

IV.

Ueber die Veränderungen im Gehirne bei Chorea minor.

Mitgetheilt von Dr. Jul. Elischer,

Assistenzarzt der II. medicinischen Klinik an der k. Universität zu Budapest.

(Hierzu Taf. III.)

Anschliessend an die Untersuchungen der peripheren Nerven und des Rückenmarkes bei dem bereits beschriebenen Fall von Chorea minor (Anna Zirwein) folgen die Ergebnisse der Untersuchung des Gehirnes.

Von diesem Organe gelangten zur genaueren Durchsicht: Corpus striatum, Thalamus opticus und Corpus lenticulare — auf welche Theile die im literarischen Eingang erwähnten Forschungen Broadbend's, Tait's und Meynert's vorerst hinwiesen; — das Claustrum sammt der Insel, die Crura cerebri und die Hirnrindenpartien der Gyri fornicat. und temp., schliesslich das Cerebellum. —

Möge es mir vorerst gestattet sein, Einiges bezüglich der Untersuchungsmethode des Gehirnes hier einzufügen. —

Die Umstände, welche die Untersuchung dieses Organes erschweren, liegen theils in der leichten Zersetzbarkeit, theils wenn dasselbe gehärtet ist, in der Brüchigkeit der Schnitte dieses Organes. — Zur Beseitigung dieser Uebelstände wählte man möglichst kleine Partien zur Erhärtung und entsagte zu Gunsten unzersetzter Präparate grösseren Schnittflächen, wobei sich Chromsäure mit deren Präparaten (chroms. Kali und Ammoniak) besser bewährten als die Combinationen der Chromsäurelösungen mit Alkohol oder Jod, und wieder dieser untereinander. Nur musste man den gehörigen Zeitpunkt des Schneidens einhalten, weil sonst wieder die bekannte Brüchigkeit der Schnitte dieselben zerstörte. — An diese Maassnahme ist man bei Härten in Alkohol und zwar reinen, nicht gebunden.

Löst man nach dem Vorgange Meynert's die Stammganglien mit der Medulla obl. aus den Hirnhemisphären heraus, — kappt man die Hälfte des Kleinhirnes, — das Messer im Winkel führend — ab und legt das Präparat in ein grosses Glas mit 20 pCt. Alkohol

gefüllt — so kann man davon Schnitte grosser Ausdehnungen gewinnen, die durch Corp. striat., Thalam. optic. und den grössten Theil des Linsenkernes gehen. — Nur muss man sich die Mühe nicht verdrissen lassen, anfänglich jeden zweiten Tag, von der zweiten Woche 2—3mal und später wenigstens wöchentlich einmal einen gradatim stärkeren Alkohol — wobei man geradezu verschwenderische Mengen aufbrauchen muss — nachzufüllen. So kann man mit der 8., 10., 12. Woche von dem harten Organ feinste Schnitte in obiger Ausdehnung erhalten, die unzerflossen und nicht brüchig oder bröckelig sind.

Wählt man die richtigen Schneideinstrumente, so sind selbst grosse Schnitte unschwer von feinsten Dünne zu erhalten.

Trotz der vielfach gepriesenen und von mir seinerzeit mit grösster Umsicht geprüften complicirten Schneidemaschinen, haben mir dünne, beiderseits flach geschliffene Rasirmesser die besten Dienste geleistet. Neuerer Zeit gebrauchte ich ein durch Dr. Schenk in Wien in Gebrauch gezogenes, fest im Hefte sitzendes, dünnes,



