

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Jena
[Direktor: Prof. Dr. Hans Berger].)

Ein Beitrag zur elektiven Erkrankung des Pallidum.

Von

Dr. Paul Hilpert.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 9. November 1926.)

Fälle von reiner *Pallidumstarre* sind am besten bekannt als Folgezustände nach CO-Vergiftung, wie sie häufig beschrieben worden sind. Es handelt sich stets um Nekrosen der *oralen* Abschnitte des Pallidum und im klinischen Bild um eine Versteifung vorwiegend der *oberen Extremitäten* mit mimischer Starre. Ausgesprochene Pallidumsyndrome kommen ferner unter dem Bilde der Wilsonschen Krankheit, der Paralysis agitans s. ag. und der Folgezustände nach Encephalitis lethargica vor; jedoch sind sie hier meist gemischt mit anderen Symptomen. Ich möchte im folgenden über einen eigenartigen Fall aus unserer Klinik berichten, der sich bei der histologischen Untersuchung ebenfalls als Pallidumsyndrom neben einer unabhängig davon bestehenden Psychose erwies.

Es handelt sich um eine 36jährige Frau, die von väterlicher und mütterlicher Seite her schwer erblich belastet war. Sie hatte sich bis zu ihrem 18. Lebensjahr normal entwickelt. Mit eintretender Menarche bekam sie einen Depressionszustand, der sich als initiales Symptom einer sich entwickelnden Dementia praecox — vorwiegend paranoider Prägung — erwies. Die Psychose bestand mit unwesentlichen Remissionen, ohne irgendwelche Besonderheiten zu bieten, bis vor 5 Jahren, also 13 Jahre lang. Die Kranke äußerte viel Beeinträchtigungsideen, halluzinierte, war häufig aggressiv gegen ihre Umgebung, neigte dazu, alles zu zerstören und lief Tag und Nacht von Hause weg. Das Bild änderte sich vor 5 Jahren insofern, als die bis dahin dauernd herumrennende Kranke allmählich immer schwerfälliger wurde beim Gehen. Nach einigen Monaten wurde sie ganz bettlägerig, die Beine wurden immer mehr an den Leib gezogen, bis sie sie schließlich gar nicht mehr bewegen konnte. Sie wurde uns wegen Mangels an häuslicher Pflege überwiesen.

Die Kranke kam in einem unglaublich verwahrlosten und reduzierten Zustand in die Klinik. Psychisch bot sie ein vorwiegend ängstlich-erregtes Wesen. Es war mit ihr gar nicht in Konnex zu kommen. Ihre sprachlichen Äußerungen beschränkten sich auf sinnloses Schreien, das nur ab und zu einige deutliche Worte erkennen ließ. Den äußeren Eindruck der Patientin demonstriert am besten die erste Abbildung.

Sie lag mit wenig bewegtem, aber durchaus nicht im Sinne der striären Erkrankungen starrem Gesicht, die Beine extrem angezogen, im Bett und machte nur ab und zu einige uncharakteristische Bewe-



Abb. 1.

gungen mit den Armen. Letztere waren passiv leidlich beweglich, die Beine dagegen fast gar nicht. Die hochgradig atrophische Muskulatur der Beine war stark hypertonisch. Reflexe waren wegen der Contracturen nicht mehr auslösbar. Babinski bestand nicht. Der übrige neurologische Befund bot, soweit prüfbar, keine Besonderheiten.

Es lag am nächsten bei diesem ungewöhnlichen Krankheitsbild an einen katatonen Endzustand zu denken, welche Diagnose auch mit aller Reserve in Erwägung gezogen wurde, zumal die anamnestischen Angaben für die Annahme eines von der Psychose unabhängigen organischen Prozesses keinen Anhaltspunkt boten.

Nach kurzer Zeit kam die Kranke unter den Erscheinungen einer Pneumonie ad exitum.

Das Sektionsprotokoll des pathologischen Instituts (Prof. Berbinger) besagt kurz folgendes:

Hochgradige Kachexie. Kyphoscoliose der Brustwirbelsäule mit starker Deformation der Rippen und des Sternums. Lungenemphysem, Kompressionsateletasen in beiden Unterlappen. Tracheobronchitis purulenta. Dilatation des rechten Ventrikels und Conus pulmonalis. Endocardfibrose. Braune Atrophie von Herzmuskel und Leber. Mäßige Sklerose der Brust- und Bauchaorta. Cystitis, Pyelitis, ascendierende, abscedierende Pyelonephritis. Hämorrhagische Colitis. — Decubitus sacralis. Hypoplasie des Uterus und der äußeren Genitalien. Struma parenchymatosa nodosa. Ascaridiasis.

