

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

Ein Beitrag zum Krankheitsbild der Pickschen Atrophie.

Von
R. Lemke.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. November 1933.)

Unsere Kenntnisse über die *Picksche Atrophie* sind trotz aller Bemühungen der letzten Jahre noch recht unvollkommen. Gerade die jüngsten Veröffentlichungen beweisen dies. *Pick* selber vertrat zunächst die Ansicht, daß das von ihm beschriebene Krankheitsbild eine besondere Form der senilen Demenz darstellt. Erst durch spätere eingehende besonders anatomische Untersuchungen (*Richter, Gans, Onari, Spatz und Schneider*) schien es berechtigt, die *Picksche* Krankheit als besondere Krankheitsform im Sinne *Kraepelins* anzusehen. Der charakteristische anatomische Befund, die lokalisierte Rindenatrophie, zeigte, daß sie der Gruppe der *Huntingtonschen* und *Pierre-Marieschen* Krankheit anzureihen ist. Die Autoren der letzten Arbeiten über die *Picksche Atrophie* (*Horn und Stengel*) sind bemüht, die Zugehörigkeit zur senilen Demenz wieder zu betonen, sie versuchen deshalb, die für die *Picksche Atrophie* charakteristischen Merkmale in Frage zu stellen. Diese Unsicherheit und Verschiedenheit in der Beurteilung der *Pickschen* Krankheit gibt mir die Berechtigung, einen weiteren Krankheitsfall mitzuteilen, der über 4 Jahre in unserer Klinik beobachtet wurde, und der zu den wenigen gehört, die durch laufende encephalographische Befunde kontrolliert wurden.

R. L., geboren am 23. 5. 1878, kam 1928 im Alter von 50 Jahren zur Aufnahme in unsere Klinik. Die begleitende Ehefrau gab uns an, daß ihres Wissens nach in der Familie keine ähnlichen Erkrankungen vorgekommen seien. Der Vater unseres Patienten starb im Alter von 76 Jahren an einem Herzleiden, die Mutter mit 63 Jahren an einer Bronzekrankheit. Ein Bruder hat sich erschossen. Alle übrigen Familienmitglieder sind psychisch unauffällig gewesen. L. selbst war in glücklicher Ehe verheiratet. Die Frau überstand eine Fehlgeburt und bekam später einen gesunden Jungen. Soweit uns bekannt wurde, hat L. eine normale Entwicklung durchgemacht und hat in der Schule gut gelernt. Er wurde im Kadettenkorps ausgebildet und wurde 1914 als Hauptmann eingezogen. 1915 erlitt er eine schwere Schußverletzung an der linken Hand, dererwegen er mit einer 50%igen Rente entlassen wurde. Nach dem Kriege übernahm er eine leitende Stelle bei einem größeren Unternehmen, die er sehr gut ausfüllte. 1926 wurde er angeblich wegen Intrigen abgebaut. Erst später erfuhren wir, daß seine Entlassung wegen eines Nachlassens

seiner Leistungen erfolgte. Nach Angaben des betreffenden Abteilungsleiters war L. in den letzten Monaten vor seiner Entlassung nicht mehr fähig, Verhandlungen richtig zu folgen. Während der Verhandlungen ging er unruhig hin und her, und bei der Ausarbeitung des Beschlusses wurde dann bemerkt, daß er von dem zuletzt Besprochenen keine Ahnung hatte. Man legte ihm das als Interesselosigkeit aus und entließ ihn deswegen. Zu jener Zeit hatten auch die nächsten Angehörigen noch nicht den Verdacht, daß dieses Verhalten des L. als Symptom einer beginnenden Krankheit zu werten sei. Krank erschien L. seinen Angehörigen erst 2 Jahre später. Es hatte sich bei ihm eine Unruhe und Reizbarkeit entwickelt, die ein Auskommen mit ihm unmöglich machen. Er wirkte in seinem Denken und Handeln zerstreut und sprunghaft, vertrug keinen Widerspruch und nahm auch keinen Rat an. 1928 versuchte seine Frau, ihn in einem Sanatorium unterzubringen. Schon einige Tage später machte er sich dort unmöglich, er führte bei Tisch ungeniert obszöne Redensarten und stellte kritiklos Behauptungen auf. So sagte er z. B., es sei heutzutage selbstverständlich, daß der Vater die Tochter schwängere. Der Sanatoriumsarzt hatte den Verdacht einer beginnenden Paralyse und überwies ihn unserer Klinik.

L. ließ sich ohne Widerspruch in die Klinik aufnehmen. Er war bei seiner Aufnahme örtlich, zeitlich und persönlich genau orientiert. Auf Fragen gab er prompt Antwort, seine spontanen Äußerungen waren gering. Nach dem Grund seines Hierseins befragt, gab er an, er sei zur Erholung hergekommen. Irgendwelche Beschwerden verneinte er. Es war ihm nicht möglich, zusammenhängend über sein früheres Leben zu berichten. Er kam immer wieder auf seine Entlassung im Jahre 1926 zurück. „Der Leiter wollte einen Verwandten reinsetzen, und da hat man mich rausgesetzt.“ (?) „Grund war keiner da.“ Die ihm zur Last gelegte Interesselosigkeit und Reizbarkeit bestreitt er. Auf solche Vorhaltungen antwortete er in etwas unwirschem Ton. Seine sonstige Sprechweise war schnell, etwas hastig. Während der Unterhaltung war L. in ständiger Bewegung, er lief im Zimmer herum, rückte an Tischen und Stühlen. Setzte er sich, so stützte er beide Ellbogen auf den Tisch. Sein Benehmen entsprach nicht seiner gesellschaftlichen Stellung. Für seine Umgebung zeigte er ein nur flüchtiges und unbeständiges Interesse. Er machte einen stumpfen Eindruck, sein Gesichtsausdruck war leer und erinnerte an den eines Paralytikers. Seine Stimmungslage war flach und leicht euphorisch. Die gemütliche Ansprechbarkeit schien so gut wie erloschen. Die Trennung von seiner Frau machte auf ihn nicht den geringsten Eindruck. L. hatte stets den gleichen stumpfen und leeren Gesichtsausdruck, der weder durch freudige noch durch traurige Ereignisse zu ändern war.

