

(Aus dem Neurohistologischen Laboratorium der Wiener Landes-Heil- und Pflegeanstalt „Am Steinhof“ [Direktor: Landessanitätsrat Dr. *Alfred Mauczka*].)

Kasuistische Beiträge zu den Verlaufsformen und zum histologischen Bilde der behandelten progressiven Paralyse.

Von

Primärarzt Dr. Wichart Kryspin-Exner,
Leiter des Laboratoriums.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. April 1936.)

Im folgenden soll über 15 Fälle berichtet werden, die mit der klinischen Diagnose „progressive Paralyse“ im Laufe der letzten Jahre in der hiesigen Anstalt, teilweise auch in der Anstalt in Ybbs, verstorben sind und bei denen histologische Untersuchungen des Gehirnes gemacht werden konnten.

Darunter sind Fälle von langem Verlaufe, einer Krankheitsdauer von 10 Jahren und darüber, wie man sie in den letzten Jahren nach Einführung der Fieberbehandlung so häufig sieht, Fälle, die sich außerdem durch abweichende Prägung des klinischen Bildes auszeichnen.

Neben einer möglichst klaren und plastischen Darstellung des klinischen Verlaufes im engeren Sinne ist es bekanntlich die Herausstellung des sog. Liquorlängsschnittes, die ein notwendiges Erfordernis darstellt, wenn anders man den Anspruch erhebt, einen derartigen Fall in seinem Verlaufe übersehen und beurteilen zu wollen; in den Veränderungen der Liquorbefunde kommen ja die sich auf lange Zeit erstreckenden Auswirkungen der Behandlung sinnfällig und objektiv zum Ausdruck.

Seit mehreren Jahren beschäftigen wir uns in der hiesigen Anstalt mit der planmäßigen Erhebung und Darstellung des Liquorlängsschnittes im Sinne von *Dattner*, und zwar nehmen wir an, daß im späteren Verlaufe der Krankheit jährlich wenigstens einmal ein Liquor- und Serumbefund erhoben werden soll. Ein zu diesem Zwecke eingerichtetes Zählkartensystem macht es uns möglich, das Paralytikermaterial auch in Hinsicht seiner humoralen Befunde leicht zu übersehen.

Die hier zusammengetragenen Paralytikerkrankheitsgeschichten entsprechen noch keineswegs diesen Anforderungen; es sind Fälle darunter, bei denen nur ganz wenige, unvollständige oder überhaupt keine Liquorbefunde erhoben wurden; teilweise deshalb, weil wir erst seit der angegebenen Zeit die Liquoruntersuchungen planmäßig durchzuführen im Begriffe sind. Ich möchte auch gleich hervorheben, daß die histopathologischen Befunde der einzelnen Fälle lückenhaft bleiben mußten; ich

untersuchte jeweils nur vereinzelte Blöcke aus verschiedenen Hirn-gegenden, wobei meist auch die Basalganglien einbezogen wurden. Von einer eingehenderen Untersuchung zahlreicher Rindengebiete konnte aber keine Rede sein; diese mühsamen und zeitraubenden Arbeiten, die außerdem in den heutigen Zeiten sehr kostspielig sind, können wohl nur dann unternommen werden, wenn der betreffende Anstaltsarzt mit sonstigen Aufgaben nicht belastet ist; sollen aber die histologischen Arbeiten neben der hauptberuflichen Tätigkeit der Leitung einer Krankenabteilung betrieben werden, so muß man sich bescheiden.

Ich glaube aber, daß es trotz dieser Lückenhaftigkeit möglich ist, in den einzelnen unten aufgeführten Fällen sich ein ungefähres Bild von der Art und dem Grade der anatomischen Veränderungen zu machen, wozu beim diffusen Charakter des paralytischen Prozesses auch einzelne herausgegriffene Stellen nützlich sein dürften.

Zur Rechtfertigung dieser Mitteilungen darf ich vielleicht anführen, daß vor allem wegen des langjährigen Verlaufes einer Anzahl dieser Fälle die Bekanntgabe ihrer wenn auch unvollständigen klinischen und anatomischen Befunde nicht ganz zwecklos sein dürfte.

Fall 1. Georg P., geb. 1888, aus Wien, Hilfsarbeiter. Lues angeblich mit 21 Jahren, mit Hg behandelt. 1922, mit 34 Jahren, an der Psych. Klin.: Progressive Paralyse. Juli-August 1922 Malaria (12 Anfälle) + NS 3,0. August 1922: Liquor 30/3, Globulin +, Wa +, Wa im Serum ++. Oktober 1922 nach Steinhof: Sprachstörung, Gangstörung, mäßige Demenz, Pupillenstarre. Das typisch-paralytische Zustandsbild mit Größenideen, Demenz und den körperlichen Störungen geht im Laufe der Jahre in einen Zustand über, in dem neben Stumpfheit und Apathie katatone Züge in Form von Negativismus, Mutazismus, zeitweisen raptusartigen Erregungen vorherrschen. 1929: Stationäres Zustandsbild, apathisch, zeitweise gereizt, Bild eines katatonen Endzustandes. Liquorbefunde: Januar 1929: 18/3, Nonne —, Pandey (+), Goldsol —, Wa —, Serum-Wa. in Spuren; Januar 1930: 16/3, Pandey (+), Goldsol —, Serum-Wa (+). Januar 1930 Entwicklung von Pyelonephritis; 20. 2. 30 verstorben.

Autopsie (21. 2. 30). Hirngewicht 1330 g, keine sichtbare Atrophie an der Konvexität, nur geringe Trübung der zarten Hirnhäute. Hohlräume des Gehirnes erweitert, Granulationen am Boden des 4. Ventrikels. Pyelonephritis, Amyloid der Milz.

Alkoholfixierte Blöcke aus Stirnhirn, Zentralwindungen, vorderem Anteil des Ammonshornes, Abschnitte aus dem Striopallidum, Kleinhirn; ferner Formol-Gefrierschnitte aus verschiedenen Gegenden von Rinde und Stamm. Thioninfärbung: a) *Rinde*: Außer leichteren Infiltraten an den größeren Markvenen und geringen Spuren solcher besonders an den Abgängen von Arterien aus größeren Stämmen fehlen die entzündlichen Erscheinungen in der Rinde fast völlig. Verdickung der Hirnhäute. Grünliches Pigment in den unteren Schichten der Pia, Fibroblastkerne und Chromatophoren, aber keine Infiltratzellen. Bei genauer Betrachtung sieht man an den Capillaren der Rinde vereinzelte Lymphocyten und Plasmazellen. In den oberen Rindenschichten ödematöse Zellveränderung. An den Zellen der tieferen Schichten teils Sklerose, teils körnige Degeneration. Vereinzelte Stäbchenzellen. Keine Schichtverwerfungen. Glia zwar deutlich vermehrt, aber nicht progressiv, sondern eher regressiv verändert. An den Rindengefäßen Wucherung der Gefäßwandzellen. b) *Striopallidum*: Eine Atrophie des Striatum

scheint aus der relativen Vermehrung der großen Zellen hervorzugehen. Oligodendroglia vermehrt. Die kleinen Zellen in ihrer Gesamtheit stark geschrumpft; relativ wenig Hämosiderinzellen. Die Pallidumzellen sind gut erhalten. *c) Ammons-horn:* Im *Sommerschen* Sektor viele Schwundzellen, auch Zelllichtungen, dann sehr große, oft zu Gruppen vereinigte Gliakerne. Keine Stäbchenzellenwucherung. Ebenso sind entzündliche Erscheinungen nicht zu finden. Der übrige Teil des Ammonsornes ist unverändert. *d) Kleinhirn:* Keine Pialinfiltrate. Stellenweise Schrumpfung der *Purkinje*-Zellen. Glia eher regressiv verändert. *Spilmeyersche* Markscheidenpräparate der Rinde zeigen Fehlen der Tangentialfasern sowie Lich-

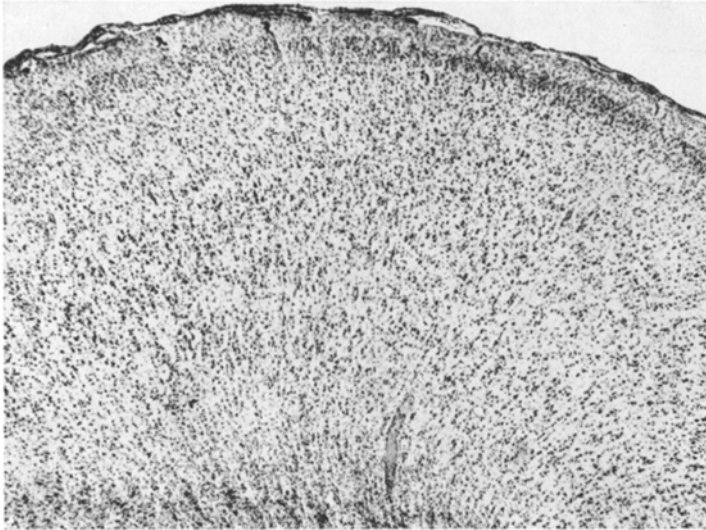


Abb. 1. Fall 1. Agranuläre Frontalrinde; mäßige Pialverdickung, keine Schichtstörung, keine Infiltrate.

tung in den inter- und supraradiären Flechtwerken; Andeutung von Markschat-
herden.

Zusammenfassung. Nach einer Inkubationszeit von 13 Jahren 1922, mit 34 Jahren, erkrankt, im selben Jahre Malaria — Neosalvarsanbehandlung. Nach 4 Jahren Umbildung des paralytischen Zustandsbildes in das Bild einer katatonen Demenz. 1929 und 1930 fast negativer Liquor. 1930, nach 8jähriger Krankheitsdauer, an Pyelonephritis verstorben. *Hirnbefund:* Keine nennenswerte Atrophie, geringe Trübung der Hirnhäute. An Rinde, Striopallidum, Ammonsorn und Kleinhirn keine oder ganz geringfügige infiltrative Veränderungen, rein degenerativer Prozeß ohne Schichtstörung, keine Stäbchenzellenwucherung.

Fall 2. Salomon R., geb. 1892, aus Dünaburg, Malergehilfe. Lues 1915. Wiederholt behandelt mit Hg und NS. Soll früher immer geistig gesund gewesen sein. Ende 1920, mit 28 Jahren, Krankheitsgefühl, findet von der Arbeitsstätte nicht mehr nach Hause, konnte sich nichts merken. Ende Dezember Insult mit Sprachstörung, hierauf verwirrt und unruhig. 1. 1. 21. Psych. Klin.: Macht stumpfen

Eindruck, klagt über Kopfschmerzen und Schwindelgefühle, langsame stotternde Sprache, Pupillen reagieren unausgiebig. Liquor: 125/3, Nonne +, Wa ++. Januar-Februar 1921: Typhusvaccine (8 Fieberanfälle) + Hg succ. 19 mal 0,03 + NS 3,75. 21. 1. 21. Liquor: 37/3, Nonne +, Wa ++, Serum-Wa ++, 28. 2. 21. Liquor: 20/3, Nonne (+), Wa ++. 9. 3. 21. Steinhof: Zunahme der Demenz. Ende Dezember paralytische Anfälle. Bis 1924 noch zu Gartenarbeit fähig. Seltenere Anfälle. Oktober 1925 apoplektiformer Anfall mit Sprachstörung. 11. 5. 26 Anstalt Ybbs: Gutmütig dement, gibt faselige Auskünfte, Dysarthrie, nicht mehr arbeitsfähig, bettlägerig. Bis 1929 Zunahme einer stumpfen Demenz, keine Äußerungen mehr, ab und zu Erregungen mit sinnlosem Geschrei. Körperlicher Verfall. Oktober 1929: Status paralyticus, Decubitus, Blasenstörungen. April 1930: Neuerlicher Status paralyticus. 31. 7. 30 in hochgradigem Marasmus an Lobulärpneumonie verstorben.

Autopsie (1. 8. 30). Beschränkte sich auf das Gehirn. Höchstgradigste Atrophie sämtlicher Rindengegenden, fibröse Verdickung der Meningen, äußerer und innerer Hydrocephalus, Ependymgranulationen im 4. Ventrikel. Die mikroskopische Untersuchung von alkoholfixierten Blöcken aus Stirnhirn, Ammonshorn beider Seiten, Stammganglien und Kleinhirn ergibt an thioningefärbten Schnitten: a) Stirnhirn: Leichte Infiltration der Pia mit cystischer Erweiterung der subarachnoidalen Räume, Unebenheiten der Rindenoberfläche, höchstgradigste paralytische Rindenveränderungen: Gefäßvermehrung und Infiltrate, Schichtverwerfung, umschriebene Zellausfälle und allgemeine Rindenverödung, Stäbchenzellenwucherung. b) Ammonshorn: Hochgradige Verödung und Schrumpfung des gesamten Ammonshornes und des Subiculum. Auftreten von Riesengliazellen in der Molekularschicht der Fasia dentata. Das Endblatt ist von Nervenzellen fast völlig entblößt, es finden sich hier polymorphe Gliaelemente, progressive, plasmareiche Formen und Stäbchenzellen, auch Amyloidkörperchen. Fast völliger Zellausfall im *Sommerschen* Sektor. Die untersuchten Ammonshörner beider Seiten und die angrenzenden Partien der Temporallappen zeigen gleichsinnige, schwerste Veränderungen: Zellverödungen, massige Infiltrate, Stäbchenzellen, Verödung des *Sommerschen* Sektors. c) Stamm und Inselrinde: Typisch paralytische Veränderungen (vorwiegend Infiltrate) zeigen: 1. Inselrinde und Operculum in hohem Grade. 2. Caudatum und Putamen, 3. Amygdala, auch das Corpus mamillare. Im Operculum frontale völlige Schichtverwerfung, stark vermehrte, infiltrierte Gefäße. Im Thalamus opticus strichweise Zellausfälle und Gliaersatzwucherung. Schrumpfung und lipoide Entartung der Ganglienzellen. Auch hier plasmacellulär infiltrierte Gefäße. In der Capsula interna Plasmazellen frei im Gewebe. Im Striatum Gefäßinfiltrate, Stäbchenzellen, Gliakernwucherung, Hämosiderinpigment in Gefäßwandzellen und *Hortega*-Gliaelementen. Auch im Pallidum spärliche Infiltrate, meist Lymphocyten, vereinzelte Plasmazellen. Teilweise Schrumpfung und Verkümmern der großen Pallidumzellen. Stäbchenzellenwucherung. Ab und zu gelappte Gliakerne, doch ohne grünliches Pigment. Mitten im *Meynertschen* Basalganglion ein plasmacellulär infiltrierte Gefäß. Mandelkern: Schwere entzündliche Veränderungen, Stäbchenzellenwucherung, Zelldegenerationen. d) Kleinhirn: Infiltrate der Pia (Lymphocyten und Plasmazellen); Stäbchenzellenwucherung ohne eigentliche Strauchwerkbildung in der Molekularschicht; Infiltrate im Mark und im Hilus des Nucleus dentatus. Die Zellelemente der Kleinhirnrinde sind jedoch weder vermindert noch wesentlich geschädigt. In den Capillaren der Molekularschicht finden sich ab und zu Plasmazellen. Starke *Hortega*-Glia-wucherung im Nucleus dentatus, welcher diffuse Ausfälle an Nervenzellen zeigt.

Zusammenfassung. Nach 5jähriger Inkubationsdauer Ende 1920, mit 28 Jahren, erkrankt, damals Typhus — Hg-NS-Kur. Ausbildung einer

schweren Demenz. Seit 1921 paralytische Anfälle, die sich gegen Ende der Krankheit zu wiederholtem Status paralyticus steigern. Schwerste Verblödung. Die Untersuchung des Liquorlängsschnittes war leider aus äußeren Gründen nicht möglich. Juli 1930, nach 10jähriger Krankheitsdauer, in hochgradigstem Marasmus verstorben. Hirnbefund: Hochgradige Atrophie, typische paralytische Veränderungen in Rinde und Stammganglien mit höchstgradigsten Parenchymverödungen. Maximale Ammonshornsklerose beider Seiten.