Das Gehirn wurde uns freundlicherweise unseziert überlassen. Es bot makroskopisch außer einer leichten Atrophie der Windungen des Stirnhirns nichts Besonderes. Die Basalgefäße waren zart, ohne Zeichen von Sklerose.



Abb. 2. Pallidum (oben lateral, unten medial) Zeiß-Mikrotar 35. Vergr. 25mal.

Die mikroskopische Untersuchung ergab zunächst erhebliche Schichtstörungen, besonders der 3. Schicht der Hirnrinde, ohne auffällige Lokalisation, aber doch mit stärkerer Beteiligung des gesamten Stirnhirns. Abbauerscheinungen und gliöse Reaktion waren unbedeutend. Die Gefäße zeigten keinerlei bemerkenswerte Veränderungen.

Bei der Untersuchung der Stammganglien erwies sich das *Striatum* als völlig intakt. Sehr auffällig war dagegen das Aussehen des *Pallidum* beider Seiten, und zwar vorwiegend in seinen *hinteren* Abschnitten. Ein Übersichtsbild (Abb. 2) von einem Nißlpräparat zeigt als auffälligsten Befund eine das normale Maß weit überschreitende „Verkalkung“ fast aller Gefäße von den kleinsten bis zu den größten. Zum Teil handelt es sich um kompakte scharf umschriebene Kalkringe an Stelle der Media, zum Teil um körnige blauschwarz tingierte Massen im Gebiete der Media und Adventitia oder auch um Anlagerung einiger weniger Kalkkugeln an die Capillaren.

Die *Ganglienzellen* sind an Zahl zweifellos reduziert und weisen schwere pathologische Veränderungen auf. Vorwiegend handelt es sich um Krankheitsformen, die der schweren Zellerkrankung *Niöls* zugehören. Sie zeichnen sich aus durch pyknotischen Kern, Verkörnelung des Tigroids und Schrumpfung der ganzen Zelle. Die Glia zeigt vorwiegend regressive Formen. Eine *gliöse* Reaktion ist nicht nachweisbar. Die fixen Gliazellen sind z. T. erheblich mit Lipoiden beladen. *Fettkörnchenzellen* sind nicht vorhanden, und die Gefäße sind am Fettabbau nicht beteiligt. Das Grundgewebe zeigt zahlreiche Lücken, die im Hämatoxylin-Eosin-präparat besonders schön in Erscheinung treten (Abb. 3). Das Bild erinnert an die bei der anämischen Spinalerkrankung bekannten Lückenfeldherde im Rückenmark. Der Prozeß unterscheidet sich jedoch von jenem durch den geringeren Fettabbau und den Mangel einer gliösen Reaktion.

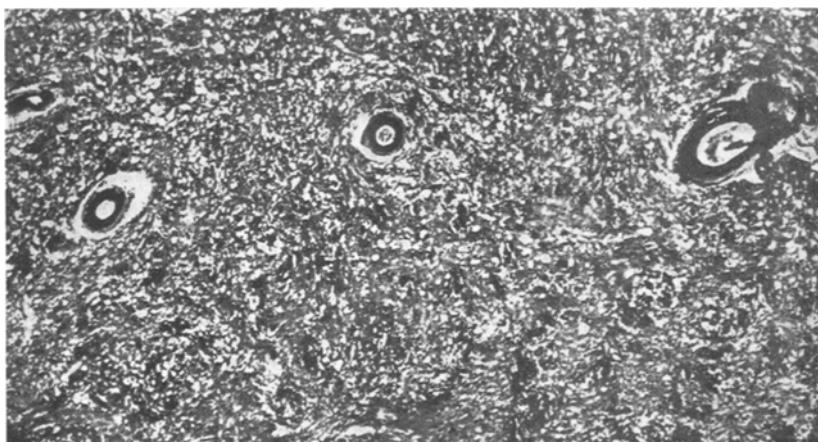


Abb. 3. Pallidum. Hämatoxylin-Eosin. Zeiß-Planar 20. Vergr. 45mal.

Im *Markscheidenpräparat* ist die Linsenkernschlinge, wie zu erwarten, vollkommen aufgehellt. Das Corpus *Luisii* ist stark verschmälert. Im Pallidum sind nur die aus dem Putamen stammenden großfaserigen Markbündel gut erhalten, während die übrige Markmasse stark gelichtet ist.

Substantia nigra und Substantia innominata sind am Prozeß in keiner Weise beteiligt.

