Bericht über vier Fälle mit der Kombination Epilepsie — Paramyoclonus multiplex.

Von
Dr. Volland.

(Aus den Anstalten für Epileptische zu Bethel bei Bielefeld.)

Mit 16 Textfiguren und 2 Tafeln.

(Eingegangen am 27. Juli 1911.)

Seitdem zuerst Friedreich¹⁾ im Jahre 1881 das Krankheitsbild des Paramyoclonus multiplex beschrieb, haben sich in der Folgezeit noch eine Reihe anderer Autoren mit diesem Leiden klinisch und anatomisch beschäftigt. Eine völlige Einigung über den obengenannten Krankheitsbegriff ist jedoch bekanntlich unter den Neurologen bis jetzt noch nicht erzielt worden und es würde daher auch viel zu weit führen, hier noch einmal ausführlich auf alle Seiten des Krankheitsbildes einzugehen. Es soll daher nur kurz darauf hingewiesen werden, daß Paramyoclonus multiplex nach Oppenheim²⁾ sowohl als selbständiges Leiden auftreten als auch mit epileptischen Krampfanfällen kombiniert vorkommen kann.

In den folgenden Zeilen soll nur die letztere Form behandelt werden, also diejenige, die sich mit Epilepsie verknüpft und die zuerst von Unverricht³⁾, dann weiterhin von Lundborg⁴⁾ eingehend beschrieben wurde. Von den übrigen Autoren, die sich sonst noch mit dem Leiden klinisch beschäftigt haben, sei an dieser Stelle noch Weist⁵⁾ genannt, der in seiner Dissertation eine Reihe von Fällen mit der Kombination Epilepsie—Myoklonie aus dem hiesigen Anstaltsmaterial beschrieb und in seinen Ausführungen über den mutmaßlichen Sitz der Erkrankung sich der Unverrichtschen Auffassung anschloß. Zwei von seinen damals klinisch charakterisierten Fällen sind mittlerweile zur Autopsie gekommen, und es dürfte daher berechtigt sein, an dieser Stelle einen kurzen histologischen Bericht zu erstatten, um so mehr als auch im Hinblick auf die anatomischen Befunde entweder negative oder hinsichtlich ihrer ätiologischen Bedeutung von gewichtigen Autoren abgewiesene, histologische Untersuchungsergebnisse in der Literatur vorliegen. Vorerst möge ein kurzer Auszug aus den Krankengeschichten folgen.

Fall 1.

Th. H., geb. den 5. August 1888, gest. 28. April 1910 nach 6 epileptischen Anfällen.

Vater lebt, ist mäßig und gesund; Mutter im Anschluß an einen Abort fieberhaft erkrankt und gestorben. Eine ältere Schwester soll in der Dentition Krämpfe gehabt haben, dann aber gesund geblieben sein. Sonst keine psychopathische oder neuropathische Belastung, auch keine Trunksucht in der Familie nachweisbar. Pat. ist normal geboren, von der Mutter gestillt, hatte keine Zahnkrämpfe. Im 3. Lebensjahre überstand er eine „Gehirnentzündung“, wobei er 3 Tage bewußtlos war. Eine Lähmung hat damals anscheinend nicht bestanden. In der Folgezeit blieb Pat. im allgemeinen gesund, litt aber bis zum 14. Jahre an Enuresis und starkem Kopfweh, so daß er oft „ganz weg“ war, auch erwachte er öfter in der Nacht und hatte Gesichtshalluzinationen, sah z. B. Stecknadeln; er weinte dann ca. $\frac{1}{4}$ Stunde lang. Im 10. Jahre sollen zuerst typisch epileptische Krämpfe aufgetreten sein, angeblich infolge eines Schreckens darüber, daß Schüler ihn mit Steinen warfen; seitdem kehrten diese Krämpfe in unregelmäßigen, die Dauer von 14 Tagen aber nicht überschreitenden Zwischenräumen wieder, besonders des Nachts, mit Bewußtlosigkeit und starken Zuckungen; es sollen bis zu 3 Anfälle in einer Nacht vorgekommen sein, späterhin waren sie seltener. Der erste Anfall soll unmittelbar nach dem Schrecken auf dem Schulhof infolge des Werfens mit den Steinen in ausgebildeter Form aufgetreten sein.

Im Alter von $13\frac{1}{2}$ Jahren traten nun neben den epileptischen Anfällen sehr ausgedehnte klonische Muskelkrämpfe ohne Bewußtseinsstörung, aber mit solcher Intensität auf, daß Pat. dabei hinfiel und ohne Hilfe nicht aufstehen konnte. In ihrem Erscheinen hatten diese Muskelkrämpfe in bezug auf ihre Heftigkeit einen periodischen Charakter; ganz frei davon blieb Patient niemals. Auch bei den eigentlichen epileptischen Anfällen hatten die Muskelzuckungen angeblich einen besonders hohen Grad von Ausdehnung und Heftigkeit. In seiner geistigen Entwicklung war Pat. angeblich nicht zurückgegangen. Aus dem Aufnahmebefund und den Beobachtungen Weists vom 21. April 1904 sei folgendes hervorgehoben.

168 cm großer, kräftig gebauter, gut genährter Jüngling, dessen gesamte sichtbare Muskulatur, einschließlich der des Gesichts, in ziemlich symmetrischer Weise bei der Exploration durch blitzartige Zuckungen fast ununterbrochen bewegt wird.

Die stotternde und skandierende Sprache und die häufigen zischenden und schnalzenden Interjektionen lassen darauf schließen, daß an den klonischen Zuckungen auch die Muskulatur der Sprache und der Atmung beteiligt ist.

Diese Muskelzuckungen werden bei Anreden und Aufforderungen so heftig, daß Pat. sich setzen und am Stuhl sich festhalten muß.

Beim Herausstrecken der Zunge treten neben den ausfahrenden, groben Zuckungen auch wogende, fibrilläre Bewegungen in Erscheinung.

Schädel normal gebaut, symmetrisch, am Kopfe keine Mißbildungen.

Die linke Gesichtshälfte erscheint etwas kleiner als die rechte. Die Uvula weicht nach links ab. Herzaktion sehr unregelmäßig und beschleunigt, 120—180 in der Minute. Die Patellarsehnenreflexe sind sehr gesteigert. Beim Beklopfen der Quadricepssehne in der Oberschenkelmuskulatur 25—30 Sekunden währende klonische Krämpfe. Deutlicher Fußklonus, Hautreflexe vorhanden, kein Babinsky. Keine Sensibilitätsstörungen; das Rombergsche Phänomen ist einwandfrei nicht zu prüfen. Intelligenz ohne nachweisbare Störungen, dem Bildungsgang des Pat. entsprechend.

Auf der Beobachtungsstation konnte schon nach einer Woche ein epileptischer Anfall beobachtet werden, der folgendermaßen verlief: Am Nachmittag äußerte Pat., er fühle das Herannahen eines Anfalles durch Kribbelempfindung in den Bei-

nen und allgemeine, innere Unruhe. Abends 10 Uhr wurde ein Krampfanfall beobachtet. Pat. schrie kurz, krümmte sich tonisch und hatte Zuckungen in allen Gliedern. Das Bewußtsein war dabei erloschen, die Augen standen offen, starr nach oben gerichtet; aus dem Mund floß Speichel; dabei Schweißausbruch am ganzen Körper. Dauer des Anfalles etwa 30 Sekunden, nachher durchzittert noch einmal eine blitzartige Zuckung wie auf elektrische Reizung den Körper. Kein Urinabgang. Pat. schlief dann ruhig weiter und wußte am nächsten Morgen nichts von dem Vorfall. In der Folgezeit findet sich die Beobachtung verzeichnet, daß die Zuckungen an Intensität wechseln, mitunter auch Hals- und Schlundmuskulatur dabei in derartiger Weise beteiligt sind, daß es zu einer Art von schnappenden Bewegungen kommt, welche die Sprache hindern. Eine Steigerung der Zuckungen wurde beobachtet 1. nach einem epileptischen Anfall, manchmal auch als Prodromalerscheinung eines solchen; 2. bei stärkerer psychischer Erregung, z. B. bei längeren Explorationen oder in Situationen, wo Pat. seine Aufmerksamkeit anspannt; 3. beim Schließen der Augen und 4. partiell durch Beklopfen der Sehnen beim Auslösen von Reflexen.

Die Zahl der epileptischen Insulte betrug 1—3 im Monat; ein geistiger Rückgang war nicht festzustellen. Von therapeutischen Versuchen seien erwähnt eine Bromopiumkur, die vorübergehend eine Besserung der myoklonischen Zuckungen bewirkte; weiterhin kochsalzarme Diät, die zwar die motorische Unruhe günstig beeinflusste, nach $1\frac{3}{4}$ Monat aber wegen einer großen psychischen Gereiztheit des Pat. abgebrochen werden mußte. Am besten bewährten sich bei allzugroßer Muskelunruhe protahierte, lauwarme Bäder und Amylendarreichung.

Nachdem Pat. einige Tage vorher über Kopfschmerzen geklagt hatte, stellten sich am 28. April drei epileptische Anfälle ein, denen nach einer mehrstündigen Pause eine Gruppe von sechs weiteren folgte. Im Anschluß daran trat der Exitus letalis ein.

Aus dem Sektionsbericht sei folgendes hervorgehoben: Schädel längs-oval, symmetrisch, Dura mitteldick, ihre Innenfläche an der Konvexität stellenweise mit zartem, rötlichem Belag versehen; Hirngewicht 1420. Die weichen Hirnhäute längs der Gefäße leicht getrübt; letztere in mittlerer Füllung. Beide Hirnhälften symmetrisch. Windungstypus ohne Besonderheiten, Gehirnsubstanz von guter Konsistenz, Rinde und Mark gut abgesetzt. Die Hirnhöhlen mittelmäßig, ihr Ependym glatt, Plexus zart. Vom übrigen Sektionsbefund sei noch erwähnt: Adhärenz der linken Lungenspitze, Herzmasse 209 g bei 69 kg Körpergewicht, Aorta 6,5, Art. pulmonalis 6 cm weit, Intima der Gefäße überall zart. Persistierende Thymus mit einem Gewicht von 26 g.

