

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik München
[Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Bumke].)

Psychische Störungen bei Ostitis deformans (Paget) des Schädels¹.

Von

K. H. Stauder.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 14. September 1932.)

Es ist bekannt, daß die *Pagetsche* Erkrankung (Ostitis deformans) des Schädels zu neurologischen Störungen führen kann (*Glaeßner, Gregg, Groß, Grünthal, John und Strasser, Kalnin, Kaufmann, List, Nonne, Schoen, Taterka, Wyllie* u. a.). Dagegen ist von psychischen Störungen im Verlaufe dieser Schädelknochenerkrankung in der Literatur nur selten berichtet worden. Ältere Beobachter, vor allem *Paget* selbst, vertraten die Meinung, daß auch in den fortgeschrittenen Fällen von Ostitis deformans des Schädels „the mind unaffected“ bleibe; wohl aber liegen aus jüngerer Zeit eine Reihe gegenteiliger Beobachtungen vor.

Lauren H. Smith hat 2 Fälle mitgeteilt, von denen der *erste* auch vom Autor selbst als nicht beweisend angesehen wird für den Zusammenhang zwischen Schädelknochenerkrankung und psychischen Störungen. Die *Pagetsche* Krankheit ist hier bei einer 80jährigen Patientin zwar röntgenologisch und autoptisch gesichert, doch sind die ersten psychischen Störungen offenbar bereits im 31. Lebensjahr im Anschluß an einen Typhus ausgebrochen. Der Verlauf ist überdies durch arteriosklerotische und senile Züge kompliziert.

Der 2. Fall betrifft eine 60jährige Patientin mit sicherer Ostitis deformans (des Schädels und Beckens); der knapp gehaltene psychische Befund beschränkt sich auf folgende Feststellungen: Leichte aphasische

¹ In dieser Arbeit wird eine Unterscheidung der Ostitis deformans (*Paget*) gegenüber der Ostitis fibrosa (*Recklinghausen*) nicht angestrebt, zumal von pathologisch-anatomischer Seite bisher noch keine Einheitlichkeit in dieser Frage erzielt wurde. Während *Christeller* u. a. die Ostitis deformans (*Paget*) nur für eine besondere Unterform der Ostitis fibrosa halten, wird von anderer Seite (s. *L. Pick*) eine scharfe Trennung zwischen beiden Krankheiten gefordert. Eine solche ist aber zumal den Fällen der älteren Literatur gegenüber wegen der häufig knappen Beschreibung und wegen des Fehlens anatomischer und röntgenologischer Befunde gar nicht durchzuführen.

Symptome, Desorientierung, Merkstörung mit Konfabulationen, emotionelle Inkontinenz, optische und akustische Halluzinationen, Verfolgungsideen. Aus dem körperlichen Befund ist eine beträchtliche Sklerose der Retinagefäße bemerkenswert. Die Psychose, welche der Gruppe der Arteriosclerosis cerebri zugezählt wird, klang nach wenigen Wochen ab. Ein Zusammenhang zwischen Psychose und Knochenerkrankung wird in diesem 2. Falle auf dem Umwege über die Arteriosklerose angenommen, so zwar, daß die Ostitis deformans des Schädels als bodenbereitend angesehen wird für die cerebrale Arteriosklerose, welche ihrerseits für die Entstehung der Psychose in Anspruch genommen wird.

M. Ralph Kaufman macht mit 4 Fällen bekannt. Im 1. Fall entwickelte sich bei einer 65jährigen Frau mit Ostitis deformans von Schädel, Femur und Tibia eine vom Autor als senile Psychose gekennzeichnete Erkrankung, die, mit Ohnmachts- und Schwindelanfällen einhergehend, durch Selbstvernachlässigung, Verarmungsideen, Gedächtnisschwäche, Umständlichkeit und zeitweiser Verwirrtheit gekennzeichnet wird. Die Kranke stellte trotz erheblicher Verbiegung und Exostosen des rechten Beines jede Deformierung in Abrede, und wollte ihre Hinfälligkeit lediglich als Zeichen des allgemeinen Kräfteverfalles aufgefaßt wissen. Die Kranke war übrigens herzleidend; es bestand auch Hypertension.

Fall 2 berichtet von einem 52jährigen Manne mit röntgenologisch bestätigter Ostitis deformans des Schädels; die Erkrankung hatte bereits 4 Jahre vor der Klinikaufnahme mit Kopfschmerzen und flüchtigen Lähmungen der rechten Finger eingesetzt. Die Sprache wurde „undeutlich, so daß er sich nicht verständlich machen konnte“, die Schrift wurde unleserlich, das Gedächtnis ließ nach. Der Mann fiel dadurch auf, daß er auf der Straße Schnitzel und Metallstücke aufas. Dieser Kranke wird im weiteren Verlaufe als erregt und nicht kontaktfähig geschildert; anscheinend haben Zeiten einer erhöhten Reizbarkeit und Unruhe mit ruhigeren Intervallen abgewechselt. Auch ist von „stereotypen Bewegungen“ und einer „Verschlechterung der intellektuellen Funktionen“ die Rede. Die Erkrankung wird als Psychose bei organischer Erkrankung des Zentralnervensystems bezeichnet. Abgesehen von einem negativen Blutwassermann wurden serologische oder anatomische Befunde nicht erhoben.

Fall 3 betrifft eine 53jährige Frau: Menopause seit 4 Jahren. Seit 9 Jahren schwierig im Umgang, verdächtigte ihre Umgebung des Betrugs. Allmähliche Entwicklung eines Wahnsystems unter Vorherrschen von Eifersuchtsideen, die schließlich zu einem blutigen Anschlag gegen den Ehemann führten. Rein halbseitige Lokalisierung der Ostitis deformans: Linker Femur, linke Fibula und Tibia, linke Seite des Beckens und des Schädels. Über den weiteren Verlauf des im übrigen gut durchuntersuchten Falles (Liquorresultate [negativ], quantitativ-chemische Blutbestimmungen usw.) wird wenig mitgeteilt. Der letzte der *Kaufmanschen*

Fälle endlich darf wohl ohne Bedenken als nicht hierhergehörig ausgeschieden werden; er berichtet von psychischen Störungen bei einem — später sogar operativ angegangenen — Hirntumor, bei dem der anfängliche Röntgenbefund den Verdacht auf Ostitis deformans des Schädeldaches ergeben hatte (später als fragliche Tumormetastasen gedeutet).

In der Zusammenfassung beschränkt sich *Kaufman* auf Epikrise der einzelnen Befunde. Er betont, daß in der Ascendenz aller 4 Patienten Schlaganfälle oder andere Zeichen cerebraler Gefäßstörungen vorgekommen seien, und fordert spekulativ einen gemeinsamen Faktor, der bei der Elterngeneration das Gefäßsystem, bei den Nachkommen das Knochensystem schädigen könne. Bei dem gleichen Autor finden sich übrigens bereits die Beobachtungen von *A. Marie*, *Moynan* und *Fitz* referiert.

*Moynan*¹ teilt einen Fall von Paget mit, der vergesellschaftet mit arteriosklerotischen Zeichen (auch der Augenhintergrundgefäße), Apathie und „Nachlassen der intellektuellen Fähigkeiten“ aufwies. Wichtig erscheint uns, daß sich bei der Sektion neben einer allgemeinen Arteriosklerose auch eine „Kompression des Gehirns“ fand.

Der Fall von *A. Marie*¹ hatte neben innersekretorischen Störungen (Diabetes insipidus) und einer im Röntgenbild arrodiierten Sella turcica (woraus eine hypophysäre Theorie der Ostitis deformans abgeleitet wird) auch epileptische Anfälle. Der psychische Befund verzeichnet paranoide Ideen, das Zustandsbild wird als „delirante hypomanique“ bezeichnet.

Der Fall von *Fitz*¹ schließlich, der durch Arthritis rheumatica, Arteriendegeneration und chronischen Klappenfehler kompliziert ist, und endlich eine „leichte Melancholie mit Sinnestäuschungen“ bot, muß ob seiner zahlreichen pathogenetischen Faktoren und der sich daraus ergebenden Mehrdeutigkeiten ausgeschieden werden.

