

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

Über Gefäßveränderungen im Zentralnervensystem bei Chorea rheumatica.

Von

Kálmán v. Sántha,

Assistent der Abteilung.

Mit 9 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 14. Juli 1932.)

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit den Veränderungen des Zentralnervensystems bei einem Falle von Chorea minor vergesellschaftet mit Endocarditis verrucosa. Es sei schon hier vorweggenommen, daß wir in den gefundenen Veränderungen nicht das anatomische Substrat der Chorea minor, sondern eine Erscheinungsform der rheumatischen Gehirnschädigungen erblicken. Übrigens ist die infektiöse Chorea — wenn wir auch die jüngsten und wichtigsten Arbeiten von *Marie-Trétiakoff* (1920), *Fiore* (1922), *Greenfield-Wolfsohn* (1922), *H. Marcus* (1923), *F. H. Lewy* (1923), *H. Castrén* (1924), *Ziegler* (1927), *Ayala-Altschul* (1928), *Lhermitte-Pagniez* (1930) und *Van Gechuchten* (1931) beachten — gehirnanatomisch noch recht wenig geklärt. Die Veränderungen sind sowohl betreffs der Natur des krankhaften Vorgangs, wie auch bezüglich ihrer Lokalisation von Fall zu Fall verschieden. Insbesondere spielen die Gefäßveränderungen, die uns augenblicklich näher beschäftigen, in 11 Chorea infectiosa-Fällen von *F. H. Lewy* eine untergeordnete Rolle, während sie nach *Castrén* in der Mehrzahl der Fälle das histologische Bild beherrschen. Die Gefäßschädigungen bestehen gewöhnlich in starker Blutüberfüllung, mikroskopischen Capillarblutungen, nicht selten in embolischen oder thrombotischen Gefäßverschlüssen, fettkörniger Speicherung der Endothelzellen wie auch in mäßigen Lymphocytenausstreungen. Als Folgeerscheinungen sehen wir perivaskuläre Verödungsherde und kleine Gewebnekrosen. Letztere können nach *Castrén* auch ohne Aufhebung der Gefäßlichtung, also ohne Kreislaufstörungen wie auch ohne entzündlichen Erscheinungen, wahrscheinlich auf toxischer Grundlage zustande kommen. In unserem Fall überschritten die Gefäßveränderungen weit und breit den üblichen Umfang, und die ausgedehnten Obliterationsvorgänge der kleinen pialen Gefäße wie auch die hochgradigen fortschreitenden

Wandveränderungen der Präcapillaren zusammen mit dem infolge dieser Gefäßschädigungen auftretenden schweren herdförmigen Rindenveränderungen beherrschten dermaßen das ganze histologische Bild, daß die diffuse Schädigung des Nervenparenchyms ebenso wie die Schädigung der Stammganglien diesen gegenüber völlig zurücktraten. Die Bedeutung unseres Falles sehen wir darin, daß er uns die Annahme einer *primären rheumatischen Erkrankung der Gehirngefäße* gestattet, in ähnlicher Weise wie der primäre Rheumatismus anderer Gebiete des peripheren Gefäßsystems bereits mehrfach beschrieben worden ist.

Klinisch.

15jähriges Mädchen. Zur rechten Zeit geboren, begann im 1. Lebensjahr zu laufen und zu sprechen. 1928 6 Wochen lang starker Veitstanz ohne Herzkomplication. Völlige Genesung; zweites Auftreten der Bewegungsstörung Ende Februar 1932, hauptsächlich in der Hand, weswegen sie alles fallen ließ. Keine Schmerzen in der Herzgegend oder im Hals. Kassenärztliche Verordnung Bettruhe und Arsen, später Gardan. Danach etwa 3 Wochen lang, abgesehen von den starken Zuckungen, ziemliches Wohlbefinden. *Am 13. 3. nach Angaben der Mutter nachts plötzlich starke Unruhe des Kindes, in den folgenden zwei Tagen Entwicklung einer völligen Lähmung.* In diesem Zustand Aufnahme in das *Fehér-Kereszt*-Krankenhaus.

Aufnahmebefund (17. 3.). Gut entwickeltes und gut ernährtes Mädchen. Haut blaß, an den hervorstehenden Körperteilen Blausucht. Am ganzen Körper zerstreut höchstens pfenniggroße, blaurote, auf Fingerdruck verschwindende Flecke. Schleimhäute blaß, etwas bläulich. Rachen gerötet, Gaumenmandeln geschwollen, höckerig. Knochensystem, Gelenke, Lymphknoten o. B. Herzspitzenstoß schlecht tastbar, Herzgrenze nach links verbreitet, Herzstöße leise, über dem ganzen Herzen starkes systolisches Geräusch. Puls weich, flach, per Min. 104. Lungen o. B. Leib etwas eingesunken. Milz nicht tastbar, Leber reicht $1\frac{1}{2}$ Querfingerbreit unter den Rippenbogen. — Pupillen rechts gleich links, rund, mittelweit, reagieren gut auf Licht und Akkommodation. Nasenlippenfalte rechts verstrichen, ausgestreckte Zunge weicht nach rechts ab. Rachenreflex nicht auslösbar. Schlaffe Lähmung aller vier Gliedmaßen. Die oberen besonders rechts hypertonisch, die unteren eher hypotonisch. Beiderseits lebhaft Kniescheibenreflexe und starker Achillesklonus. Babinski negativ. Fehlende Bauchdeckenreflexe. Sprache nasal, kaum verständlich. Patientin stark benommen, Aufforderungen nur teilweise ausführend. Hochgradige Unruhe. Läßt Wasser und Stuhl unter sich. Harn ø. Pirquet: Wa.R. im Blute ø. Subfebrile Temperaturen.

Krankheitsverlauf. 1 Woche lang nach der Aufnahme unveränderter Zustand. Gliedmaßen stark hypertonisch. Babinski verdacht. Dauernd sehr benommen und unruhig. 21. 3. Lumbalpunktion: niedriger Druck, 8 ccm, wasserklar. *Waltner, Pándy, Nonne-Appelt* ø, Zellzahl 2—3. Vom 25. 3. ab Verschlechterung des Zustandes, Temperatur über 38°C, Puls häufig, starkes systolisches Geräusch über dem Herzen, allgemeine Blausucht. Neurologischer Befund unverändert. Blutbild: J : 0, St. : 1, Se : 70, Eo : 0, Ba : 0, Mo : 8, Ly : 21%. Leukozytenzahl 12 000, rote Blutkörperchen 3 300 000. 30. 3. Patientin sehr hinfällig, schwer atmend, bläulich, Hautfleckigkeit verblaßt, starke Benommenheit, antwortet jedoch ab und zu richtig auf Fragen. Rechts Bronchopneumonie. 1. 4. sehr blaß, schwere Atemnot, Extremitäten kühl, Puls rasch. Blutkultur: ø. Vormittags $\frac{1}{4}$ 9 Exitus.

Klinische Diagnose Chorea. Embolia cerebri.

Sektion (Privatdozent Dr. Puhr) 2. 4. nachmittags 2 Uhr. *Endocarditis verrucosa valvulae bicuspid. et valv. aort. Degeneratio adiposa myocardii. Necrosis multipl.*

muscul. papill. ventr. sinistri cordis. Bronchopneumonia confl. lobi sup. pulm. Tracheo-bronchitis catarrh. Lymphadenitis catarrh. acuta hili pulm. Tonsillitis chron. fibrosa. Splenitis subac. sept. Perisplenitis chron. fibr. circumscr. Degeneratio parenchymatosa renum.

Anatomische Untersuchung.