Fall 3. Alexander H., geb. 1887, aus Wien, Kaufmann. 1906 Sklerose, 1914 Wa ++, seit Weihnachten 1925 (38 Jahre) Schlaflosigkeit, Reizbarkeit, tabische Symptome. 3. 11. 26. Psych. Klin.: Argyll-Robertson, Ataxie. Liquor: Nonne +++, Weichbrodt +++, Pandey +++, Goldsol +++, Wa +. November-Dezember 1926: Malaria (10 Anf.) + NS. 10. 12. 26 gebessert entlassen. Juni 1927: Somatisch-tabische Symptome. Liquor: 6/3, Nonne +, Pandey +, Goldsol ++, Wa +. Im Juli 1928 Pyriker-Salvarsankur. Ist als Redakteur tätig, klagt über tabische Beschwerden. September 1929: Ist bis jetzt arbeitsfähig, dabei aber müde, verdrossen, gleichgültig und reizbar. Blasen- und Mastdarmsstörungen. Liquor: 24/3, Nonne ++, Pandey ++, Goldsol ±, Wa ±, Serum-Wa ++. Februar 1930. Liquor: 33/3, Nonne +++, Pandey +++, Goldsol +++, Wa ++, Serum-Wa ++. Arbeitet bis April 1930 als Autounternnehmer. Mai-Juli 1930 Typhuskur. 1. 8. 30 Schlaganfall mit Sprachstörung. 5. 8. 30. Liquor: 63/3, Nonne +++, Pandey +++, Goldsol +++, Wa ++, Serum-Wa ++. Psych. Klin.: Euphorisch, großsprecherisch, dement, kritiklos. Lactopyrin, Bismogenol. 3. 9. 30. Steinhof: Fortschreitender psychischer und physischer Verfall. 2. 4. 31: Im Marasmus paralyticus verstorben.

Autopsie: Gehirn: Hochgradige Atrophie des Stirnhirns, starker chronischer Hydrocephalus internus, Ödem der Leptomeningen. Faustgroße Kaverne in der Spitze des rechten Oberlappens mit Konglomerattuberkeln in der Umgebung. Eitrige Pyelonephritis. Allgemeiner Marasmus.

Histologischer Befund von alkoholfixierten Blöcken aus Stirnhirn, Stammganglien mit Inselrinde und Kleinhirn. Thioninpräparate: 1. *Stirnhirnrinde:* Typischer paralytischer Befund: Verdickung der Pia mit Infiltrationen der inneren Schicht; in der Rinde starke Infiltration der größeren Gefäße sowohl als auch der kleineren und der Capillaren, an denen sich die typischen Plasmazellenmäntel finden. Die Rinde zeigt hochgradige Verarmung an Ganglienzellen und sehr starke Schichtverwerfung. Allenthalben finden sich Stäbchenzellen, die hier als Gebilde mit blassem, sukkulentem Kern nicht sonderlich hervortreten, sondern erst aufgesucht werden müssen. Es finden sich ferner große, blasse Gliakerne mit schwach sichtbarem Plasma, in welchem Stippchen liegen. Eisenpigment in den Gefäßwandzellen. Auch frei im Gewebe liegende Plasmazellen sind anzutreffen. Spärliche Mastzellen. Die Ganglienzellen zeigen meist eine Art Schrumpfung mit wabiger Veränderung des Plasmas. 2. *Schnitt durch den Hirnstamm in der Höhe der Substantia perf. ant.:* Hier bestehen schwere Schichtverwerfungen, hochgradige Verödungen, typisch paralytische Gefäßinfiltrate, plasmacelluläre Infiltration der Capillaren. Die restierenden Ganglienzellen sind ganz kümmerlich, meist im Sinne von lipoider Sklerose verändert. Sehr viel Hämosiderinpigment an den Gefäßen. Starke Stäbchenzellenwucherung, die Kerne der Stäbchenzellen sind blaß und sukkulent. Auch hier Plasmazellen frei im Gewebe. Die größeren Venenstämmchen an der Rinden-Markgrenze sind stark infiltrierte und beherbergen in ihren Wandungen massenhaft grünliche Abbauprodukte. An den größeren Gefäßstämmchen besteht neben Ansammlung von Infiltratzellen — vorwiegend Plasmazellen —

sicher auch eine progressive Veränderung und Vermehrung der Gefäßwandelemente. Unter den Infiltratzellen spielen auch Mastzellen eine beachtliche Rolle. *Striatum*: a) Caudatum: Schon bei schwächerer Vergrößerung fällt die verbreitete Infiltration vieler größerer und kleinerer Gefäße auf. Stärkere Vergrößerungen zeigen sehr viel Eisenpigmentkörnchenzellen in den Wandungen der infiltrierten Gefäße. Die großen Zellen scheinen an Zahl vermindert, die kleinen nicht nennenswert verändert; dagegen besteht lebhaft Gliawucherung, der Mikroglia- sowohl als auch der Makrogliaelemente, die stellenweise bis zu gemästeten Gliazellen verändert sind. Hauptsächlich besteht aber eine Wucherung kleinerer dunkler Gliakerne. Starke Vergrößerungen zeigen, wie in der Rinde so auch hier, eine ubiquitäre Plasmazelleninfiltration der Capillaren, sowie ein Ausschwärmen von Plasmazellen ins freie Gewebe. Im b) Putamen bestehen im wesentlichen dieselben Veränderungen; es werden hier sehr viel Stäbchenzellen angetroffen. Die Wucherung der Makroglia tritt zurück. *Pallidum*: Die großen Zellen sind an Zahl nicht vermindert, durchwegs wohl geformt, haben einen großen bläschenförmigen Kern, deutlich ausgeprägte Tigroidschollen. Die Glia zeigt meist helle bläschenförmige Kerne. Namentlich in der Umgebung von Gefäßen finden sich nackte Gliakerne mit grünlichem Pigment. Außer vereinzelt Plasmazellen in der Wandung größerer Gefäßchen keine auffallenden Infiltrate. Im *Meynertschen Basalganglion* deutlich Infiltrate und circumscribed Entzündungsherde. Auch im *Mandelkern* finden sich neben den gewöhnlichen Gefäßinfiltraten locker gebaute Entzündungsherde. Hier wie auch an der Basis des Hirnstammes lebhaft Stäbchenzellenwucherung. 3. *Kleinhirn*: Hier fällt zunächst in der Rinde das starke Hervortreten der *Lanoois-Paviotschen* Zellschicht auf. Nur im Hilus nucleï dentati sind einige spärliche Infiltrate zu sehen; Kleinhirnmund und Rinde sind frei davon. Im Mark Wucherung von Makro- und Mikrogliazellen. Die *Purkinje*-Zellen sind an Zahl sicherlich nicht vermindert, zeigen auch keine auffälligen Veränderungen. Die Molekularschicht ist sehr zellreich, und zwar finden sich hier bei diffuser Wucherung von fortsatzreichen Mikrogliazellen ab und zu auch Andeutungen von Gliastrauwerk. Im Kleinhirnmund finden sich gleichfalls fortsatzreiche Mikrogliaelemente, in größerer Zahl ferner reihenweise angeordnete Makrogliazellen mit großem, chromatinreichem Kern und deutlich sichtbarem körnigem, metachromatisch rötlich gefärbtem Plasmaleib. Die Zellen des Nucleus dentatus sind durchwegs gut erhalten; auch hier besteht lebhaft Mikro- und Makroglia-wucherung.

Zusammenfassung. Nach 19jähriger Inkubationszeit Beginn der Erkrankung 1925, mit 38 Jahren. Ende 1926 Malaria — Salvarsan-Kur, Besserung der Liquorreaktionen. Hat erst als Redakteur, dann als Autounternehmer bis April 1930 gearbeitet. Seit Juli 1929 Verschlechterung der Liquorbefunde. Pyrufer, Typhus, Lactopyrin. August 1930 apoplektiforme Anfälle. Seit damals fortschreitende Verschlechterung, psychischer und physischer Verfall. April 1931 nach 6jähriger Krankheitsdauer an eitriger Pyelonephritis und Lungentuberkulose in allgemeinem Marasmus verstorben.

Hirnbefund. Hochgradige Atrophie, typisch paralytischer Befund in Rinde und Stammganglien.

Fall 4. Josef M., geb. 1882, aus Wien, Schuhmacher. Lues 1918, Injektionskur. April 1924 (42 Jahre) Irredeten, Größenideen. 8. 4. 24. Psych. Klin.: Desorientiert, schwerbesinnlich, Größenideen. Liquor: 317/3, Nonne + + +, Pandy + + +, Wa + +, Serum-Wa + +; Mai 1924 Malaria (11 Anf.). Steinhof 1926: Unruhig, zerfahren, hört Stimmen, hat Vergiftungs ideen. 1928: Fleißiger Arbeiter, halluzinatorische und Beeinflussungserlebnisse. Bis 1931 stationäres Zustandsbild,

verschrobenes Wesen, Beeinträchtigungswahnideen, Körperhalluzinationen. Dabei fleißiger Arbeiter. Seit Februar 1931 auffällige Gewichtsabnahme, Entwicklung von Lungentuberkulose. 22. 4. 31: An Lungentuberkulose verstorben.

Autopsie. Gehirn: Keine Atrophie, geringgradiger Hydrocephalus internus, keine Leptomeningitis, keine Ependymgranulationen. Kavernöse Lungenphthise, Caries des Brustbeines, Darmtuberkulose, Mesoarthritis.

Histologischer Befund von Blöcken aus der granulären und agranulären Frontalrinde, aus Stammganglien und Kleinhirn: *Rinde:* Leichte Infiltration der nicht-verdickten Leptomeninx. Insuläre Pialinfiltrate. Verdickung des gliösen Randsaumes. In der Rinde keine Schichtverwerfungen. Ausgedehnte Sklerose der Ganglienzellen meist in den oberen Schichten. Starkes Zurücktreten der infiltra-

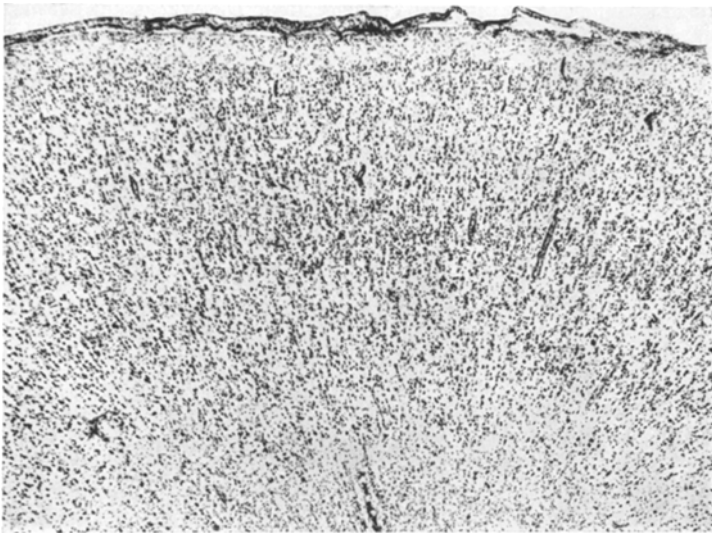


Abb. 2. Fall 4. Granuläre Frontalrinde: mäßige diffuse Infiltration in Pia und Rinde.

tiven Erscheinungen in der Rinde, immerhin findet man bei genauer Betrachtung regelmäßig, wenn auch wenige und vereinzelte, Plasmazellen an den Rinden-capillaren. Eine Stäbchenzellenwucherung ist nicht ausgesprochen. Die größeren Markgefäße sind hingegen deutlich infiltriert und ihre Wandungen mit grünlichen Abbauprodukten beladen. *Stammganglien:* Im *Striatum* reichlich Eisenpigment, im *Pallidum* sehr viel bizarr geformte Gliakerne mit grünlichem Pigment. Keine Infiltrate. Dagegen besteht Infiltration der basalen Pia. *Thalamus opticus* o. B. *Kleinhirn:* Leichte Infiltration der Pia mit Plasmazellen und Makrophagen. In den oberflächlich gelegenen Windungen Degenerationserscheinungen an den *Purkinje*-Zellen. Im Mark sehr viel Stäbchenzellen, ferner karyorrhektische Gliakerne. Auch plasmacellulär und lymphocytär infiltrierte Gefäße. Rarefizierung und Degeneration der Zellen im Dentatum.

Zusammenfassung. Nach 6jähriger Inkubation Beginn der Erkrankung mit 42 Jahren, mit typisch paralytischem Zustandsbilde. Damals Malariabehandlung. Stationärwerden des Zustandes; seit 1926 halluzinatorische und Beeinflussungserlebnisse bei leicht verschrobenem

Wesen, dabei fleißiger Arbeiter. 1931, nach 7jähriger Krankheitsdauer, an Lungentuberkulose verstorben. *Hirnbefund*: Mäßig entwickelter, doch deutlich paralytischer Befund, keine Parenchymverödung, lediglich ausgedehnte Zellsklerose.

Fall 5. Karl W., geb. 1872, aus Wien, Privatbeamter. Anfangs 1918 Beginn der Erkrankung mit grundlosen Erregungszuständen, nächtlicher Verworrenheit. 10. 1. 18. Psych. Klin.: Dysarthrie, euphorisch, kaum reagierende Pupillen, fehlende PSR. Nach einigen Tagen auf den Steinhof. Wurde niemals mit Infektionstherapie behandelt. Im Laufe der Jahre gleichbleibende euphorische Demenz, dabei ruhig und harmlos. Schon 1918 epileptiforme Anfälle, die sich in den folgenden Jahren auch in statusartiger Häufung wiederholten. Liquor vom November 1927: Pandy —, Goldsol —, Wa —, Serum-Wa —. März 1932 treten gehäufte Anfälle auf, denen der Patient am 28. 3. 32 erliegt. Die histologische Untersuchung von Blöcken aus Stirnhirn, Ammonshorn, Occipitalhirn, Hirnstamm und Kleinhirn ergab keinen paralytischen Befund, sondern den Befund einer Endarteriitis der kleinen Gefäße vom Typus *Nissl-Alzheimer*.

Zusammenfassung. Januar 1918, mit 46 Jahren, erkrankt, euphorische Demenz mit häufigen epileptiformen Anfällen, niemals behandelt. Liquorreaktionen im Jahre 1927 negativ. 1932, nach 14jähriger Krankheitsdauer, unter gehäuften Anfällen verstorben. Hirnbefund ergibt eine Endarteriitis der kleinen Gefäße nach *Nissl-Alzheimer*.

Fall 6. Hubert W., geb. 1872, aus Wien, Schaffner. Juni 1923: Bis 1919 angeblich gesund, damals Augenmuskellähmung, wurde pensioniert. Jod-Quecksilberbehandlung. Bis vor 1½ Jahren als Vertreter tätig, seither wegen zunehmender Vergesslichkeit und Interesselosigkeit ohne Beschäftigung. In allerletzter Zeit sehr gereizt und aufbrausend. Lues vor 10 Jahren. Psych. Klin.: Meist läppischer, weitgehende Intelligenzdefekte. Argyll Robertson, Silbenstolpern. PSR, ASR fehlen. Komplette positive humorale Befunde. Juni 1923 Malaria. Am 12. 9. 23 aus der Anstalt Steinhof in häusliche Pflege entlassen. 6. 2. 28. Gattin: Nach der Entlassung wohl gebessert, aber nicht arbeitsfähig, reizbar, zerstreut, vergeßlich. In der letzten Zeit eigensinnig und unlenksam, Größenideen. Auf der Klinik kaum zu fixieren, unsinniges Gerede. 11. 2. 28 Steinhof: Beruhigt sich, wird mit der Zeit völlig teilnahmslos und stumpf, ist unbeschäftigt. 1931: Absonderliches Wesen und Gehaben, abweisend, autistisch, stumpfes Wesen. 5. 4. 32: Plötzlicher Tod durch Herzlähmung.