beiderseits flach geschliffenes Messer; ¹⁾ dessen Unterschied von anderen darin beruht, dass es länger (12 Cm.), etwas breiter (4 Cm.) und im Hefte kniewinklig gebogen erscheint, so dass das Heft der Handflächenlinie beim Schneiden angepasst ist; man erhält dadurch eine leichte rubige horizontale Führung und Schnitte von 8—10 Cm. Länge und 4—7 Breite. — Zugleich dient es vermöge seiner Dünne und Leichtigkeit beim Abheben, Färben und Aufhellen als Spatel — wobei ich zur Vorsicht den Gebrauch flacher und recht grosser, stark gefüllter Uhrgläser empfehle. Um die Schnitte unzerbrochen auf's Objectglas zu bringen, wird immer nur ein Schnitt nach dem anderen aus der Nelkenölschaale über das Objectglas und einer anderen leeren Schaafe ausgegossen, nachhelfend bringt man ihn in die richtige Lage und nachdem man durch leichtes Neigen das tropfenweise Abfliessen und theilweise Verdunsten des Oeles bewirkt hat, bedeckt man denselben mit sehr dünnflüssigem Damarlack und dem Deckgläschen. —

Die Befolgung dieser anscheinend recht geringfügigen Cautelen wird reichlich durch die Grösse und Feinheit der Schnitte entlohnt;

¹⁾ Gefertigt durch Instrumentenmacher Thüriegl in Wien IX. Schwarzspanierg. 5 unter dem Namen „bajonettartiges Messer“.

die also nicht nur grosse Flächenanordnung schönstens zeigen, sondern auch Immersionslinsen auf's Beste vertragen. —

Ein Sagittalschnitt durch das Corpus striat., Thal. opticus und nach unten durch die Capsula int. vom choreatischen Gehirne, zeigt, verglichen mit dem ebenso belegenen Schnitte vom Gehirne eines aus anderer Todesursache Verstorbenen, den merklichen Unterschied in der Dichte und Färbung des Bindegewebes, und eine Verschiedenheit im Verhalten der Gefässe und der Nervenzellelemente, wobei wir im Laufe der Untersuchung noch gehalten sein werden den neben der Chorea aufgetretenen Puerperalprozess im Auge zu behalten. — Verfolgen wir zuerst die Gefässe, welche als Arteriae fossae Sylvii zur Insel aufsteigend, sich bis in den Streifenhügel verzweigen, so finden wir sie — abgesehen von ihrer Blutfülle und Schlingelung — in unserem Präparat gelb, mattglänzend, und hie und da im Verlaufe kolbig aufgetrieben, ihr Lumen zwischen zwei Anschwellungen mehr oder minder verengert. Die Adventitia als mächtigste Schichte derselben zeigt nicht die regelmässigen, spindelförmigen Elemente, mit den längsovalen Kernen, sondern diese sind ersetzt durch allerdings an Spindelzellen mahnende Gebilde, die aber braunschwarz, je nach der höheren oder tieferen Einstellung bald auf der einen Seite, bald auf der ganzen Oberfläche den Eindruck einer mit bröckelig-krümmeliger Masse bedeckten unregelmässig langgestreckten, in Verkalkung begriffenen Bindegewebszelle machen, zwischen denen noch kleine und kleinste schwarze Körnchen sich eingestreut finden. Die Media ist an einzelnen Stellen gar nicht, an dickeren und nicht kolbig aufgetriebenen Stellen aber an der gekörnten, granulirten Ringsfaserschicht zu erkennen. Als Intima sehen wir einen wellig geschlängelten, unendlich zarten Streif, der sich von der Media abhebt und dann mit dem der entgegengesetzten Seite zusammenfällt — oder aber eine angesetzte Körnchenmenge, die bald wieder eine ovale Becherzellen ähnliche Blähung zeigt. Je enger im Verlaufe der Capsula interna die Gefässe werden, desto mehr nehmen die beschriebenen krümeligen Spindelzellen ab; bis an dem doppelcontourirten Gefässrohre einzelne Verdickungen gefüllt mit den längs aufgestellten kleinen kugeligen Körnchen — sichtbar bleiben.

