

(Aus dem Pathologischen Institut des Martin-Luther-Krankenhauses,
Berlin-Grunewald [Chefarzt: Prof. *F. Munk*.])

Das Verhalten der peripherischen Nerven und quergestreiften Muskulatur bei Paralysis agitans.

Von

Dr. Else Petri,
derzeitig stellvertretender Prosektor.

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 4. Oktober 1932.)

Nach dem heutigen Stande unserer Kenntnisse ist die Paralysis agitans als zentral-nervöse Erkrankung aufzufassen, deren klinische Erscheinungen auf pathologisch-anatomisch mehr oder minder faßbare Veränderungen in bestimmten Teilen des Zentralnervensystems vom Stirnpol bis zum Rückenmark abwärts zurückzuführen sind. Dieser so gut wie allgemein anerkannte Standpunkt wird — sogar mit der Einschränkung, daß in der Regel sich nur das Gehirn (unter Bevorzugung der Stammganglien) an dem krankhaften Geschehen beteilige — noch 1930 von *Hallervorden* in seiner Monographie: „Die extrapyramidalen Erkrankungen“ beibehalten im Hinblick auf die von ihm in dieser Arbeit zusammengestellten bisher vorliegenden pathologisch-anatomischen Befunde. Der Tatsache, daß ganz vereinzelt im älteren Schrifttum Veröffentlichungen zu finden sind, deren Verfasser die pathologisch-anatomischen Grundlagen der Krankheit in anderen Organen (unter anderem auch in peripherischen Nerven und Muskeln) vermuteten und dahingehende Untersuchungen — scheinbar ergebnislos — vornahmen, wird nur kurz Erwähnung getan. Von diesen abgesehen, befassen sich alle Mitteilungen (s. das Schrifttum bei *Hallervorden*) lediglich mit Schildерungen der Befunde am Zentralnervensystem. Diese sind weder beständig, können gelegentlich überhaupt fehlen, noch geben die vorhandenen ein einheitliches Bild, kaum zwei Fälle gleichen einander weitergehend. Die Erkrankung des Pallidums ist nur ein — wenn auch meist sehr kennzeichnender — Ausschnitt aus der Fülle der Gewebeschäden (*F. H. Lewy*). Vor einigen Jahren wiesen *E. Herzog* und *Wohlfeld* auf wiederholt beobachtete, schwere histopathologische Veränderungen am Sympathicus hin, die sich in ausgeprägten Fällen über das ganze sympathische System verbreitet finden: eigenartige Homogenisierung und Verquellung von Ganglienzellen und Nervenfasern. Nach der Ansicht von *Wohlfeld*

handelt es sich dabei offenbar um eine Quellung des Axoplasmas der Achsenzyylinder, gelegentlich vielleicht auch einzelner Fibrillen, denn diese sieht man bisweilen innerhalb wurstförmiger Massen teils scharf gezeichnet, teils als unförmig geschwollene Gebilde. Derartige Vorgänge können jedoch nicht als spezifisch angesprochen werden, da gleiche histologische Bilder bei Asthmatikern und anderen Kranken festzustellen sind.

Auf die Klinik der Paralysis agitans, auf die am Zentralnervensystem zu erhebenden Befunde hier einzugehen, erübrigt sich, da einschlägige Darstellungen bereits in großer Zahl vorliegen, im Gegensatz zu den spärlichen Berichten, welche sich mit den Ergebnissen der Untersuchungen von Nerven- und Muskelapparat beschäftigen. So beschreibt *Leyden* (1876) die Muskulatur als fettig, blaß, atrophisch, histologisch bemerkenswert durch Fibrillenschwund und Muskelkernwucherung. *Blocq* spricht von Ungleichheit der Muskelfasern, Vermehrung der Sarkolemmkerne und Bindegewebswucherung, *Mendel* von hyaliner Degeneration, Homogenisierung und Anschwellung der Muskelfasern. In ähnlicher Weise äußern sich *Kretschmer* (angef. bei *Mendel*), *Wollenberg*, *Schwenn* u. a. Die peripherischen Nerven untersuchte als erster *Leyden*, welcher „neuritische Veränderungen“ feststellen zu können glaubte mit Atrophie und spindelförmiger Anschwellung der Nervenfasern. Andere Untersucher (*Sass* u. a.) sahen Faserentartung bis zum völligem Schwund.

