

(Aus dem Anatomischen Laboratorium [ehem. Prof. *H. Spatz*] der Psychiatrischen und Nervenklinik in München [Geh. Rat *O. Bumke*] und aus der Psychiatrisch-neurologischen Klinik in Innsbruck [ehem. Prof. *C. Mayer* †].)

## Ein Fall von Pellagra in Bayern.

Von  
**H. Ganner.**

Mit 6 Textabbildungen (= 10 Einzelbilder).

(Eingegangen am 1. März 1937.)

Die Veröffentlichung von *C. Mayers* Vortrag „Über die nervösen und psychischen Störungen bei Pellagra“, Rovereto 1910<sup>1</sup>, bietet eine willkommene Gelegenheit, hier anschließend auch auf eine eigene Beobachtung zurückzukommen, über die bereits im ärztlichen Verein München von Frau Dr. *Kuhl* und auf der Bayerischen Psychiatertagung 1931 von mir kurz berichtet und deren ausführliche Mitteilung damals in Aussicht gestellt wurde. Da es sich um den ersten und, soweit ich sehe, auch bis heute um den einzigen in Bayern beobachteten Fall von Pellagra gehandelt hat, scheint es berechtigt, die Aufmerksamkeit aller jener, die an der Pellagrafrage interessiert sind, auf diese Einzelbeobachtung hinzu lenken. In Gegenden, in denen dieses Leiden selten oder kaum je vorkommt, wird die Pellagra bei differentialdiagnostischen Erwägungen, besonders von neurologisch-psychiatrischer Seite nicht genügend berücksichtigt. So können Fälle von „versprengter Pellagra“ nur zu leicht der diagnostischen Klärung entgehen. Auch dafür ist die vorliegende Beobachtung ein Beispiel; bei der Kranken, über die im nachfolgenden berichtet wird, wurde die an sich nicht schwierige Diagnose erst nach dem Tode gestellt.

Es handelt sich um eine 38jährige, in Eitensheim geborene, in Ingolstadt wohnhafte Frau, welche anfangs Mai 1931 an die Psychiatrische Klinik in München überwiesen wurde. Aus dem im Ingolstädter Krankenhaus geführten Krankenblatt erfahren wir, daß die Pat. seit 1922 im ganzen 11mal dort aufgenommen war, meist wegen gastrointestinaler Beschwerden. Obwohl Subacidityt bestand, dachte man an ein Magenulcus, das aber bei der Operation (1924) nicht gefunden wurde; später wegen Adhäsionsbeschwerden drei weitere chirurgische Eingriffe. Erbrechen, Leibscherzen und Durchfälle sind die Hauptbeschwerden. Einmal längere Zeit Amenorrhoe. Im Frühjahr 1927 wird das erstmal etwas von Hautveränderungen erwähnt. Trotz negativer Serumreaktionen wurde auf Grund von Plaques in der Mundschleimhaut luische Ätiologie vermutet und eine Salvarsankur begonnen; als aber darauf Erytheme an Hand und Gesicht auftraten, glaubte man eine Salvarsanschädigung annehmen zu müssen und unterbrach die Kur. Gegen Frühjahrsende

<sup>1</sup> Siehe vorangehende Arbeit in diesem Band S. 472.

