

(Aus der Hirnhistologischen Abteilung der Psychiatrisch-neurologischen  
Universitätsklinik zu Budapest [Vorstand: Prof. *Karl Schaffer*].)

## Über einen zellig-fibrösen, nicht entzündlichen Obliterations- vorgang der meningealen Arterien im Säuglingsalter.

Von  
**Adolf Juba.**

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 1. Februar 1936.)

Im folgenden wird über 2 Fälle von angeborenem, oder im frühesten Alter entstandenem Defekt der Occipitalrinde berichtet, bei denen sich makroskopisch hauptsächlich im Gebiet der Area striata eine ausgebreitete Mikrogryrie vorfand. Da wegen der circumscripiten Ausbreitung der Anomalie die Wahrscheinlichkeit einer exogenen Herkunft bestand, wurde das histologische Bild unter besonderer Berücksichtigung der pathogenetischen Bedingungen studiert; die hierbei festgestellte Gefäß-erkrankung bildet den Hauptgegenstand der folgenden Erörterungen. — Es ist erwähnenswert, daß beim Fall 2 die Störung des zweiten Sehnervs bzw. der Sehrinde bereits im Leben diagnostiziert wurde, so daß dadurch auch die spärliche Kasuistik der angeborenen zentralen Amaurose vermehrt wird. Für die Überlassung des Materials möchten wir Herrn Prof. *I. Bézi*, Direktor des St. Ladislaus-Krankenhauses zu Budapest, unseren besten Dank aussprechen.

*Fall 1.* Der 5 Monate alte Säugling wurde wegen einer Dysenterie und Otitis media in dem St. Ladislaus-Krankenhaus behandelt, wo er am 3. 9. 35 verschied. Da die Krankengeschichte keine mit den vorliegenden Fragestellungen zusammenhängenden Angaben enthält, nehmen wir gleich die anatomische Beschreibung vor.

Sektionsbefund: Colitis follicularis ulcerosa intestini crassi totius praecipue intestini recti. Bronchiolitis diffusa mucopurulenta et atelectasia partialis pulmonum. Anthrotomia bilateralis facta. Mikrogryria occipitalis.

Hirnanatomischer Befund: In den occipitalen Abschnitten des Gehirns zeigt sich besonders links ein von der erhaltenen Umgebung ziemlich scharf abgegrenztes, dem bloßen Auge als mikrogryrisch erscheinendes Gebiet mit ganz kleinen, scheinbar regellos verlaufenden Windungen und ganz oberflächlichen Sulci, so daß die linke Kleinhirnhemisphäre vom Occipitalpol bei weitem nicht bedeckt wird. An der lateralen Oberfläche breitet sich diese anormale Rindenformation nur auf die nächste Umgebung des Pols aus; medialwärts hingegen sind der ganze Cuneus, die angrenzenden Anteile des Präcuneus und auch die polaren Abschnitte des Gyrus fusiformis von ihr eingenommen. An der rechten Hemisphäre sind die Veränderungen bedeutend weniger auffällig, wenn auch die Rinde, besonders an der lateralen Oberfläche nahe zum Pol rinnenförmig eingedrückt ist und eine mikrogryrische Konfiguration zeigt. An der medialen Oberfläche ist nur ein ganz kümmerlicher Cuneus vorzufinden, dessen hintere Anteile scheinbar in das Gebiet der erwähnten Veränderungen hineinfallen. — Splenium und unmittelbar angrenzende Anteile

des Corpus callosum stark verschmälert; im weiteren ist das Gehirn von normaler Beschaffenheit.

An den Präparaten (*Nissl*-, *v. Gieson*-, Häm.-Eosin-, Resorcin-Fuchsin-Färbung; Fett-, Markscheiden-, *Perdrau*- und Gliapräparate), welche aus den am stärksten veränderten Gebieten des linken Occipitalpols entstammen, kann unter dem Mikroskop eine Rindenschichtung zumeist nicht erkannt werden; die Rinde besteht aus einem dünnen, fast ganz aus Gliaelementen zusammengesetzten Band. In sämtlichen Ebenen, besonders aber in den tieferen Abschnitten kommen sehr zahlreiche, miliare Erweichungen, außerdem auch viele dichte perivaskuläre Körnchenzellenansammlungen vor, die nebst den Erscheinungen eines diffusen und intensiven

Fettgehaltes der Gliaelemente an *Herxheimerschen* Präparaten besonders hervortreten; die Abbauprozesse sind derartig hochgradig, daß auch die Meningen viele Körnchenzellen enthalten. In den tieferen Schichten der Rinde, ferner in den angrenzenden Abschnitten des Markes begegnet man einem weiteren Abbauprodukt, und zwar einer sich mit Toluidin und Hämatoxylin stark anfärbenden Substanz, die frei im Gehirnparenchym liegt. Die miliaren Erweichungen, ferner die perivaskulären Körnchenzellherde weisen an *v. Gieson*- und *Perdrau*-Präparaten eine gut erkennbare Gitterfaserstruktur auf. Auch im Mark kommen, besonders unmittelbar unter der Rinde ältere Erweichungsherde vor, die zuweilen bereits mit dem bloßen Auge als kleine Cystchen zu erkennen sind.



Abb. 1. Meningeale Arterie aus dem veränderten Rindenabschnitt des Falles 1. Bemerkenswert die starke, in zwei halbmondförmigen Abschnitten geteilte Wucherung des subendothelialen Gewebes nebst intakter *Elastica interna*. Resorcin-Fuchsin. Mikrophotogramm, Vergr. etwa 83fach.

Es ist hervorzuheben, daß Zeichen einer floriden oder abgelaufenen Entzündung (Infiltration, Bindegewebsneubildung usw.) nirgends angetroffen werden können; sowohl die Rindenveränderungen, wie auch die Defekte des Markes weisen das typische Bild der Erweichungsprozesse auf, so daß in Hinsicht der Pathogenese nur eine ischämische Einwirkung in Betracht kommen kann.