Die für den Zusammenhang zwischen Ostitis deformans Paget und Psychose schlüssigste und hinsichtlich des psychischen Befundes ausführlichste Arbeit hat *van Eeden* publiziert. Er beschreibt bei einer 58jährigen Arbeiterin einen Fall von isoliertem Schädelpaget „mit Stirnhirnerscheinungen und Korsakowschem Symptomenkomplex“, der über mehrere Jahre beobachtet wurde. Die Erkrankung begann mit Schwindelanfällen und Abnahme des Sehvermögens; später setzten neben Stirnkopfschmerzen neurologische Symptome ein: Propulsion beim Gehen, Gleichgewichtsstörungen im Sinne der Asynergie, Schwerhörigkeit (wahrscheinlich Otosklerose) und herabgesetzte Labyrinth-erregbarkeit links, vorübergehend Neuritis optica mit Andeutung von Stauungspapille. Dabei bestand ziemlich gleichbleibend folgender psychischer Befund: Grundstimmung leicht euphorisch, auffallender Mangel an Spontaneität, beträchtliche Gedächtnis- und Merkfähigkeits-

¹ Zit. nach *Kaufman*.

störung mit wechselnder zeitlicher Orientierungsstörung. Keine eigentlichen Intelligenzdefekte. Erhöhte Suggestibilität ohne Neigung zu Konfabulationen. Verminderte „aktive Aufmerksamkeitsspannung und Einstellung“, daraus resultierend wechselvolle Fehler beim Schreiben und Lesen. Gelegentlich geringfügige Erschwerung der Wortfindung in der Konversation.

Gegen die Annahme einer arteriosklerotischen Geistesstörung führt der Autor ins Feld „das Erhaltenbleiben der eigentlichen intellektuellen Funktionen beim Vorliegen einer schweren Merkfähigkeits- und Gedächtnisstörung, die mangelhafte Progression des Krankheitsbildes trotz mehrjähriger Beobachtung, das Fehlen arteriosklerotischer Veränderungen am Herzen und am peripheren Gefäßsystem“. *Van Eeden* kommt an Hand einer eingehenden Analyse der neurologischen (Stirnkopfschmerz, Gleichgewichtsstörungen usw.) und der psychischen Symptome (vor allem Aspontaneität, Gleichgültigkeit, Euphorie) und der allgemeinen Drucksymptome (Kopfschmerzen, Schwindelanfälle, zeitweise Stauungspapille) zur Diagnose einer Raumbeschränkung in der vorderen Schädelgrube¹. Gewissermaßen der Rest der beobachteten psychischen Symptome (Störungen des Gedächtnisses, der Merkfähigkeit, der Orientierung und Aufmerksamkeit bei erhöhter Suggestibilität) wird dann als *Korsakowscher* Symptomenkomplex (s. Titel der Arbeit) zur Ergänzung der Diagnose zusammengefaßt.

Zwei von *John* und *Strasser* mitgeteilte Fälle von Ostitis deformans verliefen unter schweren Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung und neurologischen Symptomen (Nystagmus, Mundfacialisdifferenz, Ataxie, Gangstörung usw.). Der erste war überdies durch seine Zerstreuung und Vergeßlichkeit aufgefallen; auch hatte er „oft ganz unzusammenhängend gesprochen, sei oft lange Zeit starr vor sich hinblickend dagesessen“ und hatte sich durch falsche Berechnungen finanziell schwer geschädigt.

Unter den 5 Pagetfällen von *Campbell* werden 3 (Fall 1, 3 und 4) — allerdings ohne nähere Beschreibung — als dement bezeichnet. Bei Fall 4, der mit epileptiformen Anfällen verlief, fand sich bei der Sektion auch ein Hydrocephalus internus.

Endlich läßt sich noch der Hinweis von *P. Marie* und *Leri* im Abschnitt über die Ostitis deformans Paget in *Lewandowskys* Handbuch

¹ Die Diagnose wird weiter durch ein etwas entlegenes Symptom gestützt: Das Auftreten eines seitendifferenten muskulären Widerstandes bei passiven Bewegungen in den großen Gelenken (Ellbogen-, Knie- und Hüftgelenk); der Autor nimmt eine Arbeit *Pötzls* in Anspruch, in der dieses „ständige Einschließen der Kontraktionswelle bei Beugstellung des Oberschenkels“ in einem Fall von Tumor cerebri als Stirnhirnsymptom gedeutet wurde. Einzelheiten über diese breiten Ausführungen müssen im Original nachgelesen werden. *van Eeden*: Jb. Psychiatr. 46 (1929), 64, 65. — *Pözl*: Wien. med. Wschr. 1924, Nr 5 u. 8.

1913 anführen, daß nämlich von *Lunn* und *Chauffard*¹ bei dieser Erkrankung „Geistesstörungen und seniler Wahnsinn“ beobachtet worden seien.

Der Fall von *Orth*², der starke Kompressionserscheinungen am Zentralorgan aufwies, bot Züge der „senilen Demenz“. Hinweise auf psychische Veränderungen der Pagetkranken finden sich auch sonst vereinzelt in der Literatur (*R. G. Hann, Wrany*³, *H. Cohn* u. a.).

Bei dieser spärlichen Kasuistik über Schädelpaget mit psychischen Störungen erscheint die Mitteilung von 2 weiteren Fällen gerechtfertigt.

Die objektive Anamnese des I. Falles ist so charakteristisch für die Entwicklung einer *Pagetschen* Krankheit, daß sich daraus schon allein die Diagnose mit einiger Wahrscheinlichkeit stellen läßt. Sie soll deshalb ausführlich mitgeteilt werden.

1. Beobachtung. M. E., 56 Jahre, Architekt. Angaben der Frau: E. soll eine Zangengeburt gewesen sein; er hat sich normal entwickelt, ob er von der Mutter selbst gestillt wurde, ist nicht bekannt. Er ist auf dem Land aufgewachsen und hat zur rechten Zeit Laufen und Sprechen gelernt. Gymnasium und technische Hochschule rechtzeitig, mit gutem Erfolg absolviert. Beruflich gut vorwärtsgekommen, überall beliebt. Seit 11 Jahren in leitender Stellung. E. hat aktiv beim Militär gedient. Er war als Offizier von der Mobilmachung bis Kriegsende im Feld. 1915 *Luxation* der rechten Schulter ohne besonderen Anlaß. Während der zweiten Kriegshälfte machte er die Beobachtung, daß er schlechter wie früher im Sattel saß, „weil er die Beine *nicht mehr auseinander brachte*“. Kurz nach dem Kriege bei gelindem Fall auf die vorgestreckten Hände schwerer rechtsseitiger *Oberarmbruch*, der bis zur völligen Konsolidierung $\frac{3}{4}$ Jahre beanspruchte. 1920 *Beschwerden* beim Gehen. Er meinte, das linke Bein sei kürzer geworden. Deshalb zur Beobachtung in eine orthopädische Klinik. Das dortige Krankenblatt von 1920 lautet auf: Alte Rachitis und Muskelhärtungen. Röntgenaufnahmen sind offenbar nicht angefertigt worden. Auf Massage, die auch in den nächsten 2 Jahren zu Hause fortgeführt wurde, trat in der Tat objektiv eine bedeutende Besserung ein. In den folgenden Jahren aber immer wieder Beschwerden beim Gehen.

Seit etwa 5 Jahren *wird* E. zusehends „*kleiner*“, und zwar in erheblichem Maße (nach Schätzung der Frau „fast eine Kopflänge“). Dabei sei aber der *Kopf* selbst jährlich um eine ganze Hutnummer *größer* geworden, so daß der Kopfumfang in dieser Zeit von 56 auf 60 (61) stieg. Auch die Körperhaltung sei „ganz schief“ geworden. Die rechte Schulter „stand weiter zurück“ als die linke, das Gesäß sei „*krumm*“ geworden.

Die psychischen Auffälligkeiten begannen vor 2–3 Jahren. Das erste Versagen wurde bemerkt bei den Proben zu einer privaten Opernaufführung (E. soll früher im Nebenberufe ein sehr geschulter und begabter Solist [Bariton] gewesen sein). Er faßte bei diesen Proben nicht mehr richtig auf, kam mit seinen Einsätzen zu spät, war viel zu *langsam* und *gleichgültig*. Auch reagierte er auf Vorhalt seiner Fehler mit solcher Indolenz, daß die für ihn bestimmte Rolle anderweitig besetzt werden mußte.

¹ Die Arbeiten dieser beiden Autoren sind mir im Original leider nicht zugänglich gewesen, um so weniger, als auch das Literaturverzeichnis von *P. Marie* und *Leri* eine nähere Ortsbestimmung der Arbeit *Chauffards* vermissen läßt.

² Zit. nach *Schwuster*.

³ Zit. nach *Schoen*.

