

Aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München (Direktor: Prof. Dr. W. SCHOLZ).

## Studien zur cerebralen Thrombangiitis obliterans.

Von

JOACHIM-ERNST MEYER.

Mit 12 Textabbildungen

(Eingegangen am 1. Dezember 1947.)

Genauere Kenntnis von einer cerebralen Lokalisation der Thrombangiitis obliterans (v. WINIWARTER-BUERGER) haben wir erst, seit SPATZ 1934 darüber berichtet hat. Daß jugendliche Arteriosklerosen, Polysklerosen, rezidivierende Insulte oder unklare organische Wesensveränderungen vom Charakter der Stirnhirnläsionen sich in tabula gelegentlich als die cerebrale Form der Thrombangiitis obliterans enthüllen, zeigen die Beobachtungen von BIELSCHOWSKY, STENDER, STRÄUSSLER, FRIEDMANN u. SCHEINKER, SORGO, LÜERS, SCHRETZENMAYER, KRAYENBÜHL u. WEBER, MOREL u. MEYRAT, SCHEINKER, LLAVERO und MINKOWSKI. Die einzige größere Zusammenstellung pathologisch-anatomisch untersuchter Fälle stammt von LINDENBERG, welcher 22 Fälle aus dem Bucher Institut beschrieben hat. So ist — 13 Jahre nach der ersten Mitteilung — die Zahl der pathologisch-anatomisch untersuchten Fälle von cerebraler BUERGERScher Erkrankung immer noch verhältnismäßig klein. Die vorliegende Studie stützt sich auf 19 histologisch verifizierte Fälle von Thrombangiitis obliterans<sup>1</sup>.

Neben einer kurzen nosologischen, klinischen und erbiologischen Auswertung des Materials zielt die Untersuchung vor allem auf die Klärung folgender Fragen:

1. Läßt sich die Diagnose der Thrombangiitis obliterans am Zentralnervensystem überhaupt mit Gewißheit stellen und welche morphologischen Veränderungen sind hier als charakteristisch anzusehen?

2. Handelt es sich bei den bisher als Thrombangiitis obliterans des Gehirns beschriebenen Fällen um eine Eigenerkrankung der Hirngefäße — entsprechend den bekannten Befunden bei der v. WINIWARTER-BUERGERSchen Erkrankung der Extremitätenarterien — oder können die Hirnveränderungen auch als Folge eines Morbus embolicus erklärt werden?

<sup>1</sup> Die Fälle 7 und 9 verdanken wir Herrn Prof. HALLERVORDEN, Fall 15 Herrn Prof. SCHALTENBRAND und den Fall 11 Herrn Prof. HANS JACOB. Fall 8, welcher als granuläre Atrophie in der Arbeit von PENTSCHEW beschrieben ist, wurde mit Genehmigung der Herren Prof. SPATZ und STERIZ dem anatomischen Laboratorium der Universitäts-Nervenklinik München entnommen. Die übrigen gehören der Sammlung des Instituts an.

3. Welche Rolle spielen thrombangiitische und endarteriitische Veränderungen ihrem Umfang und ihrer Verteilung nach im Gesamtbild der zentralen BUERGERSchen Erkrankung?

4. Zeigt das Kleinhirn mit seinem Gefäßsystem die gleichen Veränderungen, wie sie im Gebiet der drei großen Mantelarterien des Großhirns gefunden werden?

### I. Allgemeine Auswertung des Materials.

Unter unseren 19 Fällen befanden sich 12 Männer und 7 Frauen. Mit dieser Feststellung stehen wir im Gegensatz zu der herrschenden Meinung, daß von der Thrombangiitis obliterans fast ausschließlich das männliche Geschlecht befallen wird (BURCKHART, ROSSIER). Das durchschnittlich erreichte Lebensalter betrug 50 Jahre. Äußere Noxen waren nicht gehäuft in der Anamnese. Die Bedeutung des Nicotins, welches oft in der Ätiologie der Thrombangiitis obliterans genannt wird, erscheint in Anbetracht der hohen Beteiligung des weiblichen Geschlechtes von vornherein sehr fraglich.

Nicht so einfach ist die Beurteilung rheumatischer und allergischer Kausalfaktoren. Bei 13 Körpersektionen wurde 7mal eine Endokarditis festgestellt. (Die Möglichkeit, die Gefäßveränderungen bei der Thrombangiitis obliterans auf den endokarditischen Prozeß im Sinne eines Morbus embolicus zurückzuführen, wird bei der Differentialdiagnose noch ausführlich zu prüfen sein.) Hier sei nur daran erinnert, daß ROESSLE die BUERGERSche Erkrankung zwar von den echten rheumatischen Arteriitiden abtrennt, sie aber, wie auch HUECK, zu den rheumatoïden Erkrankungen zählt, zusammen mit der Periarteriitis nodosa und der Arteriopathia pulmonalis. Eine erbbiologische Studie von REICHERT zeigt ebenfalls die engen Beziehungen zu rheumatischen Erkrankungen (auch unser Fall 2, s. S. 663<sup>1</sup>). Daneben gibt es eine Anzahl morphologischer Untersuchungen, die den Vorgang der Endokarditis dem der Endarteriitis weitgehend gleichsetzen (HUECK, SUAREZ-LOPEZ), und es ist in diesem Zusammenhang zu erwähnen, daß JÄGER, der sich besonders ausführlich mit der Thrombangiitis obliterans beschäftigt hat, bemerkt, sie habe an den kleinen Gefäßen große Ähnlichkeit mit der Periarteriitis nodosa, an den größeren mit der produktiven rheumatischen Endokarditis. Man neigt also ziemlich allgemein dazu, die Thrombangiitis obliterans pathogenetisch in den Bereich rheumatisch-allergischer Vorgänge einzugliedern. Hier müssen weitere allgemein-pathologische Untersuchungen noch Klarheit bringen. Die hohe Zahl der Endokarditiden ist jedenfalls geeignet, die Bedeutung der rheumatischen Genese für die Entstehung der Thrombangiitis obliterans erneut hervorzuheben. Allergische Reaktionen im engeren

<sup>1</sup> Siehe ebenso den nachgetragenen Fall 20, S. 680.

Sinne, wie sie neben KLINGE, vor allem LLAVERO für die Entstehung der Thrombangiitis obliterans anschuldigt, waren hier nirgends zu beobachten.

Aus Krankengeschichten und dem Ergebnis der Körpersektionen ist noch hervorzuheben, daß nur in 3 Fällen eine gleichartige Erkrankung der peripheren Gefäße vorgelegen hat (Fall 15, 16 und 18<sup>1</sup>). Immerhin bestand in anderen 4 Fällen eine Cutis marmorata, wie man sie beim „peripheren Buerger“ zu sehen gewöhnt ist. Über einen entsprechenden ophthalmoskopischen Befund haben wir eine Angabe gefunden (Fall 3). Wie schon von anderer Seite betont wurde, ist es offenbar eher selten, daß die cerebrale BUERGERSche Erkrankung mit einem entsprechenden Prozeß in der Peripherie einhergeht (MINKOWSKI) — vielleicht ein Zeichen für die Sonderstellung der Hirngefäße innerhalb des Gesamtkreislaufes. LINDENBERG sah unter seinen 22 Fällen 6mal eine Mitbeteiligung der Peripherie. Es ist allerdings auch daran zu denken, daß die feineren Körperarterien meist nicht untersucht und damit vielleicht Anfänge einer peripheren Gefäßerkrankung, die klinisch noch symptomlos geblieben ist, übersehen werden (LÜERS). Dagegen ist offenbar die Kombination mit Nierenveränderungen ein nahezu konstanter Befund (LINDENBERG u. SPATZ, SCHRETZENMAYER, LÜERS). Unter 13 Allgemeinsektionen fanden sich an unserem Material 9mal narbige Veränderungen der Nierenrinde.

## II. Pathologisch-anatomische Diagnose und Differentialdiagnose.

Gibt es im anatomischen Bild sichere Kriterien für das Vorliegen einer Thrombangiitis obliterans? Welche Befunde haben hier wirklich pathognomonische Bedeutung? Das sind die Fragen, die sich aufdrängen, wenn man die Kasuistik der „zentralen BUERGERSchen Krankheit“ überblickt. Man gewinnt den Eindruck, daß nur dort wirkliche Sicherheit in der pathologisch-anatomischen Beurteilung besteht, wo es sich um sehr ausgeprägte, typische Befunde handelt. Der Wunsch, eine exakte anatomische Diagnose, wenn sie überhaupt möglich ist, herauszuarbeiten, wird zum Gebot im Hinblick auf die Ergebnisse der 57. Versammlung der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft (1945), welche ausschließlich die Thrombangiitis obliterans zum Gegenstand hatte. Hierbei wurde von der Mehrzahl der Vortragenden nicht nur das Vorkommen einer cerebralen Form der Thrombangiitis obliterans als Sondertypus abgelehnt, man war darüber hinaus der Meinung, daß der von SPATZ 1935 publizierte Fall gar keine Thrombangiitis obliterans gewesen sei, sondern daß es sich hier wie bei den meisten aus seinem Arbeitskreis veröffentlichten Fällen um einen Morbus embolicus gehandelt habe. Die granuläre Atrophie der Großhirnrinde wurde als

<sup>1</sup> Siehe ebenso den nachgetragenen Fall 20, S. 680.

Folge rezidivierender Embolien bei Endokarditis oder bei Hypertonus angesprochen (v. ALBERTINI). MOREL, welcher sich ausführlich mit ihrer systematisierten und nicht-systematisierten Form auseinandersetzte, kam hier zu der Meinung, daß die Thrombangiitis obliterans bei der Genese der granulären Atrophie keine Rolle spiele, nachdem er in einer früheren Studie zusammen mit MEYRAT die Thrombangiitis obliterans für fähig gehalten hatte, eine granuläre Atrophie hervorzubringen. Es wird nun in dem Bemühen um diagnostisch einwandfreie Zeichen der Thrombangiitis obliterans immer wieder zu der Ansicht dieser Autoren Stellung zu nehmen sein. Hier sei nur vorangeschickt, daß in unserem Material — ebenso auch bei den 22 Fällen von SPATZ und LINDENBERG — nirgends ein Hypertonus festzustellen war, auch fehlte die von SCHOLZ beschriebene Hyalinose der Hirngefäße, welche nach den Untersuchungen von ANDERS u. EICKE mit großer Regelmäßigkeit bei Hypertonus zu finden ist.

*a) Makroskopische Befunde.*

Die *Hirnatrophie* bei der Thrombangiitis obliterans ist stets deutlich, pflegt aber nicht so hochgradig zu sein, wie etwa bei der Pick'schen oder ALZHEIMERSchen Krankheit (MOREL u. MEYRAT). Wir ermittelten bei unserem Material ein durchschnittliches Hirngewicht von 1080 g. Regelmäßig besteht eine *milchige Trübung der Meningen über der Konvexität*, die im Bereich der veränderten Rindenpartien am stärksten ausgesprochen ist, so daß der Befund der granulären Atrophie erst nach Abziehen der weichen Hämäte deutlich sichtbar zu werden pflegt. Ziemlich konstant scheint uns auch die gleichzeitig vorliegende *Stauung* in den Gefäßen der weichen Hämäte über der Konvexität zu sein, wie sie SPATZ auch schon in seinem ersten Bericht beschreibt und abbildet<sup>1</sup>. Hat man mehrfach Gelegenheit gehabt, Gehirne bei Thrombangiitis obliterans zu sehen, so erscheint die pralle Füllung der größeren pialen Gefäße, das stärkere Hervortreten auch der feinsten Äste („Gefäßinjektion“) in den milchig getrübten Meningen recht charakteristisch. Die von SPATZ beschriebene *wurmartige Veränderung der Konvexitätsarterien* ist wohl nur in den Fällen zu erwarten, wo eben gerade die Gefäße dieses Kalibers von dem Prozeß ergriffen sind. Über die Häufigkeit solcher Verhältnisse lassen sich aus unserem Material keine Schlüsse ziehen, da wir es meist mit bereits sezierten Gehirnen zu tun hatten oder mit solchen, bei denen die Meningen teilweise abpräpariert waren. Oft wird auch bei Vorliegen dieser Gefäßveränderungen erst die histologische Untersuchung eine sichere Diagnose ermöglichen. Daß *diskontinuierliche kleinere und größere Erweichungsherde* (Typ 1 nach SPATZ-LINDENBERG) auch durch Arteriosklerose und andere Kreislaufstörungen

<sup>1</sup> Von der Stauung wird noch im histologischen Teil zu sprechen sein.

hervorgerufen werden können, ist sicher. Es scheint aber wichtig, darauf hinzuweisen, daß der Verdacht auf das Vorliegen einer cerebralen Thrombangiitis obliterans dort sehr groß wird, wo kleinere und auch größere Erweichungsherde ausschließlich in der Rinde (einschließlich Inselrinde und Hippocampus) zu finden sind bei gleichzeitigem *Freibleiben der Stammganglien*, dem Lieblingssitz arteriosklerotischer Erweichungen. Dabei können die corticalen Erweichungen mehr oder weniger tief noch in das Mark hineinreichen, und in seltenen Fällen kann es auch zu Herden in den (vor allem rostralen) Stammganglienabschnitten kommen durch Miterkrankung der Aa. striolenticulares (LINDENBERG). Die Diskrepanz, welche sich in dem Befallensein der Rinde bei intakten Stammganglien zur Abgrenzung gegen die Arteriosklerose anbietet, gilt auch für die Gefäßveränderungen insofern, als die typischen arteriosklerotischen Einlagerungen an den basalen Gefäßen vermißt werden oder in ihrer Geringgradigkeit in keinem Verhältnis zu dem Umfang der Ausfälle stehen. Daß die Thrombangiitis obliterans gleichzeitig mit der Arteriosklerose vorkommen kann, ist allgemein anerkannt.