Von diesem Gesichtspunkte aus verdienen die Veränderungen der meningealen Arterien ein besonderes Interesse. Um das wesentliche Moment des Prozesses erfassen zu können, möchten wir diese an einem Resorcin-Fuchsin-Präparat mit stärkerer Vergrößerung schildern (Abb. 1). Wenn man von außen nach innen die Schichten der Gefäßwand verfolgt, so kann man eine anscheinend normale Adventitia und Media, die

ziemlich unscharf ineinander übergehen, sowie eine gut erhaltene Lamina elastica interna feststellen. Innerhalb des Ringes der Elastica interna liegt aber ein neugebildetes Gewebe von lockerer Struktur, welches im *v. Gieson*-Präparat (Abb. 2) aus sternförmigen und spindelförmigen, locker angeordneten Zellen und aus einer intercellulären Substanz von feinfaseriger Beschaffenheit besteht, welche sich mit *v. Gieson* blaßrot anfärbt und damit den Charakter eines jungen, fast embryonalen Bindegewebes aufweist. Unmittelbar unter dem Endothel wird die

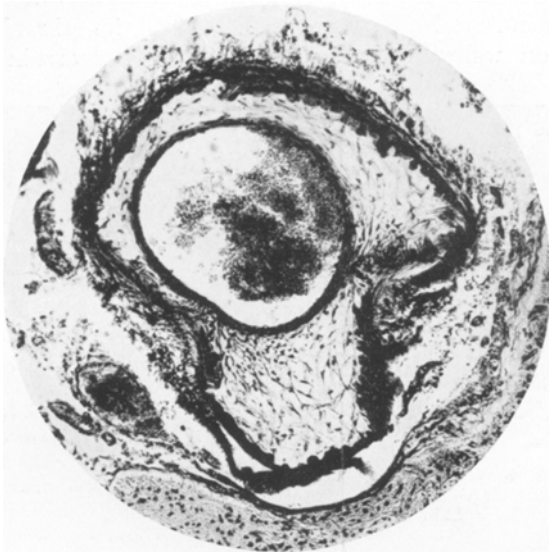


Abb. 2. Dieselbe Arterie am *v. Gieson*-Präparat. Der zellig fibröse Charakter des jungen Proliferationsgewebes tritt gut hervor. Keine adventitielle Infiltrationen. Mikrophotogramm. Vergr. 90fach.

Struktur oft bedeutend dichter und zeigt eine konzentrische Anordnung; in diesem Abschnitt scheint auch eine Neubildung von elastischer Substanz im Gange zu sein. Am Endothel keine nennenswerten Veränderungen, insbesondere keine Proliferationserscheinungen. Wie erheblich die Durchgängigkeit der Gefäße beschränkt sein kann, geht aus Abb. 3 hervor; an Abb. 3 B wurde auch eine kleine Arterie abgebildet, wo infolge des Verschußprozesses das Lumen vollkommen in Verlust geraten ist. Öfter werden auch halbmondförmige Proliferationserscheinungen beobachtet. Entzündliche Erscheinungen, adventitielle Infiltrationen oder Thrombosierungen gelangten nirgends zur Beobachtung.

Da die neugebildete Gewebssubstanz innerhalb des Ringes der Elastica interna liegt und auch keine elastischen Elemente in bedeutenderem Maße enthält, sondern der histologischen Beschaffenheit eines jungen

Bindegewebes entspricht, scheint hier eine Wucherung des subendothelialen Bindegewebes vorhanden zu sein, wodurch auch das wesentliche Moment des Prozesses angegeben ist. Am Endothel, an der Media und der Adventitia keine tiefgreifenden regressiven Erscheinungen: höchstens kann eine Auflockerung der *Elastica interna* an den stärker erkrankten Gefäßen beobachtet werden (*Delamination*); eine vollkommene Zerbröckelung der *Elastica interna* kam nur einmal zum Vorschein. — Die beschriebenen Wucherungsvorgänge, die natürlicherweise zu einer Einschränkung der Durchgängigkeit führen müssen, konnten an den Arterien der weichen Hirnhüllen im erkrankten Rindengebiet sehr oft wahrgenommen werden; es ist hervorzuheben, daß an

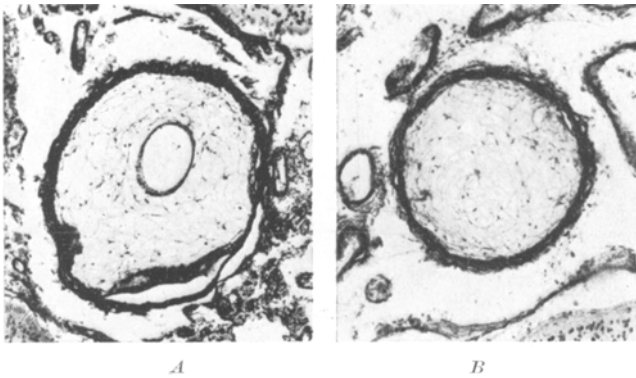


Abb. 3. *A* hochgradige Obliteration, *B* vollkommener Gefäßverschluß. Fall 1. v. Gieson. Mikrophotogramm, Vergr. etwa 23fach.

den intracerebralen Gefäßen — abgesehen von geringfügigeren Capillarfibrösen —, ferner in den Gebieten außerhalb des zerstörten Rindenabschnitts keine nennenswerten Gefäßläsionen vorhanden waren.

Die Rindenveränderungen sind links nahe am Occipitalpol am intensivsten; wenn man dem Verlauf der *Fissura calcarina* in oraler Richtung folgt, so erscheinen bald mehrere erhaltene Zellgruppen und Schichten: in Ebenen der Vereinigung der Fissur mit der *Fissura parietooccipitalis* gelangt am Fundus und an der Unterlippe bereits eine gut erkennbare *Calcarinaformation* zur Sicht. Dementsprechend konnte an der *Nissl*-Serie des linken äußeren Kniehöckers ein ganz umschriebener Zellausfall festgestellt werden. In den caudalen und mittleren Ebenen finden sich erhaltene Zellen nur im lateralen Spornanteil, während im mittleren und medialen Abschnitt ein starker Ausfall der Ganglienzellen verbunden mit Gliawucherung zu erkennen ist. In oraler Richtung nimmt das erhaltene Gebiet an Ausbreitung noch zu; in der oralsten Ebene kommt eine erhaltene winzige Zellgruppe auch im medialsten Winkel des Ganglions vor.