Seit dieser Zeit schneller Verfall seiner „früheren Persönlichkeit“. Ehedem ein beliebter und humorvoller Gesellschafter und Gelegenheitsdichter, wurde er jetzt völlig *einsiedlerisch*, war ohne jeden Schwung, kümmerte sich um nichts mehr. Er wurde „*vergeßlich*“; mit komplizierten Gegenständen (z. B. Gasbadeofen) kam er nicht mehr zurecht. Nie sei er jetzt „mit seinen Gedanken zur Stelle“. Zu Hause starre er oft stundenlang zum Fenster hinaus, ohne sich zu regen. Zur Morgentoilette brauche er $1\frac{1}{2}$ Stunden „vor lauter Denkpausen“. Um häusliche Angelegenheiten bemühe er sich heute überhaupt nicht mehr, während er früher „die Fürsorge selber“ gewesen sei. „Er kommt jetzt einfach nicht mehr mit“, er sei durch seine allgemeine Verlangsamung und seine Gedächtnisschwäche „unmöglich geworden“.

Die psychischen Symptome stehen heute so sehr im Vordergrund, daß um ihretwillen die Aufnahme in die Klinik erfolgt, nicht aber wegen der körperlichen Krankheitszeichen, denen die Familie geringere Bedeutung beimißt. Es werden nur „Schwindelanfälle“ geklagt, die bisher nur dreimal auftraten. Der Kranke werde dabei für Augenblicke sehr blaß, falle mit dem Kopf vornüber, bekomme für ein paar Sekunden „stiere Augen“, erhole sich dann schnell, ohne daß dabei jemals Krämpfe, Verletzungen oder Urinabgang vorgekommen wären. Diese Anfälle traten jeweils nach besonderen Anlässen, einmal nach körperlicher Überanstrengung, die beiden anderen Male nach psychischen Alterationen auf. Bemerkenswert ist, daß Patient noch vor 3 Jahren eine mehrtägige Gebirgstour unternahm, bei der er große Steigungen und Tagesmärsche von 7–9 Stunden bewältigte. Kein Alkoholmißbrauch, keine Geschlechtskrankheiten.

Körperlicher Befund. 56jähriger Mann in ausreichendem Kräfte- und Ernährungszustand. Gesunde, frische Gesichtsfarbe. Auffällige *Körperhaltung*: Vornübergebeugt, runder Rücken, der Kopf hängt der Schwere nach vornüber. Der ganze Körper erscheint wie zusammengesunken, so daß die Breiten- und Tiefendurchmesser der Brust- und Bauchhöhle auffallend groß erscheinen im Verhältnis zur Gesamtlänge des Rumpfes. Der Gang ist auffällig kleinschrittig und unsicher, unter Schiefhaltung des Beckens nach rechts.

Der *Schädel* ist eigentümlich konfiguriert, vergrößert, besonders in den Schläfengenden seitlich ausladend. Größter Umfang 62 cm. Ungefähr über der Mitte des Stirnbeins, nahe am Haaransatz ist ein deutlicher harter Höcker zu fühlen. Es besteht kein lokalisierter Druck- oder Klopfschmerz.

Inspektion und Palpation des übrigen Skelettsystems: Schlüsselbeine, Schulterblätter und Schultergelenke zeigen nichts grob Pathologisches. Der *rechte* Humerus ist schwer verändert; er bildet einen lateralkonvexen Bogen. Der linke Arm erscheint äußerlich unauffällig. Bei näherem Befühlen zeigen sich aber *beide Oberarmknochen* verdickt und aufgetrieben. Die Dorsalfläche des 2. Metakarpale der linken Hand ist in ganzer Länge überbeinartig vorgewölbt. An den Unterarmknochen ist kein pathologischer Befund zu palpieren.

Die *Wirbelsäule* erscheint zusammengesunken; Rumpfbewegungen sind in allen Ebenen nur in ganz geringem Ausmaße möglich; kein lokalisierter Klop- oder Stauchungsschmerz. Das *Becken* sieht wie verbreitert aus; Beckenschiefstand, links höher als rechts. Beweglichkeit in den *Hüftgelenken*: Beugung und Streckung in Rückenlage beiderseits gut, dagegen sind aktive wie passive Abduktionsbewegungen nur minimal möglich. Rotation ist links, anscheinend durch knöchernen Widerstand, fast vollkommen unmöglich, rechts eine Spur besser. *Ober-, Unterschenkel- und Fußknochen* erscheinen nicht pathologisch verändert. Aktive und passive Bewegungen in den Knie- und Fußgelenken sind in vollem Umfange ausführbar. Das Aufsitzen aus der Rückenlage gelingt nur mit Unterstützung der Arme, und selbst dann nur mühsam und unvollkommen (etwa 60° von der Unterlage), wobei die Beine nach Art des *Kernigschen* Phänomens eingezogen werden.

Röntgenbefunde des Skeletsystems. Die Übersichtsaufnahmen des Schädels, der beiden Oberarme und des Beckens lassen eigenartige Knochenveränderungen erkennen: Die Knochen sind fast überall plump aufgetrieben. Die Knochenstruktur ist in ihrer ursprünglichen Bälkchenform kaum noch zu erkennen. Während am Schädel vorwiegend fleckige, unregelmäßige Aufhellungen und Verdichtungen vorherrschen (Abb. 1 u. 2) überwiegen am Becken und an den Oberarmen (Abb. 3 u. 4) beträchtliche unregelmäßige, streifige Verdichtungen der Knochenstruktur. Die



Abb. 1.

Markkanäle der Humeri sind kaum noch erkennbar. Am Schädel weist die Tabula interna größtenteils scharfe Grenzen auf, im Gegensatz zur Tabula externa, so daß die Erkrankung vorwiegend letztere betrifft. Die Veränderungen scheinen auf das Schädeldach beschränkt zu sein; an der Schädelbasis und am Gesichtsschädel keine sicheren Knochenveränderungen.

Die Spalten der Hüftgelenke sind stark verschmälert, so daß es aussieht, als steckten die Schenkelköpfe tiefer in den Pfannen als sonst (Abb. 5). Die Schenkelhalse sind im Sinne der Coxa vara verbogen. Während die proximalen Abschnitte beider Oberschenkel aufgetrieben und verändert sind, bestehen an deren distalen Abschnitten und an den Kniegelenken keine krankhaften Veränderungen. Die stärkere Deformierung des rechten Oberarms dürfte durch alte, festverheilte Brüche bedingt sein, ebenso die Deformierung des rechten Schulterblattes.

Röntgendiagnose. Typische Ostitis deformans (*Paget*) im Bereich des Schädels, beider Oberarme, des Beckens und der proximalen Abschnitte beider Oberschenkel.

Die *internistische Untersuchung* (I. med. Klinik) ergab: Herz und Gefäßsystem weisen keinerlei pathologische Veränderungen auf, sicher keine periphere Arteriosklerose. Blutdruck nach RR. 130/85 mm Hg. Nüchterne Grundumsatzbestimmung. 102%, Kaliumspiegel im Blut 19,41 mg-%, Calciumspiegel im Blut 10,04 mg-%, *Blutbild*: ohne Besonderheiten.

Die ohrenärztliche Untersuchung ergab eine sehr starke Beeinträchtigung der Hörfähigkeit der oberen Tongrenze beiderseits. Der Vestibularapparat reagierte normal.

Neurologischer Befund. Von seiten der Hirnnerven lassen sich, abgesehen von *nystagmiiformen Zuckungen* in den Endstellungen, keine pathologischen Befunde



Abb. 2.

erheben. Keine Facialisdifferenz. Geruch und Geschmack vollkommen intakt. Lidspalten gleichweit, Pupillen gut gerundet, keine Anisokorie, die Reaktionen auf Licht und Nahsehen sind beiderseits prompt und ausgiebig. Die Zunge kommt gerade, die Gaumensegel werden gleichmäßig gehoben.

Der Tonus an allen Extremitäten erscheint vielleicht eine Spur herabgesetzt, doch ist die grobe Kraft in allen Muskelgruppen gut erhalten. Keine Ataxie, kein Romberg, sichere Ausführung der Zeigerversuche, keine ausgesprochene Adiadochokinese, doch deutliche Behinderung und Schwerfälligkeit bei allen feineren Leistungen. Die Sensibilität ist ungestört.

Lumbalpunktion. 280 mm Druck im Liegen, $\frac{2}{3}$ Zellen in 1 cmm, Nonne positiv, $\frac{2}{3}$ promille Gesamteinweiß, Wa.R. negativ bis 1,0, *Sachs-Georgi*-Reaktion negativ bei 0,3. „Normale“ Kolloidkurven. Luesreaktionen auch im Blutserum negativ.