Gehirngewicht nach 4tägiger Formolfixierung 1350 g. Weiche Gehirnhüllen häutig, mittelmäßig saftreich, stellenweise fleckig, blutüberfüllt. Beim Aufschneiden geringgradige allgemeine Blutüberfüllung, an zahlreichen Stellen der Rinde kleine grau-rötliche Flecke, von denen einzelne bereits mit bloßem Auge als frische Erweichung zu erkennen sind. Im Mark hier und da stechnadelkopf- und nadelstichgroße Erweichungen.

Mikroskopische Untersuchung. Pia des Großhirns stellenweise gering, lockerbindegewebig verdickt, entzündliche Erscheinungen in der Pia nur ganz vereinzelt

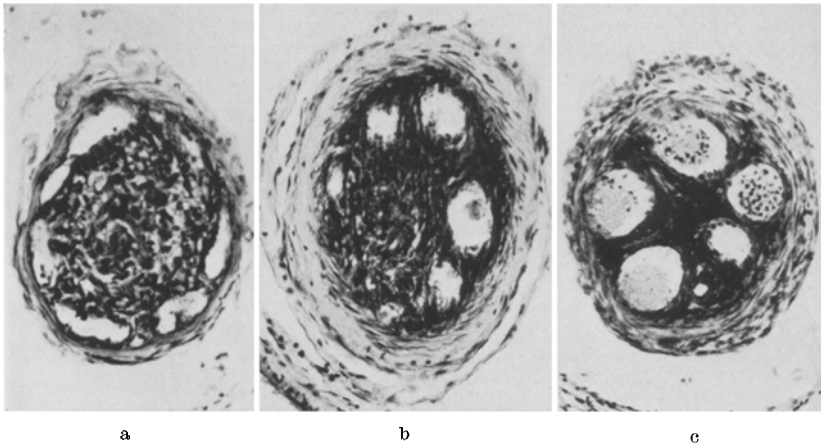


Abb. 1. a obliterierender Thrombus in einer pialen Vene mit beginnender peripherer Kanalisation. b beendete Thrombenorganisation und Rekanalisation. c auffallend schön entwickelte neue Kanälchen in einer thrombotisierten pialen Arterie. Toluidinfärbung.

und undeutlich. In den Scheiden der pialen Gefäße auch nur selten Lymphocytenanhäufungen. Auffallend die ausgebreitete Thrombose der pialen kleinen Schlag- und Blutadern. Größter Teil der Thromben verödet und vorgeschritten organisiert, nicht selten auch beginnende Organisation und ganz frische Thrombenbildungen. Bei den Gefäßen mit organisierten Thromben lebhaft Rekanalisation, wo auch innerhalb des alten Gefäßlumens ziemlich bunte und oft eigenartige Bilder entstehen. Die ursprüngliche Lichtung zwischen den Kanälchen mit dichterem oder lockerem, am Nissl-Bild lebhaft basophile Metachromasie aufweisendem Granulationsgewebe ausgefüllt, hauptsächlich mit hellen Fibroblastenkernen, stellenweise vielgestaltig-kernige Leukocyten und Makrophagen zu finden. Bei einem Teil der organisierten und kanalisierten Thromben hier und da noch unorganisierte Reste, die die spezifische Fibrinfärbung im allgemeinen nicht mehr zeigen und auch Hämosiderinkörnchen nur ausnahmsweise enthalten.

Rekanalisationsvorgang kann in verschiedener Form in Erscheinung treten. Wir sehen fast völlig verödete Venen, in denen unregelmäßige neue Lichtungen sich nach der Schrumpfung des organisierten Thrombus nur zwischen dem Thrombus und der Gefäßwand ausbilden, während die Thrombenmasse selbst kompakt bleibt (Abb. 1a). Ein anderes Mal wieder der ganze Thrombus von neuen Lichtungen

durchquert. Diese können unregelmäßig zerstreut sein, nicht selten sind sie aber ziemlich regelmäßig angereiht und auch ihr Kaliber nahe gleich. Auffallend schön entwickelte neue Kanälchen in der mit c bezeichneten Arteriole der Abb. 1 sichtbar, wo noch bemerkenswert ist, daß die ursprüngliche Thrombenmasse in ihrem Volumen derartig beschränkt ist, daß sie zwischen den einzelnen Öffnungen radspeichenartig angeordnete Balken bildet. Es kommen auch Bilder vor, in denen einzelne Punkte der Gefäßintima mit dünneren oder dickeren, gewöhnlich von kernreichem Fibroblastgewebe bestehenden Brücken miteinander verbunden sind. Wenn sie umfangreicher sind — wie z. B. auf der Abb. 2 — dann ist ihre Entstehung aus einem lamellenartig abgelösten Wandthrombus ohne weiteres verständlich. Erschwert

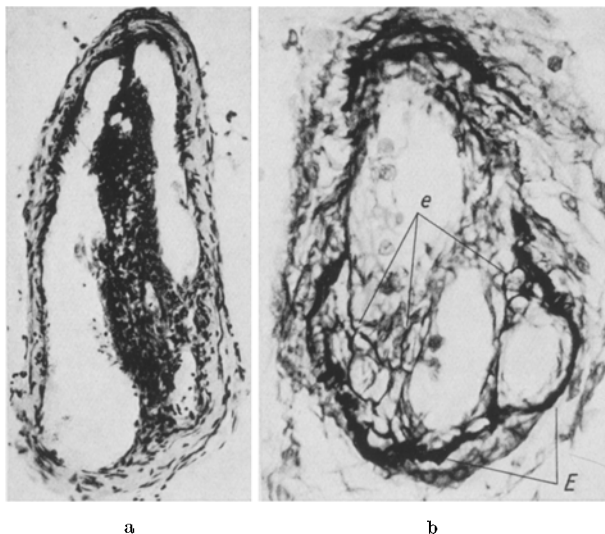


Abb. 2. a piale Vene mit brückenförmiger Thrombenbildung. b primäre Intimawucherung wofür die Neubildung von elastischen Lamellen (e) spricht. E die ursprüngliche elastische Membran. Resorcin-Fuchsin-Färbung.

wird die Sache dann, wenn z. B. in ganz kleinen Venen nur dünne, häutige Scheidewände und von einem unorganisierten Thrombenrest keine Spur mehr zu sehen sind. Bei diesen Bildern erscheint die Entwicklung der primären Intimabrücken aus dem Grunde als sehr wahrscheinlich, weil in den Septen, die die neuen Lumina voneinander abgrenzen, manchmal stark gefärbte elastische Membrane nachzuweisen gelang (Abb. 2).

Die Intimaverdickung der Abb. 3 können wir als von der Organisation von Wandthromben entstanden ansehen, welche sich etwa auf die Hälfte des Lumens einer in der Tiefe des Sulcus verlaufenden pialen Vene ausbreitet. Das Lumen ringsherum mit unversehrttem Endothel ausgefüllt, im meniskenförmigen neugebildeten Gewebe fast ausschließlich Fibroblasten; vereinzelt regressive Leukozyten, selten auch in einem Makrophag einverleibt. Fibrinreste oder Hämosiderin nicht nachweisbar. In der Adventitia eine Mitose in Monasterstadium (mit x bezeichnet). Als wichtigen Umstand erwähnen wir, daß das fragile Gefäß an Resorcin-Fuchsin-Präparaten unversehrte *Elastica interna* erkennen läßt ohne Schichtablösung bzw. Vermehrungserscheinungen. Gewisse Zeichen deuten jedoch darauf hin, daß die eben erwähnten Bilder auch auf andere Weise entstehen können. So ist aus Abb. 4 zweifellos zu entnehmen, daß in der Entstehung der Gefäßver-

