

(Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Heidelberg
[Direktor: Prof. Dr. C. Schneider].)

Pathologisch-anatomischer Befund bei einem Fall von Huntingtonscher Chorea¹.

Von

José Solé Sagarra.

Mit 10 Textabbildungen.

(Eingegangen am 19. März 1942.)

Nach dem Vorgehen von W. Holzer haben wir einen ausgesprochenen Fall von *Huntingtonscher Chorea* in Frontalschnitte zerlegt, um an großen Schnitten eine Übersicht über die Hauptveränderungen zu gewinnen. Es handelt sich um den Schneider Adam W., der aus einer schwer belasteten Choreafamilie stammt. *Entres*² hat den sorgfältig ausgearbeiteten Stammbaum in seiner Arbeit über den Veitstanz veröffentlicht. Mit seiner Erlaubnis geben wir auch in vorliegender Arbeit den Stammbaum wieder (Abb. 1). Das Gehirn verdanken wir der Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch, wofür wir auch an dieser Stelle unseren besten Dank abstatten.

Adam W. ist geboren am 31. 12. 81. Ururgroßvater, Urgroßvater, Großvater und Vater haben *Huntingtonsche Chorea* gehabt. Von seinen Geschwistern haben außer ihm vier an Chorea gelitten, drei sind gesund, eine Schwester ist an chorea-verdächtigen Erscheinungen gestorben. Näheres s. im Stammbaum.

Adam W. hat sich in der Jugend gut entwickelt, war kräftig; das Lernen fiel ihm schwer. Nach der Schule kam er zu einem Schneider in die Lehre. Mit 15 Jahren erkrankte er an einer Blutvergiftung, wegen der ihm das linke Bein abgenommen werden mußte. Von jeher war er leicht aufgeregt und neigte zum Jähzorn. In späterer Zeit war er ein starker Raucher. Von besonderen Krankheiten seien Grippe und Rheumatismus genannt. Die ersten Anzeichen der Erkrankung an Veitstanz zeigten sich im Jahre 1928. Er hatte Zuckungen an der Hand, so daß er in der Arbeit ungeschickt wurde. Die Zuckungen breiteten sich allmählich auf den ganzen Körper aus. In seinem Wesen wurde er aufgeregt und unzufrieden. Am 13. 4. 31 erfolgte seine Aufnahme in hiesiger Klinik. Unter Luminal besserte sich der Zustand etwas. Am 30. 8. 31 wurde er nach Hause entlassen. Diagnose: Chorea Huntingtoni. In den folgenden Jahren nahmen die Zuckungen immer mehr zu; die Sprache wurde immer undeutlicher. Im Sommer 1934 stellten sich Andeutungen von Wahnideen ein. Seine Umgebung wurde immer schlechter mit ihm fertig, so daß er am 10. 10. 34 in die Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch verbracht werden mußte. Dort entwickelten sich die Wahnvorstellungen stärker. Er glaubte z. B., daß im Nachbarzimmer jemand gesagt habe, er sollte operiert werden. Das Zustandsbild wechselte. Zeitweise war er unruhig, dann wieder freundlich und umgänglich. Im Laufe der Zeit verblödete er zunehmend, kümmerte sich zuletzt gar nicht mehr um seine Umgebung. Die choreatischen Bewegungen wurden bis

¹ D 16.

² *Entres*: Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. 3, S. 254.

zuletzt immer stärker. Er lag dauernd im Bett und verfiel körperlich sehr rasch. Am 24. 12. 38 erfolgte der Tod an Entkräftung. Von den Angehörigen wurde nur die Herausnahme des Gehirns gestattet. Makroskopischer Gehirnbefund: Pia über dem ganzen Gehirn, an der Konvexität etwas stärker getrübt. Windungen mit Ausnahme der Occipitalgegend deutlich atrophisch, Sulci erweitert. Windungen an sich