Psychischer Befund. Die Exploration ist durch eine erhebliche Schwerhörigkeit sehr erschwert. Während der Unterhaltung wirkt Patient auffällig gleichgültig und unbeteiligt; er dreht dem Untersucher den Rücken zu, spielt mit einem Klingelzug über seinem Bett, ist am Gang der Unterhaltung uninteressiert. Inwieweit eine

Auffassungsstörung vorliegt oder inwieweit eine solche durch die Schwerhörigkeit vorgetäuscht wird, läßt sich schwer entscheiden. Gedächtnis sicherlich grob gestört; massive Lücken für die letzten 10—15 Jahre; diese Ausfälle werden ohne eigentliche Konfabulationen mit widersprechenden Angaben überdeckt. Die Merkfähigkeit ist beeinträchtigt, experimentell aber sicher nicht so stark, als man nach dem allgemeinen Eindruck eigentlich erwarten möchte. E. merkt Testworte und Zahlen immerhin 2—3 Min., er behält von 3 Aufgaben 2 über mehrere Minuten und weiß noch nach Stunden, daß es 3 Aufgaben gewesen sind. Die Urteilsprüfung ergibt ziemlich dürftige Resultate. Auch die allgemeinen Kenntnisse erweisen sich bei



Abb. 3.

eingehender Prüfung als recht gering. Auffällig ist besonders, daß E. über allgemeine Fragen aus seinem Fachgebiet (z. B. Kuppel- und Brückenbau) nur sehr geringe Kenntnisse hat. Einfache Rechenleistungen (Multiplikationen mit kleinen Zahlen) werden gut ausgeführt, während Subtraktionsaufgaben und Rechnungen mit großen Zahlen sehr viel Schwierigkeiten bereiten.

In der Unterhaltung fallen gelegentlich gewisse Wortfindungsschwierigkeiten auf, die aber sehr selten und mit experimentellen Methoden nicht faßbar sind. Auch apraktische und agnostische Störungen sind nicht nachzuweisen. E. spricht auffallend „näselnd“, und langsam, aber ohne eigentliche neurologische Störungen. Lese- und Schreibstörungen bestehen nicht, doch fällt bei all diesen Leistungen eine beträchtliche Verlangsamung auf.

Im weiteren Verlauf der Beobachtung machen sich deutliche Unterschiede in den jeweiligen Leistungen bemerkbar. Es besteht zeitweise eine

deutliche Bewußtseinstörung, von deren Intensität die Ergebnisse der einzelnen experimentellen Untersuchungen abhängen.

Über all diese psychischen Auffälligkeiten dominiert aber auch während der weiteren Beobachtung die teilweise geradezu groteske Aspontaneität. E. unternimmt von sich aus überhaupt nichts; er muß auch zu selbstverständlichen Handlungen wiederholt und mit Nachdruck aufgefordert werden. Als Untersucher während der Prüfung der Achillesreflexe im Knien plötzlich abgerufen wurde, und erst nach etwa 50 Min. wieder zurückkehrte, fand er den Kranken noch immer ohne jedes Zeichen einer Mißbilligung auf dem Bettrande knien, obwohl er von Ref. bei Verlassen des Zimmers wiederholt aufgefordert worden war, sich niederzulegen. Er lag die meiste Zeit ohne jede Beschäftigung zu Bett; er war kaum zum Radiohören zu bewegen, wenn aber, dann nahm er den Hörer 24 Stunden lang nicht wieder ab und behielt ihn auch bei Verrichtung seiner täglichen Bedürfnisse auf. E. hat während der ganzen Beobachtung in der Klinik nicht einmal die Umhüllung eines mitgebrachten Buches gelöst. Es ist bezeichnend, daß er sich auch kein einziges Mal nach dem Ergebnis der Untersuchung oder dem Zeitpunkt seiner Entlassung erkundigte.

Eine stärkere Bewußtseinstörung konnte während des Aufenthaltes in der Klinik nicht beobachtet werden. Auch war trotz der oft deutlichen Benommenheit die örtliche Orientierung immer erhalten, die zeitliche dagegen zuweilen unsicher. Schwindelanfälle traten hier nicht in Erscheinung, wohl aber ein ganz kurzdauernder absenceähnlicher Zustand, bei dem E. mit dem Oberkörper für einige Sekunden vornüberfiel, sich dann aber sofort wieder aufrichtete, ohne von dem Vorkommnis überhaupt etwas bemerkt zu haben.



Abb. 4.



Abb. 5.

Das gesamte psychische Verhalten entsprach am meisten dem eines Hirndruckkranken, allerdings mit dem beinahe herdsymptomförmigen Überwiegen einer enormen Aspontaneität.

2. *Beobachtung.* Xaver B., ein 66jähriger Müller, wird der Klinik von der internen Abteilung eines Krankenhauses wegen „geistiger Störungen und Unruhe“ zuverlegt.

Nach Angaben der Angehörigen ist X. B. niemals ernstlich krank gewesen. Erst seit etwa 1 Jahr klagte er über *Kopfschmerzen*, seit einigen Monaten fiel eine ständig zunehmende „*Verwirrung* in seinem Geisteszustand“ auf. Er konnte Gegenstände nicht mehr benennen und geriet in Erregung, wenn er sich seiner Umgebung nicht verständlich machen konnte. In den letzten Tagen vor der Einlieferung ließ er auch Stuhl und Urin unter sich.

Körperlicher Befund. 65jähriger Patient in schlechtem Allgemeinzustand, sehr infällig, kann sich ohne fremde Hilfe im Bett nicht aufrichten. Die körperliche

Untersuchung ist durch ständige negativistische Abwehr des Patienten sehr erschwert. Im einzelnen: Bronchitis über beiden Lungen. Herz nicht vergrößert, reine Töne, rhythmische Aktion. Die peripheren Gefäße sind deutlich verhärtet, RR. 140/75 mm Hg (in der einweisenden medizinischen Klinik wurde ein Blutdruck von 170/110 mm Hg notiert). Luesreaktionen im Blut negativ, Urin chemisch und mikroskopisch ohne Besonderheiten. Neurologisch: *Nystagmus* in den seitlichen Endstellungen. Sonst keine Störungen von seiten der Hirnnerven, soweit Untersuchung möglich. Augenbewegungen, Pupillenreaktion auf Licht (Konvergenz nicht zu prüfen), Augenhintergrund, Facialis intakt. Muskeltonus nicht nachweisbar verändert. Hautreflexe beiderseits positiv. Periost- und Sehnenreflexe an Armen und Beinen rechts eine Spur lebhafter. Fußklonus rechts. Keine Pyramidenzeichen.

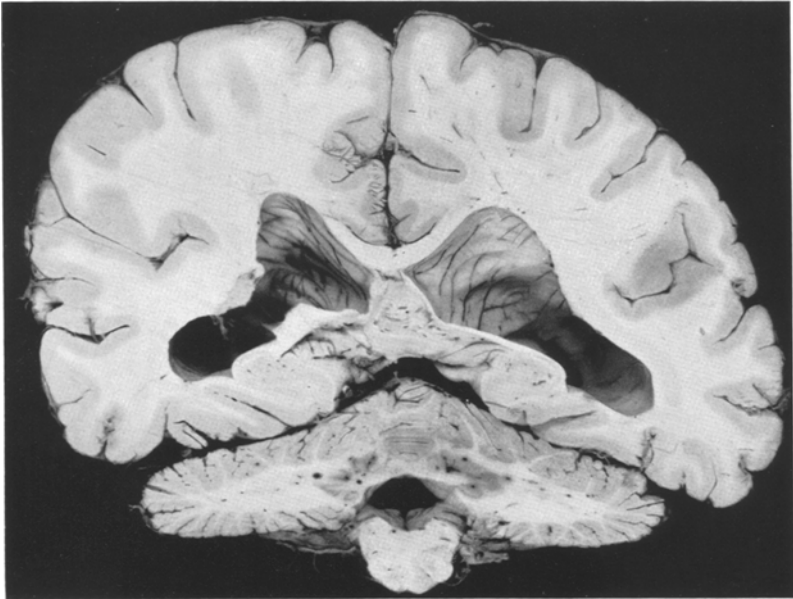


Abb. 6.

Psychischer Befund. B. bietet im wesentlichen ein delirantes Zustandsbild. Er bewegt dauernd die Hände wie tastend in der Luft, „zieht Fäden“, er ist erheblich suggestibel, versucht suggerierte Gegenstände mit den Händen festzuhalten und an den Mund zu führen. Zerrt unruhig an der Bettdecke. Örtlich und zeitlich völlig desorientiert, deutliche Bewußtseinsstrübung. Vorgesprochene Worte werden richtig nachgesprochen, vorgehaltene Gegenstände werden meist falsch benannt; eine eingehendere Aphasieprüfung ist nicht möglich, doch sind sensorisch-aphasische Störungen ziemlich sicher auszuschließen; alle Aufforderungen (Zungezeigen, Handgeben) werden richtig befolgt. Jeweils gegen Abend nehmen die deliranten Züge zu, B. wird dann motorisch unruhiger.