Ob die Schichtstörungen der Hirnrinde auf die vorliegende Dementia praecox zu beziehen sind, oder ob sie analog den von *Grinker*¹⁾ bei seinem Fall von Pallidumerweichung gefundenen Schichtstörungen im Stirnhirn auf die Pallidumschädigung zurückzuführen sind, lässt sich nicht entscheiden.

Wir haben im Vordergrund des histopathologischen Befundes ein isoliertes Befallensein der hinteren Abschnitte des Pallidum mit einem

¹⁾ *Grinker, Roy R.:* Über einen Fall von Leuchtgasvergiftung mit doppelseitiger Pallidumerweichung und schwerer Degeneration des tieferen Großhirnmarks. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 98. 1925.

ganz speziellen rein degenerativen, sehr chronisch verlaufenen Prozeß stehen. Der Prozeß betrifft alle mesodermalen und ektodermalen Gewebsbestandteile. Es muß nach der territorialen Beschränkung des pathologischen Prozesses angenommen werden, daß die pathologischen Vorgänge an beiden Gewebsbestandteilen koordiniert sind, daß mit anderen Worten der Gewebszerfall nicht die Folge der Gefäßveränderungen ist. Es erhebt sich dann naturgemäß die Frage nach der Genese des Prozesses. Wenn wir den histologischen Befund zusammenhalten mit den klinischen Erscheinungen und die Erfahrungen bei den histopathologischen Pallidumschädigungen nach CO-Vergiftungen heranziehen, so unterliegt es keinem Zweifel, daß es sich klinisch um eine ausgesprochene Pallidumstarre der unteren Extremitäten gehandelt hat. Es liegt am nächsten, an eine toxische Genese des Prozesses zu denken. Eine CO-Vergiftung selbst kommt nicht in Frage. Der vorliegende histopathologische Prozeß weicht prinzipiell von den Pallidumveränderungen bei CO-Vergiftungen ab, insofern als es sich hier nicht um eine Nekrose mit Körnchenzellbildung, mesodermale Wucherungen und gliösen Reaktionen handelt, sondern um einen rein degenerativen, sehr chronisch verlaufenen Prozeß ohne mesodermale und gliöse Reaktion. Die Möglichkeit einer Intoxikation per os liegt ja bei einer Dementia praecox, die sich nicht in Anstaltspflege befindet, sehr nahe. Bestimmte Anhaltspunkte dafür haben wir jedoch nicht. Es wäre aber daran zu denken, daß durch die sicher seit Jahren bestehende Ascaridiasis die schädigende Noxe hervorgerufen worden ist, zumal ja nach *Strümpell* durch diese Parasiten gelegentlich choreatische und kataleptiforme Zustandsbilder hervorgerufen werden sollen, also Erscheinungen, die nach unserem heutigen Wissen fraglos auf toxische Schädigungen der Stammganglien zurückgeführt werden müssen.

Das, was vor allem interessiert, ist die enge Lokalisation des Prozesses, und es muß gerade wegen der histologischen Differenz mit der Pallidumnekrose nach CO-Vergiftung nochmals auf die Ursachen dieser topistischen Pathoklise eingegangen werden. Die Frage ist hinsichtlich der Pallidumnekrosen in letzter Zeit eingehend von *Hiller*¹⁾ aus der *Spielmeyerschen* und von *Grinker* aus der *Jacobschen* Schule erörtert worden. Ob *Hillers* Fall, der sich in der Hauptsache durch eine enorme allgemeine Gefäßreaktion auszeichnet, sich zur Erörterung des Problems so hervorragend eignet, wie es Verf. annimmt, kann doch nicht so ohne weiteres hingenommen werden. Die histopathologischen Veränderungen auch des Pallidums werden in hohem Maße durch die allgemeinen zirkulatorischen Störungen beeinflußt, so daß es m. E. nicht

¹⁾ *Hiller, T. F.:* Über krankhafte Veränderungen im Zentralnervensystem nach Kohlenoxydvergiftung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 93. 1924.