Die *granuläre Atrophie der Großhirnrinde* (Typ 2 nach SPATZ-LINDENBERG) liegt unter unseren Fällen 12mal vor, bei LINDENBERG unter 22 Fällen 14mal. Unser Material (die Fälle 1, 2, 4, 8, 12) läßt dabei erkennen, daß die Veränderungen im Grenzgebiet der A. cerebri media und posterior wohl ebenso regelmäßig und ausgesprochen gefunden werden, wie die in der zweiten Frontalwindung, dem Grenzgebiet der Arteria cerebri ant. und media. Daß die granuläre Atrophie nicht spezifisch für eine bestimmte Gefäßerkrankung, sondern lediglich Ausdruck dessen ist, daß die Schädigung die Hirngefäße eines bestimmten Kalibers befallen hat, liegt eigentlich auf der Hand; es sei nur erinnert an die Fälle von CO-Vergiftungen (PENTSCHEW, ROEDER-KUTSCH u. SCHOLZ-WÖLFING), von Krampfkrankheiten (W. SCHOLZ), an die ungewöhnliche Beobachtung von GÖTZE u. KRÜCKE bei einer Parathyridose des Gehirns und die Kasuistik von MOREL. SPATZ betrachtet nun die Anordnung der granulären Atrophie in Grenzonen der Irrigationsgebiete der großen Hirnarterien als pathognomonisch für die Thrombangiitis obliterans. Dem sind indessen die Beobachtungen aus seinem Arbeitskreis entgegenzuhalten, nämlich der ausführlich bearbeitete Fall von GÖTZE u. KRÜCKE und Fall 4 und 6 in der Arbeit von PENTSCHEW über die granuläre Atrophie. Hier ist mit Sicherheit eine cerebrale BUERGERSche Krankheit bei typischer Lokalisation der granulären Atrophie auszuschließen. Das hiesige Institut verfügt über eine Beobachtung von schweren symmetrischen Kreislaufschäden bei Epilepsie, welche lokalisiert sind in der zweiten Frontalwindung und um den Sulcus horizontalis cerebelli (Grenzgebiet zwischen der A. cerebelli

sup. und inf. ant.). Hier ist es zu mehr ulygyrischen Bildungen gekommen. Daß es sich im Rahmen einer Krampfkrankheit um funktionelle Kreislaufschäden handelt, kann nach den Untersuchungen von SPIELMEYER, SCHOLZ u. a. nicht bezweifelt werden. Wir sehen in dem Auftreten kreislaufbedingter Schäden in dem Grenzgebiet ernährender Gefäße ohne Vorliegen thrombotischer Veränderungen einen weiteren Hinweis darauf, daß auch die typische Anordnung der granulären Atrophie nicht absolut pathognomonisch für eine bestimmte Krankheit sein kann<sup>1</sup>. Ein weiterer Befund, den SPATZ und LINDENBERG nur bei diskontinuierlichen Herden und dort dann einseitig gesehen haben, ist der *Hydrocephalus internus* (und externus, der hier weniger interessiert). Er findet sich in unserem Material 12mal, davon 9mal symmetrisch bei Vorliegen einer granulären Atrophie (so auch bei PENTSCHEW). Wie uns das HOLZERSche Gliafaserpräparat gelehrt hat, pflegen die Schrumpfungs-vorgänge im Mark oft erheblicher zu sein, als nach den corticalen Ausfällen zu erwarten ist. So kann auch eine *symmetrische* Erweiterung der Hirnhöhlen für den Kliniker gegebenenfalls ein Hinweis auf das Vorliegen einer cerebralen BUERGERSchen Erkrankung sein. Die *cystische Umwandlung des Gewebes* im Bereich gefäßbedingter Herde ist für die Diagnose der Thrombangiitis obliterans nicht zu verwerten. Sie wird bei vielen Arten von Kreislaufschädigungen (z. B. Arteriosklerose, CO-Vergiftung) gesehen.

*b) Histologische Befunde.*

Was für die granuläre Atrophie im makroskopischen Bild gilt, bestätigt sich auch mikroskopisch. Anordnung und Art der herdförmigen Ausfälle sind unspezifisch. Es handelt sich dabei teils um Erweichungen, teils um elektive Parenchymnekrosen (SCHOLZ) und deren Folgen. Nur eine Lokalisation dieser multiplen Narbenbildung im Rindengrau entgeht fast regelmäßig dem unbewaffneten Auge: die *herdförmigen Veränderungen im Kleinhirn* (Abb. 1). Schon ihre Vielfalt, Ausdehnung und Anordnung läßt sie meist von arteriosklerotischen Herden im Kleinhirn unterscheiden. So sind die arteriosklerotischen Herde in der Regel umfangreicher und erstrecken sich oft über mehrere Bäumchen hinweg. Die Ausfälle bei der Thrombangiitis obliterans sind im Kleinhirn ausgesprochen kleinfleckig, so daß die Rinde wie angefressen erscheint; sie liegen bevorzugt in der Körnersechicht und pflegen den Markstrahl zu verschonen. Solche Herde sind nun in identischer Art und Weise auch in dem Fall von GÖTZE u. KRÜCKE beschrieben worden. Auch sie sind also für die Thrombangiitis obliterans

<sup>1</sup> Zwischen ulygyrischer Bildung etwa bei Krampfschäden und dem Bild der granulären Rindenatrophie wird man eine scharfe Grenze nicht ziehen können (HALLERVORDEN).

nicht pathognomonisch. Es ist aber zu betonen, daß wir herdförmige Ausfälle im Kleinhirn bei fast allen Fällen von Thrombangiitis obliterans gefunden haben, wo ausreichendes Material zur Verfügung stand. Es handelt sich also um einen regelmäßigen Befund (siehe Abschnitt IV!). Auch im histologischen Bild ist die allgemeine *Stauung* an den pialen wie an den intracerebralen Gefäßen deutlich; sie kann zuweilen sogar zu einer perivasalen Durchtränkung des Hirngewebes führen, im Kleinhirn zu einer Abhebung der Purkinjezellen von ihrer Unterlage und Verschiebung derselben in die Molekularschicht hinein. Es ist

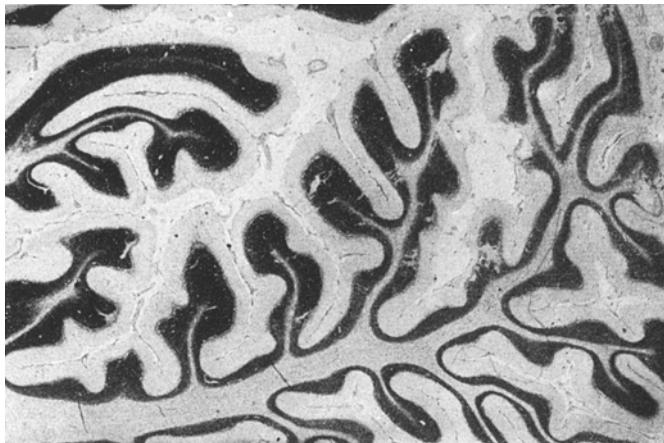


Abb. 1. Multiple herdförmige Ausfälle in Molekular- und Körnerschicht des Kleinhirns.  
Fall 1. Nissl.

nicht leicht, bei einer überwiegend obliterierenden arteriellen Gefäßerkrankung den Vorgang einer solchen passiven venösen Hyperämie zu verstehen. Immerhin weist der Befund der Cutis marmorata und der Aerocyanose auf funktionelle vasomotorische Störungen hin, die vielleicht auch im Zentralnervensystem wirksam werden<sup>1</sup>. Mehr Bedeutung kann den Herzbefunden zukommen, die ja in einem großen Teil der Fälle zu erheben waren, wenn auch klinische Dekompensationen nicht erwähnt sind. Die am meisten einleuchtende Erklärung dürfte aber in den nicht seltenen, stets frischen venösen Thromben liegen, die man bei der histologischen Untersuchung sieht, sofern sie nicht eben erst als Folge der chronischen Stauung auftreten. Zu einem wichtigen diagnostischen Zeichen wird man die Stauung naturgemäß nicht erheben können.

<sup>1</sup> Diesem Umstand wird neuerdings von neurochirurgischer Seite in gewisser Weise Rechnung getragen, indem man bei der Thrombangiitis obliterans obliterierte Abschnitte der pialen Gefäße excidiert, wovon man sich durch Ausschaltung der von den erkrankten Gefäßen ausgehenden Irritationen auf die nervösen vasalen Regulationen eine Verbesserung der Durchblutung erhofft (RIECHERT).

Wir kommen nun im histologischen Bilde zum Entscheidenden, zu den charakteristischen *Gefäßveränderungen*. Unter Beschränkung auf den rein diagnostischen Blickpunkt der Ausführungen in diesem Abschnitt übergehen wir hier die endarteriitischen Veränderungen der kleinsten extracerebralen Gefäße; denn es ist sehr fraglich, ob man sie bei ihrer Subtilität ohne die multiple Thrombosenbildung etwa zur Frühdiagnose der Thrombangiitis obliterans verwenden kann und darf. [Es handelt sich bei der Endarteriitis um eine konzentrische

Proliferation des intimalen Gewebes, welche zu einer gleichmäßigen Lumeneinengung führt. Dabei sind Veränderungen am Endothel nicht eindeutig zu beobachten. Entzündliche Infiltrationen in der Intima oder Adventitia, wie sie etwa bei der luischen Endarteriitis (HEUBNER) ange troffen werden, konnten nirgends beobachtet werden. Grundsätzlich ähnliche Intimaproliferationen sehen wir bei den verschiedenartigsten Gefäßerkrankungen, etwa bei der Lues, der Myélite nécrotique subaigüe, der Arteriosklerose, den postmeningitischen Ge-



Abb. 2. Gefäßthromben verschieden Alters.  
 a Totalthrombus mit zartem Füllgewebe, das auch einzelne Fettkörnchenzellen enthält; b frischer Thrombus in Organisation und Rekanalisation begriffen). Bei c reine konzentrische Intimaproliferation (Endarteritis). Kleinhirn. Fall 2. van Gieson.

fäßveränderungen (EICKE)]. SPATZ und seine Mitarbeiter und diejenigen Autoren, die die von ihm vorgetragenen Anschauungen akzeptiert haben, bezeichnen die von einem feinen kernarmen netzartigen Füllgewebe verschlossene (oder teilweise rekanalisierte) Arterie als das Kennzeichnende im histologischen Bild der Thrombangiitis obliterans (Abb. 2). Zweifellos ist die wiederholte Beobachtung so veränderter Gefäße im Einzelfall von höchstem diagnostischen Wert. Beweisend ist sie *keineswegs*. Abb. 3 stellt eine Hirnrinde mit zahlreichen kreislaufbedingten Gewebsuntergängen dar und die auf diesem Schnitt sichtbaren Gefäße (hauptsächlich, aber nicht ausschließlich Venen) sind fast durchweg in typischer Weise von einem — allerdings etwas zellreichen — zarten Bindegewebsnetzwerk erfüllt. Wer würde nach dieser Beobachtung nicht eine Thrombangiitis obliterans erwarten? Tatsächlich handelt es sich um einen  $3\frac{1}{2}$  Monate alten Säugling, welcher nach einer

schweren Zangengeburt unter septischen Erscheinungen ad exitum kam. Makroskopisch bot das Gehirn schwerste, teils zystische, teils



Abb. 3. Multiple organisierte und rekanalisierte Thrombosen. Um die neuen Lumina ist die neugebildete Elastica gut sichtbar (e). Narbige Rindenveränderungen. Exitus im Alter von  $3\frac{1}{2}$  Monaten nach Geburtstrauma. van Gieson.

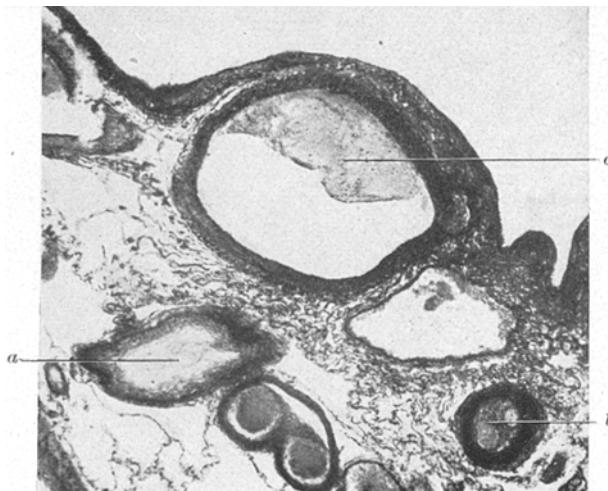


Abb. 4. Thrombosen verschieden Alters. a Endzustand mit zartem kernarmem Füllgewebe. (Entspricht etwa a in Abb. 2); b Thrombus in Organisation begriffen mit zwei Rekanalisationslumina; c ganz frischer randständiger Thrombus. Fall 14. van Gieson.

vollkommen gedeckte Gewebsnarben. Hier ist es, vermutlich unter der Geburt, zu einer multiplen Thrombenbildung in den Pialgefäßen gekommen. Es ist notwendig, in dieser Beobachtung eine Mahnung an die Bemühungen um eindeutige histologische Kriterien für die

Thrombangiitis obliterans zu sehen. So muß man sich fragen, ob es möglich ist, aus einem Stück excidierter Carotis interna die Diagnose der Thrombangiitis obliterans zu stellen (KRAYENBÜHL u. WEBER). Auch

JÄGER glaubt, daß das Bild des Verschlußgewebes keine diagnostischen Schlüsse zuläßt. Um Verwechslungen mit solchen thrombotischen Gefäßverschlüssen anderer Genese zu vermeiden, ist daher das *Nebeneinandervorkommen frischer und alter Thrombosen zu fordern* (Abb. 2, 4). Hierzu bedarf es oft nur eines Gefäßes, welches nebeneinander Thromben in verschiedenen Organ-

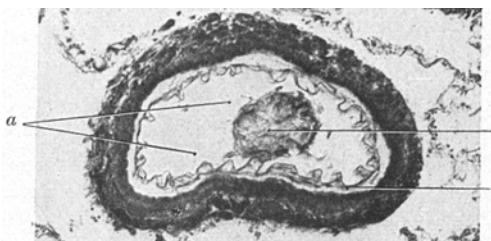


Abb. 5. Mehrzeitig thrombosiertes Gefäß. Die im Endzustand der Organisation befindlichen peripheren Gebiete sind völlig kernlos (a). Frischere Organisation des Rekanalisationslumens (b). Völlig intakte Elastica interna (c). Fall 13. van Gieson.

sationszuständen erkennen läßt. So findet man sehr häufig, daß ein Rekanalisationslumen nun seinerseits wieder frisch thrombosiert ist.