änderungen auch *innerhalb der Wand dissezierende Vorgänge* eine Rolle spielen können, die — wie auf der Abbildung ersichtlich — zu Blutaustritten bzw. Exsudationen unter das Endothel führen können. Daß auf dieser Grundlage sekundäre Wucherungsvorgänge sich entwickeln können, die endlich ein zu der auf der Abb. 3 sichtbaren Intimaverdickung völlig ähnliches Bild hervorrufen, bedarf unseres Erachtens keiner weiteren Beweisführung. Während der anatomischen Untersuchung ließen sich aber noch für eine weitere Entstehungsweise Anhaltspunkte finden. Nach Analogie der unten zu beschreibenden ausgeprägten Capillarwucherungen wäre nämlich denkbar, daß die Intimawucherung hier ebenso wie bei der *Heubnerschen* syphilitischen Endarteriitis bzw. der beginnenden Atheromatose, auf Grund einer *primären Endarteriitis* zustande gekommen wäre. Tatsächlich finden sich auch unter den pialen Gefäßen solche, bei denen wir primäre Intimawucherung annehmen müssen. So konnten wir Venen beobachten, über deren regressiv veränderte elastische Membran stellenweise umschriebene polsterartige Intimaverdickungen mit blasigen hellen Kernen, am Rand hier und da mit feinen elastischen Lamellen (Elastoblasten) zu sehen sind. An der Oberfläche des Polsters eine mit Resorcin-Fuchsin gut färbbare, neugebildete, zusammenhängende elastische Membran. Über die schweren Gefäßschädigungen gibt die *Weigertsche* Elasticafärbung wichtigen Aufschluß. In den hochgradig verödeten und rekanalisierten Gefäßen sehen wir gewöhnlich glatte, markant gefärbte elastische Membrane, welche in den Arterien oft stark gefaltet, jedoch *keine Spaltung* aufweisen. Die Unversehrtheit der elastischen Membran ist aber nicht als eine allgemeine Erscheinung zu betrachten. Denn, wie oben bereits erwähnt, befinden sich sowohl unter den Venen als auch unter den Arterien solche, in deren Wandungen die *Neubildung der elastischen Teile*, d. h. primäre Intimawucherung zweifellos festzustellen ist. Dieser erreicht nicht einen derartig hohen Grad, wie bei der luischen Endarteriitis, doch ist sie durch feine Membrantrümmer an mehreren Stellen angedeutet. In Abb. 5 eine über der Zentralrinde verlaufende Arterie, in deren Wand die Elasticabildung etwa die Hälfte des Umfangs beträgt, wodurch eine dünnere zweite Membran unmittelbar unterhalb des Endothels entstanden ist; zwischen den zwei elastischen Membranen ganz feine elastische Gebilde. An der Lamina elastica nicht nur Wucherungs-, sondern manchmal auch Entartungsvorgänge, die

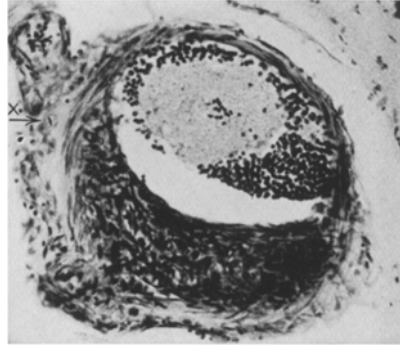


Abb. 3. Organisierter Wandthrombus einer pialen Vene, der den Eindruck einer polsterförmigen Intimawucherung erwecken kann. x Mitose in der Adventitia. Toluidinfärbung.

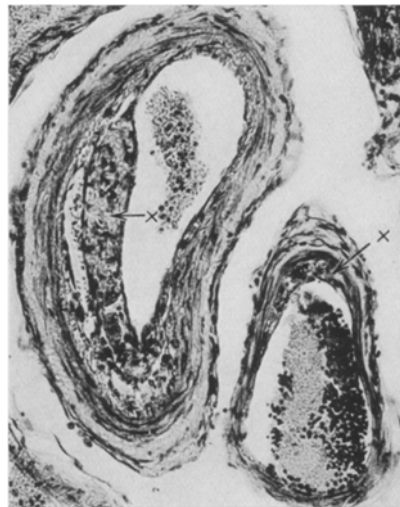


Abb. 4. Piale Venen. Ablösung des Endothels durch intramurale Exsudation (rechts) bzw. Blutung (links). Toluidinfärbung.

im wesentlichen in Blähung, körnigem Zerfall, Fragmentation und „Desimprägation“ der einzelnen Teile bestehen.

Bisher haben wir über mehr oder weniger vollendete Thrombusorganisationsvorgänge berichtet. Nicht viel seltener aber auch die *frischen Thrombosierungen*, die oft von einer randständigen Anordnung der Leukocyten eingeleitet wird, außerdem auch die ganz inzipienten Organisationszeichen. Letzteres demonstriert die Abb. 6, an welcher zu sehen ist, wie die Fibroblasten in den frischen Thrombus von einer umschriebenen Stelle der Gefäßwand her eindringen. Diese Bilder zur Beurteilung der durch das Granulationsgewebe völlig verödeten und rekanalisierten Gefäße — wie wir unten auszuführen haben — von Wichtigkeit.

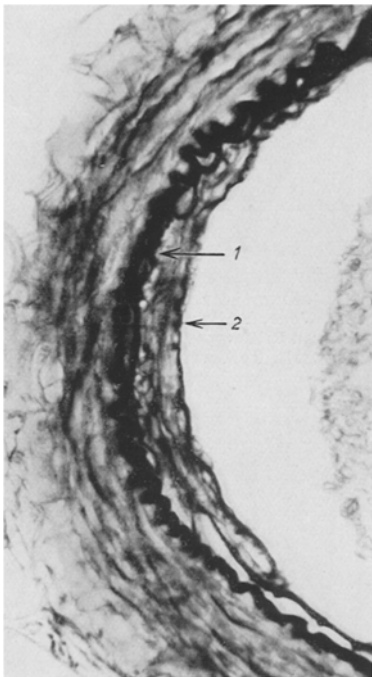


Abb. 5. Piale Arterie. Primäre Intimaproliferation mit Elasticaneubildung.
1 ursprüngliche elastische Lamelle,
2 neugebildete Elastica.
Resorcin-Fuchsin-Färbung.

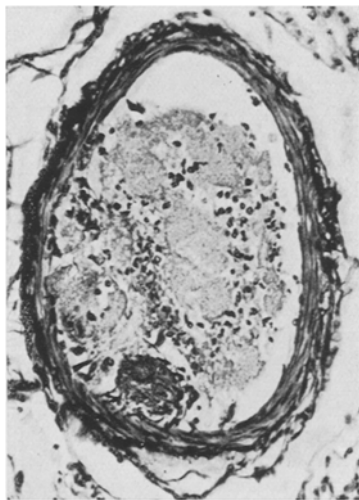


Abb. 6. Frische Thrombose in einer pialen Vene. Bemerkenswert ist die beginnende Organisation, die durch das Eindringen von Fibroblasten am unteren Teile des Thrombus dargestellt wird. Van Gieson-Färbung.