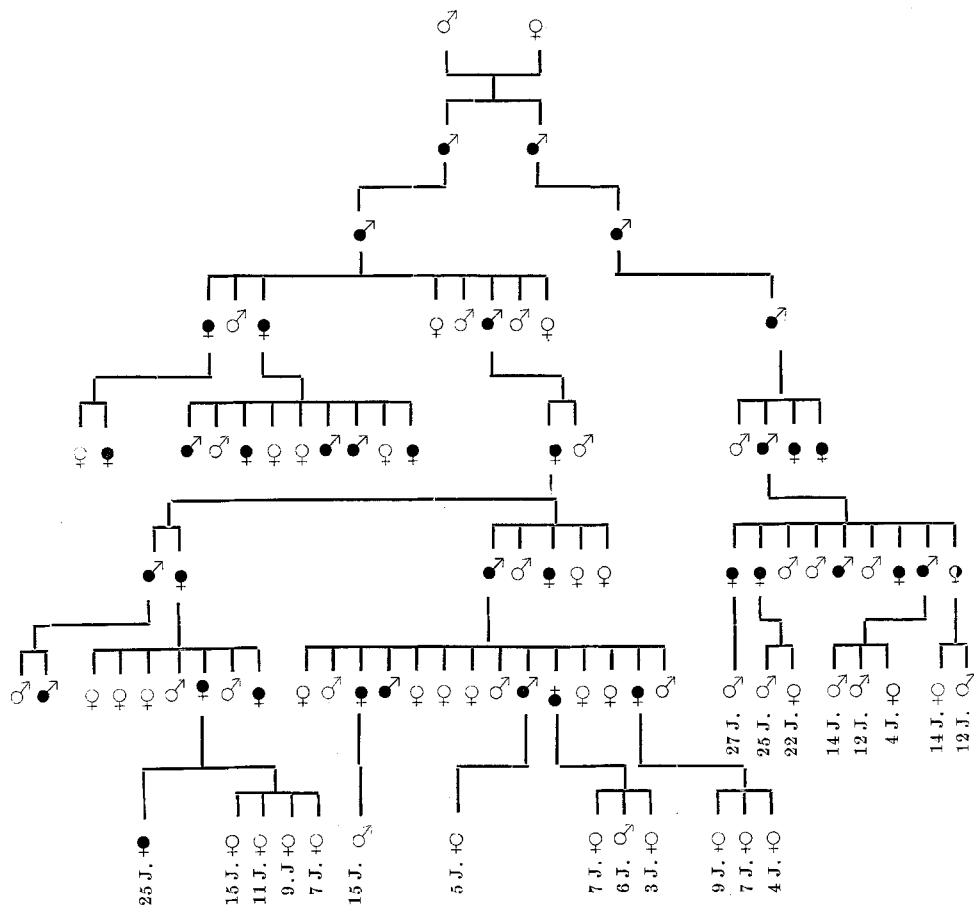


Abb. 1. Die Chorea-Huntington-Familie W. ● Chorea; ◐ Verdacht auf Chorea.

gut detailliert. Die Gefäße an der Basis waren im ganzen zart, an mehreren Stellen fanden sich aber weißliche Einlagerungen, ein besonders ausgesprochener Flecken an der Teilungsstelle der Arteria basilaris. Erweichungen, Blutungen u. dgl. waren äußerlich nirgends feststellbar.

Im folgenden werden zunächst einige Hauptschnitte der Frontalserie eingehend geschildert und nach ihrem mikroskopischen Befund mitgeteilt. Es folgt dann der mikroskopische Befund des übrigen Gehirns. Schließlich sollen einige Besonderheiten des vorliegenden Falles im Zusammenhang erörtert werden.

Abb. 2. Das Präparat ist mit Molybdän-Hämatoxylin gefärbt und gibt eine Übersicht. Getroffen ist die Gegend des Chiasmas; der Linsenkern zeigt sich ungefähr in seiner größten Ausdehnung. Die Commissura anterior ist basal vom

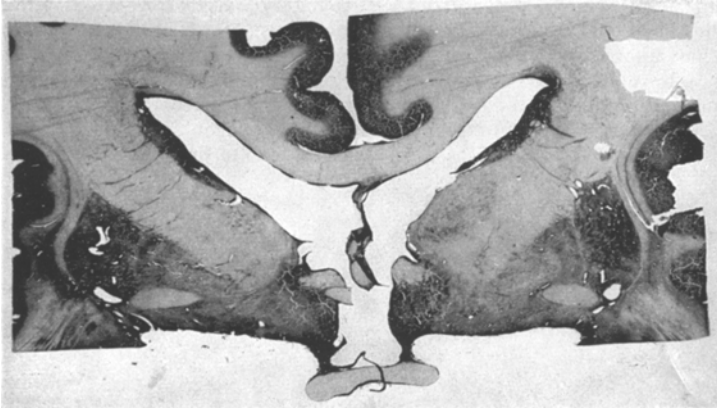


Abb. 2.

äußeren Pallidumkern zu sehen. Die Capsula interna beiderseits relativ breit; der Nucleus caudatus deutlich atrophisch; er liegt als schmale Leiste am Ventrikel. Auch Putamen und Pallidum sind gegen die Norm verkleinert.

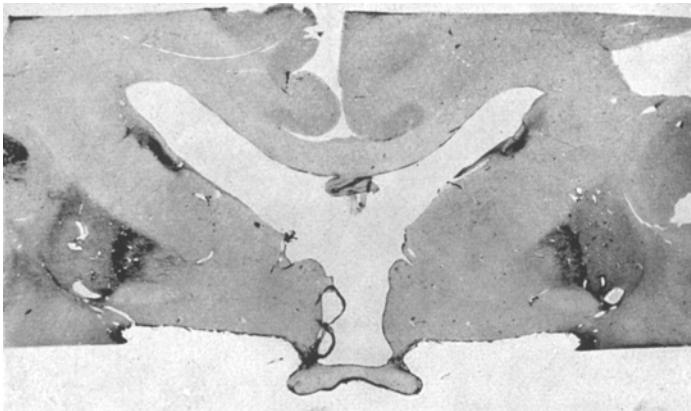


Abb. 3.

Die Abb. 3 zeigt das Gliafaserpräparat des gleichen Schnittes. Das Bild fällt vor allem auf durch das starke Hervortreten des Pallidum externum mit seinen beiden Lamellen. Weiter sieht man beiderseits die Putamina in ihrer vollständigen Ausdehnung. Das Pallidum internum tritt nur auf der linken Seite leicht hervor. Sehr deutlich sind die beiden Nuclei caudati zu erkennen. Ihre Schwärzung ist entschieden stärker als die der Putamina.