Im Corpus striatum zeigen die Gefässe das zierlich ramificirte Netz dünnster Protoplasmaröhren, deren Aussenseite mit unzähligen,

bald perlschnurartig nebeneinander gelegenen, bald maulbeerartig gruppirten kleinen Körnchen bedeckt ist, Fig. 2. — Diese Körnchen sind schwarz, scharf contourirt, unregelmässig, sehr stark lichtbrechend und konnte man an jenen — die den in das Corpus striat. aus der Caps. int. eintretenden Gefässen anhafteten — eine deutliche concentrische Schichtung erkennen. Der Glanz dieser conc. Gebilde wird durch den Pigmentgehalt der Umgebung bedeutend erhöht, Fig. 3.

Querschnitte solcher Gefässe weisen rosenkranzförmige Anordnung der Kerne, welche in ihrer Massigkeit kaum mehr die Gefässwand erkennen lassen (Fig. 2 unterer Rand).

Während an den vorerwähnten Gefässen die Aussenseite und Adventitia durch die perltröpfchenartige Auf- und die schollige pigmentöse Einlagerung Veränderungen erlitt, ist an den Gefässen des Thalam. opt. und des Corp. lentiforme die Intima das zumeist Erkrankte. — Wir sehen dieselbe an einzelnen Stellen wie mit einem feinen gelben Reif behaucht; kleinsten, gelblichen Molekelhäufchen, die zumeist vor jeder Gabelverzweigung zwei- auch dreifach vorkommen, Fig. 4. Oft bleibt das Gefässrohr noch frei und durchgängig, oft aber füllt diese Auflagerung bis auf Haarbrette das Lumen des Gefässes aus und sammelt hinter demselben sich ein Haufen weisser und rother Blutkörperchen, die nun dann, wie wir sehen können, entweder in die perivascularären Räume und in's Markgewebe einwandern können oder aber zu Verlegungen der Lumina der Gefässe mit allen Consequenzen führen.

Wir sind bemüssigt dieser kleinen Veränderung der Gefässwand unsere volle Aufmerksamkeit zuzuwenden, wenn wir eine ungezwungene Deutung jener Bilder anstreben, deren eins uns Fig. 5 vorführt.

Zahlreiche Gefässe des Thalamus opticus finden wir durch locker geronnene, sich von den Gefässwänden retrahirende Fibringerinnsel ausgefüllt, durch Pfröpfe — deren charakteristisch verworrene Streifung hie und da die angefangene Organisation desselben vorspielt. — An anderen Stellen grösserer Ausdehnung ist der Pfropf von Blutkörperchen umspült, deren Kreisscheiben intact erhalten sind. — Die eigentlichen Gefässwände um diese Pfröpfe sind aber überall verdickt, gequollen, nebstdem hier und da geschlitzt — so dass wir angesichts derselben nicht lange nach der Brutstätte

jener Körnchenkörper zu suchen haben, die als eine geschrumpfte rostgelbbraune Masse die perivasculären Räume ausfüllt, das Markgewebe weit wegdrängend. — Näher besehen zeigt diese Masse noch einzelne rothe Blutkörperchen, die meisten jedoch sind molecular zerfallen oder in schollige Häufchen zusammengeballt. Wenn man nun noch die gegen den Pfropf hinziehenden soffitenartigen Lamellen der Intima sieht, so drängt sich einem unwillkürlich der Vergleich mit einem allerdings hier minimalen Aneurysma dissecans auf.

Angesichts dieser Gefässveränderungen ist es leicht erklärlich, dass wir in der Umgebung im Bindegewebe und den Nervelementen ebenfalls tiefgreifende Veränderungen finden müssen. — Das Bindegewebe der Markleisten entbehrt jener im Normalhirne vorkommenden auffällig weichen Linien, die Faserzüge sind viel mächtiger, von grossen, grob granulirten, sich in Carmin schlecht färbenden Kernen durchsetzt — zwischen denen einzelne, gleichsam Stützpunkte bildende derbe Sternspindelzellen. — Die durch sie gebildeten Lücken zeigen auch hier und da ein am Rande gelegenes Zellkörperchen, welches von der Grösse und Gestalt eines weissen Blutkörperchens ist. Gleichen Schritt mit den Veränderungen in den Gefässen hält das Vorkommen kleiner, molecularer, oft in Gestalt an Ganglienzellen mahnender, vielstrahliger Häufchen eines gelblich rostbraunen Pigmentes, welches zumeist um die Gefässe herum und in's Markleistengewebe eingestreut ist, und unbestritten aus den Gefässen her stammt, in deren grösseren Aesten die vorhin beschriebene Pigmentirung der schollig gewordenen Zellen vorkommt. Solche in Fig. 1 gezeichnete Pigmentheerde erstrecken sich auf dem ganzen Wege vom Kopf des Streifenhügels bis in den Hirnschenkelfuss.