verschwanden die Hauterscheinungen wieder. Während der Spitalsaufenthalte in den letzten 3 Jahren (1928—30) stehen Beschwerden von seiten des Nervensystems im Vordergrund, die jedoch zum größten Teil für psychogen gehalten wurden: Anfallsweise Schwäche, Kraftlosigkeit einer Hand, ziehende Schmerzen in den Beinen und Sprachstörung. Daneben immer wieder Durchfälle und Erbrechen. Die 1931 zu den übrigen Erscheinungen hinzugetretenen spastischen Gehstörungen und vor allem die psychischen Veränderungen — „Pat. ist ganz verschroben, begeht unsinnige Handlungen, schmiert, trinkt ihren Harn, ist boshaft“ — führten schließlich zur Aufnahme an der Münchener Klinik, wo Pat. folgendes Bild bot: Allgemein reduziert, blaß, abgemagert, Hautveränderungen im Gesicht, die anfänglich für Acnepusteln gehalten werden. Nässende Dermatose an den Zehen und Fußrücken. Die Untersuchung durch den Internisten ergibt keine pathologischen Befunde. Vom neurologischen Befund sei nur erwähnt, daß die Lichtreaktion der Pupillen etwas träge und wenig ausgiebig ist, daß in der Motilität nichts Abnormes gefunden wird, mit Ausnahme von leicht vermehrtem Widerstand bei passiven Bewegungen im linken Bein; die Patellarsehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft, ohne Klonus. Keine pathologischen Reflexe. Beim Gehen ist eine leichte Unsicherheit, ein Wanken zu beobachten, ohne daß Gliedataxie besteht. Der Versuch einer Sensibilitätsprüfung mißlang infolge der psychischen Veränderungen der Pat. Sie ist vor allem zeitlich mangelhaft orientiert, man gewinnt den Eindruck einer gewissen Bewußtseinstrübung. Die Auffassung ist erschwert und es gelingt nur für kurze Zeit, die Aufmerksamkeit der Pat. zu fesseln. Es wird nichts beobachtet, was auf Sinnes-täuschungen oder Wahnideen schließen ließe. Die Stimmungslage wechselt zwischen Euphorie und Weinerlichkeit. Die Pat. nörgelt und quängelt oft stundenlang in monotoner Redeweise und produziert einige wenige Sätze, die sie in stereotyper Weise immer wieder vor sich hin spricht. Die intellektuellen Leistungen sind sicher weit unter dem Durchschnitt, doch ist es bei der mangelhaften Fixierbarkeit der Pat. und bei der, wenn auch geringen Bewußtseinstrübung schwer zu entscheiden, wie weit nicht etwa originäre Debilität vorliegt (auch der Arzt, von dem die einzigen objektiv-anamnestischen Angaben stammen, teilt in seinem Begleitschreiben mit, daß Pat. ein wenig begabtes Kind gewesen sei). Abgesehen von den Stereotypien besteht aber im ganzen eher eine Apathie oder Indolenz, die zeitenweise an die Aspon-taneität Stirnhirnaffizierter erinnert.

Es wird nach dem psychischen Zustandsbild differentialdiagnostisch in erster Linie an Paralyse gedacht, ferner an Tumor cerebri bzw. an eine symptomatische Psychose anderer Ätiologie. Die Untersuchung des unter gewöhnlichem Druck abfließenden Liquors ergibt ein negatives Resultat; ophthalmologisch findet sich nichts Pathologisches, keine Stauungspapille.

Aus dem knapp durch einen Monat an der Klinik beobachteten Krankheitsverlauf sei nur das Bemerkenswerteste hervorgehoben. Die Hautveränderungen greifen weiter und betreffen in der letzten Maiwoche Füße und Hände an der Streckseite sowie das Gesicht, am stärksten die Mund- und Nasengegend; ihre Erscheinungsform wird noch eingehender zu beschreiben sein. Von dermatologischer Seite wird die Erkrankung für eine *Akrodermatitis purulenta* gehalten, eine von *Hallopeau* beschriebene, durch Streptokokken verursachte Erkrankung, bei der auch psychische Veränderungen vorkommen sollen.

Der Allgemeinzustand der Pat. verschlechtert sich zusehends. Ende Mai läßt sie Stuhl und Urin unter sich und nimmt stark an Gewicht ab.

Gelegentlich treten, wie schon am Anfang ihres kurzen Aufenthaltes, Durchfälle und Erbrechen auf. Pat. hat sehr starken Durst und muß viel Flüssigkeit zu sich nehmen. Außer einigen stereotyp immer wieder vorgebrachten Sätzen klagt sie jetzt häufig über Schmerzen in den Beinen, später über allgemeine Empfindlichkeit gegen Berührungen ohne bestimmt lokalisierte Druckpunkte. Sensibilitätsprüfung wegen perseverierenden Wiederholens der zunächst gegebenen Antwort unmöglich. Ob die nunmehr feststellbare Unfähigkeit zu stehen durch eine neurologisch bedingte Parese oder durch den allgemeinen Schwächezustand verursacht wird, wird nicht entschieden. Als Novum im neurologischen Befund ist das Fehlen der Kniesehnenreflexe bemerkenswert. Es kommt zu einer Cystitis und damit in den ersten Junitagen zu Fieberanstiegen, die die Pat. weiter schwächen. Die Hauterkrankung hat nach anfänglicher Besserung unter Salbenbehandlung noch weiter zugenommen und hat auch an Knie und Ellbogen die Streckseite ergriffen. Unter remittierendem Fieber und zunehmender Benommenheit verschlechtert sich der Allgemeinzustand und es tritt am 7. 6. der Exitus an Herzschwäche ein.