Die histologischen Befunde im rechten Occipitallappen entsprechen in qualitativer Hinsicht vollkommen den bereits erwähnten Beobachtungen. Hinsichtlich der Intensität des Prozesses ist zu bemerken, daß die schwerste Zerstörung an der lateralen Oberfläche, besonders in der makroskopisch sichtbaren Rinne, vorkommt; doch kann auch an der medialen Oberfläche von einer regelrechten Rindenschichtung, bzw. vom Vorhandensein einer Striataformation in polaren Ebenen nicht gesprochen werden. Im Gegensatz dazu finden wir in den oralen Abschnitten der Fissura calcarina die Area striata sowohl an der Ober-, wie auch an der Unterlippe vollkommen erhalten. Beim Überblick der *Nissl*-Serie des rechten äußeren Kniehöckers sind die frontalsten Ebenen vollkommen erhalten; erst weiter caudal zeigt sich in den mittleren dorsalen Ebenen ein Zellausfall, dessen Ausbreitung in occipitaler Richtung rasch zunimmt, so daß erhaltene Zellen nur in einem lateralen und in einem medialen Abschnitt des Ganglions sich vorfinden; noch weiter caudal verschwindet die mediale Zellgruppe völlig.

An den Zellbildern der oberen Vierhügel und der beiderseitigen Subst. praegeniculatae griseae waren als sicher pathologisch zu bezeichnende Veränderungen nicht zugegen.

*Fall 2.* Auszug der Krankengeschichten. Das 21 Monate alte Mädchen wurde am 4. 10. 34 zuerst in die erste Säuglingsabteilung des Weißen-Kreuz-Krankenhauses zu Budapest (Oberarzt Dozent Dr. *Petényi*) aufgenommen. Bei Geburt Asphyxie. Die Entwicklung des Kindes zeigte angeblich bis zum 10. Lebensmonat einen normalen Verlauf; erst nachher haben die Eltern bemerkt, daß das Kind apathisch wurde; öfters Krämpfe hatte, die sich zuweilen auf den ganzen Körper ausbreiteten; während der Krämpfe kein Stuhl- oder Urinabgang. In der Kinderklinik wurde auch festgestellt, daß das Kind nicht sieht. Status: geistig zurückgebliebenes, mäßig entwickeltes Kind. Knochen, Muskeln o. B. Kein nennenswerter interner Befund. Nervensystem: Das Kind spricht und sieht nicht; laute Stimmen, Rasseln des Schlüsselbundes erwecken seine Aufmerksamkeit nicht. Steht von selbst nicht auf, kann auch nicht sitzen; Sprachversuche unverständlich. Hypotonie der Extremitäten; erhöhte Patellar- und Achillessehnenreflexe; Facialis o. B. Zuweilen Linksdrehung des Kopfes mit Deviation der Bulbi nach links.

Wenn man die Finger den Augen nähert, erfolgt kein Lidschlag, keine Abwehrreaktion. Die Lider werden nur beim Anrühren geschlossen. Ophthalmologischer Befund: Pupillen gleich weit, Lichtreaktion erhalten. Augenhintergrund: etwas blasse, doch scharf begrenzte Papillen, normale Gefäße. Wahrscheinlich keine Lichtempfindung. Ophthalmologische Diagnose: Rindenblindheit.

Klinische Diagnose. Salamepilepsie.

Wiederaufnahme am 30. 4. 35. Seit dem Aufenthalt in der Abteilung wiederholen sich oft die Krämpfe. Die Extremitäten werden starr, dann Bewußtlosigkeit; der Anfall besteht einige Minuten, dann schläft das Kind ein. — Geistige Entwicklung stark zurückgeblieben, keine Aufmerksamkeit, auf starke akustische Reize keine Reaktion. Mit dem Kopf und mit den Extremitäten werden inkoordinierte Bewegungen ausgeführt. Hypotonie. Wird Pat. aufgesetzt, so fällt sie nach einer Zeit hin, beim Stehversuch wird das Gleichgewicht sofort verloren. Erhöhte Patellar- und Achillessehnenreflexe, rechts zuweilen Babinski. Pirquet R. o. B.; Wa.R. im Blute negativ. — Krankheitsverlauf: Hat täglich 1—2 Krampfanfälle; Liquorbefund: Pandy +; Waltner R. negativ, Zellzahl 6. — Am 19. 5.

wurde Pat. wegen einer Morbilli und Diphtherie in das St. Ladislaus-Krankenhaus zu Budapest versetzt, wo das Kind an einer Pneumonie am 24. 5. 35 gestorben ist.

Obduktionsbefund. Bronchopneumonia confluens lobi inferioris pulm. sin. ad abscessum vergens cum pleuritide fibrinosa recente idem. Emphysema vicarians loborum superiorum et medii inferiorisque pulmonis dextri. Dilatatio ventriculi dextri cordis; degeneratio parenchymatosa myocardii et renum et parenchymatoso-adiposa hepatis. Tonsillitis bilateralis ulcerosa profunda inde lymphadenitis hyperplastica nodulorum lymphatici colli partim abscedens. Colitis catharralis . . . Odema leptomeningum, adhaesiones loborum frontium. Mikrogyria occipitalis.

Makroskopischer Hirnbefund. Die occipitalen Anteile des Gehirns betrachtend findet man in den polaren Gebieten beiderseitig fast symmetrisch eine makroskopisch als typische Mikrogyrie erscheinende Formation; an der Konvexität gehen diese Gebiete ohne scharfe Grenzen in die normale Hirnoberfläche über. An der medialen bzw. basalen Oberfläche breitet sich die Anomalie auf den Cuneus und auch auf die angrenzenden Gebiete des Hirnmantels aus. Sonst Windungsbildung des Gehirns normal. — Wegen der mangelhaften Ausbildung der Occipitallappen liegen die Kleinhirnhemisphären bei seitlicher Betrachtung in großen Anteilen unbedeckt.