Dass man es aber nicht mit Pigmentheerden jüngeren Ursprungs zu thun habe, beweist nicht nur die feinmoleculäre Anordnung und Farbe desselben, sondern noch mehr das Verhalten der Ganglienzellen in ihrer nächsten Nähe.

Wohl zeigen die Ganglienzellnester im Hirnschenkelfuss und in der Medulla oblongata des Normalhirnes eine mehr oder minder beträchtliche Pigmentansammlung im Protoplasma — immer jedoch bleiben die Contouren des letzteren deutlich und scharf ausgeprägt. Im choreatischen Gehirne haben jedoch die Pigmentkörner dermaassen die Ganglienzellen erfüllt, dass es scheint als ob sie das

ganze Protoplasma zerstört und an seine Stelle getreten wären. Es bleibt an solchen Ganglienzellen nicht der schwächste Saum des Zellleibes sichtbar, sondern das Pigment — welches den centralen Kern verschont — zeigt alle Verzweigungen der Ganglienfortsätze durch feinste, blos mit der Immersionslinse lösbare Körnchenmolekeln. Die pericellulären Räume um die grösseren Ganglienzellkörper des Corpus striat. sind sehr dürrig; letztere sind nicht pigmentirt — je näher sie (wie bei Fig. 1 und 5) jedoch an Gefässbezirke reichen, in denen die vorhin beschriebenen Veränderungen markirt sind, desto unförmlicher werden sie; einige zeigen noch eben einen Zellkern mit verschwommenen Zellkernkörperchen, sind dabei plump, wie schollig; andere hinwieder mit Fettmolekeln erfüllt, kernlos, repräsentiren Meynert's opak gewordene Ganglienzellen.

Die Kerntheilung in Ganglienzellen habe ich nach Meynert's Erwähnung mit Aufmerksamkeit gesucht, kann deren Vorkommen jedoch nur als für die Claustrumformation geltend bestätigen. In einzelnen Lücken des Vormauergewebes finden sich neben grösseren Zellen mit 2 Kernen, von denen einer gewöhnlich auch noch ein Kernkörperchen aufweist — auch 2 bis 3 kleinere, mit feinkörnigem Protoplasma versehene; weder im Thalam. opt. noch im Corp. striat. konnte ich ähnliche Proliferationsvorgänge finden.

Ebenso wenig darf ich die um Capillaren gelagerten Körnchenzellen Tukwell's als charakteristisches Merkzeichen der Chorea ansprechen. Denn sowohl um die feinsten Blutgefässe der grossen Ganglien als auch um die der Hirnrinde finden sich längsgelagerte Körnchenzellen — wie aus den vergleichenden Untersuchungen erhellt — nicht allein im choreatischen, sondern auch im Gehirne eines an Tuberculosis und eines durch innere Verblutung Gestorbenen.

Im Kleinhirn und der Hirnrinde waren mir keine auffälligen Veränderungen wahrnehmbar.

