

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster i. Westf.
[Direktor: Prof. Dr. F. Kehrer].)

Picksche und Huntingtonsche Krankheit bei Geschwistern.

Von

Privatdozent Dr. H. Korbsch,
Oberarzt der Klinik.

Mit 17 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. April 1933.)

Als erster deutete *Richter* (1917) die *Picksche Lobäre Sklerose* als eine Heredodegeneration; er berief sich dabei auf den in einem charakteristischen Falte erhobenen histologischen Befund, und zwar den Nachweis der von *Schaffer* als anatomische Grundlage der Heredodegenerationen angesprochenen Erkrankung des Hyaloplasmas.

Mit besonderem Nachdruck wurde die gleiche Ansicht unter erb-biologischem Gesichtspunkte von *Gans* (1922) vertreten; er wies auf die Fälle von *Pick* selber (1906) und *O. Fischer* (1910), sowie einen eigenen hin, in deren Vorgeschichte von psychopathischen Zügen, Alkoholismus und intellektueller Inferiorität die Rede war, und in deren näherer Verwandtschaft Geisteskrankheit, Epilepsie, Demenz, Alkoholismus, Psychopathie und nervöse Erscheinungen (habitueler Kopfschmerz) vorgekommen waren. *Gans* meinte, bei dem Zustandekommen der *Pickschen Atrophie* müsse die Erblichkeit wahrscheinlich eine große Rolle spielen, und zwar müsse es sich dabei — Gedankengänge, die in ähnlicher Weise schon *Richter* ausgesprochen hatte — im Sinne der *Edingerschen Aufbrauchstheorie* um ein frühes Altern phylogenetisch junger Hirngebiete, besonders der Regio frontalis von *Brodmann*, auf dem Boden einer bestimmten Disposition handeln; die besondere Vulnerabilität des Stirnhirns erkläre sich aus seiner weitgehenden Gewebsdifferenzierung und seiner starken Inanspruchnahme als des mit den höchsten seelischen Leistungen ausgestatteten Organs.

In der Folgezeit wurde dieser Gedanke immer wieder geäußert, in jüngster Zeit (1930) erneut von *Grünthal*, der das Leiden bei 2 Brüdern beschreiben konnte; die Übereinstimmung hinsichtlich des Erkrankungsalters und des klinischen und anatomisch-histologischen Befundes war eine so weitgehende, daß die Annahme einer gleichartigen Erbanlage berechtigt erschien. 1931 veröffentlichte *Grünthal* sodann die Erbtafel einer Familie, in der er das Leiden in 2 aufeinanderfolgenden Generationen 3mal, darunter bei 2 Geschwistern, klinisch hatte nachweisen können; in insgesamt 6 Generationen dieser Familie fand sich außerdem 3mal

Geisteskrankheit, in 2 Fällen davon vielleicht, wie *Grünthal* meint, auch die *Picksche Atrophie*, 7mal Schwachsinn und 3mal eine psychopathische Veranlagung von bestimmtem Gepräge; mehrfach war Alkoholismus vorgekommen. *Grünthal* führt aus der Literatur die schon erwähnte Beobachtung von *Gans* an, ferner Fälle von *Scholz*, *Stertz*, *Springlowa*, *Reich*, *Entres* und *v. Braunmühl*¹.

Unter histologischem Gesichtspunkt sprachen, wie seinerzeit schon *Richter*, 1925 *Onari* und *Spatz* die Vermutung einer heredodegenerativen Natur der *Pickschen Sklerose* aus. Sie stellten sie in Parallele zu der *Pierre-Marieschen* erblichen cerebellaren Ataxie und der *Huntingtonschen* Krankheit und betonten die Übereinstimmung der 3 Leiden in anatomisch-histologischer Beziehung; es handele sich um eine „Atrophie im engeren Sinne“, d. h. einen ganz langsam schleichend fortschreitenden Schwund, der zu einer schon mit bloßem Auge sichtbaren Verkleinerung bestimmter Hirngebiete führe, der aber den Gewebsuntergang nur selten unmittelbar erkennen lasse; die *Mariesche* Krankheit betreffe in dieser Weise das Kleinhirn, die *Huntingtonsche* das Strio-Pallidum und die *Picksche* die Großhirnrinde. In klinischer Hinsicht wiesen die Autoren noch auf den schleichenden Verlauf aller 3 Leiden und ihren Ausbruch in bestimmten Lebensaltern hin. Was aber, so schließen sie ihre diesbezüglichen Erörterungen, noch fehle, um die 3 Krankheiten miteinander in engere Beziehungen zu setzen, das sei der strikte Nachweis der Erblichkeit bei der *Pickschen* Krankheit.

Diese *Onari-Spatzsche* Auffassung von der Natur des Gewebsprozesses ist nicht unangegriffen geblieben. *C. Schneider* (1929) meinte, für die stürmisch verlaufenden Fälle *Pickscher Sklerose* träfe der von *Onari* und *Spatz* formulierte Atrophiebegriff nicht zu. Entweder müsse er auch auf die auffallend hervortretenden Gewebsveränderungen in den akuten Fällen, wie z. B. die Zellschwelungen, ausgedehnt werden, oder aber es handele sich bei der *Pickschen* Krankheit nicht um eine Atrophie eigener Art, sondern um ein exogen verursachtes Leiden, das nur bei sehr langsamem Verlaufe das Bild einer derartigen Atrophie annehmen könne. Zu dieser Frage vermag ich folgenden Beitrag zu liefern.

Durch die Liebenswürdigkeit von Herrn Obermedizinalrat Dr. *Heemann*, Direktor der Westfälischen Provinzial-Heilanstalt Warstein erhielt ich das Gehirn eines am 4. 10. 1930 verstorbenen Anton B. übersandt, bei dem ich die Diagnose *Picksche* Krankheit stellen konnte. Den Krankheitsberichten — und zwar einer Unfallakte und der Krankheitsgeschichte der Heilanstalt Warstein, welche beide ich im Auszug bzw. in Abschrift werde folgen lassen — ist kurz nachstehendes zu entnehmen: Anton B., Walzwerkarbeiter, geboren am 20. 6. 1888, wird

¹ Anmerkung bei der Korrektur. Ähnlich beschrieben *H. A. Schmitz* und *A. Meyer* (Arch. f. Psychiatr. 99, 747 (1933)) die *Picksche* Krankheit bei 3 Geschwistern. Der Vater, ein Bruder von ihm und dessen Sohn ferner verstarben unter für *Picksche* Krankheit verdächtigen Erscheinungen. Außerdem kamen in der Familie Trunksucht und Psychopathie vor.

als ein von jeher geistig nicht sehr reger, dabei sehr fleißiger, gutmütiger und völlig nüchterner Mensch geschildert. Im 39. Lebensjahr fielen an ihm die ersten seelischen Veränderungen auf; er wurde mißmutig und interesselos, schief schlecht, zeigte keine Lust mehr zur Arbeit, führte ihm erteilte Aufträge falsch oder gar nicht aus, stand auf seiner Arbeitsstelle öfters untätig herum und mußte schließlich wegen Arbeitsunfähigkeit entlassen werden; auch schienen paranoische Vorstellungen zu bestehen. Etwa $\frac{3}{4}$ Jahre später, am 25. 11. 1927, erfolgte seine Aufnahme in die Heilanstalt Warstein. In dem ärztlichen Einweisungsgutachten heißt es, seine Geistesfähigkeiten scheinen nachzulassen, auch wird seine Stimmung immer trüber; er bildet sich ein, von einem belanglosen Kopfunfall etwas zurück behalten zu haben, fühlt sich aber andererseits gesund und will deshalb auch immer seine Arbeit „morgen“ wieder aufnehmen, ohne es jedoch zu tun, anscheinend, weil es ihm dazu an Energie fehlt; in den letzten Wochen bestand eine allgemeine Unruhe; er schloß in dem Krankenhaus, in dem er sich wegen einer Pyelitis in Behandlung befand, alle Türen auf und zu und lief immer umher. In der Heilanstalt fiel ebenfalls diese motorische Unruhe auf, sodann eine erhebliche intellektuelle Einengung und ethische Abstumpfung. Eigentlich waren seine sich immer in der gleichen Weise wiederholenden, eines leitenden Gedankens entbehrenden Erzählungen aus seinem Leben, besonders dem Kriege und seiner Ehe. Die körperliche Untersuchung ergab Pelzmützenbehaarung, Pupillenungleichheit und eine nicht sichere Differenz der Kniescheiben-Schnenreflexe; die Sprache hatte etwas Monotones und Leierndes. Der serologische Befund war negativ. In rascher Zunahme bildete sich bis zu dem am 4. 10. 1930 an Pneumonie erfolgenden Exitus ein Zustand von hochgradiger paralyseähnlicher Verblödung und Benommenheit heraus. B. mußte zu allem angeleitet werden, fand sich nicht mehr zurecht, vergaß schließlich sogar seinen Namen, sammelte und verzehrte allen Unrat, war sehr unsauber, näßte und schmutzte ein, aß seinen Kot. Gleichzeitig vollzog sich ein starker körperlicher Verfall. Zum Schluß lag er völlig teilnahmslos zu Bett; auf Fragen antwortete er überhaupt nicht mehr und führte nur zeitweise unverständliche Reden. Am 28. 9. 1930 setzte unter Fieber und Pulsschwäche die finale Pneumonie ein. Diagnostisch konnte eine Paralyse und luische Demenz, wie auch eine Arteriosklerose des Gehirns ausgeschlossen werden; es wurde an eine *Alzheimersche* Krankheit oder — trotz des Fehlens entsprechender Symptome — an einen Stirnhirntumor gedacht, nächstdem an einen traumatisch bedingten, durch die intellektuelle Inferiorität aber besonders gearteten Hirnprozeß, da B., wie schon gesagt, am 6. 10. 1926 einen mit kurzem Bewußtseinsverlust einhergehenden Kopfunfall erlitten hatte.