Fall 2.

P. D., geb. 6. Oktober 1893, gest. 16. Dezember 1908 an Lungen- und Drüsentuberkulose.

Vater Potator strenuus, soll an Syphilis leiden. Die Mutter leidet an hochgradiger Blutarmut. Eine Tante ist geisteskrank. Die Eltern sind blutsverwandt. (Die Großmutter der Mutter und die Mutter des Vaters waren Geschwister). Die Geburt des Knaben verlief in normaler Weise. Die Mutter konnte 5 Monate lang stillen. Während der Zahnperiode wurden keine Konvulsionen beobachtet. Anscheinend lernte der Knabe zur rechten Zeit gehen und sprechen. Später konnte er jedoch nicht mehr gehen. Angeblich im Frühjahr 1905 zum ersten Male Krampfanfälle, gleich in ausgebildeter Form. Am 3. Juli 1905 Aufnahme in der Blödenanstalt Hephata, wo sich alle 2 Tage nachts Anfälle von typisch epileptischem Charakter zeigten. Angeblich konnte er in der dortigen Anstalt wegen der Zuckungen in den Gliedern nicht beschäftigt werden.

Vom Aufnahmebefund in Bethel am 15. November 1905 sei folgendes hervorgehoben:

Kleiner, in der gesamten körperlichen Entwicklung zurückgebliebener Knabe in mäßigem Ernährungszustand und mit schlaffer Muskulatur. Der Schädel ist ziemlich gleichmäßig geformt, sein größter Umfang 57 cm, der frontooccipitale Durchmesser 17 cm, der parietale 15 cm. Pupillen gleichweit. Reaktion nicht deutlich zu prüfen, weil der Kranke beständig von klonischen Zuckungen hin und her geworfen wird. Rumpf, Kopf und Extremitäten werden keinen Augenblick stillgehalten. Beim Versuch zu gehen, wobei er auf beiden Seiten unterstützt werden muß, setzt er die Beine stampfend auf, die außerdem beständig hin und her geschleudert werden. Öfters knickt er in den Knien ein. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, die Uvula ist etwas gespalten, nach rechts geneigt. An beiden Halsseiten, besonders rechts, Ketten von bis bohnen großen Lymphdrüsen fühlbar. Die Untersuchung der inneren Organe ist durch das beständige Hin- und Herbewegen des Körpers sehr erschwert, doch scheinen krankhafte Störungen zu fehlen. Pulsfrequenz 90—94. In beiden Inguinalgegenden vergrößerte Drüsen fühlbar. Alle Extremitäten sind frei beweglich; Aufrichten kann Pat. sich nur mühsam. Sobald man den Kranken auf eine feste Unterlage, z. B. das Bett, legt, wird er sofort ruhiger und die Muskelzuckungen verringern sich. Sie steigern sich aber sogleich wieder, wenn man die Glieder aktiv oder passiv bewegt. Bauch- und Cremasterreflex sind vorhanden. Patellarsehnenreflex ist nicht auszulösen. Bei völliger Rückenlage stehen die Füße in abnormer Streckstellung, fast bis zum Spitzfuß. Wenn man den Patellarreflex hervorrufen will und die Hand leicht auf den Adriceps legt, so fühlt man, wie plötzlich blitzartige Kontraktionen den Muskel ähnlich wie elektrische Schläge durchziehen. Allein stehen kann Pat. nicht. Bei intendierten Bewegungen, z. B. beim Versuch, eine Tasse mit Flüssigkeit zu halten und sie zum Munde zu führen, stellen sich beide Hände sofort in Krallenstellung und es ist dem Pat. unmöglich, das Gefäß zu halten und daraus zu trinken. Sprache langsam und mühsam; er spricht die einzelnen Worte richtig aus, kann sich aber nur schlecht zusammenhängend ausdrücken. In seiner geistigen Entwicklung ist der Kranke wohl auch infolge mangelhafter Ausbildung zurückgeblieben. Er weiß nur seinen Namen, aber nicht Geburtsjahr und Geburtsort. Auf Station ist er aufmerksam und still, achtet auf alles, ruft die Pfleger, wenn Anfälle bei Mitkranken vorkommen. Er kann auch allein essen, wenn ihm alles eingeweicht ist. Wenn er ganz still in seinem Bett liegt, verhält er sich ziemlich ruhig hinsichtlich der Muskelzuckungen.

Einen Monat nach seiner Aufnahme wurde ein typischer epileptischer Krampfanfall beobachtet. Die Zahl der epileptischen Anfälle in der Folgezeit betrug 1—12 pro Monat. Es kamen auch anfallsfreie Monate vor.

Aus den krankengeschichtlichen Notizen der Folgezeit sei hervorgehoben, daß nach einer am 16. Februar 1906 vorgenommenen Spinalpunktion eine vorübergehende Besserung der paramyoklonischen Zuckungen festgestellt werden konnte, während andere therapeutische Versuche sich als erfolglos erwiesen. In geistiger Beziehung entwickelte sich eine zunehmende Reizbarkeit und allmähliche weitere Abnahme der Geisteskräfte. Bei psychischen Erregungen trat gewöhnlich eine hochgradige Steigerung der myoklonischen Zuckungen ein. Nachdem sich seit Ende November tuberkulöse Lymphdrüsen am Halse gebildet hatten, zu denen sich Ende 1908 tuberkulöse Lungenerscheinungen hinzugesellten, erfolgte am 16. Dezember 1908 der Exitus letalis.

Aus dem Sektionsbericht sei folgendes hervorgehoben:

Schädel längsoval, annähernd symmetrisch, Dura mitteldick, ihre Innenfläche glatt. Hirngewicht 1105. Die weichen Hirnhäute längs der Gefäße leicht getrübt.

Hirnsubstanz etwas ödematös. Rinde und Mark gut abgesetzt. Beiderseits am Halse tuberkulöse Lymphome, teilweise vereitert. In beiden Lungen tuberkulöse Prozesse.

Fall 3.

Th. Th., geb. 21. Dezember 1888, gest. 16. November 1910 an Lungenabsceß eitriger Rippenfellentzündung.

Vater lebt, ist arbeitsunfähig. Die Mutter ist im August 1908 an Lungenleiden mit Wassersucht gestorben. Angeblich keine erbliche, neuropathische Belastung. 7 Geschwister leben und sind gesund. Im 14. Jahre erkrankte Pat. an Muskelzuckungen in einzelnen Gliedern, denen bald Krampfanfälle folgten. Infolge der immer häufiger wiederkehrenden Muskelzuckungen und Krampfanfälle wurde Pat. am 25. Oktober 1909 der hiesigen Anstalt zugeführt.

Vom Aufnahmebefund sei folgendes hervorgehoben:

134 cm großer, mäßig genährter Mensch mit schlaffer Muskulatur und blödem Gesichtsausdruck. Der größte Umfang des gleichmäßig gebauten Schädels beträgt 53,5 cm. Am Hinterkopf über der Protuberantia occipitalis zeigt sich die Kopfhaut durch alte und frische Verletzungen schwer verändert. Gesichtsfarbe blaß. Die linke Pupille weiter als die rechte. Sehschärfe beiderseits normal. Schwerhörigkeit auf beiden Ohren infolge chronischer Otitis media beiderseits. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, die Uvula steht nach links. Der Rachenreflex ist herabgesetzt. Facialisinnervation beiderseits gleich. An beiden Halsseiten bis in die Schlüsselbeingruben sind kleine bis erbsengroße Drüsen zu fühlen. Lungen- und Herzbefund negativ, Pulsfrequenz 80. Genitalien in der Entwicklung zurückgeblieben. Bei Augenschluß kein Schwanken, Kniescheibensehnenreflex lebhaft gesteigert, auch von oberhalb der Patella auszulösen. Fußklonus links sehr deutlich, fehlt rechts. Babinski, Mendel, Oppenheim negativ. Corneal-, Biceps-, Triceps-, Bauchreflex beiderseits vorhanden. Rohe Kraft in beiden Händen schwach. Spasmen finden sich nicht. Wenn er die beiden Zeigefinger schnell einander nähern soll, fährt er beim Berührungsversuch vorbei, ebenso wenn er mit der Kuppe des Zeigefingers die Nasenspitze berühren soll; besonders stark ist die Ataxie der linken Hand. Es besteht jedoch kein eigentlicher Intentionstremor. Bei der Untersuchung ist Pat. andauernd in Unruhe und Bewegung. Wenn er irgend etwas ausführen soll, oder der Schwerhörigkeit wegen etwas laut angerufen wird, durchzucken plötzlich den Körper die eigenartigen Muskelkontraktionen. U. a. wird auch der Kopf ruckartig nach hinten geschleudert oder der ganze Oberkörper bekommt einen Ruck und die beiden Arme heben sich etwas nach aufwärts. Sensibilität in allen Gebieten intakt. Sprache undeutlich. Einzelne Konsonanten, wie k, kann er zuweilen nicht aussprechen; er läßt deshalb den Buchstaben k am Anfang von Hauptwörtern einfach weg und sagt nicht Knabe, sondern Nabe. Dies ist aber nicht immer der Fall. Als er z. B. einige Zeit später aufgefordert wird, Kette zu sagen, spricht er das Wort ziemlich richtig aus. Beim Sprechen hat das Gesicht etwas Maskenartiges, Unbewegliches. In psychischer Hinsicht besteht ausgesprochener Schwachsinn. In der Folgezeit wurden vereinzelte typisch-epileptische Krampfanfälle beobachtet. Immer wieder findet sich in der Krankengeschichte die Intensität der myoklonischen Zuckungen erwähnt, die sich auch auf die Gesichtsmuskulatur erstrecken. Bei einer Zahnextraktion am 6. Juli 1910 stellte sich ein epileptischer Krampfanfall ein. Therapeutische Versuche gegen den eigentümlichen Zustand erwiesen sich als wirkungslos.