Das Verhalten der *Prä- und Postcapillaren*, sowohl in der Pia als auch im Nervenparenchym im großen und ganzen gleich und entspricht im wesentlichen einer schweren, akuten Endarteriitis. Im Übersichtsbild hat man den Eindruck eines schweren infiltrativen Vorgangs. Neben völlig oder fast völlig normalen Gefäßen nämlich häufig dicke, dunkelgefärbte Gefäßstränge sichtbar, von denen es sich bei stärkerer Vergrößerung herausstellt, daß sie eingewanderte Zellen verhältnismäßig kaum oder gar nicht enthalten, sondern *die Gefäßwandteile selbst mächtig gewuchert sind*. Anstatt den üblichen dünnen häutigen Röhren, die nur aus einer Schicht Endothel und Adventitia bestehen, sehen wir oft dicke Stränge, deren Wand von in mehreren Reihen angeordneten großen ovalen Kernen mit deutlicher Chromatinstruktur und geschwellenem Plasmaleib gebildet wird. An der Wucherung allem Anschein nach sowohl die Endothel als auch die Adventitiazellen beteiligt, die Trennung beider häufig gar nicht möglich. Ziemlich häufig in der Gefäßwand auch

Mitosen sichtbar. Die außerordentliche Wucherung und mehrfache konzentrische Anordnung der Gefäßwandzellen führt zur Verengerung bzw. zur völligen *Verödung* der Gefäßlichtung, wobei zuweilen auch hyaline Thromben eine Rolle spielen. Als weitere Folge der proliferativen Gefäßveränderungen sehen wir außerordentlich komplizierte *Paket- und Knäuelbildungen* wie auch *Gefäßbündel*, die in keiner Hinsicht hinter den Wucherungsvorgängen der von *Nissl* und *Alzheimer* beschriebenen luischen Endarteriitis oder hinter denjenigen der von *Cerletti* bei *Malaria tropica* beschriebenen Gefäßbilder stehen. An der Abb. 7 ein derartiger Gefäßknäuel von der Inselrinde zu sehen. Infolge der mächtigen Wucherung der Innenhaut- und Adventitiazellen können die Einheiten des Knäuels am *Nissl*-Bild kaum erkannt werden. Das richtige Verständnis kann indessen durch *Biondi*-Präparate erzielt werden, an denen gut zu beobachten ist, daß es sich um erweiterte, um sich selbst geschlängelte, wie auch um eng verflochtene Gefäßschlingen bzw. um richtige Gefäßknäuel handelt. Das Knäuel der höchst erweiterten Gefäße erweckt nicht selten den Eindruck eines kavernösen Herdes (Abb. 8). Die verwickelten, gedrehten Gebilde scheinen manchmal von der Verlängerung und Schlängelung eines einzigen Gefäßes zu entstehen, ein andermal beteiligen sich daran entweder mehrere Gefäße oder ein Gefäß samt seinen Seitenbahnen. Neben den progressiven Veränderungen ist als *regressive Erscheinung* die Bestreutheit des Endothels mit scharlachaffinen Lipoidkörnchen zu beobachten. Einen hohen Grad erreicht dies selten, kommt jedoch ziemlich verbreitet zum Vorschein und betrifft hauptsächlich Capillaren und Präcapillaren. In der Nähe der später zu beschreibenden Erweichungen in der Gefäßwand auch Eisenkörnchen sichtbar.

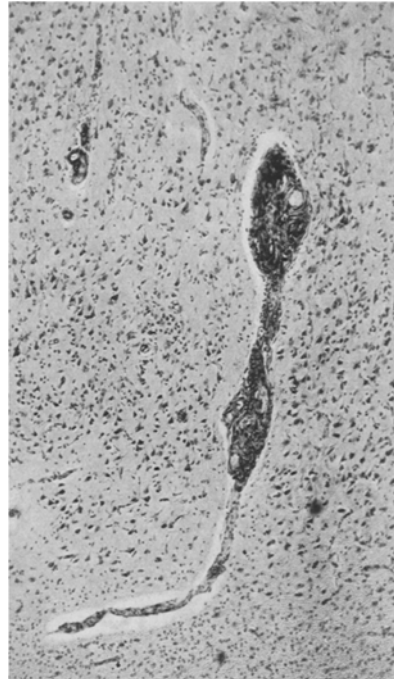


Abb. 7. Gefäßkonvolutbildung in der Großhirnrinde. Toluidinfärbung.

Wir möchten noch eine eigenartige und selten zu beobachtende Gefäßveränderung erwähnen, die eigentlich schon zu den *exsudativen* Erscheinungen zu rechnen ist. An Toluidinbildern ist diese kaum zu bemerken, sie kommt ziemlich gut an *van Gieson*-Präparaten zur Geltung, ihre deutliche Darstellung geschieht jedoch mit der *Gram-Weigertschen* Fibrinfärbung. Im wesentlichen besteht diese in einer *fibrinös-exsudativen Durchtränkung* der Gefäßwand und eventuell des umgebenden Parenchyms, welche in der Gefäßwand eine starke diffuse Blaufärbung mit völliger Verwaschenheit des ursprünglichen Baus verursacht, während sie in der Umgebung zur Ausfüllung von feineren oder groberen Fibrinfädchen führt. Ein typisches Bild davon in Abb. 9a, die der Rinde der *Brocaschen* Windung her stammt, während wir an Abb. 9b ihre auf die Gefäßwand beschränkte Form sehen. Bei dieser kann an den Randteilen der Gefäßwand die stachelige Struktur des Fibrinniederschlags noch eben erkannt werden.

Von exsudativen Veränderungen in den erweiterten perivaskulären Spalten ein körnig geronnenes eiweißhaltiges Exsudat nicht selten zu beobachten, auch

an solchen Stellen, wo schwere Gefäßveränderungen fehlen (Mesencephalon, Pons).

Unter den *infiltrativen* Elementen herrschen die kleinen dunkel gefärbten Lymphocyten vor, die jedoch nirgends eine erhebliche Zahl erreichen. Sie treten fast immer längs der Capillaren und Präcapillaren mit schwerer Endarteriitis auf. Doch sehen wir oft hochgradige proliferative Gefäßwandveränderungen ohne jede Spur einer Infiltration. Beachtenswert ist, daß die Lymphocytenkerne sich größtenteils in der Gefäßwand selbst zu befinden scheinen. Ebenda sind vereinzelt auch polymorphkernige Leukocyten anzutreffen. In den perivascularären Räumen kommen ziemlich konsequent auch mit körniger Masse beladene Elemente vor: mit grünlich- oder gelblich-bräunlichen, offenbar hämosiderinhaltigen Körnchen erfüllte Zellen und stark basophil sich färbenden Mastzellen.

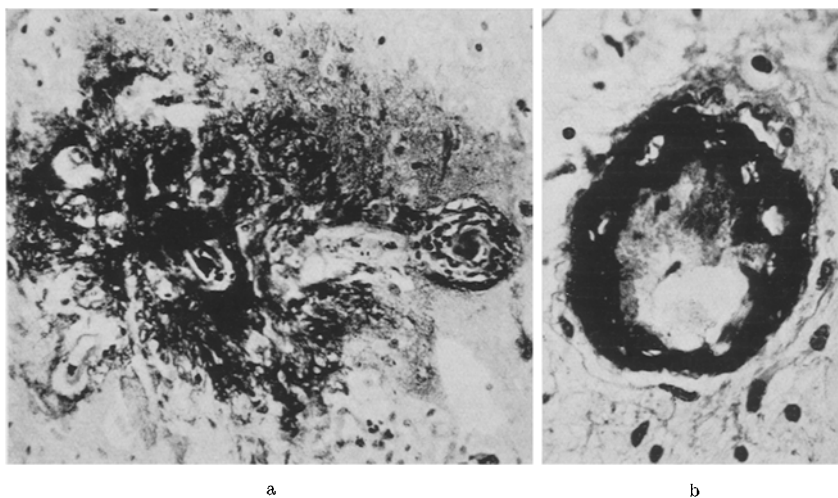


Abb. 8. a fibrinöse Durchtränkung der Gefäßwand und des umgebenden Gewebes. b fibrinöse Durchtränkung auf die Gefäßwand beschränkt. *Gram-Weigertsche Fibrinfärbung.*

Wir können diese Erörterungen über das Verhalten des Gefäßsystems noch mit zwei Angaben ergänzen. Die eine ist die territorial zu findenden, gelegentlich hochgradigen Gefäßerweiterungen, die andere die Erfülltheit des Gefäßinhalts mit vielgestaltigkernigen Leukocyten.