Willenlos fügte sich L. zunächst allen Anordnungen der Klinik. Aufträgen und Zurechweisungen, die wegen seiner motorischen Lebhaftigkeit öfter nötig waren, kam er in übertriebener Weise nach. Die intellektuelle Prüfung ergab, daß die Schulkenntnisse teilweise erhalten waren. Die einfachen Rechenaufgaben löste er richtig, bei eingekleideten Aufgaben und Zinsaufgaben versagte er. Sein Urteilsvermögen war beträchtlich eingeschränkt, so war es ihm nicht möglich, den Unterschied zwischen Irrtum und Lüge anzugeben. Die Erklärung einfacher Sprichworte brachte er nicht zustande. Das Ergebnis der Merkfähigkeitsprüfung war sehr uneinheitlich. Er konnte sich genügend an die anfangs an ihn gestellten Fragen entsinnen, die Rechenaufgaben hatte er dagegen vergessen. Eine sechsstellige Zahl konnte er einmal nur nach mehrmaligem Wiederholen richtig nachsprechen, kurze Zeit darauf wiederholte er aber eine andere sechsstellige Zahl sofort richtig. Die Schriftprobe (Spontan- und Diktatschreiben) war fehlerfrei.

L. war bei seiner Aufnahme von kräftigem Körperbau und gutem Ernährungszustand. Am Körper waren keinerlei Alterserscheinungen festzustellen, ebenso fehlten degenerative Merkmale. An den inneren Organen war kein krankhafter Befund zu erheben. Die Arterien waren elastisch, der Blutdruck betrug 110 mm Hg

in der Systole. Der linke Arm war infolge der mehrmals nachoperierten Schußverletzung verkürzt, die linke Hand in Beugekontraktur. Neurologisch fanden sich in normaler Stärke auslösbarer Reflexe. Das Knie- und Achillesphänomen war rechts etwas besser auszulösen als links. Pyramidenzeichen fehlten. Der Bauchreflex war nur schwach nachweisbar; die Arm- und Beinbewegungen waren frei, es bestanden keine ataktischen Erscheinungen. Gang und Romberg frei. Die Sensibilitätsprüfung ließ keine Ausfälle erkennen. Die Pupillen waren etwas different zugunsten rechts, mittelweit und leicht verzogen. Die Licht- und Konvergenzreaktion war prompt und ergiebig. Der Mundfacialis wurde rechts etwas besser innerviert als links. Der Augenhintergrund zeigte scharfe Papillengrenzen. Die Sprachartikulation war intakt.

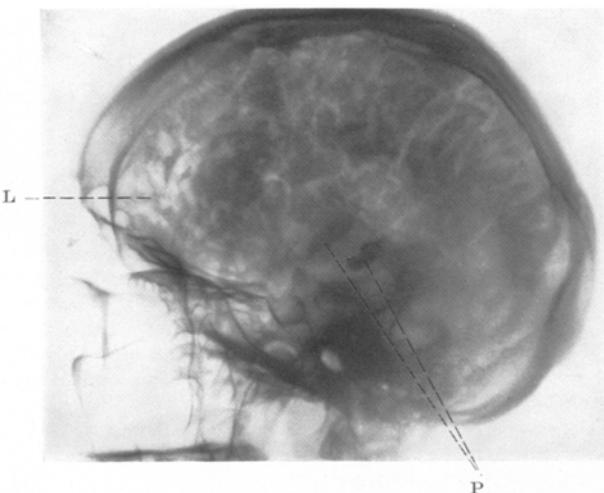


Abb. 1. Röntgenaufnahme nach Encephalographie. L Luftansammlung über dem Stirnhirn.
P Plexusverkalkungen.

Die Untersuchung wurde ergänzt durch eine Encephalographie, die L. ohne besondere Folgen überstand. Die Zusammensetzung des Liquors zeigte nichts Pathologisches. Die Wa.R. im Liquor und im Blut war negativ. Auf den Röntgenbildern fand sich eine ausgedehnte subarachnoideale Luftfüllung vorwiegend über dem Stirnhirn. Die Ventrikel waren besonders in den Vorderhörnern der Seitenventrikel erweitert und different zugunsten links. Zu beiden Seiten der Epiphyse sahen wir je einen Kalkschatzen, die wir der Lage nach als Plexusverkalkung ansprachen (Abb. 1). Die Untersuchung eines Hirnzylinders ergab Ganglienzellendegeneration und Gliavermehrung. Nach diesem Befunde stellten wir die Diagnose *Picksche Atrophie*.

L. wurde in unserer Klinik über 4 Jahre beobachtet. Während dieser Zeit war ein ständiger deutlicher Rückgang aller geistigen Funktionen zu bemerken. Am auffälligsten war seine fortschreitend zunehmende Stumpfheit. Nach ungefähr 1 Jahr seines Hierseins schien jegliche Initiative und jegliches Interesse erloschen. Von der Umgebung nahm er keine Notiz, er hatte weder zu Pflegern noch zu anderen Patienten Beziehungen. In den ersten Monaten seines klinischen Aufenthaltes las er öfter in herumliegenden Zeitungen, später war er zu keiner Beschäftigung mehr zu bringen. Von jeder Arbeit lief er nach kurzer Zeit wieder weg. Es war unmöglich, sein Interesse auch nur für kurze Zeit anzuregen. In ständiger

Bewegung lief er planlos auf der Station umher, rüttelte an Türen und Fenstern oder trommelte mit den Fingern immer nach der gleichen Melodie. Dieser gesteigerte Bewegungsdrang war bis zum letzten Jahr seines Hierseins vorhanden und erschwerte die Unterhaltung mit ihm. Sein Sprachbedürfnis war von Anfang an gering, er antwortete immer nur in kurzen Sätzen, später versuchte er stets allen Antworten durch Fortlaufen auszuweichen. Spontane sprachliche Äußerungen waren nur im ersten Jahr beobachtet, und zwar in Form von wüsten Beschimpfungen seiner Frau. Er stellte darin kritiklos die unsinnigsten Anschuldigungen auf. So behauptete er eine Zeitlang immer, seine Frau sei dumm, sie habe Kot gefressen, sie saufe wie ein Loch, sie liege den ganzen Tag im Keller und saufe den Wein aus u. a. m. Diese Schimpfreden brachte er ohne begleitende Affektäußerungen hervor. Auch sonst schien seine affektive Erregbarkeit erloschen.