Anfang November erkrankte Pat. an einer eitrigen Pleuritis, die trotz vorgenommener Rippenresektion am 16. November 1910 den Exitus letalis herbeiführte.

Vom Sektionsbericht sei hervorgehoben:

Schädel symmetrisch, beide Schläfenbeine und das Hinterhauptsbein mit

dicken Schwielen bedeckt. An der Stelle der Vereinigung von Kranz und Pfeilnaht ein dreieckiger Schaltknochen. Dura gespannt. Pia namentlich über dem Stirnhirn deutlich verdickt, weißlich getrübt; in ihr zahlreiche weiße, stecknadelkopfgroße, scharf abgesetzte Knötchen. Hirngewicht 1080. Makroskopisch sonst o. B. — Vom übrigen Organbefund sei erwähnt: hühnereigroßer Lungenabszeß im rechten Oberlappen; Pleuritis und Bronchitis purulenta dextra.

Fall 4.

W. B., geb. 10. November 1890, gest. 3. April 1910 an Pneumonie.

Vater leidet an Lungenspitzenkatarrh und ist nervenleidend. Mutter ist nervös, hat einmal abortiert. Eine Schwester der Mutter war geisteskrank, eine Schwester der Mutter und ein Bruder sind an Lungentuberkulose gestorben. Die Geburt des Pat. verlief normal. Zwei Tage post partum wurde der erste Anfall, angeblich Starrkrampf, beobachtet, in dem Pat. stundenlang lag. Nach einigen Monaten Wiederholung, nach 9 Monaten Verschlimmerung, im 8. Jahre schwere, typisch epileptische Anfälle. Myoklonische Zuckungen sollen schon seit der Geburt bestehen. Eine Schwester des Pat. ist früh an ähnlichen Krämpfen gestorben.

Aus dem Status und den Beobachtungen der Folgezeit bis zum Exitus letalis: Pat. kann nicht allein stehen und gehen, sitzt schwankend und mit gekrümmtem Rücken. Mangelhafter Ernährungszustand, schwach entwickelte Muskulatur. Rachitischer Schädel, blöder Gesichtsausdruck. Der Mund wird offen gehalten, es besteht Speichelfluß. Die Augen scheinen normal zu funktionieren, die Pupillen sind gleichweit und reagieren prompt. Die Gehörfunktion erscheint normal. In den oberen und unteren Extremitäten zeigen sich stoßartig erfolgende Muskelkontraktionen in den Flexoren; die Glieder werden in Flexionsstellung gehalten, bei passiven Streckungen verstärken sich die Zuckungen und treten auch in den Extensoren auf. Pat. spricht nur vereinzelte Worte und sehr undeutlich. Beim Sprechen machen sich auch spontane Kontraktionen der Hals- und Nackenmuskulatur bemerkbar, so daß der Kopf nach hinten und seitwärts geschleudert wird, dabei werden auch in den Sternalportionen des M. sterno-clei-domastoidei blitzähnliche Zuckungen sichtbar. Psychisch besteht ausgesprochene Idiotie. Es ist hochgradige Gedächtnisschwäche vorhanden, doch hat Pat. noch einiges Interesse, z. B. besieht er sich Bilderbücher. Aus den Notizen der Folgezeit sei hervorgehoben, daß beim Pat. starke, typisch verlaufende epileptische Anfälle besonders des Nachts, aber auch am Tage, beobachtet wurden, die 2—15 mal im Monat sich einstellten. Während des Schlafes nach den Anfällen sind Muskelzuckungen, wenn auch seltener und weniger intensiv, deutlich zu erkennen.

Im März 1902 werden heftige Zuckungen, besonders beim Gehen und Sprechen, vermerkt. Sie steigern sich bei psychischen Erregungen, dabei werden die Glieder so durcheinander geschleudert, daß es fast unmöglich ist, das Kind anzuziehen. Im Gesicht treten sehr flüchtige, energische Muskelkontraktionen auf, ohne daß ein eigentümliches Grimassieren resultiert. Im Platysma und den medialen Rändern der Sterno-clei-do-mastoidei sieht man bisweilen ein fibrilläres Wogen. Alle therapeutischen Versuche waren auch in der Folgezeit erfolglos. Die myoklonischen Zuckungen zeigten einen ausgesprochen periodischen Charakter, doch ließ sich jederzeit durch äußere Reize, z. B. wenn man den Knaben zum Stehen oder Gehen zwingen wollte, ihre Intensität so steigern, daß Pat. gelegentlich durch heftige Zuckungen zu Boden geschleudert wurde, wonach dann jedesmal die gesamte sichtbare Körpermuskulatur bisweilen stundenlang von myoklonischen Zuckungen gewissermaßen durchwühlt wurde. Im Laufe der Zeit war eine erhebliche Zunahme der epileptischen Anfälle zu verzeichnen. Anfang 1909 findet sich vermerkt, daß die Muskelzuckungen bei andauernder Bettruhe weniger vor-

handen sind, daß sich aber beim Anfassen des Pat. zum Zwecke des Umbettens eine eigentümliche Starre und Steifigkeit der gesamten sichtbaren Muskulatur einschließlich der des Gesichts einstellt. Dieser Zustand hielt bis zu dem am 3. April 1910 erfolgten Exitus letalis an. Psychisch hatte sich allmählich die tiefste Verblödung entwickelt.

Aus dem Sektionsbericht:

Schädel längsoval, annähernd symmetrisch. Diploe mitteldick. Innenfläche der Dura glatt. Die weichen Hirnhäute längs der Gefäße leicht getrübt. Hirngewicht 1103. Hirnbefund sonst o. B. Vom übrigen Befund sei erwähnt: Persistierende Thymus mit einem Gewicht von 20 g. Pneumonie beider Unterlappen; in der Leber einzelne kleine, weißlichgelbe Einlagerungen, die bei der histologischen Untersuchung sich als Adenome erwiesen.

Bevor wir uns den bisherigen anatomischen Vorstellungen und Befunden bei der Kombination Epilepsie—Myoklonie zuwenden, dürfte es vielleicht angezeigt sein, noch einmal kurz zusammenfassend das klinische Krankheitsbild der vorliegenden Fälle uns vor Augen zu führen.

Fall 1, der von allen 4 Myoklonikern den besten somatischen und psychischen Befund bis zu seinem im 22. Jahre erfolgten Tode aufzuweisen hatte, läßt erbliche Belastung anamnestisch vermissen. Von neuropathischen Erscheinungen in der Familie sind nur Krämpfe in der Dentition bei einer später gesund gebliebenen Schwester verzeichnet. Bedeutungsvoll ist die anamnestische Angabe, daß der Kranke im Alter von 3 Jahren eine Gehirnentzündung überstand, wobei er 3 Tage bewußtlos war, ohne daß sich jedoch eine Lähmung feststellen ließ. Nach dieser Erkrankung stellten sich aber bis zum Ausbruch der myoklonischen und epileptischen Erscheinungen schwere nervöse Symptome, wie heftiges Kopfweg, nächtliches Einnässen, Pavor nocturnus und häufige Halluzinationen, ein. Auch im Falle 3, der im 21. Jahre an eitriger Pleuritis und Lungenabsceß verstarb, findet sich angeblich keine neuro- und psychopathische, wohl aber von beiden Eltern ausgehende tuberkulöse Belastung, der als keim schwächendes Moment eine hereditäre Bedeutung zukommen dürfte. Schwere erbliche Belastung ist jedoch im Falle 2 und 4 festzustellen, von denen der erstere nicht allein hochgradige Trunksucht, sondern höchst wahrscheinlich aus Syphilis beim Vater aufweist. Der Fall 4 ist vielleicht deshalb auch noch einmal besonders hierbei zu erwähnen, weil er durch die anamnestische Angabe, daß eine verstorbene Schwester an ähnlichen Krämpfen gelitten habe, an das von Unverricht, Lundborg u. a. beobachtete familiäre Auftreten des Leidens erinnert.

Während im Falle 2 und 3 die ersten Jahre der Kindheit ohne Störungen verliefen, setzten die myoklonischen Zustände im Falle 4 schon bald nach der Geburt ein, außerdem wurde zwei Tage nach der Geburt ein stundenlang andauernder, starrkrampfähnlicher Zustand beobachtet, der auch in der Folgezeit anscheinend nicht selten wiederkehrte. Im 8. Jahre stellten sich dann typisch epileptische Krampfanfälle ein.

Im Falle 4 gehen also die myoklonischen Zustände den eigentlich epileptischen auf Jahre voraus und reichen bis in die ersten Lebenswochen zurück. Die übrigen Fälle weisen hinsichtlich des Auftretens der Krankheitskombination ein wechselndes Verhalten auf. Fall 1 erkrankte im Anschluß an Schreck im 10. Jahre an typisch epileptischen Krampfanfällen, zu denen sich nach $3\frac{1}{2}$ Jahren die myoklonischen Zustände gesellten. Bei Fall 2 stellten sich im 12. Jahre die epileptischen Krampfanfälle ein, denen die Muskelzuckungen anscheinend einige Zeit vorausgingen. Fall 3 erkrankte im 14. Jahre an den eigentümlichen Muskelzuckungen, denen bald typisch epileptische Krampfanfälle nachfolgten. Sämtliche 4 Fälle sind männlichen Geschlechts und erinnern an die Bemerkung Oppenheims, daß das Leiden vorwiegend das männliche befallt. Hierfür dürfte auch die Feststellung dienen, daß in hiesiger Anstalt seit dem Jahre 1906 vom Verfasser nur die eben genannten 4 Krankheitsfälle von Epilepsie und Myoklonie beobachtet wurden.

Die klinischen Äußerungen der Myoklonie sind auch in unsern Fällen durch klonische Muskelzuckungen von kurzem, blitzartigem Charakter in einzelnen und nicht synergisch wirkenden Muskeln gekennzeichnet, ein Phänomen, das differentialdiagnostisch der Chorea und der Hysterie gegenüber in Betracht kommt.

