Über eine direkt nekrotisierende Form der Hirnsyphilis.

(Miliare nichtgummöse Nekrosen in der Hirnrinde eines Paralytikers.)

Von

Dr. Heinrich Herschmann,

Sekundararzt an der psychiatr.-neurolog. Univ.-Klinik des Hofr. Prof. J. Wagner v. Jauregg in Wien

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. November 1919.)

In einer kürzlich erschienenen Arbeit hat Hauptmann zwei Fälle von progressiver Paralyse beschrieben, welche abgesehen von den typischen paralytischen Veränderungen noch zahlreiche durch Spirochäten hervorgerufene Herde in den tieferen Schichten der Hirnrinde zeigten; diese Herde hatten intra vitam keinerlei Symptome gemacht. Für eine die Paralyse komplizierende Hirnlues ergaben sich in beiden Fällen keine Anhaltspunkte.

Hauptmann macht darauf aufmerksam, daß die von ihm entdeckten Herde durchaus den Anfangsstadien von Herden gleichen, die Sträussler seinerzeit bei einem Paralytiker gefunden hat. Die Übereinstimmung ist eine so große, daß Hauptmann mit Recht der Ansicht ist, daß es sich um die gleiche Erkrankung handelt, wenngleich er die von Sträussler beschriebenen vorgeschrittenen Stadien der Herde nicht gesehen hat. Hauptmann will das Fehlen dieser vorgeschrittenen Stadien auch nicht als Zufall gelten lassen. Es erscheint ihm unwahrscheinlich, daß der Tod in beiden Fällen im gleichen Frühstadium der Herdentwicklung eingetreten sein sollte.

Aus dem histologischen Befund des Sträusslerschen Falles möchte ich hervorheben, daß der paralytische Prozeß in der Umgebung der Herde am intensivsten war. An einzelnen Gefäßen der Pia fand sich Heubnersche Endarteriitis. Außerdem war eine Pachymeningitis haemorrh. int. vorhanden.

Symptome hatten die Herde auch im Sträusslerschen Falle nicht gemacht.

Bezüglich der Entstehung der Herde hielt Sträussler zwei Möglichkeiten für gegeben. Entweder, so nahm er an, sind die Herde Vorstadien von Gummen, oder aber handelt es sich um ursprünglich nichtluetische Herde, welche in demluetisch durchseuchten Gehirn erst sekundär die Merkmale derluetischen Neubildung annehmen.

Das Wesentlichste an den Sträusslerschen Feststellungen ist der Nachweis, daß die Herde primäre Nekrosen sind und nicht sekundäre, aus dem Zerfall von Granulationsgewebe hervorgegangene, wie dies sonst bei Gummen der Fall ist.

Hauptmann hat sich Sträussler insofern angeschlossen, als auch er sich die Herde durch eine primäre Schädigung entstanden denkt. Er zählt sie jedoch nicht zu den Gummen und motiviert dies damit, daß in seinen beiden Fällen die von Sträussler beschriebenen vorgeschrittenen Stadien fehlten. Auch scheint ihm die Abwesenheit aller anderen syphilitischen Veränderungen gegen den gummösen Charakter der Herde zu sprechen. Schließlich erwähnt er noch, daß er in den Herden wohlausgebildete Spirochäten fand, was nach Raekes Untersuchungen speziell in miliaren Gummen paralytischer Rinden nicht vorkommt.

Hauptmann läßt es offen, ob die von ihm gefundenen Herde einen Teil des paralytischen Krankheitsprozesses darstellen, oder ob man auf Grund dieser Befunde die Trias der bis jetzt bekannten syphilitischen Veränderungen im Gehirn (Gumma, Meningo-Encephalitis, Endarteritis) erweitern müsse.

Trotz eines gewissen Gegensatzes der Meinungen, auf den hier, um den Umfang der Arbeit nicht unnötig zu vergrößern, nicht weiter eingegangen werden kann, stimmen also beide Autoren doch in dem nach meinem Dafürhalten wesentlichsten Punkte überein, nämlich darin, daß die Herde primäre Schädigungen (Nekrosen) des Gewebes darstellen. Strittig ist dagegen die nosologische Zugehörigkeit des ganzen Prozesses. Zu dieser Frage möchte ich nun auf Grund der histologischen Untersuchungsergebnisse eines Falles Stellung nehmen, dessen Studium mich gerade beschäftigte, als ich die Hauptmannsche Abhandlung zu Gesicht bekam.

Ich lasse zunächst die Krankengeschichte folgen:

B. Sch., 68 Jahre alt, verwitwet, Geschäftsdieners, wurde der Klinik am 29. VIII. 1918 übergeben.

Laut Anamnese seiner Tochter soll er vor mehreren Monaten einmal nachts einen deliranten Zustand durchgemacht und am nächsten Morgen gestottert haben. Die Krankheitserscheinungen gingen damals schnell vorüber. Seit 3 Wochen klagte er über Ohrensausen, Schwindelgefühl und Kopfschmerzen. Seine Sprache wurde immer undeutlicher und in den letzten Tagen konnte man ihn fast nicht mehr verstehen. Er schlief sehr schlecht und war bei Nacht unruhig.

Bei der amtsärztlichen Untersuchung vor der Einbringung in die Klinik war er verworren und hochgradig erregt.

Bei der Aufnahme im Spitale wollte er sich nicht entkleiden lassen, er schrie und lärmte heftig. Nachts blieb er schlaflos.

29. VIII. 1918. Examen: Pat. ist psychomotorisch erregt; er schreit laut und gestikuliert lebhaft.

Es gelingt nur schwer, sich mit ihm in sprachlichen Rapport zu setzen. Er spricht ganz unverständliches Zeug zusammen. Hier und da horcht er auf eine

Frage und sucht dann dieselbe zu beantworten. Er bringt aber nur entweder ganz unverständliche oder arg verstümmelte Worte hervor.

Aufträge wie Augenschließen, Zunge- oder Zähnezeigen befolgt er ziemlich prompt. Aufträgen etwas komplizierterer Art vermag er nicht nachzukommen. Er versteht den Auftrag nicht, macht falsche Sachen, schaut ratlos herum.

Nachsprechen ein- und zweisilbiger Wörter gelingt gut. Beim Nachsprechen längerer Wörter läßt er Silben aus.

Vorgezeigte Gegenstände benennt er meist richtig. (Kerze) +. (Buch) +. (Uhr) +. (Aus welchem Metall?) „Macht der Uhrmacher, aus Metall.“

Lesen: Einfache Worte (Wien, Vater usw.) liest er gut.

Ob er schreiben kann, läßt sich nicht ermitteln. Er ist zu unruhig und zu schwer fixierbar.

Während des ganzen Examens sucht er dem Arzt klar zu machen, daß es mit seinen Ohren nicht richtig sei. Er zeigt auf die Ohren und beschreibt mit der Hand Kreise. Auf die Frage, ob das Ohrensausen bedeute, nickt er zustimmend. Auch klagt er über Kopfschmerzen.

Somatisch: Seniler Pat. Hochgradige Atheromatose der peripheren Blutgefäße.

Pupillen gleich, mittelweit. Reagieren auf Licht nur spurweise, links etwas besser als rechts. Hirnnerven sonst ohne pathologischen Befund. Keine Störungen der Motilität und der Reflexe. Romberg negativ.

Wassermann im Blutserum deutlich positiv.