Die Frage der Allein- oder Mitbeteiligung von Muskeln und peripherischen Nerven an der Erkrankung ist später nicht wieder aufgenommen worden. Beobachtungen bei einer vor kurzem ausgeführten Sektion eines Falles von Paralysis agitans veranlaßten mich, mein Hauptaugenmerk auf das Verhalten der genannten Organsysteme zu richten.

54jähriger Kranker (Major a. D.). Vorgesichte: Seit dem Kriege „mit den Nerven sehr herunter“, so daß er seinem Bürodienst nur mit Mühe nachgehen konnte. Vor 3 Jahren Beginn der eigentlichen Erkrankung mit Zittern in beiden Händen, später Zittern der Beine. Vor 2 Jahren plötzlich „Nervenschlag“: Bewußtlosigkeit und vorübergehende Lähmung aller Glieder. 14 Tage vor der Einlieferung in das Krankenhaus wurde das Gesicht „maskenartig“. Patient konnte nur schlecht sprechen, heftige Schmerzen in den Gliedmaßen, besonders dem rechten Arm. Zustand bei Krankenhausaufnahme und Krankheitsverlauf: Aktive Bewegung der Gliedmaßen nicht möglich. Pillendreherbewegung an beiden Händen. Sprache undeutlich. Weinerliche Stimmung. Zunehmende Schluck- und Sprachlähmung. Fieber. Unter Erscheinungen von seiten der Lungen Tod.

Sektion. An der Leiche ist der maskenartige Gesichtsausdruck, vor allem aber die hochgradige Abmagerung der Muskulatur an Gesicht und oberen Gliedmaßen auffallend. Ein ödematoses, sonst normal scheinendes Gehirn von 1600 g Gewicht; Rückenmark makroskopisch o. B. Ebenso Plexus brachialis und große Armnerven nicht grob verändert, in Dicke, Farbe und Konsistenz ohne bemerkenswerten Befund. In der Oberarmmuskulatur, deren Schnittfläche den üblichen Farbton zeigte, keine Blutungen, Nekrosen oder stärkere Fettgewebswucherung. Beträchtliche Kranzschlagadlersklerose und (als letzte Todesursache anzusprechende?) ausgedehnte Bronchopneumonien mit frischer fibrinös exsudativer Pleuritis.

Mikroskopisch (mit den üblichen Methoden) untersucht wurden: Stammganglien und Rinde beiderseits, Pons, Medulla oblongata, Rückenmark in verschiedenen Höhen, ferner — mit Rücksicht auf den hochgradigen Schwund der Gliedmaßenmuskulatur, die kurz vor dem Tode einsetzende Schluck- und Sprachlähmung — Armnerven rechts und Muskulatur von rechtem Oberarm, Rachen und Zunge.

Mikroskopische Befunde.

Gehirn. Im Corpus striatum ganz spärliche Kalkniederschläge und herdförmige Gliazellwucherung. In der Rinde vereinzelt kleine Entmarkungsherde. Sonst keine nennenswerten Befunde, auch keine Gefäßwandveränderungen.



Abb. 1. Nervus medianus. Übersichtsbild.

Verlängertes Mark und Rückenmark. In den untersuchten Bezirken — überall normale Struktur.

Plexus brachialis (Nn. ulnaris und medianus). Auflockerung und Vakuolisierung der Achsenzylinder, Verklumpung und Zerfall der Markscheiden (Abb. 1 u. 2), spärlich herdförmige Neurilemmkernwucherung, stellenweise beträchtliche Verschmälerung der Nervenfasern mit entsprechender interstitieller Bindegewebsvermehrung, vereinzelt perivasculäre Rundzellinfiltrate.