Alle bisher aufgezählten Veränderungen deuten auf älteren Ursprung hin; um die Gefässe herum findet man aber mit freiem Auge sichtbare glänzende Punkte — die mit bewaffnetem als Anhäufungen weisser Blutkörperchen, als Eiterherde — erkannt werden. Sie gruppiren sich meist um ein collabirtes Gefäss, nur sind ihre Elemente theils unversehrt, theils im Zerfall begriffen in das Bindegewebsmaschennetz eingestreut, wo dann die Zellen des letzteren

ebenfalls zerklüftet, arrodiert erscheinen und manchmal nur an den mehrfachen nebeneinander liegenden kleinen Kernen erkennbar sind. Wo aber die Blutgefässe nicht collabirten, dort zeigen sich — zu meist an der Hirnrinde — neben den rothen Blutkörperchen frische Emboli, zusammengeballter sich im Carmin tiefroth färbender Eiterkörperchen, die das Gefässlumen ganz verlegen.

Sehen wir nun noch von weiteren viel grösseren Anhäufungen rundlicher, fettglänzender und stark lichtbrechender Körper ab, die keine Kerne zeigen und die ich als Gerinnungsproducte des Myelins auffasse, und ebenso von stecknadelknopfgrossen, maulbeerartig ausgebuchteten, undeutlich contourirten, sich im Carmin nicht färbenden Bezirken, die wohl dasselbe sind — und beide im normalen Hirne vorkommen; so haben wir sämmtlicher Veränderungen gedacht, die im angezogenen Organe zur Beobachtung gelangten.

Die im Vorstehenden berührten Veränderungen in den Nerven-elementen und Blutgefässen der grossen centralen Ganglien, der Insel und dem Claustrum sind demnach auf regressive Metamorphosen zurückzuführen, die sich als fettige, amyloide oder Pigmententartung zeigen — dann aber auf Blutextravasate in's Bindegewebe, deren Urgrund in eben erwähnten Metamorphosen gelegen.

Die Aufhäufung feinsten Molekeln, der Fettglanz, dann das schollige, plumpe, wieder mattglänzende opake Ansehen und endlich das Uebergewicht des Pigmentes in den einzelnen Ganglienzellen rechtfertigt zur Genüge die Annahme besagter Rückbildungsprozesse der betreffenden Elemente, welche Metamorphosen sich dann auch auf die feinsten Gefässbezirke, speciell auf die innere Gefässhaut als Auf- und Einlagerung feinsten Körnchen, erstrecken.

Aus dieser Erkrankung der Intima — gleichsam einem endoarteritischen Prozesse in nuce — bleibt der Blutaustritt in's umhüllende Gewebe und dessen Umwandlung in Pigment nicht unaufgeklärt — welchem als Schluss die Aufhäufung des letzteren in näheren und weiteren Strecken des erkrankten Gewebes folgt. — Die gleichsam mit Perltröpfchen besäten Gefässverzweigungen sind in ihrer veränderten Gestalt mit der eben erwähnten stammverwandt.

Wenn wir an der Annahme Rindfleisch's (s. s. Lehrbuch) festhalten, dass sich — wie es Friedreich und Biermer für die Lungen festgestellt — überall, wo Fibringerinnungen vorkommen, concentrische Körperchen bilden können, und wir an den grösseren

auch die Schichtung nachzuweisen im Stande sind, so spricht dieser Umstand — auch wenn wir die unregelmässigen Faserzellen der Gefässe nicht sehen — nebst dem homogenen, matten Glanz dieser Gebilde für den Zustand amyloider Degeneration.

In wie weit die gefundenen Eiterheerde im Markgewebe um die Gefässe herum zum choreatischen oder aber zum puerperalen Prozess gehören, wage ich nicht zur Entscheidung zu bringen, neige jedoch zur Annahme des letzteren hin. Ebenso ist es möglich, dass dieselben, gleich den ihre Formelemente deutlich zeigenden Emboli's in der Hirnrinde — die sich auch an den erwähnten beiden zum Vergleich benutzten Hirnen fanden — praemortale Erscheinungen sind. Diese Frage müssten eingehende, specielle Studien entscheiden. — Wir sind aber bemüssigt aus diesem — wenn auch nicht typisch einfachen — Falle anzunehmen, dass die Verlegung der Grundursache der Chorea in ein Organ allein nicht stattfindet.