31. VIII. Pat. hat sich wesentlich beruhigt, kommt bereitwillig zum Examen. Es besteht auch heute der Drang viel zu sprechen. Man hört dabei arg verstümmelte Brocken. Pat. spricht eigentlich nur einzelne Silben, so daß man nur ausnahmsweise verstehen kann, was er sagen will. „Ding — da — kra — zwei — ta — da — in — er — 46iger Spital.“

Einfachen Aufträgen kommt er gut nach. Manchmal zeigt sich dabei leichte Perseveration, zumeist jedoch befolgt er den erhaltenen Auftrag schnell und richtig. Bei der Ausführung komplizierterer Aufträge zeigt er sich apraktisch.

Nachsprechen: Einzelne Laute spricht er gut nach. (Papa) +. (Mama) +. (Vater) „Papa“. (Vater) „Pater“. (Vater) „A, der in der Kutten“. (Wasser) +.

Bei Artillerie Silbenstolpern.

Benennen vorgezeigter Gegenstände: (Löschwiege). Er macht die Bewegung des Löschens, sagt dann: „Lösch“ — (Lineal) +. (Feder) „Peder“. (Tintenfaß) „Tinte“.

Erkennen von Gegenständen bei geschlossenen Augen vom Ohr aus: (Uhr) +. Eine Zündhölzchenschachtel, welche vor seinem Ohr geschüttelt wird, erkennt er nicht. Bei geöffneten Augen bezeichnet er sie sofort richtig.

Erkennen von Gegenständen mittels Betastung: Eine Zigarette wird nicht erkannt — (Bleistift) +. (Zündholz) +. (Korkzieher). Er macht die richtigen Bewegungen, kann aber die Bezeichnung nicht finden. Sagt: „Flasche, Kork, ziehen...“

Lesen (mit Konvexgläsern + 3D): Er liest fließend laut, versteht genau, was er liest. Beim Lesen macht er nur wenig Fehler, und zwar verschluckt er die Endsilben. Hier und da verstellt er die Worte.

Schreiben: Seinen Namen und seine Adresse schreibt er über Aufforderung eben noch leserlich nieder. Bei Diktatproben läßt er bald Silben aus, bald wiederholt er eine Silbe zwei- oder dreimal. Auch Buchstaben läßt er bisweilen aus oder es kommt zu literaler Paragraphie. Kopieren gelingt ihm etwas besser.

Seine Schrift ist zittrig, die einzelnen Buchstaben fallen sehr ungleich aus.

Beim Gehen zeigt Pat. starkes Schwanken. | Romberg deutlich positiv.

2. IX. Pat., der sich seit der Aufnahme wesentlich erholt hat, erzählt spontan, daß es ihm viel besser gehe. Er spricht heute bereits recht verständlich, nur die Substantiva fallen ihm nicht immer ein. Er berichtet, daß er anfangs so aufgeregt gewesen sei, weil er gefürchtet habe, in die Irrenanstalt zu kommen.

Beim Nachsprechen ist nur noch die ataktische Komponente der Sprachstörung erhalten. Die Lese- und Schreibstörung ist unverändert. Er klagt über starkes Ohrensausen.

In den folgenden Wochen wurde Pat. immer apathischer. Er lag andauernd ruhig zu Bette, beschäftigte sich mit gar nichts. Körperlich verfiel er rasch.

Die Sprache wurde deutlich dysarthrisch, im übrigen bestand außer der erschwerten Wortfindung keine Sprachstörung.

Anfangs Jänner 1919 entwickelten sich trotz der erfolgten Prophylaxe an mehreren Stellen Decubitalgeschwüre, die auf Behandlung gar nicht reagierten.

25. I. 1919. Pat. bietet das Bild der terminalen Verblödung. Er ist hochgradig marastisch, hilflos wie ein kleines Kind. Die Exkremente läßt er unter sich. An den unteren Extremitäten beginnende Contracturbildung.

2. II. Fortschreitender Marasmus. Pat. spricht weder spontan noch auf Befragen. Pupillen reagieren auf Licht beiderseits kaum merkbar.

8. II. Pneumonie im rechten Unterlappen. Herzschwäche.

10. II. Exitus.

Obduktion (Prof. Wiesner): Atrophie des Gehirns. Arteriosklerose der basalen Hirngefäße. Chron. äußerer und innerer Hydrocephalus. Ependymgranulationen.

Die Sektion der übrigen Leiche mußte aus äußeren Gründen unterbleiben.

Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns förderte den für progressive Paralyse charakteristischen Befund zutage. Da es sich dabei bis auf einige Besonderheiten, welche in dem vorgerückten Alter des Pat. ihre Erklärung finden, nur um lauter typische Veränderungen handelt, so darf die genaue Wiedergabe aller Einzelheiten wohl unterbleiben.

Kurz zusammengefaßt ist das Ergebnis der histologischen Untersuchung folgendes:

Das äußere Blatt der Pia zeigt starke bindegewebige Vermehrung und Ödem. Im inneren Blatt ist reichliche Rundzelleninfiltration vorhanden, auch die von der Pia in die Rinde führenden Gefäße sind stark infiltriert. Unter den Infiltrationszellen halten sich Plasmazellen und Lymphocyten etwa das Gleichgewicht. In der Pia finden sich recht viele Amyloidkörperchen; einzelne Bindegewebszellen enthalten Pigment.

Die Gliarandschicht ist sehr verbreitert. An einzelnen Stellen, jedoch keineswegs in bedeutendem Maße, findet sich pinselförmige Einwucherung der Glia in die Meninx.

Die Molekularschicht zeigt überall, wo der paralytische Prozeß stärker ausgeprägt ist, eine Rarefizierung des Gewebes, welches dort ein lockeres, großmaschiges Netzwerk bildet. Die Glia der Molekularschicht ist gewuchert und bildet an manchen Stellen ein dichtes faseriges Geflecht, in welches zahlreiche Spinnenzellen eingestreut sind.

Die Architektonik der Hirnrinde ist namentlich im Stirnhirn zerstört. Die Ganglienzellen zeigen schwere Veränderungen. Auffallend häufig begegnet man dunkel gefärbten und geschrumpften Zellen, die einen unregelmäßigen Rand besitzen. Man findet aber auch wabige Veränderung des Ganglienzelleibes, Neurophagie und allenthalben Pigmentdegeneration. Manche Ganglienzelle ist ganz von Pigment erfüllt. Trabantzellen sind sehr häufig.

Auch die Kerne der Gliazellen zeigen Veränderungen. Diese sind teils progressive teils regressive und an vielen Kernen findet man beide Prozesse zugleich. Die faserige Glia ist überall, besonders aber um die Gefäße herum, vermehrt.

Die Gefäße zeigen sowohl in der Rinde als auch im Mark starke Infiltration. An den Gefäßwänden überwiegen die regressiven Veränderungen. Auch dort, wo Gefäße neugebildet werden, setzen die regressiven Veränderungen sofort ein und führen zur Verödung der eben entstandenen Capillaren. Die Adventitia vieler größerer Gefäße zeigt hyaline Degeneration.

Stäbchenzellen finden sich am reichlichsten im Stirnhirn; vereinzelt kommen sie auch in anderen Partien der Hirnrinde vor.

Bei der Weigertischen Markscheidenfärbung und bei der Marchimethode zeigt sich der charakteristische fleckförmige Ausfall der radiären und eine Verminderung der interradiären Fasern. Im Stirnhirn fehlen auch die supraradiären und die tangentialen Fasern fast völlig.

In den Marchipräparaten wird der Pigmentreichtum der Ganglienzellen besonders sichtbar. Namentlich die Ganglienzellen der beiden obersten Schichten sind sehr stark pigmenthaltig.

