könnten, sondern wenn auch die *Bielschowskysche* Erklärung der Cribriuren durch Gefäßveränderungen weitere Bestätigungen erfuhr. Wieweit in den Fällen kombinierter Paralysis agitans und Tabes neben einer solchen syphilitischen Schädigung der Blutgefäße noch spezifische syphilitische Veränderungen des striären Systems vorkommen, bedarf noch der Klärung durch eine pathologisch-anatomische Untersuchung solcher Fälle.“

Jedoch nicht nur der Syphilis allein, sondern auch Arteriosklerose kann ein solches Erkrankungsbild der Basalganglien ergeben, wie wir es ersehen können aus den Fällen von *Jakob*, *Anton*, *Hermann*⁸, *Borremanns*⁹, *Cardillo*¹⁰, *Kodama*¹¹ und auch die Beobachtungen von *C. und O. Vogt* „Status disintegrationis“, 33 *Reichs* Fall-Hermann W. und besonders 34 *Liepmanns* Fall-Elisabet L.¹².

Spielmeyer führt es ebenfalls als „alte Tatsache an, daß Schwanz- und Linsenkern eine Prädilektionsstelle des arteriosklerotischen Prozesses sind, denn außer den isolierten Arteriosklerosen in diesen Gebieten gibt es auch eine große Reihe von Fällen in der Mischgruppe, die arteriosklerotische Veränderungen überwiegend im Streifenhügel aufweisen.

¹ Journ. f. Psychol. u. Neurol. **25**. 1920.

² *A. Léri*: Maladies du cerveau 1928.

³ Es sei bemerkt, daß die sog. „lacunes de désintégration“ — *Pierre-Marie* hat sie als erster beschrieben — einen sehr häufigen Befund in den Basalganglien der Greisenhirne darstellen (*Léri*: Le cerveau sénile. *Comte*: Cerveau et cervelet 1925). Einzelheiten über diese Frage suche bei *C. und O. Vogt* (l. c. S. 822 u. ff.) Vor kurzem hat *Lhermitte* die Aufmerksamkeit auf die anatomisch-klinischen Syndrome des Streifenhügels beim Greise gelenkt, und bei *Oseki* finden wir eine genaue Beschreibung des Striatum im normalen Senium.

⁴ Anatomie der Psychosen. 1924.

⁵ *Bechtereew*: l. c.

⁶ Syphilis d. Nervensystems. 1927.

⁷ *Giljarowsky*: Anatomie d. Psychosen. 1925.

⁸ Psych. en neurol. Bladen. 1926.

⁹ *Borremanns*: Journ. de Neurol. Jg. **25**. 1925.

¹⁰ *Cardillo*: Riv. di pathol. nerv. e ment. **30**. 1925.

¹¹ *Kodama*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **102**. 1925.

¹² l. c. Erst vor kurzem ist dieser Prozeß von *Léri* ausführlich beschrieben worden (Maladies du cerveau. 1928).

Innerhalb dieses Kerngebietes ist nach *Kodamas*¹ Feststellungen das Putamen am häufigsten und am stärksten betroffen, dann folgt der N. caudatus und dann das Pallidum. Während hier die Veränderungen allermeist in völligen Nekrosen mit nachträglicher Erweichung und Narbenbildung bestehen, sieht man im Pallidum neben Erweichungen auch häufig Verödungen und unvollständige Nekrosen“².

Es werden Hohlräume (am häufigsten symmetrisch angeordnet) auch im Striatum und auch bei anderen Erkrankungen beobachtet, z. B. bei der *Wilsonschen* Krankheit³, wobei hier in typischen Fällen die Gefäßveränderungen keine Rolle spielen (*Wilson*), *Pollack* jedoch hat einen Fall von progressierender Linsenkerndegeneration mit Gefäßproliferation in den Basalganglien beschrieben⁴.

Endlich erscheint bekanntlich als häufigster Grund für symmetrische Erweichungen der Basalganglien⁵, besonders des Pallidum (*Jakob*, *Biedermann*) und zuweilen auch des Striatum⁶ die CO-Vergiftung. So wurden diese Erweichungsherde von *Herzog* unter 10 Fällen mehrmals beobachtet. *Geipel* stellte unter 36 Sektionen 15 mal, *Ruge* unter 23 Sektionen 11 mal typisch gelegene Erweichungsherde im Linsenkern fest. Am häufigsten werden sie gesehen, wenn die betreffenden Patienten erst Wochen nach der Vergiftung gestorben sind. Nach *Klebs*⁷ kommen diese Erweichungsherde in der Weise zustande, daß das Kohlenoxyd eine schädigende Wirkung auf die Muskulatur der Gefäßwand ausübt. Es finden sich hier degenerierende Prozesse, daran schließen sich Erweiterungen der kleinen Gefäße, ferner Stase (*Lewin*, *Ricker*) und nekrotische Prozesse. Eine große Bedeutung schreiben den Gefäßveränderungen in der Genese der Erweichungen bei CO-Vergiftungen auch folgende Verfasser zu: *Simon*, *Pölchen*, *Becker*, *Chiari* und *Cayet*, *Herzog*, *Hiller*⁸, *Meyer*⁹, *Pineas*¹⁰, *Rosenblath*¹¹, *Spielmeyer* u. a. *Scheiding*, *Lancereaux* u. a. sehen die Erweichungs- und Zerfallsherde im Gehirn als Folgen von Thrombosen an. Andere Autoren dagegen, wie z. B. *Runeberg* und *Kobert*, *Photakis*, *Sibelius*, *Geppert*, *Ruge*, *A. Jakob*, *Grinkler* u. a. halten das Kohlenoxyd für ein spezifisch wirkendes Nervengift, das

¹ Vgl. auch *Kodama*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **102**. 1926.

² Eigenbericht im Zentralbl. f. d. ges. Neurol. **42**. 1925.

³ *Brain*. **34**. 1912.

⁴ *Journ. of nerv. and ment. disease*. **46**. 1917.

⁵ *Gey* (Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **251**. 1924) fand in seinem CO-Vergiftungsfalle bei der Autopsie das Bild einer „hämorrhagischen Encephalitis“ des Kleinhirns, d. h. einer Hirnpurpura, vor allem im Gebiet der P-Zellschicht. *Die Stammganglien waren frei*.

⁶ *Baumstark*: Inaug.-Diss. 1927.

⁷ Zit. nach *Baumstark*.

⁸ Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **93**. 1924.

⁹ *Meyer*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. **42**. 1925.

¹⁰ *Pineas*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **93**. 1924.

¹¹ *Rosenblath*: Zeitschr. f. Nervenheilk. **84**. 1925.

zunächst auf das Zentralnervensystem einwirkt und erst sekundär Gefäßveränderungen usw. hervorruft. Von *Kolisko* wurde die Eigenart der pallidären Gefäßversorgung als Hauptbedingung für die pallidäre CO-Schädigung angesehen; eine Auffassung, die nach *Jakob* viel Anklang und viel Widerspruch erfahren hat.