Die klinische Diagnose, unter der die Pat. zur Schädelobduktion gebracht wurde, lautete: Unklare symptomatische Psychose bei einer Hauterkrankung (*Akrodermatitis purulenta Hallopeau* ??).

Der Bericht über die eben wiedergegebenen klinischen Tatsachen und die weniger in ihrer Erscheinungsform, als vor allem in ihrer Lokalisation sehr charakteristischen Hautveränderungen erinnerten mich an zwei Fälle von Pellagra, die von Prof. *C. Mayer* im Ambulatorium der Innsbrucker Nervenklinik im Jahre 1930 untersucht worden waren, und veranlaßten mich bei Entnahme von Gehirn und Rückenmark, die ich wenige Stunden post mortem ausführen durfte, die Vermutungsdiagnose „*Pellagra*“ zu stellen, die mir dann von dem gerade auch im anatomischen Laboratorium der Münchener Klinik arbeitenden Pellagrakenner *Pentschew* bestätigt wurde<sup>1</sup>.

Zu den Hautveränderungen, die mir allerdings erst post mortem und daher in ihrer Farbe bereits verändert zu Gesicht kamen, sei folgendes erwähnt (s. Abb. 1). Die Haut ist an beiden Handrücken und noch über die Streckseite des Handgelenks nach aufwärts reichend verdickt, rötlichgrau verfärbt und von tiefen Furchen durchzogen. An einzelnen Stellen sind größere Blasen abgehoben, die zum Teil eitrig, zum Teil serös Inhalt führen. An anderen Stellen fehlt die Epidermis überhaupt, das Corium liegt als nässende, zum Teil postmortal schon eintrocknende,

<sup>1</sup> Die beiden Innsbrucker Fälle, denen ich die Erinnerungsbilder verdanke, sind übrigens inzwischen von *L. Kumer* publiziert worden (Festschrift der Wien. klin. Wschr. für Hofrat *Pommer*, Juni 1931). Es soll nicht unerwähnt bleiben, daß der Gedanke an Pellagra für mich auch dadurch nicht so ferne lag, als mir durch die Zusammenarbeit mit *Beyer* im Spatzschen Laboratorium dessen kurz vorher erschienene, seither vielfach zitierte Mitteilung „Zur Klinik und Genese der Pellagra“ [*Georgi u. Beyer: Mschr. Psychiatr.* 76, 296 (1930)] wohlbekannt war.

rötliche Fläche frei. Stellenweise ist die Haut mit Schuppen bedeckt. Gegen die gesunde Umgebung setzt sich die veränderte Haut in Form eines dunkleren, stärker pigmenthaltigen Saumes scharf ab. Das Pigment ist überhaupt im ganzen erkrankten Bereich vermehrt.



Abb. 1. Hautveränderungen bei Pellagra an Gesicht und oberer Extremität.

Dieselben Veränderungen finden sich symmetrisch an beiden Füßen, ebenfalls auf die Streckseite beschränkt. Allerdings ist es hier mehr zur Bildung von Pusteln, Blasen und Epitheldefekten gekommen, weniger zur Verhornung und Schuppung. Auch hier ist das Pigment vermehrt. Zwischen den Zehen erscheint die Dermatose ganz ähnlich der nicht seltenen, durch Pilze hervorgerufenen Erosio interdigitalis.