Seine größte Intensität erreicht der paralytische Prozeß im Stirnhirn und in der Insel. Innerhalb des Stirnhirns ist die Brocasche Windung und deren engere Umgebung am meisten betroffen. Sehr stark ist auch die Erkrankung des Occipitalhirns; speziell die Umgebung der Fissura calcarina zeigt Veränderungen, die fast an den Intensitätsgrad der Stirnhirnerkrankung heranreichen. Schon bedeutend geringer, aber immerhin noch sehr ausgeprägt, ist der Prozeß in den Zentralwindungen, während Schläfelappen, Parietallappen und Stammganglien die geringsten Krankheitserscheinungen aufweisen.

Beträchtlich sind die paralytischen Veränderungen im Kleinhirn. Das innere Blatt der Pia und die in die Sulci hineinziehenden Septen der Pia sind hier sehr stark infiltriert. Die Purkinjezellen sind teils ganz ausgefallen, teils zeigen sie Vakuolen oder schwere Veränderungen ihrer Form. Manche befinden sich gerade im Stadium des Zerfalls. An Stelle der zugrundegegangenen Purkinjezellen findet sich eine starke Gliakernvermehrung. Die Molekularschicht des Kleinhirns ist ganz besonders gefäßreich.

In der Medulla oblongata ist außer mäßiger Infiltration der Meningen und ziemlich zahlreichen Amyloidkörperchen nichts Wesentliches zu sehen.

Ich glaube, daß die vorstehende Beschreibung keinen Zweifel auftauchen lassen wird, daß es sich tatsächlich um einen Fall von Paralyse handelt.

An zwei Stellen nun habe ich Veränderungen gesehen, welche nicht zu dem paralytischen Prozeß gehören und die, wie man in dem einen Fall mit Sicherheit, in dem anderen mit Wahrscheinlichkeit sagen darf, als spezifisch syphilitische angesprochen werden müssen. An einer größeren Arterie in der Pia der Regio Wernicke fand ich nämlich polsterartige Wucherung des Endothels und Neubildung einer zweiten elastischen Membran, also Heubnersche Endarteriitis luetica, und in Serienschnitten, welche aus der linken Regio calcarina herrühren, sah ich, und zwar ebenfalls in der Pia, eine Lymphocytenansammlung, welche, ohne daß sich dies mit Sicherheit beweisen ließe, sehr gut der Beginn eines Gummas sein könnte.

Das interessanteste Ergebnis der histologischen Untersuchung war jedoch die Auffindung einer eigentümlichen herdförmigen Erkrankung in mehreren Gebieten der Hirnrinde. Zuerst sah ich die Herde in der Regio Broca und in der Pars triangularis der dritten linken Stirnwindung, wo sie am dichtesten vorkommen, später begegnete ich ihnen auch sehr zahlreich in der linken Insel, im Fuß der zweiten Stirnwindung und in der Umgebung der linken Fissura calcarina. Verein-

zelt sah ich sie auch im linken Ammonshorn. In Präparaten aus der rechten Hemisphäre konnte ich sie nie erblicken.

Bevor ich in eine Schilderung dieser Herde eingehe, möchte ich gleich hier vorausschicken, daß der paralytische Krankheitsprozeß in der Umgebung der Herde sein Maximum erreicht.

Den feineren Bau der Herde habe ich an Serienschnitten studiert, welche mit Thionin, Hämotoxylin-Eosin oder nach van Gieson gefärbt waren. Am schönsten präsentierten sich die einzelnen Entwicklungsstadien der Herde bei der Thioninmethode.

Abb. 1. Nissl-Färbung, Vergrößerung 1:300. Initialer Herd aus der Brocaschen Windung. Homogene Masse; an der Peripherie der Nekrose einige in Vakuolen liegende Gliakerne.

Die kleinsten Herde, welche also offenbar das jüngste Entwicklungsstadium darstellen, bestehen zur Gänze aus einer homogenen, strukturlosen Masse, welche sich gegen das umgebende Gewebe scharf abhebt und im Thioninpräparat rötlich-blau gefärbt erscheint, wobei der Helligkeitsgrad der Färbung großen Schwankungen unterworfen ist. Im Bereiche der amorphen Masse ist vom nervösen und gliösen Gewebe nichts mehr erhalten, das Gewebe wird durch die homogene Masse vollkommen ersetzt. Nur ganz ausnahmsweise begegnet man innerhalb der nekrotischen Masse einem erhaltenen Achsenzylinder. Man sieht nämlich, wie sich an den betreffenden Stellen die homogene Masse scharf gegen eine Kreisfläche oder einen schlauchförmigen Spalt von blaßblauer Farbe abgrenzt, in welchem ein keulenförmiges Gebilde liegt, welches von der homogenen Substanz durch einen schmalen Zwischenraum geschieden ist. Dieses keulenförmige Gebilde hat zwar eine etwas dunklere Färbung als der schmale Zwischenspalt, es ist aber wesentlich blässer als die homogene Substanz. Daneben sieht man in lichten, runden Stellen auch quergetroffene Stäbchen. Man findet diese spärlichen Achsenzylinder meist nur in den Randpartien der Herde. Die Umgebung dieser Herde zeigt entweder

gar keine oder nur eine sehr geringfügige Reaktion; man findet höchstens einige Gliazellen und spärlich Lymphocyten an der Peripherie der Masse.

Stärker sind die reaktiven Vorgänge bei den größeren Herden; hier finden sich in der Umgebung der Masse zahlreiche Zellen, welche einen großen, blassen, blässigen Kern besitzen und ein reichliches Protoplasma haben. Oft sieht man in den Kernen dieser Zellen, welche wohl als progressiv veränderte Gliazellen aufgefaßt

Abb. 2. Nissl-Färbung, Vergrößerung 1:300. Herd aus der Brocaschen Windung im mittleren Stadium. In die homogene Masse sind bereits zahlreiche Zellen eingewandert. In der Umgebung des Herdes starke Infiltration der Gefäße.

werden müssen, zwei Kernkörperchen. Manche dieser Zellen sind in die homogene Masse eingewandert und liegen in dieser entweder fest eingekellt oder in kleinen Vakuolen, welche wahrscheinlich durch Schrumpfung entstanden sind. Daß diese Zellen nicht etwa persistierende Gliazellen sind, sondern daß es sich hier tatsächlich um eine Einwanderung handelt, läßt sich an den noch größeren Herden nachweisen. Man sieht da, daß die eingewanderten Zellen immer weiter gegen das Zentrum der Masse vordringen, wodurch die Masse in einzelne Schollen zerfällt. Die Zahl der in diesen Herden vorhandenen Gliazellen ist eine viel größere als die dem betreffenden Gewebstück entsprechende. Dies allein beweist schon die Tatsache der stattgefundenen Einwanderung. Auch die morphologische Beschaffen-

heit dieser Gliazellen spricht dafür, daß sie Produkte eines reaktiven Vorganges, der in der Umgebung des Herdes stattgefunden hat, sind. Teils zeigen sie nämlich die bereits erwähnten Merkmale progressiver Veränderung, teils sind sie auffallend dunkel gefärbt und haben eine unregelmäßige Begrenzung, so daß man annehmen muß, daß der ursprünglichen Vergrößerung der Zelle ein regressiver Vorgang gefolgt

Abb. 3. Nissl-Färbung. Vergrößerung 1:300. Herd aus der Brocaschen Windung in sehr weit vorgeschrittenem Stadium. Die homogene Masse ist durch die massenhafte Einwanderung von Zellen in Schollen zerfallen.