Dies kann sich mehrfach wiederholen (Abb. 5, 6).

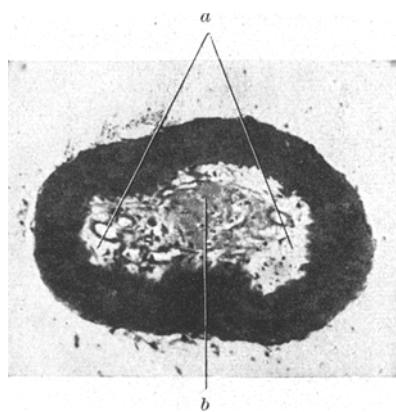


Abb. 6. Mehrzeitig thrombosiertes und rekanalisiertes Gefäß. a Zone fast im Endzustand der Organisation mit einzelnen endothel ausgekleideten Lumina. b frischere Thrombosierung in der Gefäßmitte. Fall 13. van Gieson.

cerebri med. ist die li. Hemisphäre gegenüber der re. deutlich verkleinert. Ein größerer Herd liegt oberhalb der Fissura Sylvii und erfaßt die unteren Abschnitte der vorderen und hinteren Zentralwindung. Ein zweiter größerer Herd sitzt im medialen Bereich an der Grenze von frontal nach parietal gerade in der Medianlinie. Kleinere Herde finden sich hinter dem Gyrus centralis post., am Occipitalpol, sowie auf der mediobasalen Fläche des Occipitale. Auch am vorderen Abschnitt des Gyrus temporalis med. findet sich eine bräunliche Verfärbung der Windung und eine etwas verrukös aussehende Oberfläche. Die beiden

Fall 13 zeigt diese Verhältnisse in besonders klarer Weise und soll daher kurz als Beispiel skizziert werden. Die Patientin kam nach 10jährigem Anstaltsaufenthalt wegen einer unklaren organischen Nervenerkrankung mit 58 Jahren ad exitum. Nähere klinische Daten fehlen. Die *Allgemeinskktion* ergab: alte und frische Mitralkarditis, Herzmuskelschwüle, Arteriosklerose der Aorta, der großen Arterien und Coronarien, fein- und grobhöckerige Veränderungen der Nierenoberfläche bds. mit einzelnen Nierenzysten, Stauungsmilz. *Hirnsektion*: 890 g schweres Gehirn mit Verdickung und Trübung der Meningen, vor allem über den vorderen Konvexitätsabschnitten. Als Folge größerer Einschmelzungsherde im Bereich der A.

Aa. carot. intt. zeigen Wandverdickungen, aber noch durchgängiges Lumen. Die li. A. cerebri med. ist in ihrem vorderen Abschnitt im Bereich der Fissura Sylvii auffallend dünn, weißlich verfärbt, ihr Lumen erweist sich auf dem Schnitt als vollständig obliteriert. Die re. A. cerebri med. ist durchgängig. Frontalschnitte durch das Gehirn zeigen zahlreiche kleine Einschmelzungsherde in der Rinde, so auch in der Inselrinde. Größere Herde greifen auf die benachbarten Markanteile über; von der Inselrinde aus sind das Putamen und die lateralen Abschnitte des Caudatum und auch des Thalamus erweicht. Im Occipitale sieht die Rinde, abgesehen von einzelnen Erweichungen, stellenweise wie angefressen aus. In der re. Kleinhirnhemisphäre ist ein fünfpfennigstückgroßer Erweichungsherd zu erkennen, der über einige Bäumchen hinweg bis an das Marklager reicht. Der li. Hirnschenkelfuß ist erheblich verschmälert. Auch das li. Pyramidenareal der Medulla zeigt Verschmälerung und Verhärtung.

*Histologisch:* In sämtlichen untersuchten Rindenabschnitten beider Hemisphären (auch im Versorgungsgebiet der li. A. cerebri med.) finden sich zahlreiche ältere und frischere Narben, bzw. Erweichungen; teilweise ist es hier zu einer cystischen Organisation gekommen. Die Herde finden sich in allen Rindenschichten und greifen stellenweise auf das benachbarte Mark über. Größere Herde mit ausgedehnten Läppchenatrophien sind auch im Kleinhirn sichtbar. In beiden Ammonshörnern finden sich wahllos narbige Herde.

Die pialen Arterien, vor allem des mittleren Kalibers, sind in großer Zahl verändert. Teilweise sind die Lumina von einem durchsichtigen Gewebe ganz erfüllt, welches nur wenige, manchmal auch auf einem Schnitt keine Zellen erkennen lässt. Andere Gefäße sind von einem frischen, sich im van-Gieson-Präparat stark rot färbenden, mehr oder weniger zellreichen Organisationsgewebe erfüllt. Außerdem finden sich Gefäße, die ein randständiges und gegen das alte Lumen mit Endothel überzogenes Organisationsgewebe erkennen lassen — auch dieses in verschiedenem Alter, d. h. zellreicher oder zellärmer und in entsprechend wechselnder Anfärbung. In den total verschlossenen, wie in den randständig eingeengten Gefäßen kann man kleinere Lumina, oft auch zwei oder drei, beobachten, welche von Endothel ausgekleidet sind. Bei manchen von dem oben beschriebenen zarten kernarmen Netzwerk erfüllten Gefäßen enthalten die endothelausgekleideten Lumina wiederum ein frisches Organisationsgewebe (Abb. 5, 6). Die Elastica-Färbung lässt (bei besonders guten Darstellung an diesem Material) erkennen, daß die Elastica int. überall intakt ist. Dort wo es an den endothelausgekleideten Lumina im zarten kernarmen Füllgewebe der Gefäße zu neuerlicher Organisation eines Blutpfropfes gekommen war, pflegt eine neue Elastica ausgebildet zu sein (Abb. 7), wie es auch an den Pialgefäßen des kindlichen Vergleichsfalles erkennbar ist (Abb. 3). Wo in unmittelbarer Nähe des Gefäßes Nekrosen liegen, kann man zuweilen perivasculär Rundzellenanhäufungen beobachten, während die Gefäßwände selbst nirgends entzündliche Infiltrate zeigen. Die den veränderten Pialarterien in der Größe entsprechenden Venen zeigen häufig eine verdickte Adventitia. Die feinsten

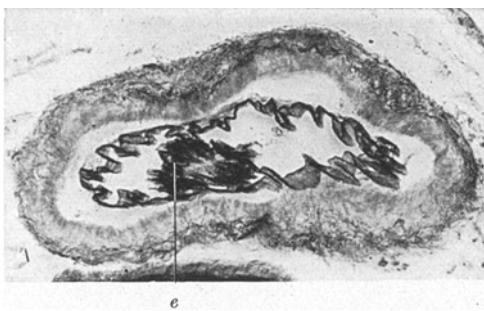


Abb. 7. Neubildung (der Elastica interna (e) an einem neugebildeten Gefäß (Rekanalisation) mit neuerlicher Thrombosierung. Fall 13. van-Gieson-Elastica-Färbung des gleichen Gefäßes wie Abb. 5.

extracerebralen Gefäße sind im allgemeinen unverändert, einige lassen eine Proliferation der Intima mit konzentrischer geringgradiger Lumeneinengung vermuten; auch hier fehlen entzündliche Infiltrate. An den intracerebralen Gefäßen werden keine Veränderungen sichtbar, es sei denn, daß die Gefäße unmittelbar nach ihrem Eintritt in die Rinde getroffen und hier wie in den weichen Häuten verändert sind. Im übrigen sind die VIRCHOW-ROBINSchen Räume der Rinden- und Markgefäß erweitert, zuweilen werden auch perivaskuläre Gewebsauflockerungen, vor allem an der Rindenmarkgrenze sichtbar. Im Kleinhirn läßt sich eine seröse Exudation in der Schicht der Purkinjezellen nachweisen.

Der hier skizzierte Befund bietet also sehr ausgeprägte Gefäßveränderungen: totale und randständige Thrombosen im Zustand frischerer und älterer Organisation bis zu dem früher als für die Thrombangiitis obliterans kennzeichnend angesehenen kernarmen Füllgewebe. Viele thrombosierte Gefäße sind rekanalisiert und die neuen Lumina können offenbar nicht selten wieder thrombosieren, wodurch ein einziges Gefäß bereits das für die Thrombangiitis obliterans unerlässliche Kennzeichen verschiedenzeitiger Thrombenentstehung und -organisation darbietet (Abb. 5, 6, 7). An den feinsten extracerebralen Gefäßen sind nur spärlich Veränderungen im Sinne einer intimalen Proliferation und keine Thrombenbildung zu erkennen. Alle Gefäßveränderungen kamen im Versorgungsgebiet der obliterierten A. cerebri med. in gleicher Weise wie am übrigen Cortex zur Beobachtung.

In einer soeben erschienenen morphologischen Arbeit von W. W. MEYER heißt es: „Thrombangiitis obliterans kann als eine zu akuten Schüben neigende Arteriosklerose aufgefaßt werden.“ Unseres Erachtens handelt es sich bei *Arteriosklerose* und Thrombangiitis obliterans um zwei ihrem *Wesen* nach verschiedene Erkrankungen, deren Abgrenzung grundsätzlich durchführbar ist. Nach der makroskopischen Prüfung der basalen Gefäße wäre zunächst auf das Vorliegen von Intimapolstern mit Schaumzellenbildung zu achten. Wesentlich ist ferner die Tatsache, daß wir bei der Thrombangiitis obliterans hämorrhagische Infarzierungen oder auch kleinste Erythrodiapedesen, die sich in Form blutpigmenttragender Körnchenzellen sehr lange erhalten können, in der Regel nicht zu Gesicht bekommen. Diese aber sind gemeinsam mit Erweichungen bei Arteriosklerose, besonders solchen mit Hypertonus, recht häufig. In unserem Material findet sich nur in einem Fall (6) eine Massenblutung, kleinere Blutaustritte waren nirgends zu sehen. Von entscheidender differentialdiagnostischer Bedeutung ist es aber, daß wir bei der Thrombangiitis obliterans eine Aufsplitterung der Elastica stets vermissen (BUERGER), wie man sie bei den elastisch-hyperplastischen Veränderungen der Arteriosklerose erwarten darf. Bei Orientierung an der Elastica sind daher Verwechslungsmöglichkeiten zwischen organisierten wandständigen Thromben und arteriosklerotischen Intimapolstern auch im Einzelfall kaum gegeben. Die Elastica kann bei der Thrombangiitis obliterans lediglich verdickt oder um ein rekanalisiertes Gefäßlumen noch einmal gebildet sein (Abb. 7). Schließlich wäre zu sagen, daß *multiple* Thrombosen nicht zum Bilde der Arteriosklerose gehören. So erscheint es nicht unberechtigt, mit JÄGER und SPATZ die

grundssätzliche Unterscheidbarkeit von Thrombangiitis obliterans und Arteriosklerose zu betonen. In dem hier vorliegenden Material ist von atheromatösen Veränderungen, wie sie MINKOWSKI und W. W. MEYER beschrieben haben, nichts zu sehen. Unsere Beobachtungen berechtigen uns in keiner Weise zu der Annahme von v. ALBERTINI, HULTQUIST und W. W. MEYER, daß die Endzustände der Thrombangiitis obliterans von der Arteriosklerose nicht unterschieden werden können. Wir meinen vielmehr, daß man *gerade* bei den Endzuständen differentialdiagnostischen Schwierigkeiten nicht mehr begegnet. Das zarte kernarme, oft kernlos erscheinende Füllgewebe stellt nach allgemeiner Auffassung den Endzustand der BUERGERSchen Gefäßerkrankung dar. Dabei bleiben die Elastica int. und auch die Media intakt — ein Befund, den die Diagnose der Thrombangiitis obliterans zur Voraussetzung haben muß.

Die Periarteriitis nodosa zeichnet sich durch schwerste entzündliche Veränderungen, durch die typischen adventitiellen Granulombildungen und ihr Vorkommen gerade auch an den intracerebralen Gefäßen aus (SCHEINKER). Bei der Endarteriitis luica pflegen wir (außerhalb von Gummen) Thrombosierungen zu vermissen. Alle Schichten der Gefäßwand sind hier entzündlich infiltriert. Schließlich ist auf das seltene Bild der mit der Thrombangiitis obliterans ebenfalls unverwechselbaren Gefäßveränderungen bei der *Myélite nécrotique subaigüe* hinzuweisen, welche auf Rückenmark und verlängertes Mark beschränkt sind.

Der Versuch, die Hirnveränderungen, welche SPATZ und Mitarbeiter und wir beschrieben haben, nicht als Folge einer Eigenerkrankung der Hirngefäße sondern eines *Morbus embolicus* zu erklären, ist der gewichtigste Einwand gegen die Diagnose der zentralen BUERGERSchen Erkrankung. Grundlage dieser vor allem von v. ALBERTINI und ROSSIER vertretenen Anschauung ist, daß der thrombangiitische Prozeß nur an den großen und mittleren Arterien anzutreffen sei, also am Gehirn nur an den Basalarterien. Daher erscheint es diesen Autoren auch nicht erlaubt, überhaupt von einer zentralen BUERGERSchen Erkrankung zu sprechen. Nachdem begreiflicherweise zunächst die auffallenden Veränderungen an den großen Extremitätenarterien beschrieben worden sind, haben alle allgemeinpathologischen Studien die entsprechenden Veränderungen auch an den feinsten Arterien nachweisen können (BUERGER, GRUBER, JÄGER, HUECK, GÖCKE). Das gilt auch für die entsprechenden Befunde am Auge (MARCHESANI).

Unser Material scheint zunächst insofern eine Bestätigung der v. ALBERTINISchen Auffassung vom Morbus embolicus, als bei 13 Körpersektionen 7mal eine Endokarditis vorlag<sup>1</sup>. Während aber nur in 3 der 7 Fälle (1, 9, 13) neben alten auch frische endokarditische Veränderungen aufgefunden wurden, beobachteten wir in *allen* neben den

<sup>1</sup> Auch STRÄUSSLER, FRIEDMANN u. SCHEINKER und KRAYENBÜHL berichten je über einen histologisch verifizierten Fall von Thrombangiitis obliterans mit Endokarditis.