B. starb wenige Tage nach der Aufnahme unter Zunahme der Bewußtseinsstrübung und bei unverändertem neurologischen Befund an Schluckpneumonie und Kreislaufschwäche. Eine Röntgenaufnahme des Schädels war bei dem schlechten Allgemeinzustand nicht mehr ausführbar. Die klinische Diagnose lautete: Arteriosclerosis cerebri (?).

Die *Schädelsektion*¹ ergab: Schädelknochen ganz außerordentlich *weich*, sehr *blutreich*, auf dem Querschnitt breit, an den meisten Stellen schneidbar. An der Innenseite der Schädelkalotte einige flache Vorwölbungen. Im Längssinus nur wenig abziehbare Thromben. Die weichen Häute sind in der Nähe der Mantelkante etwas milchig getrübt. Reichliche Mengen äußeren Liquors. Nach Herausnahme des Gehirns erkennt man, daß die Schädelbasis schwer deformiert ist. Die Höhle des Keilbeinkörpers ist nivelliert, auf beiden Seiten des Foramen magnum treten in der hinteren Schädelgrube zwei mächtige Wülste hervor, durch die das ganze Gebiet der hinteren Schädelgrube zusammengedrückt wird. Dementsprechend erscheint auch das *Kleinhirn* auffällig *abgeflacht*, ebenso *Medulla oblongata* und *Brücke* (Abb. 6). An den basalen Gefäßen finden sich nur ganz unbedeutende arteriosklerotische Veränderungen. Bei der Herausnahme des Rückenmarks fällt auf, daß auch die Wirbelknochen etwas weicher sind als normal. Hochgradiger *Hydrocephalus* der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels; im Aquädukt und im 4. Ventrikel annähernd normale Verhältnisse.

Diagnose: Otitis deformans (*Paget*) mit Deformierungserscheinungen an Kleinhirn, Brücke und Medulla oblongata. Hochgradiger Hydrocephalus².

Wie sich bei einem vergleichenden Überblick über die Literatur und unsere eigenen Beobachtungen ergibt, sind also die psychischen Störungen, die im Verlaufe von *Pagetschen* Erkrankungen des Schädels beschrieben wurden, recht verschiedenartig.

Man gewinnt den Eindruck, daß es sich bei einigen Beobachtungen um ein zufälliges Zusammentreffen von endogenen Psychosen und Schädelknochenerkrankung handelt. Dahin möchte ich vor allem die melancholischen und paranoiden Zustandsbilder rechnen, die beschrieben wurden, soweit die oft zu knappen und — besonders in der ausländischen Literatur — wenig präzisierten psychischen Befunde überhaupt irgendwelche Schlüsse ermöglichen.

Eine Anzahl von Fällen (insbesondere Fall 2 von *Smith*, Fall 1 von *Kaufman*, die Fälle von *Moynan*, *van Eeden*, von *John* und *Strasser* und von *Cohn*) läßt aber doch eine gewisse Übereinstimmung im psychischen Bilde erkennen; es handelt sich bei all diesen Beobachtungen um den Typus der *organischen* Hirnerkrankung.

Wenn man überhaupt eine Kausalbeziehung setzen will zwischen der Schädelknochenerkrankung und Psychosen, dann wird man sich vorläufig auf die Fälle mit organischen Zustandsbildern stützen müssen. Keinesfalls aber können in einer derartigen Betrachtung solche Beobachtungen Platz finden, in denen die psychischen Störungen der Skeletterkrankung zeitlich vorausgegangen sind (wie z. B. in Fall 1 von *Lauren H. Smith*).

Die Zuordnung von psychischen Störungen zur *Pagetschen* Erkrankung des Schädels ist ja schon deswegen sehr schwierig, weil wir es hier immer mit Kranken in höherem Lebensalter zu tun haben; man könnte also

¹ Die Mitteilung des anatomischen Befundes verdanke ich Herrn Prof. Dr. H. Spatz, dem ich auch an dieser Stelle aufrichtig danken möchte.

² Die histologischen Befunde dieses Falles sind von *Grünthal* publiziert worden. Z. Neur. 136, 675.

einwenden, daß es sich bei den vorliegenden Beobachtungen um arteriosklerotische oder senile Seelenstörungen handelt, die neben oder unabhängig von der Schädelkrankung aufgetreten sind.

Die Mehrzahl der Autoren hat die Psychosen im Gefolge der Ostitis deformans Paget der Arteriosclerosis cerebri zugeschrieben. Nur *van Eeden* hat bisher eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber der cerebralen Arteriosklerose versucht. Für die meisten Fälle der Literatur wird das wegen der Kürze der Befunde kaum möglich sein. Auch bei unseren eigenen Beobachtungen begegnet die Differentialdiagnose nicht unerheblichen Schwierigkeiten.

Man könnte die psychischen Störungen des 2. Falles lediglich als agonale Erscheinung deuten, würde die objektive Anamnese nicht auf ein schon mindestens 1 Jahr bestehendes hirnpathologisches Geschehen hinweisen und würden nicht die anatomischen Befunde dartun, daß die Schädelknochenerkrankung zu einer erheblichen Kompression des Zentralorgans geführt hatte. Dagegen wäre nach dem psychischen Zustandsbild allein eine Abgrenzung gegenüber einer cerebralen Arteriosklerose kaum möglich gewesen; erst die Sektion hat hier entschieden. Viel schwieriger erscheint die Differentialdiagnose bei unserer 1. Beobachtung. Doch spricht das relativ frühe Einsetzen, das ungewöhnlich schnelle Fortschreiten des psychischen Verfalls, und das (allerdings nicht beweisende) Fehlen peripherer Gefäßveränderungen gegen eine arteriosklerotische Geistesstörung. Wichtiger erscheint mir der Gesamteindruck des Kranken, der durchaus nicht dem gewöhnlichen Bilde des fortgeschrittenen Gehirnarteriosklerotikers entspricht und insbesondere das Ausbleiben der üblichen subjektiven Beschwerden. Endlich aber dürfte man bei einer fortgeschrittenen Hirngefäßerkrankung wohl Herdsymptome, besonders auch eine emotionelle Inkontinenz, erwarten.

Ich möchte nach alldem nicht meinen, daß man sich mit der Annahme einer Sklerose der Hirngefäße — wenigstens in unseren Beobachtungen — begnügen darf.

Immerhin verdient die „arteriosklerotische Theorie“ der „Paget-psychosen“ schon deswegen besondere Beachtung, weil die häufige Kombination von Ostitis deformans Paget und Arteriosklerose ja auch in der allgemeinen Pagetliteratur (ohne Berücksichtigung der „psychiatrischen“ Fälle), immer wieder betont wird¹. *P. Marie* und *Leri* haben sie bei mehr als der Hälfte aller Ostitis deformans-Fälle gefunden. Diese Feststellung kann aber meines Erachtens nicht allzuviel besagen, denn die Zahl derjenigen Fälle von Ostitis deformans dürfte noch recht klein sein, bei denen die Arteriosklerose auch autoptisch sichergestellt ist. Man muß die Frage offenlassen, ob sich bei einem — zum Vergleich

¹ Neuerdings haben *Bascourret* u. *Decourt* auch den „*vasomotorischen* Störungen“ im Verlauf der Ostitis deformans Paget (Hyperthermie, Hyperhidrosis, Pigmentation usw.) eine interessante Studie gewidmet.

geeigneten — größeren Material über Ostitis deformans andere Zahlen über die Häufigkeit und Schwere arteriosklerotischer Veränderungen ergeben als bei skeletgesunden Menschen des gleichen Lebensalters.

Übrigens ist die Beziehung der Arteriosklerose zur *Pagetschen* Krankheit meines Erachtens keine durchaus eindeutige. Man hat auf Grund der Befunde meist einen *einseitigen* Kausalzusammenhang unterstellt: Der Knochenprozeß wurde als eine *Folge* der arteriellen Störungen angesehen. Diese Annahme begegnet gewissen Schwierigkeiten schon im Hinblick auf die oft eigentümliche Lokalisation der Knochenerkrankung; z. B. müßte bei Fällen von Ostitis deformans die auf *eine Körperhälfte* beschränkt waren (und zwar dann auch nur Erkrankung einer Schädel- und Beckenseite) auch die Arteriosklerose primär rein halbseitig aufgetreten sein. Sichere Befunde darüber liegen aber — soweit ich sehe — nicht vor. Die Möglichkeit einer Umkehr des Kausalzusammenhanges zwischen Arteriosklerose und Ostitis deformans scheint man bisher kaum (*Lauren H. Smith*, Fall 2) erwogen zu haben. Es könnte aber meines Erachtens sehr wohl so sein, daß die arteriellen Veränderungen gar nicht Ausdruck einer „genuinen“ Arteriosklerose¹⁾, sondern sekundärer Art sind: Vielleicht führt auch die *Pagetsche* Krankheit zu sog. *Virchowschen* „*Kalkmetastasen*“, also gewissermaßen zu einem „Übertreten des Kalkes“ aus dem Knochen in die nachbarlichen Gefäße, ein Vorgang, der von manchen Knochentumoren bekannt ist.