Im Hinblick auf die Literaturangaben, wonach vorwiegend die Muskulatur der Extremitäten und des Stammes, gar nicht oder nur in geringem Maße die des Gesichts betroffen wird, ist in unsern Fällen auch eine mehr oder weniger starke Beteiligung der Gesichtsmuskulatur festzustellen, namentlich beim Falle 4, wo sehr flüchtige, energische Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur zu beobachten waren, ohne daß jedoch ein eigentliches Grimassieren resultierte.

Die Heftigkeit der Gliederzuckungen wurde indessen bei diesen Kontraktionen nicht erreicht. Im Falle 1 erwiesen sich auch die Zungenschlundmuskeln und das Zwerchfell von den Zuckungen affiziert; während bei allen 4 Fällen das Sprechvermögen deutlich erschwert ist, indem die Worte nur mühsam und absatzweise hervorgebracht werden.

Im Hinblick auf die folgenden, differentialdiagnostischen Erwägungen sei bei unsern myoklonischen Fällen in Übereinstimmung mit den Angaben der Autoren noch einmal resümiert: Kurzer, blitzartiger Charakter der Zuckungen, gleichmäßiges Betroffensein beider Körperhälften, manchmal auch in symmetrischer Weise, Fehlen des synchronen und rhythmischen Charakters der Zuckungen, Befallensein von einzelnen Muskeln, ja sogar Muskelabschnitten, die isoliert gar nicht vom Willen zur Kontraktion gebracht werden können, schließlich Fehlen des lokomotorischen Effektes sowie vorzugsweise proximale Lokalisation [Heilig⁶) u. a.].

Das neben den klonischen Muskelkrämpfen vorkommende fibrilläre

Zittern ließ sich besonders schön im Falle 1 beobachten, wo beim Herausstrecken der Zunge neben den ausfahrenden groben Zuckungen auch wogende fibrilläre Bewegungen in Erscheinung traten; gleiches fibrilläres Wogen sah man bisweilen beim 4. Falle am Platysma und den medialen Rändern des Sterno-cleido-mastoideus.

In allen unsern Fällen ist eine Steigerung der Muskelunruhe bei der geringsten psychischen Erregung festzustellen (psychoklonische Reaktion Lundborgs).

Beim Falle 2 findet sich die Beobachtung, daß beim Versuch des Patienten, die Tasse zum Munde zu führen, beide Hände sofort in Krallenstellung, also in eine Art Tonus gerieten, was der psychotonischen Reaktion Lundborgs entsprechen dürfte. Etwas Ähnliches trat im Falle 4 in Erscheinung, wo im letzten Krankheitsjahre die Beobachtung gemacht werden konnte, daß beim Anfassen und Heben des Patienten durch den Pfleger zum Zwecke des Umbettens sich eine eigentümliche Spannung und Steifigkeit der gesamten Körpermuskulatur einschließlich der des Gesichts einstellte. Es zeigt sich also hier eine gewisse Beziehung der myoklonischen zu den myotonischen Erscheinungen, wobei jedoch darauf hingewiesen werden soll, daß die Fälle 2 und 4 somatisch und psychisch die schwersten Formen sind und den Ausgang der Krankheitskombination darstellen, während die Patienten 3 und namentlich 1 in körperlicher und geistiger Hinsicht noch eine relative Frische besaßen. Bei den beiden letzteren waren auch noch gute Tage (Lundborg) hinsichtlich der Krankheitsäußerungen zu beobachten, wenngleich auch bei ihnen das Leiden einen entschieden progredienten Charakter aufwies. Die Schwere des Falles 4 dürfte sich auch noch dadurch dokumentieren, daß nach epileptischen Anfällen sogar während des Schlafes Muskelzuckungen, wenn auch seltener und weniger intensiv, zu erkennen waren. Die drei übrigen Fälle bestätigen die sonstige Erfahrung, daß die myoklonischen Zustände während des Schlafes zu schwinden pflegen.

Zur Differentialdiagnose möge hier eine kurze Charakteristik der choreatischen Muskelbewegungen eingefügt sein. Bei der Chorea (Ch. minor, gravidarum, hereditaria tarda) keine Beschränkung der motorischen Aktionen auf einzelne Muskeln oder Muskelgruppen, sondern Befallensein von einzelnen Muskelgebieten, die in ganz unregelmäßiger Folge und ev. gleichzeitig an verschiedenen Gliedern lokalisiert auftreten können. Bei dem Charakter der motorischen Phänomene bei der Chorea resultiert also mehr der Typus der Bewegung und die Ähnlichkeit mit willkürlichen Aktionen, von denen sie sich aber durch die Zwecklosigkeit und den steten Wechsel der Bewegungsform und -richtung unterscheiden (Oppenheim). Dagegen tragen die myoklonischen Symptome mehr den Typus der Zuckung und dürften kaum wie die choreatischen und die hysterischen die Imitation von koordinierten

Bewegungen darstellen. Der Tic kann in den vorliegenden Fällen nicht in Frage kommen, wenn man sich die scharfe Definition Oppenheims vergegenwärtigt, wonach der Tic „eine zu einem Zwang ausgeartete Reflex-Abwehr- oder Ausdrucksbewegung“ ist.

Da die Hysterie, die bekanntlich zuweilen das Bild der Chorea magna aufweisen kann, und die Chorea Dubini bei den vorliegenden Fällen nicht in Erwägung gezogen zu werden brauchen, so dürfte es sich erübrigen, hier näher auf ihre Charakteristik einzugehen.

Noch einige Bemerkungen zu den myoklonischen Erscheinungen in der interparoxysmalen Zeit bei der genuinen Epilepsie (Reynold, Ballet, Dide, Hoffmann, Bruns, zitiert bei Oppenheim). Mit Recht weist Oppenheim in dem umfassenden und scharf charakterisierenden Artikel seines Lehrbuchs, der den Paramyoclonus multiplex behandelt, darauf hin, daß trotz dieser gelegentlichen myoklonischen Erscheinungen die Myoklonie nicht zur Epilepsie gerechnet werden kann. In Übereinstimmung mit Weist möchten auch wir die etwaige Annahme von der Hand weisen, daß die Zuckungen bei Myoklonie nur quantitativ von den häufig bei Epileptikern anzutreffenden motorischen Störungen klonischer Art differierten. Das ist nicht nur aus den in der Literatur niedergelegten Beobachtungen über Aura und Petit-mal-Erscheinungen ersichtlich, sondern auch aus unsern diesbezüglichen Untersuchungen an den hiesigen Epileptikern mit sog. „Nervenzucken“, wie die Patienten sich selbst ausdrücken pflegen. Das Resultat unserer Beobachtungen war in Kürze folgendes:

Das motorische Phänomen tritt am häufigsten in Erscheinung in Form einzelner ruckartiger Stöße, wobei gewöhnlich die Finger in die Hand eingeschlagen, die Ellbogengelenke etwas gebeugt und die Oberarme adduziert werden; gleichzeitig knicken die Patienten häufig in den Kniekehlen ein, so daß sie heftig zu Boden fallen und sich nicht selten Verletzungen zuziehen. Nur bei 3 Patienten geraten die Abductoren und Extensoren in solche einzelne, ruckartige Aktionen, so daß dann die Arme auseinandergeschlagen und zufällig in der Hand gehaltene Gegenstände davon geschleudert werden.

Diese einzelnen, mit Pausen auftretenden, immer in der gleichen Form wiederkehrenden Attacken stellen sich dar erstens als unmittelbare Vorboten des epileptischen Anfalls, minuten-, stunden- und tagelang den epileptischen Anfällen vorausgehend, wobei die Patienten vollständig bei Bewußtsein sind und nicht selten eine gewisse Angst empfinden. In einigen Fällen sind diese Zustände auch als epileptische Äquivalente zu betrachten, nämlich dann, wenn ihr gehäuftes Eintreten statt der erwarteten großen typischen Anfälle erfolgt. Derartige motorische Erscheinungen, die also in Form der Aura oder des Petit mal in

Erscheinung treten, waren bei einigen Kranken den typisch-epileptischen Anfällen Monate und Jahre vorausgegangen.

Von sonstigen motorischen Erscheinungen, die bei der Durchmusterung des hiesigen Epileptikerbestandes im Hinblick auf die Myoklonie zu beobachten waren, seien noch erwähnt zwei Fälle mit Tic-Erscheinungen und ein Fall mit choreatisch-atethotischen Gliederbewegungen unter stärkerer Bevorzugung der rechten Seite, bei dem laut Anamnese eine Encephalitis in früher Jugend vorausging, weiterhin ein Fall von Myotonie. Eine Kombination von Epilepsie mit reinen choreatischen Erscheinungen ist unter den hiesigen Patienten zurzeit nur in einem Falle anzutreffen.

Beim Abschluß der Erörterungen über die motorischen Phänomene in der interparoxysmalen Zeit bei Epilepsie unter besonderer Berücksichtigung des hiesigen großen Krankenbestandes sei kurz noch einmal darauf hingewiesen, daß es ohne Schwierigkeiten gelingt, die eben skizzierten motorischen Symptome von denen des Paramyoclonus multiplex abzugrenzen.

Bevor wir uns dem Bericht über die Untersuchungsergebnisse in unsern Fällen zuwenden, sei eine kurze Übersicht über die bisherigen ätiologischen Vorstellungen und Befunde hier eingefügt.

Die mikroskopische Untersuchung des Zentralnervensystems durch Mott ergab im ganzen ein negatives Resultat. Schultze und Hunt hatten bei einer genauen Untersuchung der nervösen Organe in je einem Falle gleichfalls einen negativen Befund; dagegen konstatierte der letztere eine Hypertrophie der Primitivfasern der Muskeln (zitiert nach Oppenheim). Andererseits fand Stadler in 2 Fällen atrophische Prozesse in den Muskeln. Auch Popow tritt für eine myopathische Grundlage des Leidens ein. In unsern Fällen war für eine solche keinerlei Anhaltspunkt vorhanden. Gegenüber Lundborgs Annahme, daß eine von den Gländulae parathyreoideae ausgehende Intoxikation diesem Leiden zugrunde liege, sei schon an dieser Stelle darauf hingewiesen, daß die makroskopische und mikroskopische Untersuchung der Gländulae parathyreoideae im vorliegenden 1. Falle völlig normale Befunde darbot. In den übrigen Fällen wurde sie nicht vorgenommen. Den von Clark und Prout erhobenen Nissl-Befunden an den Pyramidenzellen der Rinde mißt Oppenheim keine Bedeutung bei. Doch werden die myoklonischen Zustände auch von andern Autoren (Murri, Seppilli, Patella, Messalongo, Grawitz, Böttiger) auf pathologische Prozesse in der motorischen Rinde zurückgeführt.