ist. Dadurch entstehen eigentümliche Kipfel- und Biskuitformen der Zellen, welche in diesem Stadium auch in der Umgebung der homogenen Masse anzutreffen sind. Dort haben sich die Gliazellen inzwischen in solcher Zahl vermehrt, daß sie einen dichten Kranz um die homogene Masse bilden. Zwischendurch sind sowohl in dieser Zone wie in der homogenen Masse selbst kleine, dunkle, blaue Kerne zu sehen, welche wohl Lymphocyten sein dürften, doch sind diese Zellen den Gliazellen gegenüber bedeutend in der Minderzahl. In den größten Herden endlich findet man die homogene Masse in lauter Schollen zerfallen. Die Zahl der eingewanderten Zellen ist sehr

groß geworden. Man findet hier wieder die teils progressiv teils regressiv veränderten Gliazellen, ferner kleine, stark gefärbte Kerne ohne Protoplasma, die häufig in Haufen stehen und den Eindruck von Lymphocyten machen, weiterhin große, runde Zellen mit ein oder zwei wandständigen Kernen und einem wabigen, gekörnten Protoplasma; bei den letzteren Zellen dürfte es sich wohl um Abräumzellen handeln, die aus Gliazellen hervorgegangen sind. Endlich sind in den allergrößten Herden noch ganz kleine Kerne, die wie Krümel aussehen und manchmal zu dritt oder viert ein Häufchen bilden. Es ist nicht ganz sicher, ob das Zelldetritus oder Leukocytenkerne sind. (Abb. 1—3).

Ein sehr charakteristisches Bild liefern diese größten Herde auch bei der Färbung nach Bielschowsky. Man sieht da eine große, fast kreisrunde Partie, innerhalb welcher vom nervösen Gewebe gar nichts mehr vorhanden ist. Das Fibril-

Abb. 4. Nissl-Färbung. Vergrößerung 1:450. Herd aus der Brocaschen Windung. Die Lücke im Achsenzylindernetz entspricht genau der Größe des Herdes.

lennetz bricht am Rande des Herdes scharf ab und bildet so eine Lücke, welche genau der Größe des Herdes entspricht. Im Herd selbst sind, dicht aneinander gereiht wie ein Epithel, teils polygonale, teils unregelmäßig begrenzte Zellen mit einem wabigen Protoplasma, in welchem feine, dunkle Körnchen sind. Die meisten dieser Zellen zeigen einen scharfen Rand. Ich glaube, daß es sich hier um Abräumzellen handelt. Außerdem sieht man Gliazellen, zum Teil mit eiförmigen, zum Teil mit wetzsteinförmigen, hellen Kernen, die zwei deutliche Kernkörperchen enthalten; endlich sieht man wieder dunkle, unregelmäßig geformte Kerne, welche wohl geschrumpfte Gliakerne sind.

In den Herden, in welchen die homogene Masse noch nicht zerfallen ist, sieht man, daß im Zentrum der Masse keine Fibrillen sind. In der Peripherie dagegen überziehen die Fibrillen an einzelnen Stellen die Randpartien, zum Teil in geschlossenem Zuge, um dann plötzlich abzubrechen. Nur einmal sah ich eine Fibrille unverehrt bis fast ins Zentrum des Herdes hineinragen. (Abb. 4.)

Diese Befunde werden auch durch die Weigertsche Markscheidenfärbung bestätigt. Auch hier sieht man, daß die Markfaserung durch die Herde unterbrochen

wird und bloß am Rande finden sich einige Markfasern, die noch ein Stückchen in das Herdinnere hineinreichen.

Von allen Herden ist zu sagen, daß sie sowohl von den Meningen als auch von den Gefäßen gänzlich unabhängig sind. In der Umgebung der Herde fällt die besonders starke Zellinfiltration der Gefäße auf. Bisweilen zeigt das mesodermale Gewebe gegenüber der Nekrose eine bemerkenswerte Widerstandskraft. Man sieht manchmal im nekrotischen Zentrum eines Herdes nach dem gänzlichen Untergang aller nervösen und gliösen Elemente ein erhaltenes Gefäß, welches von der amorphen Masse fest eingeschleitet ist. Die gewöhnlich kernarme, blaßgefärbte, hyalin degenerierte Gefäßwand ist dann von der homogenen Substanz so dicht umschlossen, daß die Grenze zwischen beiden an vielen Stellen nicht mehr erkennbar ist.

Abb. 5. Nissl-Färbung. Vergrößerung 1:400. Oberflächlich sitzender Herd aus der Regio calcarina. Der Herd ist vom Gliafaserflechtwerk der Randzone durchsetzt.

Während die faserbildende Glia bei den bisher besprochenen Herden gar keine Rolle spielt, kommt ihr beim Aufbau jener Herde, die sich in der Regio calcarina finden, eine große Bedeutung zu. Dies rührt offenbar daher, daß die Herde in der Regio calcarina fast durchwegs in der Molekularschicht sitzen und zwar hart an der Gliarandschicht, mitunter sogar innerhalb derselben, während alle anderen Herde viel tiefer, gewöhnlich in der 4. bis 5. Zone, situiert sind, also in Schichten, welche arm an faserbildender Glia sind. Innerhalb der Herde in der Regio calcarina findet man eine Verdichtung des Gewebes, die aus einer Verstärkung des Gliafaserflechtwerkes hervorgegangen ist. An manchen Stellen sieht man auch kerbige Einziehungen der Gliarandschicht und Wucherung derselben nach innen zu, so daß fleckförmige Verdichtungen entstehen, welche gliöse Narben nach Herden sein dürften. Diese Einkerbungen zeigen eine bemerkenswerte Ähnlichkeit mit den von Sträussler seinerzeit beschriebenen Einkerbungen der Molekularschicht des Kleinhirns nach abgelaufenenluetischen Entzündungsprozessen. (Abb. 5.)

Während wir also über den Ausgang der hochsitzenden Herde in der Regio calcarina ziemlich gut orientiert sind, können wir uns vorläufig noch kein bestimmtes Bild davon machen, was bei fortschreitender Entwicklung des Prozesses aus den tiefersitzenden Herden, wie wir ihnen in den anderen Regionen begegnet sind, schließlich wird.

Wir können vorderhand nur darauf hinweisen, daß es innerhalb der größten Herde zu einer allmählichen Rarefizierung des Gewebes zu kommen scheint; jedenfalls begegnen wir innerhalb der größten Herde auffallend vielen Rissen und Spalten, die, selbst wenn sie, was zum Teil gewiß der Fall ist, Kunstprodukte sein sollten, doch zumindest auf eine abnorm brüchige Beschaffenheit des Gewebes hindeuten würden.

Ich habe bereits darauf aufmerksam gemacht, daß der paralytische Prozeß in der Umgebung der Herde seine größte Intensität erreicht. Außer der schon erwähnten besonders starken Infiltration der Gefäßwände fallen hier noch die außerordentlich starke Gliawucherung und die schwere Erkrankung der Ganglienzellen auf. Diese sind diffus intensiv gefärbt, so daß der gleichfalls stark dunkel gefärbte Kern von der übrigen Masse nicht immer zu differenzieren ist. Der Rand ist häufig angenagt; Trabantzellen sind zahlreich vorhanden. Viele dieser Ganglienzellen, aber auch manche Gliazellen in der Umgebung der Herde enthalten Pigment. Sonst sind noch viele Stäbchenzellen da, die auffallend protoplasmareich sind.

So weit waren meine Untersuchungen gediehen, als ich die Hauptmannsche Spirochätenarbeit in die Hand bekam. Natürlich wäre es nun von großem Interesse gewesen, auch die von mir gefundenen Herde mittels der Silbermethode nachzuprüfen; leider aber waren die Blöcke für die vorausgegangenen histologischen Untersuchungen vollständig verbraucht worden, so daß Doppeluntersuchungen, wie sie Hauptmann angestellt hatte, nicht mehr möglich waren. Ich mußte daher neue Blöcke für die Spirochätenfärbung schneiden, in welchen ich jedoch gleichfalls eine ganze Reihe von Herden auffinden konnte.