In Teilausschnitten aus dem Präparat sieht man im Putamen massenhaft Astrocyten (Abb. 4). Es sind offenbar Makrogliazellen mit vergrößertem Kern, geschwollenem Zelleib und stark verbreiterten Fortsätzen. In diesen sind starre Gliafasern ausgebildet; oft sieht man 3—6 starke Fasern nebeneinander. Eine Neigung zu diffusen Geflechten in der Umgebung der Faserastrocyten besteht nicht. Die Gliose befindet sich, wie *Bielschowsky* in seiner Arbeit über Chorea chronica¹ gesagt hat, im *Astrocytenstadium*; „die räumliche Emanzipation der Gliafasern hält sich in sehr mäßigen Grenzen“. Die vergrößerten Astrocyten sind im ganzen Putamen verbreitet; in ihrer Zahl und in der Stärke ihrer krankhaften Veränderung bestehen indessen starke Unterschiede. Zur anschaulichen Darstellung dieser Verhältnisse ist es zweckmäßig hier das Markscheidenbild heranzuziehen.

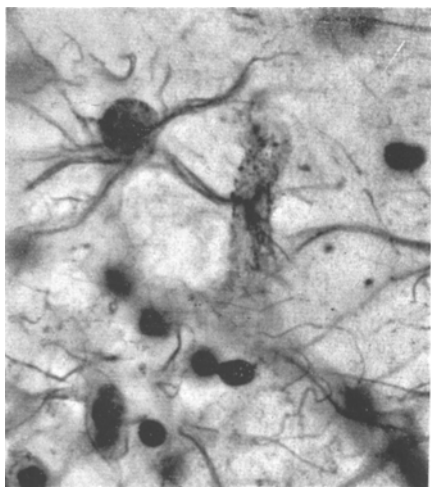


Abb. 4.

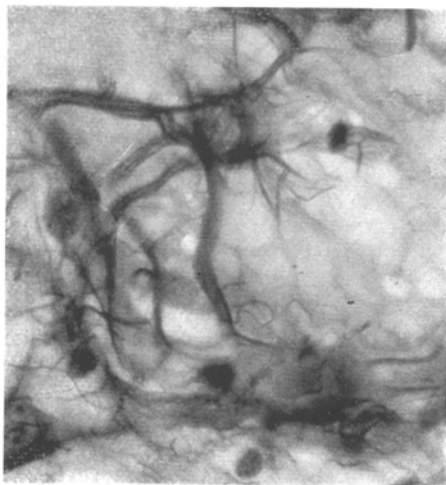


Abb. 5.

In Abb. 6 sieht man den Linsenkern (Putamen und die beiden Glieder des Pallidum) in einer etwa vierfachen Vergrößerung bei Markscheidenfärbung. Im Putamen ist eine deutliche Schattierung im dorsolateralen Bezirk zu erkennen. Dies bedeutet, daß Nervenfasern mit Markscheidenumhüllung vorhanden sind. In den helleren ventral und medial gelegenen Partien findet man bei stärkerer Vergrößerung ein deutlich ausgeprägtes aber nur spärlich entwickeltes Netz von Markfasern, das in seiner Stärke etwa derjenigen entspricht, die man in der dritten Schicht der Stirnrinde normalerweise zu sehen bekommt. In den dunkler schattierten Partien nimmt die Stärke des Marknetzes sehr stark zu; in den obersten und äußersten Bezirken finden sich dichte Markfasernetze. In unserem Falle kann das Markscheidenbild mit dem Gliafaserbild direkt in Beziehung gesetzt werden. Überall da, wo die Markfasern nur schwach entwickelt sind, zeigen sich im Gliafaserbild Astrocyten mit den starken faserhaltigen Fortsätzen. Je mehr das Markfasergeflecht in Erscheinung tritt, desto weniger heben sich die Astrocyten ab. Der Protoplasmaleib wird undeutlicher, die Zahl der Astrocyten überhaupt wird geringer. In den Bezirken der stärksten Entwicklung von Markfasern ist vielfach der protoplasmatische Zelleib überhaupt nicht mehr erkennbar; es treten nur vereinzelte starre Gliafasern hervor. An diesen Stellen handelt es sich nicht mehr um das oben geschilderte Astrocytenstadium, sondern um einfache Faserastrocyten.

¹ *Bielschowsky*: J. Psychol. u. Neur. 27, 241 (1922).

Wir kehren zurück zu dem Gliafaserbild auf Abb. 3. Im Putamen sind auf dieser Abbildung (bei der $1\frac{1}{2}$ -fachen Vergrößerung) die striopallidären Markbündel nicht erkennbar. Bei stärkeren Vergrößerungen, insbesondere bei Anwendung von Immersionlinsen kann man sich unschwer davon überzeugen, daß zahlreiche striopallidäre Faserbündel im Putamen gliös entartet sind. Man sieht in ihnen ein dichtes Netz länglich gestreckter Gliafasern. Auffallend ist, daß nicht alle Bündel erfaßt sind, und daß sowohl dickere wie dünnere Bündel durch das Putamen durchziehen, ohne eine Entartung aufzuweisen.

In Teilschnitten aus Abb. 3 sieht man weiter bei stärkerer Vergrößerung in der Lamina externa und Lamina interna dichte Gliafasergeflechte. Man findet aber

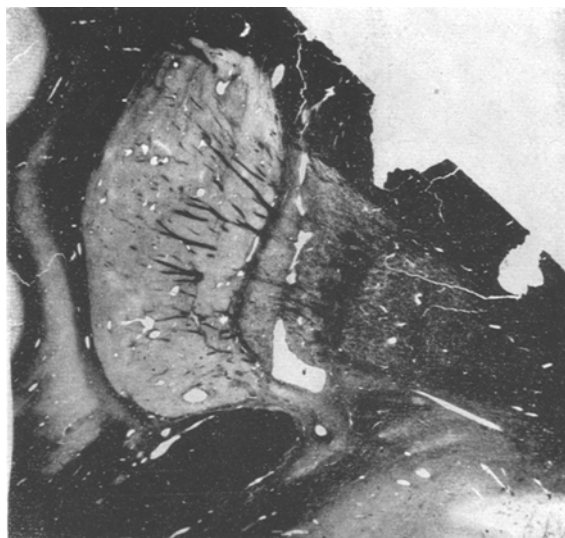


Abb. 6.

auch im ganzen äußeren Pallidumkern eine reichliche Gliafaserentwicklung. In ihrer Struktur gibt Abb. 7 einen guten Einblick. Es handelt sich offensichtlich zum großen Teil um eine Verfaserung der striopallidären Markbündel.