Bei der mikroskopischen Untersuchung des „mikrogyrischen“ Gebietes (*Nissl*-, Häm.-Eos.-, v. *Gieson*-, Resorcin-Fuchsin-, *Hercheimer*-Präparate, Glia-, Fibrillen-, *Perdrau*-Imprägnationen) stellte es sich heraus, daß es sich auch in diesem Fall um exogen-konsekutive Rindenveränderungen handelt, die als Residualzustände von ischämischen Prozessen zu deuten sind. Es wurden vor allem im Mark alte Erweichungsherde von verschiedenem Durchmesser vorgefunden, die aber nunmehr verstreute, an den Säumen anhaftende Körnchenzellen enthielten. Die kleinen Hohlräume werden von einem kernarmen, stark faserigen Gliagewebe umgeben, so daß dadurch das histologische Bild des Markes bedeutend bunter als normalerweise erscheint. Die Rinde selbst ist an vielen Stellen zu einem schmalen, aus mehrfach geschichteten Gliaelementen aufgebauten Band reduziert, wo Ganglienzellen kaum vorkommen; an anderen Stellen finden sich Gruppen von Ganglienzellen (Abb. 4) oder auch eine mehr oder weniger erhaltene Schichtung. Im Gegensatz zu dem vorigen Fall kommen hier intensivere Abbauerscheinungen nicht vor; nur verstreut liegen im Mark einige Körnchenzellengruppen oder perivaskuläre Säume. Die ischämischen Prozesse sind in einem bedeutend vorgeschrittenen Stadium angelangt, wo die Transport- und Abbauvorgänge bereits größtenteils abgeschlossen sind. Bezüglich der Ausbreitung des Prozesses wäre es zu bemerken, daß die Calcarinae beiderseits vollkommen zerstört wurden.

Der Art der Rindenveränderungen entsprechend wurden wiederum die Gefäße einer eingehenden Durchmusterung unterworfen und es konnten auch in diesem Fall an vielen meningealen Arterien Obliterations- bzw. Wandverdickungsprozesse beobachtet werden, die den Gefäßveränderungen des Falles 1 vollkommen entsprechen. Auch beim Fall 2 bildet sich innerhalb des Ringes der *Elastica interna* ein lockeres Bindegewebe von fast embryonalem Charakter aus, das neben vielen stern- und spindelförmigen Zellen eine mit v. *Gieson* sich blaßrot anfärbende intercelluläre Substanz enthält und das als Proliferation des subendothelialen Bindegewebes zu betrachten ist. Eine wesentliche Neubildung von elastischer Substanz findet bei dieser Form der Gefäß-erkrankung nicht statt, Zeichen eines solchen Vorganges sind nur unmittelbar unter dem Endothel zu beobachten. Die übrigen Bestandteile

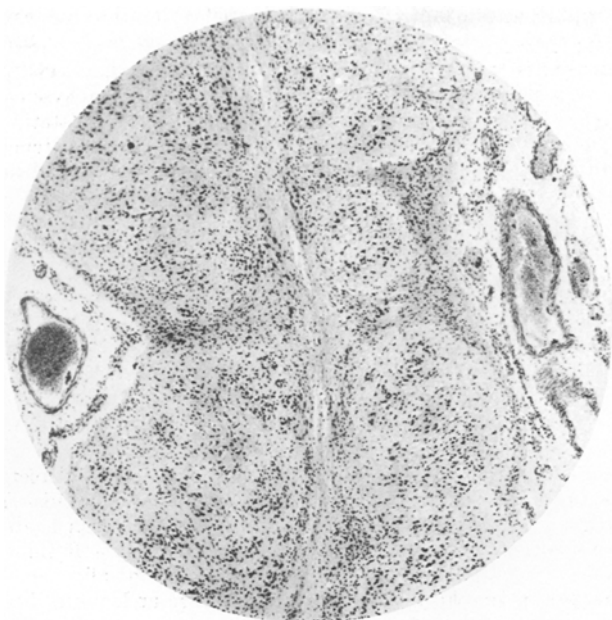


Abb. 4. Übersichtsbild eines Mikrogyrus des Falles 2; keine Rindenstruktur, die Ganglienzellen sind nestförmig gruppiert. *Nissl*-Präparat. Mikrophotogramm, Vergr. etwa 50fach.

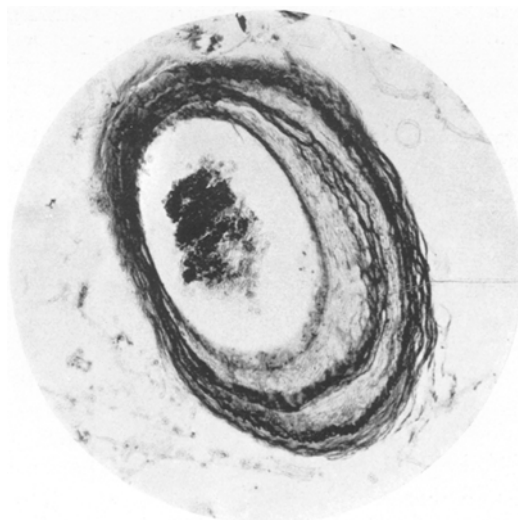


Abb. 5. Meningeale Arterie aus dem lädierten Rindenbezirk des Falles 2. Delamination der ursprünglichen *Elastica interna*; konzentrische Elasticaneubildung. Technik und Vergr. wie Abb. 1.

der Gefäßwand (Endothel, Media, Adventitia) sind ohne gröbere Veränderungen; höchstens geringfügigere Delaminationerscheinungen der

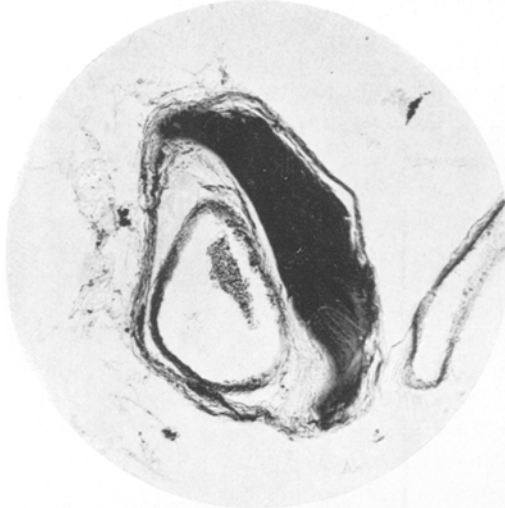


Abb. 6. Beginnende hyalinartige Entartung des neugebildeten Gewebes; Fall 2. Technik und Vergr. wie Abb. 1.