Oberarmmuskulatur. Bilder in den einzelnen Bezirken wechselnd: teils nur Verschmälerung der Muskelfasern, zumeist aber Verfettung, körnige Trübung, Hyalinisierung, kolbige Auftreibung und Zerfall (Abb. 3). Die stellenweise massig gewucherten Sarkolemmkerne gelegentlich mehrreihig, perl schnurartig angeordnet.

Rachenmuskulatur. An den Muskelfasern wesensähnliche, wenn auch geringgradigere Veränderungen wie die des Oberarms: Faserverschmälerung und herdförmiger Faserzerfall mit mehr oder minder starker Kernwucherung, zum Teil

in Riesenzellformen. Bemerkenswert die zuweilen zu beobachtende Aufquellung, Verklumpung und Zerfall der die Muskulatur versorgenden Nervenfasern (Abb. 4).

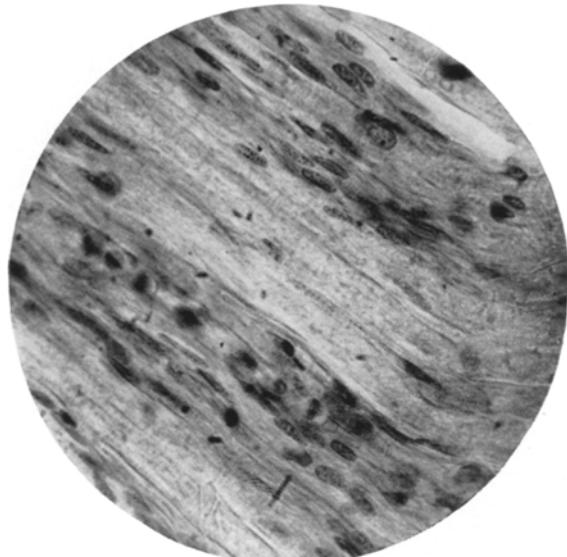


Abb. 2. Nervus medianus. (Starke Vergrößerung.) Vakuolisierung und Kernwucherung.

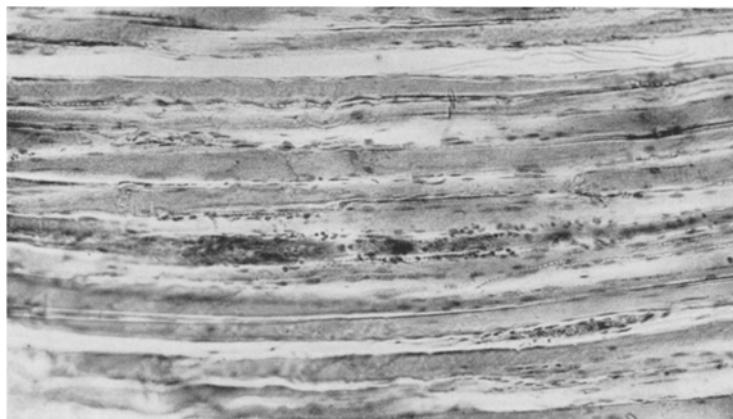


Abb. 3. Oberarmmuskulatur. Faserzerfall und Kernwucherung.

Zunge. Muskelfasern zum großen Teil beträchtlich verschmälerlt, die Faserzwischenräume durch entsprechend starke Fettgewebsvakatwucherung ausgefüllt. In umschriebenen Bezirken Verlust der Querstreifung, körnige Trübung, feinsttropfige (puderartige) Verfettung, kolbige Auftreibung. Ähnliche rückschrittliche Vorgänge an den Nervenfasern wie in der Rachenmuskulatur (Abb. 5).

Es ließen sich also in einem Fall von Paralysis agitans — bei verhältnismäßig geringgradigen Schäden am Zentralnervensystem — im Plexus brachialis, in den Nerven und der Muskulatur von Oberarm, Rachen und

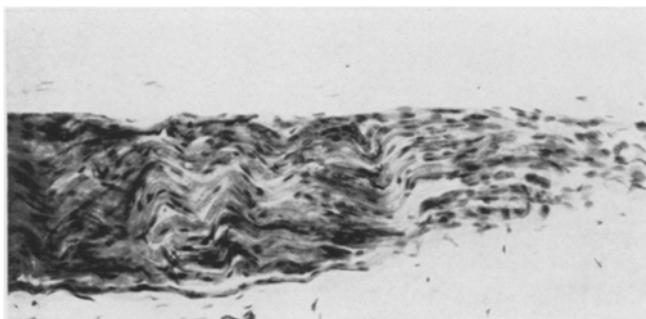


Abb. 4. Längsschnitt eines Nerven aus der Rachenwand. Vakuolisierung und Kernwucherung.