Das Pallidum internum zeigt in Abb. 3 keine nennenswerte Gliose; in Präparaten, die von Ausschnitten dieser Gegend gemacht wurden, kann man aber erkennen, daß ein Unterschied zwischen dem lateralen und medialen Teil des inneren Pallidum besteht. Im Markscheidenbild (Abb. 6) ist deutlich die *Lamella accessoria* (C. und O. Vogt¹) zu erkennen. Sie teilt das Pallidum internum in einen lateralen und medialen Teil. Der laterale Teil zeigt eine Gliose der striopallidären Markbündel, die aber wesentlich schwächer ist als die Gliose dieser Bündel im Pallidum externum. Der mediale Teil des inneren Pallidum ist vollkommen faserfrei.

Eine Gliose mittleren Grades zeigt in den Ausschnittbildern einen schmalen Gewebstreifen an der Grenze von Capsula interna und Pallidum. Er dürfte identisch sein mit dem Fasciculus strionigralis von C. und O. Vogt².

In der Regio sublenticularis sieht man auf Abb. 3 am freien Saum der Substantia perforata, besonders im Winkel gegen den Nucleus amygdalae eine deut-

¹ Vogt, C. u. O. Vogt: J. Psychol. u. Neur. 25, 643 (1920). — ² Vogt, C. u. O. Vogt: J. Psychol. u. Neur. 47, 394 (1937).

liche Gliose. Detailbilder aus dieser Gegend zeigen, daß am freien Saum der Substantia perforata anterior eine ganz enorme Entwicklung von Gliafasern besteht. Sie nimmt gegen die Tiefe rasch ab. Im Nucleus basalis finden sich durchweg reichlich Gliafasern. Die Commissura anterior ist (auf der Abb. 3 kaum sichtbar) von Gliafasern ringsum umgeben. Am lateralen Ende der Commissura anterior treten außerordentlich dichte Faserbündel auf, die einem dort gelegenen Ganglienzellkern (Nucleus substantiae innominatae) mit einem dichten Faserfilz erfüllen. Auch der Nucleus supraopticus zeigt eine Gliaverfaserung mäßigen Grades.

Den Zellenbefund der Linsenkerngegend in Abb. 2 will ich kurz zusammenfassen. Im Putamen sind die meisten kleinen Zellen zugrunde gegangen. Die

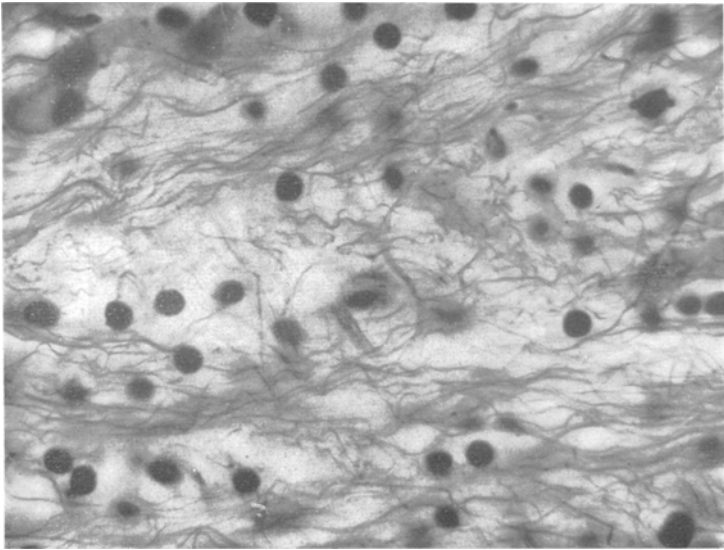


Abb. 7.

größeren sind vielfach noch gut erhalten. Im gesamten Pallidum ist auch von den großen Zellen eine Anzahl zugrunde gegangen, die Mehrzahl zeigt indessen einen annähernd normalen Befund. Die Zellen des äußeren Pallidum scheinen entschieden mehr gelitten zu haben. Zu bemerken ist, daß wir nur älteres Formolmaterial zur Verfügung hatten, in dem feinere Ganglienzellenveränderungen nur schwer sichtbar zu machen sind. Bemerkenswert ist, daß im Nucleus basalis, Nucleus substantiae innominatae und Nucleus supraopticus die Ganglienzellen normal sind. Sie haben in ihrem Innern vielfach Vakuolen und an der Peripherie grobe zusammenhängende Nissl-Schollen, wie sie *Greving*¹ beschreibt.

Die bisher gemachten Angaben beziehen sich nur auf den Gehirndurchschnitt, der in Abb. 2 und 3 dargestellt ist, also, wie oben gesagt wurde, etwa auf die Gegend der größten Ausdehnung des Linsenkerns. Von den großen Foolschnitten der betreffenden Gehirnscheibe gelang es uns nur Molybdän-Hämatoxylin- und Gliafaserbilder herzustellen. Zur Analyse der Zellen, Markscheiden usw. mußte die Gehirnscheibe in kleine Abschnitte zerlegt werden. Die Zellen und Markscheidenbilder entsprechen also nicht ganz genau der Ebene von Abb. 3, liegen aber immerhin in der nächsten Nachbarschaft.