Abb. 7. Ausgebreitete konzentrische hyalinartige Entartung des neugebildeten Gewebes; Fall 2. Bei *a* Bruchstück der ursprünglichen *Elastica interna*. Technik und Vergr. wie Abb. 1.

*Elastica interna*. Zeichen von adventitiellen Infiltrationen, Thrombosierungsvorgängen, oder andere entzündliche Prozesse gelangen nirgends zur Beobachtung.

Im vorliegenden Fall aber gelangen auch noch weitere Gefäßveränderungen zur Beobachtung, die im Vergleich zu den erwähnten Veränderungen als vorgerücktere Stadien des Prozesses betrachtet werden können. Es wird zuweilen eine intensivere Elasticaneubildung beobachtet; wenn dieser Vorgang in mehreren Etappen verläuft, so sieht man sogar mehrere neugebildete elastische Ringe (Abb. 5), die aber bei weitem nicht derartig intensiv gefärbt sind wie die ursprüngliche *Lamina elastica interna*. — Außer einer intensiveren Elasticaneubildung stellen sich zuweilen im neugebildeten Gewebe auch regressive Erscheinungen ein; in diesem Fall wandelt sich die zellig-fibröse neugebildete Substanz halbmondförmig oder in ihrem ganzen Umfang in ein hyalinartiges, sich mit *v. Gieson* und Resorcin-Fuchsin gelb bzw. lila anfärbendes Gewebe um, in welchem noch einige zellige Elemente in kleinen

Lacunen, ganz wie im normalen Knorpel, eingebettet sind (Abb. 6 und 7);



die Reaktion von *Kossa* auf Kalk negativ. Am äußeren Rand der hyalinartigen Entartung können zuweilen Bruchstücke der ursprünglichen *Elastica interna* beobachtet werden (Abb. 7a); *Media* und *Adventitia* sind eben nur angedeutet.

Als eine weitere erwähnenswerte Erscheinung innerhalb des veränderten Rindenabschnittes ist das häufige Vorkommen mehrerer ziemlich ausgebreiteter meningealer Infiltrationen von lockerer Struktur zu erwähnen, die aus Plasmazellen, ferner aus Polyblasten und spärlichen Lymphocyten zusammengesetzt sind. Diese Zellen stehen mit den bereits beschriebenen veränderten größeren meningealen Gefäßen nicht in besonders auffälligen räumlichen Beziehungen. In den Meningen ist auch eine ausgesprochene Bindegewebsvermehrung auffällig, innerhalb derselben die kleinsten Gefäße, Präcapillaren als krankhaft verändert erscheinen; ihre Wandung ist etwas verdickt, was hauptsächlich auf einer Vermehrung der adventitiellen Bindegewebsfasern beruht; außerdem scheint auch eine Capillarvermehrung vorhanden zu sein. — Infiltrationen von ähnlicher Zusammensetzung kommen auch in entfernt gelegenen normalen Hirngebieten, wenn auch in bedeutend geringerer Intensität, zumeist perivascular angeordnet, vor.

In den beiderseitigen äußeren Kniehöckern sind die Ganglienzellen, besonders die mittelgroßen, stark und gleichmäßig rarefiziert; Gliose des ganzen Ganglions. *Substantia praegeniculata grisea* erhalten, ebenso wenig wurden sichere Veränderungen an den Zellbildern der oberen Vierhügel angetroffen.

### Besprechung.

In Hinsicht auf die recht umschriebene Ausbreitung der mit bloßem Auge als mikrogyrisch erscheinenden Stellen wird gleich der Verdacht erweckt, daß es sich hierbei nicht um eine Entwicklungsstörung, sondern um sekundäre Mikrogyrie (*Schaffer*), Ulegyrie (*Bresler*), entstanden im allerjüngsten oder im fetalen Lebensalter, handelt, deren Natur und Pathogenese durch die mikroskopische Untersuchung zu bestimmen ist. Tatsächlich fanden sich in den anormalen Rindengebieten recht tiefgreifende diffuse Erweichungs- bzw. ischämische Prozesse, die im Fall 1 noch größtenteils im Gange waren. Beim Fall 2 war es — entsprechend der Beobachtung von *Spatz*, nach welcher die fetalen Abbauprozesse außerordentlich gründlich und rasch vor sich gehen — bereits zum Endstadium der ischämischen Zerstörung gekommen.

Da in beiden Fällen Hirnveränderungen von ischämischem Charakter angetroffen wurden, sind die meningealen Arterien untersucht worden. An diesen konnte, wie in der Beschreibung der Befunde ausführlich berichtet wurde, eine Wucherung des subendothelialen Bindegewebes festgestellt werden, wodurch es zu verschiedenen Graden einer Lumen-einengung bzw. Wandverdickung gekommen ist. Das gewucherte

Gewebe ist wegen seines Reichtums an sternförmigen und spindeligen Zellen als ein junges, fast embryonales Bindegewebe zu betrachten. Es dürfte die Annahme naheliegen, daß das kindliche Alter der Kranken diesen Charakter bestimmt hat. — Zeichen einer Elasticaproduktion konnten beim Fall 1 und auch an vielen Gefäßen des Falles 2 nur unmittelbar unter dem Endothel beobachtet werden; an anderen Gefäßen des Falles 2 war die Elasticaneubildung ausgesprochener, es kamen sogar mehrere konzentrische Lamellen, wahrscheinlich Folgen einer schubweise verlaufenden Proliferation, zur Sicht. In Anbetracht der längeren Lebensdauer und des bedeutend vorgeschrittenen Stadiums der Abbauvorgänge beim Fall 2 ist anzunehmen, daß hier der Prozeß während eines längeren Zeitraums als beim anderen Fall bestand. Damit befindet sich in voller Übereinstimmung, daß beim Fall 2 eine intensivere Elasticaneubildung, ferner auch eine eigenartige regressive Umwandlung des neugebildeten Gewebes verbunden mit einer Zerbröckelung der *Elastica interna* und Verschmälerung der äußeren Schichten zu beobachten ist. Im großen und ganzen kommen aber eine Beteiligung des Endothels, der *Media* und der *Adventitia* am Prozeß — abgesehen von einer *Delamination* der *Elastica interna* —, ferner auch entzündliche und thrombotische Erscheinungen nirgends zum Vorschein.