Autopsie. Hirngewicht 1350 g, mäßige Trübung der Leptomeningen über den vorderen Hirnabschnitten; keine Verschmälerung der Rinde, keine sonderliche Erweiterung der Hirnhöhlen, keine Ependymgranulationen (auch nicht im 4. Ventrikel); Arterien der Basis dünn und zart. Schnittflächen feucht glänzend, Hirnsubstanz auffallend matsch. Mesaortitis luetica mit aneurysmatischer Dilatation und hochgradiger Verengung des Ostiums der linken Coronararterie, die in ihrem weiteren Verlaufe schwere Arteriosklerose zeigt. Chronische Stauung der Lungen, Leber, Milz und Nieren.

Histologischer Hirnbefund: Untersucht wurden Blöcke aus Stirnhirn, Temporalrinde mit Ammonshorn, Occipitalhirn und Hirnstamm sowie Kleinhirn, ferner Gefrierschnitte aus verschiedenen Rindengegenden mit *Spielmeyerscher* Markscheidenfärbung und Gliafärbung nach *Holzer*. I. Alkohol-Thioninpräparate: 1. *Stirnhirn (granuläre Frontalrinde)*: Pia stellenweise schwartig verdickt, deutlich infiltriert nur in den Tiefen der Furchen, und zwar mit Lymphocyten, Plasmazellen und Hämosiderinkörnchenzellen. An einigen Stellen beherbergt die Pia in ihren innersten, der Rinde anliegenden Teilen neben spärlichen Infiltratzellen auch

Chromatophoren mit kleineren und größeren Pigmentmengen. Vereinzelte Mastzellen. In der Rinde weder Schichtverwerfung noch gröbere Zellausfälle. Proliferative Erscheinungen an den Rindengefäßen bei Fehlen von Capillarinfiltraten. In größeren Gefäßen ab und zu eine Mastzelle. Sklerose der Rindenzellen in den oberen Schichten. Im Mark vereinzelte lymphocytäre Gefäßinfiltrate. Keine Stäbchenzellenwucherung, auch keine Makrogliazellenwucherungen. 2. *Ammons-horn und angrenzende Temporalwindungen*: Stärkere Lymphocyteninfiltrationen in der Pia. In der Tiefe der Fissura collateralis Ansammlung langgestreckter Chromatophoren. In der Rinde keine auffallenden Infiltrate. Keine wesentlichen Alterationen im Ammons-horn. Stäbchenzellen fehlen. In den die Fissura collateralis umgebenden Windungsabschnitten ödematöse Zellveränderung in den oberen Schichten sowie plasmacelluläre Infiltrate der größeren Gefäßchen. Auch hier sind vereinzelt immer wieder Mastzellen zu finden. Gewucherte Makrogliakerne lediglich in der Molekularschicht der Fascia dentata. 3. *Hirnstamm*. Schnitt in der Höhe des Tuber cinereum. Das *van Gieson*-Präparat zeigt hier im Bereiche des Putamen größere Gefäßlücken und in dessen basalen Anteilen eine größere Lücke, die mit einer Anzahl von Gefäßquerschnitten und gewuchertem kollagenem Bindegewebe, in dessen Maschen sich massenhaft Körnchenzellen finden, ausgefüllt erscheint. Diese sowie hier befindliche Fibroblasten mit bläschenförmigen Kernen tragen grobkörniges grünliches Pigment. Amyloidkörperchen im umgebenden Putamengewebe. Pialinfiltrationen an der Hirnbasis. In der Inselrinde keine Infiltrate, lediglich chronische Zellsklerose. Vereinzelte Plasmazellen und Mastzellen an größeren Gefäßchen. Auch im Striatum keine hervortretenden Infiltrate, lediglich vereinzelte Plasma- und Mastzellen an kleinen Gefäßen. Fehlen des Hämosiderinpigmentes. Ganglienzellen gut erhalten, keine Hortegagliawucherung. Im Pallidum keine Besonderheiten. Thalamus opticus nicht geschädigt. Im *Meynertschen* Basalganglion findet man häufiger als sonst Gefäße mit leichter plasmacellulärer Infiltration und auch Mastzellen. In den grauen Massen basal vom Claustrum ebenso vermehrte Plasmazellen, Mastzellen und Hämosiderinkörnchenzellen an den Gefäßen; hyaline Entartung der Gefäßwandungen. 4. *Occipitalrinde*: Keine Pialinfiltrate, doch Ansammlung von Chromatophoren und auch Mastzellen in der Tiefe der Furchen. Auch an Gefäßen der obersten Rindenschichte Chromatophoren. Keine Schichtstörungen der Rinde. An der Rinden-Markgrenze lymphocytäre Gefäßinfiltrate. Vereinzelte Plasmazellen und Mastzellen an Capillaren der Sehrinde. Zellsklerose besonders in den oberen Schichten. Weder Makro- noch Mikroglia-wucherung. Proliferation der Gefäßwandzellen. Kein Hämosiderinpigment. 5. *Kleinhirn*: Chromatophoren in der interlobulären Pia. In der Kleinhirnrinde keine auffälligen Veränderungen, keine Infiltrate. Auch im Nucleus dentatus keine wesentlichen Veränderungen. II. Markscheiden- und Gliafaserpräparate von Formol-Gefrierschnitten zeigen keinen auffallenden Befund.

Zusammenfassung. Nach 9jähriger Inkubationszeit Anfangs 1922, mit 50 Jahren, erkrankt, typisch paralytische Demenz, komplett positive humorale Befunde. Juni 1923 mit Malaria behandelt. Keine Verfolgung des Liquorlängsschnittes. Entwicklung einer Demenz mit Reizbarkeit, Autismus und Unzugänglichkeit. April 1932, nach 10jähriger Krankheitsdauer, Herztod durch Coronarsklerose. *Hirnbefund*: Keinerlei makroskopisch sichtbare Atrophie, mäßige Pialinfiltration, im Nervenparenchym völliges Zurücktreten der infiltrativen Erscheinungen bei Vorwiegen degenerativer Erscheinungen im Sinne von Zellsklerose. Auffällige Wucherung von Chromatophoren in Pia und an oberflächlichen Rindengefäßen. Auffallend viele Mastzellen. Keine Hortegagliawucherung.

Fall 7. Anton R., geb. 1874, aus Wien, Architekt. Lues unbekannt. Seit Jahren selbständiger Architekt. Im Kriege Nervenschock. Seit 1918 (44 Jahre) stark nervös und reizbar. 19. 3. 19 Garnisonsspital: Manisch erregt, großsprechend 25. 3. 19. Sanatorium Steinhof: Manische Erregung, leichte Dysarthrie, minimale Pupillenreaktion. Liquorbefunde fehlen. April 1919: Tuberkulinkur. 26. 8. 19 in häusliche Pflege. Oktober 1923: Bis vor einigen Monaten gebessert, jetzt vernachlässigt, hat unsinnige Pläne, queruliert bei den Behörden. 3. 12. 23. Psych. Klin.: Rededrang, erregt, labile Stimmung. Keine auffallende Sprachstörung. Liquor: 24/3, Nonne (+), Weichbrodt +, Pandey ++, Wa +, Goldsol-Paralysekurve. 30. 1. 24 gebessert nach Hause. Juli 1927 wiederum auffällig; schreibt sinnlose Briefe, vernachlässigt sich, belästigt Passanten auf der Straße, Größenideen. Steinhof: Imponiert als Maniacus. 1928: Kritiklos läppisch, schwätzt herum. 1930 manisch gereizt, läppisch, kommt in Konflikte mit der Umgebung. Juni-Juli 1930 2mal Erysipel. 1931: Macht den Eindruck eines manischen Endzustandes mit ungeordnetem Gedankengang. 12. 8. 31. Liquor: 7/3, Nonne —, Weichbrodt (+), Pandey —, Goldsol schwache Paralysekurve, Wa —, Ba —, Serum ++. 1932 körperlicher Verfall, Lungentuberkulose. 16. 5. 32 verstorben.

Autopsie. Ausgedehnte kavernöse Phthise beider Lungen. Ulceröse Larynx-tuberkulose. Darmtuberkulose, Mesaortitis luetica. Hirnbefund: Hirngewicht 1270 g. Verdickung und Trübung der Leptomeningen über den vorderen Hirnpartien ausgesprochen. Vereinzelte atheromatöse Plaques an den Basilararterien. Einsenkung des Caput nuclei caudati. Erweiterung der Seitenventrikel, Ependymgranulationen.

Histologischer Befund: Alkoholfixierte Blöcke aus Frontalrinde, Temporalrinde, Occipitalrinde, Hirnstamm und Kleinhirn, ferner von Formolmaterial Paraffinschnitte zu Azanfärbung und Holzer-Färbung. Alkohol-Thioninpräparate: 1. *Granuläre Frontalrinde:* Leichte Infiltration der stellenweise mächtig verdickten Pia. In der Rinde diffuse Gefäßvermehrung, Gefäßinfiltrate nur an der Rinden-Markgrenze. Stäbchenzellenwucherung in der Molekularschicht. An Präcapillaren und Capillaren der Rinde vereinzelt Plasmazellen, Lymphocyten und Mastzellen. In umgrenzten Bezirken der Rinde Gefäßveränderungen nach Art der „kolloiden“ oder besser „hyalinen“ Entartung. Leichte Infiltration der Markgefäße mit grünlichen Abbaumassen und perivascularer Gliawucherung. An einem anderen Blöcke der Frontalrinde finden sich im Rindengrau Lichtungsherde, in denen eine Wucherung gleichfalls hyalin entarteter Gefäße besteht. Hier ausgesprochene Schichtstörung. Die restierenden Ganglienzellen meist sklerotisch. Über diesen Herden Chromatophorenwucherung in der Pia. Im *van Gieson-* und *Azanpräparat* diffuse Aufhellung des Grundgewebes der Herde, in denen die hyalin entarteten größeren Gefäße und Capillaren leuchtend rot dargestellt sind. Einlagerung kolloider Massen frei im Gewebe fehlt hier. Auch außerhalb dieser Herde Gefäßvermehrung, leichte Schichtstörung, Zellsklerose; Stäbchenzellen fehlen. 2. *Parietalrinde:* Auch hier Herde mit Wucherung hyalin entarteter Gefäße, sonst nur mäßige Veränderungen. Vereinzelt Plasmazellen in Capillaren und Präcapillaren. 3. *Occipitalrinde:* Chromatophorenwucherung in der Pia. Rinde nicht wesentlich verändert. 4. *Ammonshorn und angrenzende Windungen:* Im Subiculum ein Herd der oben beschriebenen Art mit Wucherung hyalin entarteter Gefäße, in dem auch die Capillarwände hyaline, stark lichtbrechende Einlagerungen zeigen. Zellausfall im *Sommerschen* Sektor. Im Gebiete der Gefäßwucherung viele Stäbchenzellen, Wucherung runder Gliakerne, deutliche Schichtstörung, ischämische Nervenzellerkrankung. Nur vereinzelt Plasma- oder Mastzellen in Capillaren und Präcapillaren. In den anschließenden Temporalwindungen keine über die sonstigen hinausgehenden Veränderungen. Chromatophorenwucherung in der Pia, besonders am Grunde der Furchen. 5. *Kleinhirn mit Nucleus dentatus:* Auch hier Chromatophorenwucherung in der Pia, sonst keine besonderen Veränderungen. 6. *Hirnstamm:*

Höhe des Corpus mamillare: Auch hier verstreute Wucherungsherde hyaliner Gefäße und zwar in der Inselrinde, im Thalamus und im Caudatum. In dem Herd der Inselrinde geht die Auflockerung des Grundgewebes bis zur Bildung eines Status spongiosus. Hier sind auch frei ins Gewebe abgelagerte kolloide Massen zu sehen. Keine stärkeren Infiltrate in den Herden. 7. Noch an *anderen Rindenstellen* wurden vereinzelte Herde von Status spongiosus mit Wucherung hyalin entarteter Gefäße und Vermehrung faserbildender Astrocyten durch die *Holzer-* und *Azanfärbung* sehr schön zur Darstellung gebracht (s. Abb. 3). An Präparaten des

Ammonshornes sind auch Kalkimprägnationen hyalin entarteter Capillaren zu sehen.

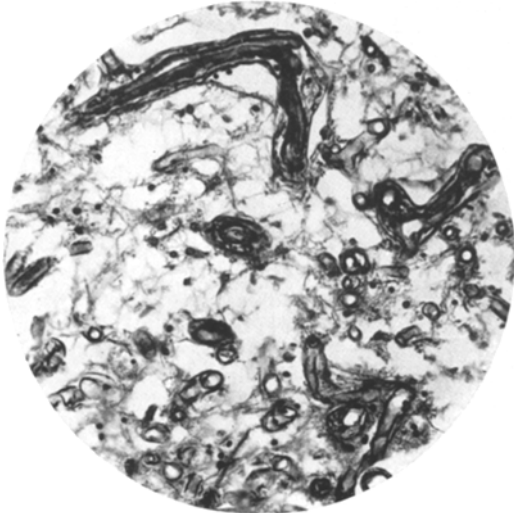


Abb. 3. Fall 7. Stirnhirn: Status spongiosus mit hyaliner Gefäßentartung, Azanfärbung.

Zusammenfassung. Nach 24jähriger (?) Inkubation 1918, mit 44 Jahren, erkrankt. 1919 typisch manisch-paralytisch, Tuberkulinkur, nachher Besserung bis 1923 anhaltend. Seither erregt, gemütslabil; Dezember 1923 bis Januar 1924 Malaria, Hg, Salvarsan; gebessert. Juli 1927 wiederum manisch, Größenideen, sinnlose Handlungen; seither dauernd in der Anstalt. Macht 1931 den Eindruck eines manischen Endzustandes. Au-

gust 1931 Liquor fast negativ. 1932 bei unverändertem psychischem Zustande nach 14jähriger Krankheitsdauer an allgemeiner Tuberkulose verstorben. *Hirnbefund:* Mäßige Atrophie, geringgradiges Atherom der Basalarterien. Bei geringgradig entwickeltem paralytischem Befund findet sich hier an verschiedenen Stellen der Rinde sowohl als auch der Stammganglien die sog. hyaline (kolloide) Degeneration, und zwar teils in Form von herdförmiger hyaliner Gefäßwandveränderung, teils, doch seltener, in Form der Einlagerung hyaliner Massen in das Grundgewebe, wobei es an manchen Stellen auch zur Ausbildung eines Status spongiosus kommt.

Fall 8. Georg H., geb. 1872, aus Böhmen, Schuhmachermeister. Nach der Angabe des Sohnes seit 1928 (56 Jahre) arbeitsunfähig, kann nicht mehr mit Geld umgehen, in letzter Zeit vergeßlich, affektlabil, äußert Selbstmordabsichten. 10. 1. 29. *Psych. Klin.:* Stumpf schwerfälliges Wesen, undeutliche Sprache. Liquor: 153/3, Nonne + + +, Pandy + + +, Wa + +, Serum-Wa + +. Januar 1929: Pyrifer + NS. 23. 3. 29 *Steinhof:* Dement, apathisch. Pupillen völlig lichtstarr. Serum und Liquor positiv. Hört in den folgenden Monaten beschimpfende Stimmen, fühlt sich nachts betäubt, er werde vergiftet. 1930: Desorientiert, dement, schimpft über seine Mutter, Schmerzen im Knie werden auf ein von der Gattin beigebrachtes

Gift zurückgeführt. 1931: 5. 2. Paralytischer Anfall. 8. 7. Unsicher, zittrig, dementes Wesen, Sprachstörung, unorientiert, demente Antworten, versteht viele Fragen überhaupt nicht. Argyll-Robertson, PSR ++, ASR —. Deutliche Hypalgesie. Hochgradige typisch-paralytische Demenz. 15. 7. 31. Liquor: 9/3, Nonne ++, Weichbrodt ++, Pandey +++, Wa ++, Ballung +, Goldsol ++, Serum positiv. 1932: Dauernd zu Bett, stumpf, körperlicher Verfall. 7. 8. 32: Nach mehr-tägigen Daueranfällen verstorben.