Die wesentlichen in der genannten Unfallakte enthaltenen Einzelheiten sind folgende: Am 6. 10. 26 war B. zusammen mit anderen Arbeitern mit dem Verladen

von Walzen beschäftigt; dabei stürzte ein Verladebock, an dem ein Flaschenzug aufgehängt war, um und traf ihn zuerst auf den Kopf und dann auf die rechte Schulter; er fiel besinnungslos hin. Von dem alsbald hinzugerufenen Arzte wurde am Kopf eine kleine, blutunterlaufene, kaum blutende Stelle festgestellt und an der rechten Schulter eine Muskelquetschung, besonders im Bereich des M. deltoideus und supraspinatus; das Bewußtsein kehrte innerhalb der nächsten halben Stunde wieder zurück. Erbrechen, sowie Bluten aus Mund, Nase und Ohren bestanden nicht. Irgendwelche Klagen, die mit der Kopfverletzung hätten in Zusammenhang gebracht werden können, wurden von B. in der Folgezeit nicht geäußert; erst in einem Antrag auf Bewilligung einer Unfallrente vom 23. 9. 27 heißt es, B. habe seit dem Unfall unter ständigen Kopfschmerzen zu leiden gehabt. Am 8. 8. 27 berichtete seine Arbeitsstätte an die zuständige Berufsgenossenschaft, B., der vor dem Unfall „ein fleißiger, fixer Arbeiter“ gewesen sei, sei seit dem Unfall nicht mehr so beweglich; er müsse immer angetrieben werden, so daß ihn kein Walzemeister mehr in seiner Kolonne haben wolle; er scheine schwermüdig zu sein. Am 6. 9. 27 wurde B. gekündigt, weil er als Arbeiter nicht mehr zu gebrauchen war. Mitarbeiter berichteten bei einer amtlichen Vernehmung im Frühjahr 1928, B. war vor dem Unfall ein vollwertiger Arbeiter; irgendwelche geistigen Störungen waren an ihm nicht zu bemerken. Als er nach dem Unfall seine Tätigkeit wieder aufnahm, fiel verschiedentlich auf, daß er seine Arbeit nicht verrichtete, sondern untätig und „stumpsinnig“ herumstand; er führte ihm erteilte Aufträge nicht aus oder beschäftigte sich anderweitig in ganz nutzloser Weise; eines Tages schaute er auf dem Arbeitsplatz in einen Baum und zählte angeblich darin Spatzen, obwohl in Wirklichkeit gar keine darin waren. Sein Hausarzt gab von ihm und dem Krankheitsbeginn in einem Schreiben an die Berufsgenossenschaft vom 6. 4. 28 folgende sehr wertvolle und anschauliche Schilderung: „B. ist mir seit etwa 2 Jahren bekannt. Ich habe damals seine Schwiegermutter, die bei ihm im Hause wohnte, an Leberkrebs behandelt. Mit B. habe ich wiederholt gesprochen. Er erschien mir damals als ein gutmütiger, treuer Arbeiter, der geistig zwar nicht sehr helle, aber doch ein vernünftiger Mann war. Er sprach immer etwas langsam, als wenn er mit seinen Gedankengängen nicht so schnell bei der Hand wäre wie ein anderer Mensch. Dieser geistig langsame Zustand‘, wie ich ihn bezeichnen möchte, war jedoch nicht so hochgradig, daß ein für diese Gebiete nicht besonders interessanter Mensch ihn gemerkt hätte. Behandelt habe ich B. vor dem Unfall nicht. Die Eltern sind mir nicht bekannt. Angeblich soll sein Vater ein kluger, fleißiger Schreiner sein. Ich habe Mitarbeiter des B. nach seiner (B.s) geistigen Verfassung gefragt. Sie haben mir gesagt, daß alle B.s komische Leute, aber fleißige Arbeiter seien. Dabei habe ich absichtlich nicht von dem Unfall gesprochen, sondern unter irgendeinem Vorwande das Gespräch auf B. gebracht, um ein unbefangenes Urteil zu bekommen. Als ich Anfang November 1927 persönlich auf dem zuständigen Amte meldete, daß ich B. nach Warstein in die Anstalt schicken wolle, sagte einer der anwesenden Beamten etwa: ‚Ach so, B., das sind ja alle so komische Leute‘. Ich glaube hiernach, daß B. geistig wohl nicht so eingestellt gewesen ist, daß er eine Arbeit, die Nachdenken und eine besondere Aufmerksamkeit erforderte, erledigen konnte, daß er aber seiner Arbeit als Walzer gut und fleißig nachging. Hierin bestärkt mich auch der ganz schlechende Beginn der jetzt bestehenden Geistesschwäche. B. erholte sich von dem Unfall recht schnell; die Nachuntersuchung durch den behandelnden Arzt ergab keinerlei Unfallfolgen, und B. nahm am 25. 1. 27 seine Arbeit wieder auf. Es ist damals zwischen B. und mir kein Wort von Rente oder dergleichen gefallen. Später feierte er einmal wegen einer Nierenentzündung krank. Im Juli 1927 kam er mit Kopfschmerzen wieder zu mir in die Sprechstunde. Die Untersuchung ergab Eiweiß im Harn; sonst war kein krankhafter Befund zu erheben. An eine beginnende Geisteskrankheit habe ich auch damals noch nicht gedacht; ich hielte B. ja immer für geistig langsam und erklärte damit alles. Im September 1927 beantragte ich

jedoch wegen seines eigenartigen psychischen Verhaltens eine Nachuntersuchung durch den Kreisarzt. Da dieser an B. nichts fand, schickte er ihn nach Verständigung mit mir einem Nervenarzt zur stationären Beobachtung zu; der Befundbericht dieses Kollegen lautete etwa, bei B. bestehe eine Nierenbeckenentzündung, derer wegen Krankenhausbehandlung notwendig sei. Zeichen für eine Geisteskrankheit seien bei B. nicht gefunden worden. Die Behandlung wegen der Nierenbeckenentzündung führte ich in meinem Krankenhaus selbst durch; B. war nach wenigen Tagen geheilt. Schon am 3. Tage nach seiner Aufnahme in das Krankenhaus sagten mir die Schwestern der Station, B. sei ja nicht normal. Ich habe dann B. durch die Schwestern und seine Mitkranke beobachten lassen. Sie alle waren mit mir der Ansicht, daß es mit B. nicht mehr stimme. Nach der Entlassung aus dem Krankenhaus war B. noch wiederholt bei mir in der Sprechstunde. Er schloß nach Betreten des Zimmers immer erst alle Türen zu, sah nach, ob alle Fenster geschlossen waren, kam dann auf mich zu und begrüßte mich in der freundlichsten Weise. Frau B. berichtete mir auch, daß sie zeitweise vor ihm Angst haben müsse. Deshalb beschleunigte ich die Einweisung nach Warstein, die am 25. 11. 27 erfolgte... Eine Schwester des B., Frau Auguste K., steht ebenfalls in meiner Behandlung; sie ist hochgradig nervös und dumm.“ Ein Beauftragter der Berufsgenossenschaft berichtete am 20. 6. 28 über die Familie des B., sein 79 Jahre alter Vater mache den Eindruck eines 60-, höchstens 65jährigen Mannes; an ihm wie auch dem ältesten Bruder des B. sei in seelischer Beziehung nichts Besonderes zu bemerken. Die 3 Kinder des B. im Alter von 7— $\frac{1}{2}$ Jahr seien gesund. Nachforschungen der Berufsgenossenschaft, ob B. Trinker gewesen sei, ergaben das Gegenteil.

Aus dem Bericht über die erwähnte Untersuchung des B. durch den Kreisarzt, die am 23. 7. 27 auf Veranlassung des Hausarztes stattfand, ist die Angabe der Ehefrau bemerkenswert, B. lege ein eigentümliches Wesen an den Tag, schlafe schlecht, sei mißmutig und zeige kein Interesse mehr für seine Kinder. B. selbst hielt sich für gesund. Das Überweisungsschreiben des Hausarztes an den Kreisarzt lautete folgendermaßen: „B. leidet seit etwa 3—4 Monaten an einer langsam sich entwickelnden Psychose. Er ist immer niedergeschlagen und verstimmt, zeigt keine Lust mehr zur Arbeit, ist vergeßlich und klagt ständig über Kopfschmerzen und Müdigkeit.“ In den Aufzeichnungen des Nervenarztes, auf dessen Abteilung B. auf Veranlassung des Kreisarztes vom 8.—11. 8. 27 beobachtet wurde, heißt es: „Vor 12 Wochen überanstrengte sich B. bei der Arbeit; er fühlte sich danach müde, auch bekam er Schmerzen im Rücken und in den Beinen, als wenn diese in den Knien abfallen würden. Später traten plötzlich Harndrang und Harnbluten hinzu. Das Befinden besserte sich zwar wieder, doch blieb ein Müdigkeitsgefühl in den Beinen und das Bedürfnis, alle Viertelstunden Wasser zu lassen, zurück. Die körperliche Untersuchung ergab: Athletischer Körperbau. Nierengegend beiderseits, besonders rechts, druckschmerhaft. Urin stark eiweißhaltig; im Sediment massenhaft weiße und vereinzelter rote Blutkörperchen, sowie spärliche Zylinder. Hämatologisch mäßige Leukocytose mit Vermehrung der Monocyten und der eosinophilen Leukocyten. Neurologisch o. B. Psychisch im Wesen etwas ablehnend und eigen-sinnig, daher schwierig zu behandeln; sonst keine Störungen erkennbar.“

Die Krankheitsgeschichte der Provinzial-Heilaanstalt Warstein i. W. besagt folgendes: 25. 11. 27. Wird von einem Begleiter auf Grund eines Gutachtens des Hausarztes zur Aufnahme gebracht. Unruhig, dabei stumpfes Wesen. Will nicht baden, läuft aus dem Badezimmer heraus und zählt auf, wie oft er in den letzten Tagen schon gebadet habe; sucht dabei fragend nach dem Arzt. In seinem Verhalten jedoch nicht widerstrebt, fügt sich den Geschehnissen, legt sich auch ruhig zu Bett. Fragt nach den Mahlzeiten. Über seine Lage nicht orientiert; „krank sei er nicht“. Wünscht gegen Abend seinen Anzug und will rauchen.

Blutdruck 100 mm Hg. Körperwärme 36,8° C. Puls 76 Schläge in der Minute. Gewicht 86 kg. Urin frei von Eiweiß und Zucker; im Sediment einige Leukocyten und harnsaures Natron.

26. 11. Schließt die Nacht durch. Liegt ruhig zu Bett, liest zeitweise in einer Zeitung. Wünscht aufzustehen. Schenkt seiner Umgebung wenig Beachtung; meist mit sich selbst beschäftigt. Befragt, erzählt er von seinen heimischen Verhältnissen und seiner Familie so, als wäre alles bekannt.

27. 11. Steht versuchsweise auf; steckt sofort seine Pfeife an. Stark verblödetes Wesen. Läuft interesselos im Saal umher, hält sich für gewöhnlich für sich. Einer Unterhaltung jedoch zugänglich, lenkt dabei das Gespräch sogleich auf seine Familie und führt stets die gleichen Reden.

28. 11. Soll punktiert werden; sehr ängstlich, sträubt sich energisch gegen jede ärztliche Berührung. Erzählt nachher noch aufgeregter jedem Mitkranken in seiner schwachsinnigen Art: „Der Doktor wollte mich mit einer langen Nadel in den Rücken stechen, das lasse ich mir nicht gefallen, ich lasse mich nicht stechen, höchstens unter die Haut.“ Bringt alles in dementer Form vor. Macht sich durch seine ständigen Wiederholungen ein und derselben Erzählungen bei seiner Umgebung lächerlich. Will dauernd rauchen und fragt mit Ausdauer jeden Kranken nach Streichhölzern; erzählt dabei stets: „Der Arzt hat mir 3 volle Schachteln Streichhölzer aus dem Überzieher genommen.“ Legt seine Pfeife kaum aus der Hand, hat sie ständig im Munde; ist sie ausgebrannt, so stopft er sie von neuem, und erhält er dann kein Feuer, so raucht er kalt. Angesprochen, nimmt er sofort die Unterhaltung auf und redet fast ohne Unterbrechung, wechselt dabei oft unmotiviert das Thema; z. B.: „Buß- und Betttag brachte mir mein jüngster Bruder einen Gestellungsbefehl, da wurde meine Frau schneeweiss, der Stuhl war total verbrannt, 3 Ärzte hatten sie in der Zeit da gehabt, 20 Monate bin ich im Felde gewesen und nie einen Schuh mitgekriegt, die Schwestern im Waisenhaus hatten ihr in 13 Tagen nur 1mal den Stuhl abgepumpt, Finger und Zehen waren total schwarz gebrannt vom Stuhl, wenn die Ärzte ihr nur ein bißchen Fencheltee gegeben hätten, dann war die Frau wieder geraten, und da hab ich sie nur 4 Monate gehabt, da mußte sie schon unter die Erde, ja im Felde, da hab ich einfach umgeschnallt, Helm auf und dann auf dem Hauptmann seine Stube, da hat der gesagt ‚Warten Sie mal, dann will ich mal mit rausgehen‘, da hat er einfach in seine Tasche gepackt und gab mir 20 Mark, die hat der Kerl doch total versoffen.“ Redet in dieser Weise ständig fort. Schrieb in diesen Tagen 2 Postkarten an seine Frau folgenden Inhalts: „An Frau Anton B. in Post Liebe Frau Ich teile Dir mit daß ich Morgen nach dem Kaffe nach Hause komme Ich teile Dir mit daß es mit dir gut geht Auf besten Wunsch Anton“ — „An Frau B. Post Liebe Frau B. Ich teile inen mit daß ich in Warstein bin es geht mir sehr gut hir Morgens zweimal kafe mitags essen Nachmittags Kafe und Abens essen. Ich teile Dir mit daß es mir hir gut geht. bitte antwort.“ (Die Schrift ist kindlich, dabei gut leserlich und nicht zittrig.)