¹*Greving*: Handbuch der Neurologie, Bd. 1, S. 880.

Wir gehen über zu dem Frontalschnitt auf Abb. 8. In diesem Schnitt ist der Caudatuskopf in seiner größten Ausdehnung erfaßt. Lateral vom Nucleus caudatus sieht man beiderseits die Capsula interna und noch weiter lateral das nur schwach hervortretende Putamen. Man könnte nach der Abbildung glauben, daß das Putamen nur geringfügige Veränderungen aufweist. Die Untersuchung von Teilausschnitten bei Anwendung starker Vergrößerungen tut aber dar, daß auch hier im Putamen die oben beschriebenen Makrogliazellen im Astrocytenstadium in gleicher Weise entwickelt sind, wie wir sie für den Schnitt 3 beschrieben haben.

Im Caudatus ist die Gliose sehr stark ausgebildet. Man sieht hier häufig Astrocyten mit ganz enorm verbreiterten Fortsätzen, die besonders nach den Gefäßen

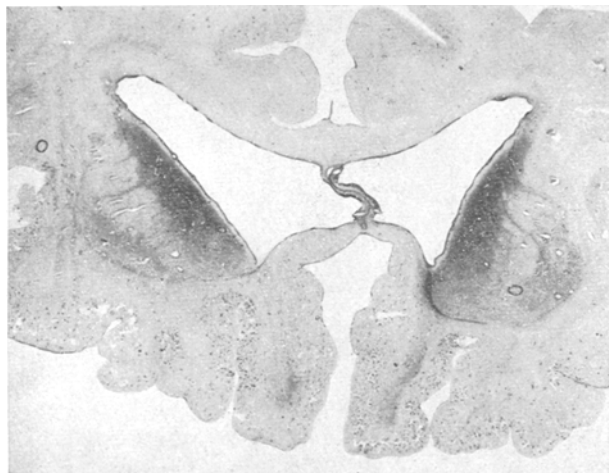


Abb. 8.

zu manchmal bis zu 10 starren Gliafasern erkennen lassen (Abb. 5), während im Putamen diese Fortsätze höchstens 5 solcher Fasern aufweisen (Abb. 4). Es ist weiterhin deutlich zu erkennen, daß an vielen Stellen des Caudatus auch zwischen den einzelnen Astrocyten ein mehr oder minder starkes Gewirre sich durchkreuzender starrer Gliafasern besteht. Der Caudatus befindet sich in einem weit fortgeschrittenen Stadium der gliösen Entartung als das Putamen.

Gegen den Ventrikel zu hebt sich ein heller weißer Streifen ab, und am Ventrikel selbst findet sich eine schwarze Linie. Diese ist das enorm verfaserte Ventrikel-ependym. Normalerweise findet sich im Nucleus caudatus dicht unter dem Ependym eine dünne, $\frac{1}{20}$ bis höchstens $\frac{1}{10}$ mm starke Schicht von Markfasern. Sie haben eine dem Ependym parallel gehende Richtung. Dieses Stratum medullare, das die ganze in den Ventrikel schauende Oberfläche des Nucleus caudatus wie ein Überzug begleitet, ist fast durchweg völlig verfasert und bildet mit Ependym und Subependym zusammen die direkt am Ventrikel sichtbare schwarze Linie. Zwischen dieser und dem völlig dunkel gefärbten Innern des Caudatus findet sich ein heller Streifen. Es handelt sich um einen Bezirk, der keine Caudatunganglienzellen enthält. Er besteht aus einem lockeren Gewebe, in dem zerstreut liegende Gliakerne und einzelne starre Gliafasern zu erkennen sind.

Die striopallidären Bündel sind im Nucleus caudatus stärker verfasert als im Putamen. Dort sind, wie wir oben gesehen haben, öfter noch faserfreie striopallidäre Bündel zu finden. Im Markscheidenbild des Caudatus sind diese Bündel

stark abgeblaßt und zusammengedrückt. *C.* und *O. Vogt*¹ haben auf diesen Befund schon nachdrücklich hingewiesen und haben ihn ausgezeichnet zur Darstellung gebracht. Unsere Abb. 9 zeigt das gleiche Bild; nur finden sich an der von uns zur Darstellung gebrachten Stelle auch eine Reihe von gut erhaltenen Markscheidenbündel, die aber nach ihrer Lage offenbar zur *Capsula interna* gehören.

In der Abb. 8 kann man deutlich sehen, daß die dunkle Schattierung des Nucleus caudatus an der dorsalen Spitze nachläßt und ebenso basalwärts gegen die Linie, die das Striatum vom Markweiß der orbitalen Stirnrinde trennt. Die Untersuchung von Detailbildern bei Markscheidenfärbung zeigt, daß am oberen Ende des Nucleus caudatus Markgeflechte bestehen, ganz ähnlich wie wir sie im Putamen beschrieben