Autopsie beschränkt sich auf das Gehirn. Gewicht 1320 g, geringgradige Trübung der Leptomeningen. Mächtiger Hydrocephalus internus. Einige atheromatöse Plaques an den Basilararterien.

Zur Untersuchung kamen Alkohol-Photoxylinblöcke aus Stirnhirn, Temporalrinde samt Ammonshorn, Occipitalhirn, Stammganglien, Kleinhirn mit Nucleus dentatus, ferner Formolgefrierschnitte nach *Spielmeier*, *Kanzler*, *Cajal-Globus* und *Holzer* behandelt. A. Alkohol-Thioninpräparate: 1. *Stirnhirn*: I. Verschmälerung der Windungen mit Zuspitzung der Kuppen, Erweiterung der Furchen. Infiltrate der Pia, größere Infiltrate in der Rinde, weniger im Mark. Diffuse Gliakernwucherung in den Markkegeln. An einer Stelle laminäre Degeneration der dritten Schicht, hier nur vereinzelte Nervenzellen, dabei starke Hypertrophie von Makro- und Mikroglia, mäßig infiltrierte Gefäße. In der Molekularschicht geschrumpfte Astrocyten. Im Markstrahl gemästete Gliazellen, auch in den unteren Rindenschichten exzessive Makroglia-wucherung. Pia kaum verdickt, stärkere Infiltrate in den Furchen: Lymphocyten, Plasmazellen, mehrkernige Makrophagen. Rindengefäße: Wucherung der Gefäßwandzellen, spärliche Infiltrate mit regressiv veränderten Plasmazellen. Eisenpigment fehlt völlig. Ganglienzellen: Wabig-körnige Entartung des Plasmas, Sklerose, auch ischämische Degeneration. Überall starke und weitgehende Anfärbung der Zellfortsätze (Status paralyticus). Auch im Mark Capillaren mit Wucherung der Gefäßwandelemente. II. *Pialinfiltrate*. Sehr starke paralytische Veränderungen. Neben Wucherung der Mikroglia auch starke Makroglia-wucherung. Plasmazellen frei im Gewebe. III. *Pialinfiltrate* am stärksten in der Tiefe der Furchen. In der Rinde paralytische Veränderungen in hochgradiger Entwicklung. Infiltrate am stärksten auf der Windungshöhe, während an den Abhängen und Windungstälern die Infiltrate sowie die Wucherung der Hortegaglia weitgehend zurücktreten. Plasmazellen frei im Gewebe. Vereinzelte kolloide Plasmazellen. Im Mark keine stärkeren Infiltrate. 2. *Temporalrinde und Ammonshorn*: Nur im Ammonshorn und Gyrus hippocampi typisch paralytische Veränderungen, die anschließenden Temporalwindungen so gut wie frei. Schon an dem gegen die Fissura collateralis sehenden Abhang des Gyrus fusiformis setzen indes Infiltrate und Stäbchenzellenwucherung ein. Gyrus hippocampi: Stärkste Infiltrate bis zur Bildung von Granulationsherden bei völliger Schichtauflösung, hochgradigem Nervenzellenschwund. Während im Kern der Fascia dentata und im Anfangsteil des Zellbandes nur mäßige Veränderungen bestehen, beginnen die Infiltrate im *Sommerschen* Sektor massig zu werden. Vereinzelte kolloide Plasmazellen. Hämosiderinkörnchenzellen in den stärkeren Infiltratmänteln. Im *Kanzler*-Präparat Wucherung der Hortegaglia namentlich im Subiculum. 3. *Occipitalrinde*: Auch hier ausgeprägte Pialinfiltrate und — allerdings nur stellenweise — typisch paralytische Veränderungen in der Rinde. 4. *Stammganglien*: I. Höhe der Commissura anterior: a) *Inselrinde*: Starke Pialinfiltrate, in der Rinde enorme Zellverödung bei vollkommener Zerstörung der Schichtordnung, starke Infiltrate, exzessive Wucherung der Makro- und Mikroglia. Kein Eisenpigment. In den tieferen Rindenschichten gemästete Gliazellen. Im Mark Wucherung der Gefäßwandzellen. b) *Basale Teile*: Exzessive Wucherung der Mikro- und Makroglia bis zur Bildung großer Elemente mit riesigen Kernen und stark entwickeltem Plasma. c) *Striatum*: Mäßige Infiltrate, Eisenpigment, Ganglienzellen kaum geschädigt. Wucherung der Hortegaglia. d) *Pallidum*: Vereinzelte Plasmazellen in den Wandungen größerer

Gefäßchen. Grünliches Pigment um Gliakerne. Entartung der Ganglienzellen. II. Höhe des Corpus mamillare: Stärkste Veränderungen wiederum in der Inselrinde, deutliche Infiltrate in den hypothalamischen Gebieten, die am 3. Ventrikel liegen. In der Inselrinde neben Gefäßinfiltrationen auch Entzündungsherde aus Lymphocyten und Hortegagliaelementen. Infiltrate vorwiegend aus Plasmazellen bestehend; auch kolloide Plasmazellen frei im Gewebe. Makroglia-wucherung bis zu gemästeten Gliazellen. Im Putamen typisch paralytische Veränderungen. Im Pallidum Verödung an Ganglienzellen bei Degeneration der übriggebliebenen. Im Thalamus geringfügige Lymphocyteninfiltrate. *Holzer*-Präparate vom Caudatum zeigen eine mächtige subependymäre Gliafaserschicht, weiter tiefer starke perivaskuläre Gliosen sowie verstreute Astrocytenwucherung. *Cajal-Globus*-Präparate zeigen eine deutliche Astrocytenwucherung im Putamen. An *Kanzler*-Präparaten wird eine diffuse Wucherung der Mikroglia im Caudatum sichtbar, die große, stark verästelte Formen bildet. In den hypothalamischen Gebieten mäßige, aber deutliche Infiltration auch der Capillaren mit Plasmazellen. 5. *Kleinhirn*: Pialinfiltrate mit auffallend vielen Makrophagen und Plasmazellen. Chromatophoren in der Tiefe der Furchen. In der Kleinhirnrinde streckenweise Degeneration oder Ausfall von *Purkinje*zellen, daselbst in der Molekularschicht Gefäßvermehrung mit endarteriitischen Veränderungen, ferner Gliastrauwerk-bildung. Nucleus dentatus: Leichte Zellausfälle, Degenerationsformen, vor allem Sklerose.

Gefrierschnitte von der Stirnhirnrinde zeigen am Markscheidenpräparate keine besonderen Ausfälle. Das *Cajal-Globus*-Präparat zeigt intensive Wucherung der Makroglia besonders in den tieferen Rindenschichten, während in den allerdings nur unvollkommen gelungenen *Kanzler*-Präparaten die Mikroglia-wucherung sichtbar wird. Die *Holzer*-Präparate zeigen keine nennenswerte Gliafaservermehrung.

Zusammenfassung. Beginn nach unbekannter Inkubation Ende 1928, mit 56 Jahren, mit typischer paralytischer Demenz. Anfangs 1929 Pyriker + NS. Im weiteren Verlauf bilden sich bei fortschreitender Demenz Halluzinationen, Beeinflussungs- und Vergiftungsideen heraus. Selten paralytische Anfälle. 1931 hochgradig typische paralytische Demenz. Liquor außer normaler Zellzahl hochgradig positiv. August 1932, nach 4jähriger Krankheitsdauer, im Status paralyticus verstorben.

Hirnbefund: Starker Hydrocephalus internus, geringgradige Atheromatose der Basalarterien. Ganz typischer paralytischer Befund mit starken parenchymatösen Verödungen, doch nicht an allen untersuchten Rindenstellen; auch im Hirnstamm die typischen paralytischen Veränderungen an den Prädilektionsstellen. Durch bloße Pyrikerbehandlung beeinflusste Paralyse mit typisch paralytischem Befund.

Fall 9. Josef K., geb. 1886, aus Wien, Lues 1914. 22. 8. 32. Psych. Klin.: Manisch verwirrt, Größenideen, Pupillenstarre, keine Sprachstörung. Liquor: 78/3, Nonne ++, Pandey ++, Wa +, Serum-Wa +, August bis September 1932 Malariakur. 17. 9. 32 Steinhof: Manisch erregt, unsinnige Größenideen. 13. 10.: Lebhaft, euphorisch, witzelnd. Salvarsankur aus psychischen Gründen derzeit nicht durchführbar. Keine Sprachstörung. 9. 11. 32. Liquor: 9/3, Nonne —, Weichbrodt ++, Pandey —, Wa —, Ballung —, Goldsol schwach ausgeprägte Lues cerebri-Kurve. Serum stark positiv. 15. 11.: Dauernd unruhig, ungeordnet, sprunghafter Gedankengang, magert stark ab. 25. 11. 32: Ganz marantisch, heute Kollaps, um 21 Uhr 30 Min. verstorben.

Autopsie (26. 11., 10 Uhr) beschränkt sich auf das Gehirn: Keine Verdickung und Trübung der Leptomeningen, keine nennenswerte Atrophie an der Peripherie sichtbar. Hirngewicht 1390 g, ohne Ventrikelliquor etwa 1320 g. Starke Ventrikel-

erweiterung. Ependymgranulationen in den Seiten- und im 4. Ventrikel. Hirngewebe auffallend matsch.

Die histologische Untersuchung betrifft zunächst alkoholfixierte Blöcke aus Stirnhirnrinde beiderseits, Gegend der vorderen Zentralwindung rechts, Stammganglien rechts, Ammonshorn und Temporalwindungen links, Hinterhauptsrinde, Kleinhirn links. Ferner wurde Formolmaterial aus verschiedenen Gegenden nach Holzer-Färbung und Scharlachrotfärbung untersucht. 1. *Frontalrinde*: Pia nicht verdickt, jedoch mäßig infiltriert. Keine Schichtverwerfung der Rinde, mäßige Lymphocyteninfiltrate. An den Capillaren nur vereinzelte regressiv veränderte Plasmazellen. Nur die Gefäße der Rinden-Markgrenze stärker lymphocytär infiltriert. Diffuse Wucherung der Hortegaglia. Im Mark plasmareiche Makrogliazellen. Ganglienzellen der dritten Schicht teils sklerotisch, teils wabig-körnig entartet. Degenerationskörner an den weithin sichtbaren Spitzenfortsätzen. In den unteren Schichten schwere Zellveränderung. 2. *Temporalrinde*: Fast keine Plasmazellen, mäßige lymphocytäre Infiltration der mittelgroßen Gefäße, mäßig viel Stäbchenzellen. 3. *Ammonshorn und angrenzende Windungen*: Im Kern der Fascia dentata Zellsklerose, Verminderung der Zellzahl, Hortegagliawucherung. An den Capillaren spärliche geschrumpfte Plasmazellen. Verbreitete ischämische Zellerkrankung im Sommerschen Sektor und im Subiculum. Reichlichere plasmacelluläre Infiltrate in diesen Gegenden. Besonders intensiv ist hier die Hortegagliawucherung, so daß manche Gesichtsfelder mit Stäbchenzellen wie übersät erscheinen. 4. *Occipitalrinde*: Leichte Infiltration der Pia. In der Rinde mäßige lymphocytäre Infiltrate mit Hämosiderinpigment. Allgemeine schwere Veränderung der Ganglienzellen, in den oberen Schichten vom Typus der Sklerose, in den unteren von Art der schweren Zellerkrankung oder des Zellschwundes. Keine nennenswerte Stäbchenzellenwucherung. Im Occipitalmark lymphocytäre Gefäßinfiltrate sowie fleck- und streifenförmige Gliawucherungen mit großen plasmatischen Formen. 5. *Hirnstamm*: Schnitt in der Höhe des Corpus mamillare: Stärkere lymphocytär-plasmacelluläre Infiltrate und Stäbchenzellenwucherung in der Inselrinde. Im Claustrum stärkere Infiltrate, Plasmazellen auch frei im Gewebe, amöboide Gliazellen, diffuse Stäbchenzellenwucherung. Im Caudatum vereinzelte lymphocytäre Infiltrate. Die kleinen Nervenzellen zeigen ein nur schattenhaft angedeutetes Plasma mit pyknotischem Kern, die großen Nervenzellen sind wabig-vakuolär entartet. Spärliches Eisenpigment. Im Putamen im Wesen dieselben Veränderungen, keine progressiven Gliaveränderungen, dagegen häufig amöboide Gliazellen. Im Pallidum vielfach amöboide Gliazellentartung mit Kernwandhyperchromatose und blaß-homogenem deutlich begrenztem Zelleib. Die Ganglienzellen des Pallidum fast durchwegs schwer entartet, geschrumpfter Zellkern, körnig-wabige Struktur des Zellplasmas mit unscharfen Rändern, Verlust der Zellfortsätze, daneben auch ausgesprochene Zellsklerose. Die Ganglienzellen im äußeren Glied stärker verändert. In dem betroffenen Anfangsteil der Uncusrinde neben ischämischer Zellerkrankung sonstige schwere Zellveränderungen. Gefäßinfiltrate auch hier zurücktretend. Schwere Entartung der Zellen des Mandelkernes. Hier reichlicher plasmacellulär infiltrierte Capillaren, wobei die Plasmazellen regressiv verändert sind. Thalamus opticus: Mäßige Gefäßinfiltrate, spärliche degenerierte Plasmazellen, an den kleinen Gefäßen auffallend viel amöboide Gliazellen, Hämosiderinpigment. Im Luysschen Körper schwere Zellerkrankung mit Gliazellamöboidose, keine Infiltrate. In der Zona reticulata der Substantia nigra auffallend viel grünliches, feinkörniges und gelbliches mehr grobscholliges Pigment, teils frei im Gewebe und in den Gefäßwänden, teils an kleinen dunklen Gliakernen oder in Stäbchenzellen, die Verzweigungen des Plasmas darstellend. Gliazellamöboidose in der inneren Kapsel. 6. *Kleinhirn*: Infiltrate nur in der oberflächlichen Pia. Verstärkung der Lannois-Paviotschen Zellschicht. Auch im Marklager des Kleinhirns Gliazellamöboidose. Mäßige Stäbchenzellenwucherung. Geringe Lymphocyten-

ansammlung nur in den größeren Gefäßstämmchen. Im Hilus des Nucleus dentatus leichte Gefäßinfiltrate. Im Zellband schwere Zellveränderungen an den Ganglienzellen, Pyknose des Zellkernes, körnig-wabige Degeneration, Gliazellamöboidose. *Herschheimer*-Präparate zeigen in der Großhirnrinde vorwiegend diffuse Verfettung der großen Ganglienzellen. Auch im Dentatum fettige Degeneration. Ammonshorn: Die Zellen der Fascia dentata fettfrei. Die großen Zellen des Endblattes und des Anfangsteiles des Zellbandes reichlicher fettbeladen in Form circumscripter großtropfiger Fettmengen. Im *Sommerschen* Sektor und im anschließenden Subiculum weniger reichliche, dabei feintropfige Fettspeicherung der Zellelemente. Starke Fettspeicherung in den polständigen Plasmateilen der Stäbchenzellen.