Für eine spinale Grundlage des Leidens sprachen sich schon Friedrich und Unverricht aus, denen sich u. a. Bresler, Carrière, Vitek, Weist und in einer neueren Publikation auch Heilig angeschlossen. Mit Recht führen Unverricht, Weist und Heilig für

die Theorie der spinalen Lokalisation die Tatsache ins Feld, daß durch Karbolsäureinjektionen ins Rückenmark (von Tutschaninow, einem Schüler Unverrichts, ausgeführt) myoklonische Erscheinungen hervorgerufen werden konnten. Gleichfalls auf experimentellem Wege, und zwar durch Rückenmarksverletzungen in der Strecke vom 8. Brust- bis zum 2. Lendenwirbel, gelang es Brown-Séquard, an Meerschweinchen nach kurzer Zeit einen Zustand erhöhter Erregbarkeit, krampfhaftes Zucken und dann vollständige epileptische Anfälle hervorzurufen. Diese von andern Autoren bestätigten Experimente veranlaßten Bresler, für die Komplikation Epilepsie-Myoklonie den von Brown-Séquard stammenden Begriff Spinaler Epilepsie wieder einzuführen, in der Annahme, daß die epileptische Veränderung zuerst oder vorzugsweise im Rückenmark sich lokalisieren und von da auf das Gehirn übergehen könnte. Zum Schlusse sei noch die Gowers'sche Anschauung⁷⁾ über das Wesen der Epilepsie-Myoklonie angeführt, wonach diese Verbindung offenbar bedingt sei, durch das Vorkommen leichter Veränderungen in der Hirnrinde im Verein mit solchen im Rückenmark.

In der Erwägung, daß choreatisch-athetische, ataktische und Zitterbewegungen auch von Herden im Thalamus und solchen in der Brückenhaube ausgehen können, wurden außer Großhirnrinde, Medulla und Rückenmark auch Corpus striatum, Thalamus opticus und die Vierhügel mit Hilfe der neuen Methoden untersucht. Es sei gleich hier voraus bemerkt, daß die Untersuchungen des Corpus striatum, des Thalamus und der Vierhügel negativ ausfiel. Schwerwiegender erschienen die Großhirnrindenveränderungen in den Fällen 1, 2 und 4.

Der hauptsächlichste Befund im Falle 1 besteht in einer dürtigen Entwicklung der Pyramidenzellenschicht hinsichtlich der Zellzahl und -größe, sowie in einer abweichenden Konfiguration mancher Elemente.

Am stärksten sind vordere und hintere Zentralwindung betroffen, weiterhin Praecuneus und Temporalgegend, während die Stirnwindungen architektonisch relativ wenig alteriert erscheinen. Die Elemente der Pyramidenzellenschicht sind durchweg kleiner und an Zahl verringert gegenüber denjenigen im normalen Vergleichspräparat (vgl. Fig. 2), manchmal besitzen sie auch eine atrophische Form, vor allem aber sind ziemlich häufig rundliche, körnerartige Elemente anzutreffen, die an embryonale Formen erinnern. Dies letztere gilt namentlich von den Windungen der Occipitalregion. Auch der Gyr. fornicatus hat eine dürtig entwickelte Pyramidenzellenschicht und statt der charakteristischen Elemente zahlreiche, relativ kleine, rundliche Gebilde. Hierbei sei noch hinzugefügt, daß die Veränderung der Pyramidenzellenschicht wohl auf den genannten Rindenquerschnitten überall anzutreffen ist, daß sich jedoch keine umschriebenen Herde, sondern überall fließende Übergänge zu normal erscheinenden

Bezirken vorfinden. Hinsichtlich der Ätiologie liegt es nahe, diese Rindenveränderung auf die anamnestisch erwähnte, im 3. Lebensjahre überstandene Gehirnentzündung zurückzuführen, wenngleich andere Residuen entzündlicher Prozesse nicht mehr vorhanden sind. Bemerkenswert dürfte es erscheinen, daß trotz der Alteration der Pyramidenzellenschicht in den obengenannten Windungen noch immer eine relativ gute geistige Entwicklung beim Patienten vor sich gehen konnte, die ihm die Aneignung der Elementarschulkenntnisse ermöglichte.

Fig. 1. Normales Vergleichspräparat.

Ganz erheblich schwerer sind die Veränderungen in den Fällen 2 und 4, wo man namentlich in der vorderen und hinteren Zentralwindung geradezu von einer Verödung der Hirnrinde sprechen kann. Die noch vorhandenen typischen Elemente der Pyramidenzellenschicht tragen zum allergrößten Teile die Merkmale des atrophischen Zustandes; außer diesen finden sich zahlreiche rundliche, embryonale Gebilde, und zwar in der Occipitalregion in solcher Menge, daß die hier höchst spärlich vertretenen, pyramidenförmigen Elemente im Vergleich zu ihnen völlig in den Hintergrund treten. Eine bemerkenswerte Störung der Rinden-

architektur wurde in der ersten Temporalwindung des Falles 4 erhoben. Hier fanden sich in der ganglionären Schicht (bekanntlich der 5. Brodmanns) übermäßig große Pyramidenzellen, die in ihren Dimensionen die Betzschen Riesenpyramiden erreichten (vgl. Fig. 3).

Während der Reichtum an den kleinen neuroblastenähnlichen Elementen namentlich im Occipitallappen bei den Fällen 1, 2 und 4 an die Befunde Kölpins bei Huntingtonscher Chorea⁸⁾ erinnert, und ebenso wie der Befund der Riesenpyramidenzellen in der Temporal-

Fig. 2. Rindenquerschnitt aus der vorderen Zentralwindung im Bereich des unteren Drittels vom I. Fall von Paramyoclonus multiplex. Zellarmut der Pyramidenzellenschicht, Kleinheit ihrer Elemente.

rinde des Falles 4 als Entwicklungsstörung gedeutet werden muß, waren derartige Störungen der Rindenarchitektur beim Falle 3 zu vermissen; auch ließ sich nirgends eine Reduktion der Pyramidenzellenschicht hinsichtlich ihrer Breite oder der Größe und Zahl ihrer Elemente feststellen. Es fand sich nur beim Falle 3 eine mit der Weigert-Bendaschen Glimmethode nachweisbare, verhältnismäßig geringe Randgliose, die auch in den Fällen 1, 2 und 4 entsprechend der Schwere des Krankheitsbildes anzutreffen war. Es sei gleich hier auch bemerkt,

daß die in allen Fällen angefertigten Markscheiden- und Fibrillenpräparate keine Befunde darboten, die ein näheres Eingehen auf diese Befunde erforderlich machen. Ebenso wenig dürfte den an einzelnen Riesenpyramiden bei allen 4 Fällen anzutreffenden tigrolytischen Veränderungen eine besondere Bedeutung für das Zustandekommen der myoklonischen Krankheitsäußerungen beizumessen sein, da diese Be-

Fig. 3. Rindenquerschnitt aus der 1. Temporalwindung des Falles 5. Riesenpyramidenzellen in der 5. (Brodmannschen) Schicht.

funde auch nach Status epilepticus und schweren Intoxikationen erhoben werden können und somit nichts Charakteristisches darbieten. Jedenfalls lehren die vorliegenden Fälle mit der Verschiedenheit der architektonischen Rindenbefunde und des Fehlens charakteristischer Zellveränderungen, daß die Ätiologie der myoklonischen Erscheinungen bei ihnen nicht in der Großhirnrinde gesucht werden kann.

Wohl aber ließen sich deutliche, bei allen Fällen je nach der Schwere des Krankheitsbildes verschieden stark auftretende, histologische Veränderungen des Rückenmarkes feststellen. Zur Zellfärbung wurden zuerst Präparate mit Cresylviolett RR (Bielschowsky), Toluidinblau und Neutralrot angefertigt, bei Versuchen mit andern Ganglienzellfärbungen ergaben sich entschieden die deutlichsten Zellbilder mit der Giemsalösung zur Romanowskyfärbung, die bekanntlich Azur II und Eosin B A enthält.