Ich glaube, daß auf diese Weise auch solche Fälle leichter zu erklären wären, bei denen Knochenerkrankung und Arteriosklerose lediglich eine einzelne Extremität betrafen, wie z. B. in der Beobachtung von *Gütschow* und *Walter*; hier war nur eine Tibia und die Arteria tibialis posterior der gleichen Seite erkrankt, während am knochengesunden anderen Bein auch keine Arterienveränderungen nachweisbar waren²⁾.

Auf den Röntgenbildern des *Pagetschädels* würden Arterienveränderungen in der Tiefe wohl überhaupt durch den massiven Knochenprozeß überdeckt werden oder gar nicht darzustellen sein. Immerhin aber sollte eine solche Wechselbeziehung zwischen Knochenerkrankung und Gefäßen im Rahmen der Gesamtfrage nicht unerörtert bleiben.

Man ist meines Erachtens auf die vasculäre Theorie auch nicht — wie *Lauren H. Smith* das getan hat — als Zwischenglied in der Kausalreihe Schädelknochenerkrankung-Psychose angewiesen. Denn es liegen zahlreiche Befunde vor, die auf einen direkten Zusammenhang zwischen

¹⁾ Auch scheint man, soweit es sich um klinische Mitteilungen handelt, nicht immer strenge zwischen Arteriosklerose und Hypertension unterschieden zu haben.

²⁾ Leider eignen sich hier vorgesehene Röntgenaufnahmen eines Falles von *Pagetscher* Erkrankung des Beckens — ich verdanke sie der Liebenswürdigkeit von Herrn Priv.-Doz. Dr. *Fritz Lange* (I. med. Klinik) —, auf denen die Sklerose der Beckengefäße sehr deutlich dargestellt ist, aus technischen Gründen nicht zur Wiedergabe.

Ostitis deformans Paget des Schädels und psychischen Störungen hinweisen.

Bekanntlich erleidet der Schädel bei Ostitis deformans Paget sehr schwere Veränderungen, insbesondere erfährt die Schädelbasis durch „Einstülpung“, Hypertrophie und Deformation der Umrahmung des Hinterhauptsloches charakteristische Umwandlungen, die schon *P. Marie* und *Leri* als *Convexobasie* eingehend beschrieben haben. Auch machten diese Autoren bereits auf die Gestaltung des Symptomenbildes durch die Lokalisation der Knochendeformationen an der Schädelbasis und die Kompression des Zentralorganes, der Hirnnerven und Gefäße aufmerksam. Mit der gleichen Frage haben sich dann *Schüller*, *Groß* u. a. befaßt. Der letztgenannte Autor hat die *neurologischen* Störungen bei 2 Fällen von Paget als Ausdruck einer durch den Knochenprozeß bedingten *Drucksteigerung* im Schädelinnern betrachtet. Vorher schon hat *Schüller* an Hand der Gestaltveränderungen der Schädelbasis die klinischen Folgeerscheinungen des Schädelpaget abgeleitet als 1. Störungen von seiten der in der hinteren Schädelgrube austretenden Hirnnerven und der obersten Spinalnerven, 2. als Symptome eines raumbeschränkenden Prozesses der hinteren Schädelgrube, 3. als Symptome einer Kompression der Medulla oblongata. Auch *Taterka* hat — bei einem Fall von Ostitis fibrosa — auf die *Raumbeengung* im Schädelinnern hingewiesen.

In letzter Zeit hat dann *Nonne*, allerdings ohne besonderen Hinweis auf Raumbeengung und Hirndrucksteigerung, zusammenfassend über die neurologische Symptomatik bei Ostitis fibrosa berichtet.

Welche Bedeutung der *Hirndrucksteigerung* bei Schädelpaget zukommt, beleuchtet am besten die Arbeit von *John* und *Strasser*. Die beiden Fälle dieser Autoren verliefen neben leichten neurologischen und psychischen Störungen unter Zeichen einer schweren allgemeinen Hirndrucksteigerung (Kopfschmerzen, gußartiges Erbrechen usw.), die auch zum Ausgangspunkt der Therapie genommen wurden. Durch Herabsetzung des intrakraniellen Druckes mit einer Serie von intravenösen Traubenzuckerinjektionen verschwanden alle subjektiven und objektiven Störungen (von seiten der Hirndrucksteigerung), so daß beide — vorher schwerkranke — Patienten wieder berufsfähig wurden.

Auch der Fall von *Schoen* bot deutliche Zeichen der Hirndrucksteigerung. Die doppelseitige Stauungspapille, die hier bestand, und die auch in anderen Fällen der Literatur (*Kalvin* u. a.) erwähnt wird, spricht dafür, daß die Hirndruckerscheinungen recht ausgeprägt sein können. Auch dort, wo man offenbar die Möglichkeit der Hirnkompression bei Schädelpaget nicht erwogen hat — *Schuster* hat in seiner Beobachtung wegen des neurologischen Befundes das gleichzeitige Bestehen einer multiplen Sklerose angenommen — lassen sich die Störungen von seiten des Nervensystems meist zwangslos auf eine Hirndrucksteigerung beziehen.

Zuletzt hat *Grünthal* an Hand von 2 Fällen ¹ auf die Gestaltsveränderungen des Pagetschädels und deren Einwirkungen auf das Zentralorgan aufmerksam gemacht. Diese Arbeit verdient deswegen besonderes Interesse, weil dieser Autor als erster *eingehende Hirnbefunde* — es lag bis jetzt nur eine kurze Beschreibung des makroskopischen Befundes von *Koch* ² vor — bei Otitis deformans Paget des Schädels erhoben hat. *Grünthal* fand das linke Scheitelgebiet abgeflacht, insbesondere aber Kleinhirnhemisphären und Brücke plattgedrückt. (In den am stärksten gequetschten Teilen war das Kleinhirn etwa auf die Hälfte der Normalhöhe flach zusammengedrückt.) Im Gegensatz zu diesen schweren makroskopischen Veränderungen fanden sich nur geringfügige histologisch nachweisbare Gewebszerstörungen — und zwar vorwiegend ein elektiver Ausfall der *Purkinje-Zellen* ³.

Als wichtig für unsere Betrachtungen darf noch hervorgehoben werden, daß *Grünthal* in seiner 1. Beobachtung die Gefäße der Basis „im wesentlichen zart“ fand; es war also ebensowenig wie in unserem 2. Falle eine nennenswerte Arteriosklerose der Hirngefäße vorhanden. Dagegen bestand auch hier, wie in unserer 2. Beobachtung eine erhebliche Erweiterung des 2. und 3. Ventrikels.

Während so die Kompressionserscheinungen am Gehirn durch die Formveränderungen des Schädels schon frühzeitig beachtet und für die neurologische Symptomatik der Otitis deformans vielfach ausgewertet wurden, ist ihre Bedeutung von psychiatrischer Seite bisher zu wenig betont worden. *Moynan* hat wohl bereits die Kompression des Gehirns im Sektionsprotokoll erwähnt, sie offenbar aber nicht in Beziehung gesetzt zu den psychischen Störungen, die sein Fall geboten hatte. Soviel ich sehe hat *van Eeden* bisher als einziger Autor die Symptome der Kompression und Raumbeschränkung im Schädelinnern zur Erklärung der psychischen Störungen in Betracht gezogen. Unsere eigenen Beobachtungen machen es aber doch recht wahrscheinlich, daß die psychischen Störungen bei Schädelpaget Symptome einer allgemeinen Hirndrucksteigerung sind, also „direkte Folgen“ der Knochendeformierungen.

Es wurde eingangs erwähnt, daß das psychische Zustandsbild unseres 1. Falles in wesentlichen Zügen übereinstimmt mit den Psychosen, wie man sie im Verlaufe von raumbeengenden Prozessen im Schädelinnern auch sonst zu sehen gewohnt ist. Diese Auffassung des psychischen Befundes als Ausdruck einer Hirndrucksteigerung wird weiter gestützt durch das „Kompressionssyndrom“ im Liquor: Drucksteigerung auf 280 mm, Vermehrung der Gesamteiweißmenge bei sonst negativem Liquorbefund. Auch *Schoen* und *Kalnin* fanden den Liquordruck bei

¹ Der 2. Fall (*Grünthal*, S. 675) ist identisch mit unserer 2. Beobachtung.

² Zit. nach *Frangenheim* u. *Grünthal*.

³ Hinsichtlich der Einzelheiten muß auf die Originalarbeit *Grünthals* verwiesen werden.