29. 11. Lumbalpunktion. Bekam vorher 1 mg Hyoscin. Ergebnis der Liquoruntersuchung: Nonne-Apelt, Pandy und Weichbrodt Ø. Mastixreaktion: 1, 2 und 3 leichte milchige Trübung, Trübungsgrad 2; 4, 5 und 6 leichte Trübung, Trübungsgrad 1. *Wassermann* im Blut und Liquor Ø, ebenso *Meinickesche* Trübungsreaktion im Blut.

30. 11. Fragt dauernd nach Streichhölzern. Will Freitag morgen nach dem Kaffee nach Hause fahren, verlangt 10 Mark für die Fahrt.

2. 12. War fast die ganze Nacht schlaflos, ging sehr häufig zum Abort, ohne jedoch Bedürfnisse zu verrichten.

5. 12. Ging in der Nacht wieder öfters zum Klosett, ohne Bedürfnisse zu verrichten, wusch sich die Hände in der Wasserspülung, legte sich darauf wieder zu Bett. Führt dauernd demente Reden, spricht dabei von intimen Familienverhältnissen. Will immer sofort nach Hause fahren. Zeigt verschiedene Inflationsbanknoten vor und will sie gewechselt haben. Ist sich seines schwachsinnigen Verhaltens nicht bewußt; krankheitsuneinsichtig. Läßt sich von anderen Kranken Entlassungen-

scheine schreiben und verwahrt sie sorgfältig, weil er sie für echt hält. Erzählt ihnen viel aus dem Kriege.

6. 12. Ärztliche Untersuchung. (Tag?) „Das weiß ich nicht“, nachher +. (Wie lange hier?) +. Fragt den Arzt: „Wie heißen Sie? — Ich heiße Anton B., bin geboren aus . . . , ich wohne aber jetzt Meine erste Frau war aus . . . , da war ich noch nicht bei gewesen. Wie ich Junge, habe noch kein Mädchen angepackt und bin in keine Wirtschaft gegangen. Freitag um 8 Uhr ließen wir uns trauen, und 4 Wochen darauf kam sie schon in die Erde. Ja, da bin ich noch nicht bei gewesen, da habe ich noch am Grabe geweint.“ Erzählt weiter ohne Unterlaß ausführlich und ohne jede Kritik häusliche Begebenheiten, wiederholt sich dabei ständig. Äußert dann weiter: „Jetzt bin ich ganz gesund, morgen nach dem Kaffee will ich nach Hause fahren, geben Sie mir einmal 10 Mark. 2 Mark kostet bis“ Flieht während der Untersuchung häufig ein: „Dann kann ich nun gehen.“ Kennt keinen Arzt- und Pflegernamen; bezeichnet die Pfleger als „Küchenschweizer“ (Ort?) +, „Krankenhaus“. Kranke seien hier nicht, nur einer habe das Nervenzucken. Fährt spontan fort: „Ja, meine Schwägerin, die habe ich noch nicht angepackt, die ist ja auch so mager wie 'n Hund auf der Schnauze. Bei meiner Frau war ich auch erst 4mal und bei meiner ersten Frau bin ich überhaupt nicht bei gewesen.“ Gibt sein Alter richtig an; habe 4 Kinder; das letzte sei gekommen, als er schon hier gewesen sei. Habe in der Volksschule gut gelernt, mit 13 Jahren sei er zur ersten heiligen Kommunion gegangen. Dann sei er Arbeiter in Eisenwerken gewesen, die letzten 22 Jahre am Ofen. Wegen einer Ohreiterung habe er nicht aktiv gedient. Während des Krieges sei er 20 Monate an der Front bei den 87. gewesen. Versteht die an ihn gerichteten Fragen zum Teil nicht richtig; seine Auffassung ist erschwert. Angeblich ist er 37 Wochen krank. (Was fehlt Ihnen?) „Ja, ich bin jetzt wieder vollkommen gesund.“ Erzählt ohne Zusammenhang von einem kleinen belanglosen Unfall. (Monatsnamen rückwärts?) „Ja, ich bin schon 37 Wochen krank.“ Geht gar nicht auf die Frage ein. Kommt wieder mit seinen alten Redewendungen. (Hauptfluß Deutschlands?) „Ja, bei Saßmicke fließt die Bigge her, bei Finnentrop die Senne, die Senne fließt bei Hagen in die Ruhr, der Rhein fließt bei Köln her und bei Mainz fließt auch der Rhein her.“ (Hauptstadt von Deutschland?) +. (Hauptstadt von Italien?) „Das ist Italien, heißt die Stadt, da ist ja der Papst.“ (Reichskanzler?) „In Olpe, da ist der Landrat Schulte.“ (Haben Sie schon von Hindenburg gehört?) „Nein, davon habe ich noch nichts gehört, der hat so 'nen dicken Schnurrbart, der ist jetzt Kaiser, der Kaiser ist ja nach Schweden ausgewiesen.“ Sagt dann unvermittelt und steht dabei auf: „Ja, ich muß mal aufs Wasser“ (meint den Abort). Haltung gleichgültig, lässig; stützt den Kopf in die Hand und schaut während der Befragung gelegentlich in Bücher, die gerade auf dem Tisch liegen; merkt gar nicht, daß er untersucht wird.

Körperlicher Befund: Mittelgroß, kräftig gebaut, sehr guter Ernährungszustand. Pelzmützenbehaarung; Stammbehaarung o. B. Rechts am Kopfe eine 3 cm lange, verschiebbliche, reizlose Narbe. Beide Pupillen entrundet; die linke ist weiter als die rechte. Lichtreflex beiderseits +, ausgiebig und prompt. Konvergenzreaktion +. Cornealreflex beiderseits +. Augenbewegungen frei; kein Nystagmus. Facialis o. B. Rachenreflex +. Zunge wird gerade und ruhig vorgestreckt. Herzschläge rein, Herzgrenzen nicht verbreitert. Puls 72 Schläge in der Minute, regelrecht. Blutdruck 100 mm Hg. Lunge o. B. Knochenhaut- und Sehnenreflexe an den Armen +, rechts = links. Obere Bauchdeckenreflexe +, rechts = links; mittlere und untere nicht mit Bestimmtheit auszulösen. Kniescheiben-Schnenreflexe +, rechts vielleicht > links. Achillessehnenreflexe +. Oppenheim, Mendel-Bechterew, Rossolimo, Babinski Ø. Sensibilitätsprüfung: Versteht den Sinn der Untersuchung nicht; Spitz und Stumpf werden aber offenbar richtig gefühlt. Ø Romberg, auch sonst keine Ataxie. Sprache etwas leiernd, monoton. Röntgenbefund des Schädels o. B.

Während der Untersuchung will er ständig aufstehen; er müsse doch jetzt zum Essen, man solle ihm doch das Zimmer öffnen.

Seit mehreren Tagen häufiger Urindrang; das Hemd ist vorn meist feucht.

18. 12. Hat offenbar starken Urindrang, geht etwa jede halbe Stunde urinieren. Hat in der Zeit von 1—8 Uhr 10mal Wasser gelassen; Menge 1000 g. Urin frei von Eiweiß und Zucker; spezifisches Gewicht 1025; alkalisch; Sediment enthält einige Leukocyten und Epithelien.

27. 12. Stete Unruhe. Redet unaufgefordert ohne Ende von seinen Erlebnissen. Bleibt nicht 10 Min. ruhig sitzen, verläßt immer wieder seinen Platz mit den Worten: „Ich muß aufs Wasser“ oder „Ich will nach Haus, ich muß diese Woche noch 3 Schichten machen.“ Des Nachts versucht er, seine Bedürfnisse in die Heizungsanlage zu verrichten; hat auch tagsüber trotz sehr häufigen Abführens das Hemd und die Beinkleider vorn naß.

15. 2. 28. Völlig dementes Wesen. Erzählt immer wieder in leierndem Tonfall und mit den gleichen Redewendungen ein und dieselben früheren Erlebnisse, so daß seine Mitkranke sie schon auswendig können und sich deshalb über ihn lustig machen, ohne daß er es merkt. Oft hören sie ihm gar nicht mehr zu; trotzdem redet er weiter. Es besteht in dieser Beziehung ein ausgesprochener Redezwang. Fragen werden von ihm vielfach — offenbar, weil er sie nicht erfaßt — nicht sinngemäß, sondern mit einer dieser stereotypen Erzählungen beantwortet. Fehlen jeglichen stärkeren Affektes. Kein Krankheitsgefühl. Nahrungsaufnahme und Schlaf ausreichend. Kann nur mit schematischen Hausarbeiten wie Bohnern und dergleichen beschäftigt werden.

10. 5. Drängt jetzt ständig nach Hause; er müsse noch Nachtschichten verrichten, sonst bekäme er kein Geld mehr. Urin frei von Eiweiß und Zucker; spezifisches Gewicht 1028; im Sediment mehrere Leukocyten und oxalsaurer Kalk.

27. 8. Entweichungsversuch aus der Kolonne. Auf der Abteilung stumpfes Verhalten. Muß zur Arbeit immer wieder aufgefordert werden. Versucht öfters, Mitkranke die Kehle zuzudrücken. Gewichtsanstieg seit der Aufnahme von 86 kg auf 93 kg. Hält sich sauber.

3. 12. Stark verblödet, läuft im Saal umher und sucht nach Tabaksresten. Macht zeitweise das Gegenteil von dem, was er soll. Zur Arbeit kaum zu gebrauchen. Spricht wenig; gibt nur auf mehrmals gestellte Fragen Antwort.

3. 1. 29. Ist seit einigen Tagen sehr unsauber. Läßt Stuhl und Urin untersieht. Gibt auf Fragen keine Antwort. Verblödung schreitet ziemlich schnell fort. Beginn einer Pyriferkur.

26. 2. Beendigung der Pyriferkur nach 12 Einspritzungen.

27. 2. Muß bei den Mahlzeiten zu seinem Platz geführt werden. Nahrungsaufnahme gut, beschmutzt sich aber mit Speisen. Beschäftigt sich mit Flechtabarbeiten, Leistung jedoch minderwertig.

13. 3. Verwirrt und nicht orientiert. Findet sich nicht mehr zurecht. Muß zu allem angeleitet werden. Weiß nicht mehr, wie er heißt. Zieht alle Augenblicke seine Kleider aus und will zu Bett gehen.

21. 3. Verblödet immer mehr. Kann seinen Platz am Tisch sowie sein Bett nicht wiederfinden. Unsauber in seiner Bekleidung; beschmutzt diese wie auch seine Bettwäsche mit Kot und Urin. Nahrungsaufnahme mäßig; läuft dauernd vom Tisch fort und muß immer wieder herangeholt werden.

8. 4. Hat seit August vorigen Jahres (1928) 19 kg an Gewicht verloren.