Endzuständen der Thrombose auch ganz frische Thrombosierungen, was unseres Erachtens ja für die Diagnose der Thrombangiitis obliterans gefordert werden muß. Die Beobachtungen an Fett-, Luft- und experimentellen Embolien (AMEUILLE, L'HERMITTE und KUDELSKI, BODECHTEL und MÜLLER, NEUBÜRGER und neuerdings vor allem RÖSSLE) haben ergeben, daß die Verteilung der embolischen Herde im Zentralnervensystem wahllos Rinde wie Mark betrifft. Bei der Thrombangiitis obliterans werden

aber Herde im Mark regelmäßig vermißt, es sei denn, daß größere Rindenerweichungen sich noch auf die anliegenden Teile der weißen Substanz erstrecken. Die Hervorbringung einer symmetrischen in den Gefäßgrenzgebieten lokalisierten granulären Atrophie durch einen embolischen Prozeß ist daher nicht vorstellbar. Die Körpersektionen unseres Materials haben an den übrigen Organen keinen Anhalt für embolische Vorgänge ergeben, wie wir sie von der Endocarditis lenta her zu sehen gewöhnt sind. Es finden sich lediglich die beschriebenen feinnarbigen Nierenveränderungen, die mit einem gleichartigen Organprozeß zusammenhängen dürften. Dazu beobachtet man zuweilen an den Nieren alte Infarktnarben, wie man sie bei Arteriosklerose, zugegebenermaßen aber auch bei Endo-

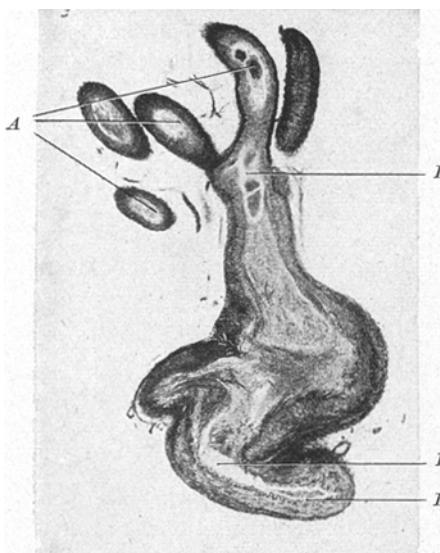


Abb. 8. Partiell thrombosierte und auch stellenweise arteriosklerotisch veränderte Art. basilaris. *R* Restlumina. *A* abgehende kleinere Gefäße. *E* intakte Elastica interna. Fall 14. van Gieson.

karditiden sehen kann. Das gestattet unseres Erachtens aber jedenfalls nicht, für die gesamten Hirnveränderungen nun eine embolische Genese anzunehmen. Bei der Endocarditis lenta, deren embolische Tätigkeit allgemein anerkannt ist, zeigen im Falle infektiöser Embolisierung die Hirnveränderungen ein mit unseren Befunden unverwechselbares Bild, nämlich das der embolisch-metastatischen Herdencephalitis. Sehen wir davon ab, daß bei dieser wie bei den anderen Embolien das Mark nie verschont bleibt, so bliebe nach Ausschluß der granulären Atrophie noch für die diskontinuierlichen kleineren und größeren Erweichungsherde (Typ I nach SPATZ-LINDENBERG) die Möglichkeit embolischer Entstehung zu erwägen. Hier müßte man nun fordern, daß die „wurmärtigen“ Gefäßveränderungen, die Verwandlung der pialen Arterien in weiße Stränge an den Verzweigungs-

stellen zu finden wäre, wo das Gefäßkaliber plötzlich abnimmt, die Emboli daher hier stecken zu bleiben pflegen; eine solche lokale Prädisposition ist aber nirgends erkennbar. SPATZ hat einen Fall beschrieben, in welchem der thrombangiitische Prozeß zu einem totalen Verschluß einer Carotis int. geführt hatte, in unserem Material handelt es sich bei Fall 14 um einen Verschluß der A. basilaris und bei dem oben beschriebenen Fall 13 um einen Verschluß der A. cerebri media in Höhe der Fossa Sylvii. In beiden Fällen waren ebenso wie bei SPATZ distal von dem obliterierten Gefäß frischere Thromben gerade wie in den übrigen Teilen der Hirnrinde zu erkennen. Bei Fall 14 dürfte eine basale Arteriosklerose bei dem Verschluß des Gefäßes mitgewirkt haben, es ist hier auch zu Rekanalisationen gekommen, die jedoch für einen Embolus nicht passierbar sind (Abb. 8). Es ist in diesem Zusammenhang interessant, daß HULTQUIST in einer Studie über 91 Fälle von Carotis-thrombosen und -embolien nicht selten distal von der obliterierten Carotis Thrombosen in den Hirnarterien gefunden hat. In seinem Material befindet sich nach seiner Meinung kein Fall von Thrombangiitis obliterans (vgl. hingegen KRAYENBÜHL u. WEBER). Abbildung und Beschreibung legen es aber sehr nahe, daß es sich jedenfalls bei den Fällen 48 und 59 um BUERGERSche Krankheiten gehandelt hat. HULTQUIST ist der Meinung, daß die Hirngefäßthrombosen distal von einem Carotisverschluß dadurch entstehen, daß sich von dem kranialen Ende des Blutpropfes in der Carotis Partikel ablösen und so die Hirngefäße embolisch verstopfen. Der Hinweis auf die Blutzirkulationsverhältnisse bei Carotisverschluß und nicht weniger auf den Umfang der Gefäßveränderungen bei der Thrombangiitis obliterans läßt eine solche Annahme jedoch nicht zu.

### III. Endarteriitis oder Thrombangiitis?

Es soll hier nicht zu einer terminologischen Streitfrage Stellung genommen werden, vielmehr stehen diese beiden Bezeichnungen für eine ganze Anschauung über das Wesen des obliterierenden Gefäßprozesses. Es handelt sich zunächst um die Frage, ob (wie BUERGER selbst glaubte) die Thrombose das Primäre sei oder ein endarteriitischer Prozeß. Später, als an dem Bestehen intimaler Veränderungen nicht mehr gezweifelt werden konnte, wandelte sich die Diskussion in dem Sinne, daß nach der *Bedeutung* der Thrombusbildung gefragt wurde. Hier haben SPATZ und seine Schüler keine definitive Stellung eingenommen, während etwa JÄGER die Thrombose als wesentlichen Bestandteil der Erkrankung ansieht, die Mehrzahl der Autoren aber an dem rein sekundären Charakter der multiplen Thrombenbildung festhält (DÜRCK, GOECKE, STRÄUSSLER, FRIEDMANN u. SCHEINKER, MINKOWSKI und v. ALBERTINI). Was kann unser Material zu diesem Thema beitragen?

Zunächst ist schon aus theoretischen Überlegungen zu folgern, daß eine primäre Thrombenbildung ohne Veränderung am Endothel bei normalen Blutgerinnungsverhältnissen nicht wahrscheinlich ist. Ob man dabei von der Vorstellung ausgeht, daß Spasmen zu Endothelläsionen führen (LINDENBERG u. SPATZ, STENDER, SCHEINKER, LLAVERO) oder daß es die hochgradige passive Hyperämie ist, welche auf die Intima einen proliferativen Reiz ausübt (STRÄUSSLER, FRIEDMANN u. SCHEINKER), kann von der Morphologie her nicht entschieden werden.

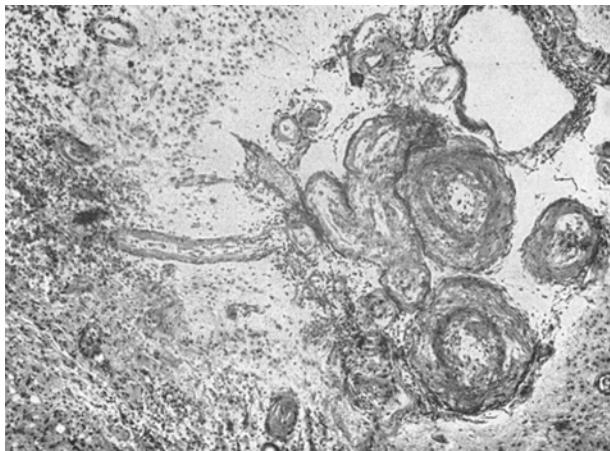


Abb. 9. Rein endarteriitische Veränderungen der feinsten extracerebralen Gefäße in der Tiefe eines Sulcus. Fall 17. van Gieson.

Eine Beobachtung aber, die wir bei unserem Material durchgehend gemacht haben, ist *das Fehlen von Thromben in den feinsten extracerebralen Gefäßen* — unabhängig davon, ob dieselben intime Veränderungen aufweisen oder nicht. KRAYENBÜHL und KRAYENBÜHL u. WEBER haben über das häufige Vorkommen von Thrombosen der Carotis int. berichtet, die Mitbeteiligung der großen Hirnarterien ist keine Seltenheit (Fall 13 und 14), am häufigsten aber scheinen sich die charakteristischen Veränderungen an den pialen Gefäßen mittleren Kalibers zu etablieren. Nur an den feinsten extracerebralen Arterien ist eine Thrombenbildung *niemals* zu beobachten, hier sind lediglich die oben beschriebenen Intimawucherungen im Sinne einer Endarteritis festzustellen (so beschreibt es auch SPATZ, Abb. 9). Man darf annehmen, daß der Endzustand der Organisation des Blutpropfes, das lockere kernarme Füllgewebe, auch an den feinsten Arterien nicht übersehen werden kann.

Der Fall 2 scheint besonders geeignet, den Unterschied der Veränderungen an den Gefäßen verschiedenen Kalibers deutlich zu machen. (Da er zugleich erb-biologisches Interesse besitzt, erfolgt die klinische Darstellung etwas ausführlicher. Siehe auch S. 672.)

Aus der Familienvorgeschichte: Vater mit 71 Jahren an Schlaganfall †, Mutter ist wegen eines Schlaganfalles im 74. Jahr bettlägerig. Pat. hatte 20 Geschwister, davon starben 13 klein, im Erwachsenenalter 1 Bruder an Gelenkrheumatismus, 1 Schwester an Lungenschlag. Ein Bruder soll Veitstanz gehabt haben, jetzt gesund. Eigenanamnese: Normale Kindheitsentwicklung, mit 16 Jahren schwerer Gelenkrheumatismus mit Herzbe teiligung. Sieben Totgeburten (teils in der zweiten Hälfte der Gravidität, teils Frühgeburten), kein lebendes Kind. Mit 32 Jahren plötzlich nachts auftretende Lähmung des re. Armes, rasch vorübergehende Lähmung der Mundmuskulatur, Unfähigkeit die Augen zu schließen, Hängen eines Mundwinkels, abgehackte Sprache. Fünf Wochen danach Aufnahme in die Universitäts-Nervenklinik München: Hochgradige Tetraspastik, Gang spastisch-ataktisch. Romberg +, Sprache kloßig-näseld: pseudo-bulbärparalytisch. Speichelfluß. Psychisch: deutliche Demenz, Affektinkontinenz. Auf Grund der zahlreichen Totgeburten bei negativen Luesreaktionen wird eine familiäre diffuse Sklerose angenommen. Bei Wiederaufnahme nach 3 Jahren ist Pat. deutlich dementer geworden, Sprache fast unverständlich, seit einem halben Jahr erhebliche Sehstörungen. Acrocyanose, Cutis marmorata. Tetraspastik li. stärker als re. Hypalgesie an den Extremitäten. Gang spastisch-ataktisch, Zielunsicherheit im Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch. Bei gleichbleibendem neurologischen Befund und zunehmender Demenz kommt Pat. nach 2 Jahren im Alter von 36 Jahren an einer Lungentuberkulose ad exitum.

*Allgemeinsektion.* Chronische Lungentuberkulose, frische und alte Endokarditis der Mitrals. Nierennarben und Nierencystens bds. *Hirnsektion:* An dem 900 g schweren Gehirn milchige Trübung der Meningen, einzelne Gefäße der weichen Hämme imponieren stellenweise als weiße Stränge, auf dem Schnitt ist jedoch in der Regel ein Lumen auszumachen. Ausgesprochene Granulierung der Hirnoberfläche in sichelförmigem Verteilungstyp: von der zweiten Frontalwindung beginnend, sich zentral der Mantelkante nähernd, bis zu den Gyri occipitales sup. Die gleichen Rindenveränderungen auch in der mittleren und unteren Temporalwindung, im Cuneus und Cyrus fusiformis. Die Rindenveränderungen sind symmetrisch. Die re. Hemisphäre zeigt darüber hinaus zwei größere Erweichungen im Gebiet der Fossa Sylvii und an der Grenze zwischen Parietale und Occipitale. Die Basisgefäße sind frei von arteriosklerotischen Einlagerungen.

*Histologisch.* Das gesamte Rindengebiet, einschließlich Kleinhirn und Ammonshorn, ist wie übersät mit kleinen Herden einer unvollständigen Gewebsnekrose. Die Mehrzahl der Herde ist alt und vollständig abgeräumt, das HOLZER-Bild zeigt die entsprechende Gliose, das Markscheidenpräparat die Teilnahme der myelinhaltigen Strukturen an der Narbenbildung als Plaques fibro-myéliniques. Am deutlichsten sind die pialen Gefäße des Kleinhirns verändert. Dabei ist die überwiegende Mehrzahl der pialen Gefäße mittleren Kalibers entweder von einem Organisationsgewebe erfüllt, welches in seinem Zellgehalt und seiner Dichte erheblich variiert. Andere Gefäße enthalten ein sehr zartes, fast kernloses Maschengewebe. An vielen (Organisationsgewebe total oder nur randständig enthaltenden) Gefäßen sind neu gebildete endothelausgekleidete Lumina auszumachen. Die Elastica int. erweist sich überall als intakt. Die kleinsten extracerebralen Gefäße sind nahezu ausnahmslos verändert mit konzentrischer Einengung des Lumens. Die Intima hat eine deutliche allseitige Verbreiterung erfahren, während die übrigen Gefäßwandschichten unverändert sind, mancherorts scheinen die Endothelkerne geschwollen zu sein. An den feinsten Gefäßen sind nirgends Blutpfropfe oder entsprechende Bilder organisierter Thromben zu beobachten. Entzündliche Infiltrate in den Gefäßwänden oder perivasculär fehlen ganz.