*Richter*¹ führt mit *Wohlwill* die Entstehung der Erweichungsherde im Pallidum auf eine spezifische Affinität dieses Hirnabschnittes zur Giftwirkung des CO zurück (chemische Verankerung des CO an eisenhaltige Pigmente des Pallidums², *Bielschowsky*).

Für uns ist der 30. Fall von *Jakob* von besonderem Interesse und großer Bedeutung: die klinische Diagnose seines Falles lautete auf Gasvergiftung bei einer syphilitogenen Psychose (syphilitische Gefäßerkrankung des Gehirns). Der anatomische Befund zeigt über der rechten Großhirnhemisphäre ausgedehnte piale Blutungen, in ihr eine diffus verbreitete Rindenpurpura³ und eine relativ frische rote Erweichung des Marklagers bis zu den basalen Stammganglien, die zum Teil in die Erweichung einbezogen sind. *In der linken Hemisphäre findet sich nur ein als älter anzusprechender Erweichungsherd im äußeren Putamen*. Mikroskopisch fanden sich leichte piale lymphocytäre Infiltrationen, eine Arteriosklerose der größeren Gehirngefäße und Veränderungen, die im Sinne einer Endarteriitis syphilitica der kleinen Rindengefäße gedeutet werden müssen. Hierin gehört noch der alte, in Vernarbung begriffene *Erweichungsherd im rechten Putamen, der auf die Gefäßveränderung zurückzuführen ist* (*Jakob*). Mit der 4 Tage vor dem Tode erfolgten Gasvergiftung bringt zitiertter Autor die frischen ausgedehnten Veränderungen in der linken Großhirnhemisphäre und die pallidären Degenerationserscheinungen in Zusammenhang. Letztere liegen pathogenetisch völlig klar und geben uns in der gut zu verfolgenden Art ihrer Entwicklung einen neuen Beweis für die Spezifität der pallidären Erkrankung nach CO-Vergiftung.

Mit der Frage über spezifische Affinität des Pallidum berühren wir das Gebiet der sog. Pathoklisenlehre von *O. Vogt* („spezielle Pathoklise“). Diese Frage ist jedoch noch weit entfernt von ihrer endgültigen Lösung, besitzt viele Gegner, so daß ein Anführen der gesamten, auf diesem Gebiet vorhandenen Literatur uns zu weit von unserem eigentlichen Thema wegführen würde. Daher wollen wir uns mit einer Hinweisung auf die am meisten aktiven Gegner begnügen, welche ihre Ansichten auf genau begründeten histopathologischen Tatsachen ihrer ausführlichen und wertvollen Erforschungen aufzubauen. *A. Meyers* wörtliche Aussage ist folgende: „Es zeigt sich also, daß, wenn wir an Hand der greifbaren chemischen Qualitäten der einzelnen Grisea uns den Einzelheiten nähern, wir vorläufig mit dem sich auf den Chemismus gründenden Pathoklisebegriff keinen Schritt weiter in der Erklärung kommen, sondern dieser Begriff

¹ Richter: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **67**. 1923.

² Vgl. auch die Arbeiten von *Spatz* (Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **78**. 1922) und besonders *Kodama* (Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **102**. 1926).

³ Auch in einem von *Weimann* (Dtsch. Zeitschr. f. d. ges. gerichtl. Med. **1**. 1922) mitgeteilten Falle von CO-Vergiftung fand sich eine ähnliche Kombination von Rindblutungen, durch die CO-Vergiftung hervorgerufen, und einer älteren Lues cerebri.

bezeichnet mit einem *neuen* Wort nur die schon *längst bekannte* Differenz in der Empfindlichkeit der einzelnen Grisea gegenüber Noxen.“ Und weiter finden wir: „Die Bezeichnung dieser Verhältnisse als Pathoklise führt uns leider *keinen Schritt weiter* in der tatsächlichen Erklärung. Entweder sie dient als bloßer Sammelbegriff; dann ist es Geschmacksache, ob man sich ihres oder des uns unverbindlicher erscheinenden Ausdruckes der erhöhten *Vulnerabilität* bedienen will. Oder aber man verbindet — wie dies *C.* und *O. Vogt* mit dem Pathoklisenbegriff tun — die Vorstellung, daß die Erkrankungsbereitschaft bestimmter Gehirnterritorien in ihrer inneren Struktur, in ihrem Physikochemismus begründet ist. Dann ist die Gefahr allerdings sehr groß, daß unter *ein*, noch dazu *rechthypothetisches* Prinzip Tatsachen *ganz verschiedener Genese* subsummiert werden“¹.

Ungefähr dieselbe Ansicht teilen auch *Grinker*, *Hiller*² u. a.; sie behaupten, daß für die bei so vielen Erkrankungen des Zentralnervensystems zu beobachtende Elektivität der Läsionen uns bisher in den meisten Fällen eine ausreichende Erklärung fehlt. Die *Vogtsche* Annahme eines besonderen „Physikochemismus“ einzelner Hirnteile wird vorerst eine *unbewiesene Hypothese* bleiben müssen, da wir von diesen besonderen Stoffwechselfähigkeiten kaum etwas wissen. Eine größere Beachtung als bisher verdient bei den Erkrankungen des Zentralnervensystems das funktionelle Verhalten der Gefäße (*Ricker*). Voraussetzung dazu ist aber eine bessere Kenntnis der den einzelnen Teilen des Zentralnervensystems eigentümlichen Gefäß- und Capillarversorgung. Erkrankungen, wie die CO-Vergiftungen u. a. von sog. vasalem Typ³ (*Spielmeyer*) zeigen deutlich den Zusammenhang ihrer Elektivität mit lokalen Besonderheiten der Blutversorgung.

Die hervorragenden Erforschungen von *Spielmeyer*⁴ und seiner Mitarbeiter zeigen, daß die bei verschiedenen Krankheiten mit großer Regelmäßigkeit zu beobachtende örtliche Elektivität bestimmter Veränderungen nicht pathogenetisch einheitlich ist, sondern, daß sie auf verschiedener Weise entsteht.

Die Bedeutung der Gefäßverhältnisse als ortbestimmenden Faktor hat weiter die Untersuchung von Hirnen bei CO-Vergiftung ergeben, indem hier die Abhängigkeit der Erweichung im Pallidumgebiet von der besonderen Art der capillären Gefäßanordnung, die das Auftreten von Stasen und ihrer Folgen für das Gewebe leicht ermöglicht, einwandfrei gezeigt werden konnte (*Spielmeyer*).

¹ *A. Meyer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **100**. 1925.

² Verhandl. d. deutsch. Ges. f. inn. Med. 1926.

³ Gegen den „vasalem Typ“ (*Spielmeyer*) bei elektiver Affektion des Pallidum ist die Arbeit von *Hilpert* gerichtet (Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **79**. 1926), folglich konform mit *O. Vogt*.