Das spontane Schimpfen ließ schon im ersten Jahr seines klinischen Aufenthaltes nach, er schimpfte später nur, sobald man ihn anredete, und zwar beantwortete er gewöhnlich jede Anrede stereotyp immer mit den gleichen Beschimpfungen seiner Frau. Die Vielgestaltigkeit seiner Ausdrucksformen verringerte sich allmählich, in den beiden letzten Jahren beantwortete er zunächst alle Fragen mit obszönen Worten. Nur wenn er energisch zurechtgewiesen wurde, war es möglich, ihn zum sinngemäßen Beantworten der Fragen zu bringen. Dabei zeigte er vereinzelt in der letzten Zeit öfter Echolalie. Das Nachsprechen war nie gestört, artikulatorische Störungen wurden nie bemerkt. Das Wortverständnis und die Wortfindung schien, soweit dies bei der Unaufmerksamkeit des Patienten zu prüfen war, keine größeren Störungen aufzuweisen. Lese- und Schreibproben waren immer fehlerfrei. Es bestanden auch keine stereognostischen Störungen.

Es ist interessant, wie sehr die militärische Erziehung bei ihm verankert war. Als er einmal von einem Pfleger in etwas barschem Ton zurechtgewiesen wurde, gab er in strammer Haltung zur Antwort „Jawohl, Herr Major“. Auf einen energischen Befehlston folgte er jedem, er wurde daher oft von Mitpatienten geneckt, die diese Willenslosigkeit bei ihm ausnutzten. Eine Unterhaltung war in den beiden letzten Jahren nur im militärischen Ton möglich, nur so konnte man verhindern, daß er mitten in der Unterhaltung weg lief.

Die Intelligenzprüfungen zeigen den stetigen Rückgang. Die zeitliche Orientierung schwand schon im ersten Jahr seines Hierseins, die örtliche und persönliche Orientierung ging erst im letzten Jahr verloren. Seinen Namen wußte er bis zuletzt noch richtig anzugeben. Auch die Schulkenntnisse waren im dritten Jahr seines Hierseins, als er in seinem kritik- und willenlosen Verhalten einen hochgradig dementen Eindruck machte, noch leidlich erhalten. So hatte er zu dieser Zeit noch französische Vokabelkenntnisse. Exploration am 25. 11. 31: (Wie lange hier?) „Über 4 Wochen.“ (Welche Sprachen gelernt?) „Französisch, Englisch.“ (Frau auf Französisch?) „La femme.“ (Was heißt debet?) „Heißt muß sein.“ (Was heißt credit?) „Reich mir die Hand mein Leben.“ (Wer herrscht jetzt in Rußland?) „Der deutsche Zar.“ (Nennen Sie einen hohen Turm in Deutschland?) „Bolschewiki.“ (Wie alt sind Sie?) „24 Jahre.“ (?) „40 Jahre.“ (Was waren Sie früher?) „Ochsenkutscher.“

Auffallend bei den einzelnen Intelligenzprüfungen ist das ungleichmäßige Ergebnis der Merkfähigkeitsprüfung. Im zweiten Jahr seines klinischen Aufenthaltes, als die Urteilsfragen bedeutend schlechter beantwortet wurden als bei seiner Aufnahme, war das Resultat der Merkfähigkeitsprüfung zum Teil besser als früher, und auch späterhin wies die Merkfähigkeit nicht den gleichen Rückgang auf wie die übrige Intelligenz.

Im letzten halben Jahr war L. sehr unsauber beim Essen, in den letzten Monaten öfter auch unsauber mit Kot und Urin. 3 Monate vor seinem Tod erlitt L. einen Anfall. Er fiel nach hinten über, war für einige Minuten bewußtlos. Er zeigte

während des Anfalls Pupillenstarre, hatte aber keine Krämpfe. Nach dem Anfall war L. 1 Tag lang vollkommen stumm. Einen weiteren Anfall hat L. nicht überstanden. Seit dieser Zeit ist das körperliche Befinden zusehends schlechter geworden. Er wurde hinfällig und bettlägerig. Sein gesteigerter Bewegungsdrang ging zurück. Es entwickelten sich bronchopneumonische Herde, die seinen Exitus am 25. 1. 33 herbeiführten.

Sektionsbefund: Bronchopneumonische Herde in beiden Lungenunterlappen. Mäßige Arteriosklerose der Aorta und der Kranzgefäße des Herzens. Cystopyelitis.

Kopfsektion: Bei der Herausnahme des Gehirns floß eine größere Menge Liquor ab. Gehirngewicht 1250 g. Die Dura war spiegelnd. Die Hirnbasisgefäße waren zart, zeigten keine Verhärtungen. Die Pia ließ sich nicht von allen Stellen der

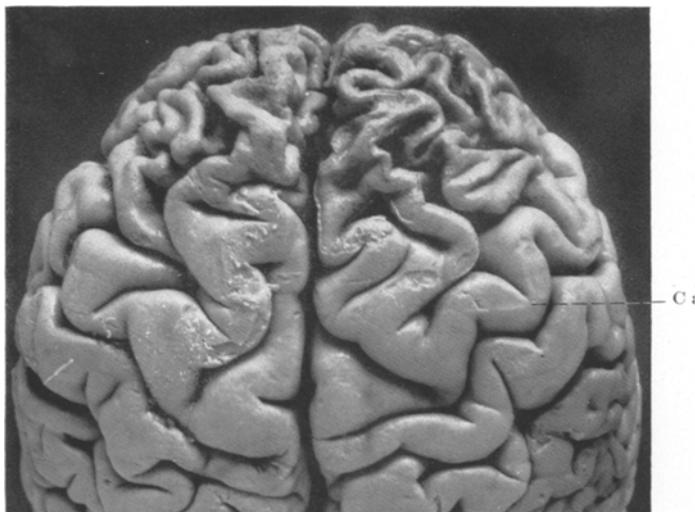


Abb. 2. Atrophie des Stirnhirns. C a: Die von dem Prozeß nicht ergriffene vordere Zentralwindung.