Das Krankheitsbild mit der progressiven organischen Demenz und einzelnen neurologischen Herdsymptomen entspricht dem makroskopischen Befund einer

charakteristisch in den Grenzgebieten der drei großen Mantelarterien angeordneten symmetrischen granulären Atrophie (s. Abschnitt VI!). Der histologische Befund ist geeignet, neben den multiplen Thrombosierungen verschiedenen Alters an den mittleren pialen Arterien die typische Veränderung der kleinsten extracerebralen Gefäße deutlich zu machen.

Es kommt an den größeren Gefäßen offenbar immer dann zur Thrombenbildung, wenn eine — wie auch immer geartete — Endothelläsion eingetreten ist. Bei der Organisation dieser Thromben können nun verschiedene Wege beschritten werden: Der das Lumen verschließende Thrombus kann ohne Rekanalisation zu dem kernarmen Maschen-



Abb. 10. Randständiger, in frischerer Organisation befindlicher Thrombus (a). Fall 13. van Gieson.

gewebe organisiert werden, welches von jeher (mit Unrecht) als das charakteristische Element der Thrombangiitis obliterans angesprochen worden ist. Mindestens ebenso häufig kommt es zu Rekanalisationen, d. h. zur Bildung endothelausgekleideter Hohlräume. Liegt ein randständiger Thrombus vor, so entsteht bei dessen Organisation die typische sichelförmige Lumeneinengung (Abb. 10, 11). An totalen rekanalisierten Thromben sind Fehldeutungen als konzentrische

intimale Proliferation (Endarteritis), auf deren Möglichkeit WOLFF u. GREUL hingewiesen haben, bei der gewöhnlich intakten Gefäß-

elastica kaum zu befürchten; darüber hinaus dürfte grundsätzlich die Kalibergröße des betroffenen Gefäßes eine Annahme über die Art des Prozesses, welcher sich abgespielt hat, gestatten.

Die Studien an den Gefäßen des übrigen Körpers haben prinzipiell gleiche Ergebnisse gezeigt. JÄGER trennt den Prozeß an den größeren Gefäßen grundsätzlich von dem, welcher sich an den allerfeinsten Arterien abspielt und dort nicht für die Thrombangiitis charakteristisch ist (GRUBER), sondern ebenso auch bei der Periarteriitis nodosa angetroffen werden kann. Die Veränderung an den kleinsten Gefäßen besteht — nach JÄGERS Ansicht wegen des Fehlens einer subendothelialen Schicht — in einer Intimawucherung, einer Endarteritis, die ihrem Wesen nach jedoch nicht als entzündlicher Prozeß bezeichnet werden darf. Während die Intimawucherung an den größeren Gefäßen die Ablagerung thrombotischer Massen zur Folge hat, sah JÄGER bei den feinsten Arterien nur Fibrinthromben. Auch GOECKE trennt den thrombangiitischen Prozeß an größeren und an den feinsten Arterien; an diesen bestehen die Veränderungen ausschließlich in einer Intima- und Endothelwucherung.

Warum es an den feinsten Arterien nicht zur Thrombusbildung kommt, kann nicht gesagt werden. Ob das Fehlen einer eigentlichen subendothelialen Schicht hier eine Rolle spielt, wie JÄGER meint, entzieht sich unserer Beurteilung. Gerade auch die Unspezifität der feinsten Gefäßveränderungen gab Veranlassung, die Bezeichnung „Thrombangiitis“ zu wählen. Dabei wurden die Beobachtungen der übrigen Autoren insofern bestätigt, als typische Venenveränderungen nur selten zu finden waren; lediglich sah man zuweilen ganz frische Thrombosen und sehr regelmäßig eine wohl hauptsächlich von der Adventitia ausgehende Fibrose. Hier ist auch die Auffassung zu erwähnen, die von SCHEINKER vertreten wird, daß es bei der Entwicklung des Gefäßprozesses regelmäßig (als Folge vasomotorischer Störungen) zu intramuralen Hämatomen kommt und wirklich sieht man zuweilen Bilder, die dies zu bestätigen scheinen. Die nähere Betrachtung aber ergibt, daß es in den Rekanalisationslumina sehr häufig zu neuerlicher Thrombosierung kommt, vielleicht damit zusammenhängend, daß die neugebildeten Lumina doch eine normale Durchströmung oft nicht ermöglichen und so zu Zirkulationsstörungen Anlaß geben. Solche frischen Thrombosea in Rekanalisationslumina, die natürlich im Schnitt keine runde Form zeigen müssen, wirken dann unseres Erachtens wie intramurale Hämorrhagien. Es wäre auch daran zu denken, daß die Organisation eines wandständigen Thrombus mit der Abgrenzung des Blutpfropfes gegen das freie Lumen beginnt, wodurch das Bild einer intramuralen Blutung zustande kommen kann. Die Entscheidung wird auch hier immer die Darstellung der Elastica bringen.

v. ALBERTINI, ROSSIER und neuerdings W. W. MEYER sehen die Thrombangiitis obliterans als eine akut *entzündlich* beginnende Affektion an. Demgegenüber fehlen in unserem Material ausnahmslos entzündliche Infiltrate in den Gefäßen, wie es auch aus allen Abbildungen ersichtlich ist; auch war eine Durchtränkung der Intima mit fibrinösem Exsudat an den Hirngefäßen nicht erkennbar. Lediglich kann es perivasculär zu Ansammlungen von Entzündungszellen kommen, wo die Gefäße unmittelbar in nekrotischen Bezirken liegen; diese Infiltrationen lassen sich zwanglos als Ausdruck einer „symptomatischen

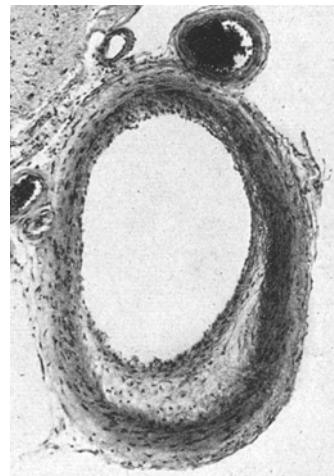


Abb. 11. Randständiger älterer Thrombus mit schon relativ kernarem Organisationsgewebe: „sichel-förmige Lumeneinengung“. Fall 3. van Gieson.

Entzündung“ im Sinne SPIELMEYERS erklären. Zusammenfassend darf daher festgestellt werden, daß bei der Thrombangiitis obliterans entzündliche Veränderungen nicht zum Wesen des Prozesses gehören. In diesem Sinne sind, worauf schon JÄGER hingewiesen hat, die Ausdrücke „Thrombangiitis“ und Endarteriitis“ unzutreffend.

#### IV. Die Beteiligung des Kleinhirns am Prozeß der Thrombangiitis obliterans.

Zum Vergleich wurden die in der Sammlung des Instituts vorhandenen Fälle von Arteriosklerose aus den Jahren 1929—1946 auf gefäßbedingte Ausfallsherde durchgesehen. Unter 471 Fällen war das Kleinhirn 65mal mitbetroffen. Davon waren 22mal auch im Marklager des Kleinhirns Ausfälle vorhanden. Bei der Thrombangiitis obliterans wurden mit 2 Ausnahmen in allen Fällen mehr oder weniger ausgedehnte Gewebsuntergänge konstatiert, während Ausfälle im Mark niemals festgestellt werden konnten; lediglich hatten größere Herde zuweilen das subcorticale Mark mitergriffen. Es scheint so zu sein, daß sich die stärksten Schäden dabei im allgemeinen bei den mit der granulären Atrophie einhergehenden Fällen von Thrombangiitis obliterans finden. (Um die Frage einer besonderen Lokalisation der Kleinhirnschäden in den Grenzgebieten der Kleinhirnarterien, entsprechend den Verhältnissen im Großhirn, beantworten zu können, genügte leider das zur Verfügung stehende Material nicht.) Obwohl die Verhältnisse im Kleinhirn grundsätzlich denen im Großhirn völlig entsprechen, war die SPATZ-LINDENBERGSche Einteilung in 2 Typen am Kleinhirn nicht sehr deutlich erkennbar. Das feingliedrige Relief der Kleinhirnrinde läßt Ausfälle makroskopisch auch bei darauf gerichteter Aufmerksamkeit kaum je erkennen. In unserem Material wurden Kleinhirnveränderungen nur 4mal bereits bei der Hirnsektion entdeckt. (Bei Arteriosklerose konnte unter 65 Fällen der Ausfall 46mal bereits makroskopisch erkannt werden.) Das ist wohl die Hauptursache, weshalb in der gesamten Literatur — außer in einer kurzen Bemerkung von LINDENBERG — Kleinhirnveränderungen bei der Thrombangiitis obliterans nirgends erwähnt werden. Nur die histologische Untersuchung pflegt sie aufzudecken und sie gehören als *regelmäßiger* Befund zum Bild der Thrombangiitis obliterans (Abb. 1). Die oben angegebenen Vergleichszahlen zwischen arteriosklerotischen und thrombangitischen Kleinhirnveränderungen haben nur einen *begrenzten* Wert, da die Fälle mit Thrombangiitis obliterans wegen des Interesses, das sie beanspruchen, naturgemäß viel sorgfältiger untersucht sind als die „banalen“ Arteriosklerosen. Es kommt bei der Thrombangiitis obliterans vor, daß die herdförmigen kreislaufbedingten Ausfälle im Kleinhirn nur sehr minutiös sind, so daß es schon eine umfangreiche histologische Untersuchung

erfordert, um sie aufzudecken. In der Regel sind sie jedoch erheblich. Die Art der Ausfälle bietet nichts für die Thrombangiitis obliterans Pathognomonisches, doch sind die multiplen feinfleckigen, vor allem in der Körnerschicht gelegenen Ausfälle bei den mit der granulären Atrophie der Hirnrinde einhergehenden Fällen recht typisch. Gerade auch im Kleinhirn sehen wir niemals die mit der Arteriosklerose, vor allem bei Bestehen eines Hypertonus, doch fast regelmäßig vergesellschafteten Blutungen, sei es auch nur mehr in Form einzelner blutpigmenttragender Körnchenzellen. Die Veränderungen an den pialen Cerebellararterien sind oft sehr ausgeprägt und unterscheiden sich in keiner Weise von denen des Großhirns. Die zum typischen Bild der Thrombangiitis obliterans gehörende Stauung findet im Kleinhirn ihren besonderen Ausdruck in einem offenbar hämodynamisch bedingten Flüssigkeitsaustritt im Bereich der Purkinjezellschicht, welche eine Verlagerung der Purkinjezellen und zwar eine Verschiebung derselben in die Molekularschicht zur Folge hat<sup>1</sup>. Klinisch bleiben nach den hier vorliegenden Unterlagen die Ausfälle in der Kleinhirnrinde nicht selten symptomlos, wie auch nicht zu umfangreiche Krampfschäden der Kleinhirnrinde keine faßbaren klinischen Erscheinungen zu machen pflegen. Es ist allerdings denkbar, daß sich feinere Störungen des Gleichgewichts oder der Diadochokinese (Fall 9 und 11) im polysymptomatischen Bild der cerebralen Thrombangiitis obliterans zuweilen der sicheren Feststellung entziehen.

#### V. Klinisches Bild und anatomischer Befund.

LINDENBERG und SPATZ unterscheiden 2 Typen der Thrombangiitis obliterans. Bei dem ersten kommt es zu rezidivierenden „Schlaganfällen“ oder Insulten. Hier stehen die neurologischen Herdsymptome im Vordergrund. Das anatomische Substrat setzt sich aus größeren und kleineren diskontinuierlichen über die Hirnrinde verstreuten Gewebsuntergängen zusammen. Der zweite Typ verläuft klinisch als organische Wesensveränderung oder Demenz mit dem Verdacht etwa auf eine Paralyse, PICKSche oder ALZHEIMERSche Krankheit oder es stehen Stirnhirnsymptome im Vordergrund (so in Fall 3), die auf die regelmäßige Mitbeteiligung der zweiten Frontalwindung bezogen werden (SPATZ). Anatomisch findet sich hier die granuläre Atrophie der Großhirnrinde (SPATZ, PENTSCHEW) in ihrer charakteristischen Lokalisation im Bereich der Irrigationsgrenzen der AA. cerebri antt., media und posterior. Unser Material ist geeignet, die Zuordnung der rezidivierenden Insulte zu den größeren unregelmäßig verteilten Rindenherden zu

<sup>1</sup> Über eingehendere Untersuchungen solcher Verschiebung der Purkinjezellen in die Molekularschicht der Kleinhirnrinde wird zu einem späteren Zeitpunkt berichtet werden.

bestätigen. Bei der granulären Atrophie sind die klinischen Bilder wohl deshalb nicht ganz so eindeutig, weil es meist daneben auch noch zu einzelnen größeren Erweichungen zu kommen pflegt. Wir sehen dann „körperlich begründbare Psychosen“ (KURT SCHNEIDER) mit einzelnen neurologischen Herdsymptomen. Im ganzen stellt das hier vorliegende Material eine gute Bestätigung der Einteilung in zwei klinisch-anatomisch differente Typen dar (siehe Tabelle). Die von uns bei 5 Fällen beobachteten epileptiformen Anfälle verteilen sich gleichmäßig auf beide Formen der Thrombangiitis obliterans. Unter den klinischen Diagnosen tauchen 2mal auch die multiple Sklerose (STENDER) und 3mal extrapyramidal Symptome auf. In 4 Fällen wurde schon *in vivo* die Diagnose „BUERGERSche Erkrankung“ gestellt. SCHOTTKY hat ausführlich über das klinische Bild eines Kranken berichtet, welcher an einer anatomisch verifizierten, von LÜERS beschriebenen cerebralen Thrombangiitis obliterans litt. Er wurde als „angeboren schwachsinnig“, „hysterisch“, „bösaartiger Querulant und Rentenjäger“ bezeichnet. Antrag auf Unfruchtbarmachung wurde wegen angeborenen Schwachsinns und hilfsweise wegen erblicher Fallsucht gestellt. Wenn man die klinischen Diagnosen unserer Fälle an Hand der Tabelle überblickt, bekommt man den gleichen Eindruck von den hier dem Kliniker entgegentretenden diagnostischen Schwierigkeiten. Auch in unseren Fällen war 2mal der Verdacht auf hysterisches oder psychogenes Verhalten gegeben.