11. 4. Hatte Besuch von Frau, Vater und Kind. Sprach nicht, nickte jedoch auf gestellte Fragen, lächelte auch. Erkannte offenbar seine Angehörigen nicht. Ab gierig von den mitgebrachten Eßwaren.

26. 4. Geht körperlich immer mehr zurück. Nimmt allerlei Unrat wie Kehricht, Wolle, überhaupt alles, dessen er nur habhaft werden kann, zu sich.

29. 7. Läßt seinen Urin öfters trotz mehrmaligen Abführrens in den Saal laufen.
2. 8. Koprophagie.
12. 8. Sehr unsauber. Beschmutzt seine Kleidung und Leibwäsche trotz mehrfachen Abführrens dauernd mit Kot und Urin. Nimmt allen erreichbaren Unrat wie Müll, Rohr, Putzlappen, Papier, Kot usw. zu sich. Heute dauernder Brechreiz.
18. 8. Sehr unsauber; mußte heute 2mal umgezogen und gebadet werden. Hat Durchfälle. Kein Fieber. Nimmt noch immer allen Unrat zu sich. Tran, Wichse, Seife usw. müssen dauernd vor ihm verschlossen werden.
4. 9. Geht öfters austreten, findet dann sein Bett nicht wieder.
3. 10. Steht heute versuchsweise auf. Ist vollständig verwirrt; läuft von einem Saal in den anderen.
5. 10. Nimmt jeglichen Unrat zu sich; mußte deshalb wieder zu Bett gelegt werden. Es wird eine Malariakur durchgeführt.
8. 12. Stand probeweise wieder auf. Versucht aber immer wieder, allen Unrat in den Mund zu stecken und wurde deshalb wieder zu Bett gebracht.
16. 2. 30. Besuch von Frau und Schwager. Eine Unterhaltung ist nicht möglich.
6. 4. Unverändert. Läßt den Urin unter sich gehen, trotzdem er dauernd abgeführt wird. Versucht, das Bett zu verlassen, um jeden Unrat aufzusuchen und herunterzuschlucken. Gewicht allmählich bis auf 60 kg gesunken.
7. 5. Macht einen benommenen und verblödeten Eindruck. Läuft sinnlos im Saal umher und will allen Unrat zu sich nehmen. Beschädigt sich am Körper durch Kratzen. Läßt den Urin unter sich gehen. Sehr unsauber.
18. 8. Völlig stumpf und interesselos. Muß zu jeder Verrichtung angehalten werden. Sich selbst überlassen, ist er hilflos wie ein kleines Kind.
12. 9. Liegt teilnahmslos zu Bett. Gibt auf Fragen keine Antwort. Führt zeitweise unverständliche Reden. Läßt Kot und Urin unter sich gehen, versucht auch zeitweise, seinen Kot zu essen. Muß im Bett gehalten werden, weil er jeden Unrat zu sich nimmt. Muß gefüttert werden. Gewichtszunahme bis zu 69 kg.
28. 9. Plötzlich Fieber von 38,1. Puls zunächst ziemlich schwach, ändert sich wieder. Cyanotisches Aussehen.
30. 9. Gestern vormittag nur 37,5, gestern abend und heute morgen kein Fieber; abends 38,1. Puls gut. Macht einen hinfälligen Eindruck. Fängt an, sich durchzuliegen. Linksseitige Pneumonie. Excitantien und Expektorantien.
4. 10. Am 1. 10. abends 39,2; sonst bisher keine wesentlichen Fieberanstiege. Heute morgen 39,2, abends 38,5. Puls ziemlich schwach. War tagsüber zeitweise benommen, nahm jedoch noch Nahrung zu sich. Veränderte sich gegen 19 Uhr 20 Min. ganz plötzlich und verschieden kurz darauf um 19 Uhr 30 Min.
- Die Sektion ergab am Schädel nichts Besonderes, vor allem keine Frakturen, Depressionen oder Fissuren; die Nähte waren nur schwach sichtbar. Die Dura war nirgends verdickt; in der Scheitelgegend fand sich eine geringe Verwachung mit der Pia, die leicht zu lösen war. Als Todesursache konnte eine linksseitige Pneumonie nachgewiesen werden; der linke Unterlappen war in seinen unteren Partien völlig luftleer, in seiner Konsistenz vermehrt und von dunkelbraunroter Farbe (braune Hepatisation); auch sonst war der linke Lungenflügel in seinem Luftgehalt verringert. Herz und Baucheingeweide zeigten nichts Abnormes.
- Das Gehirn wurde mir von der Provinzial-Heilanstalt Warstein in zerlegtem Zustande in Formalin übersandt. Die beiden Hemisphären waren etwa in Höhe der Rami posteriores der *Sylvischen* Furchen derart in einen dorsalen und einen basalen Teil zerschnitten, daß aus ihnen die Inseln und die Temporallappen samt den basalen Ganglien herausgeschält worden waren. Temporallappen, Zentralganglien, Hirnstamm und Kleinhirn waren in einzelne kleinere Stücke zerteilt. Der dorsale Hemisphärenanteil war durch einen etwa in der Mitte geführten Frontalschnitt in ein hinteres und ein vorderes Stück zerlegt, das vordere außerdem durch einen Medianschnitt in ein rechtes und ein linkes.

Die beiden letzteren, es handelt sich also um die beiden Stirnlappen mit den vorderen Anteilen der Zentralregionen, zeigen eine hochgradige Atrophie. Am stärksten ist links der Gyrus frontalis superior betroffen; stellenweise stellt er nur einen ganz schmalen Kamm dar, in dessen Bereich Nebenfurchen nicht nur Spalten, sondern sogar breite und tiefe Mulden bilden, wie z. B. bei a, b und c auf Abb. 1 und bei a und e auf Abb. 2. Im Bereich des linken Gyrus frontalis medius erscheint der zu den Nebenfurchen gerechnete Sulcus frontalis medius als ein tiefer, durchlaufender Spalt von kaum geringerer Ausprägung als wie die beiden anderen Stirnhirnfurchen. Vom linken Gyrus frontalis inferior zeigt die Pars opercularis den

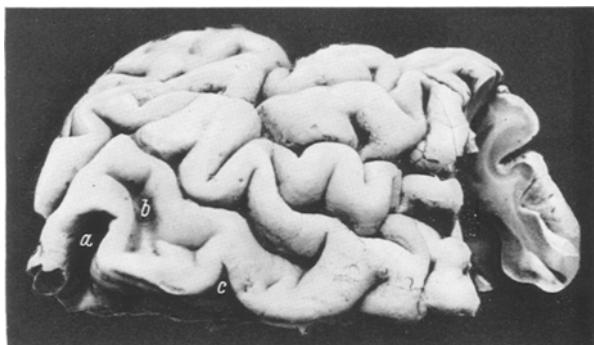


Abb. 1. Linkes Frontalhirn von oben.

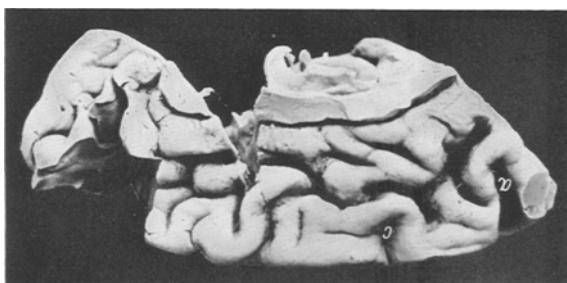


Abb. 2. Linkes Frontalhirn von medial.

stärksten Schwund. Noch stärker als wie auf der Konvexität tritt die Atrophie des linken Stirnhirns auf seiner Medialfläche in die Erscheinung (Abb. 2). Der Sulcus cinguli schneidet hier als ein tiefer, klaffender Spalt in die Hirnsubstanz ein und entsendet ebensolche Nebenfurchen. Ebenso hochgradig oder sogar noch stärker als wie die Atrophie des Gyrus frontalis superior ist die des Gyrus cinguli, in dessen Verlauf Nebenfurchen gleichfalls breite Einschnitte darstellen. Ebenso ist der Balken in seiner ganzen Ausdehnung von dem Schwunde befallen, so daß er auf dem Durchschnitt nicht ganz 3 mm mißt. Am besten ist von ihm, das sei hier gleich vorweggenommen, noch das Splenium erhalten. Auch der Sulcus corporis callosi klapft deutlich.

Der rechte Stirnlappen (Abb. 3 und 4) steht hinsichtlich des Grades seiner Atrophie dem linken nicht nach, nur ist die Verteilung hier insofern eine etwas andere, als der ganze Polteil und die mittlere Windung am stärksten betroffen sind. Auf der medialen Fläche finden sich etwa die gleichen Verhältnisse wie links.

Die Gyri orbitales sind beiderseits stark atrophisch, rechts noch mehr als wie links; am besten erhalten ist, wenn man diesen Ausdruck überhaupt gebrauchen darf, noch ihr medialster. Die Olfactoriusrinnen bilden ebenso wie die Orbitalfurchen breite Spalten; auch der Gyrus rectus zeigt beiderseits einen hochgradigen Schwund.

Von dem Prozeß mitergriffen sind die Zentralregionen, und zwar die vorderen wie die hinteren Windungen; die Atrophie ist hier im dorsalen Gebiet am stärksten, im übrigen als mittelstark zu bezeichnen.

Einen starken Schwund zeigt des weiteren beiderseits das obere Parietalläppchen, vor allem in der Mantelkantengegend (Abb. 5). Hier finden sich ähnliche Löcher

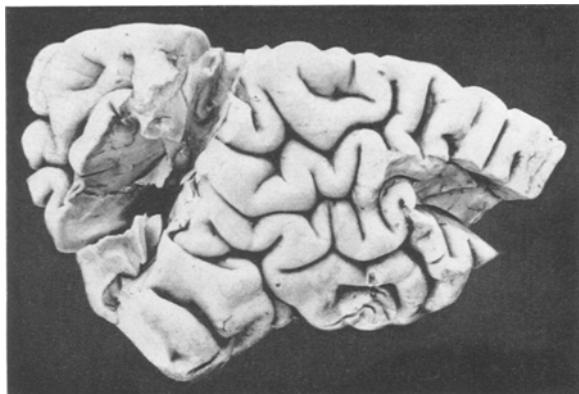


Abb. 3. Rechtes Frontalhirn von oben.



Abb. 4. Rechtes Frontalhirn von medial.

und klaffende Spalten, wie sie am Stirnhirn beschrieben wurden. Die Sulci retrocentrales und interparietales, welch letztere einen mehr schrägen Verlauf nehmen, fallen in dieser Hinsicht besonders auf, noch stärker die Pars marginalis des Sulcus cinguli und vor allem eine in Abb. 5 mit a bezeichnete Nebenfurche; sie stellt in die hochgradig atrophen Windungen eingebettet eine 6 mm breite Mulde dar. Eine nicht minder ausgeprägte Atrophie nimmt beiderseits den Praecuneus ein, den die 6—7 mm weite Fissura parieto-occipitalis von dem Cuneus abgrenzt. Dieser läßt ebenso wie das sonstige Occipitalhirn einen Schwund erkennen, wie er gleicherweise beiderseits das übrige Parietalhirn beherrscht und in seinem Ausmaße etwa dem der Zentralregion in ihrem ventralen Bereich gleichkommt.

Auch die Temporallappen sind, soweit an Hand der einzelnen Stücke eine Beurteilung möglich ist, wenigstens zum Teil in Mitleidenschaft gezogen. Über die

basalen Ganglien ist Bestimmtes nicht zu sagen, doch lassen die übersandten Scheiben eine irgendwie stärkere Atrophie vermissen.