Die Anwendung der Giemsalösung zur Färbung des Zentralnervensystems sah Verfasser zuerst bei Herrn Oberarzt Dr. Steinbiß, Prosektor der Anstalt Bethel, dann weiterhin in der lehrreichen Ausstellung mikrophotographischer Bilder durch die Münchner psychiatrische Klinik auf dem Berliner Kongreß zur Fürsorge für Geisteskranke 1910. Von Herrn Prof. Alzheimer wurden daselbst bei akuter Katatonie u. a. auch neurophagische Vorgänge mit Hilfe der Giemsaefärbung sehr schön dargestellt. Auch Spielmeyer empfiehlt in seiner Technik (Berlin 1911) die Giemsalösung zur Darstellung von Abbauprodukten im Zentralnervensystem. Verfasser benutzte zur Färbung der Rückenmarksschnitte die Giemsalösung, weil sie in besonders elektiver Weise die Ganglienzellen färbt, so daß etwaige Veränderungen an diesen Gebilden um so deutlicher hervortreten. Die hierbei benutzte sehr einfache Technik verdankt Verf. der Liebenswürdigkeit des Herrn Kollegen Steinbiß (Bethel). Die näher zu besprechenden Zellveränderungen fanden sich beim Falle 1 namentlich im Cervical- und Lumbal-, weniger im Dorsalmark. Es waren immer nur vereinzelte Elemente der Vorderhornganglien betroffen, so daß zur Darstellung möglichst vieler kranker Zellen zahlreiche Serienschnitte angefertigt werden mußten. Im Vordergrund stehen bei den krankhaften Veränderungen der Vorderhornzellen karyolytische Vorgänge. Zu diesen Prozessen gehört entschieden auch der in unsern Fällen ziemlich häufig wiederkehrende Befund, daß das Kernkörperchen außerhalb des Kerns im Protoplasma angetroffen wird (Fig. 4), ja in einem Falle (Fig. 11) ist das Kernkörperchen sogar aus der Zelle ausgetreten und der Zellperipherie in der Nähe des einen Pols angelagert. Bei diesen Befunden kann die Protoplasmastruktur im übrigen noch ziemlich gut erhalten sein. An andern Zellelementen finden sich jedoch deutliche Störungen der Protoplasmastruktur. In ganz vereinzelten Fällen sind die Tigroidschollen in körnige Massen zerfallen, die am dichtesten um den Kern herum anzutreffen sind (vgl. Fig. 5). Am häufigsten ist jedoch eine zentral beginnende, nach der Peripherie fortschreitende Tigrolyse des Protoplasmas zu beobachten, die sich sehr häufig mit Kernanomalien verbindet: Randständigkeit des

Kerns, der häufig die Zellperipherie vorbuchtet (vgl. Fig. 6); zusammengedrückte, länglich verzogene Form verbunden mit Randständigkeit (Fig. 7); weiterhin sind krankhafte Zellen zu beobachten, wo die Kern-

Fig 4 (Fall 1). Lumbalmark. Präp. 21, Oc. 4. Homog. Immersion. Vorderhornzelle mit Kernkörperchen außerhalb des Kerns *Ncl* = Nucleolus.

Fig. 5 (Fall 1). Lumbalmark. Präp. 1. Zerfall der Tigroidschollen in eine körnige Substanz, die am dichtesten um den Kern angehäuft ist.

Fig 6 (Fall 1). Vorderhornzelle aus dem untern Dorsalmark. Präp. 55, Oc. 12, Obj. A.

Fig. 7 (Fall 1). Lumbalmark. Präp. 5, Schnitt 5. Gequollene, rundliche Zellform, randständiger, zusammengedrückter, unregelmäßig geformter Kern. Zentrale Chromatolyse.

grenzen verwischt sind und nur ein in der Peripherie liegendes Kernkörperchen sowie Kernreste, wahrscheinlich von der Kernmembran abstammend, auf eine ehemalige Lage des Kerns hindeuten (Fig. 8, 9 und Fig. 1 Tafel 10), während andere Zelltypen überhaupt kein Kernkör-

perchen und vom Kern nur noch spärliche Fragmente aufweisen (vgl. Fig. 10.) Entsprechend der Schwere der Kerndegenerationsprozesse sind auch die trigolytischen Prozesse am Protoplasma ausgeprägt.

Fig. 8 (Fall 1). Präp. 28, Schnitt 2. Einzelstehende, motorische Zelle im rechten Hinterhorn. Randständiges Kernkörperchen, Kerngrenzen völlig verwaschen, neben dem Kernkörperchen eine längliche Einlagerung, wahrscheinlich einer Kernmembranfalte entsprechend, zentrale Chromatolyse.

Fig. 9 (Fall 1). Präp. 24, Schnitt 3. Vorderhornzelle. Kernkörperchen randständig, die Zellperipherie leicht vorbuchtend, neben dem Kernkörperchen eine längliche Kernmembranfalte, Kerngrenzen verwaschen; zentrale Chromatolyse.

Fig. 10 (Fall 1). Präp. 41, Schnitt 6. Oberer Lumbalmark. X = Vorderhornzelle ohne Kern. An der mutmaßlichen früheren Kernstelle Einlagerungen, die wahrscheinlich Reste der Kernmembran darstellen; schwere Chromatolyse des Protoplasmas.

Fig. 11 (Fall 1). Facialiskern. Präp. J₄; Ganglienzellen mit Kernkörperchen außerhalb der Zelle. Ncl = Nucleolus.

Neben den eben skizzierten Befunden sind mehrfach Zellen mit normal erscheinendem Kern anzutreffen, wo an Stelle der Tigroidschollen eine gleichmäßig feinkörnige Masse getreten ist. Auf diese rein protoplasmatischen Zellveränderungen soll jedoch auch kein besonderes Gewicht gelegt werden, da sie bekanntlich sekundär, namentlich bei Intoxikationen usw., häufig in Erscheinung treten und vom Verf. nicht wie die karyolytischen Prozesse in Beziehung zu den myoklonischen Symptomen gebracht werden möchten. Größeres Interesse dürften Befunde wie Fig. 2 Tafel X beanspruchen, wo die Zellbasis einer Vorderhornzelle des Lumbalmarks von einer drei rote Blutkörperchen enthaltenden Capillare durchbohrt ist. Diesem Befunde mißt Lafora⁹⁾ die gleiche Bedeutung bei, wie einem andern, der im vorliegenden Falle wie auch in den folgenden nicht selten anzutreffen ist und der darin besteht, daß eine Anzahl von motorischen Ganglienzellen des Vorderhorns und ihre Fortsätze kreis- oder spiralförmig von kleinen Capillaren umgeben werden (Fig. 3 Tafel X). Lafora hat bei seinen eingehenden Untersuchungen des Rückenmarks von Dementia senilis und arterio-clerotica nur selten solche Befunde erhoben. Er weist jedoch auf Cajal und Rhode hin, die bei Torpedo, und Smallwood und Rogers, die bei wirbellosen Tieren solche Vorkommnisse beobachtet haben. Große gefäßhaltige Lücken und Hohlräume, die sich innerhalb von Ganglienzellen der Großhirnrinde zu entwickeln schienen, sahen Bielschowsky und Brodmann¹⁰⁾ auch bei Dementia senilis; die betr. Gefäße konnten gelegentlich auch von Gliazellen begleitet sein. Nach Lafora ist es schwer zu bestimmen, ob diese Capillaren eine bessere Resorption der Abbauprodukte oder eine ausgiebige Ernährung der Zellen vermitteln sollen.

Unter Hinweis auf Fig. 11, die eine Zelle aus dem rechten Facialiskern mit außerhalb der Zelle liegenden Kernkörperchen darstellt, sei hier noch erwähnt, daß den Rückenmarksbefunden analoge Erscheinungen auch in motorischen Kernen der Medulla oblongata wie im N. ambiguus, N. facialis und N. trigeminus beim vorliegenden Falle gefunden wurden, ohne indes die Häufigkeit und Schwere der Rückenmarksbefunde zu erreichen.

Um ein ungefähres Bild von der Ausdehnung des pathologischen Prozesses in den Vorderhornganglien von Fall 1 zu geben, sei hier angefügt, daß unter 50 durchgemusterten Serienschnitten des Lendenmarks sich 16 Zellen mit Protoplasma- und Kernanomalien feststellen ließen.

Etwas zahlreicher sind die Zellveränderungen im Falle 3, der hinsichtlich der myoklonischen Erscheinungen im Vergleich zum 1. Falle ein nur wenig schwereres Krankheitsbild darbot, der aber im Hinblick auf seine geistige und körperliche Beschaffenheit eine deutlicher ausgesprochene Minderwertigkeit repräsentierte. Nicht selten ist auch im

Fälle 3 das Kernkörperchen außerhalb des Kerns anzutreffen. Vor allem aber kehren die verschiedenen Stadien des karyolytischen Prozesses wieder, die schon im 1. Falle beschrieben sind und von denen einige Abbildungen als Beispiele angeführt werden sollen. Fig. 1 Tafel 11 bringt

Fig. 11 (Fall 2). Lumbalmark. Präp. 2, Schnitt 5. Vorderhornzelle mit randständigem Kern und verwaschener Protoplasmastruktur. Im Protoplasma eine große Vakuole, die höchstwahrscheinlich mit Zelldetritus ausgefüllt ist. An die Zelle in unmittelbarer Nähe der Vakuole ist eine größere Capillare (Cap) angelagert.

Fig. 12 (Fall 2). Lumbalmark. Präp. 2, Schnitt 8. X = Zelle mit randständigem Kern und deutlicher Chromatolyse des Protoplasmas, angeschwollen erscheinende Zellform.

Fig. 13 (Fall 3). Facialiskern rechts. Schnitt H₁. X = 2 Zellen mit schwerer Chromatolyse und Randständigkeit des Kerns.

Fig. 14 (Fall 2). Lumbalmark. Präp. 2, Schnitt 6. X = Zelle mit 2 Vakuolen im Protoplasma.

3 Ganglienzellen aus einem Vorderhorn des untern Dorsalmarks. von Fall 3. Die links vom Beschauer gelegene Zelle zeigt einen randständigen Kern ohne deutliche Grenzen, der die Zellperipherie leicht vorgebuchtet hat.

Das Protoplasma hat nur in der Peripherie noch deutliche Tigroidschollen, die an den beiden andern normalen Zellen, namentlich an der rechts gelegenen, so deutlich hervortreten. Im Vergleich zum Falle 1 sind die Ganglienzellen des Falles 3 durch einen großen Reichtum grünlich-gelben Pigments ausgezeichnet, das wohl auf Zellschädigungen durch das terminale Leiden des Patienten zurückzuführen ist. Wir haben die großen Pigmentmengen als Ausdruck dafür zu betrachten, daß der pyämische Krankheitsprozeß, der den Exitus des Patienten herbeiführte, einerseits toxische Wirkungen auf die Ganglienzellen entfaltet, andererseits die Ernährungsbedingungen der Zelle stark herabgesetzt hatte.