Unter unserem Material befinden sich 3 Fälle (10, 17, 18), bei denen das psychische Bild über kürzere oder längere Zeit hinweg deutlich endogene Züge trug. Da bisher in der Klinik der cerebralen Thrombangiitis obliterans nicht darauf Bezug genommen ist, erscheint eine etwas ausführlichere Besprechung erforderlich. Leider ist nur der Fall 10 so gründlich beobachtet und beschrieben worden, daß eine kasuistische Darstellung gerechtfertigt erscheint.

Sedlmaier, ♀, geb. 1892. Aus dem gutachtlichen Bericht der Psychiatrischen Abteilung Krankenhaus München-Schwabing: Die Familienanamnese ergibt keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. Normale Kindheitsentwicklung, hat immer gut gelernt und war nach der Schulzeit als Verkäuferin, Kassiererin und später Buchhalterin jahrelang in größeren Geschäften tätig. Dezember 1935, also mit 43 Jahren, konnte Pat. plötzlich auf der Straße nicht mehr sprechen, die li. Hand war zusammengekrallt. Nach 10 Tagen konnte sie wieder mühsam sprechen, und bald waren dann alle Erscheinungen verschwunden. Während der stationären Begutachtung (Juni 1936) klagt Pat. über Schmerzen, die in den Tagen vor der Periode vom Hinterhaupt zum re. Auge ausstrahlen, auch friert sie leicht und hat sehr unter kalten Füßen zu leiden. Der körperliche Befund ergab eine *Cutis marmorata*; Extremitätenenden, auch Nasenspitze und Ohren bei mittlerer Temperatur bläulich, kalt. In Anbetracht des völlig negativen neurologischen Befundes wird der Sprachverlust 1935 als „grob psychogen“ angesehen. Diagnose: *Psychopathie*. Eine 40 %ige Erwerbsminderung wird auf Grund der Zirkulationsstörungen und einer Anzahl davon unabhängiger körperlicher Leiden angenommen. November 1939 Aufnahme in die I. Med. Abteilung des Krankenhauses München-Schwabing

wegen eines Schlaganfalles mit vollkommener Lähmung des li. Armes und li. Facialis. Auch jetzt rascher Rückgang der Lähmungen. Entlassung nach knapp 2 Monaten unter der Diagnose: *Apoplexie*. März 1940 Aufnahme in die Universitäts-Nervenklinik München. Aus dem körperlichen Befund: Akzidentelles Herzgeräusch, RR 160/110 mm Hg. Luesreaktionen negativ. Neurologisch vollkommen o. B. Psychisch: die Pat. war in den ersten Tagen sehr erregt, schimpfte viel, glaubte, daß ein Komplott gegen sie im Gange sei. Abends sei „immer so ein Getrampel im Haus“, die Leute stünden mit Motorradfahrern auf der Straße in Verbindung. In ihrer Wohnung hätte es oft nach Äther gerochen. Pat. glaubt, daß etwas Unheimliches passieren würde. Sie trägt dies in gewisser stereotyper Einförmigkeit ohne jeden tieferen Affekt vor. Später ändert sich das Bild: Pat. sitzt jetzt in betender Haltung im Bett und jammert vor sich hin. Sie wisse genau, daß sie unaufhörlich verfolgt würde. Wegen des Fehlens einer eigentlichen schizophrenen Denkstörung und des gerade in letzter Zeit immer mehr an das Bild einer Jammerdepression anklingenden Zustandes lautet die Diagnose: *Depressiv-paranoide Psychose im Klimakterium. Schizophrenie?* Februar 1940 Verlegung in die Heil- und Pflegeanstalt Egling. Hier redet sie halblaut vor sich hin: „Es liegt jemand unter meinem Bett die ganze Nacht. Meine Schwester haben sie ermordet, meine Schuhe haben sie gestohlen.“ Bei der neurologischen Untersuchung weicht die Zunge deutlich nach li. ab, Störungen der Diadochokinese sind nachweisbar, Romberg: leichtes Schwanken. Augenhintergrund o. B. Psychisch scheint die Pat. affektlos, interesselos, stumpf und verschlossen; zeitweise ist sie auch erregt und bösartig. Dezember 1941 leichter Schlaganfall, von dem am folgenden Tage noch eine rechtsseitige Facialisparesis übriggeblieben war. Ende November 1942 Exitus unter bronchopneumonischen Erscheinungen.

Es handelt sich um einen Krankheitsverlauf, der mit zwei Insulten im Alter von 42 und 46 Jahren einsetzt; gleichzeitig bestehen deutliche funktionelle Durchblutungsstörungen. Die Persönlichkeit der Patientin ist vor ihrer Erkrankung unauffällig, über eine erbliche Belastung nichts bekannt. Sie hat jahrelang ausgesprochene Vertrauensstellungen innegehabt. Die fachärztliche Diagnose lautet nach dem ersten Insult auf Psychopathie mit psychogenen Lähmungen, nach dem zweiten auf Apoplexie (ohne Stellungnahme zur Ätiologie). Ein halbes Jahr später treten offenbar akut Wahnideen, Gehörs- und Geruchshalluzinationen ohne eigentliche formale Denkstörung auf. Diagnose: *Depressiv-paranoide Zustand im Klimakterium. Schizophrenie?* Das psychische Bild bleibt dann bei zunehmender Stumpfheit und Interesselosigkeit unverändert, es kommen aber neuerlich neurologische Herdsymptome zur Beobachtung, ein Jahr vor dem Tode erleidet die Patientin einen dritten Insult.

Aus der *Allgemeinsektion*: abgelaufene Mitralendokarditis, Sklerose der Aortenklappen, Herzhypertrophie, Atherosklerose der Aorta, der großen Äste und Coronarien. Schrumpfnieren bds. mit Nierenarben und Nierencysten. *Hirnsektion*: 985 g schweres Gehirn mit über der Konvexität milchig getrübten Meningen. Zahlreiche meningeale Gefäße sind in weiße Stränge verwandelt (Abb. 12). Starke Capillarzeichnung über Parietal- und Occipitallappen. Die Basisgefäße sind frei von arteriosklerotischen Einlagerungen. Die Hirnoberfläche zeigt in ausgedehnten Abschnitten eine leicht höckerige Beschaffenheit, dazu einige größere Rindenverweichungen mit rostbrauner Verfärbung der Oberfläche. Das Ventrikelsystem ist in seinen vorderen Abschnitten mäßig, in seinen hinteren sehr stark erweitert.

*Histologisch:* In der Rinde eine Unmenge kleiner fokaler, meist völlig gliös gedeckter Ganglienzellausfälle, stellenweise auch kleine Cysten in verschiedenen Organisationsstadien. Auch im Kleinhirn sehr zahlreiche Ausfälle, sowie eine Verschiebung der Purkinjezellen in die Molekularschicht als Folge seröser Exsudation. Die Gefäße der weichen Hämäte zeigen sehr zahlreiche Thrombosen in verschiedenen Organisationsstadien, manche Gefäße enthalten ein kernarmes, zartes Maschengewebe. Die feinsten extracerebralen Gefäße weisen eine mäßige Proliferation der Intima auf, welche noch eine Strecke weit in das Hirngewebe hinein sichtbar bleibt. Histologische Diagnose: Thrombangiitis obliterans.

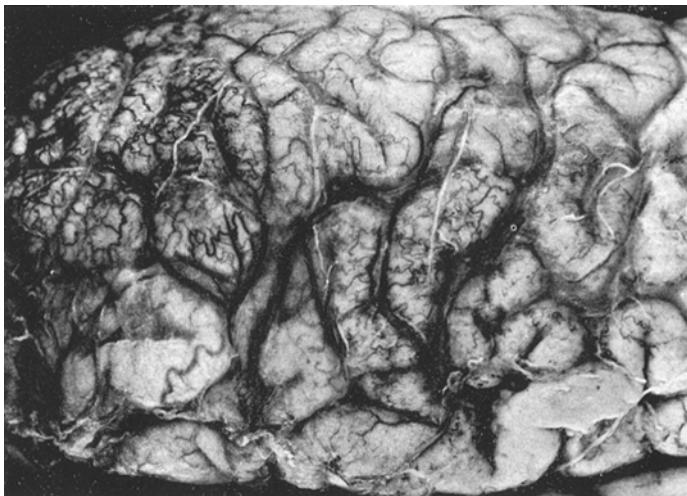


Abb. 12. Umwandlung pialer Gefäße in weiße Stränge. Fall 10.

Das hier vorliegende Problem einer endogen gefärbten Geisteskrankheit auf der Grundlage eines organischen Hirnbefundes wirft folgende Fragen auf: Handelt es sich um die Auslösung einer endogenen Psychose durch eine organische Hirnerkrankung, wobei man dann die Thrombangiitis obliterans als den pathogenen, die schizophrene Anlage als den pathoplastischen Faktor ansehen muß (BOSTROEM)? Hat man Grund anzunehmen, daß das psychische Bild der Thrombangiitis obliterans hier im Sinne von KURT SCHNEIDER individuell gefärbt ist? Weder die Familienanamnese noch das in dem Gutachten ausführlich dargestellte Bild der präpsychotischen Persönlichkeit geben uns begründeten Anlaß, eine dieser Fragen zu bejahen. Die zeitlichen Verhältnisse — wir fanden dem endogenen Zustand vorausgehend und nachfolgend deutliche Zeichen eines cerebralen Gefäßprozesses — legen vielmehr den Schluß nahe, daß es hier die durch den thrombangiitischen Prozeß verursachten Hirnschäden sind, welche das vorübergehend endogene Bild verursachten.

Zu einer gegenteiligen Beurteilung dürfte uns der Fall 17 führen: Es handelt sich um einen angeblich erbgesehenen Mann, der während des Militärdienstes mehrfach wegen Gehorsamsverweigerung und ähnlicher Delikte, später wegen Unzucht

oberen Frontalwindung. *Histologisch*: multiple Gefäßthrombosen verschiedenen Alters mit und ohne Rekanalisation vor allem in den mittleren pialen Gefäßen. An den feinsten extracerebralen Gefäßen erhebliche konzentrische Intimaproliferation (Endarteriitis). Außer an den Basisgefäßen ist die Elastica int. überall intakt, dort geringe elastisch-hyperplastische Veränderungen. Im Bereich der pialen Gefäßveränderungen ausgedehnte Erweichungsherde. In den Gefäßwänden nirgends entzündliche Infiltrate. *Histologische Diagnose*: *Thrombangiitis obliterans*.

Oberhorner, ♂ (Bruder der Vorgenannten), geb. 1887. Eigene Vorgeschichte o. B. Seit dem 49. Lebensjahr anfallsweise ausstrahlende krampfartige Schmerzen in der Magengegend, heftiges Druckgefühl in den Schläfen. Seit der gleichen Zeit Parästhesien in den Armen, dazu plötzlich auftretende Kraftlosigkeit der re. Hand mit Behinderung von Fingerstreckung und -beugung. Vorübergehende Schwäche in den Beinen, Störungen beim Lesen. April 1936 in der Psychiatrischen Universitätsklinik München war Pat. intern o. B. RR: 140/80 mm Hg. Neurologisch: grobe Kraft im re. Arm herabgesetzt, Hand in leichter Fallhandstellung, Vorbeizeigen re. beim Finger-Nasenversuch. Psychiatrisches Verhalten unauffällig. Luesreaktionen negativ. Encephalogramm: mäßig erweiterte Ventrikel. Diagnose: *Parese des re. Armes infolge Hirngefäßerkrankung, Verdacht auf BUERGERSche Erkrankung*. Katamnestische Angaben der Familie (August 1947): 1937 Halbseitenlähmung re. Auch fiel auf, daß der Mund schief stand. Am ausgeprägtesten waren in den letzten Jahren die psychischen Veränderungen: er wurde zunehmend stumpf, interesselos, dement, ab mit großer Gier. Zugleich hatte er in den letzten Jahren ein „offenes Bein“. Mit 53 Jahren plötzlicher Tod.

Das klinische Bild darf ohne Einschränkung als charakteristisch bezeichnet werden: Beginn mit 48 Jahren, fünfjähriger Krankheitsverlauf mit immer wiederkehrenden, sich rasch zurückbildenden Insulten, bei negativen Luesreaktionen und normalen Blutdruckverhältnissen. Im Endstadium steht die organische Wesensveränderung im Vordergrund. Die Diagnose der Klinik wurde vor der anatomisch verifizierten Erkrankung der Schwester gestellt.

Oberhorner, ♂ (älterer Bruder der Vorgenannten), geb. 1881. Exitus mit 65 Jahren an einem Gehirnschlag, nachdem er schon seit 2 Jahren sich psychisch verändert hatte, notwendige Arbeiten in der Landwirtschaft nicht mehr plante und verrichtete. Auch soll er in den letzten Jahren kurzdauernde „Anfälle“ gehabt haben. G. hat ebenfalls an einem „offenen Bein“ gelitten. Die ganz ungenügenden Angaben gestatten lediglich die Vermutung, daß hier ebenfalls ein cerebraler Gefäßprozeß vorgelegen hat.

Wim. ♀ (Schwester der Vorgenannten), geb. 1880. Eigene Vorgeschichte o. B. Mit 55 Jahren Schlaganfall mit Hemiparese und Facialislähmung re., leichter Sprachstörung. Rascher Rückgang der Erscheinungen. Seit dem 60. Jahr etwa erheblicher geistiger Rückgang, zeitweilig Parästhesien, Klagen über kalte Füße. Aufnahme Universitäts-Nervenklinik München September 1947: Systolisches Geräusch an der Herzspitze, RR: 210/110. Psychiatrisch: Gedächtnisschwäche, Denkverlangsamung, mangelhafte zeitliche Orientierung. Neurologisch o. B., Luesreaktionen negativ. Klinische Diagnose: *BUERGERSche Erkrankung, Cerebralsklerose*.