Das Studium dieser Herde in bezug auf die in ihnen und in der Umgebung vorkommenden Spirochäten ergab, daß sich überall am Rande der Herde eine Zone befindet, die aus lauter dicht zusammengedrängten Spirochäten besteht. Diese Zone, welche füglich mit Hauptmann als Kranz bezeichnet werden kann, tritt schon bei der schwachen Vergrößerung sehr deutlich hervor; sie grenzt jeweils den Herd gegen seine Umgebung scharf ab. Ein Teil der Spirochäten, welche den Kranz zusammensetzen, zeigt verschiedene von der Norm abweichende Eigentümlichkeiten. Es fällt an ihnen auf, daß sie ihre Färbbarkeit teilweise eingebüßt haben, so daß schwarze und hellere Partien im Verlaufe der einzelnen Spirochäten abwechseln, wodurch diese ein geflecktes Aussehen bekommen. Ferner weisen diese Spirochäten minder zahlreiche, dafür aber plumpere Krümmungen auf, als für die *Spirochaeta pallida* charakteristisch sind. Manche Spirochäten wieder erscheinen wie abgebrochen, andere sind auffallend dick. Einige endlich gehen mit ihren Nachbarspirochäten Verklumpungen ein, wodurch ganz barocke Formen entstehen.

Innerhalb der Herde kann man ganz amorphe, strukturlöse, rötlichgelb gefärbte Partien von solchen unterscheiden, welche auch bei der Silberfärbung die einzelnen Elemente des Gewebes noch ziemlich deutlich erkennen lassen. Die ersten Partien sind wohl, wie ein Blick auf die Abbildungen lehrt, zweifelloso Nekrosen. Innerhalb ihres Bereiches ist von Spirochäten gar nichts zu sehen. In jenen Partien hingegen, welche besser erhalten sind, sieht man die uns bereits von den anderen

Färbemethoden her wohlbekannten großen blasigen Gliakerne und dazwischen reichliche Spirochätenentrümmer.

Durch die Silbermethode werden also die mittels der anderen Färbungen gewonnenen Resultate nur gestützt; insbesondere wird meines Erachtens durch die abgebildeten Präparate dargetan, daß es sich bei den homogenen Massen um echte Nekrosen handelt und nicht bloß, wie Hauptmann gemeint hat, um Zerfallsprodukte der Spirochäten.

In der näheren Umgebung der Herde sieht man zahlreiche wohlerhaltene Spirochäten, dazwischen aber auch solche, welche die oben erwähnten Merkmale erfolgter Schädigung tragen. Erst in der weiteren Umgebung, also insbesondere in

Abb. 6. Silberfärbung nach Jähnel. Herd aus der Brocaschen Windung bei schwacher Vergrößerung (1:250). Der Herd wird durch den Spirochätenkranz scharf abgegrenzt.

Präparaten, welche keine Herde enthalten, trifft man durchwegs wohlgeformte und gutgefärbte Spirochäten an. (Abb. 6 u. 7.)

Was die Deutung dieser Befunde, die noch weiteren Studiums bedürfen, anlangt, so kann schon jetzt in Übereinstimmung mit Hauptmann als bewiesen angesehen werden, daß es sich hier tatsächlich um eine Spirochätenerkrankung handelt. Bezüglich des speziellen Vorganges muß man wohl annehmen, daß es zunächst zu einer Ansammlung zahlreicher Spirochäten an einer bestimmten Stelle und hierauf zu einer Nekrotisierung des Gewebes kommt, bei welcher die Spirochäten selbst zugrunde gehen und zerfallen. Schwierigkeiten macht allein der Umstand, daß dort, wo Zelleinwanderung stattgefunden hat, also gerade in jenen Partien, die ein vorgeschrittenes Stadium der Erkrankung repräsentieren, Spirochätenteile sind, während innerhalb der homogenen Masse,

die einem früheren Krankheitsstadium entspricht, von Spirochäten gar nichts zu sehen ist. Es ist vorderhand nicht möglich, dafür eine sichere Erklärung zu geben. Es bleibt eine Hypothese, wenn man annimmt, daß zugleich mit den Gliazellen auch eine sekundäre Einwanderung von Spirochäten in die homogene Masse stattfindet und daß die eingewanderten Spirochäten in weiterer Folge dann wieder zerfallen.

Ich habe vorhin erwähnt, daß ein Teil der in den Randpartien, also im Kranz, vorhandenen Spirochäten schwere Veränderungen zeigt. Dazwischen aber fanden sich auch zahlreiche gut erhaltene Exemplare. Auch Hauptmann fand in den Randpartien der Herde wohlausgebildete Spirochäten, während dies, wie bereits bemerkt wurde, nach den Untersuchungen von Raecke in miliaren Gummen paralytischer Rinden nie vorkommt.

Wenn wir die Ergebnisse der histologischen Untersuchung zusammenfassen, so ergibt sich, daß der Kranke an drei verschiedenen Gehirn-erkrankungen gelitten hat, und zwar: 1. an progressiver Paralyse, 2. an einer syphilitischen Entzündung der Pia (Heubnersche Endarteriitis und wahrscheinlich auch Meningitis gummosa) und 3. an einer disseminierten Herd-erkrankung, deren nosologische Zugehörigkeit noch zu erwägen sein wird.

Auf den ersten Blick haben die Herde eine weitgehende Ähnlichkeit mit verkästen Gummen oder Tuberkeln. Es waren daher zunächst diese beiden Möglichkeiten ins Auge zu fassen.

Für Tuberkulose ergaben sich weder aus dem Krankheitsbilde noch aus dem Obduktionsbefunde irgendwelche Anhaltspunkte. Natürlich wurden die Herde nichtsdestoweniger wiederholt auf Tuberkelbacillen untersucht; das Ergebnis war aber immer ein negatives.

Abb. 7. Silberfärbung. Starke Vergrößerung (1:900). Die durch das Rechteck in Abb. 6 umschlossene Randpartie des Herdes.

Mit verkästen miliaren Gummen haben namentlich die Herde des mittleren Stadiums viele Ähnlichkeit. Trotzdem kann es meines Erachtens nicht dem geringsten Zweifel unterliegen, daß die beschriebenen Nekrosen keine Gummen, sondern eine Erkrankung sui generis sind. Bevor dies jedoch bewiesen werden soll, dürfte es angezeigt sein, meine Befunde mit den von Sträussler resp. Hauptmann erhobenen zu vergleichen.

Daß es sich in den Hauptmannschen Fällen, im Falle Sträusslers und bei meinem Patienten um die gleiche Erkrankung handelt, geht wohl ohne weiteres aus den mitgeteilten histologischen Befunden und der Betrachtung der unseren Arbeiten angeschlossenen Reproduktionen hervor, so daß diesbezüglich auf eine eingehende Begründung verzichtet werden kann. Neu ist an meinen Befunden insbesondere die Kenntnis der morphologischen Beschaffenheit der in der Molekularschicht sitzenden Herde (in der Regio calcarina) mit ihren Beziehungen zur faserigen Glia der Randschicht und der Möglichkeit einer glösen Vernarbung, weiters die Auffindung der vorgeschrittensten Herdstadien, welche durch Abräumzellen und Gewebsrarefifikation charakterisiert sind. Auch der Nachweis erhaltener, wenn auch spärlicher Achsenzyylinder innerhalb der nekrotischen Partien scheint mir für die Beurteilung der nosologischen Stellung der Herde, wie noch später auszuführen sein wird, von Belang zu sein.