Zusammenfassung. Erkrankt im Sommer 1932, nach 18jähriger Inkubation, mit manischer Erregung: Positiver Liquorbefund. August bis September 1932 Malaria. Bei andauernder Erregung und starkem Verfall wird der Liquorbefund im November so gut wie negativ. Ende November 1932 im Kollaps verstorben. *Hirnbefund:* Starke Ventrikel-erweiterung, keine Trübung der Leptomeningen, keine Atrophie in der Peripherie. Bei geringgradigen infiltrativen Erscheinungen sind die degenerativen Erscheinungen stark ausgebildet, ganz akute Zellschädigung, dabei Stäbchenzellenwucherung. Gliazellamöboidose, schwerster Zellzerfall. Agitierte Paralyse, nach Malaria rasche Liquorsanierung. *Hirnbefund:* Schwerste akute degenerative Erscheinungen mit Gliazellamöboidose, bei Zurücktreten der Infiltrate.

Fall 10. Bernhard H., geb. 1886, aus Wien, Kaufmann, Lues 1909. April 1919 allmählich erregt, Größenideen und unsinnige Pläne, Sprachstörung, träge Pupillenreaktion. Liquorbefunde liegen leider nicht vor. 1919 Sanatorium Svetlin. Im selben Jahre angeblich „mehrfach Kuren“. Trotzdem keine Besserung. 1925: Sanatorium Inzersdorf: Apathisch, unansprechbar, murmelt unverständliches Zeug vor sich hin, nimmt keinerlei Notiz von den Vorgängen in der Umgebung. Stereotype Bewegungen des Unterkiefers und der Zunge. 1926 und 1927: Dement, meist ruhig, sehr unrein. 1930: Katatone Bizarrieries, springt in die Höhe, nimmt vertrackte Stellungen ein. 1931 und 1932: Dement, autistisch, zeitweise Erregungszustände mit lautem Schreien und Angriffshandlungen. 12. 2. 32 *Steinhof:* Gibt auf Fragen keine Antworten, Kaubewegungen, nestelt im Gitterbett herum, Pupillen lichtstarr. 18. 5.: Macht den Eindruck einer chronischen Katatonie, antwortet nicht auf Fragen, völlig negativistisch, hockt im Bett und schmatzt. 12. 9. Liquorentnahme wegen negativistischen Widerstrebens nicht möglich. 1. 12. 32 verstorben.

Autopsie. Lobulärpneumonie, keine Mesoarteritis, hochgradiger allgemeiner Marasmus, Atrophie des Herzens und der Leber, Cystitis. Makroskopischer Hirnbefund: Gewicht etwa 1300 g, keine merkliche Trübung der Leptomeningen, Ventrikel nicht besonders erweitert, keine Ependymgranulationen, auch nicht im 4. Ventrikel.

Untersucht wurden Alkohol-Photoxylinblöcke aus der Gegend der vorderen Zentralwindung, aus Stirnhirn, Temporalrinde und Ammonshorn beider Seiten, ferner Occipitalrinde, Stammganglien von verschiedenen Höhen, Kleinhirn.

1. *Zentralwindungen und Umgebung.* Bei geringgradigen oder völlig fehlenden infiltrativen Erscheinungen sieht man hier schwere Zelldegenerationen, und zwar vor allem im Bereiche der vorderen und hinteren Zentralwindung, an den der *Rolandischen* Zentralfurche zugekehrten Abhängen; schwere Veränderungen der *Betzschen* Zellen. Die Glia ist hier regressiv verändert. An den Gefäßen finden sich bei Vermehrung der Wandkerne vereinzelte größere Mastzellen. Weder in der angrenzenden parietalen noch im Gebiete der agranulären Frontalrinde sind an

diesen Schnitten stärkere Veränderungen zu sehen. An den Rindengefäßen finden sich ganz vereinzelte Plasmazellen und häufiger Mastzellen. Die Pia ist nicht verdickt, jedoch besonders in den Furchen leicht infiltriert. 2. *Granuläre Frontalrinde*: Leichte Pialinfiltration, Rindenatrophie mit kammartigen Windungen und klaffenden Furchen. Keine Störung der Architektonik. In den Rindengefäßen Wucherung der Gefäßwandlelemente, hier und da Mastzellen. Sonst keine Infiltrate. Ganglienzelldegeneration verschiedener Art. Im *Heidenhain*-Präparat starker gliöser Randfilz mit Astrocyten. 3. *Agranuläre Frontalrinde*: Leichte Pialinfiltration. Im Mark deutliche Infiltration vereinzelter größerer Gefäßchen. In der Rinde keine größeren Ausfälle, keine Störung der Architektonik. Ein Hervortreten größerer Gefäßchen ist wesentlich durch Wucherung der Gefäßwandzellen bedingt, es finden sich jedoch auch vereinzelt infiltrative Elemente; kompaktere Infiltrate an größeren Gefäßchen der Rinden-Markgrenze. An den Capillaren der Rinde ganz vereinzelt Plasmazellen. 4. *Area striata und Umgebung*: Vereinzelt Chromatophoren in der Pia. Bei völlig intakter Rindenstruktur finden sich vereinzelt Plasmazellen und relativ häufig Mastzellen an den Rindengefäßen. 5. An einer Stelle der *Parietalrinde* im Wesen der gleiche Befund. 6. *Temporalrinde beider Seiten* und auch das *Ammonshorn beiderseits* zeigen keine ausgesprochenen paralytischen Veränderungen. 7. *Stammganglien*: 1. Höhe des Chiasma opticum. Größere Infiltrate sind nirgends sichtbar. Pia der Inselrinde leicht infiltriert, in der Rinde selbst bei gut erhaltenem Aufbau vereinzelt Plasmazellen an Capillaren und Vermehrung der Gefäßwandlelemente. Keine Stäbchenzellen. Im Putamen diffuse Zellschädigungen. An den größeren Zellen Kernpyknose, blaß tingierter, homogener Zelleib, die kleinen Zellen geschrumpft mit dunklem Kern. Keinerlei Infiltrate. Gliazellamöboidose, kein Eisenpigment. Im Pallidum gut erhaltene Ganglienzellen, keine Infiltrate, mäßiger Pigmentreichtum der Glia. Im Caudatum sind die Zellen gut erhalten, keine Infiltrate. An der Basis im Gebiete des Mandelkernes leichte Infiltrate von Lymphocyten und Plasmazellen, ferner progressive Makrogliaformen. Hypothalamus: In den ventrikelnahen Teilen stärkere Infiltrate. Auffallend viel Mastzellen. Anscheinend keine Zellschädigungen. In den vordersten Zellgruppen des Thalamus opticus an einzelnen größeren Gefäßchen stärkere Plasmazellenmängel. Keine Zellveränderungen. In vereinzelt Teilen der Capsula interna Gliazellamöboidose. 2. Höhe des retrolentikulären Teiles der inneren Kapsel. Der Thalamus opticus zeigt ein völlig normales Bild, Zellen der Substantia nigra gut erhalten, nirgendwo Infiltrate, auch im mitgeschnittenen Ammonshorn keinerlei Veränderungen. *Kleinhirn*: Nester von Chromatophoren in der Pia, doch keine Infiltrate. In der Rinde Verstärkung der *Lannoi-Paviotschen* Zellschicht, Sklerose der *Purkinje*-Zellen, Wucherung der Hortegaglia in der Molekularschicht, jedoch ohne Strauchwerkbildung. Ganz vereinzelt Infiltratzellen im Nucleus dentatus. Zellveränderungen im Sinne von Sklerose, doch auch akutere Degenerationen vom Typus der schweren Zellerkrankung, keine Infiltrate. Das *Holzer*-Präparat zeigt gute Darstellung der *Bergmannschen* Gliafasern, ferner grobkalibrige, dicht gefügte Gliafasern in den Markanteilen.

Zusammenfassung. Nach 10jähriger Inkubation anfangs 1919, mit 33 Jahren, erkrankt mit Erregung, Größenideen, Verschwendesucht, Sprachstörung. Sanatorium Svetlin. 1919 mehrfache Kuren. Schon 1925 ausgesprochen katatonisches Zustandsbild. Im Verlaufe der Jahre immer mehr unzugänglich, negativistisch, mutazistisch. Punktion wegen negativistischen Widerstrebens niemals ausführbar. 1. 12. 32, nach 13jähriger Krankheitsdauer, in hochgradigem allgemeinen Marasmus verstorben. *Hirnbefund*: Makroskopisch keine Kennzeichen für Paralyse. Bei leichter Pialinfiltration nur ganz spärliche Infiltrate im

Nervenparenchym. Dagegen degenerative Erscheinungen an den funktionstragenden Elementen. Schwere Degeneration der Putamenzellen.

Bei unbekannter Behandlung Herausbildung einer chronisch stationären Paralyse katatonen Gepräges mit schwach entwickelten, vorwiegend degenerativen Hirnveränderungen.

In diesem Falle ist — bei mangelnden anamnestischen Angaben — die Diagnose unsicher. Nachträglich eingeholte Angaben, die ich Herrn Hofrat *Wagner-Jauregg* verdanke, besagen, daß die Wa.R. im Blute 1919, im Beginne der Krankheit, negativ war. Im Jahre 1923 wurde eine Lumbalpunktion gemacht; die Wassermannprobe und die *Meinicke*-Reaktion waren negativ, Goldsol bot eine „Lues latens-Zacke“, Zellen 9/3, Pandy und Nonne-Apelt „fraglich“. Die Anamnese Lues beruht ausschließlich auf einer nachträglichen Eintragung in der Krankheitsgeschichte: „Vor 10 Jahren Lues“.

Einzig der anatomische Befund scheint die Diagnose einer progressiven Paralyse zu rechtfertigen; es finden sich neben einer schwachen Pialinfiltration ganz spärliche, aber doch deutliche Infiltrate an den Parenchymgefäßen, mit unzweifelhaften Plasmazellen. Der Befund entspricht dem einer stationären Paralyse.

Fall 11. Johann P., geb. 1880, aus Wien, Invalide. 1914 äußerliche Kopfverletzung. 1917 Primäraffekt. Seit Ende 1923 schmatzende Lippenbewegungen. In der letzten Zeit vergeßlich und jähzornig. 1. 10. 24. *Psych. Klin.*: Labile Stimmungslage, intellektuelle Abschwächung, Sprachstörung, Argyll-Robertson. Liquor: 108/3, Nonne ++, Pandy ++, Goldsol ++, Wa ++++, Se.-Wa +++. Oktober 1924: Malaria (8 Anfälle), kein NS. Nach der Kur erregt, aggressiv, fühlt sich verfolgt. 4. 11. 24 *Steinhof*. 1925: Verblödet, unrein, unruhig. 1926: Meist stumpfdement, ab und zu plötzliche Erregungszustände. 1927—1929 immer im Bette, pflegebedürftig, hochgradig dement, sinnlos widerstrebend. 1930: Dement, unrein, häufig erregt. Juli 1931: Dauernd schmatzende Bewegungen, ganz unorientiert, oberflächliches Gefasel, typisch paralytische Demenz. Körperlich: Blaß, ohne Turgor. 1932: Verfällt körperlich, ganz verblödet und unrein. 30. 10. 32. Liquor: 6/3, R.J. (+), W —, P (+), Wa —, Ba —, Goldsol —, Se.-Wa —, M —, Ba ++.

Autopsie. Gehirngewicht 1200 g, Meningealverdickung nicht ausgesprochen, keine Ependymgranulationen. Erweichungsherde in beiden Stammganglien, sowie im linken Hinterhauptsappen. Hydrocephalus internus, Mesoarteritis luetica kombiniert mit schwerer Atherosklerose, Lobulärpneumonie, ascendierende eitrige Pyelitis.

Untersucht wurden Alkohol-Photoxylinblöcke aus Stirnhirn, Stammganglien und Kleinhirn.

1. *Frontalrinde.* van Gieson-Präparate: Stellenweise mächtige Pialverdickung ohne nennenswerte Infiltrate. Pialgefäße siehe unten. Thioninpräparate: Im Rindenband zahlreiche Verödungsherde, teils keilförmig von der Oberfläche hereinreichend, teils unregelmäßig geformt im Inneren der Rinde. Die Pia beherbergt in den innersten Schichten und in den Furchen eine geringe Zahl von Infiltratzellen. Stärkere Lymphocyteninfiltrate an den größeren Gefäßen des Markes. Außerhalb der Verödungsherde keine Schichtstörung der Rinde, keine deutlichen Infiltrate, ab und zu Plasmazellen an den kleinen Gefäßen. Keine Wucherung von Makro- und Mikroglia, keine größeren Ganglienzellveränderungen, kein Eisenpigment. Die Verödungsherde zeigen im *Heidenhain*-Präparat ein aufgehelltes Grundgewebe

mit vereinzelt groben Gliafasern. Im *Nissl*-Präparat sieht man hier — bei völligem Fehlen von Nervenzellen — mäßig dicht gelagerte Gliarundkerne, vereinzelt Gefäße, vereinzelt Körnchenzellen; an anderen derartigen Stellen wiederum reichlich Stäbchenzellen, mit Rundzellen infiltrierte Gefäße, sowie große chromatinreiche Gliakerne. Nirgends Körnchenzellenansammlungen. An einer Stelle mit zahlreichen, teilweise konfluierenden Verödungsherden finden sich in den Inseln des nicht betroffenen Gewebes schwere Ganglienzellveränderungen: Ischämische Zellerkrankung, Inkrustationen pericellulärer Strukturen, wabig-vakuoläre Veränderungen, Zellsklerose. Andere ausgedehnte Verödungen zeigen mesodermale Wucherung im Zentrum, umgeben von stark gewucherter Makroglia mit Gliafasern. Pialgefäße im Raum über dem Verödungsbezirk: Lymphocyteninfiltrate der Adventitia, Wucherung des Intimaendothels bis zum Verschluss des Lumens, daselbst Bildung von Epitheloidzellen und Riesenzellen. Bei Schräg- und Längsschnitten (Eintritt des Gefäßes in die Rinde) sieht man eine Art Kanalisation in Riesenzellen. Das *van Gieson*-Präparat zeigt — bei intakter Adventitia und Media — starke polsterartige Intimawucherung. Im verengerten Lumen dieser Gefäße sind Bildungen wie Brücken oder spaltförmige Kanalisationen zu sehen. Andere Pialgefäße wiederum sind völlig unverändert.

2. *Stammganglien*. Mehrere Erweichungscysten im Putamen, von einer starken glösen Deckschicht umgeben. Starke subependymäre Gliaschicht. Thalamus opticus ohne Befund. Pigmentreichtum der Zona rubra der Substantia nigra. In der Inselrinde zahlreichere Plasmazellen als sonst. Außer einzelnen mit starken Infiltratmänteln umgebenen Gefäßchen der weißen Substanz keine gröberen infiltrativen Erscheinungen. Basal vom Putamen, gegen das Gebiet des Mandelkernes zu, findet sich ein größeres Gefäßchen mit einem auffallend starken lymphocytären Infiltratmantel, in dem Hämosiderinpigmentkörnchenzellen eingelagert sind. Pallidum stark gliakernreich. Im Gebiet des Mandelkernes vereinzelt Plasmazellen an kleineren Gefäßen. Ausgedehnte Veränderungen im Sinne von Zellschwund.