So beherrscht die Atrophie fast das gesamte Hemisphärenhirn. Am stärksten ausgeprägt ist sie in einem Raum, der sich beiderseits nahezu vom Cuneus über die ganze Medianfläche bis zum Stirnpoil erstreckt und auf der Konvexität zunächst das Parietalhirn in 1—2 Querfinger-Breite neben der Mantelkante, sodann den dorso-lateralen Teil der Zentralregion und schließlich das gesamte Stirnhirn einnimmt. Auch das Temporalhirn ist an der Atrophie nicht unbeteiligt.

Die Leptomeninx ist über den stark atrophen Gebieten zum Teil erheblich verdickt, läßt sich aber überall ohne Schwierigkeit von der Rinde abziehen. Verschiedentlich ist das Hirngewebe graublauish verfärbt, so auch im Hirnstamm die Haubenregion. Auf Durchschnitten durch das Großhirn fällt schon makroskopisch in den atrophen Gebieten die sehr starke Verschmälerung der Rinde und der Markkegel auf, derart daß stellenweise 6 Windungen auf 3 in der entsprechenden Region eines normalen Gehirns gleichen Alters kommen. Die Rinde ist vielfach gegenüber dem blauishweißen Mark durch eine feine, elfenbeinfarbene, bisweilen auch mehr graue Linie abgesetzt (vgl. z. B. Abb. 1), vermutlich bedingt, wie dem mikroskopischen Bilde zu entnehmen ist, durch den Untergang von Bogenfasern und eine entsprechende Glia-wucherung. Überall ist die Gefäßzeichnung sehr deutlich; von erweiterten Gefäßen röhren auch, wie gleichfalls das Mikroskop lehrt, Spaltlinien und Poren im Mark her; auch das Putamen weist zahlreiche derartige Gefäßlücken auf. Schließlich ist die starke Brüchigkeit des formalin gehärteten Materials hervorzuheben (vgl. z. B. Abb. 4), derart, daß sich auch die Rinde in den stark atrophen Bezirken in Lamellen abblättern läßt.

Histologisch untersucht wurden Stücke aus dem Stirnhirn, den Zentralwindungen, dem linken Scheitel- und Occipitallappen, dem Temporallappen, ferner aus den basalen Ganglien, dem Hirnstamm und dem Kleinhirn. Es wurden Gefrierschnitte angefertigt und diese folgenden Färbemethoden unterzogen: *Nissl* (Toluidinblau und Kresylviolett), *Hämatoxylin-Eosin*, *van Gieson*, *Heidenhain*, *Mallorys Anilinblau*, *Silberimprägnation* nach *Bielschowsky*, *Spielmeiers Markscheidenfärbung*, *Rankes* und *Holzers* Gliamethode, *Scharlachrotfärbung* nach *Herxheimer* und *Berlinerblau-Reaktion*. Einzelne der Blöcke wurden danach monatelang in Aklohol ausgewaschen und in Celloidin eingebettet; die davon gewonnenen Schnitte wurden nach *Nissl* gefärbt. Auffallend war die vielfach schlechte Tinktion der *Nissl*-Präparate.

In den atrophen Windungen des Stirnhirns ist eine zum Teil hochgradige Zellverarmung festzustellen. In charakteristischer Weise sind in der Regel die oberen Schichten (I—IIIa) am stärksten betroffen, stellenweise aber auch die unteren erheblich mitbeteiligt (Abb. 6 und 7). Bisweilen ist die III. Schicht gegenüber der II. derart stark dezimiert, daß letztere in der bekannten Weise als ein

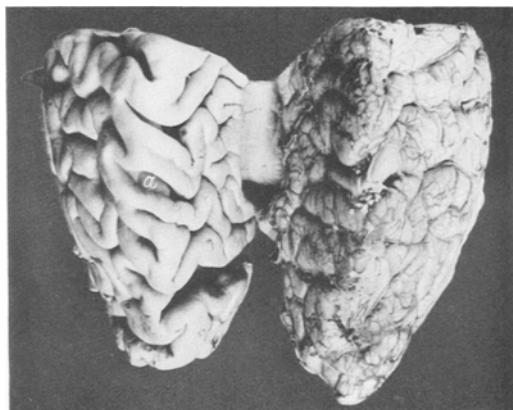


Abb. 5. Hintere Hälfte der Hemisphären: die linke ist von der Leptomeninx entblößt, die rechte noch davon bedeckt.

schmaler Zellsaum die obere Rindenbreite durchzieht. Sehr häufig, besonders an den Windungsflanken, ist überhaupt nur ein dürftiges Zellband erhalten, in dem die

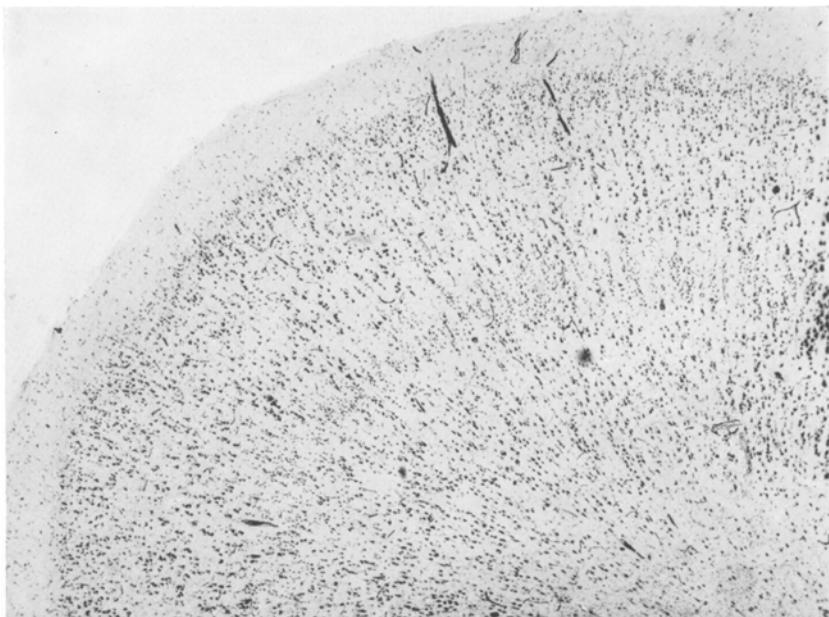


Abb. 6. Stirnhirn. Übersicht. Formalinmaterial. *Nissl* (Kresylviolett).
Planar 35. Balgauszug 1 m.

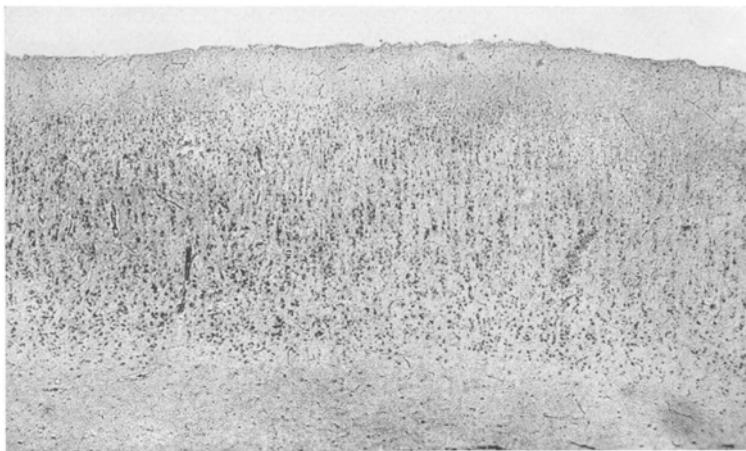


Abb. 7. Stirnhirn. Pars opercularis links. Übersicht. Formalinmaterial.
Nissl (Kresylviolett). Planar 35. Balgauszug 1 m.

IV. Schicht zumeist noch eine leidliche Markierung abgibt (Abb. 8 und 9). Die scheinbare Verbreiterung der I. Schicht tritt hier besonders sinnfällig hervor. Bei

mittlerer Vergrößerung (Abb. 10) findet man in den beträchtlichen Lichtungen hier und da noch einige Zellschatten. Im übrigen bieten die Zellen das Bild der Zellschrumpfung bzw. -sklerose, häufig in Verbindung mit einer Pigmentatrophie. Während die Spaltenfortsätze die typische Schlängelung aufweisen und die übrigen Dendriten sehr dünn sind, erscheinen die Zelleiber aufgetrieben und von zahlreichen



Abb. 8. Stirnhirn. Übersicht. Formalinmaterial. *Nissl* (Kresylviolett).
Planar 35. Balgauszug 1 m.

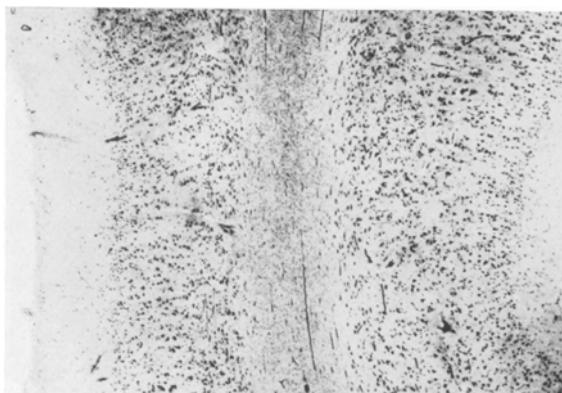


Abb. 9. Stirnhirn. Übersicht. Formalinmaterial. *Nissl* (Kresylviolett).
Planar 35. Balgauszug 1 m.

Lipoidtröpfchen erfüllt; daneben machen sich an ihnen und den Kernen Schrumpfungserscheinungen geltend. Das Markscheidenbild lässt entsprechend der Stärke der Atrophie eine Faserverarmung bis zu extremsten Graden sowohl im inter- und supraradiären Flechtwerk wie in der Tangentialfaserschicht erkennen (Abb. 11). Die erhaltenen Markrohre zeigen alle bekannten Entartungserscheinungen. In der gleichen Weise erkrankt sind die Radiärbündel und die Markkegel selber; die Verschmälerung der letzteren ist sehr deutlich. Hier wie auch in der Rinde ist schließlich noch der Status spongiosus anzutreffen. Vereinzelte intracelluläre Neurofibrillen lassen sich meist auch in den schwer erkrankten Rindenelementen noch

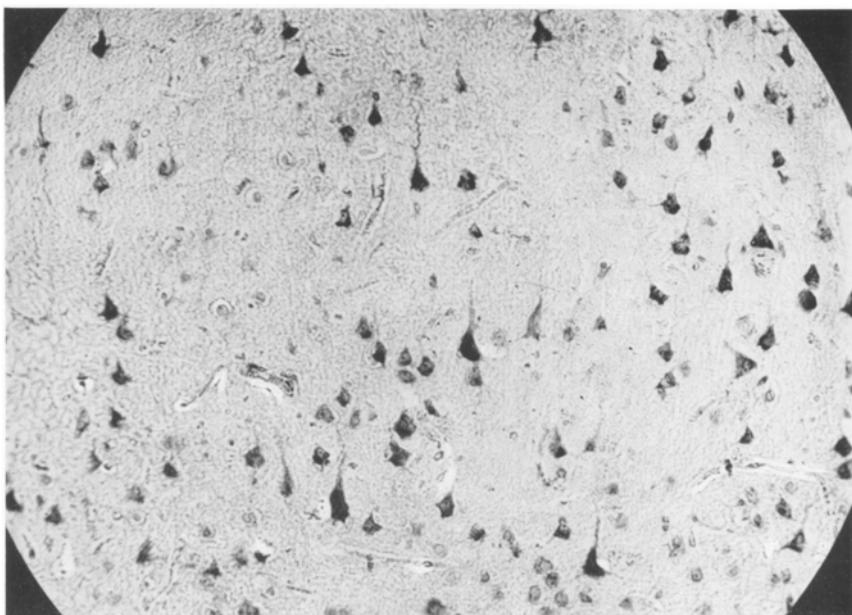


Abb. 10. Stirnhirn, III. Zellausfälle, Zellschatten, an Pigmentatrophie und Schrumpfung erkrankte Zellen. Formalinmaterial. *Nissl* (Toluidinblau). Homal IV. Obj. Apochromat 10. Balgauszug 52 cm.

darstellen. Das extracelluläre Fibrillengeflecht ist dem Zelluntergang entsprechend gelichtet; mannigfaltige Degenerationszeichen sind an ihm zu gewahren, vor allem

Schlängelungen und streckenweise Verbreiterungen. In den Markkegeln gehen Axon- und Markscheidenuntergang einander parallel. Der Gliafaserfilz des Randsaumes ist deutlich verstärkt; hier und da enthält er *Corpora amyacea*. Desgleichen ist in den oberen Rindenschichten eine Faservermehrung festzustellen. Stark betont ist ferner die Gliaproliferation im Bereich der U-Fasern; hier finden sich überall kräftige Faserbildner (Abb. 12), stellenweise auch hypertrophische Formen. In den übrigen atrophi schen Rindenbezirken sind die Veränderungen ganz der gleichen Art wie im Stirnhirn.