Hirnoberfläche glatt abziehen, sondern löste stellenweise einen Teil der Rinde lamellenförmig mit ab. Die Hirnoberfläche zeigte an der Konvexität hochgradig atrophische Bezirke der Hirnrinde, die sich von der übrigen Hirnoberfläche scharf absetzten. In den atrophen Hirnregionen war die Rinde beträchtlich verschmäler, die Sulci verbreitert und vertieft, das typische Nußrelief hatte sich herausgebildet. Ein auffallender Unterschied in der Stärke der Atrophie zwischen der linken und der rechten Hemisphäre war nicht festzustellen. Der höchste Grad der Atrophie fand sich beiderseits im Bereich des Stirnhirns, und zwar waren alle drei Stirnhirnwindungen gleichmäßig stark geschrumpft. Die Atrophie war in der Gegend des vorderen Pols weiter fortgeschritten als im übrigen Stirnhirngebiet. Die vordere Zentralwindung war von dem atrophen Prozeß nicht ergriffen, die Atrophie machte an einer umschriebenen Stelle vor der vorderen Zentralwindung halt. Ein weiterer atrophischer Prozeß fand sich im Lobus parietalis, und zwar vorwiegend im Bereich des Cyrus supramarginalis, die hintere Zentralwindung war dagegen wieder intakt (Abb. 3). Auch das Schläfenhirn zeigte eine Schrumpfung, jedoch bei weitem nicht in dem Grade wie das Stirnhirn. Die erste Schläfenwindung war leidlich intakt, die beiden unteren Windungen waren deutlich verschmäler, am

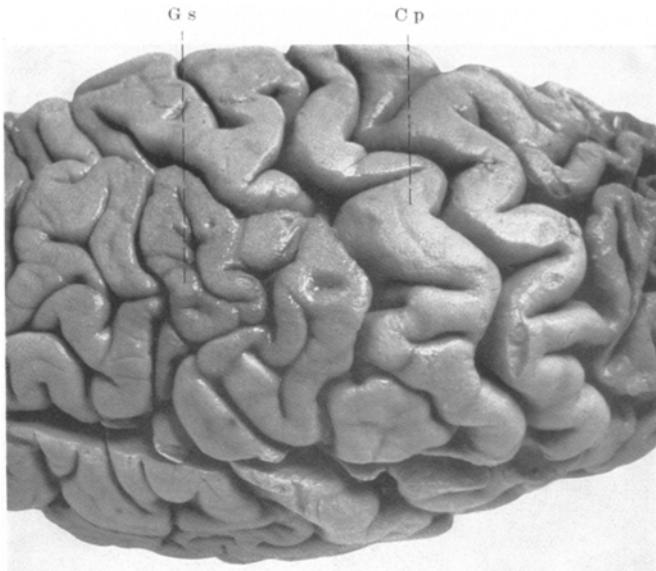


Abb. 3. Atrophie des Parietalhirns (rechte Seite). G s: Der atrophisierte Gyrus supramarginalis. C p: Die unversehrte hintere Zentralwindung.

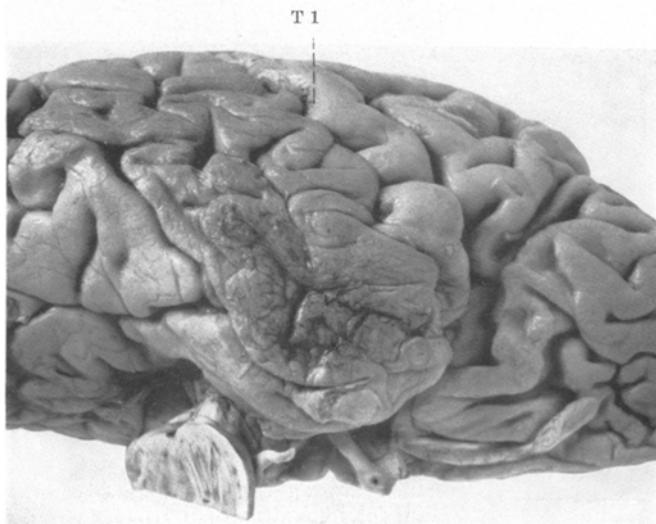


Abb. 4. Atrophie des Temporalhirns (rechte Seite). T 1: Die nur wenig atrophisierte erste Temporalwindung.

stärksten in der Polgegend. Die Insel war ebenfalls nicht gleichmäßig geschrumpft, die *Heschlsche* Windung war von einem Schrumpfungsprozeß verschont geblieben. Am Occipitalhirn war eine ausgesprochene regionäre Atrophie nicht nachweisbar.

An der medialen Hemisphärenfläche bestand eine Atrophie des Gyrus zinguli und des Balkens. Die Abgrenzung der atrophenischen Herde war an beiden Hemisphären vollkommen symmetrisch.

Die Frontalschnitte des Gehirns zeigen an den atrophenischen Stellen einen hochgradigen Rindenschwund. Die Seitenventrikel waren beträchtlich erweitert, Corpus striatum und Thalamus waren abgeflacht. Eine Depigmentation der Substantia nigra war nicht nachweisbar. Blutungen oder Erweichungsherde wurden nirgends gefunden. Die nach dem Röntgenbild gestellte Diagnose der Plexusverkalkung

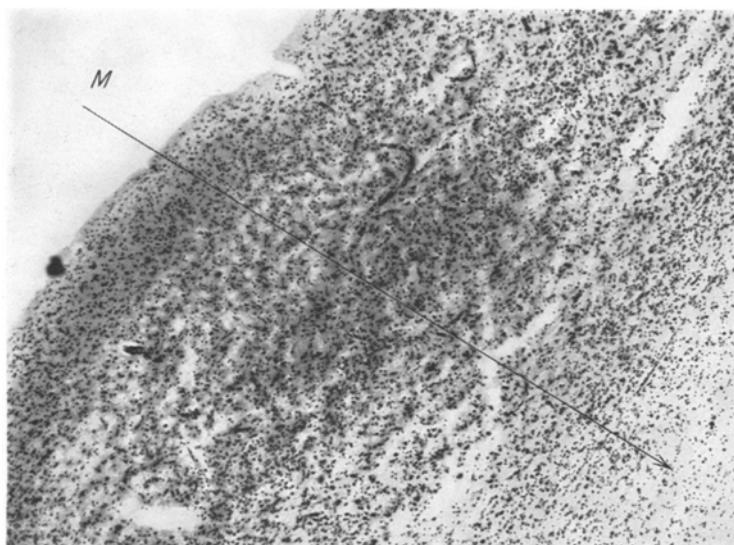


Abb. 5. Schnitt aus der Polgegend der zweiten Temporalwindung (Nissl-Färbung). M Mark.

bestätigte sich. Im Plexus war beiderseits ein überhaselnußgroßer Verkalkungsherd eingelagert.