Das wesentliche Moment des Vorgangs ist also die rein proliferative Vermehrung des subendothelialen Bindegewebes, wodurch auf sekundäre Weise eine Verdickung der Gefäßwand und die Einengung des Lumens zustande kommt. Totale Gefäßobliterationen lassen sich in der Regel nicht feststellen; wir sind nur beim Fall 1 ein einziges Mal einem derartigen Bild begegnet. Wie hierbei der vollständige Verschluß des Lumens und damit das vollständige Verschwinden des Endothels entstand, kann schwerlich entschieden werden. Es ist vor allem denkbar, daß der totale Verschluß infolge einer sich den Wucherungen anschließenden Thrombosierung erfolgte, wie dies z. B. in der Literatur der *Bürger-Winiwarterschen* Krankheit oft erwähnt wird. Dieser Annahme wäre aber entgegenzuhalten, daß bei älteren Thrombosierungsvorgängen ein ganz anderes histologisches Bild, vor allem Rekanalisationerscheinungen beobachtet werden, wie dies neuerdings auch von *Sántha* in Zusammenhang mit den Gefäßveränderungen bei *Chorea rheumatica* gezeigt wurde. Die Möglichkeit einer Verwechslung von Proliferations- und Thrombosierungsvorgängen, worüber zunächst von *Wolff* und *Greul* berichtet wurde, gehört jedenfalls zu den Seltenheiten. Demzufolge erscheint es uns als wahrscheinlicher, daß wegen der intensiven Proliferation das Endothel zu einer Atrophie und endlich zum Verschwinden gebracht wurde.

In Zusammenhang mit der Zugehörigkeit und Ätiologie des Gefäßprozesses möchten wir eine kurze Übersicht über die verwandten

Vorgänge geben und diese mit dem in unseren Fällen angetroffenen Erscheinungen vergleichen. Daß dieser der gewöhnlichen Arteriosklerose fern steht, bedarf in Anbetracht des grundverschiedenen histologischen Bildes kaum einer Erörterung. Ebenso wenig kann jene Gruppe von Gefäß-erkrankungen in Betracht kommen, die beim Spontangangrän der Extremitäten angetroffen wird. Nach *Winiwarter* handelt es sich hier um eine primäre Intimawucherung, während später von *Bürger* Thrombose als beginnendes Moment angegeben wird. Trotz der zahlreichen Beobachtungen (z. B. *Bunge*, *Grieco*, *Haga*, *Herzenberg* und *Maschkileisson*, *Marianacci*; umfassende Literatur in den Arbeiten von *Spornheimer* und *Krompecher*) scheint aber zunächst eine cerebrale Ausbreitung des Prozesses zu den Seltenheiten zu gehören (vgl. die Arbeit von *Stauder*); ein hierhergehöriger Fall wurde vor kurzem von *Spatz* auch histologisch eingehend untersucht. Es stellte sich heraus, daß die Obliterationsvorgänge in diesem Gehirn auf intensiven Wucherungen des Endothels beruhen, die auf Organisation von Thromben zurückgeführt werden; als Folgeerscheinung wird ein vollständiger Verschluß des Gefäßlumens öfter beobachtet. In diesem Füllgewebe kommt auch erhebliche Fettspeicherung vor; außerdem konnten in den früheren Stadien auch adventitielle Infiltrationserscheinungen festgestellt werden. Eine zellig-fibröse, lockere Beschaffenheit des Proliferationsgewebes kam oft zum Vorschein. — Gegenüber diesem mehr bunten und abwechslungsreichen Bild stehen bei unseren Fällen immer die rein zellig-fibrösen, bindegewebigen Proliferationen von fast embryonalem Charakter im Vordergrund, die nur äußerst selten zu einer vollständigen Obliteration führten; Thrombotisationsvorgänge konnten mit Sicherheit nicht nachgewiesen werden. Wir sind daher der Ansicht, daß die in unseren Fällen vorliegende Gefäßveränderung mit der cerebralen Form der *Bürger-Winiwarterschen* Krankheit nicht identifiziert werden kann.

Unter den Gefäßveränderungen luischer Natur ist eine ziemlich gewöhnliche und charakteristische Form die *Heubnersche* Endarteriitis, bei der eine starke Intimaproliferation ohne wesentliche Degenerationsprozesse und neben dieser auch eine entzündliche kleinzellige Infiltration der Adventitia vorliegen, so daß sie von der vorliegenden Gefäßkrankung — wo entzündliche Erscheinungen vermißt werden — leicht zu unterscheiden ist. — Eine weitere Erkrankungsform der Gefäße auf luischer Basis ist die *Nissl-Alzheimersche* Endarteriitis syphilitica der kleinen Rindengefäße (*Divry* und *Christophe*, *d'Hollander*, *Ilberg*, *Jakob*, *Kufs*, *Westphal* und *Sioli* usw.; Literaturübersicht bei *Jakob*), wo als wesentliches Moment die Wucherung der Endothel- und Adventitialzellen der Rindencapillaren und Präcapillaren zu beobachten ist. Wenn sich an dem Prozeß auch die meningealen Gefäße beteiligen, so tritt nach *Jakob* hierbei neben Zellvermehrungen auch eine starke Elastica-neubildung hervor. Da in unseren Fällen an den kleinen Rindengefäßen

normale Verhältnisse vorliegen, ist die erwähnte Form nur der Vollständigkeit halber anzuführen.