⁴ *Spielmeyer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **99**. 1925.

Wir haben hier eine verhältnismäßig geringe Anzahl von charakteristischen Auszügen aus den Arbeiten der Gegner der Pathoklisenlehre von *C. und O. Vogt*¹ angeführt und ersehen hieraus, daß dieselben fast ausnahmslos Anhänger der Theorie des sog. „vasalen Typs“ von *Spielmeyer* sind, einer Theorie, welche auf ausführlichen und sehr feinen histopathologischen Untersuchungen begründet ist. *Wir glauben unsererseits, daß wir bei der Aufklärung der Genese eines Entstehens der Hohlräume in den Basalganglien unserer Fälle kein Recht hätten, uns auf streitige Ansichten zu stützen und deshalb lassen wir die Frage offen, ob in unseren Fällen die Möglichkeit einer „generellen unspezifischen Pathoklise“ von *C. und O. Vogt* bestanden habe oder nicht. Wenn wir die oben angeführten Erwägungen in Betracht ziehen, so müssen wir annehmen, daß in unseren Fällen die im Putamen und zum Teil auch im Pallidum beschriebenen Herde (mit Ausnahme des zweiten Falles) zweifellos syphilitische Gefäßveränderungen als Grundlage haben (vgl. auch mit den 13 und 14 Fällen von *A. Jakob*, l. c.).*

Die Vascularisation des Striatum geschieht bekanntlich meistenteils durch die Art. fossae Sylvii — letztere versorgt durch ihre Zweige Putamen und Corp. n. caudati (Art. lenticulo-striatae), währenddessen haben der Kopf und der Schwanz des Caudatum eine ganz andere Irrigation: der Kopf wird mittels der Art. cerebri ant. versorgt, an der Vascularisation des Schwanzes beteiligen sich die Art. chorioidea ant. und Art. cerebri post. Das äußere Glied des Pallidums wird zum Teil auch auf Kosten der Art. fossae Sylvii versorgt, und das innere Glied wird durch die Art. chorioidea ant. vascularisiert. Diese Topographie konnte festgestellt werden bei einer Obliteration der Art. fossae Sylvii von der einen und der Art. chorioidea ant. von der anderen Seite (*Kolisko, Dejerine, Foix*²). — Fast dieselbe Verteilung führt auch *Böhne*³ an, nämlich: 1. Art. corporis striat. ant., d. h. Äste der Art. cerebri ant., die vorwiegend für den Kopf des N. caudat. bestimmt sind; 2. Art. corp. striati mediae, d. h. Äste vom Stamm der Art. cerebri med. für den Linsenkern mit weiterziehenden Ästen für den Kopf und Körper des N. caudatus; 3. Art. corp. striati post. — Äste aus dem Ramus communicans post. und der Art. chor. ant., die zum Körper und Schwanz des N. caud. führen. Alle Gefäße zu den subcorticalen resp. Basalganglien sind Endarterien.

Von großer Bedeutung für die topographische Anordnung der Vascularisation ist die neuerdings herausgegebene, höchst interessante Arbeit von *Maurice-Lévy*⁴. Dieser Autor unterwirft einer Kritik die Arbeiten

¹ Die Widerlegungen von *C. und O. Vogt* siehe Journ. f. Psychiatrie u. Neurol. 82, 144. 1922 und 32. 1926.

² Siehe *Foix* und *Nicolesko*: „Anatomie cérébrale“ — Noyaux gris centraux 1925.

³ *Böhne*: Zeitschr. f. d. ges. Anatomie. 81. 1926.

⁴ *Maurice-Lévy*: Les ramolissements sylviens 1927. S. 41, Abb. 19.

vorzugsweise französischer Forscher — *Charpy, Duret, Mouchet, Moutier, Mme. Tidier* — und kommt auf Grund seiner pathologisch-anatomischen Untersuchungen zu folgenden Schlüssen: 1. *De gros des perforantes sylviennes est constitué par les artères externes de Duret*, ou mieux, *par les artères putamino-capsulo-caudées*. 2. *Quelques perforantes, nées de la sylvienne, vont à la partie externe du globus pallidus, elles méritent le nom pallidales externes par opposition aux pallidales internes nées de la chorioïdienne antérieure.*

Auf Grund des oben dargelegten kommen wir zu dem Schluß, daß in unseren Fällen die Herde im Bereich der Basalganglien (vorzugsweise im Putamen und zum Teil im Gl. pallidus, seinem äußeren Gliede, von symmetrischem Charakter) bedingt sind durch pathologische, von einer Lueserkrankung herrührende Prozesse auf dem Verteilungsgebiet der Art. fossae Sylvii, d. h. ihrer Äste — des putamino-capsulo-caudalen einerseits und des äußeren pallidären andererseits (sog. „ramolissements partiels profonds bilatéraux“ von *Maurice-Lévy*).

Dieselbe Erklärung im Sinne einer vasculären Genese der Herde gilt auch für die KH-Affektion in unseren zwei ersten Fällen. In dieser Richtung ist unser erster Fall am meisten demonstrativ; letzterer erinnert in vielen Punkten an die Beobachtungen von *K. Schaffer*¹, welche eine KH-Affektion ohne Olivenaffektion betreffen.

1. Beobachtung (*K. Schaffer*): Auf der ventralen Oberfläche der linken Kleinhirnhemisphäre erscheint ein ausgebreiteter Erweichungsherd, welcher aus der Gegend der Uvula und Pyramide ausgehend, sich auf die untere Oberfläche der Kleinhirnhemisphäre fächerartig bis zum Sulcus magnus horizontalis derart ausbreitet, daß der mediale, mit dem Unterwurm zusammenhängende Abschnitt des Lob. semilunaris inf. und biventer frei bleibt, ebenso deren lateraler Abschnitt; daher nimmt der Herd gerade das mittlere Drittel der genannten Lappen ein. Die Tonsille ist auf der Herdseite hochgradig geschrumpft und bedeckt von der auffallend geschlängelten und verdickten Art. cerebelli inf. post. Die Vertebrales und Basilaris erscheinen weich, bläulich, doch mit Blutkoagulum vollgepflöpt. Die Art. cerebelli inf. post. erscheint von dem Punkte ab, wo sie einen radikulären Ast für den N. vagus abgibt, sehr hart, gelblich. Die linke herdtragende Hemisphäre erscheint um 0,5 cm in ihrem Querdurchmesser verkleinert. Frontalschnitt durch den Herd weist nach, daß dieser sowohl den postero-medialen als postero-dorsalen Abschnitt der Kleinhirnhemisphäre zerstörte. Frontalschnitt durch die Pyramis cerebelli zeigt Verletzungen in der grauen und weißen Substanz des Lob. quadrangularis und Tonsilla. Die auf diesem Schnitt befindliche Höhe der Oblongata zeigt beide unteren Oliven ganz normal, wie auch alle übrigen Formationen. Frontalschnitt etwas oraler: Der Kleinhirnherd fängt an kleiner zu werden, hauptsächlich im Lob. quadrangularis, obschon in dessen tiefen Windungabschnitten Spuren der Erweichung auffindbar sind. Die Tonsille zeigt in ihrem dorsalen Teil eine Erweichung, die ventrale Hälfte ist normal. Auf der Herdseite erscheint das Hemisphärenmark zentral geschichtet. Der Oblongataquerschnitt enthält vollkommen normale, reich gewundene Haupt- und Nebenoliven. Frontalschnitt in der Höhe des hinteren Poles des N. dentatus. Die Hemisphäre ist auf der Herdseite äußerlich normal mit Ausnahme der atrophenischen Tonsille; das Mark ist um den

¹ *K. Schaffer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 46, 1919.