Die *Nervenparenchymveränderungen* sind allem Anschein nach meist Folge der mit den schweren Gefäßschädigungen in Zusammenhang stehenden Kreislaufstörungen. Die leichtesten Veränderungen bestehen in kleineren oder größeren perivascularären *Lichtungen*, wie auch in einen beträchtlichen Teil des Rindenquerschnittes einnehmenden *Verödungsherden*. In diesen Gebieten die Nervenzellen gewöhnlich völlig verschwunden, während die Gliazellen unverändert oder mäßig gewuchert erscheinen; die Gefäße zeigen Zeichen von progressiven Veränderungen. Nicht selten im Herde selbst oder in dessen Umgebung eine Wucherung der Stäbchenzellen. Bei einer weiteren Form der Verödungsherde parallel mit dem Verschwinden der Ganglienzellen starke Hypertrophie, manchmal auch *Hyperplasie der Makroglia* vorhanden. Als Ausdruck einer schweren Ernährungsstörung sind jene Rindenherde anzufassen, bei denen nicht nur die Nervenzellen, sondern auch das gliöse Stützgewebe zugrunde gegangen, mit anderen Worten, eine völlige Einschmelzung des Parenchyms zustande gekommen ist. (*Infarktformige Nekrose.*) Beachtenswert

bei diesen Herden die Unversehrtheit der Körnerschicht, was wir übrigens bei Rindenerweichungen häufig zu Gesicht bekommen. Derartige Gebiete teils mit lecithinoiden (hämatoxylinaffinen), teils mit scharlachaffinen Körnchen vollgepfropft, zwischen denen wir das mesodermale Stützgewebe an entsprechenden Präparaten sozusagen herauspräpariert vorfinden. In kleineren Herden auch die Neubildung eines feinen und sehr dichten mesenchymalen Netzes festzustellen, das mit der *Biondischen* Goldimprägnation wie auch mit der *Cajal'schen* Silberammoniakmethode prachtvoll darzustellen ist. Am Rande von absterbendem Gewebe erscheinen an *Turnbull*-Präparaten gelegentlich massenhafte mit Eisenkörnchen gefüllte *Hortega*-wie auch Endothelzellen. Die bunte Erscheinungsform der herdförmigen Rindenveränderungen kann durch verschiedene Umstände erklärt werden. Es kann eine Verschiedenheit durch das *Alter* des Prozesses bzw. durch die *Schwere der verursachenden Ernährungsstörung* verursacht worden sein, doch spielt wahrscheinlich auch das *Zeitmaß* der Entstehung der Kreislaufsstörung hierbei eine Rolle. Diese Umstände machen es verständlich, daß in der Umgebung eines im übrigen völlig gleichartig erscheinenden, völlig nekrotischen Herdes an einer Stelle hypertrophische Makrogliaelemente ohne Zerfallserscheinungen, an einer anderen Stelle dagegen das Bild einer Clasmatodendrose schwerster Art zu beobachten ist. Gewisse Zeichen deuten auch darauf hin, daß in den herdförmigen Läsionen nicht immer bloß Kreislaufstörungen, sondern auch *unmittelbar örtliche entzündliche Einwirkungen* eine Rolle spielen. Dafür sprechen die hier und da anzutreffenden typischen encephalitischen Herde, die in ihrer Hauptmasse aus *Hortega*-Zellen, in geringerem Teile aus Oligodendrogliazellen (vielleicht auch aus Lymphocyten), zerstreut sogar aus polynukleären Leukocyten bestehen. Die *Hortega*-Zellen sind mit Fettkörnchen bestäubt. *Als eine wichtige Tatsache erwähnen wir das Fehlen von Spaltpilzen in derartigen Herden.*

Die beschriebenen thrombotisch-endarteritischen Veränderungen und die mit diesen zusammenhängenden herdförmigen Parenchymschädigungen sind verstreut in der ganzen *Großhirnrinde* anzutreffen. Nicht selten begegnen wir ihnen auch in der weißen Substanz, gewöhnlich als einfache mikroskopische Erweichungen oder „Lückenfelder“. Bei keinem der untersuchten Rindengebiete (Polus front., Gyrus front. prim., Pars triangularis gyri front. 3, Gyrus orbit., Gyrus praecentr., Gyr. postcentr., Gyr. pariet. sup., Gyr. supramarg., Gyrus occip. later., Fiss.

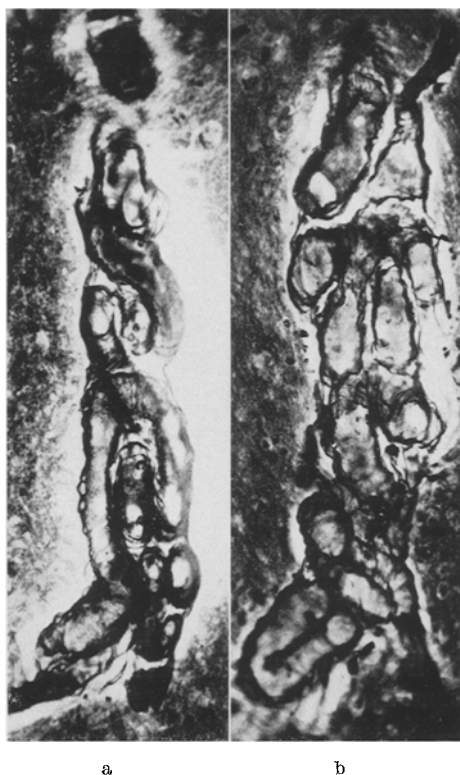


Abb. 9. Konvolut- und Bündelbildung der Gefäße. *Biondi*-Präparat.

calcarina, Gyr. temp. 3, Insula, Gyr. cinguli) fehlten sie. Beiderseits sehr schwer geschädigt erscheinen die vorderen Zentralwindungen, der hinter dem Gyr. postcentr. liegende Teil der Regio pariet. superior und der hintere Teil der 3. Schleifenwindung. Verhältnismäßig verschont die Hinterhauptsgegend. In der *Brocaschen* Windung und der Regio orbitalis einzelne geringere perivaskuläre Blutungen. Endarteriitische Veränderungen außer in der Großhirnrinde nur an folgenden Stellen des Zentralnervensystems: im Mesencephalon, an beiden Seiten des Aquaeductus Sylvii und an einer umschriebenen Stelle des Oberwurm verbunden mit einem Rindenherd einhergehend. An zwei Stellen des linksseitigen Nucleus dentatus einzelne Zellen des Bandes betreffender Ausfall mit gliöser Ersatzwucherung. Um beiderseitige Zahnkerne stark erweiterte Gefäße ohne endarteriitische Erscheinungen. Am Rande des dorsalen Bandes der linksseitigen Olive ein kleines verödetes Gefäß, in dessen Nähe die Olivenzellen primäre Reizung aufweisen. Im *Putamen, Caudatum, Pallidum, Claustrum, Thalamus, Hypothalamus, Mesencephalon und Pons* keine herdförmigen Veränderungen, die Wände der erweiterten Gefäße im allgemeinen normal, an den kleinen Gefäßen mäßige Wandverdickung nur vereinzelt.