Eine weitere Erkrankungsform der Gefäße auf luischer Basis, die aber im Gegensatz zu den vorigen bedeutend seltener angetroffen wurde, wird von *Jakob* als „chronisch-luische Gefäßerkrankung“ bezeichnet. Adventitia, Media ohne tiefgreifende Veränderungen, auch keine Infiltrationen; innerhalb des Ringes der öfter im Zustande der Delamination befindlichen *Elastica interna* findet sich eine starke zellig-fibröse Intimaproliferation vor, die weder zu einer Verfettung, noch zu einer Verkalkung neigt. Unter dem intakten Endothel läßt sich oft eine Neubildung einer *Elastica interna* feststellen. Neben diesen Bildern kommen auch Übergänge zu der gewöhnlichen Arteriosklerose vor. *Jakob* hat diese recht seltene chronisch-luische Gefäßerkrankung in ihrer reinen Form bei 6 Fällen angetroffen, die zum Teil in den Arbeiten von *Robustow* (Fall 1, 2), *Malamud* (Fall 3) und *Löwenberg* erwähnt werden. Aus seiner Zusammenstellung ist es ersichtlich, daß hauptsächlich die meningealen Arterien befallen werden. Besonders schön und in einer reinen Form zeigten sich die erwähnten Merkmale beim Fall 2 in der Arbeit von *Robustow*: Es handelt sich hierbei um eine Kranke, bei der im 19. Lebensjahr eine allmählich entwickelnde Lähmung der linken Extremitäten aufgetreten ist, es bestand ferner Anisokorie, rechts minimale Lichtreaktion. Sektion: Mesoarthritis luica. Bei der mikroskopischen Untersuchung das charakteristische Bild der chronisch-luischen Gefäßerkrankung; keine Infiltrationen; im zentralen Nervengewebe gefäßbedingte Herdbildungen. — Im Gegensatz zu *Jakob* wird von *Forster* und *Spielmeier* die der „chronisch-luischen Erkrankung“ entsprechende Gefäßveränderung als Residualzustand einer *Heubnerschen* infiltrativen Endarteriitis betrachtet, wobei die Zellanhäufungen bereits zur Rückbildung gelangt sind; auch *Malamud* neigt zu einer ähnlichen Auffassung.

Vergleichen wir nun die Abbildungen (Abb. 218 an S. 352 der Bd. 1 der *Jakobschen* Monographie) und die Beschreibung der chronisch-luischen Gefäßerkrankung“ mit den in unseren Fällen erhobenen histologischen Befunden, so geht daraus hervor, daß der vorliegende Gefäßvorgang morphologisch der „chronisch-luischen Gefäßerkrankung“ ziemlich nahe zu stehen scheint; die bevorzugte Lokalisation der meningealen Gefäße, die ohne Infiltrationsvorgänge einhergehende zellig-fibröse Proliferation der Intima nebst intaktem Endothel und das Fehlen von ausgedehnteren regressiven Veränderungen sind jene Merkmale, die in den beiden Prozessen gemeinsam angetroffen werden können. — Um aber bei unseren Fällen eine Gefäßerkrankung auf luischer Basis mit Sicherheit anzunehmen, müßten in Anbetracht des jungen Alters der Patienten Zeichen einer kongenital-syphilitischen Affektion im Gehirn und im ganzen Organismus vorhanden sein. Dabei möchten wir

nachdrücklich hervorheben, daß beim Fall 1 im Sektionsbefund und in den Rindenbildern keine Anhaltspunkte für Syphilis zu finden sind; besonders werden meningeale Erscheinungen, welche bei der kongenitalen Lues zuweilen recht charakteristisch sind (*Ranke, Weyl, Rach, Wohlwill* u. a.) nicht angetroffen. Auch in den serologischen Befunden des Falles 2 und im Obduktionsbefund der inneren Organe werden die typischen kongenital-luischen Zeichen vermißt, so daß die hier zweifellos vorhandenen meningealen Veränderungen (Infiltrationen, Bindegewebsvermehrung) allein unseres Erachtens das Bestehen einer luischen Affektion einwandfrei nicht beweisen. Da bei unseren Fällen sichere Beweise für das Vorhandensein einer angeborenen Syphilis nicht erbracht werden konnten, können wir auch diesen Gefäßvorgang mit der „chronisch-luischen Gefäßveränderung“ *Jakobs* nicht identifizieren, wenn auch eine gewisse morphologische Ähnlichkeit zwischen den beiden Gefäßprozessen nicht geleugnet werden kann.

Was nun die Frage der Ätiologie betrifft, so möchten wir, da die Zugehörigkeit und Natur des vorliegenden Gefäßvorgangs einwandfrei nicht zu entscheiden war, diesbezüglich überhaupt keine bestimmte Meinung äußern; wie erwähnt, konnte das Bestehen einer Syphilis nicht bewiesen werden. Beim Fall 2 scheinen allerdings gewisse Zeichen einer entzündlichen Läsion (meningeale Veränderungen) vorzuliegen, deren Zusammenhang mit den Gefäßläsionen aber nicht klar ersichtlich ist.

Bei unserem zweiten Fall konnte die zentrale Amaurose, also die Läsion der Sehstrahlung oder ihre Endigungsstätte aus dem negativen Befund am Augenhintergrund und wegen der erhaltenen Pupillenreaktion trotz der Amaurose bereits im Leben diagnostiziert werden.

Einen ähnlichen Fall hat jüngstens *Tokay* bearbeitet; es handelt sich hierbei um einen 19jährigen Knaben, bei dem sich die Blindheit zuerst im 6. Lebensmonat bemerkbar machte; außerdem litt er seit dem 5. Lebensjahr auch an epileptischen Krämpfen. Aus dem Augenbefund: Linke Pupille etwas weiter als die rechte, eine direkte oder konsensuelle Reaktion kaum auslösbar. An den Augen nur Lichtempfindung. Exitus nach einem Selbstmordversuch in einer Bronchopneumonie; am Gehirn war außer den cystischen und mikrogyrischen Veränderungen der Frontallappen auch eine ausgebreitete Mikrogylie der Occipitallappen vorhanden. Laut der histologischen Untersuchung handelt es sich um sekundäre Veränderungen, die in die Gruppe der Ulegyrie *Breslers* gehören. — Bei diesem Fall weisen also die intra vitam beobachteten Symptome ebenfalls auf eine cerebrale Störung des Sehapparates hin, wenn auch die zentrale Natur der Läsion wegen der kaum vorhandenen Lichtreaktion und der trotz der hochgradigen Sehstörung vorhandenen Lichtempfindung nicht derartig deutlich, wie bei unserem Fall zutage tritt.