Entgegen der Ansicht Hauptmanns bin ich der Meinung, daß das Fehlen der vorgeschrittenen Stadien der Herdentwicklung in seinen beiden Fällen tatsächlich nur ein zufälliges ist. Seine Herde gleichen meinen ersten Stadien vollständig; von diesen ersten Stadien bis zu den vorgeschrittensten Formen führt aber eine lückenlose Reihe aller nur denkbaren Übergänge und Zwischenstadien, genau so wie im Sträusslerschen Falle. Ich bin also auf Grund meiner Befunde zu der Überzeugung gekommen, daß die Abwesenheit der vorgeschrittenen Stadien in den Hauptmannschen Fällen lediglich auf der ganz zufälligen Tatsache beruht, daß seine beiden Patienten gestorben sind, bevor sich die Spätstadien entwickelt hatten.

Hauptmann hat das Fehlen der vorgeschrittenen Stadien u. a. dazu benutzt, um gegenüber Sträussler den gummösen Charakter der Herde zu bestreiten. Aus den angeführten Gründen erscheint es mir jedoch nicht zulässig, das Fehlen der Spätstadien zu irgendwelchen Schlußfolgerungen in bezug auf die nosologische Stellung der Erkrankung zu benützen. Ich möchte aber gleich betonen, daß ich auch in dem Vorhandensein der Spätstadien keinen Beweis für eine gummöse Natur des Prozesses erblicken könnte.

Das Fehlen aller anderen syphilitischen Veränderungen, dem Hauptmann große Bedeutung zumißt, kann ich weder nach der einen

noch nach der anderen Richtung hin als beweisend anerkennen, zumal sowohl Sträussler als auch ich solche Veränderungen fanden. Wichtig erscheint mir dagegen der Hinweis auf das Vorkommen erhaltener Spirochäten in den Herden; diesen Befund, welcher nach Raeckes Untersuchungen den Gummicharakter der Herde widerlegt, kann ich bestätigen. Es bedarf jedoch nicht erst dieses indirekten Beweises, um darzutun, daß die Herde keine Gummien sind; dies ist auch auf rein histologischem Wege zu zeigen möglich.

Zwischen Gummien und den beschriebenen Herden besteht nämlich der grundsätzliche Unterschied, daß erstere sekundäre, aus dem Zerfall einer Granulationsgeschwulst hervorgegangene Verkäsungen, letztere hingegen primäre Nekrosen sind. Daß es sich bei den Herden tatsächlich um primäre Nekrosen handelt, haben sowohl Sträussler als auch Hauptmann erkannt und ich muß mich ihnen diesbezüglich vollständig anschließen. Beim Gumma kommt es zunächst immer zur Bildung eines Granulationsgewebes; der Zerfall, die Verkäsung ist ein ganz sekundärer Vorgang, von dessen Vorhandensein oder Fehlen nicht einmal die Diagnose des Gumma abhängt, da wir auch Gummien kennen, bei welchen das Granulationsgewebe schwierig ausheilt, ohne daß es zu einer Nekrose gekommen wäre. Das, worauf es bei der Diagnose des Gumma ankommt, ist also nicht so sehr die Nekrose als vielmehr die Neubildung, das Granulom. Eine Neubildung von Granulationsgewebe aber haben weder Sträussler noch Hauptmann noch ich in den Herden wahrnehmen können und damit entfällt auch jede Berechtigung, die Herde als Gummien anzusprechen. Man müßte denn geradezu die bisher in der Histopathologie übliche Definition des Gumma aufgeben und eine neue an ihre Stelle setzen.

Dazu kommt noch als weiterer Beweis das bereits mehrfach erwähnte Vorkommen erhaltener Achsenzyylinder in der nekrotischen Masse. Es leuchtet ohne weiteres ein, daß diese persistierenden Achsenzyylinder nur dort möglich sind, wo das normale Nervengewebe nicht durch eine vorausgegangene Granulationsgeschwulst zerstört wurde, also nur innerhalb einer primären Nekrose, nicht aber in einem Gumma. Tatsächlich findet man ja auch in Gummien des Gehirns nie erhaltene Reste der normalen nervösen Substanz.

Man darf also wohl behaupten, daß die Herde keine Gummien sind. Damit wäre aber erst die negative Seite des Problems erledigt und es taucht sofort die Frage auf, wo die Herde nosologisch rubriziert werden sollen.

Zur Beantwortung dieser Frage ist es notwendig, nochmals auf die beiden Sträusslerschen Vermutungen zurückzukommen. Die eine derselben, nämlich die, daß es sich um einen aus nichtluetischer Ursache hervorgegangenen Prozeß handeln könnte, kommt mit Rücksicht auf

die inzwischen erfolgten Spirochätenbefunde in den Herden nicht weiter in Frage. Ich kann aber auch nicht glauben, daß die Herde Vorstadien von Gummen sein sollten. Die vorgeschrittensten Herde — weder Sträussler noch Hauptmann haben so vorgeschrittene Herde zu Gesicht bekommen — mit der starken Rarefikation des Gewebes und den reichlichen Abräumzellen machen es wohl unwahrscheinlich, daß hier erst ein frischer Granulationsprozeß beginnen sollte. Und außerdem, wenn wir auch noch nichts über den schließlichen Endausgang der tiefer sitzenden Herde aussagen können, so haben wir doch in den gliösen Vernarbungen der in der Molekularschicht befindlichen Herde den Beweis, daß es sich um einen selbständigen Prozeß und nicht um ein Vorstadium einer Granulationsgeschwulst handelt.

Hauptmann hat es unentschieden gelassen, ob die Herde dem paralytischen Krankheitsprozeß angehören oder nicht. Ich möchte mich da auf einen verneinenden Standpunkt stellen. Würden die Herde zum histologischen Bilde der Paralyse gehören, dann bliebe es im Hinblick auf das so zahlreiche Material histologisch untersuchter Paralyse ganz unverständlich, warum die Herde bisher erst so selten wahrgenommen wurden. So hat Sträussler, der die Herde, die er bereits kannte, doch gewiß nicht übersehen hätte, unter 170 histologisch genau studierten Fällen von Paralyse diese Erkrankung nur einmal gefunden. Und in den Arbeiten von Nissl und Alzheimer sind diese Herde überhaupt nicht erwähnt.

Ich bin daher der Meinung, daß die Herde der Hirnsyphilis zuzuzählen sind und daß die Trias der bisher bekannten syphilitischen Veränderungen im Gehirn tatsächlich einer Erweiterung bedarf. Ich möchte vorschlagen, diese Erkrankung als „direkt nekrotisierende Form der Hirnsyphilis“ zu bezeichnen. Den Ausdruck „primäre syphilitische Nekrose“ möchte ich lieber vermeiden, da „primär“ in der Verbindung mit „syphilitisch“ in anderer Bedeutung zu gebräuchlich ist.

Meine Auffassung, daß es sich bei den Herden um eine besondere Form der syphilitischen Erkrankung und nicht um eine der Paralyse zugehörige Erscheinung handelt, wird noch dadurch gestützt, daß die gleichen Herde, wie ich sie beschrieben habe, auch bereits in anderen Organen, und zwar bei nicht paralytisch erkrankten Individuen gefunden wurden. Auf die einschlägigen Arbeiten hat bereits Hauptmann in seiner Abhandlung gebührend hingewiesen. Interessant ist, daß es bisher ausschließlich kongenital-luetische Kinder waren, die diese Herd-erkrankung zeigten.