einwandfrei möglich ist, die sekundären Folgen dieser Störungen von eventuell vorhandenen primären Parenchymsschädigungen abzugrenzen. Abgesehen davon bietet die Arbeit *Hillers* aber sehr instruktive Abbildungen zur Capillarversorgung der Stammganglien und der Substantia nigra. In der überzeugend dargestellten mangelhaften Capillarversorgung des Pallidum und des lateralen Teils der Substantia nigra sieht *Hiller* die Grundlage für das bevorzugte Befallensein dieser Gebiete von dem nekrotischen Prozeß. Die Beweisführung ist entschieden bestechend, und *Spielmeyer*¹⁾ greift das Problem in seiner Arbeit „zur Pathogenese örtlich elektiver Gefäßveränderungen“ nochmals auf und stützt die Zirkulationstheorie durch seine Erfahrungen bei Ammonshornveränderungen. Auch *Jacob* hat sich nach *Grinker* der *Hillerschen* Ansicht neuerdings angeschlossen. Wie ist nun der histopathologische Befund meines Falles vom Gesichtspunkt dieses Problems aufzufassen? Es handelt sich hier tatsächlich um ein isoliertes Befallensein des Pallidum von einem Prozeß, der sich im ganzen Gehirn sonst nicht vorfindet, insbesondere auch in der Substantia nigra nicht, die daraufhin in Serienschnitten durchgesehen wurde. Die Gefäßveränderungen können nicht, wie das *Hiller* den von *Ruge*²⁾ berichteten Beobachtungen nachsagt, als „noch physiologisch“ angesehen werden, was ich im übrigen auch für die *Rugeschen* Fälle bezweifle. So ausgedehnte Verkalkungen sieht man beim Fehlen von allgemeiner Arteriosklerose sonst doch kaum. Das ganze Gehirn meines Falles zeigt keinerlei arteriosklerotische Gefäßveränderungen, und die eigenartigen Verkalkungsprozesse sind ganz isoliert auf das Pallidum beschränkt. Es wäre nebenbei gesagt daran zu denken, daß die gelegentlich bei „normalen“ Gehirnen zu findenden ähnlichen Prozesse im Pallidum die Folge von überstandenen leichten Intoxikationen sind. Vom Gesichtswinkel der *Hillerschen* Ausführungen ist es im übrigen auch merkwürdig, daß die Substantia nigra verhältnismäßig selten bei CO-Vergiftung mitbefallen ist. Die Annahme der ungünstigen Capillarversorgung als Grundlage für den pathologischen Prozeß in meinem Falle ist jedenfalls wenig befriedigend, wenn auch nicht bestritten werden soll, daß jene einen nicht zu unterschätzenden begünstigenden Einfluß für die Erkrankung darstellt, da sie zum mindesten den Abtransport der schädigenden Toxine erschwert. Es liegt nach dem vorliegenden Falle m. E. doch näher, die letzte Ursache für das isolierte Befallensein des Pallidum in dessen besonderer Affinität für bestimmte Gifte zu suchen, und als Grundlage für diese Affinität mit *C.* und *O.*

¹⁾ Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **99**. 1925.

²⁾ *Ruge, H.*: Kasuistischer Beitrag zur pathologischen Anatomie der symmetrischen Linsenkernerweichung bei CO-Vergiftung. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **64**. 1922.

*Vogt*¹⁾ einen spezifischen „Physikochemismus“ dieses Gebietes anzunehmen, der normalerweise die Grundlage der spezifischen Funktion dieses Graus ist. Schließlich ist ja auch die besondere Capillarversorgung eines Zentrums nur ein mitbestimmendes Moment für diesen besonderen Physikochemismus. Damit wäre auch die Feststellung *Ruges*, daß das Primäre oder doch zuerst auftretende bei der CO-Nekrose die Parenchymschädigung ist, besser zu vereinbaren. Im übrigen lehnt ja auch *Spielmeyer* die in den Gewebelementen begründete Affinität zu bestimmten Giften, z. B. bei der isolierten Erkrankung des Nucleus dentatus bei Typhus, nicht ab, sondern er vertritt den vermittelnden Standpunkt, daß der „Systemfaktor“ und der „vasale Faktor“ die örtliche Vulnerabilität bestimmen. Warum, wie *Hiller* will, gerade für die isolierten Erkrankungen des Pallidum ein solcher Systemfaktor nicht in Frage kommen soll, ist nicht recht einzusehen. Jedenfalls spricht der vorliegende Fall dafür, daß nicht immer proliferative mesenchymale Prozesse oder „Stase und Prästase der Capillaren“ das Primäre bei den isolierten toxischen Erkrankungen des Pallidum sind, sondern daß, wie das auch *Ruge* für die Nekrosen nach CO-Vergiftung festgestellt hat, das Primäre Parenchymschädigungen, mit denen koordiniert Gefäßveränderungen einhergehen, zum mindesten sein können.

¹⁾ *Vogt, C. u. O.*: Erkrankungen der Großhirnrinde. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **28**. 1922.