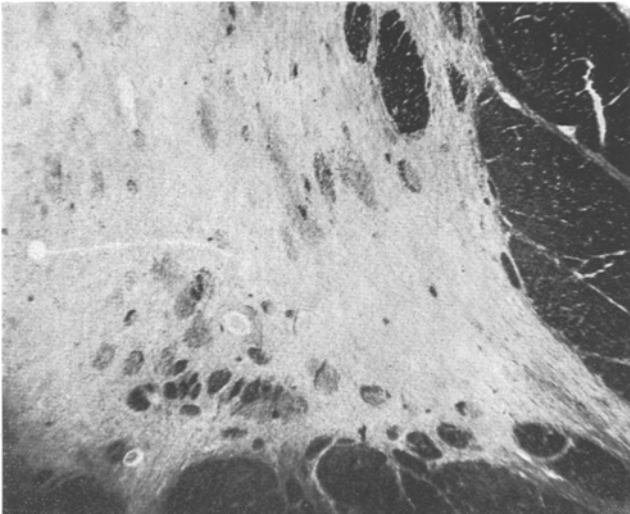


Abb. 9.

haben. Es treten an dieser Stelle deutlich Markfasern auf; die Astrocyten mit den breiten, zahlreiche starre Fasern enthaltenden Fortsätzen verlieren ihre Größe; es sind Faserspinnen, in denen einzelne starre Fasern zur Ausstrahlung kommen. Ganz anders verhält sich der Befund in dem hellen, basalwärts liegenden Felde des Caudatus. Hier sieht man bei Betrachtung von Detailschnitten im Zellbild und anderen Bildern einen normalen Caudatumbefund. Noch weit anschaulicher geht dieser Übergang zur normalen Beschaffenheit des Gewebes hervor aus Frontalschnitten, die weiter oralwärts liegen. Die beigegefügte Skizze Abb. 10 möge den Befund veranschaulichen. Es ist eine Stelle erfaßt, in der die *Capsula interna* nicht mehr bis zum Stirnmark reicht und in der Putamen und Caudatus ineinander übergehen. In dem hell gehaltenen Teile der Skizze findet man im Zellbilde die kleinen Striatumzellen in normaler Größe, Zahl und Struktur. Auch einzelne große Ganglienzellen finden sich genau in dem Mengenverhältnis wie im normalen Striatum. Im Markscheidenbild ist das Markfasergeflecht normal. Im Gliafaserbild fehlen die verfaserten Astrocyten vollkommen; auch Faserspinnen mit nur vereinzelt starren Fasern sind nicht zu sehen. Der Befund ist auf beiden Seiten der gleiche.

In Abb. 8 ist auf der rechten Seite eine deutliche Abgrenzung des Striatumbezirks gegen das Rindenmark zu erkennen. In Ausschnittbildern kann man leicht

¹ *Vogt, C. u. O. Vogt: J. Psychol u. Neur. 47, Abb. 165 u. 166, S. 388.*

feststellen, daß sowohl rechts wie links das Striatum durch einen Gliafaserstreifen, wenigstens in den unteren Partien vom Rindenmark getrennt ist.

Eine stärkere Gliafaserbildung in der Capsula interna haben wir in keinem der verschiedenen Frontalschnitte feststellen können. Nur vereinzelt sind dünnere Fasern zu finden. Zu bemerken ist noch, daß sich das Auftreten der starken Spinnzellen sowohl im Putamen wie im Caudatus schon makroskopisch durch das Auftreten zahlreicher erweiterter Gefäße kund gibt.

Der dritte große Frontalschnitt umfaßt die Gegend der Substantia nigra. Auf der linken Seite fällt im Gliafaserbild eine kleine Cyste auf, die durch einen schwarzen Rand begrenzt ist. Bei starker Vergrößerung sieht man in diesem schwarzen Rand eine enorme Entwicklung starker und mittelstarker Gliafasern.

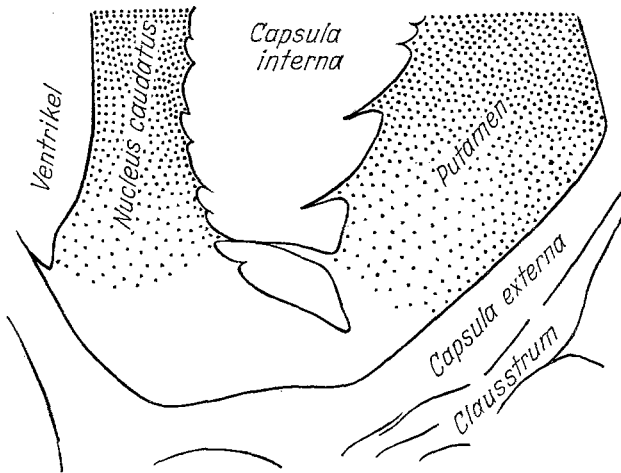


Abb. 10.

Es handelt sich um eine typische arteriosklerotische Cyste. Wir haben oben beim makroskopischen Befund des Gehirns erwähnt, daß an den Basalgefäßen weißliche Einlagerungen zu sehen sind.

Auf der rechten Seite bemerkt man in der Nigragegend eine länglich gestreckte, parallel zum Rande des *Pes pedunculi* verlaufende Schattierung. Es handelt sich um eine im ganzen nur schwache Gliafaserentwicklung in der *Zona rubra*. Sie erreicht nicht annähernd die Stärke der Gliosen, die in den Stammganglien anzutreffen waren. Auch im Zellband der Substantia nigra sieht man mehrfach schwache Ansätze von Gliafaserbildung, die aber nirgends einen höheren Grad erreichen. Die Nigrazellen im Kresylviolettbild zeigen normale Verhältnisse: der Kern gut ausgebildet mit rundem Kernkörperchen, das Pigment in normaler Verteilung; an den pigmentfreien Stellen der Zelleiber regelrechte *Nissl*-Schollenzeichnung. Besonders auf der rechten Seite sieht man parallel zur Inselrinde das caudale Ende des Putamen. Auffallend ist eine starke Sklerose am Rande der beiden *Pedes pedunculi*. Sehr kräftige Gliafasern ziehen hier senkrecht zur Oberfläche bis weit in die Tiefe des Gewebes hinein. Faßt man den Befund in der Substantia nigra zusammen, so ist zu sagen, daß im großen und ganzen normale Verhältnisse vorliegen.