3. *Kleinhirn*. In der Kleinhirnrinde verstreute Lichtungen mit umschriebenem Schwund der Körnerschicht; an einer dieser Stellen, die die Läppchensklerose in besonderem Ausmaße zeigt, findet sich bei fleckweisem völligem Schwund der Körnerschicht eine hochgradige Verschmälерung und Schrumpfung der Molekularschicht; das an diesen Stellen allein verbliebene Band der *Lannois-Paviotschen* Zellschicht ist stark verbreitert. Das *Heidenhain*-Präparat zeigt in diesen Gegenden — einem ausgedehnten Gebiet einander gegenüberliegender schwer veränderter Läppchen — ein spongiös aufgelockertes, von kleinen Cysten durchsetztes Grundgewebe, ungemein schwere Störung der Architektur, vereinzelt Körnchenzellen im aufgelockerten Gewebe; eine Menge grober, stellenweise zu Büscheln zusammengefaßter Gliafasern durchsetzen teils im geraden Verlaufe, teils gewellt die Molekularschicht. In diesen schwer veränderten Gebieten, aber auch schon in ihrer engeren Umgebung, fehlen *Purkinje*-Zellen völlig. An einer dieser Stellen mit fleckförmigem Ausfall der Körnerschicht finden sich im *Nissl*-Präparat intensiv homogen tingierte, offenbar verkalkte kleinere und größere Gefäße.

Zusammenfassung. Nach einer Inkubationszeit von 7 Jahren, anfangs 1924, mit 44 Jahren erkrankt. Oktober 1924 Malariabehandlung. Im Laufe der Jahre typisch fortschreitende, paralytische Demenz, ohne Abweichung vom gewöhnlichen Bild. Oktober 1932 negativer Liquorbefund. 4. 12. 32 nach 9jähriger Krankheitsdauer verstorben. Lobulärpneumonie, ascendierende eitrige Pyelitis, Mesaortitis luetica kombiniert mit schwerer Atherosklerose.

Hirnbefund: Erweichungsherde in beiden Stammganglien. Hydrocephalus internus. Im Vordergrund stehen sowohl in Rinde als auch

in den Stammganglien und Kleinhirn gefäßbedingte Verödungen bzw. Erweichungsherde, verursacht durch Veränderungen an den Gefäßen im Sinne einer Endarteriitis obliterans *Heubner*. Dabei sind diffuse paralytische Veränderungen im Parenchym nur ganz wenig oder gar nicht ausgesprochen. Unter den Infiltratzellen auffallend häufig Mastzellen.

Durch Malariabehandlung lediglich Verlängerung des Prozesses bis zur Liquorsanierung bei hochgradiger fortschreitender Demenz. Im Hirnbefund Endarteriitis *Heubner* mit ihren Folgen.

Hier ist die Frage, ob der Fall seit jeher als Endarteriitis obliterans *Heubner* anzusprechen war, oder ob sich der Gefäßprozeß erst nachträglich auf die stationär gewordene Paralyse aufgepfropft hat, im Sinne jener angenommenen „Umwandlung“ des paralytischen in einen hirnsyphilitischen Prozeß. Jedenfalls spricht der Befund am Beginn der Erkrankung, sowohl in klinischer wie in humoraler Hinsicht, durchaus im Sinne einer typischen progressiven Paralyse. Dann erfolgte nach der Malariabehandlung im Laufe der Jahre die Ausbildung einer „typischen paralytischen Demenz“. Herdsymptome sind niemals hervorgetreten. Der Liquor war schließlich negativ, einschließlich der Goldsolkurve.

Fall 12. Eduard B., geb. 1869, aus Wien, Ingenieur, seit 1925 (56 Jahre) verändert; sehr von sich eingenommen, spricht viel, seit Anfang 1927 Bettnässen, Stuhlstörung, unsinnige Ideen, stark abgemagert. 1. 9. 27. *Psych. Klin.*: Hypomanisch, Größenideen, kritiklos, absolute Pupillenstarre. Liquor: 411/3, NA + + +, P + + +, W +, Se.-Wa +. September bis Dezember 1927 Malaria zweizeitig mit insgesamt 9 Anfällen, NS. 31. 12. 27 gebessert entlassen. 3. 1. 28 wiederum unruhig. *Psych. Klin.*: Euphorisch, dement, akustische Halluzinationen. 11. 1. 28 *Steinhof*: Demenz, Euphorie, Größenideen, Sprachstörung. 1928: Dauernd zu Bett, läppisch dement, Größenideen. 1930 unverändert. 1931 stationär dement. 1932 abnehmende körperliche Kräfte. 11. 11. 32 stumpf-dement, kaum verständliche Sprache, unrein. 7. 12. 32. Liquor: 10/3, RJ —, W +, P —, Wa —, Ba —, Goldsol: seichte Stufe, Se.-Wa —, M —, Ba +. 1933 bettlägerig, hinfällig, verblödet. 8. 6. 33 in hochgradigem Marasmus verstorben.

Hirnbefund. Untersucht wurden alkoholfixierte Blöcke aus Stirnhirn, Ammonshorn, Occipitalhirn, Stammganglien und Kleinhirn. Außerdem Formolmaterial nach den üblichen Methoden behandelt.

A. Alkohol-Thioninpräparate:

1. *Granuläre Frontalrinde.* Pia leicht verdickt und infiltriert, Lymphocyten, Plasmazellen, vereinzelte Mastzellen, stellenweise plumpe, pigmentreiche Chromatophoren. Gut erhaltene Rindenarchitektonik, Hervortreten der Gefäße durch Wucherung der Gefäßwandzellen; zellreiche Molekularschicht, Zellsklerose vor allem in den oberen Rindenschichten, keine hervortretenden Infiltrate, in den Gefäßwänden vereinzelte Plasmazellen. Viele Gliarundkerne, doch keine Stäbchenzellenwucherung. Gliakernreichtum der Markstrahlen. Eine andere Stelle der granulären Frontalrinde zeigt eine mäßig verdickte Pia ohne nennenswerte Infiltrate, gleichfalls gut erhaltene Architektonik, mäßig verdickten glösen Randfilz bei Fehlen auffallender Infiltrate. In den Rindengefäßen wenig vereinzelte Infiltratzellen, darunter verhältnismäßig viele Mastzellen, reichlichere Plasmazellen in den Präcapillaren, in den Capillaren fehlen solche. Keine Stäbchenzellenwucherung.

2. *Rinde vom Stirnpol.* Laminäre Ausfälle in der dritten und vierten Rindenschicht. Bei gutem Erhaltensein der Zellen in den tieferen Schichten zeigen die

noch übrigen Zellen der dritten Schicht schwere Veränderungen im Sinne von Zellschwund. Das Grundgewebe ist hier von einem Flechtwerk stark gefärbter Zellfortsätze, die intensiv gefärbte Körnchen tragen, durchsetzt. Keine Gliawucherung, keine typischen Stäbchenzellen. Auch die Zellelemente der nicht gelichteten zweiten Schicht schwer verändert. Pia im allgemeinen ohne Besonderheiten, nur in der Tiefe der Hirnfurchen große Mengen von Chromatophoren, auch Gruppen von Makrophagen. In der Rinde keine Gefäßinfiltrate, nur vereinzelte Plasma- und Mastzellen. Auffallender Gliakernreichtum der Markstrahlen.

3. *Vorderster Anteil des Ammonshornes, Uncusgegend, Übergang in den Nucleus amygdalae.* In der Ammonshornformation nur im Sommerschen Sektor Lichtung und Zelldeneration; diffuse Zellichtung im Subiculum. Im Gyrus hippocampi allenthalben sehr schwere Zellveränderungen: wabig-vakuoläre Entartung, Zellschwund mit Inkrustationen der Zellfortsätze. Auch die großen Zellen der Glomeruli Arnoldi schwer verändert. Keinerlei Infiltrate, keine Stäbchenzellenwucherung. Mandelkern im Gegensatz zum sonstigen Verhalten bei Paralyse ohne wesentliche Veränderungen.

4. *Occipitalrinde mit Area striata.* Pia: Spärliche Infiltratzellen, circumscriphte Chromatophorenansammlungen, Ependymitis granulosa der Hinterhornwandung. In der Rinde mäßig Eisenpigment, keine groben Infiltrate, Plasmazellen in den Capillaren, relativ viele Mastzellen, keine Schichtstörung.

5. *Stammganglien.* Höhe des Luysschen Körpers. Im allgemeinen keine größeren Infiltrate. Striatum: a) Caudatum: Reichlich Hämosiderinpigment in den Gefäßwänden, spärliche Plasma- und Mastzellen. b) Putamen: Hyaline Entartung vereinzelter größerer Gefäßchen, in deren Umgebung Wucherung gemästeter Gliazellen und Stäbchenzellen. An diesen Gefäßen Infiltratmäntel. Vereinzelte Fettkörnchenzellen in der hyalinisierten Media. Auch hier viel Hämosiderinpigment in Körnchenzellen und in Hortegazellen als feinstreifige Einlagerungen an Stäbchenkerne. Verstreute Plasmazellen in Capillaren und Präcapillaren. Schrumpfung namentlich der kleinen Striatumzellen im Gegensatz zum Caudatum, wo dieselben besser erhalten sind. c) Pallidum: Hämosiderinpigment in den Gefäßwänden, sonst o. B. d) Inselrinde: Keine Schichtstörung, Gliakernwucherung in der Molekularschicht, Gefäßwucherung. Regelmäßig verstreute Plasmazellen an Capillaren, auch Mastzellen. Starke Zellschädigung. Thalamus opticus, Corpus Luysi, hypothalamische Gebiete ohne besonderen Befund.

6. *Kleinhirn.* Leichte Pialinfiltrate mit Chromatophorenwucherung. In den Capillaren der Molekularschicht vereinzelte Plasmazellen. Ausfall von Purkinje-Zellen, teilweise auch Schrumpfung solcher. Dentatum: Ausgebreitete Degeneration der Ganglienzellen mit Blähung des Zelleibes und Kernpyknose. Zellige Gliawucherung.

In den Markscheidenpräparaten von der Rinde sowie in Fettpräparaten und Holzer-Präparaten konnte kein erwähnenswerter Befund erhoben werden. Im speziellen zeigen die Gliafaserpräparate keine über das gewöhnliche Maß hinausgehende Darstellung der Gliafasern an der Rindenoberfläche und im Mark.

Zusammenfassung. Beginn 1925, 56 Jahre, mit manisch paralytischem Zustandsbild. Ende 1927 bei komplett positiven humoralen Befunden zweigeteilte Malariakur. Fortschreitende Demenz. Dezember 1932 negativer Liquorbefund. 8. 6. 32, nach 8jähriger Krankheitsdauer, in hochgradigem Marasmus verstorben.

Hirnbefund. Makroskopischer Befund fehlt. Keine Störung der Architektonik, nur ganz leichte infiltrative Erscheinungen, Gliawucherung, spärliche Stäbchenzellen, degenerative Erscheinungen. Am Stirnpol

laminäre Ausfälle. Chromatophorenansammlungen in der Pia. Im Striatum Plasmazelleninfiltration der Capillaren. Hyaline Gefäßentartung.

Nach Malariabehandlung Verlangsamung des paralytischen Prozesses bei fortschreitendem psychischem Verfall mit schließlicher Liquorsanierung. Im Hirnbefund vorwiegend degenerative Veränderungen bei weitgehendem Zurücktreten infiltrativer.

Fall 13. Hugo K., geb. 1876, aus Preußen, Schlossergehilfe. 1914 Lues, damals Schmierkur. 1917 Salvarsan. Seit Frühjahr 1924 vergeßlich, schlechte Sprache, Schrift verschlechtert. Anfälle von Sprachverlust und Schwäche rechts. 20. 10. 24. *Psych. Klin.*: Dement, erschwerte Wortfindung, rechtsseitige Parese, Silbenstolpern, Argyll-Robertson. 22. 10. 24. Liquor: 51/3, Nonne + + +, Pandey + + +, Wa + +, Serum + +. Oktober bis November 1924: Malaria (5 Anfälle) + NS. 22. 12. 24 gebessert entlassen. 11. 11. 25. Liquor: 12/3, Nonne + +, Pandey + +, Wa +, Serum +. 8. 8. 26. Liquor: 15/3, Nonne + +, Pandey + +, Wa + +, Se +. 11. 9. 26. Gattin: Nach der Kur noch 1 Jahr berufsfähig, doch nervös und langsam im Denken. Seit ein paar Monaten wieder verschlechtert, vergeßlich. Vor 3 Wochen rechtsseitige Lähmung mit Sprachstörung. September 1926 Malaria (7 Anfälle) + NS. 25. 9. 26 entlassen. 29. 12. 27. Liquor: 18/3, Nonne + +, Pandey + +, Wa + +, Se.-Wa +. 30. 1. 28. Gattin: Nach der letzten Malariakur etwas gebessert, jedoch arbeitsunfähig, macht sinnloses Zeug. *Psych. Klin.*: Denkerschwerung. Februar 1928 Recurrens. 16. 3. 28. unverändert entlassen. 18. 4. 28: Liquor + +, Serum mittelstark. 7. 12. 28 apoplektischer Insult mit Sprachunfähigkeit, rechtsseitige Lähmung. In der Anstalt „Am Steinhof“ paralytische Anfälle. Anfangs 1929 motorische Unruhe und Größenideen. 25. 6. 29: Gebessert in häusliche Pflege. November 1929 bis Januar 1930 10 NS. 9. 1. 30. Liquor: 36/3, Nonne + + +, Pandey + + +, Wa + +, Ba + +, Se + +. 8. 4. 30: Nimmt Straßendirnen in die Wohnung, macht unsinnige Sachen, Sprachstörung, dement. *Steinhof*: Euphorische Demenz höheren Grades. Juni 1930 Typhuskur (10 Anfälle) + NS. 15. 10. 30 gebessert entlassen. 25. 11. 30. Liquor: 30/3, Nonne + +, Pandey + +, Wa +, Ba +, Se. + +. Am 23. 4. 31. Liquor: 6/3, Nonne + +, Pandey + +, Wa + +, Ba + +, Se +. 19. 7. 31: Dement, apathisch, kritiklos, seither dauernd „Am Steinhof“. 18. 9. 31 apoplektischer Insult. 1932 Allgemeinbefinden gut, zunehmende Demenz. 1933 stark verschlechtert, hinfällig. 8. 3. 33: Liquor: 28/3, RJ +, W +, P +, Wa + +, Ba + +, Goldsol +, Se.-Wa + +, M + +, Ba + +. 30. 7. 33: Geh- und stehunfähig, völlig verblödet. 10. 10. 33 im Marasmus paralyticus verstorben.

Untersucht wurden einzelne Blöcke aus Stirnhirn, Temporalrinde + Ammonshorn, Occipitalrinde, Stammganglien, Kleinhirn, ferner Gefrierschnitte von Stirnhirn, Ammonshorn, Stammganglien und Inselrinde nach verschiedenen Methoden behandelt.

1. Alkohol-Thioninpräparate.

a) *Stirnhirn.* Sowohl in der Rinde als auch namentlich im Mark unmittelbar an der Rinden-Markgrenze auffallend dicke Infiltratmäntel um größere Gefäßchen. Rindenschichtung relativ gut erhalten, anscheinend wenig Zellausfälle. Ganglienzellen namentlich in den oberen Schichten sklerotisch. Pia mäßig verdickt und nur ganz wenig infiltriert. Gliakernwucherung besonders der Markkegel mit Gliaknötchen. In der Rinde Wucherung der plasmatischen Glia nur in den unteren Schichten ausgesprochen. An der Rinden-Markgrenze gemästete Gliazellen. Mäßige Capillarinfiltrate, stärkere der größeren Gefäßchen mit Vorherrschen von Plasmazellen. Hortegagliawucherung, Eisenpigment, an der Rinden-Markgrenze Capillarkonvolute mit starken Infiltraten.

b) *Temporalrinde + Ammonshorn*. Über den ganzen Schnitt gleichmäßig verteilte Infiltrate ohne Betonung des Ammonshornes und Gyrus hippocampi. Mäßige Veränderungen im Ammonshorn, im Gyrus hippocampi hingegen schwere Zelldegeneration mit Wucherung von Makro- und Mikroglia. Pia mäßig stark infiltriert.

c) *Occipitalrinde*. Diskontinuierliche Pialinfiltrate, beträchtliche Infiltrate und Hortegagliawucherung auch in der Calcarina, beinahe so stark wie frontal, keine Zellausfälle.

d) *Stammganglien*. Verstärkter Gliarandfilz der Inselrinde. Abnehmende Stärke der Infiltrate: Inselrinde, Claustrum, Putamen, basale Anteile, Caudatum, aber auch Pallidum. Im Putamen bei relativ gut erhaltenen Nervenzellen plasmatische Makroglia-wucherung, Zurücktreten der Stäbchenzellen. Plasmacelluläre Infiltrate der kleinen Gefäße. Viel Eisenpigment. Nach dem *Heidenhain*-Bild starke Wucherung der faserbildenden Astrocyten auch im Caudatum. Im Pallidum sehr starke Wucherung aller drei Gliaarten. Auch hier mächtige lymphocytäre Infiltrate mit Hämosiderinzellen. Inselrinde: Mächtige Infiltrate, Zellsklerose, Wucherung der Makroglia bis zu Gliarasen.

e) *Kleinhirn* ohne besonderen Befund.