Etwas anders sind die Veränderungen im Gesicht, der dritten Stelle, an welcher sich die Hauterkrankung lokalisiert hat. Die gesamte Gesichtshaut ist ergriffen,

am meisten die Mundgegend, die Nase und die an sie angrenzenden Teile der Wangen. Die Ausbreitung entspricht etwa der vom Lupus erythematodes bevorzugten Lokalisation; die Veränderungen sind jedoch in ihrer Erscheinungsform wesentlich von diesem unterschieden. Es sind hier nicht wie an den Händen und Füßen nässende, von der Epidermis entblößte Stellen, sondern im Gegenteil, die Haut fühlt sich trocken an, und besonders die Mundwinkelgegend ist von massenhaft dichtstehenden Hornkegeln besetzt, die wie kleine *Cornua cutanea* das Hautniveau überragen und die Oberfläche wie die eines Reibeisens rauh und grießig gestalten. Die Schuppung und Hyperpigmentierung ist hier ähnlich wie an den entsprechenden Stellen an Händen und Füßen. Der Hals ist frei von Veränderungen, ebenso die Haut des Stammes und die proximalen Extremitätenabschnitte.

Vor Besprechung der Befunde am Zentralnervensystem sei noch erwähnt, daß sich bei der Körpersektion, die im Pathologischen Institut (Geh. Rat *Borst*) ausgeführt wurde, abgesehen von der allgemeinen Kachexie und von der klinisch diagnostizierten Cystitis eine aufsteigende ulcerierende Ureteritis fand, die zu einer mäßigen beiderseitigen Hydronephrose geführt hatte. Außerdem werden im Sektionsprotokoll eine infektiöse Milzschwellung und umschriebene Hämorrhagien in beiden Lungenunterlappen erwähnt. Der Darm wies, abgesehen von einer alten reaktionslosen Gastroenterostomie, keine pathologischen Veränderungen auf.

Das Gehirn wurde nach Eröffnung des Schädels von den Carotiden aus nach gründlicher Durchspülung mit warmer physiologischer Kochsalzlösung mit Formol injiziert und dann ebenso wie das Rückenmark im ganzen in Formol konserviert. Bei der wenige Tage nachher erfolgten Zerlegung fanden sich makroskopisch am Gehirn keinerlei pathologische Veränderungen, wohl aber zeigte das Rückenmark auf Querschnitten durch die verschiedenen Abschnitte ein etwas fleckiges Bild. Hinter- und Seitenstränge erschienen trotz sehr guter Konservierung nicht wie gewöhnlich leuchtend weiß, sondern leicht grauosa verfärbt.

*Histologischer Befund des Zentralnervensystems*<sup>1</sup>. Nirgends finden sich am Zentralorgan ausgedehntere Herdschädigungen, weder am Gehirn noch am Rückenmark sind gröbere Zellausfälle nachweisbar. Die wesentlichsten krankhaften Veränderungen lassen sich am Gehirn im Zellbild (*Nissl*-Färbung) zeigen, am Rückenmark sowohl in diesem als am Markscheidenpräparat.

In der *Hirnrinde*, die aus den verschiedensten Gegenden am eingebetteten und am Gefriermaterial untersucht wurde, findet sich als auffallendste Störung eine Veränderung an den großen Ganglienzellen. Statt einer langen Beschreibung sei auf die beigegebenen Bilder und den dazugehörigen Text verwiesen (vgl. Abb. 2 und 3). Die auf den Abbildungen gezeigten, dem Bilde der „primären Reizung“ nach *Nissl* entsprechenden Zellveränderungen werden vor allem in der vorderen Zentralwindung und hier wieder im besonderen an den *Betzschen Pyramidenzellen* gefunden, ferner an einigen anderen Stellen, jedoch nur an größeren sog. „somatochromen“ Ganglienzellen. Im Scharlachrotpräparat läßt sich eine sehr deutliche Vermehrung fettfarbstoff-annehmender Substanz in den so veränderten Nervenzellen feststellen.

<sup>1</sup> Für die freundliche Überlassung des Materials zur histologischen Verarbeitung, die in den anatomischen Laboratorien der Münchener und Innsbrucker Klinik ausgeführt wurde, bin ich Herrn Prof. *H. Spatz* zu großem Dank verpflichtet.