Die diffuse Schädigung des Nervenparenchyms im allgemeinen als leicht zu bezeichnen. In den größeren Nervenzellen stichochromen Charakters das Tigroid erhalten, in kleinen Zellen fein-körnig oder aufgelöst. Die Zellen oft mäßig geschwollen an *Herzheimer*-Präparaten völlig oder fast völlig fettfrei, nur in den Pyramidenzellen gelegentlich etwas Fett nachweisbar. In der Nähe der Herde nicht selten teils pyknotische, teils geschwollene und reichlich fetthaltige Ganglienzellen. Sowohl die kleinen als auch die großen Nervenzellen des Striatum praktisch unverändert. In den herdfreien Gebieten auch die Glia ohne wesentliche Abweichungen. In den Satelliten nur sehr geringe Menge von Fettkörnchen und auch die Makroglia normal. Auffallend die starke Gliafaserbildung am Rande der Großhirnrinde, die auch an normalen Rindenstellen vorhanden und mit der *Cajalschen* Silbermethode besonders schön darzustellen ist. Am Rande einzelner Herde die gewucherten Stäbchenzellen stark verfettet. An Markscheidenbildern degenerierte Markfasern, außer den herdförmigen Schädigungen besonders in der zonalen Schicht; im übrigen der Markgehalt normal.

Zusammenfassung.

Bei einem 15jährigen Mädchen akut beginnende choratische Zuckungen ohne Herz- oder Gelenksbeschwerden. Zwei Wochen nach dem Krankheitsbeginn starke Unruhe, Verwirrtheit, dann sich in zwei Tagen entwickelnde Tetraparese von zentralem Typ mit rechtsseitiger Facialis- und Hypoglossusparese. Endokarditis, systolisches Geräusch über dem Herzen, Pulsbeschleunigung. Tuberkulose und Lues negativ. Nach 16 Tagen Tod infolge Bronchopneumonie.

Pathologisch-anatomischer Befund: Verruköse Mitral- und Aortenendokarditis, mehrfache Nekrosen in den Papillarmuskeln. Bronchopneumonie. Mehrfache Thrombosen, Obliterationen und Rekanalisationen der kleinen Gefäße in der Pia der Großhirnrinde. Schwere Endarteriitis der Capillaren und Präcapillaren der Hirnhäute und des Parenchyms. Hochgradige Blutüberfüllung. In der Rinde zahlreiche Verödungsherde und Nekrosen, seltener auch im subcorticalen Mark. Geringe Lymphocytose, teilweise leukocytaire Infiltration, negativer Spaltpilzbefund. Leichte diffuse Parenchymaffektion, Stammganglien praktisch unverändert.

Kritische Besprechung.

Infolge der Lokalisation des Prozesses (neben schwerer Rindenschädigung fast unverändertes Striatum und sehr schwach beteiligter Zahnkern) ist unser Fall weder zur Unterstützung der Striatum- (*F. H. Lewy*), noch der der Dentatum-Theorie (*Lhermitte-Pagniez*) der Chorea infectiosa geeignet. Sie spricht aber auch nicht gegen diese Auffassungen. Denn wir können annehmen, daß die Chorea der Patientin durch eine toxische, jedoch derartig leichte Erkrankung aufrechterhalten wurde, daß diese neben den später auftretenden schweren Veränderungen des Nervensystems völlig in den Hintergrund trat. Für die Richtigkeit dieser Annahme spricht der Umstand, daß die Mehrzahl der akuten rheumatischen Choreafälle völlig abheilt, die Krankheitserscheinungen also durch reversible, d. h. sehr leichte anatomische Veränderungen verursacht bzw. aufrechterhalten werden können. Auch *v. Orzechowsky* ist dieser Ansicht: „Es ist möglich, daß minimale, für unsere Technik kaum greifbare Veränderungen ihre anatomische Grundlage bilden.“ Darauf kann wohl auch die große Zahl der negativen histologischen Befunde zurückgeführt werden. Wir beabsichtigen daher nicht, uns mit vorliegendem Falle als Choreafall zu befassen, um so mehr wollen wir unsere Aufmerksamkeit den beschriebenen schweren Gefäßveränderungen zuwenden.

Vor allen Dingen möchten wir kurz die *Gefäßverschlüsse* besprechen. In den pathologisch-anatomischen Befunden der infektiösen Chorea begegnen wir oft Gefäßverschlüssen, die von den Forschern teils als embolische, teils als thrombotische Vorgänge beschrieben werden. Ehemals bildeten sie die Grundlage für die Ansicht der embolischen Natur der akuten rheumatischen Chorea, sie verloren jedoch mit der Zeit ihre Aktualität, da sie sich weder als spezifisch noch als beständig vorhanden erwiesen. Soviel steht fest, daß die Gefäßverschlüsse in den Gehirnen von Choreafällen einen geläufigen Befund darstellen und dennoch ist unseres Wissens im neueren Schrifttum kaum eine Mitteilung bekannt, die sich mit ihrer Natur und Entstehung näher beschäftigen würde. Die Embolien werden als *Kokkenembolien* oder zum mindesten als bakterienreiche Embolien mit starker entzündlicher Reaktion der Umgebung (*Weleminsky*, *v. Orzechowsky*, *Guizetti-Camisa*, *Schuster*, *F. H. Lewy*) aufgefaßt, während die Thromben im allgemeinen auf Kreislaufstörungen zurückgeführt werden (*Patella*, *Okada*, *Kastan*, *Marie-Trétiakoff*, *Greenfield-Wolfsohn*, *H. Marcus*). In unserem Falle waren in den Thromben *nirgends Spaltpilze nachzuweisen*, was darauf hindeutet, daß Arterienverschlüsse bei Endokarditis auch ohne Kokkeninfektionen zustande kommen können. Auf Grund unserer eigenen Untersuchungen scheinen uns für die Erklärung der Gefäßverschlüsse bei Gehirnen von Choreafällen außer den allgemein angenommenen rein mechanischen Einflüssen (Embolie, Thromben) *auch gewisse örtliche Umstände* von Bedeutung zu sein. Daß Thrombenbildungen zweifellos vorkommen, zeigt uns die Abb. 7, an

welcher der Organisationsprozeß nur eben beginnt. Bei der Arterie der Abb. 1b könnte die multiple Lumenbildung eventuell durch primäre Intimawucherung entstanden sein; daß es sich aber nicht um diese, sondern um die Kanalisation eines organisierten Thrombus handelt, wird durch folgenden Befund wahrscheinlich: 1. hier und da sind Spuren von Hämosiderin nachzuweisen; 2. die Membrana elastica int. ist völlig normal; 3. die radspeichenartigen Scheidewände bestehen aus einfachem Granulationsgewebe und enthalten gar keine elastischen Teile. Bekannterweise werden die primären Intimawucherungen von Elasticawucherungen begleitet, wie das für die Endarteriitis obliterans besonders von *St. Krompecher* gezeigt wurde. Hingegen geschieht die Organisation der Thromben durch einfaches Granulationsgewebe. Allerdings treten in rekanalisierten Thromben — wie das auch von *Krompecher* erwähnt wird — bei der Umwandlung einzelner Kanälchen in endgültige Gefäßwand hier ebenfalls neugebildete elastische Lamellen auf. Ähnliche Überlegungen (fehlende Elasticabildung) halten uns weiterhin ab, die an der Abb. 3 gezeigte meniskenartige Intimaverdickung als primär entstanden anzusehen, obwohl wir die Entstehung ganz ähnlicher Intimawucherungen auf Grund primärer Wucherung mit neugebildeten elastischen Lamellen beobachten konnten. Die Beurteilung derartiger Bilder ist freilich trotz jeder Vorsicht sehr schwer; dies geht auch aus den Beschreibungen *Klinges* hervor, der über die rheumatischen Gefäßwandveränderungen folgendes angibt: „Die Intimaherde sehen, besonders wo sie umschrieben sind, wie organisierte Thromben aus, was sie zum Teil auch sein mögen.“ Weiter: „Es kommen auch Intimapolster über unveränderter Lamina elastica vor.“ Nach *Klinge* ist jedoch das fragliche Intimapolster nicht echte primäre Wucherung, sondern es bestand vorher „eine fibrinoide Verquellung der Grundsubstanz“, worauf die Wucherung nur die Reaktion darstellt. In dieser primären fibrinösen Durchtränkung und sekundären Wucherung wird von *Klinge* das Wesen des rheumatischen Prozesses erblickt. Die primäre Entstehung von intravaskulären Brücken haben wir an der Abb. 2 gezeigt; die primäre Intimawucherung wird hier wieder durch die Elasticabildung wahrscheinlich gemacht. *Aus alldem geht hervor, daß im Verödungsgang außer der einfachen Thrombenbildung auch einer örtlichen Wucherung gewisse Bedeutung zukommt* und es liegt daher der Gedanke nahe, daß auch der Ort der Thrombenbildung — wenigstens zum Teil — durch eine lokale Erkrankung der Gefäßwand bestimmt wird. Da in den Schlagadern zweifellos eine Intimawucherung (und eine neue elastische Membran), also eine lokale Wandveränderung ebenfalls nachzuweisen gelang, ist es gut denkbar, daß ein Teil der in den Arterien sitzenden, gewöhnlich bereits organisierten „Embolien“ gleichfalls durch örtliche Einflüsse entstanden sind. *Greenfield* und *Wolfsohn*, die in ihrem Falle Thromben und Embolien begegneten, halten es durchaus nicht für bewiesen, daß diese tatsächlich durch losgerissene endokardiale Krümm-