Das klinische Bild wäre ohne Kenntnis der hereditären Verhältnisse wohl als Cerebralsklerose mit Hypertonus gedeutet worden. Im Hinblick auf den Krankheitsverlauf bei den Geschwistern dürften der Insult, die rezidivierenden Sensibilitätsstörungen und Durchblutungsstörungen, sowie die erhebliche Demenz in den letzten Jahren die Annahme einer cerebralen Thrombangiitis obliterans auch hier wahrscheinlich machen.

*Fall 2. Fritsch, ♀, geb. Ki. s. S. 662!*

Eg. ♀, geb. Ki. (Schwester der Vorgenannten). Eigene Vorgeschichte o. B. Mit 34 Jahren Grippe von 2 Wochen Dauer mit starken Kopf- und Nackenschmerzen,

mit Tieren gerichtlich bestraft worden war. Mit 35 Jahren erkrankte er an einer schizophrenen Psychose, die anfänglich mehr expansive Züge trug, gelegentlich auch depressiv gefärbt war und mit kürzeren Unterbrechungen bis zu seinem Tode im Alter von 66 Jahren andauerte. Bei Fehlen neurologischer Symptome und aller Anzeichen für eine organische Wesensveränderung führten Beeinträchtigungs-ideen, Fremdbeeinflussung, Wortneubildungen usw. zweifelsfrei zur Annahme eines schizophrenen Prozesses, bzw. einer chronischen Manie. Nach einem Anstaltsaufenthalt von insgesamt 12½ Jahren kam Patient an einem ulcerierenden Magencarcinom ad exitum.

Die vor der Psychose beobachteten abnormen Reaktionen, der sehr lange schubweis progrediente psychische Prozeß, das Fehlen neurologischer Symptome und Zeichen einer organischen Wesensveränderung machen im Gegensatz zu Fall 10 die Annahme zweier voneinander unabhängiger Erkrankungen wahrscheinlich. Die psychischen und neurologischen Merkmale der Thrombangiitis obliterans dürften unter dem schweren Bild des Defektschizophrenen, terminal unter der allgemeinen Kachexie sich der Feststellung entzogen haben. Die beiden Beobachtungen mögen erkennen lassen, daß uns endogene Zustandsbilder im Rahmen einer Thrombangiitis obliterans oft besondere Deutungsschwierigkeiten bereiten und zuweilen eine letzte Klärung der Zusammenhänge nicht zulassen werden.

## VI. Zur Frage der Erbbedingtheit der Thrombangiitis obliterans.

Dem Handbuch der Erbbiologie des Menschen ist zu entnehmen, daß bisher bei der v. WINIWARter-BUERGERSchen Krankheit in etwa 15 Fällen ein familiäres Vorkommen nachgewiesen werden konnte (GÄNNSLEN, LAMBRECHT und WERNER). Unter diesen sicheren Fällen ist nur einer mit cerebralen Erscheinungen — bei Mutter und Sohn — (STRÄUSSLER, FRIEDMANN und SCHEINKER). Unser Material fügt diesen Beobachtungen zwei neue Fälle hinzu.

*Fall 16.* Oberhorner, ♀, geb. 1884. Vater mit 70 Jahren an Schlaganfall †. Eigene Vorgesichte o. B. August 1936 (mit 52 Jahren) erstmals Pelzigkeit in der Hand, die sich bald zurückbildete. Mai 1937 neuerliche Sensibilitätsstörungen, die zur Aufnahme in die Psychiatrische Abteilung Krankenhaus München-Schwabing führten: Interner Befund o. B. RR: 145/95 mm Hg. Neurologisch: grobe Kraft der re. Hand herabgesetzt, feine Fingerbewegungen verlangsamt, bei Finger-Nasenversuch re. Unsicherheit. Der re. Kleinfingerballen etwas schwächer als li. Psychisch etwas begriffsstutzig und schwerfällig. Neigung zur Übertreibung der Beschwerden? Luesreaktionen negativ. Während der klinischen Behandlung Auftreten epileptiformer Anfälle. Klagen über heftige Kopfschmerzen; fraglich motorische Aphasia. Pat. konnte einmal für Stunden die Beine nicht bewegen. Plötzlicher Kreislaufexitus. Klinische Diagnose: BUERGERSche Erkrankung? *Multiple Tumormetastasen?* *Allgemeinsektion* (Prof. SINGER): Thrombaortitis, Thromben in der li. Herzkammer, frische und ältere Herzmuskelinfarkte, Coronarsklerose, flächenförmige Abscheidungsthromben in der absteigenden Aorta. Atherosklerose der Aorta. Infarktnarben beider Nieren. *Hirnsektion*: Milchige Trübungen der Meningen über der Konvexität. Starke Blutfülle der pialen Gefäße. Zarte Basalgefäße. Große Blutungshöhle im Mark des Temporal- und Occipitallappens. Ausgedehnte bandförmige Rindenerweichungen, vor allem in der mittleren und

sah im Anfang doppelt, mußte täglich erbrechen. Konnte eine Zeitlang den li. Fuß nicht bewegen, sah einmal für kurze Zeit alle Dinge ganz klein. Ein halbes Jahr darnach „offenes Bein“. Wieder 1 Jahr später Kopfschmerzen, neuralgische Schmerzen im Bein, Parästhesien. Aufnahme in die Universitäts-Nervenklinik München: Pupillen reagieren nicht auf Licht, fragliche Parese des re. Armes, Romberg stark + (psychogen?). Bei der Sensibilitätsprüfung behauptet Pat. viele Stiche nicht zu spüren. Luesreaktionen negativ. RR: 120/80 mm Hg. Diagnose: *Konstitutionelle Nervosität, vasopathisch-neuritische Diathese, Restzustand nach symptomatischer Encephalitis?*

Das klinische Bild erscheint bezeichnend für eine blonde verlaufende Thrombangiitis obliterans. Die Erkrankung hat in der Mitte des 4. Jahrzehnts mit gehäuften Insulten begonnen, später traten Sensibilitätsstörungen hinzu; es wurde bei der Pat. auch ein psychogenes Verhalten erwogen. Immerhin bestanden sehr geringe, aber nicht zu übersehende neurologische Herdsymptome. Die Diagnose drückt die Schwierigkeit der Beurteilung derselben in überzeugender Weise aus. Im Hinblick auf die Erkrankung der Schwester ist es sehr wahrscheinlich, daß es sich hier ebenfalls um eine Thrombangiitis obliterans gehandelt hat.

Eine dritte Schwester Mo. befand sich im Alter von 57 Jahren wegen einer schizophrenen Psychose ebenfalls in der Universitäts-Nervenklinik München. Trotz sorgfältiger neurologischer Prüfung gerade im Hinblick auf die Erkrankungen der Schwestern konnte kein Befund erhoben werden, der auf eine organische Hirnveränderung hätte schließen lassen. Die verwischte Sprache konnte wegen Gebißlücken nicht verwertet werden.

Diese Beobachtungen über familiär gehäufte Erkrankungen sind geeignet, die Aufmerksamkeit auf die Bedeutung des Anlagefaktors für die Entstehung der cerebralen Thrombangiitis obliterans zu lenken. Ob man aus diesen beiden Fällen außerdem auf eine allgemeine Disposition für Gefäßerkrankungen wird schließen können, sei dahingestellt — diese Disposition exakter zu fassen, erscheint nicht möglich, solange die erblichen Verhältnisse bei der Arteriosklerose, an die vor allem auch zu denken wäre, noch nicht ausreichend überblickt werden können. Fall 2 demonstriert die von REICHERT beschriebenen Beziehungen zu rheumatischen Erkrankungen; auffallend ist hier auch die Zahl der Totgeburten und die Kindersterblichkeit — ein Vorkommnis, das als Einzelbeobachtung bei der BUERGERSchen Krankheit keine Deutung zuläßt. Ob in genealogischer Beziehung die an den Cerebralgefäßen lokalisierte Thrombangiitis obliterans der der Extremitätenarterien entspricht, kann an diesem geringen Material nicht beurteilt werden.

#### *Zusammenfassung.*

Bericht über 19 histologisch verifizierte Fälle von cerebraler Thrombangiitis obliterans. Die cerebrale Thrombangiitis obliterans ist eine Eigenerkrankung der Hirngefäße entsprechend der v. WINIWARTER-BUERGERSchen Krankheit am übrigen Körper; dabei ist die Mitbeteiligung der Extremitätenarterien nicht häufig. Das histologische Bild erlaubt eine sichere Abgrenzung gegenüber den anderen Hirngefäßen.

Tabelle 1. Zusammen-

| Nr. | Name     | Geschlecht | Alter | Herkunft    | Zur Familien- und Eigenanamnese | Klinische Diagnose<br>Klinisches Bild   |
|-----|----------|------------|-------|-------------|---------------------------------|---|
| 1   | Hartmann | ♂          | 52    | F.A. 275/42 | o. B.                           | Gefäßabhängiger Hirnschrumpfungsprozeß. Hirngefäßblues? Buerger? Hochgradige organische Demenz, Halbseitensymptome, Aphasie, Agraphie und Apraxie. Dauer: 2½ Jahre.                           |
| 2   | Fritsch  | ♀          | 36    | F.A. 64/44  | s. Abschnitt VI!                | Diffuse Sklerose, multiple Sklerose. Organische Demenz, Tetraspastik, pseudobulbär paralytische Sprachstörung. Dauer: 5 Jahre.  |
| 3   | Graf     | ♂          | 42    | F.A. 97/34  | o. B.                           | Picksche Krankheit. Stirnhirntumor? Organische Demenz mit völligem Kontaktverlust, Stirnhirnsymptomatik, Jackson-Epilepsie. Dauer: 5 Jahre.   |
| 4   | Neumann  | ♂          |       | F.A. 6/40   | —                               | Thrombangiitis obliterans.  |
| 5   | Kohler   | ♂          | 59    | F.A. 292/35 | o. B.                           | Präsenile Demenz, Pick? Cerebralsklerose, rezidivierende Schlaganfälle. Progressive, eigenartige, paralytisch anmutende Demenz. Schreib- und Sprachstörung, taktile Agnosie. Dauer: 10 Jahre. |
| 6   | Heitzer  | ♀          | 51    | F.A. 181/35 | —                               | Geistig beschränkt, cerebrale Kinderlähmung, Lähmung des li. Beines.  |
| 7   | Walter   |            |       |             | —                               | —   |

## stellung des Materials.

| Allgemeine Körperbefunde   | Makroskopische Hirnbefunde   | Histologische Diagnose  | Bemerkungen  |
|--|--|---|--|
| Abgelaufene Endokarditis der Mitrals, frische Aortenendokarditis. Schrumpfnieren beiderseits mit Nierenarben und Nierencystern.            | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation und ein zelne kleinere Erweichungsherde. Hydrocephalus int. Wurmartige meningeale Gefäße. Gewicht: 1050 g.  | Thrombangiitis obliterans.  | RR 130/90  |
| Cutis marmorata. Frische und alte Endokarditis der Mitrals. Nierenarben, Nierencystern beiderseits.  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation mit einzelnen strichförmigen Erweichungen. Geringer Hydrocephalus int. Weißliche piale Gefäßstränge. Gewicht: 900 g.  | Thrombangiitis obliterans.  | Piale Hyperämie.   |
| Augenhintergrund: Feinkörnige Pigmentherde im Verlauf der Gefäße, abgelaufene Chorioretinitis. Frischer Thrombus in der Aorta abdominalis. | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Mäßiger Hydrocephalus int.   | Thrombangiitis obliterans.  | Piale Hyperämie.   |
| —  | Granuläre (mehr verruköse) Atrophie in typischer Lokalisation. Starker Hydrocephalus int. Fleckförmige Einlagerungen an den Basalarterien.   | Thrombangiitis obliterans mit leichter Arteriosklerose der Basalarterien.                           | Venöse Hyperämie   |
| o. B.  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation, li. mehr als re., einzelne größere Erweichungen. Hydrocephalus int. Wurmartige piale Gefäße. Fleckförmige Einlagerungen an den Basalarterien. Gewicht: 1230 g. | Thrombangiitis obliterans mit leichter Arteriosklerose der Basalarterien und senilen Veränderungen. | Senile Plaques - Keine Kleinhirnveränderungen.   |
| —  | Granuläre Atrophie mit frischer Erweichung. Große alte cystische Hirnmarbe re. Weißliche piale Gefäßstränge. Gewicht: 1040 g.  | Thrombangiitis obliterans.  | Zahlreiche, vor allem frische thrombangiatische Veränderungen, unabhängig von der alten Narbe. Venöse Hyperämie. |
| —  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Geringer Hydrocephalus int. Einige wurmartige piale Gefäße.  | Thrombangiitis obliterans.  | Piale Hyperämie.   |

Tabelle 1.

| Nr. | Name       | Geschlecht | Alter | Herkunft    | Zur Familien- und Eigenanamnese                      | Klinische Diagnose<br>Klinisches Bild  |
|-----|------------|------------|-------|-------------|--|--|
| 8   | Moser      | ♂          | 54    |             | o. B.  | Chronischer Alkoholismus, Polioencephalitis häm. sup. ? Arteriosklerose ? Organische Demenz, verwaschene Sprache, fast keine neurologischen Zeichen. Dauer: 3 Jahre.                                   |
| 9   | Degner     | ♂          | 34    |             | Vater hat mit 65 Jahren 2 Schlaganfälle durchgemacht | Schizophrenie ? Epilepsie, organische Demenz. Mehrfache Suicidversuche, Kindstötung, dement, starre, maskenhafte Gesichtszüge. Generalisierte Krampfanfälle. Adiadochokinese, starke Gangunsicherheit. |
| 10  | Sedlmaier  | ♂          | 50    | F.A. 285/42 | 1 Bruder mit 40 Jahren an Herzschlag †               | Psychopathie mit psychogener Lähmung, Apoplexie, depressiv-paranoides Bild, klimakterische Psychose, Schizophrenie ? Mehrfach Insulte. Dauer: 8 Jahre.   |
| 11  | Benthien   | ♂          | 61    |             | —  | Arteriosklerose der Stammganglien mit multiplen Rindenerweichungen. Organische Demenz. Aphasie, Astasie, Apraxie, extrapyramidale Störungen. Epileptiforme Absenzen. Dauer: 3 Jahre.                   |
| 12  | Wilhelm    | ♂          | 43    | F.A. 67/40  | o. B.  | Akute endogene Psychose (Schizophrenie) ? Psychose bei Tetanie (Zustand nach Strumektomie) ? Postencephalitis ? Stuporöses, bzw. tetanisches Zustandsbild, Maskengesicht, Salbengesicht                |
| 13  | Sendlinger | ♀          | 58    | F.A. 81/41  | —  | Dauer: 3 Jahre.<br>Unklares Nervenleiden.<br>10 Jahre Anstaltaufenthalt.   |
| 14  | Bürger     | ♂          | 50    | F.A. 130/36 | o. B.  | Arteriosklerose, Hypertonie. Rezidivierende Schlaganfälle später auch Krampfanfälle, organische Demenz, spastische Parese, Sprachstörung Dauer: 10 Jahre.  |

