

Supplementary material

Supplementary Material 9 - Original Neuropathology-Report from 'Dt. Forschungsanstalt für Psychiatrie' (Munich)

[Translation by BS Kasper]

Clinical diagnosis: Little's disease, bronchopneumonia (was in psychiatric hospital before April 1933), see clinical history!

Anatomical Diagnosis: 710 g, 1 day formol-fixed brain [author's note: formol is an old synonym for formalin], general atrophic. Pons significantly small. The brain in most regions appears softened, esp. in both central regions, where the cortex is secondarily shrunken. A harder consistency is felt in both occipital lobes, esp. at the poles, as well as in some areas of frontal regions. Also hardened is pons, medulla and spinal cord. The pia over the convexity appears with a slightly red aspect, not thickened. Single pial vessels seem thrombotically occluded, the basal vessels are of normal anatomy without pathological alterations. Substantia nigra appears nearly without pigmentation. On frontal sections all regions display a strange alteration of the cortical ribbon. The cortex is thinned and in its middle aspect shows a strip of yellowish spongy change, that appears as kind of a gap in the cortical ribbon. The cortex looks split therefore. This alteration is the stronger, the more occipital one moves: most pronounced in the central regions, the least in both temporal regions. While the cortex is smooth in most regions, it has a hard consistency occipitally. One has the macroscopic impression, as if those are more remotely acquired alterations. Profound enlargement of all ventricles, within the medulla the pyramidal areas appear glassy-grey and hardened. Also the thalamus is of hard texture as well as white matter around the ventricles. Ammon's horn bilaterally seems normal macroscopically. Cerebellum looks normal from the outside. There is one circumscribed area of lobular atrophy in one hemisphere. Spinal sections show a glassy-grey discoloration in the dorsal columns, also in the pyramidal areas and anterior pyramidal tracts. These alterations are clear in the lumbar cord, in cervical cord one sees only the dorsal columnar pathology

Histology: in all areas ubiquitous process with thinning of the cortical laminae, loss of ganglion cells and pathologic alteration of most of the remaining ganglion cells. They display a strongly ballooned, enlarged, light, sometimes homogeneous sometimes vacuolized protoplasm, the nucleus looks lighter also and is displaced to the periphery. Occipitally, those alterations are more scarce while cortical thinning is much more pronounced there and many „granular cells“ laden with a green pigment are seen. Ganglion cell numbers are reduced while glial elements seem increased. The latter is also seen in areas that are more affected by the neuronal change. In the fat-stain the neuronal content appears orange-red, in the white matter many large, scarlet-red fat-drops are seen as well as dense similarly stained fat-deposits in the vessels. In myelin-stains diffuse and patchy bright areas are seen. Holzer stain elicits a widely distributed white-matter sclerosis, in some cortical areas large astrocytes with prominent processes. This process is strongly expressed in the cortex, but central ganglia are strikingly affected. Within Ammon's horn only single cellular changes are seen in the endfolium and subiculum. Medulla and spinal cord appear largely spared by the cellular pathology, only scattered ballooned neurons are found in the dorsal horns. In the ventral pons only sparse changes, here some neuronophagy is found. Typical cerebellar atrophy of the cerebellipetal type. Typical granule cell loss while Purkinje cells seem rather well preserved. Ballooning or enlargement only slightly. Moderate gliosis of the molecular layer

Diagnosis: Amaurotic idiocy

Nr.: 55/36 Name: K n o t t Johann

Alter: 7 J. 10 Todestag: 23. 2. 36.
Mon.

Wohner: Eglfing
(Schönbrunn).

Bericht:

Klinische Diagnose: Little'sche Krankheit, Bronchopneumonie. (War vor April 1933 in der psychiatrischen Klinik). S. Krankengeschichte !

Befund der Körperperktion:

Hirn-Sektion:	Alkohol Stücke	Formol	Sonstiges
	a.F. in 96 %	Gehirn	
Mikroskop. Präparate: 126 Fett, Nissl, Holzer, Bielschowsky		N. Nr. 809 L.K.: 765	Mikrophotogramme, Zeichn.:

Anatomische Diagnose: 710 g schweres, einen Tag in Formol anfixiertes Gehirn, allgemein atrophisch. Besonders klein erscheint die Brücke. Das Gehirn fühlt sich in den meisten Regionen auffallend weich an, bes. in der Gegend beider Zentralregionen, in welchen die Rinde sekundär geschrumpft ist. Von härterer Konsistenz sind die beiden Occipitallappen, bes. an den Polen, und einige Stellen in beiden Frontalregionen. Ebenso ist von harter Konsistenz Brücke, Medulla und Rückenmark. Die Pia ist über der Konvexität leicht rötlich verfärbt, nicht verdickt. Einzelne Gefäße der Pia erscheinen thrombosiert. Die basalen Gefäße sind von normalem Verlauf, ohne krankhafte Wandveränderungen. Substantia nigra fast pigmentlos. Auf Frontalschnitten zeigt sich in allen Hirnregionen eine merkwürdige Veränderung der Rinde. Die Rinde ist verschmälert und zeigt etwa in

der Mitte einen spongiös aufgelockerten Streifen von gelblicher Farbe, der mitunter zu einem spaltförmigen Raum aufgelockert ist. Dadurch erscheint die Rinde gespalten. Diese Veränderung ist umso stärker, je weiter wir occipitalwärts schreiten. Am stärksten ist sie ausgeprägt in den Zentralregionen, am wenigsten stark ist vielleicht die Rinde beider Temporalpole befallen. Während die Rinde in den meisten Regionen von mehr weicher Konsistenz ist, ist sie in den Occipitalpolen von harter Konsistenz. Man hat nach dem makroskopischen Befund den Eindruck, als ob es sich in diesen Regionen um ähnliche Veränderungen handle. Starke Dilatation sämtlicher Ventrikel, in der Medulla sind die Pyramidenbahnareale von glasig-grauer Farbe und harter Konsistenz. Der Thalamus ist beiderseits von auffallend harter Konsistenz, ebenso ventrikelnaher Markpartien. Die Ammonshörner beiderseits erscheinen makroskopisch nicht verändert. Das Kleinhirn zeigt äusserlich keinen pathologischen Befund. Man findet an einer umschriebenen Stelle in einer Hemisphäre eine Lappchenatrophie.

Durchschnitte durch das Rückenmark zeigen eine eigenartige glasig-graue Verfärbung vor allem in den Hintersträngen, aber auch im Pyramidenbahnareal, so wie in den Pyramidenvordersträngen. Diese Veränderungen sind deutlich nur im Lumbalmark, im Cervikalmark kann man mit Sicherheit nur noch eine glasig-graue Verfärbung der Hinterstränge beobachten.

Histologisch: Über sämtliche Hirnabschnitte ausgedehnter Rindenprozess mit Verschmälderung der einzelnen Schichten, Ganglienzellausfall und Veränderung eines grossen Teiles der übrigen Ganglienzellen. Sie zeigen ein stark geblähtes, vergrössertes, helles, teilweise homogenes, teilweise von feinsten Vakuolen durchsetztes Protoplasma, der Kern erscheint ebenfalls vielfach etwas aufgehellt, häufig an die Peripherie verdrängt. Occipital finden sich die Ganglienzellveränderungen weniger, dagegen ist hier die Verschmälderung der Rinde viel stärker, es finden sich zahlreiche, mit einem grünlichen Pigment beladene Körnchenzellen. Die Ganglienzellen sind hier stark reduziert, es besteht eine leichte Vermehrung gliöser Elemente. Diese findet sich auch in den von den charakteristischen Ganglienzellveränderungen stärker befallenen Gebieten. Im Fettbild ist der Zellinhalt orangerot gefärbt, im Mark finden

Nr.: 55/36 Name: K n o t t Johann

Alter:

Todestag:

Wohner:

Bericht:

Klinische Diagnose:

Befund der Körperperktion:

Hirn-Sektion:

Alkohol

Formol

Sonstiges

Mikroskop. Präparate:

K. Nr.

Mikrophotogramme, Zeichn.:

Anatomische Diagnose:

viel grosse, scharlachrot gefärbte Fetttropfen, sowie dichte, ebenso gefärbte Fettablagerungen an den Gefässen. Im Markscheidenbild diffuse und fleckförmige Aufhellungen. Das Holzerbild lässt eine ausgedehnte Marksklerose erkennen, in manchen Rindengebieten grosse Astrocyten mit mächtigen Fortsätzen. Der Prozess ist am ausgedehntesten in der Rinde und stellenweise sind auch die zentralen Ganglien sehr stark befallen. Im Ammonshorn nur vereinzelte Zellveränderungen im Endblatt und Subiculum. Die Medulla und der grösste Teil des Rückenmarks sind von der Zellerkrankung verschont, nur vereinzelt findet man Zellblähungen in den Hinterhörnern. Im Brückenfuss Veränderungen auch nur sehr spärlich, hier vereinzelte Neuronophagien. Typische Kleinhirnatrophie von cerebellipetalem Typ.

Typische Körnezelllichtungen bei relativ gutem Erhaltenbleiben der Purkinjezellen. Zellblähungen und Auftreibungen nur angedeutet. Mässige Gliose in der Molekularschicht.

Diagnose: Amaurotische Idiotie.