chen verursacht werden. „In our opinion it seems more probable that these leukocytic thrombi are formed in situ in the neighbourhood of a concentration of the causative microorganism.“ Die lokale Schädigung der Gefäßwand kommt aber, wie erwähnt, auch in anderer Form zum Vorschein, so in einer Abblätterung der Endothelbekleidung (s. Abb. 4) und in einer fibrinösen Entartung der Gefäßwand (s. Abb. 9a, b). Diese Erscheinungen, die Intimawucherung miteingerechnet, entsprechen teilweise jenen Veränderungen, die von einzelnen Forschern (*Klotz* 1912, *Wiesel* 1919, *Wiesel-Löwy* 1923, *von Glahn-Pappenheimer* 1926, *Klinge* 1931) an den übrigen Gefäßen des Organismus als für den Rheumatismus charakteristisch beschrieben wurden. *Wiesel* und *Löwy* haben zuerst auf die wichtige Tatsache hingewiesen, daß „auch der akute Gelenkrheumatismus nicht nur von Erkrankungen des Endokards, sondern ebenso von solchen der Arterien begleitet ist“, so daß man nach den genannten Verfassern „von einer *allgemeinen Gefäßerkrankung*“ sprechen könne. Der Umstand, daß im Schrifttum der rheumatischen Chorea über die Gefäßwandveränderungen der Hirngefäße fast nichts berichtet wird, scheint darauf hinzuweisen, daß das Gefirngesäßsystem vom Prozesse verhältnismäßig verschont bleibt. Ähnliches Verhalten finden wir bei der grippösen Arteriitis, über die von *Stoerk* und *Epstein* angegeben wird: „Förmlich ausgespart bleiben jedoch die Hirngefäße.“ Mit der rheumatischen Gefäßwunderkrankung haben sich besonders eingehend *von Glahn* und *Pappenheimer* befaßt. Unter 47 Fällen begegneten sie in 10 die nach ihnen „spezifische rheumatische Läsion“ der Gefäße. Das Endothel ist oft geschwollen, zeigt basophile Färbung, neigt zur Abblätterung, unter ihm gewonnenes Exsudat. Charakteristisch ist die fibrinöse Durchtränkung der Gefäßwand, welche sich vorwiegend mit der *Weigert*-Färbung darstellen läßt. Diese reicht bei den größeren Arterien bis zur *Elastica* und betrifft nur die *Intima*, bei kleinen Gefäßen kann das Exsudat die ganze Gefäßwand eventuell auch das umgebende Gewebe durchtränken (s. die Abb. 2, 3, 4 der angeführten Verfasser), was eine Nekrose der Gefäßwand hervorzurufen imstande ist. Die früheste Veränderung der elastischen Schicht ist die Schwellung, später färbt sie sich unzusammenhängend, bröckelig, kann eventuell auch völlig verschwinden. Bei den größeren Lungenarteriolen weist die *Media* häufig starke polynukleäre Leukocyteninfiltrationen auf. Spaltpilze gelang weder nach *Gram*, noch mit Methylenblau nachzuweisen. Das weitere Schicksal des Prozesses ist nach den Autoren eine allmähliche Ersetzung des fibrinösen Exsudats mit bleibendem Gewebe in der Weise, daß vom Endothel in die homogenisierte Fibrinmasse stark gefärbte bläschenförmige Kerne einwandern. Diese Kerne füllen die durch die Retraktion entstandenen Lücken aus, wodurch die pathologisch verdickte *Intima* sekundär mit Gefäßen versorgt wird. In das Bindegewebe zwischen den Kanälchen drängen mit der Zeit elastische Lamellen ein. „The healed lesions thus

resemble at first glance thrombi... The resemblance is only a superficial one. The fact that the circulation is at no time interrupted by thrombotic closure..." Ein andermal bilden sich keine sekundären Kanälchen, die so entstandenen Bilder erinnern an die bei Endarteriitis obliterans zu beobachtenden (s. die Abb. 12 der angeführten Arbeit). Ähnliche Veränderungen beobachteten *Baehr* und *Sacks* (1923) bei einem Falle von Glomerulonephritis verbunden mit Endokarditis. Endothelschwellung und -wucherung, polymorphkernige Leukocyten- und Lymphocyteninfiltration der hyalinentarteten und nekrotisierten Gefäßwand, fibrinöse Thrombenbildungen in den Lumina, letztere auch dann, wenn lebhaftere Entzündungsvorgänge in der Umgebung fehlten. Nirgends begegneten wir jenen eigenartigen produktiven Gefäßwandveränderungen, die von *Ö. Holsti* an den kleinen Arterien von rheumatischen Tonsillen beobachtet wurden. Neben einfachen Elasticawucherungen (zwei-, dreifache Elasticamembrane) sah er warzenartige, zuweilen richtige polypöse Gewächse von der Gefäßwand in das Lumen hineinragen, die mit elastischer Membran bekleidet waren und nicht selten den größeren Teil des Lumens verschlossen. Manchmal stand die unregelmäßige Wucherung mit mehreren Stellen der Gefäßwand in Zusammenhang. Ähnliche Veränderungen beschrieb *Holsti* später auch bei anderen peripheren Gefäßen. Ihre Entstehung erschien ihm nicht geklärt; er faßt sie als chronische, ohne Entzündung einhergehende Intimawucherungen auf, in deren Entstehung vielleicht auch Kreislaufstörungen eine Rolle spielen. Die Befunde von *von Glahn* und *Pappenheimer* mit der unserigen verglichen, können wir sagen, daß die von ihnen beschriebenen Veränderungen auch von uns angetroffen wurden, doch war einerseits die fibrinöse Durchtränkung der Gefäße bei unserem Falle nur selten zu beobachten, andererseits sahen wir zu den geschilderten reparatorischen Erscheinungen sehr ähnliche Bilder auf endarteriitischer und hauptsächlich auf thrombotisch-organisatorischer Grundlage entstehen (die beiden amerikanischen Forscher betonen das Fehlen von Thromben).