N. dentatus heller. Frontalschnitt weiter oral: stark entwickelter N. dentatus auch auf der Herdseite, um welchen herum semizirkuläre Fasern erscheinen; atrophische Tonsille. Frontalschnitt in der Höhe des Tub. acousticum zeigt vorzüglich entwickelt den N. dentatus mit extraciliären Fasern. Hilus n. dent. tiefblau gefärbt; Tonsille vermöge der Atrophie ist auf der Herdseite fehlend. Fassen wir diesen Fall zusammen, so wäre hervorzuheben, daß bei einer Hemisphärialläsion, welche den Lob. quadrangularis und die Tonsille partiell traf, den N. dentat. an seinem hinteren Pol eben berührte, ohne ihn aber zu verletzen, die unteren Oliven vollkommen intakt blieben.

In einem anderen Fall von *Schaffer* (Paralysis progressiva)¹ fand sich im Kleinhirn ein oberflächlicher Herd des rechten Lob. quadrangularis, welcher den N. dentatus sowie die übrigen medialen Kerne nicht berührte, ein Beweis hierfür die ganz normalen Bindarme. Die Oliven der Oblongata sind intakt. Außerdem fand sich ein Herd in der linken dorsolateralen Oblongatahälft, welche hier den Strickkörper und V. descendens treffend, eine aufsteigende Degeneration des ersteren, eine absteigende, spinalwärts gerichtete Entartung des letzteren bewirkte.

Im Fall von *Richter* aus dem Laboratorium von *Schaffer*² ist neben Veränderungen nach Verschluß der Art. cerebelli post. inf. mit retroolivärem Erweichungs-herd ein zweiter Erweichungsherd an der Basis der linken Kleinhirnhemisphäre in der Form einer rinnenförmigen Einsenkung der Hirnsubstanz erkennbar, die im medialen Abschnitt der Hemisphäre durch Tonsille, Lob. biventer und Lob. semilunaris inf. in sagittaler Richtung durchzieht. In der Rinne fand sich bei der Eröffnung eine klare cystische Flüssigkeit; die Wand wird durch geschrumpfte Kleinhirnwundungen gebildet, die auch im mikroskopischen Bild einen einfach atrophischen Prozeß erkennen lassen.

Am wertvollsten für uns sind die oben zitierten Fälle von *Schaffer*, weil die pathologischen Veränderungen in einem von ihnen aller Wahrscheinlichkeit nach auf Syphilis basierten (Paralysis progressiva). Jeder Hinweis auf Lues ist für uns von großer Wichtigkeit, da den Veränderungen unseres Falles nach den Ergebnissen der mikroskopischen Untersuchung spezifische Gefäßveränderungen in Form von Endarteritis obliterans zugrunde lagen. Leider geben uns die Fälle von *Schaffer* keine Aufschlüsse über das Verhalten der Basalganglien, Corp. striatum im speziellen (vgl. unsere Fälle).

Es muß bemerkt werden, daß durch Gefäßschädigungen bedingte Ernährungsstörungen, hervorgerufen durch syphilitische oder arteriosklerotische Arterienprozesse und entsprechende Ausfallserscheinungen im KH verhältnismäßig selten vorkommen³ hauptsächlich, weil das KH ein reichliches Arteriennetz besitzt⁴, welches aus verschiedenen Arterien zusammengesetzt ist (Art. cerebelli sup. et inf. ant., Art. vertebralis und Art. cerebelli inf.), weswegen das Ausbilden eines kollateralen Blutkreislaufes immer möglich ist. Die französischen Autoren nehmen denselben Standpunkt ein: „c'est pour cette raison que les foyers de

¹ *Schaffer*: l. c.

² Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrank. 71. 1924.

³ *Nonne*, l. c.; *Horn*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 105. 1926.

⁴ *S. Fazzari*: Die arterielle Zirkulation der Kleinhirnrinde. Riv. di patol. nerv. e ment. 29. 1924 und *A. Thomas*: Nouv. traité de méd. 1925. p. 845.

ramollissement sont très rares dans le cervelet et quand ils se présentent, ils sont ordinairement mal limités. Pour la même raison il est difficile de reconnaître des territoires vasculaires définis. *Tout ce que l'on peut dire*, c'est que la cérébelleuse supérieure se distribue surtout à la face supérieure de l'organe, la moyenne à la face antérieure et à la grande circonférence; l'inférieure à la face inférieure. Le lobe median reçoit les branches internes des cérébelleuses supérieure et inférieure¹. Die Fälle einiger Verfasser² zeigen, daß bei progressiver Paralyse im KH Erweichungen beobachtet werden können, welche selten große Dimensionen erreichen. Mit einem Hinweis auf die Fälle von *Rochoux, Serres, Andral, Leven und Ollivier, Luys, Lanoix, Touche, D'Astros, Claude et Josué, Charon, Negel und Theoari, Lanny, Lannois und Périlleu, Beriel, Duran und Malespine, Millian und Schulmann* stellen *Claude und Lévy-Valensi*³ gleichfalls fest, daß im KH verhältnismäßig selten Erweichungen vorkommen und dieselben sind dann nach der Meinung erwähnter Autoren am häufigsten syphilitischer Herkunft⁴. Wir haben gesehen, daß im Falle von *K. Schaffer* der Erweichungsherd im KH infolge starker Veränderungen in der Art. cerebelli inf. post. entstanden war. In unserem 1. Falle, wo sich in der rechten KH-Hemisphäre ein Herd befand und wo die Lokalisation derjenigen im Fall von *Schaffer* analog war, sind wir ebenfalls geneigt diesen Prozeß den luetischen Veränderungen der Art. cerebelli inf. post. zuzuschreiben⁵. Hier sei bemerkt, daß das Kleinhirn in 2/3 dieser Fälle am syphilitischen resp. paralytischen Prozeß teilnimmt⁶. *Anglade* und *Latreille* haben folgende Veränderungen vorgefunden: Piaverdickung, besonders im Bereich des oberen Wurms; „cérébellites interstitiales“ in der Molekularschicht; die neurologischen Fasern umringten die P-Zellen⁷. *P. Marie, Buttier, Mathieu* und *Girot* haben eine KH-Form der Paralysis progressiva mit KH-Atrophie beschrieben. Dasselbe haben auch *Anglade, Alzheimer, Raecke, Taty*⁸ beobachtet. Wir hatten schon die Möglichkeit die KH-Veränderungen bei Syphilis in einer unserer Arbeiten darzulegen⁹. Die charakteristischen Erscheinungen einer KH-Affektion bei Paralysis progressiva werden nach *Sträußler* folgendermaßen definiert¹⁰: „Verwachsungen der Pia mit der Hirnoberfläche und zellige Infiltration der Hirnhäute, häufige Vakuolisierung und Sklerose der P-Zellen, fleckweiser Markfasernschwund;

¹ *Charpy*: Traité d'anatomie humaine. 1902. p. 568.