Fig. 2 Tafel XI bringt eine Vorderhornzelle aus dem Lumbalmark mit Kernmembranfalten und Auflösung der Tigroidschollen des Protoplasmas, an deren Stelle eine feinkörnige Masse getreten ist; zwischen den beiden Zellfortsätzen ist wieder eine feine Capillare anzutreffen, deren vermutliche Bedeutung oben erwähnt wurde. Noch deutlicher zeigt sich die Beziehung einer Capillare zu einer Ganglienzelle an einem Schnitte aus dem Lumbalmark auf Fig. 3 Tafel XI. Rechts oben im Bilde findet sich die Zelle, deren ausgehöhlte Basis eine Capillare enthält; das Zellgebilde selbst besitzt eine verwaschene Struktur. Krankhaft verändert erweist sich auch die links vom Beschauer gelegene Zelle durch Randständigkeit des Kernes und Tigrolyse des Protoplasmas. Noch stärker ist die 3. Zelle geschädigt, da hier vom Kern nichts mehr zu sehen ist und nur noch die in der Nähe des unteren Zellrandes sich findende strichförmige Einlagerung — höchst wahrscheinlich einen Kernmembranrest darstellend — auf eine ehemalige Lage des Kernes hindeutet. Zum Schlusse sei noch eine Abbildung gebracht, die wohl ein Endstadium von der Beziehung zwischen Ganglienzelle und Capillargefäß vorführt: Das größere Gebilde links oben auf Fig. 4 Tafel XI stellt ein Gefäß dar, an dessen oberem und unterem Pol sich grünliche und blaue körnige Massen finden, die wohl als die Reste einer abgebauten, von der Capillare durchbohrten Ganglienzelle anzusehen sind und im Begriffe stehen, durch das Gefäß völlig resorbiert zu werden.

Die angeführten Beispiele dürften genügen, um das Wesen der Degenerationsprozesse zu illustrieren und die Gleichartigkeit mit denen des Falles 1 zu zeigen.

Zum Schlusse sei noch darauf hingewiesen, daß Fall 3 ebenso wie Fall 1 Zellveränderungen in den motorischen Kernen der Hirnnerven

aufwies, die den Rückenmarksbefunden analog waren, ohne indes deren Intensität zu erreichen.

Den schwersten Rückenmarksbefund weist entsprechend dem klinischen Bilde Fall 2 auf. Wohl kehren die gleichen Dgenerationsformen wieder, aber mit solcher Häufigkeit, daß in fast jedem Rückenmarksquerschnitt ein bis mehrere krankhafte Zellformen anzutreffen sind. Auch in den motorischen Kernen der Hirnnerven ist die Zahl der erkrankten Zellen größer als im Falle 1 und 3. Es dürfte sich erübrigen, die verschiedenen Degenerationsformen bei ihrer Übereinstimmung mit denen der Fälle 1 und 3 zu beschreiben, es sei daher

Fig. 15 (Fall 2). Rückenmark. (Markscheidenfärbung.) Faser-
ausfall in den Hintersträngen.

Fig. 16 (Fall 4). Linker motorischer Trigemius-
kern. Schnitt M_1 . Cap = Capillare an der
Zellperipherie und um einen Fortsatz sich hin-
schlängelnd. Störung der Schollenstruktur des
Protoplasmas, Randständigkeit des Kerns.

nur auf die Abbildungen Fig. 11—14 verwiesen. Von diesen möge nur noch Fig. 14 besonders erwähnt werden, da sich hier ein Beispiel des Auftretens von Zellvakuolen vorfindet.

Die Schwere des Krankheitsprozesses tritt beim Falle 2 auch zum ersten Male mit Hilfe der Markscheidenfärbung in Erscheinung: In den Hintersträngen läßt sich im Bereich des Lumbal- und Dorsalmarks ein Faserausfall symmetrisch auf beiden Seiten feststellen, der auf dem Querschnitt eine größere Ausdehnung einnimmt (vgl. Fig. 15), während eine im mittleren Dorsalmark in den Seitensträngen auftretende Lichtung nur einen sehr geringen Umfang erreicht. Der Faserausfall in den genannten Bezirken verliert sich jedoch cerebralwärts, so daß schon im oberen Dorsalmark keine Lichtung im Querschnitt der Bahnen mehr zu konstatieren ist.

Vom Falle 4 wurde versehentlich das Rückenmark nicht mitkonserviert, so daß zur mikroskopischen Untersuchung nur der Inhalt der Schädelkapsel zur Verfügung stand. Von der Störung der Rindenarchitektur im Bereich der ersten Temporalwindung, die im Auftreten von Riesenpyramiden in den tieferen Rindenpartien bestand, den als sekundär anzusprechenden sonstigen Zellveränderungen der Hirnrinde, die den Endstadien der Epilepsie eigentümlich sind, sowie dem negativen Befunde im Zwischen- und Mittelhirn ist schon oben die Rede gewesen. Bemerkenswerte abnorme histologische Ergebnisse, die in Beziehung zu den myoklonischen Erscheinungen zu bringen sind, zeigten sich in den motorischen Kernen der Hirnnerven, von denen einige Beispiele im Bilde gebracht werden sollen. Die Gleichartigkeit dieser Befunde mit denen der übrigen Fälle an den Zellen des Rückenmarks und der motorischen Hirnnervenkerne tritt uns beim Vergleiche ohne weiteres entgegen.

Fig. 5 Tafel X (Fall 4) bringt das Bild der sogenannten homogenen Schwellung an einer Zelle aus dem linken Facialiskern. Die Zelle ist rundlich geworden, erscheint angeschwollen, zeigt deutliche Tigrolyse, dabei ist der Kern randständig und besitzt eine zusammengedrückte Form. Noch schwerer ist eine andere Zelle des Facialiskerns alteriert, wie aus Fig. 6 Tafel XI hervorgeht: Ein Zellkern ist nicht mehr zu unterscheiden; in dem tigrolytisch veränderten Protoplasmaleib findet sich eine geschlängelte, dunkelblau gefärbte Einlagerung, die vielleicht eine abgelöste Kernmembran darstellt; zwischen den Protoplasmafortsätzen auf der einen Seite sind etwas undeutlich zwei Gebilde zu sehen, die höchstwahrscheinlich zarte Capillaren darstellen. Vielleicht hat bei der Differenzierung eine stärkere Auslaugung des Farbstoffes stattgefunden, wodurch die Deutlichkeit beeinträchtigt wurde. Viel deutlicher präsentiert sich eine solche Capillare, die sich an der Zellwand und um einen Zellfortsatz hinschlängelt, auf Fig. 16. Die Zelle selbst, aus dem linken motorischen Trigemini stammend, ist wieder krankhaft verändert: Der Kern ist randständig, in seiner Peripherie liegt das Kernkörperchen, an Stelle der normalen Tigroidschollen findet sich eine gestörte Protoplasmastuktur. Außer diesen Veränderungen kehrt auch ein anderer, bei den 3 ersten Fällen schon erwähnter Befund wieder, nämlich die Verlagerung des Kernkörperchens außerhalb des Kernes in das Protoplasma. Da im vorliegenden Falle, wie oben bemerkt, auch Muskelgebiete der Hirnnerven klinisch am Krankheitsprozeß beteiligt waren, da weiterhin die histologischen Befunde an den Hirnnervenkernen mit denen der andern Fälle sowie deren Rückenmarksveränderungen übereinstimmen, so dürfte der Schluß berechtigt sein, daß auch im Rückenmark des vorliegenden Falles entsprechende degenerative Prozesse an den motorischen Ganglienzellen sich abgespielt

haben. Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, daß Markscheidepräparate aus Medulla und Pons normale Befunde ergaben.

Von Wichtigkeit erschien es auch, Untersuchungen des Rückenmarks mit Anwendung der Bielschowskyschen Fibrillenfärbung vorzunehmen, mit deren Hilfe gleichfalls in allen Fällen deutliche krankhafte Zellveränderungen zur Darstellung gebracht werden konnten. Auch hier tritt die Gleichartigkeit der Befunde bei allen 3 Fällen wieder in Erscheinung, die darin besteht, daß die Fibrillen in der äußersten Zellperipherie und namentlich in den Fortsätzen sich deutlich erhalten zeigen, während im ganzen übrigen Teil der Zelle die Fibrillen in Fragmente und Körnchen zerfallen sind [vgl. Fig. 3 Tafel X und Fig. 4 Tafel X] Die Häufigkeit und Intensität der krankhaften Zellbefunde unter Anwendung der Bielschowskyschen Fibrillenfärbung entspricht dem klinischen Bilde, verhält sich demnach so, daß Fall 1 die geringste, Fall 2 die größte Zahl der Zellen mit Störung der fibrillären Struktur aufweist. Diese Störung der fibrillären Struktur im Zellinnern bei auffallendem Intaktsein der Fibrillen in den Fortsätzen und den Randpartien erinnert an die Untersuchungsergebnisse von Bielschowsky und Brodmann, die an einzelnen Pyramidenzellen der Hirnrinde bei progressiver Paralyse die Fibrillen in den Zellfortsätzen und in der Zellperipherie auffallend intakt, dagegen die zentralen Fibrillen in Körnchen und Körnchenreihen aufgelöst fanden.

Damit wären die bei den 4 Fällen von Epilepsie-Myoklonie an den Zellen des Vorderhorns und denen der motorischen Hirnnervenkerne vorgefundenen krankhaften Veränderungen erschöpft und es sei nun gestattet, noch einige Bemerkungen über den mutmaßliche Bedeutung der oben beschriebenen pathologischen Befunde hier anzufügen.