Abb. 11. Stirnhirn. Atrophische Windung. Status spongiosus. *Spielmeyer*. Planar 35. Balgauszug 35 cm.

Neben der eben geschilderten Zellerkrankung finden sich sodann die für die *Picksche Sklerose* als pathognomonisch bezeichneten, *Nissls* primärer Reizung sehr ähnlichen Zellschwellungen. Besonders prägnant tritt diese Veränderung an den *Betzschen Riesenpyramidenzellen* der motorischen Region (Abb. 13 und 14), in den motorischen Vaguskernen und dem Hypoglossuskern zutage. Man sieht sie aber auch sonst an vielen Stellen; so sind z. B. sehr viele der großen Striatumzellen (Abb. 15) und auch einige Pallidumelemente (Abb. 16) davon befallen. An zahlreichen der so erkrankten Zellen fällt eine sieb-

artige Durchlöcherung des Nucleolus auf. Die Zellen des Thalamus opticus, des Corpus geniculatum laterale, des Meynertschen Basalganglions, der unteren Olive und vieler anderer Kerne zeigen eine sehr starke Vermehrung des Pigments. Striatum und Pallidum weisen ebenso wie vornehmlich perivaskulär die Inselrinde reichliche Ansammlungen eines bei *Nissl*-Färbung grünschwarzen, zum Teil eisenhaltigen Pigments in Form verschieden großer Körnchen auf. Im übrigen ist die Eisenspeicherung nur von geringem Umfang. Die Alzheimer'sche Fibrillenerkrankung, argyrophile Kugeln und senile Drusen fand ich nicht.

Die Gefäße sind in den erkrankten Bezirken für gewöhnlich mehr oder weniger fibrotisch verändert, außerdem ist die bekannte relative Gefäßvermehrung fest-

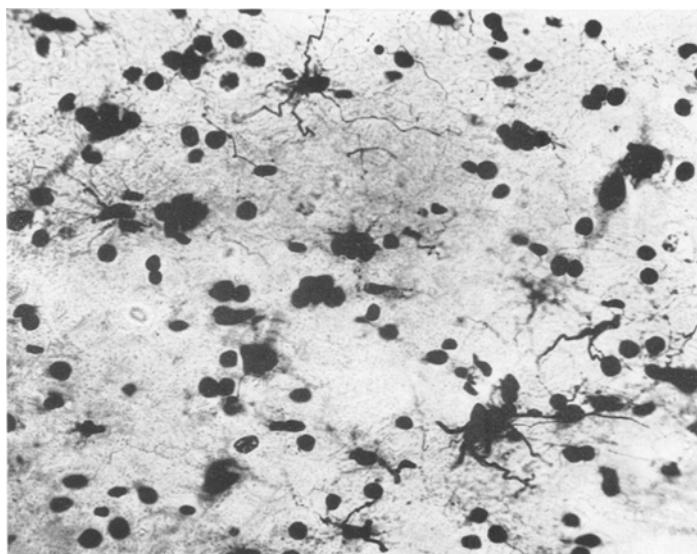


Abb. 12. Stirnhirn. Faserbildner aus dem Bereich der U-Fasern. *Ranke*.
Homal I. Obj. 8 mm. Balgauzug 50 cm.

zustellen. In den erweiterten perivaskulären Räumen und den Wandungen größerer Markgefäße sieht man neben spärlichen Lipoiden häufig Körnchen und Ballen von Abbaustoffen, die sich bei der *Nissl*-Methode grün oder violett bis schwarz färben. An den vereinzelten Stellen stärkeren Markuntergangs sind an den Gefäßelementen Proliferationserscheinungen zu gewahren. Fibrotisch verdickt ist auch, entsprechend dem schon makroskopisch erhobenen Befunde, die Leptomeninx.

Nach dem makroskopischen und dem histologischen Befunde wird an der Richtigkeit der Diagnose Picksche Krankheit kein Zweifel bestehen. Wir sehen die Hirnrinde in ausgedehnter Weise von einer Atrophie befallen, an der sowohl genetisch ältere wie jüngere Regionen beteiligt sind. Mikroskopisch sind die Veränderungen durchaus charakteristisch. Wir finden einen Zelluntergang vornehmlich in den oberen Rindenschichten und bestimmte Formen der Zellerkrankung, so auch die als pathognomonisch bezeichnete Zellblähung. Die Veränderungen im Markscheiden- und Neurofibrillenbild sind entsprechend, desgleichen

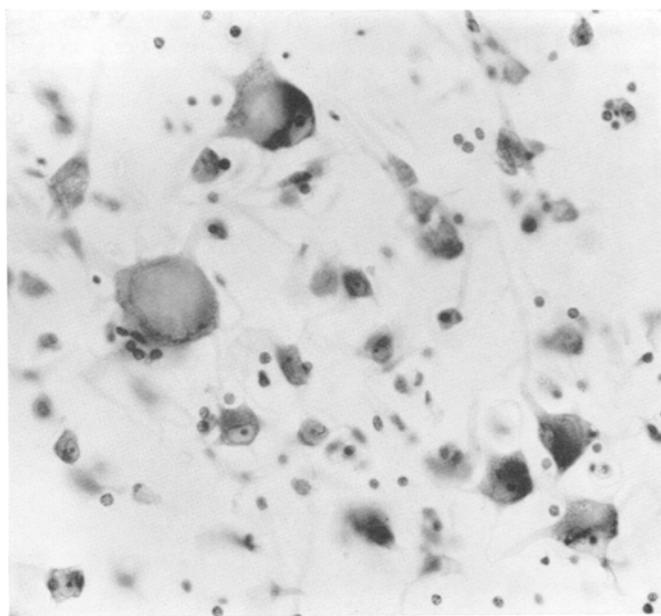


Abb. 13. Geblähte *Betzsche* und kleinere Pyramidenzellen. Formalinmaterial.
Nissl (Toluidinblau). Homal I. Obj. 8 mm. Balgauszug 42 cm.

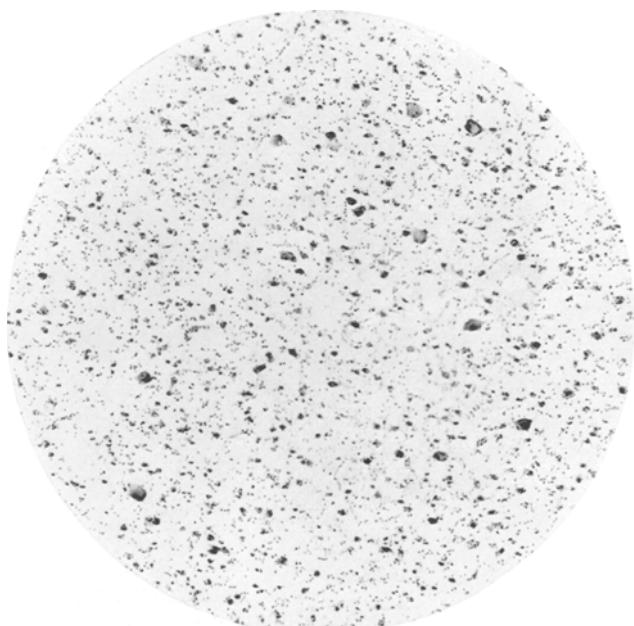


Abb. 14. Gruppe von geblähten *Betzschen* Zellen auf einem Schrägschnitt. Formalinmaterial. *Nissl* (Toluidinblau). Ok. K. 5 ×. Obj. Apochromat 10. Balgauszug 52 cm.

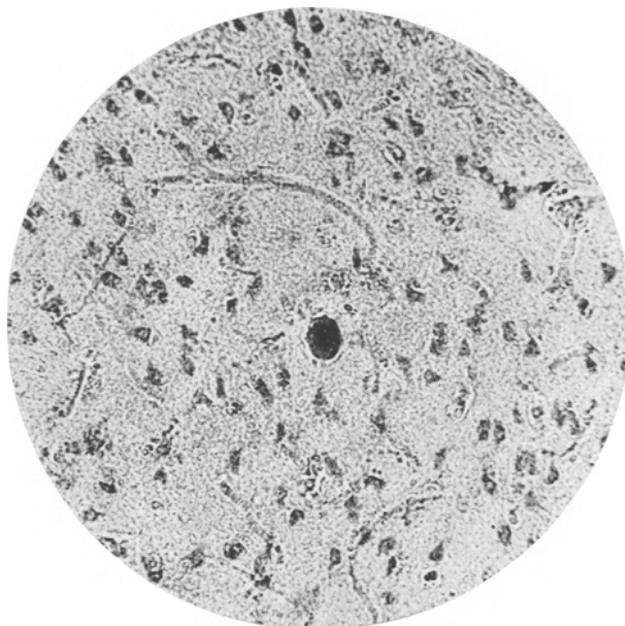


Abb. 15. Geblähte große Striatumzelle. Alkoholmaterial. *Nissl* (Kresylviolett).
Homal IV. Obj. Apochromat 10. Balgauszug 52 cm.