Zuletzt möchten wir einige Bemerkungen hinsichtlich der Projektionsverhältnisse im zentralen Abschnitt der cerebralen Sehleitung anführen, wobei wir uns hauptsächlich auf die im Fall 1 erhobenen Befunde stützen werden. Hier ist links mit Ausnahme der vorderen

Anteile der Unterlippe die ganze Sehrinde ausgefallen, während rechts nur die Läsion der polaren Area striata verbunden mit vollkommener Verschontheit der vorderen Ober- und Unterlippe vorlag. Dementsprechend war links nur der laterale Spornanteil erhalten, welcher also im äußeren Kniehöcker dem Vertretungsgebiet der vorderen Unterlippe entspricht. Im rechten äußeren Knieganglion sind die oralsten Ebenen vollkommen erhalten; erst später stellt sich in den mittleren dorsalen Abschnitten eine Degenerationszone ein, welche in caudaler Richtung an Ausbreitung noch zunimmt und sich auf ein größeres Feld zwischen erhaltenen medialen und lateralen Zellgruppen ausbreitet; caudal ist nur der laterale Horn erhalten. Rechts kann also das Projektionsfeld des polaren Sehrindenanteils im äußeren Kniehöcker leicht verfolgt werden. — Diese Beobachtungen stehen einerseits mit den Tierexperimenten von *v. Heuven* und *Poljak*, andererseits auch mit dem entsprechend bearbeiteten menschlichen Material (*Brouwer, Juba, Mackensie, Niessl v. Mayendorf, Pfeifer, Putnam* usw.) in voller Übereinstimmung. Danach besteht zwischen Sehrinde und äußerem Kniehöcker eine genaue Projektion in dem Sinne, daß die vordere Oberlippe im medialen, die vordere Unterlippe im lateralen, das polare Sehrindengebiet in einem zwischen den beiden gelegenen keilförmigen Gebiet des äußeren Knieganglions vertreten wird. — Die Substantia praegeniculata grisea bleibt in den beiden Fällen ohne verwertbare pathologische Veränderungen; dies entspricht im vollen Maße der Ansicht von *Hechst*, daß dieser Kern nicht als primäres optisches Zentrum im engeren Sinne betrachtet werden kann.

### Zusammenfassung.

Es wurde über 2 Fälle mit beiderseitiger sekundärer Mikrogyrie der Occipitalgegend berichtet, in denen ein bemerkenswerter Obliterationsvorgang an den meningealen Arterien anzutreffen war. Das wesentliche Moment des Gefäßvorganges besteht in einer lockeren, zellig-fibrösen Proliferation des subendothelialen Bindegewebes mit spärlicher Elasticaneubildung, unter Verschontbleiben der übrigen Anteile der Gefäßwand und ohne entzündliche Erscheinungen; in den späteren Stadien werden auch intensive Elasticaneubildungen und regressiv-hyalinartige Vorgänge beobachtet. Das Bestehen einer kongenitalen Syphilis konnte in keinem der Fälle einwandfrei nachgewiesen werden. — Bei Fall 2 wurde bereits im Leben die zentrale Amaurose erkannt.

### Literatur.

*Baumgarten*: Virchows Arch. **73** (1878). — *Bresler*: Arch. f. Psychiatr. **31** (1899). — *Brouwer*: J. Psychol. u. Neur. **40** (1930). — *Bürger*: Zit. nach *Spornheimer*. — *Bunge*: Arch. klin. Chir. **63** (1901). — *Divry et Christophe*: J. de Neur.

**32.** Ref. Zbl. Neur. **65**. — *Forster*: *Lewandowskys Handbuch der Neurologie*, Bd. 3. — *Grieco*: Arch. ital. Chir. **33**. Ref. Zbl. Neur. **68**. — *Haga*: Virchows Arch. **152** (1893). — *Hechst*: Arch. f. Psychiatr. **95** (1931). — *Herzenberg* u. *Maschkileisson*: Beitr. path. Anat. **94** (1935). — *v. Heuven*: Ref. Zbl. Ophthalm. **21** (1929). — *d'Hollander*: J. de Neur. **32**. Ref. Zbl. Neur. **65**. — *Ilberg*: Z. Neur. **2**. — *Jakob*: Z. Neur. **54** (1920). — Anatomie und Histopathologie des Großhirns, Bd. 1, 2, S. 1. — *Juba*: Klin. Mbl. Augenheilk. **93** (1934). — Z. Neur. **151** (1935). — *Krompecher*: Beitr. path. Anat. **85** (1930). — *Kufs*: Z. Neur. **106** (1926). — *Löwenberg*: Z. Neur. **102** (1926). — *Mackensie*: Ref. Zbl. Ophthalm. **32** (1935). — *Malamud*: Z. Neur. **102** (1926). — *Marianacci*: Policlin. sez. prat. **1934**. Ref. Zbl. Neur. **74**. — *Ngowyang*: Sci. Rep. (nat. Centr. University Nanking) **2** (1935). — *Niessl v. Mayendorf*: Ber., 49. Zusammenk. dtsch. ophthalm. Ges. **1932**. — *Pfeifer*: J. Psychol. u. Neur. **40** (1930). — *Poljak*: Projection of the Retina ect. Aus: Lokalisation and Function of the cerebral Cortex, Baltimore 1934. — *Putnam*: Arch. of Neur. **18** (1926). — *Rach*: Jb. Kinderheilk. **75** (1912). — *Ranke*: Neur. Zbl. **1906**. — *Robustow*: Z. Neur. **102** (1926). — *Rotschild and Lowenberg*: Arch. of Neur. **26** (1931). — *Sántha*: Virchows Arch. **287** (1933). — *Schaffer*: Z. Neur. **38** (1917). — *Spatz*: Z. Neur. **53** (1920). — Dtsch. Z. Nervenheilk. **136** (1935). — *Spielmeyer*: Histopathologie des Nervensystems, Berlin 1922. — *Spornheimer*: Beitr. path. Anat. **82** (1929). — *Stauder*: Klin. Wschr. **1934 II**. — *Stewart*: J. of Neur. **7**. Ref. Zbl. Neur. **47**. — *Tokay*: Graefes Arch. **129** (1933). — *Veeber*: Virchows Arch. **292** (1934). — *Westphal* u. *Sioli*: Arch. f. Psychiatr. **66** (1922). — *Weyl*: Jb. Kinderheilk. **68** (1908). — *Winiwarter*: Arch. klin. Chir. **23** (1879). — *Winkelmann and Ecker*: Brain **50** (1927). — *Wolff* u. *Greul*: Z. Neur. **149** (1934). — *Wohllwill*: Arch. f. Psychiatr. **59** (1918).