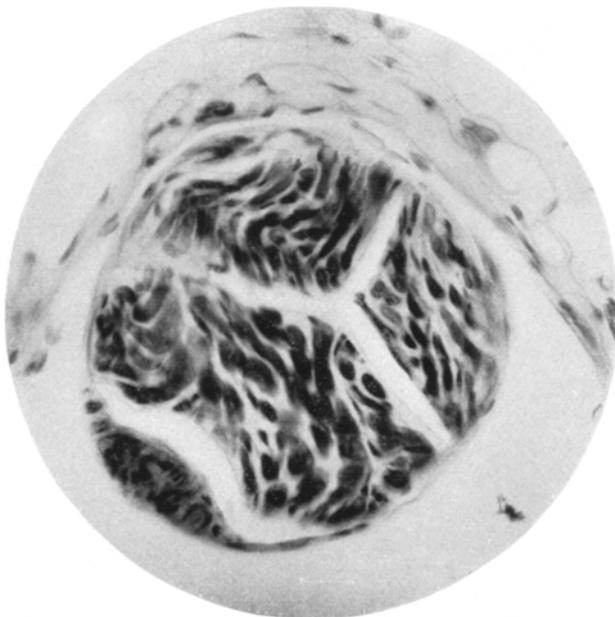


Abb. 5. Querschnitt eines Nerven aus der Zungenmuskulatur. Aufquellung und Verklumpung der Markscheiden.

Zunge mannigfaltige, stellenweise bis zum Zerfall führende rückschrittliche Vorgänge nachweisen.

Die Frage nach der letzten Todesursache bei Paralysis agitans ist häufig aufgeworfen worden. Vielleicht möchte es gelingen, wesensähnliche wie die geschilderten Erscheinungen in der Zwerchfellmuskulatur

aufzudecken und somit den Tod als Folge eines Zwerchfellversagens zu erklären. Meines Wissens ist nach dieser Richtung hin noch nicht gefahndet worden. Auch von meiner Seite wurde die Vornahme einer Zwerchfelluntersuchung verabsäumt, da ich das Vorhandensein derart hochgradiger Schäden an Nerven und Muskulatur nicht zu finden erwartet hatte.

Schrifttum.

Blocq: Sur un cas de tremblement parkinsonien. Soc. Biol. 27. Mai 1893. — *Hallervorden*: Die extrapyramidalen Erkrankungen in *Bumke*: Handbuch der Geisteskrankheiten, Bd. 11. 1930. — *Herzog, E.*: Histopathologische Veränderungen im Sympathicus und ihre Bedeutung. Dtsch. Z. Nervenheilk. 107, 75 (1928). — *Lewy, F. H.*: Paralysis agitans in *Kraus-Brugsch*, Bd. 10/III, S. 697. 1924. — *Leyden*: Beiträge zur pathologischen Anatomie der atrophischen Lähmungen. Arch. f. Psychiatr. 6, 293 (1876). — *Mendel*: Paralysis agitans. Berlin 1911. — *Sass, v.*: Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans. Petersburg. med. Wschr. 1891, Nr 19 u. 20. — *Schwenn*: Ein Beitrag zur Pathogenese der Paralysis agitans. Dtsch. Arch. klin. Med. 70, 193 (1901). — *Wohlwill*: Zur pathologischen Anatomie des peripheren Sympathicus. Dtsch. Z. Nervenheilk. 107, 124 (1928). — *Wollenberg*: Paralysis agitans. *Notnagels* Spezielle Pathologie und Therapie, Bd. 12. Wien 1899.