Schädelpaget erhöht. Solche Einzelbefunde bedürfen selbstverständlich erst der Nachprüfung. Doch gewinnen sie an Bedeutung, wenn man sie mit den als Hirndruck aufzufassenden neurologischen und anatomischen Befunden der obengenannten Autoren vergleicht, und nicht zuletzt mit den autoptisch erwiesenen Veränderungen des Gehirns in unserer 2. Beobachtung¹. Dabei verdient nicht nur die direkte Kompression von Kleinhirn, Brücke und Medulla Beachtung, sondern besonders auch der hochgradige Hydrocephalus, auf dessen Vorkommen und Entstehungsweise bei Schädelpaget besonders *Schüller* schon aufmerksam gemacht hat.

Die Entstehung und Bedeutung vermehrter Liquorproduktion und Hydrocephalusbildung im Zusammenhang mit hirndrucksteigernden Prozessen ist ja noch recht unklar. Sicher ist, daß es sich keinesfalls immer um einen Stauungshydrocephalus handelt (*Reichardt*). Auch eine Verlegung des Aquädukts wird nicht nur häufig vermißt, sondern zuweilen ist der Aquädukt, wie in geringem Grade auch in unserem 2. Falle, an der Erweiterung selber beteiligt. Vielleicht spielen beim Zustandekommen des Hydrocephalus in manchen Fällen Verschlüsse des Foramen Magendii und Verlötungen im Subarachnoidalraum mit Behinderung der Abflußwege des Liquors eine Rolle (*Reichardt*).

Vielleicht aber ist, wie *Reichardt* (der einen Teil der Fälle von Hydrocephalusbildung bei Hirndruck als Folge einer sog. biologischen Hirnreaktion auffaßt) meint, die Hirndruckvermehrung durch Hydrocephalus und Liquorbildung das kleinere Übel gegenüber einer Schädigung, welche durch die Liquorproduktion vermieden werden soll. Hier warten noch Probleme der Lösung.

Die Annahme von Raumbeengung, Hirndrucksteigerung² und Hydrocephalus als Ursache der psychischen Störungen bei der *Pagetschen* Schädelknochenerkrankung vermag auch besser als andere Theorien die große Seltenheit und das häufig sehr späte Einsetzen der Psychosen bei Ostitis deformans Paget erklären. Denn es erscheint selbstverständlich, daß so hochgradige Hirndruckveränderungen im Schädel erst in weit fortgeschrittenen Stadien der Knochenerkrankung entstehen können, Stadien, die vielleicht viele der an sich schon bei Beginn der Knochenkrankheit bejahrten Kranken gar nicht mehr erleben; denn bei dem sehr langsamen Fortschreiten des Knochenprozesses und der großen Kompressibilität des Gehirns ist wohl über sehr lange Zeit eine Anpassung des Zentralorgans an die veränderten Druckverhältnisse ohne klinische Zeichen eines manifesten Hirndrucks möglich. Für das Zustandekommen

¹ Daß in unseren beiden Beobachtungen außer dem Nystagmus kein krankhafter neurologischer Befund zu erheben war, braucht nicht gegen die Annahme einer Hirndrucksteigerung zu sprechen. Es ist aus der Tumordiagnostik bekannt, daß die Allgemeinsymptome des Hirndrucks den Lokalsymptomen geraume Zeit vorausgehen können.

² In der Nomenklatur *Reichardts* ist hier ein chronischer *allgemeiner Hirndruck* gemeint, der sich aus einem primär *lokalen Hirndruck* entwickelt hat.

einer Hirndrucksteigerung müssen immer mehrere Faktoren vorausgesetzt werden. Mit einer rein mechanischen Schädigung des Nervengewebes (*Hauptmann*) als Ursache der Hirndrucksymptome kommt man nicht aus. Nach *Reichardt* ist vor allem das Verhältnis (oder evtl. konstitutionelle Mißverhältnis) von Schädelvolumen zu Hirnvolumen (einschließlich Flüssigkeitsmenge im Schädelinnern) bei der Entstehung des Hirndrucks zu berücksichtigen. Daneben ist offenbar die individuelle Reaktionsfähigkeit des Hirns auf die Raumbeengung von Wichtigkeit; und schließlich ist auch das Alter der Kranken von Bedeutung. Man wird sich daran erinnern müssen, daß im Rückbildungs- und Greisenalter, in dem sich die meisten Pagetkranken befinden, das menschliche Gehirn eine Neigung zur Verkleinerung, zum Turgornachlaß, zur Abgabe von Gewebswasser hat (*Reichardt*). Damit wird das Verhältnis von Hirnvolumen zum Schädelinnenraum ein besseres, die Bereitschaft zu Hirndruckercheinungen im Alter geringer. Unter Berücksichtigung all dieser Momente kann es nicht wundernehmen, daß die Hirndrucksteigerung bei unseren Pagetkranken kein konstantes Vorkommnis ist.

Trotz aller theoretischen Feststellungen ist der Zusammenhang zwischen dem Hirndruck und seinen psychischen Begleiterscheinungen aber noch recht unklar. Man hat psychische Störungen als Ausdruck einer intrakraniellen Druckerhöhung vielfach beschrieben und allgemein anerkannt. Doch ist eine solche Erklärung nur eine sehr allgemeine. *Kehrer* betont mit Recht, daß man über den Anteil der einzelnen Faktoren (Austrocknung, Ernährungsstörungen infolge Gefäßverlegung, Hydrocephalus, Ödem, Druckatrophie, diffuse Hirnschwellung) am Zustandekommen der psychischen Störungen noch recht wenig wisse.

So bedeutsam die Raumbeengung, Kompression und Hirndrucksteigerung als Ursache der psychischen Störungen im Gefolge der Ostitis deformans Paget sein kann, so wenig erscheint es angängig Einzelheiten der psychischen Befunde lokaldiagnostisch auszuwerten. *Van Eeden* hat in seiner Beobachtung die Aspontaneität als Stirnhirnsymptom aufgefaßt und eine Raumbeschränkung in der vorderen Schädelgrube diagnostiziert. Gerade dieser Schädelbezirk ist aber, wie aus der Pagetliteratur hervorgeht, am wenigsten von den Kompressionserscheinungen betroffen. Viel eher könnte schon, da die lokale Druckwirkung bei Ostitis deformans Paget am stärksten in der hinteren Schädelgrube angreift, ein chronischer „contrecoup“ die Grundlage zu Stirnhirnsymptomen abgeben, ein Mechanismus, den *Kehrer* bei Neubildungen im Klein- oder Hinterhirn beschreibt. Mehr noch scheinen aber jene Autoren recht zu haben, die so allgemeine Symptome wie die Aspontaneität überhaupt nicht als Herdsymptom auffassen, sondern den Allgemeinsymptomen der Hirndruckkranken zurechnen. Man darf meines Erachtens die Bedeutung einer so allgemeinen Erklärung, wie sie der Hirndruck für die psychischen Störungen darstellt, also auch nicht

überschätzen. Es soll auch nicht behauptet werden, daß bei der Genese der Psychosen im Gefolge der Ostitis deformans Paget des Schädels nicht auch noch andere ursächliche Momente eine Rolle spielen könnten. Bei der häufigen Koppelung von Ostitis deformans und Arteriosklerose ist auch für unsere Fragestellung den vasculären Störungen stets ein besonderes Augenmerk zuzuwenden. Immerhin erscheint es — soweit solchen Einzelbefunden eine Bedeutung zukommt — bemerkenswert, daß gerade die Fälle, die zur Sektion gekommen sind (Fall 1 von *Grünthal* und unsere 2. Beobachtung) keine nennenswerte cerebrale Arteriosklerose aufwiesen, obwohl in unserem 2. Fall das psychische Zustandsbild dafür zu sprechen schien und auch eine ausgeprägte periphere Arteriosklerose bestand.

Man muß bei einer Erkrankung, die wie die Ostitis deformans Paget nahe Beziehungen zu Störungen des innersekretorischen Systems hat, natürlich auch daran denken, daß Dysfunktionen des Stoffwechsels bei der Entstehung psychischer Anomalien eine Rolle spielen könnten. Doch sind hier noch alle Befunde vereinzelt, mehrdeutig und widersprochen, so daß offenbar noch nicht einmal eine Einigung in der Frage erzielt wurde, ob die von *Askanazy*, *v. Kutscha*, *Meyer*, *Schmorl*¹, *Zondek* u. a. bei Ostitis deformans, bzw. fibrosa beschriebenen Befunde an der Schilddrüse bzw. den Epithelkörperchen als primäre Störungen oder nur als sekundäre *kompensatorische* Hyperplasien (*Erdheim*) aufzufassen sind. *Mandl* und *Eggers*² therapeutische Erfolge bei der Ostitis deformans Paget durch Exstirpation dieser Struma parathyreoidea sprechen mehr im Sinne einer *primären* Epithelkörperchenstörung.