2. Gefrierschnitte.

Markscheidenpräparate von der Rinde zeigen eine weitgehende Verarmung der Rinde an Markfasern. Die Radien sind äußerst dürrig entwickelt. Die inter- und supraradiären Geflechte sowie die Tangentialfasern fehlen völlig. *Cajal-Globus*-Präparate zeigen gewucherte Makroglia besonders in den tieferen Schichten und an der Rinden-Markgrenze. An *Kanzler*-Präparaten typische Wucherung der Hortegaglia. *Holzer*-Präparate zeigen in der obersten Rindenzone breite Wucherung grobkalibriger Gliafasern mit Astrocyten als Ausstrahlungszentren, im Mark feinfaserige Gliafaserwucherung. Um die Gefäße Anhäufung von Amyloidkörperchen. *Holzer*-Präparate von der Stammgangliengegend: Im Pallidum grobfaserige Gliawucherung mit Astrocytenbildung. Im Putamen starke perivaskuläre Gliosen. Auch außerhalb derselben verstreute große Astrocyten. Im Ammonshorn zeigt das *Holzer*-Präparat starke faserige und celluläre Gliawucherung im Endblatt.

Zusammenfassung. Nach 10jähriger Inkubation anfangs 1924, mit 48 Jahren, Beginn der Erkrankung. Bild einer einfachen Demenz. Ende 1924 bei stark positiven humoralen Befunden *Malariakur*, hernach klinische und humorale Besserung. 1 Jahr noch berufsfähig. September 1926 Verschlechterung, seither arbeitsunfähig. September 1926 zweite *Malariakur*. Liquor niemals negativ geworden. Februar 1928 *Recurrents*. Seit Dezember 1928 paralytische Anfälle. In der Folgezeit noch *NS*, *Typhus*, *Jodnatrium*. Stetig zunehmende Demenz. März 1933 komplett positiver Liquorbefund. Oktober 1933, nach 9jähriger Krankheitsdauer, im Marasmus paralyticus verstorben.

Hirnbefund. Typisch paralytischer Befund mit schweren Infiltraten, Gliawucherung, Schichtstörung in sämtlichen untersuchten Rinden-gebieten und in den Stammganglien. Im Kleinhirn keine infiltrativen Erscheinungen. *Holzer*-Präparate zeigen allenthalben starke Gliafaserbildung mit Astrocytenwucherung.

Durch wiederholte Behandlung lediglich Verlangsamung des sonst typisch verlaufenden Prozesses mit stets positivem Liquorbefund. Typischer, paralytischer Hirnbefund.

Fall 14. Paul W., geb. 1900, aus Wien, Schauspieler. Mit $2\frac{1}{2}$ Jahren Drüsenleiden. Als Kind wild, in der Schule schlecht gelernt, 2 Jahre Gymnasium. Dann Handelsakademie, nach dem Kriege 2 Jahre im väterlichen Geschäft, still und verschlossen. 1918, mit 18 Jahren, Lues, behandelt mit Wismut, Quecksilber, Salvarsan. 1927 (27 Jahre) gesteigerte Nervosität und Vergeßlichkeit. Oktober 1927 Malaria, hierauf vorübergehende Besserung. Einige Monate nachher Verwirrtheit, macht sonderbare Sachen. 25. 4. 29. *Psych. Klin.*: Inkohärenter Rededrang, anscheinend Beeinflussungserlebnisse. Pupillen reagieren prompt. 26. 4. 29. Liquor: 12/3 NA + + +, P + + +, Wa (+), Ba (+), Serum + +. Mai 1927 Recurrens. 7. 6. 29 entlassen. 16. 9. 29 neuerliche Aufnahme: Hält Reden auf der Straße, spielt viel und schlecht Klavier. Beeinflussungsgefühle, bizarres Gerede. 18. 9. 29 Liquor: 26/3, NA + + +, P + + +, Wa +, Ba +, Se + +. 26. 9. 29: Furibunde Erregung, verwirrt, amentes Bild. 2. 10. 29 Liquor: 3/3, RJ +, N +, W +, P +, Wa +, Se-Wa +. 10. 10. 29. Etwas beruhigt entlassen. 22. 1. 30. *Psych. Klin.*: Nach der Entlassung leicht gebessert, zuletzt gegen den Vater grundlos aggressiv, spricht flüsternd, ausweichend, unzusammenhängend. Richtige Antworten wechseln mit unverständlichem Vorsichhinmurmeln, kein Silbenstolpern, keine Schriftstörung, Pupillen reagieren. Paralyse, schizophrenes Bild. 26. 1. 30 *Steinhof*: Verschrobenes, bizarres, teilweise ganz unverständliches Gerede bzw. Gemurmel. Oktober bis November 1930: Malaria (9 Anfälle) + NS. Dezember 1930. Zerkfahren, raptusartige Handlungen, ganz unzugänglich. 1931: Häufig auf Urlaub bei der Mutter, ruhiger. 1932: Ausgang mit der Mutter, daneben katatonos, autistisches Wesen. Pp., anscheinend a priori schizophrenes Bild, nach Behandlung zu einem typischen Katatoniker geworden. 23. 11. 32. Liquor: 1/3, RJ —, W +, P —, Wa —, Ba —, Goldsol schwache Lueszacke. Se-Wa —, M —, B —. 1933: Katatonos Gehaben, unzugänglich, mutazistisch, raptusartige Erregungen. Geht dabei mit der Mutter anstandslos spazieren. November-Dezember: Exacerbation einer Osteomyelitis des rechten Oberschenkels. 1934: Sezernierende Fistel am rechten Oberschenkel, starke Gewichtsabnahme, Fieber. 23. 1. 34. Liquor: 3/3, RJ —, W Opaleszenz, P +, Wa —, Ba —, Go —, Se-Wa —, Mein —, Ba —. Mai: Verfällt körperlich, 28. 5. 34 verstorben.

Autopsie. Gehirn: Pia mäßig verdickt und getrübt, starke Entwicklung der *Pachionischen* Granulationen. Hirngewicht 1350 g, keine nennenswerte Atrophie, keine nennenswerte Ventrikelvergrößerung, starke Ependymgranulationen im 4. Ventrikel. Allgemeiner Marasmus. Kaverne und Verkäsung im linken Oberlappen, keine Mesoarthritis, Periostitis femoris dextri.

Histologischer Befund. Untersucht wurden Teile des Frontalhirns von der Konvexität, Orbitalrinde, Ammonshorn mit anschließender Temporalrinde, Area striata und umgebende Rinde, ferner Stammganglien in der Höhe der Substantia perforata anterior und endlich Kleinhirnrinde mit Nucleus dentatus. Von verschiedenen Rindengebieten wurden ferner Formol-Gefrierschnitte nach *Spielmeyer*, *Holzer*, *Cajal-Globus* und *Kanzler* behandelt.

1. Alkohol-Thioninpräparate.

a) *Agranuläre Frontalrinde.* Pia leicht infiltriert, diffuse Zellichtung in der Rinde, Schichtstörung, leichte Infiltration einiger größerer Rindengefäße, auch einzelner Markgefäße. Diffuse und circumscribte Gliakernwucherung im Mark. Die Molekularzone ist reich an geschrumpften Faserbildnern. Zellsklerose in den oberen Rindenschichten. In den Capillaren wenig, aber regelmäßig anzutreffende Plasmazellen. Auffallende Wucherung von Makrogliazellen in der Rinde, große, von Stippchen umgebene Kerne, während Stäbchenzellenwucherung fehlt; kein Eisenpigment.

b) *Orbitalrinde.* Pia allenthalben dünn und zart, auch in der Furchentiefe keine auffallenden Infiltrate, immerhin vereinzelte Plasmazellen und Lymphocyten in der Pia, Gefäßwandzellenwucherung der größeren Rindengefäßen.

Ausgedehnte Zellsklerose, Makroglia-wucherung bis zur Bildung von Gliarasen. Völliges Zurücktreten der Infiltrate.

c) *Ammonshorn und Temporalrinde*. Keine Pialinfiltrate. Weder im Ammonshorn noch in der anschließenden Temporalrinde Infiltrate, nicht einmal in Form verstreuter Infiltratzellen. Auffallend ist nur die Wucherung der Makroglia in Form von größeren Elementen im Gegensatz zum völligen Ausbleiben der Mikroglia-wucherung. Im Subiculum vereinzelte auffallend große Plasmazellen in den Rindencapillaren.

d) *Occipitalrinde*. Stellenweise auffällige Pialinfiltrate. In der Rinde besteht bei schwacher Vergrößerung der Eindruck von Gefäßvermehrung und Infiltration, tatsächlich zeigen die größeren Gefäße eine schwach ausgebildete lymphocytaire Infiltration, hier und da auch Mastzellen. In der Molekularschicht Vermehrung großkerniger Gliazellen, ausgedehnte chronische Ganglienzellerkrankung; starke subependymäre Gliose.

e) *Stammganglien*. In der Höhe der Substantia perforata anterior mit Uncusrinde und Nucleus amygdalae. Im allgemeinen keine paralytischen Bilder, keinerlei Infiltrate. In der Inselrinde deutliches Hervortreten der Gefäße durch Wucherung der Gefäßwandelemente. Allenthalben auffallende Hypertrophie und Hyperplasie der Makroglia ohne Hortegaglia-wucherung. Auch im Striatum nur ganz spärliches Hämosiderinpigment. 1. *Inselrinde*: Ausgedehnte Zellsklerose, endarteriitische Gefäßwandveränderungen, in den Gefäßen auch vereinzelte große Plasmazellen und Mastzellen. Wucherung der Makroglia. 2. *Striatum*: Ganz wenig Hämosiderinpigment, degenerative Erscheinungen (Schrumpfung, Verflüssigung) vor allem an den kleinen Zellen. Die Makroglia ist hier in Form von solitären, großen, im Nissl-Präparat plasmalosen Kernen gewuchert, zeigt aber auch Gruppen von 2 und mehreren Kernen mit Stippchenbildung. Auch hier in den Gefäßwänden große dunkle plasmazellenähnliche Elemente mit homogenem Zelleib. Stäbchenzellen fehlen auch hier völlig. 3. *Pallidum*: Reichtum an grünlichem Pigment besonders in der Umgebung von Gefäßen, keine Infiltrate. 4. *Gebiet des Mandelkernes und Uncusrinde*: Keinerlei Infiltrate, in der Uncusrinde reichlich ödematöse Zellveränderung. Hier finden sich eine Menge jener ein grünes Pigment führender Gliazellen, wie sie im Pallidum angetroffen werden. Es handelt sich meist um dunkel gefärbte Kerne, die in rasenartiger Anhäufung aufgetreten und in größeren und kleineren Häufchen von grünlichem Pigment eingebettet sind. Im Gebiet des Mandelkernes keine nennenswerten Veränderungen. 5. *Nucleus anterior thalami*: Vereinzelte Hämosiderinpigmentzellen, keine Infiltrate.

f) *Kleinhirn*. Abschnitt der Rinde und des Nucleus dentatus. Starke Entwicklung der Lannois-Paviotschen Zellschicht. In der Molekularschicht mäßig gewucherte Mikrogliazellen. An den Purkinje-Zellen keine nennenswerten Veränderungen; Zellverödung und Zellsklerose im Nucleus dentatus; keine Gefäßinfiltrate.

2. Gefrierschnitte.

Spielmeyer-Präparate von der Rinde zeigen keine auffälligen Markfaserausfälle. *Holzer*-Präparate zeigen keine Gliafaserwucherung. *Kanzler-Globus*-Präparate zeigen vor allem im Mark, aber auch in den tieferen Rindenschichten gewucherte Makrogliaformen, dagegen finden sich in *Kanzler*-Präparaten im Einklang mit dem Nissl-Bilde keinerlei Wucherung der Hortegaglia.

Zusammenfassung. Nach 9jähriger Inkubation, im Alter von 27 Jahren, 1927 erkrankt. Oktober 1927 Malaria, nachher vorübergehende Besserung. 1929 Verdacht auf Schizophrenie. Mai 1929 Recurrens. September 1929 noch positiver Liquorbefund. Hochgradige Erregung, inkohärent amentes Bild. 1930 Bild einer schizophrenen Zerfahrenheit. Seither Entwicklung

eines typisch katatonen Bildes. Oktober bis November 1930 Malaria. November 1932 und Januar 1934 völlig negativer Liquorbefund bei katatonem, negativistischem Zustandsbild. Seit 1934 Verfall durch Knocheneiterung des rechten Oberschenkels. 29. 5. 34, nach 7jähriger Krankheitsdauer, verstorben. Tuberkulose im linken Oberlappen.

Hirnbefund. Makroskopisch keine Zeichen von Atrophie, keine Ventrikelvergrößerung. Mikroskopisch keinerlei paralytischen Bilder. Nur leichte Infiltration einzelner größerer Rindengefäße. Auffallende Wucherung der Makroglia bei völligem Fehlen der Stäbchenzellen.

Durch Malariabehandlung beeinflusst im Sinne der Umwandlung in schizophrene Verblöndung mit schließlichem Negativwerden des Liquors. Im Hirnbefund weitgehendes Zurücktreten der paralytischen Bilder.

Fall 15. Josef P., geb. 1878, aus Wien, Taschnermeister. Eine objektive Anamnese fehlt. Im März 1922 (44 Jahre) wurde Patient durch demente Größenideen auffällig. Er wollte in der Wohnung einen Türstock anzünden. 26. 3. 22. *Psych. Klin.:* Desorientiert, läppisch, euphorisch, dement, Größenideen, absolute Pupillenstarre. Weder damals noch später wurde eine Behandlung vorgenommen. Der Kranke kam in die Anstalt nach Gugging, erlitt dort einen paralytischen Anfall und machte ein Erysipel am Unterschenkel durch. 23. 3. 27 übersetzt nach *Steinhof*: Stumpf, apathisch, geistig abgeschwächt. 28. 9. Legt sich andere Namen bei, liegt meist unter der Decke, lispelt vor sich hin, antwortet nicht, verwaschene Sprache, keine Größenideen. 29. 7. 31. Liquor: 7/3, N (+), W (+), P —, Wa ++, Ba +, Goldsol Paralysekurve, Serum ++. 1932—1933 dauernd zu Bett, stumpf, kauend und schmatzend, schwere Demenz mit katatonen Zügen. 1934: Nimmt körperlich ab, unrein, zeitweise Harnverhaltung. 19. 6. 34. Liquor: 2/3, RJ (+), W +, P +, Wa ++, Ba +, Goldsol Paralysekurve, Serum positiv. 28. 1. 35: Eitrige Bronchitis, verfällt. 4. 2. 35 um 18 Uhr 30 Min. verstorben.