² Z. B. *Svitalski, De Blasi* — zit. nach *Léri*: Maladies du cerveau. 1928 —, *Kufs*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 106. 1926.

³ *Claude* und *Lévy-Valensi*: Maladies du cervelet. 1922.

⁴ Vgl. auch *Thomas*: I. c.

⁵ Vgl. auch *A. Thomas*: I. c.

⁶ *Sérieux, Mignot, Féron*: Maladies du cerveau. 1928.

⁷ Zit. nach *Sérieux, Mignot, Péren*: I. c.

⁸ Zit. nach *Lépine*: Cerveau et cervelet. 1925.

⁹ Siehe *A. Tschernyscheff*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75. 1925.

¹⁰ *Sträußler*: Neurolog. Zentralbl. 1906.

meistens an den Gefäßen Aufsplitterung der Elastica, Gefäßsprossung und Wucherung der Endothelzellen, Infiltrationen der Lymphscheiden besonders mit Plasmazellen. Die Stäbchenzellen sind im allgemeinen zwar reichlicher bei der progressiven Paralyse, nach *Sträußler* bieten sie aber für diese nichts Charakteristisches. Die Gliawucherung ist aber bei progressiver Paralyse allgemein und durch besondere Dicke der Fasern und Größe der Zellenelemente ausgezeichnet, was auch *Alzheimer* hervorhebt.“

Diese Tatsachen sind auch von *Klarfeld*¹ und von *Steinberg*² bestätigt, wobei der letzte Verfasser außer der oben beschriebenen Veränderungen in seinen 10 Fällen eine Affektion vorzugsweise der linken KH-Hemisphäre besonders im Bereich der Mandel und des Lob. semilunaris inf.³ vorgefunden hat.

Kiyoshi Takase kommt in seiner vor kurzem erschienenen bedeutenden Arbeit⁴ nach einer literarischen Übersicht der Fälle von *Meyer*, *Kippel* und *Azoulay*, *Binswanger*, *Raecke*, *Alzheimer*, *Takase*, *Migert*, *Moriyasu*, *Spielmeyer*, *Laignel-Lavastine* und *Pitulesku*, *Lafora*, *Kolb*, *Bielschowsky*, *A. Jakob* u. a. zu dem Schlusse, daß die meningealen Veränderungen des KH bei progressiver Paralyse ziemlich analog jenen des Großhirns sind, daß sie vielleicht in der Intensivität ein wenig variieren und daß sie die Oberfläche des KH mehr als das Gebiet zwischen den Läppchen treffen. Es ist wichtig hervorzuheben, daß ein Übergreifen des meningealen Prozesses auf das KH an keiner Stelle wahrzunehmen ist. Das Charakteristische der paralytischen Entzündung fehlt im KH vollständig. An dessen Stelle eine mehr oder minder schwere Schädigung des Parenchyms, die nur teilweise durch sekundäre Momente zu erklären ist und die der Hauptmasse nach dem paralytischen Prozeß selbst zuzuschreiben ist. Diese Parenchymsschädigung trifft sowohl die P-Zellen als auch die Körner und auch die Fasern. Es scheint, daß auch die tiefen Kerne von ihr nicht verschont bleiben (*K. Takase*). Alle diese Veränderungen fanden, wie wir es gesehen, auch in unseren Fällen statt, mit Ausnahme der Erweichungen und der Affektion N. dentati, die bei *Takase* vorkommen. Auf die Veränderungen der P-Zellschicht sind wir bereits in einer unserer Arbeiten näher eingegangen⁵. Dieses Ausfallen wurde auch bei anderen Erkrankungen des KH beobachtet (*Bakker*, *Brouwer*, *Dejerine-Thomas*, *Mingazzini-Gianulli*, *Rossi*, *Abrikossoff*, *Pollak*, *Sträußler*, *Korbsch*, *Major*, *Marchand*, *Kotschetkowa*, *Monakow*, *A. Tschernyscheff*, *Reitsema*, *Thomas-Kononowa*, *Preisig*, *Ley*, *Bielschowsky*, *Parodi*); diejenigen degenerativ-atrophischen Veränderungen

¹ *Klarfeld*: Anatomie d. Psychosen. 1924. S. 88.

² *Steinberg*: Oberst. Arbeiten. 1916.

³ Terminologie von *Steinberg*.

⁴ Oberst. Arbeiten. 26. 1924.

⁵ *A. Tschernyscheff*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75 u. 79.

der P-Zellen, welche von uns in unseren Fällen dieser Arbeit beobachtet wurden, erscheinen nicht als spezifisch und charakteristisch für diese letzteren und waren auch bei Erkrankungen des KH anderer pathologischer Art beschrieben: bei Atrophien resp. Aplasia (*Bakker, Abrikossoff, Murri, Thomas, Jelgresma, Pollak, La Salle, Archabault, Sträußler, Marie-Foix-Alajouanine*); bei Infektionskrankheiten (*Durk, Spielmeyer*), bei Psychosen, besonders bei Paralysis progressiva (*Sträußler, Laignel-Lavastine, Takase, Spielmeyer, R. y Cajal*), bei verschiedenen Disgenesien des KH (*Vogt-Astwazaturow, Kubo*), bei Epilepsie resp. St. epilepticus (*Takasu, Spielmeyer*), bei Senium (*Spiegel-Sommer*); *Lehmann-Spatz-Wisbaum-Neubürger* konnten vor kurzem eine vorwiegende Zerstörung der P-Zellen experimentell bei der Vergiftung von Katzen durch Blei feststellen. Nach *Spielmeyer* reagieren die P-Zellen offenbar gerne auf die *allerverschiedensten* Schädigungen, in erster Linie auf akut einsetzende allgemeine Störungen wie auf Typhus, Gasödem usw., seltener auf die schweren Störungen allgemeiner Art, welche den akuten Schüben *chronischer* Prozesse, wie etwa Paralyse und epileptischer Erkrankungen, zugrunde liegen. *Spielmeyer* hat sich dazu früher bei der Beschreibung des „*Gliastrauchwerkes*“ geäußert, welches häufig mit dieser homogenisierenden Zellenerkrankung der P-Zellen verbunden ist. Indem wir betreffs der Einzelheiten dieser Frage auf die „*Histopathologie des Nervensystems*“¹ des zitierten Autors verweisen, bemerken wir unsererseits, daß wir in unseren Fällen das Vorhandensein ähnlicher „*Gliastrauchwerke*“ *nicht* feststellen konnten.