Schon beim 1. Falle wurde die in allen übrigen Fällen wiederkehrende Beziehung einer Reihe von Ganglienzellen zu kleinen Kapillaren besprochen, die der Zelle oder ihren Fortsätzen angelagert sind, manchmal einen Kreis oder eine Spirale um sie beschreibend, und von denen einige auch in den Zelleib einzutreten scheinen. Mit Lafora blieb es dahingestellt, ob diese kleinen Gefäße dazu dienen, eine bessere Resorption der Abbauprodukte oder eine ausgiebigere Ernährung der Zelle zu vermitteln. Ein anderer in allen Fällen ziemlich häufig wiederkehrender Befund ist der Austritt des Kernkörperchens aus dem Zellkern in das Protoplasma. Bei dem Hinweis Obersteiners¹¹⁾ auf die von manchen Autoren angenommene sekretorische Funktion dieses Gebildes, das für die Trophik der Zelle bedeutungsvoll sein soll, dürfte ein solcher Ortswechsel des Kernkörperchens sicherlich für die Existenzbedingungen der Ganglienzelle nicht belanglos sein. Die schwerwiegendste Bedeutung dürften jedoch die in allen Fällen in gleicher Weise

wiederkehrenden, degenerativen Prozesse am Zellkerne beanspruchen, dem nach Obersteiner neben andern Aufgaben in erster Linie eine Beziehung zur inneren Trophik, zur Ernährung, zur Aufrechterhaltung des biochemischen Gleichgewichts in der Nervenzelle zukommt. Mit der Kerndegeneration kombinieren sich daher auch immer tigrolytische Veränderungen im Protoplasma, die hauptsächlich in einer zentralen nach der Peripherie fortschreitenden Auflösung der Tigroidschollen bestehen. Neben diesen Befunden sind dann noch die rein protoplasmatischen, ohne sichtliche Kernbeteiligung einhergehenden Veränderungen zu erwähnen, die bekanntlich auch sekundär bei Infektionen so häufig konstatiert werden. Dagegen möchten wir die abnormen Gefäßbefunde sowie die Kernanomalien als primär und zwar als Ausdruck von Abbau- und Zerfallsprozessen auffassen, die sich in einem in seiner Vitalität herabgesetzten Zentralorgan abspielen.

Schließlich sei noch erwähnt, daß sich in allen vier Fällen an den motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner und der Medulla oblongata häufig Faltungen der Kernmembran feststellen ließen, die jedoch keine pathologische Bedeutung besitzen, da sie auch nach den Befunden von Nissl und Alzheimer auch in ganz normalen Zentralorganen angetroffen werden können.

Zum Schlusse sei noch einmal der Inhalt der vorausgegangenen Ausführungen kurz resümiert: Bei 4 Fällen mit der klinischen Kombination Epilepsie-Myoklonie fanden sich in 3 Fällen Großhirnrindenveränderungen, die nichts Charakteristisches boten und bei Epilepsie bzw. Epilepsie-Idiotie überaus häufig anzutreffen sind. Bei einem Falle war der Großhirnrindenbefund abgesehen von einer sehr geringen Randgliose völlig negativ. Dagegen ließen sich in allen Fällen entsprechend der Schwere des klinischen Krankheitsbildes auf Serienschnitten des Rückenmarks und der Medulla oblongata an einzelnen Ganglienzellen der Vorderhörner und der motorischen Hirnnervenkerne karyolytische und tigrolytische Veränderungen, sowie eigentümliche Beziehungen von motorischen Ganglienzellen zu Capillaren feststellen, die als Ausdruck von Abbauvorgängen zu deuten sind. Mit Hilfe der Bielschowskyschen Fibrillenfärbung zeigten sich bei allen Fällen an einer Reihe von Vorderhornganglien, deren Zahl sich nach der Schwere des klinischen Krankheitsbildes richtete, zwar die Neurofibrillen der äußersten Zellperipherie und der Zellfortsätze erhalten, im ganzen übrigen Teile der Zelle hatte jedoch die fibrilläre Struktur eine fragmentierte und körnige Umwandlung erfahren.

Es liegt nahe daran zu denken, daß ein Abschnitt des Zentralnervensystems, in dem sich solche Abbauprozesse abspielen, in einem erhöhten Erregbarkeitszustande gegenüber sensiblen aus der Peripherie stammenden oder von höhern

Zentren ausgehenden Einflüssen sich befindet, der klinisch in den myoklonischen Symptomen zum Ausdruck kommen kann.

Es dürfte diese Vermutung mit der von Obersteiner angeführten Anschauung übereinstimmen, wonach man den motorischen Wurzelzellen — allerdings nicht ohne Widerspruch — die Fähigkeit zuschreibt, Erregungen, die ihnen von höhern Zentren oder von sensiblen Einrichtungen zugeführt werden, in einem Rhythmus von bestimmter Frequenz wieder abzugeben. Man beruft sich nach Obersteiner dabei auf die Erfahrung, daß der Muskelton unabhängig von der Frequenz und Stärke der den Zellen experimentell übermittelten Reizen ein konstanter bleibt, was bekanntlich für die Reizung der peripheren motorischen Faser nicht zutrifft. Die motorischen Wurzelzellen dürften also von größter Bedeutung für die Regulierung des Muskeltons sein, der infolge ihrer Alteration bei dem Krankheitsbilde des Paramyoclonus multiplex eine so überaus schwere und in die Augen fallende Störung erlitten hat.

Daß sich bei dem Krankheitsbilde der Epilepsie Abbauvorgänge in der Hirnrinde abspielen, verdanken wir bekanntlich den eingehenden Untersuchungen Alzheimers. Im Anschluß an diese Erkenntnis sei zum Schlusse die Ansicht geäußert, daß dem Krankheitsbilde der Epilepsie und der Myoklonie analoge Prozesse, nämlich Abbauvorgänge im Zentralnervensystem zugrunde liegen, bei deren cerebraler Lokalisation der epileptische, bei deren spinaler der myoklonische Symptomenkomplex in Erscheinung tritt. Es würde sich diese Vermutung mit der Gowersschen Anschauung decken, wonach die Verbindung Epilepsie-Myoklonie offenbar bedingt sei durch das Vorkommen von Veränderungen in der Hirnrinde im Verein mit solchen im Rückenmark.

Literaturverzeichnis.

1. Friedreich, Virchows Archiv **86**.
2. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, V. Aufl.
3. Unverricht, Die Myoklonie. Leipzig und Wien 1891.
4. Lundborg, Die progressive Myoklonus-Epilepsie. Upsala 1903.
5. Weist, Beiträge zur Kasuistik der Myoklonie bei Epileptischen. Inaug.-Diss. Kiel 1905.
6. Heilig, Zur Kasuistik des Paramyoclonus multiplex. Archiv f. Psych. **48**, 1. Heft.
7. Gowers, Epilepsie. II. Aufl., übersetzt von Max Weiß (Wien).
8. Kölpin, Zur pathologischen Anatomie der Huntingtonschen Chorea. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **12**, Heft 2 und 3.
9. Lafora, Monatsschrift f. Psych. u. Neur. Jan. 1911, Heft 1.
10. Bielschowsky und Brodmann, Journ. f. Psychol. u. Neurol. **5**, Heft 5.
11. Obersteiner, Die Funktion der Nervenzelle. Arbeiten aus dem Wiener Institut, 18. 147. 1910.

Erklärung der Tafeln X. u. XI.**Tafel X.**

- Fig. 1 (Fall 1). Cervicalmark. Präp. 49, Schnitt 4; Oc. 4, homog. Immersion. Vorderhornzelle; schwere Chromatolyse, keine deutlichen Kerngrenzen.
- Fig. 2 (Fall 1). Lendenmark. Präp. 3, Schnitt 2; Oc. 4, Obj. D. X-Ganglienzelle aus dem Vorderhorn mit verwaschenen Kerngrenzen. Die Zellbasis durchbohrt von einer Capillare, die drei rote Blutkörperchen enthält.
- Fig. 3 (Fall 1). Lendenmark Nr. 1 Bielschowskys Fibrillenfärbung; Oc. 4, homog. Immersion. Deutliche fibrilläre Struktur an der äußersten Zellperipherie und den Fortsätzen, fragmentierte und körnige Degeneration im Zellinnern. Cap = Capillaren, die sich an der Ganglienzelle und ihren Fortsätzen hinschlingeln.
- Fig. 4 (Fall 2). Lendenmark. Bielschowskys Fibrillenfärbung. Schnitt 1; Oc. 4, homog. Immersion. Fibrilläre Struktur in der äußersten Zellperipherie und den Fortsätzen gut erhalten, Zerfall der Fibrillen im übrigen Teil der Zelle.

Tafel XI.

- Fig. 1 (Fall 3.) Unterer Dorsalmark. Präp. 13, Schnitt 1; Oc. 12, Obj. A. a = Vorderhornzelle. Vorbuchtung der Zellperipherie durch den Kern, Chromatolyse im Protoplasma. b = Vorderhornzelle mit sehr reichlichem, grünlich-gelbem Pigment.
- Fig. 2 (Fall 3). Lumbalmark. Präp. 6, Schnitt 3; Oc. 12, Obj. A. Vorderhornzelle mit Kernmembranfalten, deutlicher Chromatolyse des Protoplasmas; zwischen zwei Zellfortsätzen eine kleine Capillare (Cap.)
- Fig. 3 (Fall 3). Lumbalmark. Präp. 8, Schnitt 1; Oc. 12, Obj. A. a = Vorderhornzelle mit randständigem Kern und Chromatolyse des Protoplasmas. b = Excavierung der Zellbasis, in derselben eine Capillare (= Cap.). Chromatolyse des Protoplasmas. c = Fehlen des Kerns, deutliche Chromatolyse des Protoplasmas, strichförmige Einlagerung an der mutmaßlichen früheren Kernstelle, wahrscheinlich einen Rest der Kernmembran darstellend.
- Fig. 4 (Fall 3). Dorsalmark. Präp. 13, Schnitt 2; Oc. 12, Obj. A. a = Zelle ohne deutliche Kerngrenzen, leichte Vorbuchtung der Zellperipherie durch das Kernkörperchen, Kernmembranreste; deutliche zentrale Chromatolyse. b = Capillare; an deren oberem und unterem Pole grünliche und blaue Körnchen, wahrscheinlich Zellreste darstellend.
- Fig. 5 (Fall 4). Linker Facialiskern. Schnitt H₅, Oc. 4, homog. Immersion. Angeschwollene Zellform, zentrale Chromatolyse. Randständiger, zusammengedrückter Kern.
- Fig. 6 (Fall 4). Rechter Facialiskern. Schnitt H₄, Oc. 4, homog. Immersion. Geschlängelte Einlagerung, vielleicht der abgelösten Kernmembran entsprechend. Cap. = undeutliche Capillare zwischen den Zellfortsätzen.