Unter Berücksichtigung des Umstandes, daß bei Adam W. schwere psychische Erscheinungen bestanden, haben wir die Hirnrinde genau untersucht. Schon makroskopisch bestand, wie oben erwähnt, eine deutliche Atrophie der Hirnwindungen in den vorderen Gehirnpartien. Bei mikroskopischer Untersuchung fanden wir wohl

allerlei Veränderungen, wie Zellausfälle unbestimmter Art, schlechte Färbbarkeit der Ganglienzellen, Seitwärtsdrängung des Kernes, mangelhafte Ausbildung der Tigroidsubstanz, alles Veränderungen, die sonst auch bei den verschiedensten Krankheiten zu finden sind, die aber in keiner Weise ein für den vorliegenden Fall charakteristisches Gepräge feststellen ließen. Wir waren besonders bemüht, unseren Fall auf die Befunde zu prüfen, die C. und O. Vogt¹ bei *Huntington*scher Chorea in der dritten Temporalwindung beschrieben haben. Sie fanden die erste Unterschicht der dritten Schicht anormal breit, die dritte Unterschicht verschmälert. Es ist uns nicht gelungen, diesen Befund für unseren Fall nachzuweisen. Zu berücksichtigen ist allerdings, daß unser vorliegendes altes Formolmaterial für eine gute Zellenfärbung wenig geeignet war und vor allem, daß uns die Erfahrung fehlte, die dazu nötig ist, die feinen Unregelmäßigkeiten in den Unterabteilungen der Hauptschichten zu erkennen.

Was wir für die Rinde sagten, gilt auch für den Befund im Hirnstamm und Kleinhirn. Die Veränderungen, die wir sahen, konnten nicht als spezifisch für den vorliegenden Fall herausgearbeitet werden. Auffallend war eine Neigung zu starker Gliose der Randpartien. Auch der Saum der Großhirnrinde neigte zu Gliafaserbildung. Ebenso konnten wir den Befund von *Terplan*² und *Spielmeyer*³ bestätigen, daß im Mark des Occipitallappens die Neigung zur Bildung von Gliafasergeflechte deutlich hervortrat.

Das Rückenmark stand uns nicht zur Verfügung.

Bis vor etwa 35 Jahren suchte man die anatomische Grundlage der Chorea überwiegend in Veränderungen der Hirnrinde. Viele Autoren, z. B. *Clarke*, *Nissl*, *Rücke* u. a., beschrieben diffuse Degenerationen der Nervenzellen und Wucherungen der Glia. Im Jahre 1908 fand *Jelgersma* bei *Huntington*scher Krankheit eine hochgradige Atrophie des Nucleus caudatus. Schon andere Autoren, so z. B. *Anton*, hatten auf die Bedeutung des Striatums hingewiesen. Seit *Jelgersma* fand die Beteiligung des Striatums eine immer größere Beachtung. Nach *Alzheimer* hat die *Huntington*sche Chorea ihre anatomische Grundlage in einem degenerativen Prozeß der Hirnrinde, des Corpus striatum und der Kerne in der Regio subthalamica bei geringerer Beteiligung anderer Teile des Zentralnervensystems. *Pierre Marie* und *Lhermitte* haben die Bedeutung der Hirnrindenveränderungen gleichzeitig mit denen des Striatums betont. Sie hielten die chronische Chorea für eine „Ektomesodermose“. In dem *Kiesselbach*schen Falle von *Huntington*scher Chorea⁴ liegen die Hauptveränderungen unzweifelhaft im Striatum; die Autorin betont auch die starke Beteiligung des Gefäßapparates.

Nach diesen Arbeiten werden die Veränderungen des Striatums immer mehr hervorgehoben, und schließlich zeigen die Arbeiten von C. und O. Vogt den Beginn einer neuen Phase der Choreaforschung. Sie hoben den Befund des Status fibrosus im Striatum hervor und wiesen nach, daß es Choreafälle ohne jede Beteiligung der Hirnrinde gäbe. *Stern*, *Jakob*, *Bielschowsky*, *Terplan*, *Spielmeyer* u. a. beschrieben eingehend

¹ Vogt, C. u. O. Vogt: J. Psychol. u. Neur. 47, 449 (1937). — ² Terplan: Virchows Arch. 252, 158 (1924). — ³ Spielmeyer: Z. Neur. 101, 714 (1926). —

⁴ Kiesselbach: Mschr. Psychiatr. 35 (1914).

die striären Veränderungen. *Stern* und *Jakob* vor allem wiesen aber auch auf die schweren Rindenveränderungen hin, die sich hauptsächlich in den tiefen Schichten fänden.

Außer Hirnrinde und Striatum sind auch noch andere Gehirngegenden für die Entstehung der Chorea in Anspruch genommen worden. *Marinesco*¹ und *Nicolesco* legen der Kleinhirnrinde eine große Bedeutung bei. *Bonnhöfer*² fand bei einem Fall von choreatischer Bewegungsstörung eine Veränderung in den *Brachia conjunctiva*.