Auf die in unseren Fällen erwähnte Verlagerung der P-Zellen ins Gebiet der Molekularis hatten wir schon Gelegenheit in unseren zwei vorhergehenden Arbeiten hinzuweisen², wobei wir dort die Ansichten von *H. Vogt, Schaffer, Raecke, Pollak, Spiegel* und *Sommer* u. a. in Erwähnung brachten; daher begnügen wir uns hier nur mit einem Hinweis auf *Schob*³, seine aus diesem Anlaß entstandene Polemik mit *Schaffer*⁴ beiseite lassend.

Schob weist darauf hin, daß die pathologische *Verlagerung* von P-Zellen nach der Molekularschicht vielleicht durch *mechanische* Momente zu erklären ist: teils können die P-Zellen durch Schrumpfung des Gewebes aus der Reihe herausgesetzt werden, teils durch wuchernde Gliazellen der *Bergmannschen Schicht*; bei *größeren lokalen Erkrankungsprozessen*, z. B. beim Sitz eines Tuberkels usw. in einer Windung kann die normale Reihe der P-Zellen vielleicht auch durch den *mechanischen* Druck dieser

¹ Einzelheiten über *Gliastrauchwerke* der Kleinhirnrinde siehe bei *Spielmeyer: Histopathologie*. S. 346.

² A. Tschernyscheff: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **75** u. **79**. Vgl. auch R. y Cajal: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **100**. 1926.

³ Schob: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **46**. 1919.

⁴ Schaffer: Hereditäre Erkrankungen d. Nervensystems. 1926.

Krankheitsprozeß auseinandergedrängt werden. Die Heterotypie vieler P-Zellen ist auch bei dem von *Bielschowsky-Henneberg* beschriebenen Fall von KHB-Winkeltumoren konstatiert worden, was nach Meinung *Ayala-Sabatuccis* an und für sich keine große Bedeutung hat. Indem wir 1. die Ergebnisse unserer vorherigen Arbeit in Betracht ziehen¹ und 2. die Meinungen der verschiedenen soeben zitierten Autoren beachten, die diese anläßlich der Verlagerung der P-Zellen äußerten, sind wir persönlich geneigt, diese Verlagerung der P-Zellen mit großer Wahrscheinlichkeit dem *mechanischen Druck* und mit viel weniger Wahrscheinlichkeit der Zerstörung der embryonalen Entwicklung der KH-Rinde zuzuschreiben.

Die Frage der „äußeren Körnerschicht“ von *Vogt* und *Astwazaturow* erörterten wir in der vorherigen Arbeit und halten es daher für überflüssig, hier noch einmal bei diesem Thema zu verweilen.

Die Dendriten der unversehrt gebliebenen P-Zellen blieben entweder verhältnismäßig intakt, oder nahmen eine sehr dicke Form an. Irgendwelche Schwellungen zeigten sich bei ihnen nicht — besonders charakteristisch ist in dieser Beziehung der 3. Fall, wo die *Bielschowsky*-Methode Anwendung fand. *Gleichfalls waren diese Schwellungen auch auf dem Axon der P-Zellen nicht zu beobachten*. Es muß gesagt werden, daß die Schwellungen der Axonen der P-Zellen in der Literatur bei den verschiedensten Prozessen beschrieben worden sind, und zwar: bei kontralateralen Atrophien des Kleinhirns (*Spielmeyer*), bei der Atrophia olivo-cerebellaris auf der Basis einer luetischen Frühmeningitis (*Kufs*), beim normalen Senium (*Spiegel-Sommer*), bei Paralysis progressiva (*R. y Cajal, Steinberg, Bravetta, Sträußler*), bei Dementia praecox (*Schröder, Alzheimer*), bei Huntingtonscher Chorea (*Alzheimer*), bei Arteriosklerose (*Alzheimer*), bei Dementia senilis (*Simchowitz*), bei amaurotischer Idiotie (*Schaffer, Spielmeyer, Bielschowsky, Schob*), bei primärer (*Abrikossoff, Pollak*) und bei kongenitaler Atrophie des Kleinhirns (*Sträußler*). Diese Anschwellungen der Axonen und Dendriten der P-Zellen stellen also, wie *Bielschowsky* sagt, ein ganz banales Reaktionsphänomen dar. Wir können hier weiter nicht auf die Polemik *Bielschowskys* und *Schaffers*² in dieser Frage eingehen, wir wollen nur darauf hinweisen, daß in unseren vorhergehenden Untersuchungen wir unsererseits diese Schwellungen bei den übrigen KH-Affektionen, besonders aber bei Rautenhirngeschwülsten *nicht* wahrnehmen konnten.

Die Frage über den zentropetalen Degenerationstypus von *Bielschowsky*, die im 3. Fall berührt wird, wollen wir keiner genaueren Erörterung unterziehen, erstens, weil dieselbe bereits in allen unseren 3 Arbeiten³

¹ Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75.

² Siehe *Schaffer*: Hereditäre Erkrankungen des Nervensystems. 1926. (Monographie.) und *Schob*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 45. 1926.

³ A. Tschernyscheff: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75, 76, 79.

behandelt worden ist, und zweitens, da es uns in unserem 3. Falle leider nicht möglich war, das verlängerte Mark zu untersuchen.

Hierbei sei bemerkt, daß die im 3. Fall geschilderte Affektion der Kletter- und Tagentialfasern auch in der vor kurzem erschienenen bemerkenswerten Arbeit von *R. y Cajal*¹ beschrieben ist. Nach den Angaben des berühmten spanischen Forschers bleiben die Moosfasern dagegen verhältnismäßig unversehrt und weisen dabei nur Hypertrophie und Fenestration auf. Diese Läsionen vertreten die am meisten charakteristischen Merkmale der progressiven Paralyse im Kleinhirn (*R. y Cajal*). Diese Moosfasernveränderungen konnten in unserem 3. Falle nicht verzeichnet werden, da derselbe, wie ersichtlich, nicht zu der Kategorie paralytischer Prozesse gehörte (s. d. Krankengeschichte).

Die Frage über Neurogliazellen (Riesengliazellen), die wir im 3. Falle in der Molekularschicht des KH wahrgenommen haben, wird in den speziellen Arbeiten von *R. y Cajal* und *Kufs*² behandelt.

Um nun mit den Rindenveränderungen des KH in unseren Fällen abzuschließen, erwähnen wir die Tatsache, daß das Vorhandensein von *Bergmannschen* Fasern (1., 2. und 3. Fall) schon von *Spielmeyer*³ verzeichnet worden ist, wobei der Autor bei der Aufzeichnung seiner Beobachtungen eine fleckförmige Vermehrung dieser Fasern konstatierte, und berücksichtigen ferner den Umstand, daß eine Lichtung der Körnerschicht auch in Fällen einer syphilitischen Erkrankung des KH, insbesondere bei progressiver Paralyse zu finden ist⁴.