Von Keisaku Kokubo wurden die Herde zweimal in der Nebenniere gefunden. Nach diesem Autor handelt es sich „nicht um die Bildung typischer miliarer Gummata, d. h. zur Verkäsung neigender Granulationsgeschwülste, sondern um ausgedehnte, fleckweise auf-

tretende, vielfach konfluierende, primäre koagulationsnekrotische Herde in einer Nebenniere, die das Bild einer diffusen interstitiellen Entzündung zeigt“.

Die gleichen Herde wurden in der Nebenniere auch von Guleke beschrieben. Dieser spricht von einer primären Gewebsnekrose mit sekundärer Rundzelleninfiltration in die Peripherie und faßt dies mit Recht als einen von der Gummibildung gänzlich verschiedenen Prozeß auf.

Von Aschoff wurden die Herde in einem Falle von kongenitaler Syphilis nicht nur in den Nebennieren, sondern auch in der Leber gefunden und als „akute primäre Koagulationsnekrose“ dem Gumma gegenübergestellt.

Bei Bezeichnung der im Gehirn gefundenen Herde habe ich absichtlich von keiner Koagulationsnekrose gesprochen, da Koagulationsnekrosen, d. h. mit einer Vermehrung der Konsistenz einhergehende Nekrosen, im Gehirn zumindest ungewöhnlich sind, und mir auch die erwähnte Brüchigkeit der Herde gegen eine Konsistenzvermehrung zu sprechen scheint.

In der Leber wurden die Herde noch von Marchand beschrieben; Schmidt fand sie in der Hypophyse, Bondi in der Nabelschnur und Schmorl in der Lunge kongenital syphilitischer Kinder.

Ich selbst besitze Präparate von einer kongenital-luetischen Leber, es handelt sich dabei um eine sog. Feuersteinleber, welche nebst einer starken interstitiellen Entzündung noch sehr zahlreiche circumscripte Nekrosen zeigen, die gleichfalls keine Gummien, sondern primäre Nekrosen sind. Man sieht innerhalb des parenchymatösen Gewebes der Leber diffus verteilte Herde, welche wieder aus einer homogenen Masse bestehen, die sich bei Hämatoxylin-Eosinfärbung blaurot färbt. In manchen dieser Herde sind gar keine Zellen enthalten oder höchstens am Rande der homogenen Masse, in Lücken eingeschlossen, einzelne Bindegewebszellen. In der Umgebung dieser Herde findet man Bindegewebszellen und einzelne dunkle, runde Kerne, welche Lymphocyten sein dürften. Das parenchymatöse Gewebe ist im Bereiche der Herde ganz durch die Masse ersetzt.

Ferner sieht man Herde, bei welchen die Zelleinlagerung nicht auf den Rand allein beschränkt, sondern auch im zentralen Anteil der Herde anzutreffen ist. Die Natur dieser Zellen ist teils bindegewebig, teils lymphocytär, teils finden sich auch dunkle, runde, ganz kleine Kerne, die manchmal in Gruppen zu dreien massiert sind und eine Anordnung zeigen wie Kerne von Leukocyten. Solche Kerne kommen auch in der Umgebung der Herde vor, zumeist nur einzeln, in einem Falle jedoch bilden diese kleinen Kerne ganze Herde.

Schließlich wird die homogene Masse durch bindegewebige Stränge ersetzt. Bei den vorgeschrittenen Herden, welche starke Zelleinlagerung zeigen, ist auch die bindegewebige Reaktion der Umgebung größer. (Abb. 8.)

Diese Leber zeigt mithin die gleichen Veränderungen, welche Aschoff beschrieben und als „akute primäre Koagulationsnekrose“ bezeichnet hat. Die Herde zeigen aber auch eine völlige Übereinstimmung mit den von mir im Gehirn gefundenen. Es kann gar keinem

Zweifel unterliegen, daß es sich in beiden Fällen um den gleichen Krankheitsprozeß handelt, nämlich um eine direkte Nekrose ohne vorausgegangene Bildung von Granulationsgewebe. Der einzige Unterschied ist der, daß der verschiedenen Beschaffenheit der Stützsubstanz entsprechend die Rolle der Gliazellen und ihrer Abkömmlinge in der Leber von Bindegewebszellen und den aus ihnen hervorgegangenen „epitheloiden“ Zellen übernommen wurde.

Abb. 8. Nissl-Färbung, Vergrößerung 1:300. Direkte syphilitische Nekrose aus der Leber eines kongenital-luetischen Kindes. Homogene Masse (Nekrose) mit sekundärer Einwanderung epitheloider Zellen.

Kehren wir nunmehr wieder zu dem Falle zurück. Wir haben bei unserem Patienten intra vitam die Diagnose einer Lissauerschen Paralyse gestellt. Die histologische Untersuchung ergibt aber, daß es sich nicht um die herdförmige Atrophie der Lissauerschen Paralyse, sondern um eine zufällige Kombination mit tertiär-luetischen Krankheitserscheinungen gehandelt hat. Vielleicht verdanken die stationären Herderscheinungen bei der progressiven Paralyse öfter einer solchen Kombination ihre Entstehung, als man bisher anzunehmen geneigt ist.

Möglicherweise findet so die auffallend günstige Beeinflussung vieler „Lissauerschen Paralysen“ durch das Salvarsan eine Erklärung.

Der besprochene Fall beansprucht auch in cerebralpathologischer Hinsicht einiges Interesse. Während nämlich die Herde in den Hauptmannschen Fällen und im Falle Sträusslers keine Lokalsymptome hervorgerufen haben, scheint bei meinem Patienten die Lokalisation der Herde von Einfluß auf das Symptomenbild der Erkrankung gewesen zu sein. Bei aller notwendigen Reserve, welche im vorliegenden Falle besonders geboten erscheint, da außer der herdförmigen Erkrankung noch der diffuse paralytische Zerstörungsprozeß vorliegt und natürlich die Entscheidung, wieviel auf Rechnung dieser und wieviel auf Rechnung jener Erkrankung zu setzen ist, nicht mit absoluter Sicherheit getroffen werden kann, möchte ich doch glauben, daß zwischen dem Hervortreten der aphasischen Störungen und der vorwiegenden Lokalisation der Herde in der Sprachregion ein Zusammenhang besteht. Natürlich sind es nicht die Nekrosen als solche, welchen dieser determinierende Einfluß auf die Krankheitsgestaltung zukommt, sondern maßgebend ist die besondere Intensität der paralytischen Erscheinungen in der Umgebung der Herde, welche in diesem Falle ganz eklatant ist. Da auch Sträussler eine Verstärkung der für Paralyse charakteristischen pathologischen Prozesse in der Umgebung der Herde fand, so liegt kein Grund vor, hierin etwa nur einen Zufall zu erblicken. Man kann sich mit Sträussler sehr gut vorstellen, daß von denluetischen Herden ein Anreiz für eine Verstärkung des paralytischen Krankheitsprozesses ausgeht, zumal auch Beobachtungen von Alzheimer und Mendel dafür sprechen. Ersterer fand in einem Falle von Kombination einer Paralyse mit einem Gliom das Maximum der paralytischen Veränderungen in der Umgebung des Tumors und letzterer wieder sah nach Verletzungen eine besondere Intensität des paralytischen Prozesses in der Nachbarschaft der Gehirnnarben.

Mein Fall läßt sich also für Lokalisationsstudien etwa in dem gleichen Maße verwenden wie Lissauersche Paralysen.