Mikroskopisch wurden Schnitte aus verschiedenen Hirngebieten untersucht. Abb. 5 ist ein Schnitt aus der zweiten Temporalwindung (Nissl-Färbung). Rinde und Mark ist stark verschmäler. Auffällig ist zunächst eine Lichtung besonders der dritten und etwas geringer der sechsten Schicht. Diese Schichten sind nahezu vollkommen verödet. In der dritten Schicht hat sich ein feinmaschiges Glianetz entwickelt, es ist zur Bildung des Status spongiosus gekommen. Beim Abziehen der Pia riß an diesen Stellen häufig die Rinde ein. Die wenigen in dieser Schicht zu findenden Ganglienzellen zeigen deutliche Veränderungen. Meist ist der Zelleib stark gebläht, das Protoplasma schwach gefärbt, der Kern liegt exzentrisch und ist ebenfalls vergrößert. Diese Zellveränderung ist in der dritten Schicht am häufigsten zu finden. Daneben bestehen einfache Formen von Zellschrumpfung mit Kernschrumpfung oder Zerfall, oft finden sich nur undeutliche Schatten von Ganglienzellen. Auch in den übrigen Schichten besteht ein beträchtlicher Ganglienzellenausfall, die zweite und die vierte Schicht sind relativ am besten erhalten.

Einen weiteren Einblick in die Art der Zellveränderung gibt das *Bielschowsky*-Präparat. In den geblähten Zellen lässt sich nach der Silbermethode eine Einlagerung von argentophilen Körnchen darstellen, die in manchen Zellen in solcher Menge

auftreten, daß die Zelle im ganzen intensiv dunkel gefärbt ist. In den geblähten Zellen bestand häufig eine schon von *Altmann* beschriebene Verklumpung der Fibrillen, ein Befund, der sich aber von der typischen *Alzheimerschen* Fibrillenveränderung deutlich unterscheidet. Diese *Alzheimersche* Fibrillenverdickung und Drusenbildung, das sei besonders hervorgehoben, war nirgends zu finden. Eine weiter häufig beschriebene Veränderung, nämlich ein Ausfall der extracellulären Fibrillen, der in der dritten Schicht am stärksten in Erscheinung tritt, war auch in unseren Präparaten festzustellen. Auf den Silberschnitten war auffällig eine Vermehrung der Präcapillaren in den obersten Schichten der Rinde. Es sei dahingestellt, ob die Ansicht *Kufs'* zutrifft, daß die Gefäße gewuchert sind. Gefäßsprossen konnte ich nirgends entdecken.

Die Markscheidenbilder zeigen eine diffuse Aufhellung des Marklagers, am ausgedehntesten im Stirn- und Schläfenhirn. In einzelnen Teilen des Schläfenhirns und im Gebiet der Stammganglien bestehen herdförmige Aufhellungen, die in ihrer Lage keinen Zusammenhang mit den Gefäßen erkennen lassen. Die Bilder erinnern an die der multiplen Sklerose. Auffällig ist, daß die Fibrae arcuatae auch in stark atrophischen Gebieten gut erhalten sind.

Die Glia ist in Rinde und Mark diffus gewuchert. Auf den nach *Holzer* gefärbten Schnitten durchsetzt ein feinmaschiges dichtes Gliafilzwerk sämtliche Hirnschichten. An der Oberfläche ist die Glia zu einem gliösen Rindensaum gewuchert.

Die Lipoidanhäufung ist gering. Die Fettfärbung ergibt nur vereinzelt blaßrote Einlagerungen in veränderten Ganglienzellen. Diffus kräftig rot färbte sich das Corpus striatum, besonders das Putamen. Entsprechend dieser Fettfärbung waren auch die *Weigertschen* Bilder in diesen Bezirken aufgehellt.

Das Corpus striatum war intensiv erkrankt. Im *Nissl*-Bild fanden sich herdförmige nekrotische Bezirke. Die Ganglienzellen der Umgebung zeigten die vorhin beschriebenen Veränderungen. In der Umgebung der Gefäße bestanden lymphocytäre Infiltrate. Diese Entzündungserscheinung fand sich nur im Corpus striatum und hat wohl einen rein reparativen Charakter. Lymphocytäre Infiltrate bei der *Pickschen* Atrophie wurden auch von *Kufs'* beschrieben und im gleichen Sinne gedeutet.

Die Eisenablagerung war auf allen untersuchten Hirnschnitten gering. Hervorheben möchte ich noch, daß keine Veränderung der Gefäßwände im Sinne einer Atheromatose gefunden wurde.

Nach dem mitgeteilten Befund besteht wohl kein Zweifel, diesen Fall als *Picksche* Atrophie anzusprechen. Im Vergleich mit den in der Literatur beschriebenen Fällen scheint mir unser Patient sogar ein verhältnismäßig typisches Krankheitsbild zu zeigen. Ich möchte daher versuchen, an Hand unseres Falles die Frage der Anerkennung der *Pickschen* Erkrankung als eigenes Krankheitsbild zu besprechen und zu der besonders von *Horn* und *Stengel* vertretenen Ansicht, die *Picksche* Atrophie wäre eine Form der senilen Demenz, Stellung nehmen.

Unser Patient erkrankte im 48. Lebensjahr. Der Krankheitsbeginn der *Pickschen* Atrophie liegt im allgemeinen im Präsenium. Dem Einwand, daß die *Pickschen* Atrophien nur Fälle von seniler Demenz seien, die sich schon im Präsenium zeigen, möchte ich folgendes entgegnen: Die mir bekannten Fälle von seniler Demenz, die im Präsenium ausbrachen, waren stets gekennzeichnet durch körperliche Hinfälligkeit und durch ungewöhnlich stark entwickelte Alterserscheinungen. Diese

Patienten zeigen einen müden Gesichtsausdruck, eine schlaffe Körperhaltung, der Hautturgor ist vermindert, das Kopfhaar ist meist ergraut. Oft besteht auch eine Knochenatrophie, die besonders am Unterkiefer in Erscheinung tritt. Der beginnende körperliche Verfall zeigt sich mit aller Eindringlichkeit. Im Gegensatz dazu unser Patient, der beim Beginn der Erkrankung und auch später während seines klinischen Aufenthaltes keine auffälligen Alterserscheinungen darbot. Körperhaltung und Gesichtsausdruck hatten stets eine gewisse Spannkraft. Es ist daher verständlich, daß die Differentialdiagnose zur *Pickschen Atrophie* häufig wie auch bei unserem Patienten zwischen progressiver Paralyse und Tumor cerebri zu stellen ist.