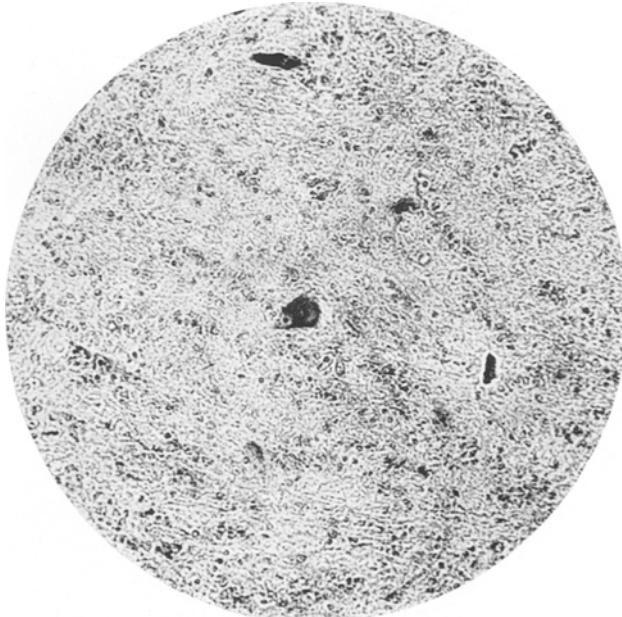


Abb. 16. Geblähte Pallidumzelle. Alkoholmaterial. *Nissl* (Kresylviolett).
Homal IV. Obj. Apochromat 10. Balgauszug 52 cm.

die Gliaproliferationen. Die Gefäßunabhängigkeit des Prozesses ist sicher. Der Krankheitsverlauf wurde schon eingangs kurz skizziert und seine wesentlichsten Merkmale, in erster Linie die stetig fortschreitende Demenz, die ethische Abstumpfung und die von C. Schneider so benannten stehenden Symptome, auf körperlichem Gebiete der allmähliche Verfall, hervorgehoben. Hinzuweisen wäre noch auf die Störungen des Affektes und des Antriebs, der Auffassung und des Gedächtnisses, die nicht sicher gestellten Sinnestäuschungen und paranoischen Vorstellungen im Beginn, sowie die finale Verwirrtheit und Apathie, schließlich die Sprachstörungen.

In der Absicht, die Genealogie des Falles zu klären, untersuchte ich zunächst die Schwester des Kranken, die sein Hausarzt in dem oben genannten Schreiben als „hochgradig nervös und dumm“ bezeichnet hatte. Meines Erachtens handelt es sich bei ihr um ein Krankheitsbild, das in das Gebiet der Chorea *Huntington* zu rechnen ist. Ich gebe zunächst meine Aufzeichnungen wieder.

Frau Regina K., geborene B., geboren am 30. 1. 1886. Beobachtet in der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster i. Westf. vom 2.—4. 10. 1931. Kommt auf Aufforderung allein aus ihrem Heimatorte hergereist. Erzählt umständlich und unübersichtlich von ihrer Reise, wie sie sich habe durchfragen müssen. Ständig grimassierende, choreatische Zuckungen im Gesicht und ebensolche Bewegungen an den Händen. Sie sei sehr krank, habe es an den Nerven; sie habe Rente schon beantragt, aber keine bekommen; es sei immer abgelehnt worden. Sie habe immer Zuckungen, auch habe sie jeden Tag Kopfschmerzen über den Augen; dabei habe sie immer das Zucken im Gesicht. (Wie lange haben Sie denn schon das Zucken?) „Das habe ich schon lange, das steht alles von Münster in den Akten“; sie meint die Akten der Landesversicherungsanstalt Westfalen. (Wie lange sind Sie schon krank?) „Die Schmerzen habe ich schon 30 Jahre.“ (Und das Zucken?) „Seit der Frau“; sie meint seit ihrer Verheiratung vor 17 Jahren. Fährt fort: „Ich habe es immer im Rücken.“ In S. habe man ihr im Marienhospital gesagt, sie habe Trichinen. Fragt, was das sei, und ob das schlimm sei. Die Ellbogen und die Knie seien auch geschwollen und in den Beinen habe sie Schmerzen, die bis in die Plattfüße zögen. Sie könne nur schlecht laufen. Mittags müsse sie sich täglich zu Bett legen, um sich auszuruhen. Der Kopf sei schwach; was sie darunter versteht, ist von ihr nicht zu erfahren. „Er kann nicht mehr so viel vertragen. Ich fühle mich so schwach.“ „Ich habe keine Zähne mehr im Mund.“ Sie habe auch schwollende Gicht; sie schwelle dann von den Füßen bis zum Kopf an. Der Schlaf sei schlecht; sie könne wohl einschlafen, wache aber sehr leicht und häufig wieder auf, schlafe dann zwar immer wieder ein. Im Schlaf zucke sie nicht (vgl. hierzu das Beobachtungsergebnis), wohl aber wenn sie aufwache und dann wach daliege. Sorgen habe sie in ihrem Leben kaum gehabt. Die Reise habe sie schlecht vertragen; sie könne überhaupt nicht gut mit der Eisenbahn fahren. Inwiefern dies der Fall ist, ist nicht von ihr zu erfragen. „Das Fahren, das kann ich nicht vertragen.“ Sie sehe auch so schlecht; das komme wohl ebenfalls von den Nerven. Die Sprache hat vielfach etwas Abgerissenes, Sakkadiertes, offenbar infolge choreatischer Zuckungen auch im Sprechapparat. Häufig ist ein Schniefen zu hören.

Aus ihrem Leben berichtet sie auf Befragen: Sie mußte in ihrer Jugend immer schwer arbeiten. Der Vater lebt noch und ist 83 Jahre alt; er ist gesund. Die Mutter ist vor 10 Jahren gestorben. „Die Mutter, die Mutter, meine, meine Mutter hatte die Gelbsucht, ist dran gestorben.“ Sie war immer gesund; sie hat 14 Kinder groß gezogen. (Sind Ihre Geschwister gesund?) „Ich, ich bin die schlimmste, weil ich

das schon jahrelang hab.“ Zeigt auf ihr Gesicht und meint die Zuckungen im Gesicht. Ihr Bruder Anton ist in Warstein gestorben; „war 3 Jahre drin“. Er hat auch immer schwer gearbeitet. Die übrigen sind alle gesund; im ganzen haben 10 geheiratet. „Einer war immer in der Welt“; er war früher verschiedentlich in Krankenhäusern (wie ich hierzu später feststellte, als Krankenpfleger, nicht als Kranker); wo er sich jetzt befindet, kann sie nicht sagen; . . . „er ist schon 20 Jahre fort“. Sie ist jetzt in zweiter Ehe verheiratet; ihre erste dauerte nur 10 Monate; der Mann ist im Kriege gefallen; er war ganz gesund. In ihrer ersten Ehe kam nur 1 mal eine Fehlgeburt vor. Aus zweiter Ehe hat sie 3 gesunde Kinder, 1 Mädchen von 10 Jahren und 2 Jungen von 8 und 6 Jahren. Der jüngste hatte mit 2 Jahren die englische Krankheit und war deshalb in einem Bad; er ist jetzt aber gesund. 2 Kinder, das erste und das letzte, beides Jungen, sind gestorben, der eine mit 8 Monaten an Lungenentzündung, der andere, der jetzt 5 Jahre alt wäre, im 2. Lebensjahr an Durchfall. Fehlgeburten hatte sie in ihrer jetzigen Ehe nicht. Ihr gegenwärtiger Mann wurde im Krieg schwer verwundet; es mußte ihm rechts der Hüftknochen entfernt werden; sonst ist er gesund. Ihre Neffen und Nichten sind alle gesund, ebenso die ganze übrige Familie; insbesondere kamen keine Nervenkrankheiten vor, auch ist sie die einzige, die solche Zuckungen hat. Auf der Schule lernte sie gut. Nach der Schulentlassung ging sie zunächst vom 14.—21. Lebensjahr in eine Strickerei zur Arbeit, und dann war sie vom 21.—28. in der Landwirtschaft des Vaters tätig, „auf dem Felde und bei den Kühen“. Mit 28 Jahren heiratete sie zum ersten Male. $3\frac{1}{2}$ Jahre war sie Witwe. 1918 heiratete sie ihren zweiten, jetzigen Mann; sie leben gut miteinander. Sie regt sich sehr leicht über etwas auf, „das tun die Nerven“. Der Mann ist aber gut zu ihr und läßt sie immer ruhig gewähren.

Führt als Klage noch an, ihr Gehör sei rechts schlecht; sie dürfe das Ohr auch nicht waschen, dürfe es nur trocken ausputzen; sie habe eine Mittelohrentzündung mit Verkalkung gehabt.

(Wie ist es mit dem Gedächtnis?) Etwas gereizt mit erhobener Stimme: „Ich habe noch den Verstand!“ (Können Sie sich alles gut merken?) „Ja, ich merke alles.“ (Vergessen Sie leicht etwas?) „Gar nichts.“ (Wie sind Sie hierher gefahren?) „Ich bin heute morgen um 7 Uhr gefahren.“ (Über welche Stationen?) „Finnentrop—Hagen, Hagen—Unna, Unna—Hamm, Hamm—Münster. In Unna mußte ich umsteigen, da mußte ich warten auf den Zug nach Münster hin.“ (Wie ist Ihre Stimmung?) „Ich bin geduldig.“

Das Unwohlsein kommt regelmäßig alle 4 Wochen, ist stark und hält 4 Tage an. Dabei fühlt sie sich sehr elend und kann gar nichts arbeiten; sie liegt dann gewöhnlich zu Bett. Zum erstenmal hatte sie es mit 19 Jahren. In den Schwangerschaften litt sie an Krampfadern; das linke Bein war immer dicker als wie das rechte. Ihre Entbindungen und Wochenbetten verliefen gut; stillen konnte sie nicht, und schon in den ersten Lebenstagen mußten alle 5 Kinder die Flasche bekommen. Sie war sonst nie ernstlich krank, machte auch keine Kinderkrankheiten durch.

Klagt während des Berichtes immer wieder über Schmerzen in den Ellenbogen- und Kniegelenken, die geschwollen seien; von einer Schwellung ist jedoch nichts wahrzunehmen. Könne wegen der Schmerzen in den Knien auch in der Kirche nicht mehr gut knien.

Intelligenzprüfung. (Monate rückwärts!) „Dezember-November-Oktober-September-September — August-Juli-Juni-April-April — Mai-April-März- und dann — Januar.“ (Welchen haben Sie ausgelassen?) „September-Oktober-November-Dezember-August-Juli-Juni-Mai und Februar — Februar habe ich ausgelassen.“ (Wochentage rückwärts!) „Ja, Wochentage, Sonntag-Samstag-Freitag-Donnerstag-Mittwoch-Dienstag-Montag-Sonntag.“ (Wieviel Tage hat das Jahr?) „Das hat 300, das Jahr hat 3 und 62 Tage“ — „Oder stimmt das nicht?“ (Wieviel Tage hat es also?) „366 Tage.“ (Was ist ein Schaltjahr?) „Das kann ich auf einmal auch nicht

wissen.“ Lacht. (Was ist ein Schaltjahr?) „Wir haben es ja früher in der Schule gelernt, aber jetzt lernen die Leute mehr. Jetzt sind ja die Kinder aufgeklärt mit 10 oder 11 Jahren. — Jetzt sind die Leute aufgeklärter wie früher.“ (Wieviel Wochen hat ein Jahr?) „Ja.“ Lacht, sieht sich unschlüssig um; Zuckungen im Gesicht lebhafter. „Der Januar hat 4 Wochen, der Februar 28; das stimmt doch, nicht wahr?“ „Der April, da muß ich einmal nachdenken — der Mai hat 31; ganz genau kann ich nicht alles begreifen“; lacht. (Wonach habe ich Sie gefragt?) „Wieviele Wochen, daß das Jahr hätte.“ Erzählt auf Befragen vieles aus ihrem Ort, wie der Pfarrer, die Ärzte und Lehrer heißen, wieviel Schulen dort sind, was es für Fabriken gibt, wieviel die Leute verdienen usw.; alles in kindlicher Weise, ohne sich irgendwie zu verwundern, warum sie nach all dem gefragt wird. Mit ihrer Kenntnis vieler Namen und Einzelheiten bekundet sie ein gutes Gedächtnis, und da sich letztere vielfach auf die jüngste Zeit beziehen, auch eine gute Merkfähigkeit. Insofern tritt eine Denkerschwerung zutage, als sie sich öfters ferner liegende Begriffe erst überlegen muß. So erzählt sie z. B., in ihren Schwangerschaften sei das linke Bein wegen Krampfadern immer „2 m“ dicker gewesen als wie das rechte. Auf die erstaunte Frage „2 m?“ besinnt sie sich erst längere Zeit; „Wie sagt man doch?“ Erst nach längerem Nachdenken kommt „Ach, 2 cm“ heraus. Ihre Schulkenntnisse, z. B. über Geographie, sind sehr schlecht; Paris liege in London; die Hauptstadt von Deutschland kennt sie nicht. (Wer regiert Deutschland?) „Weiß ich nicht, Kaiser haben wir nicht mehr.“ (Ein König?) „Nee, haben wir auch nicht mehr.“ „Deutschland ist kaputt.“ „Und die Steuern, jetzt soll auf Schweine und Hühner Steuer auch kommen. Das kann ja kein Mensch bezahlen.“ Kenntnis des Geldes vorhanden.