Autopsie (5. 2. 35). Konfluierende Lobulärpneumonie, Mesaortitis luetica mit Atherosklerose, aneurysmatische Erweiterung der Aorta ascendens. *Makroskopischer Hirnbefund:* Hirngewicht etwa 1200 g, höhergradiger Hydrocephalus internus. An der Hirnoberfläche keine Zeichen stärkerer Atrophie, keine nennenswerte Trübung der Leptomeningen, Ependymitis granularis. Atherom der Basalarterien höheren Grades, vereinzelte Absorptionen in den Stammganglien und im Hemisphärenmark.

Untersucht wurden Alkohol-Photoxylinblöcke aus Teilen des Stirnhirns, Ammonshorns und Temporalhirns beider Seiten, des Orbitalhirns, des Occipitallappens und der Stammganglien, sowie des Kleinhirns mit Nucleus dentatus.

Ergebnis der histologischen Untersuchung. Alkohol-Thioninpräparate: 1. Stirnhirn. Granuläre Frontalrinde: Rindenverschmälerung, keine Störung der Architektur, keine Pialinfiltrate, bei Übersichtsvergrößerung keine paralytischen Bilder. Fleckweise akzentuierte Zellsklerose der dritten Schicht. Weder Makro- noch Mikroglia-wucherung, spärliche, doch leicht auffindbare Plasmazellen in den Rindengefäßen. Vereinzelte Stäbchenzellen. An anderen Stirnhirnblöcken leichte Pialinfiltration, chronische Zellsklerose, verstreute Plasmazellen in den Rindengefäßen und Pia, keine typischen paralytischen Veränderungen. Im Mark hier und da gliösmesodermale Narben.

2. Temporalrinde und Ammonshorn. Zellverödung im Sommerschen Sektor mit ischämischer Zellerkrankung. Vereinzelte Plasmazellen in den Capillaren, keine Gliawucherung. In der angrenzenden Temporalrinde keine Schichtstörung, keine grob sichtbaren Infiltrate, dagegen an Capillaren und Präcapillaren vereinzelte

Plasmazellen, spärlich Hämosiderinpigment. Mikrogliawucherung im Gyrus hippocampi. Schwere Degeneration der Zellen der Glomeruli Arnoldi. In den Furchen leichte Pialinfiltrate, die größtenteils aus Plasmazellen bestehen. An der Rinden-Markgrenze des Gyrus temporalis medius eine kleine perivaskuläre Blutung mit Hämosiderinkörnchenzellen. Da und dort im Mark kleine Verödungsherdchen.

3. *Ammonshorn und Temporalrinde der Gegenseite.* Verödungs- und Erweichungsherde mit massenhaft Körnchenzellen im Mark. Im *Sommerschen* Sektor gleichfalls ischämische Ganglienzellerkrankung, doch keine schwereren Ausfälle. In den Gliasepten gegen die Fascia dentata findet sich eine Strecke verkalkter Capillaren. In der Temporalrinde diffuse Zellsklerose mit Inkrustationen.

4. *Orbitalrinde.* Starke Zelldegeneration, verstreute Plasmazellen in den Wandungen kleinerer Gefäße. Ein weiterer Block der Frontalrinde zeigt gleichfalls keine Störung der Architektur, keine gröber sichtbaren Infiltrate. Die Pia ist verdickt und in den Furchen ganz leicht infiltriert. Es finden sich Lymphocyten und vorwiegend Plasmazellen. Chronische Zellerkrankung in den oberen Schichten, keine Gliazellwucherung, spärliche Plasmazellen in den Rindengefäßen, am ehesten an den Teilungswinkeln.

5. *Occipitalrinde.* Chromatophoren in der Pia der Fissura calcarina. Entsprechend der Tiefe der Fissura calcarina findet sich an der Rinden-Markgrenze ein thrombosiertes Gefäß mit blutdurchtränkten Wandungen, in dessen Umgebung massenhaft Hämosiderinkörnchenzellen und gewucherte Gliaelemente. Hier finden sich unter den Infiltratzellen häufig Mastzellen. Hyaline Entartung von Markgefäßen.

6. *Stammganglien.* a) Höhe des Chiasma opticum. An den größeren Basalgefäßen Intimapolster mit regressiven Erscheinungen. Im Putamen verstreut größere und kleinere Erweichungsherde mit Lückenbildung, Status lacunaris oder Status spongiosus; gliösmesodermale Organisation mit stellenweisen Körnchenzellenansammlungen. Lückenbildung im Mark der Inselrinde. An kleineren Parenchymgefäßen da und dort hyaline Entartung mit adventitiellen Infiltraten oder perivaskulären Blutaustritten mit Hämosiderinkörnchenzellen. In der Inselrinde keine Schichtstörung, spärliche Plasmazellen in den Capillaren und Präcapillaren. Im Pallidum auffallende Ganglienzelldegeneration. Ausgesprochen paralytische Veränderungen sind nirgends vorhanden.

b) Höhe des Corpus mamillare. Auch hier im Putamen gefäßbedingte Verödungs- oder Erweichungsherde, hyalin entartete Gefäße, umschriebene kleine Blutungen. Im Thalamus opticus außer leichter plasmacellulärer Infiltration größerer Gefäßen nichts Besonderes. In der Inselrinde wiederum vereinzelte spärliche Plasmazellen.

7. *Kleinhirn.* Im Markkörper des Kleinhirns neben dem Nucleus dentatus ein Erweichungsherd mit Körnchenzellen, anschließend umschriebener Status spongiosus. In der Kleinhirnrinde auffallende Anfärbung der *Purkinje*-Zellendriten. In der Molekularzone viele stäbchenförmige Kerne, teils Gefäßwandzellen, teils Hortegaelemente, keine Strauchwerkbildung. In der Pia und an kleineren Gefäßen in der Rinde vereinzelte Infiltratzellen.

Zusammenfassung. Mit 44 Jahren (1922) Manifestwerden einer euphorischen Demenz mit kennzeichnenden körperlichen Symptomen. Keine Behandlung. 1923 Erysipel. Langsam fortschreitender geistiger Verfall. In den letzten Jahren Bild einer schweren Demenz mit katatonen Zügen. Liquor mit Ausnahme normaler Zellzahlen bis zum Ende positiv. 28.1.35, nach mindestens 13jähriger Krankheitsdauer, im Marasmus an Lobulärpneumonie verstorben.

Hirnbefund. Bei makroskopisch typisch paralytischen Befunden mit Atherom der Basalarterien und Absorptionen in den Stammganglien und im Mark findet sich mikroskopisch ein durch vereinzelte Plasmazellen, bei sonstigem Fehlen von Infiltraten und Fehlen der Schichtstörung, kaum angedeuteter paralytischer Befund, wobei in den Stammganglien und an anderen Stellen gefäßbedingte Herde, Erweichungen und Narbenbildungen, das Bild beherrschen. Der Befund an den Gefäßen spricht für Atheromatose.

Eine Gliederung der beschriebenen Fälle dürfte nach folgenden Gesichtspunkten möglich sein:

A. Fälle mit dem anatomischen Befund einer stationären Paralyse oder sonst vom gewöhnlichen abweichenden Hirnbefund, darunter auch unklare Fälle:

1. Fieberbehandelt, mit Nachweis der negativ gewordenen Liquorreaktionen, anatomisches Bild der stationären Paralyse: Fall 1 (Dauer 8 Jahre), Fall 7 (Dauer 14 Jahre), Fall 12 (Dauer 8 Jahre), Fall 14 (Dauer 7 Jahre). Fall 7 bietet im anatomischen Befund insofern Besonderheiten, als sich hier zwar nicht die gewöhnlichen infiltrativen, jedoch andere schwere Hirnveränderungen, nämlich zerstreute Herde von hyaliner (kolloider) Degeneration, finden.

2. Fieberbehandelt, ohne Liquorlängsschnitt, anatomisches Bild der stationären Paralyse: Fall 4 (Dauer 7 Jahre), Fall 6 (Dauer 10 Jahre).

3. Fälle mit der klinischen Diagnose „progressive Paralyse“ von langjährigem Verlaufe, bei denen sich aber die Diagnose als unrichtig herausstellte oder als zweifelhaft gelten muß: Fall 5, unbehandelt; Krankheitsdauer 14 Jahre; anatomisch: Endarteriitis der kleinen Gefäße nach *Nissl-Alzheimer*. Fall 10, unbekannte Behandlung; Dauer 13 Jahre; die klinische Diagnose muß mangels eindeutiger humoraler Befunde als zweifelhaft gelten; die histologische Untersuchung ergab aber den Befund einer stationären Paralyse. Fall 11, malariebehandelt (Dauer 9 Jahre); Liquorsanierung. Hier spricht das klinische Bild und der klinische Verlauf durchaus für progressive Paralyse, während die anatomische Untersuchung eine Endarteriitis obliterans *Heubner* mit gefäßbedingten Verödungs- und Erweichungsherden ergab.

4. Fall 15, unbehandelt, von 13jähriger Krankheitsdauer, in dessen Verlauf ein Erysipel eingegriffen hat; Endzustand einer katatonen Demenz; der Liquorbefund weicht von dem der behandelten Fälle insofern ab, als in der letzten Lebenszeit lediglich die Zellzahl zur Norm erniedrigt ist, die übrigen Reaktionen aber bis knapp ans Ende hoch positiv bleiben. Der Hirnbefund entspricht jedoch gleichfalls dem einer stationären Paralyse.

In einer Reihe dieser Fälle wurde der histopathologische Befund einer unkomplizierten sog. stationären Paralyse erhoben: Fehlen grober

Infiltrate, keine Schichtstörung, keine nennenswerten Zellausfälle, so daß im Übersichtsbild der Eindruck des gewohnten paralytischen Rindenbildes durchaus fehlt. Keine Hortegagliawucherung, keine auffällige Makrogliawucherung. Vereinzelte Infiltratzellen an größeren und kleineren Gefäßen, stellenweise nur ganz leichte Pialinfiltrate: somit ein hochgradig abgeschwächter paralytischer Befund. Als Besonderheit fiel mir das relativ häufige Vorkommen von Mastzellen gegenüber anderen Infiltratzellen auf, sowie fleckweise Chromatophorenwucherung in der Pia, nicht nur an der Hirnbasis, sondern auch über der Konvexität und namentlich in der Kleinhirnpia, wobei manchmal Chromatophoren mit den Pialtrichtern längs der Gefäßwände in das Hirngewebe eindringen.

In den klinischen Endzuständen überwiegen katatone Bilder, Zustandsbilder von katatoner Verblödung, die sich häufig in nichts von den Zuständen verblödeter Schizophrener unterscheiden. Seltener sind paranoide Bilder mit katatonen Zügen. Es finden sich aber auch Zustandsbilder einfacher paralytischer Demenz ohne Beimengung katatoner Züge, oder aber die paralytische Demenz erhält durch eine gewisse Starrheit, durch abweisende negativistische Grundhaltung, gewisse Stereotypen usw. einen katatonen Anstrich. Seltener sind andersartige Bilder wie etwa ein chronisch-manischer Zustand (Fall 7).

Was das Verhältnis zwischen klinischem Bilde, Liquorbefund und pathologisch-histologischem Befund anlangt, so stimmt der histologische Befund mit dem in der letzten Lebenszeit erhobenen Liquorbefund insofern überein, als sich bei negativem oder fast negativem Liquorbefund das histologische Bild der stationären Paralyse mit fehlenden oder ganz zurücktretenden Infiltraten findet. Dies gilt aber nicht umgekehrt, das heißt es konnte z. B. bei Fall 15 anatomisch eine stationäre Paralyse festgestellt werden, obwohl der Liquorbefund bis auf die niedrige Zellzahl positiv war. Andererseits findet sich, wie die unten zusammengefaßten Fälle dartun, bei komplett positivem Liquorbefund mit Pleocytose stets das typische paralytische Bild mit hochgradigen Entzündungserscheinungen. Jene Übereinstimmung zwischen negativem Liquor und Hirnbefund der stationären Paralyse findet sich auch dann, wenn der Kranke in einem Zustand hochgradiger Demenz von typisch paralytischem oder anderem Gepräge verstorben ist, wenn also die Krankheit klinisch eine langsame doch stetige Progredienz bis zur Entwicklung hochgradiger Verblödung zeigt; in 3 von diesen Fällen führt der paralytische Marasmus, also die Grundkrankheit, selbst zum Tode, die Kranken waren an ihrer Paralyse verstorben. Der Fall von Endarteriitis *Nissl-Alzheimer* ging im Status epilepticus zugrunde; in 6 Fällen bestanden eindeutige Todesursachen anderer Art: 3mal Tuberkulose, 2mal Pyelonephritis, 1mal Herztod bei Coronarsklerose. Todesursachen:

Fall 1 (Georg P.): Pyelonephritis;

Fall 4 (Josef M.): Tuberculosis pulmonum;

- Fall 5 (Karl W.): Status epilepticus;
- Fall 6 (Hubert W.): Herztod, Coronarsklerose;
- Fall 7 (Anton R.): allgemeine Tuberkulose;
- Fall 10 (Bernhard H.): Marasmus, Lobulärpneumonie;
- Fall 11 (Johann P.): eitrige Pyelitis;
- Fall 12 (Eduard B.): Marasmus;
- Fall 14 (Paul W.): Tuberculosis pulmonum;
- Fall 15 (Josef P.): Marasmus, Lobulärpneumonie.

Die Malariatherapie brachte also bei einer Reihe dieser Fälle den paralytischen Hirnprozeß zum Stillstand beziehungsweise zur Ausheilung; als Anzeichen hierfür kommt es *intra vitam* zu Sanierung des Liquors. Die Therapie konnte aber trotz des Stillstandes des paralytischen Hirnprozesses das Fortschreiten des seelischen und körperlichen Verfalles nicht aufhalten; dieser Abbauprozeß scheint vielmehr in vielen Fällen einmal in Gang gebracht, ohne Rücksicht auf das Stillstehen des gewissermaßen auslösenden paralytischen Hirnprozesses eigengesetzlich fortzuschreiten und kann anscheinend auch als solcher den Tod herbeiführen; die Demenz ist meist katatonen Art, kann aber auch von typisch paralytischer Färbung sein.

B. Behandelte Fälle mit typisch paralytischem Hirnbefund: Fall 2, Behandlung mit Typhus; bei Verlängerung der Krankheitsdauer auf 10 Jahre Entwicklung einer schweren Demenz mit typisch paralytischem Hirnbefund, in dem die lange Krankheitsdauer in der höchstgradigsten Rindenverödung zum Ausdruck kommt. Fall 3: Nach Malaria erst klinische und humorale Besserung mit Wiederherstellung der Berufsfähigkeit, dann Rezidiv, Liquorverschlechterung, typisch paralytischer Hirnbefund. Fall 8: Durch Pyrierer keinerlei Beeinflussung des typischen Verlaufes, paranoid-halluzinatorisches Zustandsbild, nach 4jähriger Krankheitsdauer mit hoch positiven humoralen Befunden (außer niedriger Zellzahl) verstorben, schwerer typisch paralytischer Hirnbefund. Fall 13: Durch wiederholte Behandlung lediglich Verlängerung der Krankheitsdauer; Liquor stets hoch positiv, typisch paralytischer Hirnbefund.

Als abweichend von den bisher geschilderten Fällen haben wir noch einen Fall einer agitierten Paralyse in unsere Zusammenstellung aufgenommen, bei dem es nach der Malariabehandlung überraschend schnell zum Negativwerden des Liquors kam. Der rapide Verfall schritt aber unauffhaltsam bis zum Tode fort. Der Hirnbefund bot schwerste degenerative Veränderungen bei Darniederliegen der infiltrativen Vorgänge; hier konnte man versucht sein, das rasche Negativwerden des Liquors lediglich auf Versagen der Abwehrkräfte zurückzuführen.