Wenn wir uns die in der Literatur mitgeteilten einzelnen Fälle von *Pickscher Atrophie* ansehen, die sich erst im Senium zeigten, so ist auffällig, daß gerade diese Fälle sich meist durch einen besonderen klinischen Verlauf auszeichnen, und die für die *Picksche Atrophie* charakteristischen Merkmale vermissen lassen. Ich führe hierfür als Beispiel den von *Liebers* mitgeteilten Fall an, der sowohl klinisch als anatomisch Eigenarten aufweist. Der Krankheitsbeginn im 59. Lebensjahr zeigte sich durch Gedächtnis-, Merk- und Schreibstörungen, ein Beginn, der nicht für die *Picksche Atrophie* charakteristisch ist, sondern der wohl mit dem besonderen anatomischen Befund zu erklären ist, nämlich durch die „Kombination mit Hirnarteriosklerose beim Fehlen von Erweichungen und Blutungen“. Gerade die später ausbrechenden Fälle von *Pickscher Atrophie* sind häufig mit Hirnaderverkalkung, aber auch mit seniler Demenz kombiniert, und die Erkennung und Abgrenzung des *Pickschen Krankheitsbildes* ist dadurch sehr erschwert und oft nur unvollkommen durchzuführen. Aus dieser Tatsache heraus sind auch die Unklarheiten und die so häufig wechselnden Angaben über die kennzeichnenden Merkmale der *Pickschen Atrophie* zu verstehen. Unser Fall ist durch seinen präsenilen Beginn und durch das völlige Fehlen von hirnarteriosklerotischen Veränderungen besonders geeignet, um die allein der *Pickschen Atrophie* zukommenden Merkmale zu demonstrieren.

Die ersten Krankheitserscheinungen unseres Patienten waren die typischen Symptome einer Stirnhirnaffektion: Interesselosigkeit, Stumpfheit, ein Nachlassen der Urteilsfähigkeit und damit verbunden ein ethischer und gemütlicher Defekt. Dies ist der übliche Krankheitsbeginn der häufigeren Form der *Pickschen Erkrankung*, nämlich der vorwiegenden Stirnhirnatrophie — im Gegensatz zu der Form, bei der der Schläfenlappen zuerst ergriffen wird — und ist natürlicherweise den Hirnkrankheiten ähnlich, die ebenfalls im Stirnhirn lokalisiert sind. Auch dies erklärt die schon vorhin erwähnte Tatsache, daß die Differentialdiagnose vorwiegend zwischen progressiver Paralyse und Stirnhirntumor zu stellen ist. Das klinische Krankheitsbild unseres Patienten war auch späterhin besonders durch den Ausfall der an das Stirnhirn gebundenen Funktionen

charakterisiert. Die ausgesprochene regionäre Hirnatrophie, das pathologisch-anatomische Kennzeichen der *Pickschen* Erkrankung, zeigt sich auch klinisch in einem ungleichmäßigen Ausfall der geistigen Funktionen. Der Verlust des Willens, der Initiative und der Spontaneität ist hier so vorherrschend, daß er dem ganzen Krankheitsbild sein Gepräge gibt. Hierdurch wird eine Demenz vorgetäuscht, wie sie in dem Grade nicht vorhanden ist und die zum Teil wirklich vorhandenen Defekte erscheinen wesentlich vergrößert.

Die Differenz zwischen scheinbarem und wirklichem Ausfall einer Funktion läßt sich am deutlichsten bei der Prüfung von Gedächtnis und Merkfähigkeit zeigen. Bei einer einmaligen oberflächlichen Prüfung scheint die Merkfähigkeit hochgradig gestört. Dieses schlechte Ergebnis läßt unter Umständen zunächst Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose aufkommen, da in der Literatur oft genug das verhältnismäßig intakte Gedächtnis bei der *Pickschen* Atrophie betont wird. Bei mehrmaliger Wiederholung der Prüfung läßt sich aber beweisen, daß die Merkfähigkeit nicht in dem Maße geschwunden ist. Die einzelnen Untersuchungsergebnisse zeigen große Schwankungen. So wurde bei unserem Patienten nach 2jährigem klinischen Aufenthalt, als die Intelligenz um ein Beträchtliches zurückgegangen war, noch ungefähr das gleiche Ergebnis bei der Merkfähigkeitsprüfung erzielt wie bei der Aufnahme. Eine Ablenkung des Willens und der Aufmerksamkeit täuschen häufig eine Merkfähigkeitsstörung vor. Sobald es gelingt, Willen und Aufmerksamkeit des Patienten anzuregen, zeigt sich, daß die Merkfähigkeit nicht so stark gelitten hat. Diese Willensanspannung war bei unserem Patienten, wie ich in der Krankengeschichte schon erwähnte, verhältnismäßig leicht dadurch zu erreichen, daß man ihm gegenüber einen militärischen Ton anwandte. Die langjährige Militärdienstzeit hatte bei ihm die soldatische Erziehung tief eingeprägt. Primitivreaktionen bleiben bei der *Pickschen* Atrophie immer voll erhalten.

In ähnlicher Weise wie die Merkfähigkeitsstörung machte sich bei L. auch ein Gedächtnisausfall bemerkbar. Die geringe Initiative bewirkt, daß der Patient von seinem Gedächtnis spontan wenig Gebrauch macht. Das Gedächtnis ist in einem gewissen Grade vorhanden, nur die Auswertung ist gestört. Auch *Stertz* machte die Beobachtung, daß keine groben Gedächtnislücken vorhanden sind, und daß daher auch keine Konfabulationen gefunden werden. Die Prüfung des Gedächtnisses ist wegen der leichten Ablenkbarkeit des Patienten erschwert. Nach mehrmaligem Prüfen ergab sich auch bei unserem Patienten, daß das Gedächtnis verhältnismäßig gut erhalten war, so wurden im letzten Jahr noch französische Vokabelkenntnisse produziert.