Unser vorliegender Fall bestätigt zweifellos die Wichtigkeit, die das Striatum beim Zustandekommen einer *Huntington*schen Chorea hat. Wir fanden ausgesprochen die starke Verminderung der kleinen Ganglienzellen des Putamen und des Nucleus caudatus. Wir fanden weiter den „Status fibrosus“ von *C. und O. Vogt*, d. i. das Zusammenrücken der Nervenfaserbündel und die stark gewucherten Makrogliazellen im Putamen und Caudatus, die *Bielschowsky* so eingehend beschrieben hat. Wir fanden schließlich ausgedehnte Gliafaserwucherungen vor allem im Pallidum externum und auch die Neigung zu Gliafaserwucherungen in der Umgebung der großen Gefäße im ganzen Striatum überhaupt, auf die schon vielfach hingewiesen worden ist. Dadurch, daß wir große Übersichtsbilder hergestellt haben, sind uns einige Besonderheiten aufgefallen, auf die wir im folgenden näher eingehen wollen.

Zunächst fällt im Gliafaserbild Abb. 3 auf, wie stark beiderseits das äußere Glied des Pallidum in Mitleidenschaft gezogen ist. Die starke Schwärzung auf dem Bilde bedeutet eine weitgehende Gliose. Wie die Untersuchung von Detailschnitten zeigt, handelt es sich um die Bildung ausgedehnter Filze von starren Gliafasern im Kern des Pallidum externum selbst, sowie in den beiden ihn begrenzenden Lamellen. Im Kern selbst sind es vor allem die striopallidären Markbündel, deren Verlauf durch dichte, längsgestreckte Gliafaserzüge gekennzeichnet wird (Abb. 7). Die Durchmusterung von Präparaten anderer *Huntington*-Fälle aus hiesiger Klinik ergab, daß eine starke Mitbeteiligung des Pallidum externum doch sehr häufig besteht. Sie tritt bei Herstellung großer Übersichtspräparate nur deutlicher hervor.

Weiter fällt in unserem Fall die sehr starke Sklerose im Nucleus caudatus auf. Dieser zeigt im Gliafaserbild eine weit bedeutendere Schwärzung, d. h. Gliafaserbildung, als das Putamen. Der Grund hierfür liegt darin, daß der krankhafte Prozeß im Nucleus caudatus erheblich stärker vorgeschritten ist als im Putamen. Die Zahl der zugrunde gegangenen Ganglienzellen ist höher, die Astrocytenbildung hat einen weit mächtigeren Grad erreicht und zur Entwicklung geradezu monströser Gebilde geführt (Abb. 5). Im Putamen beherrschen die vergrößerten

¹ *Marinesco* u. *Nicolesco*: Bull. Sect. sci. Acad. roum. 13 (1927). — ² *Bonnhöfer*: Mschr. Psychiatr. 1 (1897).

Spinnen allein das Bild; im Nucleus caudatus ist es vielfach auch schon zwischen den Spinnen zur Entwicklung eines Netzes von starren Fasern gekommen. Die Frage, ob bei der *Huntingtonschen* Krankheit das Putamen oder Caudatus stärker erfaßt ist, wird von den Autoren verschieden beantwortet. Wohl die meisten halten die beiden Bezirke für gleichmäßig erfaßt. Andere (*Haskóvec*¹, *Bellavitis*², *Stern*³) betonen ein stärkeres Auftreten im Nucleus caudatus. Wieder andere, z. B. *Biagini*⁴, nehmen eine stärkere Beteiligung im Putamen an. Jedenfalls steht in unserem Falle das stärkere Erfaßtsein des Caudatus außer allem Zweifel.

Schließlich möchten wir auf den in der Skizze Abb. 10 schematisch wiedergegebenen Befund besonders hinweisen. Die Zahl und Stärke der erkrankten Astrocyten nimmt oral- und basalwärts ab. An der Stelle, wo Putamen und Nucleus caudatus sich in einem gemeinschaftlichen Feld vereinen, finden sich schließlich überhaupt keine erkrankten Makrogliazellen mehr. Der Gewebsebefund zeigt, wie oben beschrieben ist, ein normales Verhalten. Schon andere, vor allem wohl *Grünthal*, haben ähnliches gefunden. Gerade die Herstellung großer Übersichtspräparate scheint uns geeignet, diesen Befund klar heraus zu stellen.

Die wichtigeren *Ergebnisse* unserer Arbeit fassen wir in folgende Schlußsätze zusammen:

1. In dem von uns untersuchten Fall von *Huntingtonscher* Krankheit zeigt das Pallidum externum eine sehr starke Beteiligung.
2. Diese kommt in der Bildung einer starken Gliose im Kern des Pallidum externum selbst und (noch stärker) in den angrenzenden Lamellen zum Ausdruck. Im Kern selbst zeigen namentlich die striopallidären Markbündel eine starke gliöse Verfaserung.
3. Der Krankheitsprozeß ist im Nucleus caudatus weit stärker entwickelt als im Putamen.
4. Die Substantia nigra weist im Vergleich mit dem Striatum und Pallidum nur geringfügige Veränderungen auf.
5. Im oralen Striatum findet sich da, wo Putamen und Nucleus caudatus ineinander übergehen, ein normaler Gewebsebefund.

¹ *Haskóvec*: Zbl. Neur. **54**, 482 (1930). — ² *Bellavitis*: Zbl. Neur. **56**, 79 (1930). — ³ *Stern*: Arch. f. Psychiatr. **63**, 107 (1921). — ⁴ *Biagini*: Zbl. Neur. **72**, 216 (1933).