Kaufmann wiederum hält bei der *Pagetschen* Erkrankung alle glandulären Theorien schon deswegen für hinfällig, weil häufig nur einzelne Teile des Skeletes befallen würden. Es ergibt sich auch aus den Untersuchungen über den Kalkstoffwechsel, wie sie z. B. *Lasch* in jüngster Zeit bei Ostitis deformans angestellt hat, noch kein klares Bild. Immerhin häufen sich die kasuistischen Mitteilungen (s. unter anderem bei *Schoen*) über die Beziehungen der Ostitis deformans zu innersekretorischen Störungen.

Solange der Streit der Meinungen um die innersekretorische Ätiologie der Ostitis deformans im allgemeinen noch nicht entschieden ist, werden wir davon auch keine brauchbaren Gesichtspunkte erwarten dürfen für die spezielle Frage nach dem Zusammenhang zwischen den psychotischen Störungen und der Skeleterkrankung. Es wäre aber immerhin denkbar, daß eine fortschreitende Stoffwechselforschung auch diese Frage in ein neues Licht rückt³. Es wäre möglich, daß beide, die psychischen Störungen und die Knochenerkrankung wenigstens zum Teil auf

¹ Zit. nach *Frangenheim* u. *Caan*.

² Zit. nach *Wohlwill*.

³ Auch wenn man diese Probleme weiter verfolgt wird man bislang über einzelne Fragestellungen nicht hinausgelangen, wie sie bereits *Gundert* für den Zusammenhang zwischen Osteomalacie und Psychose aufgeworfen hat.

eine gemeinsame inkretorische Dysfunktion (z. B. Epithelkörpercheninsuffizienz¹) bezogen werden müßten. Vorläufig aber darf man sich wohl der Meinung *Reichardts* und *Wuths* anschließen, daß nämlich alle Krankheiten der Drüsen mit innerer Sekretion zwar zu Geistesstörungen führen könnten, daß solche endokrin bedingten Psychosen aber keineswegs häufig seien; ihre praktische Bedeutung für die Psychiatrie ist bisher minimal.

Auf der anderen Seite bedürfen auch unsere eigenen Befunde und Annahmen der Bestätigung. Ich bin aber auf Grund der bisherigen Beobachtungen der Meinung, daß der durch zahlreiche klinische und anatomische Tatsachen gestützten Annahme — es seien Kompression des Gehirns, Hirndrucksteigerung und Hydrocephalusbildung die Ursachen der psychotischen Erscheinungen bei Schädelpaget — eine größere Bedeutung und Wahrscheinlichkeit zukommt als den vorwiegend hypothetischen Erklärungen, wie sie vorläufig aus der allgemeinen Ätiologie und Pathogenese der Ostitis deformans Paget gewonnen werden können.

Literaturverzeichnis.

Bascourret et Decourt: Les poussées évolutives de la maladie osseuse de Paget. *Revue neur.* **36 I**, 606 (1929). — *Blum, F.*: Über Erscheinungsformen psychischer Störungen bei experimenteller Epithelkörpercheninsuffizienz. *Arch. f. Psychiatr.* **96**, 215. — *Caan, Paul*: Beitrag zur Röntgenographie der Ostitis deformans (*Paget*). *Fortschr. Röntgenstr.* **28**, 242. — Zur Frage des Wesens und der Pathogenese der Ostitis deformans (*Paget*). *Bruns' Beitr.* **125**, 212. — *Campbell*: Das klinische Bild der Ostitis deformans. *Münch. med. Wschr.* **1927**, 71. — *Cohn, Hans*: Metatraumatische Ostitis deformans (*Paget*). *Z. Neur.* **114**, 302. — *van Eeden, J. H.*: Isolierte *Pagetsche* Erkrankung des Schädels mit Stirnhirnerscheinungen und *Korsakowschem* Symptomenkomplex. *Jb. Psychiatr.* **46**, 53. — *Franzenheim, P.*: Ostitis deformans (*Paget*) und Ostitis fibrosa (*Recklinghausen*). *Erg. Chir.* **14** (1921). *Glaeßner, K.*: Zur Kenntnis der *Pagetschen* Knochenerkrankung. *Wien. klin. Wschr.* **1908**, 1327. — *Gregg, D.*: Neurologic symptoms in Osteitis deformans. *Arch. of Neur.* **15**, 613. — *Groß, K.*: Zur Klinik der Ostitis deformans (*Paget*) des Schädels. *Z. Neur.* **73**, 464. — *Grünthal, E.*: Über den Hirnbefund bei *Pagetscher* Krankheit des Schädels. *Z. Neur.* **136**, 656. — *Gütschow u. Walter*: Ein Beitrag zur Ostitis deformans (*Paget*). *Klin. Wschr.* **1924 I**, 71. — *Gundert, H.*: Osteomalacie und Psychose. *Allg. Z. Psychiatr.* **81**, 39. — *Hann, R. P.*: A case of ostitis deformans terminating with cerebral symptoms. *Brit. med. J.* **1910**. *Ref. Z. orthop. Chir.* **28**, 278. — *Hauptmann, A.*: Der Hirndruck. *Neue dtsh. Chir.* **11**, Teil 1. Stuttgart: Ferdinand Enke 1914. — *John u. Strasser*: Zur Ätiologie, Klinik und Therapie der Ostitis fibrosa deformans (*Paget*). *Z. Nervenheilk.* **97**, 81. — *Kalvin, E.*: Die Bedeutung des Röntgenogrammes für die Diagnose der *Pagetschen* Krankheit usw. *Verh. Ges. dtsh. Nervenärzte. Dresden 1930*. — *Kaufman, M. R.*: Psychosis in *Pagets* Disease. *Arch. of Neur.* **21**, 828. — *Kaufmann*: Demonstration auf der Jahresversammlung südwestdeutscher Psychiater. Baden-Baden 1926. *Arch. f.*

¹ Über die Erscheinungsformen psychischer Störungen bei experimenteller Epithelkörpercheninsuffizienz hat jüngst noch *F. Blum* berichtet.

Psychiatr. 78, 413. — *Kehrer, F.*: Die Allgemeinerscheinungen der Hirngeschwülste. Leipzig: Georg Thieme 1931. — *v. Kutscha*: Beitrag zur Kenntnis der Ostitis deformans (*Paget*). Arch. klin. Chir. 89. — *Lasch, Fr.*: Biochemische Untersuchungen bei Ostitis deformans (*Paget*). Wien. Arch. inn. Med. 21, 159. Ref. Zbl. Neur. 59, 856. *List*: Demonstration eines Falles von *Pagetscher* Ostitis fibrosa deformans. Ref. Zbl. Neur. 55, 550. — *Marie, P.* u. *Leri*: Die *Pagetsche* Knochenkrankheit. *Lewandowskys* Handbuch der Neurologie, Bd. 4, S. 471. — *Nonne, M.*: Die Ostitis fibrosa in ihren neurologischen Beziehungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. 105, 35. — *Pick, L.*: Über die sog. Ostitis fibrosa. Münch. med. Wschr. 1931, 1319. — *Reichardt, M.*: Hirndruck, Hirnerschütterung, Shock. *Bethes* Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10, S. 103—116. — Zur Entstehung des Hirndrucks usw. Z. Nervenheilk. 28, 306. — *Schoen, R.*: *Paget* mit Diabetes insipidus, nervösen und endokrinen Störungen. Münch. med. Wschr. 1924, 1713. — *Schüller*: Schädelanomalien und psychische Störungen. Wien. klin. Wschr. 40, Nr 36. — *Schuster*: Demonstration eines Falles von Ostitis fibrosa deformans. Neur. Zbl. 30, 882 (1911). — *Smith, Lauren H.*: Two cases of *Pagets* disease associated with mental symptoms. Journ. nerv. Dis. 68, 578. — *Taterka, H.*: Ostitis fibrosa (Demonstration). Ref. Zbl. Neur. 38, 94. — *Wohlwill, F.*: Knochenkrankungen und ihre Beziehungen zur Neurologie. Fortschr. Neur. 1, 382 (1929). — *Wuth, O.*: Körpergewicht. Endokrines System. Stoffwechsel. *Bumkes* Handbuch der Geisteskrankheiten, Bd. 3, S. 163. — *Wyllie, W. G.*: The occurrence in osteitis deformans of lesions of central nerv. system with a report of four cases. Brain 46, H. 3. Ref. Zbl. Neur. 38, 266. — *Zondek, H.*: Krankheiten der endokrinen Drüsen. S. 302f. Berlin: Julius Springer 1926.