Die Befunde an den einzelnen untersuchten Theilen (den peripheren Nerven, Rückenmark und den Centralganglien des Gehirns) weisen dahin, dass der Krankheitsvorgang ein diffuser sei; zugleich aber auch dahin, dass der pathologische Prozess auf irritativen Vorgängen beruhe. Für Letzteres zeugen die vermehrten Kerne im Bindegewebe der peripheren Nerven und entlang den Gefässen des Rückenmarkes; dafür die Verdickung und Kalkablagerung in der Adventitia der Gefässe im Thalam. opt. und Corp. striatum, der Auflagerungsprozess an einzelnen Partien der Intima, nicht minder aber die Zellproliferation in der Clausturmformation und die einzelnen pericellular gelegenen Kerne in unserem Falle — (und die Körnchenzellen und Zellproliferation der Ganglienzellen Meynert's). Aus diesen irritativen Vorgängen haben sich denn auch jene regressiven Metamorphosen ausgebildet, die im Gefässsysteme am meisten zum Ausdruck gelangten.

Wenn wir aber endlich das klinische Bild der Chorea minor vor Augen haltend sehen, wie, ich möchte sagen — diese Krankheit in den meisten Fällen cyclisch und typisch verläuft — wie die Erscheinungen bei und trotz aller und verschiedener Medication — so ziemlich gleich bleiben und wieder vergehen; und wenn wir den Umstand in Anbetracht ziehen, wie die Veränderungen der verschiedenen Texturelemente — die Degeneration der Ganglienzellen

und die der Gefässe von einander in verschiedenen Bezirken — mehr oder minder — unabhängig erfolgen, und füglich nicht auseinander*abgeleitet werden können — so drängt alles dies zu dem Schlusse hin: dass alle in diesem Falle gefundenen und für die Chorea angesprochenen Veränderungen — vorausgesetzt, dass sie auch wirklich mit Chorea zusammenhängen und nicht Zufälligkeiten sind — miteinander von einem Irritamento herrühren, welches diffus auf alle Nervenbahnen wirkt und nur an einzelnen Stellen zu grösserer Wirksamkeit gelangend, auch weitgehendere Veränderungen setzt. —

Schliesslich möge es mir an dieser Stelle gestattet sein, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor Dr. Korányi für seine vielfache gütige Unterstützung bei dieser Arbeit den verbindlichsten Dank abzustatten.

Budapest im Juli 1874.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel III.

- Fig. 1. Kolbig aufgetriebenes Gefäss aus der Caps. interna. Be Zerstreute Pigmentmolekeln (Blutextravasat). A Adventitia mit krümmeligen kolbigen Spindelzellen. M Media, granulirte Zellen zeigend. Hartnack 300:1.
- Fig. 2. Gefässverzweigung aus dem Corpus striatum mit Perltröpfchen (P) besät. f Fettig degenerirte, o opake, in Theilung begriffene Ganglienzelle. Hartnack 700:1.
- Fig. 3. Deutliche concentrische Schichtung der Perltröpfchen (C) aus einer tiefer gelegenen Stelle des Corp. striat. als Fig. 3. B Bindegewebszelle. Hartnack 1000:1.
- Fig. 4. Aus dem Thalamus opticus. Auflagerung der Intima J hinter einer derselben Blutkörperchen Bk. Hartnack 700:1.
- Fig. 5. Durch Fibringerinnsel gesetztes Aneurysma dissec. Rechts im perivascularären Raume zertrümmerte, theils noch scharf contourirte Blutkörperchen (Be). Im Innern der Fibrinpfropf F ober welchen die vorhängende Intima J beide von Blutkörperchen umgeben. Im abzweigenden Gefässe bei F₁ der Pfropf in Organisirung begriffen. fG Fettig zerfallende, oG schollige opake Ganglienzellen. vGf Verdickte Gefässwand, bei zA zerklüftete Adventitia, bei K Kernwucherung im Markgewebe.