Eigenartig und daher schlecht in das übliche Schema einzuordnen ist die Sprachstörung unseres Patienten. Das Sprachbedürfnis war von

Anfang an außerordentlich gering, später entwickelte sich eine direkte Abneigung gegen das Sprechen. Dabei zeigte aber das Wortverständnis nie gröbere Störungen, es fehlten paraphasische und Wortfindungsstörungen. Die Sprachartikulation und das Nachsprechen war bis zu seinem Tode erhalten. Es bestanden keine Schreib- oder Lesestörungen. Demgegenüber steht der anatomische Befund: Eine hochgradige Atrophie der *Brocaschen Windung*. Zunächst erscheint es wohl sicher, daß der Rückgang der sprachlichen Äußerung auf den durch den Stirnhirnenschwund bedingten Ausfall an Spontaneität zurückzuführen ist, es ist zum großen Teil eine initiative Stummheit. Entsprechend der vorhin gegebenen Beschreibung des Gedächtnisses ist der Wortschatz unseres Patienten nicht in dem Maße eingeschränkt, wie es nach seinen sprachlichen Äußerungen erscheint. Weiter ist es aber doch wahrscheinlich, daß die hochgradige Atrophie der *Brocaschen Windung* einen direkten Anteil an der Stummheit hat. Vielleicht können wir die Abneigung des L. gegen das Sprechen als eine Vorstufe der motorischen Aphasie ansehen, die wir ja sonst bei intensiven Zerstörungen der *Brocaschen Windung* finden. Das Nachsprechen war nicht gestört und es wird in der Literatur darauf hingewiesen, daß die auch bei unserem Patienten gefundene Intaktheit der *Heschlschen Windung* damit in Zusammenhang zu bringen ist. Auch das Sprachverständnis unseres Patienten war leidlich erhalten, anatomisch war dementsprechend die erste Temporalwindung nur gering atrophiert. Die Neigung zur Echolalie war bei L. wenig ausgeprägt, auch dies stimmt mit der Mitteilung von *Stertz* überein, der bei einer Atrophie der ersten Temporalwindung klinisch eine Störung des Sprachverständnisses mit einer ausgesprochenen Neigung zur Echolalie fand.

Die bei der mikroskopischen Untersuchung nachgewiesenen ausgedehnten Degenerationsherde im Corpus striatum haben sich auch klinisch gezeigt in Form von Störungen der Mimik. Wie ich schon in dem Krankheitsbericht erwähnte, zeigte L. nie bei entsprechendem Anlaß einen Ausdruck der Freude oder Trauer. L. hatte ständig den gleichen stumpfen Gesichtsausdruck, und es ist wohl anzunehmen, daß dieser nicht nur Folge des gemütlichen Defektes war, sondern auch auf mimische Störungen beruhte. Weiter möchte ich den gesteigerten Bewegungsdrang des L. auf die Stammganglienerkrankung zurückführen. Seine Unruhe hatte einen durchaus choreiformen Charakter. *Kihn* hat erst vor kurzem in einer Arbeit über Chorea-Probleme wieder auf die engen Beziehungen der *Huntingtonschen Chorea* und der *Pickschen Atrophie* hingewiesen. Auch anderen Autoren fiel bei der mikroskopischen Untersuchung der Stammganglien von *Pickschen Atrophien* auf, daß die Bilder nicht von denen der *Huntingtonschen Erkrankung* zu unterscheiden sind, die Art des progressiven Ganglienzerrfalls ist bei beiden Krankheiten durchaus gleich. Die Verwandtschaft dieser Krankheiten zeigt sich nach *Kihn*

weiter in der Tatsache, daß in der Aszendenz von *Huntingtonschen* Erkrankungen öfter Fälle von *Pickscher Atrophie* gefunden wurden.

Ich möchte hier noch hervorheben, daß bei L. nie psychotische Phasen beobachtet wurden. Es fehlten bei ihm die bei der senilen Demenz so häufig gefundenen nächtlichen Unruhezustände. Für Halluzinationen war während des ganzen klinischen Aufenthaltes kein Anhalt.

Der anatomische Befund unseres Falles zeigt die für die *Picksche Atrophie* charakteristische regionäre Atrophie. Wenn *Horn* und *Stengel* in ihrer Arbeit betonen, daß auch die senile Demenz kein gleichmäßiger Rindenprozeß ist, und daß die Prädilektionsstellen der Erkrankung mit denen der *Pickschen Atrophie* übereinstimmen, so ist diese Gleichstellung meines Erachtens einseitig gesehen. Gewiß gibt es bei der senilen Demenz genug Fälle mit ausgesprochener Stirnatriphie, aber ein wesentlicher Unterschied besteht darin, daß es sich bei der senilen Demenz nur um eine lokale Verstärkung eines allgemeinen Hirnschwundes handelt. Sämtliche Hirnwindungen sind verschmälert, nur tritt die Verschmälerung am Stirnhirn stärker in Erscheinung, und es besteht keine so ausgeprägte Grenze zwischen den atrofischen Gebieten und der gesamten Hirnoberfläche wie bei der *Pickschen Atrophie*. Bei der Abb. 2 zeigt sich eine scharf umschriebene Grenze zwischen den atrofischen Stirnhirnwindungen und der vorderen Zentralwindung, die kaum atrophisch erscheint. Nach der Arbeit von *Horn* und *Stengel* müßte man annehmen, daß zur senilen Demenz viele Fälle gerechnet wurden, die eigentlich in die Gruppe der *Pickschen Atrophie* eingeordnet werden müßten. Ich habe daraufhin unsere Sektionsprotokolle durchgesehen und fand unter 77 Fällen von seniler Demenz 17 Fälle, bei denen verzeichnet war „cerebrale Atrophie, vorwiegend der Stirnhirnwindungen“. Bei 2 Fällen war hauptsächlich das Schläfenhirn atrophiert, bei 1 Fall das Occipitalhirn. Bei 2 Fällen fand sich makroskopisch überhaupt keine wesentliche Rindenverschmälerung. Bei der Durchsicht der Krankengeschichten von den erwähnten 17 Fällen fand sich auch nicht einmal eine Anamnese und ein klinischer Befund, der für *Picksche Atrophie* verdächtig wäre. Stets bestanden die für die senile Demenz charakteristische Wesensveränderung und psychotische Zustandsbilder. Der Beginn der Erkrankung lag meistens zwischen dem 60. und dem 70. Jahr.