Die oben erörterte thrombotisch-endarteriitische Erkrankung der pialen Gefäße stellt aber nur einen Teil der Gefäßveränderungen unseres Falles dar. Der andere Teil besteht in einer lebhaften *proliferativen Schädigung der Capillaren und Präcapillaren*, deren Gegenstück von den amerikanischen Forschern nicht erwähnt wird. Eine derartig schwere Erkrankung der kleinen Rindengefäße findet sich auch in der Chorea-literatur kaum erwähnt. Wie oben bereits erwähnt, spielen nach *Lewy* in den Gehirnen von Choreafällen die anatomisch nachweisbaren Gefäßveränderungen eine untergeordnete Rolle. Aber auch die Untersucher, von denen gerade die Gefäßschädigungen hervorgehoben werden, beschreiben außer Blutüberfüllung, Gefäßverschluß, geringeren Blutungen, infiltrativen Erscheinungen und perivasculärem Ödem nichts Pathologisches. Eine Erwähnung der in unserem Falle anzutreffenden Gefäß-

knäuel findet sich nur bei *H. Marcus*, der ihnen im choreatischen Putamen begegnete: „Les vaisseaux présentent souvent un aspect tortueux spécial et, en deux points ils forment de véritables pelotes vasculaires. . . . On y voit notamment des pelotes vasculaires extraordinairement grandes et donnent souvent l'impression d'un foyer caverneux.“ In der Rinde fand sie *Marcus* nicht vor. Grundsätzlich nahestehende, jedoch viel weniger ausgeprägte Bilder erwähnt *Brinkmann* in der Hirnrinde bei septischer Endokarditis (ohne Chorea aber mit „Verwirrtheitszustand“), begleitet von endarteriitischen Erscheinungen und verschieden großen Verödungsherden.

Diese perakute proliferative Veränderung der Intima und Adventitia der kleinen Gefäße ist im allgemeinen nicht häufig. *Schröder* (1908) erwähnt sie bei Polioencephalitis haemorrh. sup., *Cerletti* (1911) bei Malaria tropica perniciosa, *Bonfiglio* (1909) bei experimenteller Bleivergiftung, *Lotmar* bei Ruhr-Intoxikation, *F. H. Lewy* bei experimenteller Manganvergiftung, *Spielmeyer* bei Typhusdelirium. Infolge der erheblichen Wucherungsvorgänge springen die Gefäße stärker ins Auge, d. h. es kommt eine *relative Gefäßvermehrung* zustande. Daß aber auch eine *wirkliche Gefäßvermehrung* eine Rolle spielt, beweisen die Bündelbildungen und Konvolute. Die Konvolute stammen nach *Spielmeyer* oft daher, daß das Parenchym schrumpft und die Gefäße ein lokales Zusammendrängen erleiden. *Cerletti* hält die Verminderung des Zwischengewebes bei atrophischen Prozessen ebenfalls für wichtig, erblickt jedoch die Ursache der Schlingenbildung ein andermal in der Verlängerung des Gefäßes. Endlich nimmt er als dritten Faktor eine „perivasale Neubildung“ an (Gefäßbündelbildung), wodurch er zusammen mit der Gefäßverlängerung „besonders große und außerordentlich verwickelte Konvolute“ entstehen läßt. In unserem Falle trafen wir keinen atrophierenden Vorgang an, so daß in der Hervorrufung der Knäuel wohl den beiden letzterwähnten Umständen eine Bedeutung einzuräumen ist.

Zum Schluß einige Bemerkungen über den Zusammenhang zwischen klinischen Erscheinungen und anatomischen Veränderungen. Die choreatischen Zuckungen bestanden bereits 2 Wochen lang, als plötzlich eine Verschlechterung des Zustandes mit auffallender Herzschwäche und schweren Gehirnerscheinungen (hochgradige Unruhe, Bewußtseinsstörung und Tetraparese) eintrat. Dieses klinische Bild erklärt sich restlos durch den erhobenen anatomischen Befund, welcher von seiten des Herzens in frischer verruköser Endokarditis, von seiten des Zentralnervensystem in ausgedehnter herdförmiger Schädigung der Großhirnrinde, insbesondere in schwerem Ergriffensein der beiderseitigen motorischen Rinde bestand. Bemerkenswert ist bei diesem Falle, daß die beschriebenen Thrombenorganisationen, hier und da völlig beendete und zum Stillstand gekommene Rekanalisationen, mit Sicherheit innerhalb 2 Wochen entstanden sind.

Schlüsse.

1. In Zusammenhang mit Endocarditis verrucosa können schwere herdförmige Gehirnläsionen ohne superponierende Kokkeninfektion zustande kommen.

2. Diese herdförmigen Veränderungen werden in erster Reihe durch Obliterationsprozesse des Gefäßsystems hervorgerufen, die an den pialen Gefäßen, hauptsächlich thrombotisch-organisatorischer, an den Präcapillaren und Capillaren des Parenchyms produktiv-endarteriitischer Natur sind. Seltener ist auch an den pialen Gefäßen Intimawucherung und Exfoliation des Endothels zu beobachten, an den Parenchymgefäßen wieder die fibrinöse Durchtränkung der Gefäßwand.

3. Der Hauptort der Veränderungen ist die Großhirnrinde, die Gefäß-erkrankung scheint ihren Ausgang in der Pia zu nehmen.

4. Infiltrative Erscheinungen sind wohl zu beobachten, doch treten sie im allgemeinen zurück.

5. Die beobachteten Schädigungen sprechen dafür, daß an der allgemeinen rheumatischen Gefäßerkrankung (*Wiesel, von Glahn-Pappenheimer*) auch die Gehirngefäße lebhaften Anteil nehmen können.

Schrifttum.

Ayala u. Altschul: Bull. Accad. med. Roma **53**; Zb. Neur. **48**. — *Baer u. Sacks*: Zit. nach *von Glahn u. Pappenheimer*. — *Brinkmann*: Z. Neur. **114**. — *Castrén*: Arb. path. Inst. Helsingfors (Jena) **3** (1924). — *Cerletti*: Nissls Beitr. **4**. — *Fiore*: Riv. Clin. pediatr. **20** (1922). — *von Glahn u. Pappenheimer*: Amer. J. Path. **1926**, **2**, **1927**, **3**. — *van Geuchten, P.*: Revue neur. **1931**, **1**. — *Greenfield u. Wolfsohn*: Lancet **203** (1922). — *Holsti, Ö.*: Arb. path. Inst. Helsingfors (Jena) **3** (1924), **5** (1927). *Jakob*: Normale und pathologische Anatomie und Histologie des Großhirns. — *Krompecher*: Beitr. path. Anat. **85** (1930). — *Klinge*: Virchows Arch. **279** (1931). — *Klotz*: Trans. Assoc. amer. Physicians **1912**; J. of Path. **18** (1913). — *Lhermitte u. Pagniez*: Encéphale **25** (1930). — *Lenz*: Wien. Arch. inn. Med. **21** (1931). — *Lewy, F. H.*: Z. Neur. **85** (1923). — *Lewy, F. H. u. Tiefenbach*: Z. Neur. **71** (1921). — *Marcus, H.*: Acta med. scand. (Stockh.) **59** (1923). — *Marie u. Trétiakoff*: Revue neur. **1920**, **1**. — *v. Orzechowsky*: Oberst. Arb. **16**. — *Stoerk u. Epstein*: Wien. klin. Wschr. **1919**, 1086. — *Wiesel*: Med. Klin. **1923**, 197. — *Wiesel u. Löwy*: Wien. klin. Wschr. **1919**, 1085. — *Ziegler*: J. nerv. Dis. **65** (1927). — *Spielmeier*: Histopathologie des Nervensystems. (Ausführliches Literaturverzeichnis über Chorea bei *Castrén* und bei *v. Orzechowsky*.)