Dies vorausgeschickt, möchte ich nun zunächst hervorheben, daß die Art der aphasischen Störung eine andere Lokalisation der Herde hätte erwarten lassen. Wie aus der Krankheitsgeschichte ersichtlich wird, bestanden bei der Aufnahme in die Klinik Erscheinungen, wie sie als charakteristisch für das Rückbildungsstadium vieler sensorischer Aphasien angesehen werden. Trotzdem fanden sich weder im Wernicke noch im Schläfenlappen überhaupt Herde, und die paralytischen Veränderungen sind gerade hier ziemlich gering¹⁾. Nicht unerwähnt soll

¹⁾ Nach Abschluß dieser Arbeit habe ich allerdings ein Marchipräparat der Regio Wernicke zu Gesicht bekommen, in welchem sich eine braune, völlig strukturelose Stelle von nicht ganz runder Form fand; in der Umgebung dieser amorph

bleiben, daß auch die Heschlsche Querwindung keine stärkere Erkrankung aufweist.

Die aphasischen Erscheinungen, welche anfangs sehr ausgeprägt waren, gingen ziemlich schnell zurück und ließen lediglich eine Erschwerung der Wortfindung übrig. Die Störung blieb dann bis zum Tode eine amnestisch-aphasische. Die einzelnen Sprachimpulse waren stets intakt, eine motorische Aphasie bestand somit nicht.

Diesem klinischen Befunde steht das histologische Untersuchungsergebnis recht inkongruent gegenüber. Das Maximum des pathologischen Prozesses findet sich im Brocaschen Zentrum und in dessen Umgebung (Insel, Fuß der 2. Stirnwindung, Pars triangularis der 3. Stirnwindung). Unter diesen Umständen erscheint das Fehlen motorisch-aphasischer Symptome recht auffallend.

In der Literatur sind einige Fälle beschrieben, bei welchen es gleichfalls trotz schwerer Erkrankung des Broca zu keinen motorisch-aphasischen Ausfallserscheinungen kam. Eine genaue Zusammenstellung dieser Fälle, vermehrt um eine eigene Beobachtung, findet sich bei v. Monakow. Hervorheben möchte ich aus dieser Gruppe der negativen Fälle die Beobachtungen von Bramwell, von R. Sand und die eigene Beobachtung Monakows. Im Falle Bramwells handelte es sich um ein Gliom, welches eine ausgedehnte Zerstörung der weißen Substanz im unteren Teile beider Zentralwindungen und im hinteren Abschnitt von F_2 und F_3 herbeigeführt hatte. Bei dieser Patientin war keine motorische Aphasie vorhanden, sie zeigte bloß eine geringe Artikulationsstörung. Im Falle Sands schloß sich an einen apoplektischen Insult Wortstummheit von 24stündiger Dauer an. Hierauf wurde die Sprache intakt. Bei der Sektion (Patientin starb nach zwei Monaten an Pneumonie) fand sich ein großer Erweichungsherd, der nebst anderen Schädigungen zu einer völligen Zerstörung des Broca geführt hatte. Die eigene Beobachtung Monakows zeigt eine gewisse Ähnlichkeit mit meinem Falle. Auch bei Monakows Patienten, welcher an einem Sarkom litt, das die 3. linke Stirnwindung ganz ersetzt hatte, fehlten bis wenige Tage vor dem Exitus motorisch-aphasische Symptome. Dagegen zeigte der Kranke ganz wie mein Patient Neigung zum Perseverieren, Wortamnesie, Paraphasie und Paragraphie, ohne daß

Masse tauchten zahlreiche Gliakerne auf. Es ist nun nicht unwahrscheinlich, daß es sich da um einen Herd handeln dürfte. Allein selbst wenn dies der Fall sein sollte, so bliebe es doch ein ganz singuläres Vorkommnis, denn trotz eifrigsten Suchens konnte ich in keinem anderen Präparat aus dem Schläfenlappen einen Herd finden. Jedenfalls wird durch die nachträgliche Auffindung dieses einzigen Herdes die Tatsache nicht berührt, daß der paralytische Krankheitsprozeß fast in keinem Gebiete der Hirnrinde so gering war wie in der sensorischen Sprachregion.

eine Erkrankung des Schläfen- oder Scheitellappens vorhanden gewesen wäre.

Natürlich kann in meinem Falle die Möglichkeit nicht ausgeschlossen werden, daß der Kranke vor der Spitalsaufnahme einen transitorischen Zustand von Wortstummheit durchgemacht hatte. Allein dieser Einwand ist nicht bloß gegen meinen Fall, sondern so ziemlich gegen die ganze Gruppe der negativen Fälle von Läsionen der Regio Broca möglich.

Unter Berücksichtigung aller von mir selbst gemachten Einschränkungen scheint es also immerhin erlaubt, auch meinen Fall als weiteren Beleg für die Richtigkeit der Monakowschen Ansicht heranzuziehen, daß ein langsam fortschreitender Prozeß in der vorderen Aphasierregion selbst bei gänzlicher Zerstörung dieses Gebietes nicht zu motorischer Aphasie führen muß. Weiterhin zeigt der Fall, daß das einzige Resultat eines derartigen langsam fortschreitenden Zerstörungsprozesses der Regio Broca eine amnestische Aphasie sein kann.

Daß amnestische Aphasie bei so verschiedenartig lokalisierten Prozessen auftritt, ja daß sie auch bei Erkrankungen des Gehirns ohne bestimmte örtliche Schädigung zustande kommen kann, ist nur die anatomische Bestätigung dafür, daß der Wortamnesie unter den Aphasieformen keine selbständige Stellung zukommt. Tatsächlich findet sich ja auch die Wortamnesie bei den verschiedensten Aphasien, bald als Beginn, bald als Endausgang, bald als Durchgangsstadium der betreffenden aphasischen Störung.

Am Schlusse erlaube ich mir, meinem hochverehrten Chef, Herrn Hofrat Prof. Wagner v. Jauregg, für die freundliche Durchsicht des Manuskriptes meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

- Alzheimer, Histologische Studien zur Differentialdiagnose der progressive Paralyse. Histolog. und histopathol. Arbeiten, herausgeg. von Nissl, I. Bd. Jena 1904.
- Aschoff, L., Über akute Entzündungserscheinungen an Leber und Nebenniere bei kongen. Syphilis. Verhandlungen der deutschen path. Gesellsch. 1903.
- Bramwell Byrom, A remarkable case of aphasia. Brain 1898.
- Gulecke, N., Zur Frage des Verhaltens der Nebennieren bei kongen. Syphilis. Virchows Archiv 1903.
- Hauptmann, Über herdförmige Spirochäten-Verteilung in der Hirnrinde bei Paralyse. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1919.
- Keisaku Kokubo, Über die kongen. Syphilis der Nebennieren. Centralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 1903.
- Menhel, Die progressive Paralyse der Irren. Berlin 1880.

48 H. Herschmann: Über eine direkt nekrotisierende Form der Hirnsyphilis.

Monakow, Die Lokalisation im Großhirn. Wiesbaden 1914.

Raecke, Die Dementia paralytica, eine Spirochätenerkrankung des Gehirns.
Archiv f. Psych. 58.

Sand, R., Destruction de la III frontale gauche chez un droitier; absence d'aphasie. Informateur des Aliénés. Soc. Neurol. 1912.

Sträussler, E., Zur Lehre von der miliaren disseminierten Form der Hirnlues und ihrer Kombination mit der progressiven Paralyse. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. 1906.

— Weitere Beiträge zur Kenntnis der Kombination von tertiärluetischer cerebraler Erkrankung mit progressiver Paralyse und über Erweichungsherde bei Paralyse. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1912.