Betreffs der in unserem Fall verzeichneten Lamellenatrophie im Wurm hatten wir schon oben Gelegenheit darauf hinzuweisen, daß ähnliche Veränderungen von französischen Verfassern wahrgenommen worden sind (S. 316). In dieser Hinsicht ist der letztererzeit veröffentlichte Fall von *Kufs*⁵ besonders bemerkenswert.

In diesem Falle ergab die anatomische Untersuchung das Vorliegen einer typischen frischen Paralyse im Großhirn, im Kleinhirn makroskopisch Atrophie und Sklerose beider Lobi quadrangulares und der zugehörigen Partien des Oberwurmes, mikroskopisch Verschmälerung der Molekularschicht, Ausfall der P-Zellen, an ihrer Stelle ein dichtes Band gewuchterter Gliakerne; Erhaltenbleiben der Faserkörper und Parallelfaserung (also cerebellofugaler Degenerationstyp nach *Biel-schowsky*), Lichtung der Körnerschicht; Dendriten der erhaltenen P-Zellen teilweise aufgetrieben, ohne Mitbeteiligung des Zelleibes; an den erhaltenen P-Axonen stellenweise kugelige und spindelige Aufreibungen; hochgradige Gliafaserwucherung in der Molekularzone. Einzelne Gefäße der Pia und der Oblongata zeigten eine erhebliche adventituelle Infiltration mit Übergreifen auf das Randgebiet der Oblongata.

¹ *R. y Cajal*: l. c.

² *R. y Cajal* und *Kufs*: l. c.

³ Vgl. *R. y Cajal*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **100**. 1926.

⁴ Vgl. *K. Takase* S. 301.

⁵ *Kufs*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **96**. 1925.

Wir haben hier also einen recht merkwürdigen Fall einer sog. ascendierenden Paralyse vor uns, der einen Vergleich mit manchen Fällen von Taboparalyse nahelegt, wo die Tabes eine größere Anzahl von Jahren der Paralyse vorangeht. Ein ätiologischer Zusammenhang mancher Fälle von degenerativer KH-Atrophie von systematischem, progressivem Charakter, wie er der Heredoataxie cerebellaris zukommt, mit der Lues ist schon von mehreren Autoren behauptet worden (*Cassierer, Schuster, Schob*). Es ist selbstverständlich, daß die Wirkung der Lues im *Kufs*chen Falle wie bei denen der genannten Autoren nur als toxisch aufgefaßt werden kann. *Cassierer* erwähnt noch einige Fälle von ausländischen Autoren, bei denen gleichfalls die Lues als ätiologisches Moment für die degenerative KH-Atrophie in Betracht kam¹. Dazu gehört auch der Fall von *Schuster*². Der interessante Fall *Schobs*³ betraf eine angeborene KH-Atrophie auf der Basis der hereditären Lues. *Schob* kann nicht mit der gleichen Bestimmtheit, wie *Bielschowsky* es tut, ausschließen, daß die hereditäre Lues chronische systematische progressive Degenerationen im Kleinhirn hervorrufen kann, die mit der Héredoataxie cérébelleuse sich decken.

Die Beziehungen der KH-Atrophie zur hereditären Lues sind besonders durch die Veröffentlichung *Sträußlers*⁴, der die mit der juvenilen Paralyse kombinierten KH-Atrophien einer genauen histologischen Untersuchung unterzog, bekannt geworden sind.

*Kufs*⁵ hat an keinem seiner Präparate das Vorhandensein von zweikernigen P-Zellen, welche viele Autoren (*H. Vogt, Ranke, Trappet, Rondoni, Sträußler, Kolb, Lafora, Fischer, Hough, Achucarro, Steinberg, Klarfeld, Alzheimer, Spielmeyer u. a.*) bei syphilitischem resp. paralytischem Prozeß beschreiben, feststellen können. Auch wir fanden keine solche Zellen in unseren drei Fällen vor, trotz einer Durchsicht von vielen Präparaten⁶.

Ferner wissen wir, daß *Abrikossoff*⁷ an einem etwa 3000 großen Kindersektionsmaterial im Kleinhirn zweimal symmetrisch lokalisierte Herde eines primären atrophischen Prozesses der KH-Rinde aufdeckte und außerdem noch einen Fall beschrieb, wo die Rindenatrophie von sekundärer Natur war (vgl. unseren 3. Fall). Eine ähnliche Atrophie, wie sie in unserem 3. Fall beschrieben worden ist, kann unserer Meinung

¹ *Thomas-Jumentié*: Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse; *Thomas*: Atrophie amelleuse des cellules de Purkinjé.

² *Schuster*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **91**. 1924.

³ *Schobs*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **73**. 1921.

⁴ *Sträußler*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **2**. 1910.

⁵ *Kufs*: l. c.

⁶ Vgl. auch die letzte bedeutende Arbeit von *R. y Cajal*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **100**. 1926.

⁷ *Abrikossoff*: Korssakow. journ. 1910 russ.

nach zur 3. Gruppe (Klassifikation von *Marie, Foix* und *Alajouanine*)¹ der KH-Affektionen gerechnet werden. Diese Verfasser unterscheiden bekanntlich: 1. eine vollständige oder partielle Agenesie (Fälle von *Combette, Anton*); 2. gekreuzte KH-Atrophien; 3. KH-Affektion, hervorgerufen durch a) Infektion, b) Menginitis, c) Affektionen des Nervensystems (Paralys. progr., Tabes, Dementia praecox) und Arteriosklerose. Die KH-Atrophien im eigentlichen Sinne („Les atrophies proprement dites“) werden nach der Meinung der oben genannten Verfasser in drei große Gruppen je nach Ätiologie, Klinik und pathologischer Anatomie eingeteilt. Nämlich: 1. kongenitale Atrophien, meistenteils neocerebellaren Charakters; 2. Familienatrophien vom Typus einer hereditären KH-Ataxie; 3. akquirierte KH-Atrophien, welche in untergeordnete Gruppe eingeteilt werden; die wichtigsten sind: a) olivo-ponto-cerebellare Atrophie (*Dejerine-Thomas*); b) eine spät auftretende KH-Atrophie, hauptsächlich seiner Rinde (Atrophie tardive cérébelleuse à prédominance corticale, *Marie*); c) eine Atrophie des KH-Oliven-systems (*Ramsay, Hunt*), die am häufigsten ein Familiengepräge trägt².