Auch die mikroskopische Sonderstellung der *Pickschen Atrophie* wollen *Horn* und *Stengel* in ihrer Arbeit ablehnen. Die Pathoklise der einzelnen Rindenschichten bestünde in gleicher Weise bei der senilen Demenz. Die früher vertretene Ansicht, daß Plaquesbildung und *Alzheimersche* Fibrillenveränderung bei der *Pickschen Atrophie* fehlten und daß dieser negative Befund differentialdiagnostisch zu verwerten ist, sei durch spätere Arbeiten widerlegt worden. Sie erkennen zwar an, daß die Fälle von *Pickscher Erkrankung* ohne Plaquesbildung weitaus

in der Mehrzahl sind, halten es aber für angezeigt, die *Picksche Atrophie* nach dem positiven oder negativen Plaquesbefund in zwei Gruppen einzuteilen. Eine gleiche Gruppierung sollte nach dem *Alzheimerschen Fibrillenbefund* vorgenommen werden. Auch nach dem klinischen Befund sollte diese Teilung ihre Berechtigung haben. Die plaquesfreien Fälle seien torpide Zustandsbilder ohne Halluzinationen und Konfabulationen, dagegen sollten die Fälle mit Plaquesbildung der presbyophrenen Form der senilen Demenz zugehören. Diese Einteilung würde meines Erachtens nicht dem Wesen der *Pickschen Atrophie* gerecht werden. Wie ich schon bei der Besprechung des klinischen Befundes hervorhob, ist es durchaus nicht selten, daß neben der *Pickschen Atrophie* eine Hirnaderverkalkung oder eine senile Demenz besteht. Ein Plaquesbefund bei der *Pickschen Atrophie* ist meines Erachtens als Nebenbefund zu werten und zeigt an, daß nebenher ein seniler Hirnprozeß zur Entwicklung gekommen ist. Der Vergleich mit den in der Literatur mitgeteilten Fällen stimmt mit dieser Ansicht durchaus überein. Plaquesbildung findet sich nämlich hauptsächlich bei den Fällen von *Pickscher Atrophie*, bei denen die Krankheit erst im Senium zum Ausbruch kam, und die dann auch, wie *Horn* und *Stengel* anführen, klinisch Zeichen einer senilen Demenz zeigten. Die *Pickschen Atrophien*, die im Präsenium in Erscheinung traten, also einen typischen Krankheitsverlauf nahmen, sind im allgemeinen frei von Plaques. Die Gruppierung der *Pickschen Erkrankung* in der von *Horn* und *Stengel* vorgeschlagenen Weise würde also lediglich die reinen Fälle der *Pickschen Atrophie* von denen trennen, die mit seniler Demenz kombiniert sind. Die von *Braunmühl* vertretene Ansicht, daß viele Patienten ihre Plaquesbildung nicht mehr erlebten, besteht wohl zu Recht.

Nach einem Vergleich mit den veröffentlichten Befunden bei *Pickscher Atrophie* ist es wohl berechtigt, von einem typischen mikroskopischen Befund bei der *Pickschen Atrophie* zu sprechen. Die ungleichmäßige Erkrankung der einzelnen Schichten und die Art der Zellveränderung (Zellblähung mit Einlagerung von argentophilen Körnchen) hebt die *Picksche Erkrankung* aus den Gehirnkrankheiten hervor, die durch einfachen Parenchymchwund gekennzeichnet sind.

Zur Klärung der Ätiologie kann unser Fall nichts beitragen. Eine ähnliche Erkrankung ist in der Familie unseres Patienten nicht vorgekommen. Unser Patient bot auch keine degenerativen Merkmale. Er war bis zum Beginn seiner Erkrankung leistungsfähig und stand intellektuell eher über dem Durchschnitt.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von *Pickscher Atrophie* mitgeteilt mit vorwiegendem Schwund des Stirnhirns und geringerer Beteiligung des Scheitel- und

Schläfenhirns. An Hand des klinischen Verlaufes und des anatomischen Befundes wird versucht, die *Picksche Atrophie* als eine Krankheitseinheit im Sinne *Kraepelins* zu betrachten und ihre Abgrenzung gegenüber der senilen Demenz durchzuführen. Dabei wird auf die häufige Kombination der *Pickschen Atrophie* mit Arteriosclerosis cerebri und seniler Demenz hingewiesen.

Literaturverzeichnis.

Altmann, E.: Z. Neur. **83**, 630 (1923). — *Alzheimer, A.:* Z. Neur. **4**, 379 (1911).
v. Braunmühl: Z. Neur. **124**, 214 (1930). — Handbuch der Geisteskrankheiten. Bd. 11, S. 673—715. — *Fischer, O.:* Z. Neur. **3**, 371 (1910). — *Gans, A.:* Z. Neur. **80**, 10 (1922). — *Grünthal:* Z. Neur. **101**, 105 (1926). — *Kihn, B.:* Nervenarzt **10** (1933). — *Kufs:* Z. Neur. **108** (1927). — *Liebers:* Z. Neur. **135**, 131 (1931). — *Lua:* Z. Neur. **128**, 280 (1930). — *Neubürger:* Z. Neur. **101**, 452 (1926). — *Onari u. Spatz:* Z. Neur. **101**, 511 (1926). — *Pick:* Wien. klin. Wschr. **1901**, 17. — *Richter:* Z. Neur. **38**, 127 (1918). — *Richter, H.:* Z. Neur. **38**, 128 (1917). — *Runge:* Handbuch der Geisteskrankheiten, Bd. 8, S. 650. — *Schneider:* Z. Neur. **120**, 340 (1929). — *Scholz:* Z. Neur. **99**, 671 (1925). — *Stertz, G.:* Z. Neur. **101**, 729 (1926). — *Stief:* Z. Neur. **128**, 544 (1930). — *Vogt, G. u. O.:* J. Psychol. u. Neur. **28** (1922).

— — —