Körperliche Untersuchung. Früh gealtertes Aussehen. Blondes, bereits stark ergrautes Haar. Temporal reicht die Haargrenze ziemlich weit in die Stirn und die Schläfen hinein. Links dicht oberhalb der Stirn-Haargrenze ein seitwärts gerichtetes, isoliertes Haarbüschen. Gefurchtes, vergrämt auss sehendes, gerötetes Antlitz. Moroser Gesichtsausdruck. Die Oberlider werden wie müde halb geschlossen gehalten. Pupillen leicht, nicht pathologisch entrundet. Am rechten Auge unten beginnendes Gerontoxon. Schadhaftes Gebiß. Trigeminus und Occipitalis beiderseits nicht druckempfindlich, wohl aber beiderseits angeblich der ganze obere Augenhöhlenrand und der ganze Nacken. Thyreoidea leicht vergrößert. Fast ständig rasche, nicht ganz regelmäßige Zuckungen beiderseits im M. frontalis, wodurch die Augenbrauen ruckartig nach oben gezogen werden. Hineinspielend ebensolche Kontraktionen beiderseits im M. corrugator supercilii, wodurch der Gesichtsausdruck noch ernster wird und sich verfinstert. Die Innervation der Mm. frontales wird in der Regel in ihrem Beginn von einem fast vollständigen Schluß der Oberlider begleitet. Des weiteren gleiche Zuckungen um den Mund, wobei der Mundwinkel beiderseits nach unten und die Oberlippe nach oben gezogen wird, unter gleichzeitiger Kontraktion des M. nasalis beiderseits. Macht einen sehr müden Eindruck; klagt während der Untersuchung verschiedentlich, der Kopf strenge sie so an. An den Händen in der Ruhelage ständig leichte galvanoide Zuckungen, die in ihrer Gesamtheit an eine Klaviatur erinnern, bei der bald die eine, bald die andere Saite angeschlagen wird; es wechseln leichte oder auch lebhafte Spreizbewegungen mit ebensolchen Extensionen bald des einen, bald des anderen Fingers miteinander ab. Sämtliche Zuckungen, auch die mimischen, treten völlig spontan auf, oft aber auch dann, wenn die Kranke zu sprechen anfängt. Mitunter sind auch ruckartige Bewegungen des rechten Armes im Sinne einer leichten Abduktion im Schultergelenk zu beobachten, die sich vereinzelt bis zu einer ausgesprochenen Elevation des Oberarms steigern können und dann beiderseits auftreten. Reflexe der oberen Extremitäten rechts gegenüber links erhöht. Tonus an den oberen Extremitäten etwas schlaff, links noch mehr als rechts. Finger-Nasenversuch leicht unsicher, besonders links. Ø Dysdiadochokinese. Finger verhältnismäßig kurz. Haut der Hände und distal auch der Unterarme leicht chronisch-ekzematös verändert. 2. Herzton an der

Basis betont. Puls 82 Schläge in der Minute, regelrecht. Blutdruck 113/57 mm Hg. Urin frei von Eiweiß und Zucker; Ø Bilirubin und Urobilin; Urobilinogen in der Kälte nicht vermehrt. Abdominalreflexe nicht auslösbar; schlaffe Bauchdecken. Linker Achillessehnenreflex meist stärker als rechter. Tonus an den unteren Extremitäten schlaff, besonders an den Füßen. Knie-Hackenversuch sicher. Beim Rombergschen Versuch leichtes Schwanken. Sensibilität für alle drei Qualitäten intakt, auch Lagegefühl. Gang mit dem rechten Bein leicht hinkend; der rechte Fuß wird vorsichtig aufgesetzt, der linke rasch nachgezogen. Am rechten Unterschenkel starke Krampfadern. Pedes plani. Klagt, daß sie der Perkussionshammer überall schmerzt, besonders an den Knien. Geschmack intakt. Verschiedenartige Gerüche werden unterschieden, aber meist nicht richtig benannt, so z. B. wird Kakao als Pfeffer bezeichnet, Kaffee als Tabak, Petroleum als Karbol; Essig und Pfefferminz werden zwar als verschiedenartig erkannt, aber nicht benannt; beim Riechen von Mandelwasser Schütteln vor Abscheu. Sonstiger Befund o. B.

Nachts konnte beobachtet werden, daß die Kranke fest und ruhig schlief; die mimische Muskulatur zeigte in kleinen Abständen leichte Zuckungen im M. nasalis beiderseits und in der Stirn. Gegen Morgen, von 4 Uhr etwa an, war der Schlaf zunehmend leichter; die Kranke erwachte gelegentlich, schlief aber wieder ein; allmählich stellten sich im Gesicht und auch an den Fingern die oben beschriebenen Zuckungen in voller Stärke ein.

Augenärztlich (Universitäts-Augenklinik Münster i. Westf.) wurde beiderseits ein geringer Grad von Myopie festgestellt; im übrigen war der Befund völlig regelrecht.

Eine Untersuchung in der Universitäts-Ohrenklinik Münster i. Westf. ergab: Beiderseits Reste einer chronischen Mittelohrentzündung, rechts mit Knochencaries im Kuppelraum. Links auch Nervenschwerhörigkeit. Seitens des Vestibularis beiderseits keine groben Dekompensationserscheinungen; rechter Vestibularis calorisch unerregbar, linker übererregbar; schon bei schwacher Reizung trat links nach kurzer Latenz starker Nystagmus und starker Schwindel auf; mit 5 ccm Wasser von + 34° C war noch eine Reaktion erhältlich.

Ich habe von der Kranken einen Bildstreifen angefertigt und gebe daraus einen Abschnitt (Abb. 17) wieder, um die choreatische Unruhe des Gesichtes besser als wie mit Worten zu veranschaulichen.

Den Akten der Landesversicherungsanstalt Westfalen über die Kranke ist noch zu entnehmen, daß eine 41 Jahre alte Schwester an Gicht und Rheumatismus leiden soll. Bei einer ärztlichen Untersuchung im Juli 1930 hatte unsere Kranke angegeben, die Zuckungen im Gesicht hätten bereits nach ihrer Schulentlassung begonnen. Die in den Akten enthaltenen Gutachten führen übereinstimmend das früh gealterte Aussehen der Kranken, die Zuckungen und eine geistige Inferiorität an.

Weitere Erkundigungen an Ort und Stelle selber ergaben folgendes: Von den beiden noch lebenden



Abb. 17.

Brüdern des Anton B. ist der eine als fleißiger und tüchtiger Arbeiter bekannt; er lebt jedoch zurückgezogen. Der andere, von dem Frau K. angegeben hatte, er habe zuletzt nichts mehr von sich hören lassen, soll „draufgängerisch“ veranlagt sein. Im übrigen ließ sich, auch in den Seitenlinien, nichts nachweisen. Die Kinder der Frau K. machen einen durchaus gesunden und lebhaften Eindruck.

Was den hier besonders interessierenden Fall der Frau Regina K., der Schwester unseres *Pick*-Kranken anlangt, so kann man differential-diagnostisch zunächst eine psychogene Natur der Hyperkinesen ausschließen. Zwar lag ein Rentenverfahren vor, doch hätte die Angabe der Frau K., die Zuckungen bestünden seit ihrer Verheiratung oder gar seit ihrer Schulentlassung, gar nicht in der Richtung irgendwelcher diesbezüglicher Bestrebungen gelegen; zudem stellte Frau K. die Zuckungen nicht in den Vordergrund ihrer Klagen. Irgendeine andere psychogene Veranlassung war auch nicht auffindbar; bei einem Besuche in ihrem Hause konnte ich mich von den zwar sehr ärmlichen, sonst aber geordneten Verhältnissen, in denen sie lebte, überzeugen. Irgendwelche sonstigen psychogenen Erscheinungen wurden von ihr nicht geboten. Sprechen die Hyperkinesen ihrer Form nach schon nicht für etwas Psychogenes, so sei noch hervorgehoben, daß sie auch im tiefen Schlaf geringgradig zu beobachten waren und sich während des Erwachens allmählich zu voller Stärke steigerten, ferner, daß sie sich offenbar auch auf den Sprechapparat erstreckten und durch Beteiligung der Atemmuskulatur das Schniefen veranlaßten. All dies lenkte die Vermutung von vornherein in die Richtung einer *Huntingtonschen Chorea*, allerdings ganz schleichennder, fast stationär zu nennender Art. Lediglich käme noch ein *Little* bzw. eine *Encephalitis epidemica* in Frage. Gegen ersteren spricht die Anamnese, vor allem der Umstand, daß die Hyperkinesen erst nach dem 14. bzw. 28. Lebensjahr aufgetreten sein sollen, ferner das Fehlen anderer Symptome einer frühkindlichen cerebralen Schädigung, gegen letztere ebenfalls die Vorgeschichte und das Krankheitsbild, welches für diese Diagnose durchaus nicht verwendbar ist; übrigens läge in diesem Falle der Krankheitsbeginn weit vor der Zeit, in der in Deutschland zum ersten Male die *Encephalitis epidemica* beobachtet wurde. Die Diagnose Facialistik kommt deshalb nicht in Frage, weil die oberen Extremitäten und, wie schon gesagt, Sprech- und Atemapparat an dem Bewegungsspiel Anteil nehmen. Die leichten Reflexunterschiede, die an Armen und Beinen festzustellen waren, fügen sich ohne weiteres in die Symptomatologie der chronischen Chorea ein. Die Besonderheiten der Kopfbehaarung, die in ähnlicher Weise auch bei Anton B. vorlagen, dürften als *Stigma degenerationis* aufzufassen sein; in diesem Zusammenhang sind auch die Kennzeichen eines vorzeitigen Alterns zu erwähnen.

Die Schlußfolgerungen, die sich aus dem Vorkommen der *Pickschen* und *Huntingtonschen* Krankheit bei den beiden Geschwistern ergeben,

sind ohne weiteres klar. Da es sich bei der Chorea chronica um ein ausgesprochen heredo-degeneratives Leiden handelt, erhält einmal die Anschauung von der gleichen Natur der Lobären Sklerose eine neue Stütze. Sodann erfährt die von *Onari* und *Spatz* geäußerte Vermutung einer nahen histopathologischen Beziehung zwischen beiden Leiden in bemerkenswerter Weise durch die Klinik eine Bestätigung.

Literaturverzeichnis.

Braunmühl, A. v.: Picksche Krankheit. Handbuch der Geisteskrankheiten von O. Bumke, Bd. 11. Spezieller Teil 7, S. 673. Berlin: Julius Springer 1930. — Grünthal, E.: Klinisch-genealogischer Nachweis von Erblichkeit bei Pickscher Krankheit. Z. Neur. 136, 464 (1931).

Daselbst Angaben über die frühere Literatur.