Wir hatten schon früher Gelegenheit diese Frage zu berühren³ und daher finden wir es überflüssig, dieselbe wieder vorzunehmen. Eine detaillierte Auslegung der Frage über Veränderungen der Brücke und des Kleinhirns in unseren beiden ersten Fällen würde uns von unserem eigentlichen Thema zu weit entfernen. Die Affektion der Brücke, welche in der Hauptsache die Fasern und nur zum Teil die Zellengruppen der Brücke, auch die unteren Oliven des verlängerten Marks, den N. arcuat., die Fasernlichtung der Olivenbündel, der Fib. olivo-cerebellares und Fib. arcuat. ext. vent. betrifft, müssen unserer Meinung nach den Befunden der Protokolle histopathologischer Untersuchung als *Resultat von Gefäßveränderungen* und nicht von sog. Systemerkrankungen⁴, die wir in unseren vorhergehenden Arbeiten⁵ erörtert haben, angesehen werden. Wir sind ferner geneigt, anzunehmen, daß die Gefäßveränderungen die Basis für die Zellenveränderungen im N. vestibularis (1. Fall: Infiltration am Grunde des 4. Ventrikels), im N. praecurisorius pontis und in den Nn. tectorius, marginal. disseminat. und lateral. medul. oblongatae unseres 1. Falles verzeichnet waren, verfochten werden, da auch hier Gefäßveränderungen beobachtet wurden und die Veränderungen der Pia einen bestimmten Charakter trugen. Daß Veränderungen der Gefäße und Meningen eine bedeutende Rolle in der Genese

¹ Rev. neurol. 1922.

² Vgl. auch *A. Thomas*: I. cit. S. 909 ff.

³ *A. Tschernyscheff*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75.

⁴ Die Frage über den Begriff der sog. Systemerkrankungen siehe bei *Spielmeyer*: Histopathologie. S. 282, *K. Schaffer*: Hereditäre Erkrankungen und *A. Jakob*: Anatomie und Histologie des Großhirns. S. 389.

⁵ *A. Tschernyscheff*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 75 u. 76.

der Hohlräume spielen, ist in den Arbeiten einer großen Menge von Verfassern durch Beweise bekräftigt. So weisen *Joffroy* und *Achard* darauf hin, daß bei der sog. „myélite cavitaire“ der Hohlräum sich infolge von Obliteration und Wandverdickung der Gefäße bildet, oder durch Thrombose hervorgerufen wird. Als Resultat einer solchen Obliteration treten nekrobiotische Herde und eine Höhlenbildung auf (kontra *Schulze*). Die Meningenentzündung, hauptsächlich syphilitischer Natur, wird als Genese der Hohlräume sekundären Charakters von folgenden Verfassern angesprochen: *Wullenweber*, *Achard*, *Stenholm*, *Rosenblath*, *Westphal*, *Rotter*, *Fiekler*, *Hordon*, *Holmes* und *Forster*, *Kennedy*, *Schwarz*, *Eisenlohr*, *Wieting*, *Wilson*, *Lasareff*, *Orlowski*, *Popoff*, *Bechterew* u. a. *Thomas* und *Hauser* beschreiben eine Bildung von Hohlräumen auf der Basis einer Meningomyelitis bei *Pottsscher* Krankheit. Im Falle von *Alquier* und *Guillain* deckte die Leicheneröffnung eine Pachymeningitis hypertrophica im oberen Halsanteil des Rückenmarks auf, wobei die Meningen mit der medullären Substanz verwachsen waren.

Bei mikroskopischer Untersuchung erwiesen sich zwei Arten von Hohlräumen: die einen zeigen einen syringomyelitischen Charakter, die anderen entstehen durch Myelomalazie; die Gefäßwandungen sind in solchen Fällen hochgradig verdickt. Erwähnte Forscher betrachten die myelomalatischen Hohlräume als Folge von Kreislaufstörungen, hervorgerufen durch Gefäßläsionen. Im Falle von *Japha* stellte die Sektion Pachymeningitis spin. gummosa und Leptomeningitis fest; am hochgradigsten ausgeprägt war die Erkrankung des Rückenmarks: hier bestand im unteren Abschnitte Höhlenbildung, im oberen Erweichung der grauen und weißen Substanz, in dem gleichen Niveau bemerkte man meningitische Veränderungen in Gestalt von Verdickung und Verwachsung der Meningen. Ein ähnliches Bild verzeichnet auch *Bechterew*¹ in einem seiner Fälle. *Muratow* läßt in seinen „Klinischen Vorlesungen“ (1899 russ.) die Möglichkeit einer Höhlenbildung nach chronischer Hirnentzündung im Zusammenhang mit Erweichungsprozessen zu (S. 195). *J. Camus* und *G. Roussy* behaupten mit großer Bestimmtheit auf Grund ihrer Versuche an Hunden, daß die Gefäßstörungen mit nachfolgender Erweichung die Genese für das Entstehen von medullären Hohlräumen bilden und schließen sich somit der Theorie von *Langhans*, *Kronthal*, *Dexner* an. Diese Erweichung der Hirnsubstanz wird ihrem Charakter nach von *Camus* und *Roussy* als „ischämische entzündliche Myelomalazie“ bezeichnet. Ferner lesen wir bei diesen Verfassern: „Or, les recherches que nous avons entreprises et que nous rapportons ici, en opposant à cette dernière façon d'interpréter les faits, viennent remettre en honneur le rôle primordial joué par la méningite dans la genèse des cavités médullaires et permettent d'en suivre en quelque sorte tous les stades évolutifs. On peut donc admettre que dans la pachymening.

¹ *Bechterew*: I. c.

cerv. hypertroph. la même succession des phénomènes se passe, et qu'un processus méningite chronique de cause indéterminée (peut-être syphilistique) conditionne l'apparition de la cavité médullaire“.

Lhermitte und *Boweri* fanden im verlängerten Mark eine sekundäre, durch Komprimieren hervorgerufene Höhlenbildung. Verfasser nehmen an, daß es sich hier um einen nekrobiotischen Prozeß und um tiefgehende Veränderungen in der Vascularisation handle. Eine analoge Beobachtung führt auch *Mennicke* an (2. Fall des Forschers). In unserem 1. Falle, wie es im Protokoll verzeichnet stand, wurden ziemlich intensive Veränderungen sowohl der weichen Hirnhaut, als auch der Gefäße, besonders an der dorsalen Oberfläche der Oblongata beobachtet. Auf Grund des oben dargelegten sind wir geneigt anzunehmen, daß das Entstehen der auf dem Gebiet der hinteren Stränge aufgedeckten Hohlräume, welche eine Rarefikation der Ff. gracilis et cuneatus und degenerative Zellenveränderungen in den Kernen dieser Bündel bedingt haben, durch diese pathologischen Veränderungen seine deutliche Erklärung findet.

Zum Schluß wäre noch zu erwähnen, daß die Besonderheit unserer Fälle, nach unserer Meinung im syphilitischen Gefäßprozeß besteht, welcher intensive Veränderungen in den Basalganglien (hauptsächlich im Putamen) und im Kleinhirn zu gleicher Zeit hervorgerufen hat.