(Fortsetzung.)

| Allgemeine Körperbefunde   | Makroskopische Hirnbefunde  | Histologische Diagnose   | Bemerkungen   |
|--|---|--|---|
| Endocarditis verrucosa. Infarkt — Schrumpfnieren.  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Starker Hydrocephalus int. Weißliche Veränderung pialer Gefäße. Gewicht: 1400 g.  | Thrombangiitis obliterans.                                       | RR 135/80. Venöse Hyperämie.  |
| Ältere und frischere Endokarditis der Mitrals und Aorta mit thrombotischen Auflagerungen. Oberflächliche klein-mittelhöckrige Nierennarben. Cutis marmorata. Abgelaufene Mitrallendokarditis. Schrumpfnieren mit Nierennarben und Nierencysten. Nieren: grob granuliert mit einzelnen größeren Narben, leichte Rindenverschmälerung. | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Wurmartige Gefäßveränderungen. Gewicht: 1190 g.   | Thrombangiitis obliterans  | Venöse Hyperämie.   |
|  | Granuläre Atrophie mit einzelnen größeren Erweichungen. In weiße Stränge umgewandelte piale Gefäße. Hydrocephalus int. Gewicht: 985 g.  | Thrombangiitis obliterans.                                       | RR 145/90, später 160/110. Starke venöse Hyperämie.   |
|  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Gewicht: 1170 g.  | Thrombangiitis obliterans.                                       | RR 150/80.  |
|  | Granuläre Atrophie in typischer Lokalisation. Kein Hydrocephalus int.   | Thrombangiitis obliterans.                                       | Starke piale Hyperämie; Subst. nigra auch histologisch unverändert.   |
| Alte und frische Mitrallendokarditis. Schrumpfnieren, Nierencysten beiderseits.  | Diskontinuierliche größere und kleinere Erweichungsherde unter Miteinbeziehung der Stammganglien. Totale Obliteration der li. A. cerebri media. Hirnrinde stellenweise granulär verändert. Mäßiger Hydrocephalus int. Gewicht: 890 g. | Thrombangiitis obliterans.                                       | Auch distal der obliterierten A. cerebri media frische thrombangiitische Veränderungen.                             |
| Cutis marmorata. Verkleinerte Nieren mit schrumpfnarbiger Oberfläche.  | Diskontinuierliche größere und kleinere Erweichungsherde der Rinde; obliterierte, mit sehr kleinen Lumina rekanalisierte A. basilaris. Geringer Hydrocephalus int. Gewicht: 1100 g.   | Thrombangiitis obliterans mit Arteriosklerose der Basalarterien. | RR 165/90. Hochgradige piale Hyperämie. Frischere thrombangiitische Veränderungen auch in Occipital- und Kleinhirn. |

Tabelle 1.

| Nr. | Name         | Geschlecht | Alter | Herkunft    | Zur Familien- und Eigenanamnese          | Klinische Diagnose<br>Klinisches Bild  |
|-----|--------------|------------|-------|-------------|--|--|
| 15  | Mästermacher | ♂          | 46    |             | o. B.                                    | Endarteritis obliterans. Organische Demenz, leichte Paresen. Claudicatio intermittens, schwere Durchblutungsstörung in den Zehen re. Aphasische Störungen. Dauer: 7 Jahre. |
| 16  | Oberhorner   | ♀          | 53    | F.A. 126/37 | s. Abschnitt VI!                         | BUERGERSche Krankheit? Multiple Geschwulstmetastasen im Gehirn? Multiple Sklerose? Psychische Überbewertung. Halbseitensymptome, epileptiforme Anfälle. Dauer: 2 Jahre.    |
| 17  | Glas         | ♂          | 66    | F.A. 218/33 | o. B.                                    | Chronische Manie. Typisches Bild einer in Schüben verlaufenden Schizophrenie. Zahlreiche Vorstrafen. Dauer: 33 Jahre.  |
| 18  | Schorr       | ♀          | 58    | F.A. 30/44  | Urgroßmutter in Anstalt †, Mutter Suicid | Schwachsinn, Ppropfhebephrenie, Schizophrenie, keine neurologischen Zeichen. Gangrän der re. Hand. Dauer: 18 Jahre.  |
| 19  | Brunner      | ♂          | 44    | F.A. 8/47   | o. B.                                    | Hirnembolie nach Endokarditis, 2 Schlaganfälle. Dauer: 6 Jahre.  |

veränderungen. Der Schwerpunkt der histologischen Diagnose liegt in der Beobachtung multipler *verschiedenzeitiger* Thrombosierungen. An den feinsten Gefäßen verläuft der Prozeß als konzentrische intime Proliferation (Endarteritis) ohne Thrombosierung. Entzündliche Vorgänge gehören nicht zum Wesen des thrombangiitischen Prozesses.

Weder im makroskopischen Bilde die granuläre Atrophie (auch in typischer Lokalisation) noch histologisch das zarte kernarme Füllgewebe, Endzustand eines organisierten Thrombus, sind für die Thrombangiitis obliterans pathognomonisch.

Die Hirnveränderungen bei der Thrombangiitis obliterans können vor allem auf Grund der Erfahrungen bei Embolien nicht als Morbus-

(Fortsetzung.)

| Allgemeine Körperbefunde  | Makroskopische Hirnbefunde  | Histologische Diagnose   | Bemerkungen   |
|---|---|--|---|
| o. B.   | Diskontinuierliche, flächenhafte Rindenerweichungen. Wurmartige piale Gefäße.                       | Thrombangiitis obliterans.   | Piale Hyperämie. (Zweiseitige Carotis-Enthüllung beiderseits durch Prof. TÖNNIS).   |
| Thrombaortitis, Herzthromben, multiple Infarktnarben beider Nieren. | Diskontinuierliche, meist größere Rindenerweichungen Massenblutung und hämorrhagische Infarzierung. | Thrombangiitis obliterans mit sehr geringer Arteriosklerose der Basalarterien. | RR 140/80. Starke piale Hyperämie.  |
| Magencarcinom.  | Multiple corticale Erweichungen, Stammganglien frei.  | Thrombangiitis obliterans.   | Keine Kleinhirnveränderungen. Sehr charakteristische endarteriitische Veränderungen an den kleinsten extracerebralen Gefäßen. |
| —   | Diskontinuierliche multiple Rindenerweichungen, Hydrocephalus int. Gewicht: 1020 g.                 | Thrombangiitis obliterans.   | Piale Hyperämie.  |
| Cutis marmorata. Ulceröse Endokarditis.                             | Diskontinuierliche multiple Rindenerweichungen. Mäßiger Hydrocephalus. Gewicht: 1060 g.             | Thrombangiitis obliterans.   | Starke piale Hyperämie.   |

embolicus gedeutet werden. Kleinhirnveränderungen finden sich regelmäßig bei der zentralen Thrombangiitis obliterans und entsprechen in jeder Hinsicht den Befunden an der Großhirnrinde.

Es wird die SPATZ-LINDENBERGSche klinisch anatomische Einteilung der zentralen Thrombangiitis obliterans bestätigt.

Es wird über endogen-psychotische Zustandsbilder berichtet, die im klinischen Verlauf von Thrombangiitis-obliterans-Fällen zur Beobachtung kamen.

Zur Frage der Erblichkeit werden 2 Fälle beschrieben, in denen auch Geschwister erkrankt sind.

*Nachtrag bei der Korrektur.* Während der Drucklegung ist noch ein weiterer Fall von Thrombangiitis obliterans zugegangen, den wir mit gütiger Erlaubnis von Herrn Professor BODECHTEL kurz skizzieren:

Sch., 59 Jahre. Bereits mit 47 Jahren mehrwöchige Polyarthritis rheumatica. 3 Jahre ante exitum Erkrankung zunächst wieder unter dem Bilde einer deformierenden Arthritis, dann Polyneuritis mit zunehmenden Paresen. Schließlich schwere Durchblutungsstörungen (Oberschenkelamputation). Exitus unter der Diagnose: Endovasculitis rheumatica. Sektion: hochgradige thrombangiitische Veränderungen an den Extremitätenarterien, in Niere und Herzmuskel. Gehirn zeigt diskontinuierliche multiple Erweichungsherde, Umwandlung der pialen Gefäße in weiße Stränge. Gewicht: 1230 g. Histologische Diagnose: Thrombangiitis obliterans auch der Hirngefäße.

### Literatur.

- ALBERTINI, A. v.: Schweiz. Arch. Neur. **57**, 393 (1946). — AMEUILLE, P., J. LHERMITTE et KUDELSKI: Rev. neur. (Fr.) **1935 I**, 867. — ANDERS, H. E. u. W. J. EICKE: Arch. Psychiatr. (D.) **112 I** (1941). — BIELSCHOWSKY, M.: Z. Neur. **155**, 313 (1936). — BODECHTEL, G. u. G. MÜLLER: Z. Neur. **124**, 764 (1930). — BOSTROEM, A.: Arch. Psychiatr. (D.) **86**, 151 (1929). — Dtsch. med. Wschr. **1938**, 892. — BUERGER, L.: The circulatory disturbances of the extremities. Philadelphia u. London, 1924. Zit. nach DÜRCK u. JÄGER. — BURCKHART, TH.: Arch. klin. Chir. **205**, 360 (1944). — DÜRCK, H.: Verh. dtsch. path. Ges. **25**, 272 (1930). — EICKE, W. J.: Virchows Arch. **314**, 88 (1947). — GÄNSSLEN, M., K. LAMBRECHT u. M. WERNER: Handbuch der Erbbiologie, Bd. IV/1, S. 269, 1940. — GOECKE, H.: Virchows Arch. **266**, 609 (1927). — GÖTZE, W. u. W. KRÜCKE: Arch. Psychiatr. (D.) **114**, 183 (1942). — GRUBER, G.: Verh. dtsch. path. Ges. **24**, 290 (1929). — Beitr. path. Anat. **84**, 155 (1930). — Z. Kreisl.forsch. **23**, 537 (1931). — HALLER-VORDEN, J.: Z. Neur. **167**, 527 (1939). — HUECK, W.: Klin. Wschr. **1939 I**, 70. — HULTQUIST, G.: Über Thrombose und Embolie der Arteria carotis. Jena: Gustav Fischer **1942**. — JÄGER, E.: Virchows Arch. **284**, 526 (1932). — KRAYENBUEHL, H.: Schweiz. med. Wschr. **1945**, 1025. — KRAYENBUEHL, H. u. G. WEBER: Helvet. med. Acta **11**, 289 (1944). — LINDBERG, R.: Z. Neur. **167**, 554 (1939). — LINDBERG, R. u. H. SPATZ: Virchows Arch. **305**, 531 (1939). — LLAVERO, F.: Schweiz. Arch. Neur. **57**, 290 (1946). — LÜERS, Th.: Arch. Psychiatr. (D.) **115**, 319 (1943). — MARCHESANI, O.: Ber. 50. Zusammenk. dtsch. ophthalm. Ges. 1934, 53. — Klin. Wschr. **1934 I**, 993. — MEYER, W. W.: Virchows Arch. **314**, 681 (1947). — MINKOWSKI, M.: Schweiz. Arch. Neur. **57**, 364 (1946). — MOREL, F.: Arch. suiss. Neur. **57**, 350 (1946). — MOREL, F. u. G. MEYRAT: Arch. suiss. Neur. **53**, 316 (1944). — PENTSCHEW, A.: Arch. Psychiatr. (D.) **101**, 80 (1933). — REICHERT, O.: Z. menschl. Vererb. u. Konstit.lehre **23**, 53 (1939). — RIECHERT, T.: Psychiatr.-Neurol.-Kongr. Tübingen 1947. — ROEDER-KUTSCH, TH. u. J. SCHOLZ-WÖLFING: Z. Neur. **173**, 702 (1941). — ROESSLE, R.: Virchows Arch. **288**, 780 (1933); **313**, 1 (1944). — ROSSLER, PH.: Schweiz. Arch. Neur. **57**, 395 (1946). — SCHEINKER, J.: J. Neuro-path. a. exper. Neur. (Am.) **4**, 77 (1945). — SCHNEIDER, KURT: Nervenarzt **8**, 567 (1935). — Dtsch. med. Wschr. **1947**, 177. — SCHOLZ, W.: Z. Neur. **162**, 675 (1938). — Krämpfe in der Entwicklung geistiger und körperlicher Defektzustände. Manuskript 1947. — SCHOTTKY, J.: Arch. Psychiatr. (D.) **115**, 237 (1943). — SCHREITZENMAYER, V.: Nervenarzt **16**, 313 (1943). — SORGO, W.: Zbl. Neurochir. **4**, 161 (1939). — SPATZ, H.: Dtsch. Z. Nervenhk. **136**, 86 (1935). — SPIELMEYER, W. Z. Neur. **109**, 501 (1927). — STAUDER, K. H.: Klin. Wschr. **1934 II**, 1785. — STENDER, A.: Z. Neur. **156**, 761 (1936). — STRÄUSSLER, R., R. FRIEDMANN u. J. SCHEINKER: Z. Neur. **160**, 155 (1937). — SUAREZ-LOPEZ: Virchows Arch. **305**, 315 (1939). — WOLFF, K. u. H. J. GREUL: Z. Neur. **149**, 490 (1934).