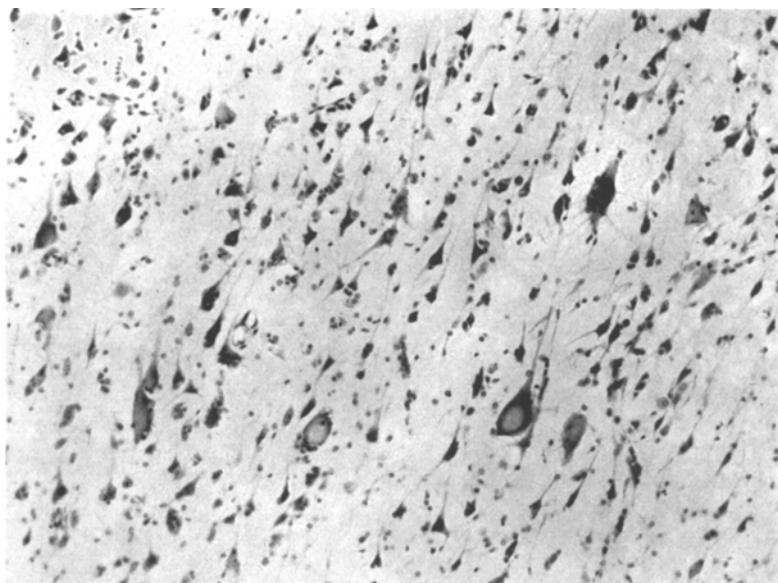


Abb. 2. Teilbild aus der vorderen Zentralwindung; Veränderung der großen Pyramidenzellen im Sinne der „akuten Schwellung“, Auflösung der Nissl-Schollen, mattscheibenartiges Aussehen des Zellplasmas, wandständige Verdrängung des Kerns, vereinzelt Zellschattenbildung; daneben kleinere, geschrumpfte Ganglionzellen von vermehrten Trabantzellen umgeben. *Nissl*-Färbung. Zeiß-Obj. 10, Vergrößerung 115fach.

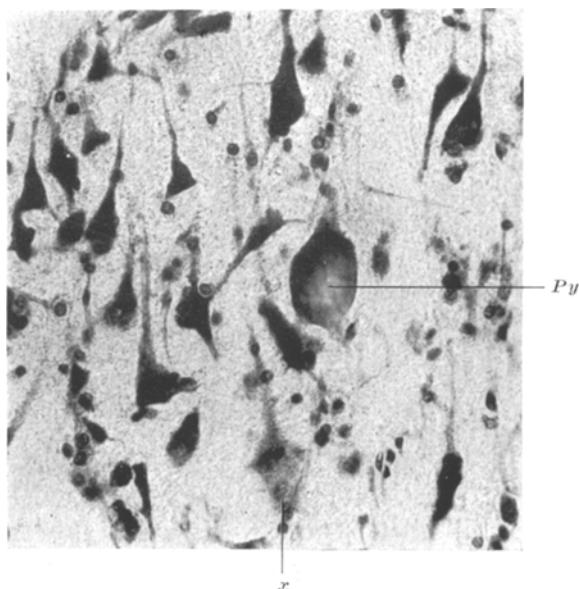


Abb. 3. Einzelne Zellen aus der vorderen Zentralwindung. Eine große Pyramidenzelle (*Py*) im Zustande akuter Schwellung, daneben geschrumpfte Zellen, darunter ein unscharf begrenzter Zellschatten (*x*) mit weithin verfolgbarem Dendriten. *Nissl*-Färbung. Zeiß-Obj. 20, Vergrößerung 275fach.

Neben diesen Strukturveränderungen, die nach der Einteilung von *Spielmeyer* zu den Schwellungsvorgängen zu rechnen sind und die schließlich zum Untergang der Zellen führen können, wie da und dort aufgefundene „Zellschatten“ beweisen, finden sich an anderen Rindenstellen auch Störungen, die ohne Aufblähung, ohne Quellung des Ganglienzellplasmas einhergehen und als Schrumpfungsvorgänge bezeichnet werden müssen. Solchen Veränderungen unterworfenen Zellen sind kleiner, treten im *Nissl*-Bild scharfkantig begrenzt und dunkelblau gefärbt hervor. In ihrer Form verhalten sie sich zu normalen Ganglienzellen wie Stechapfelformen zu normalen Erythrocyten. Die Kerne sind pyknotisch, vielfach von den zusammengebackenen und ebenfalls intensiv färbbaren *Nissl*-Schollen nicht sicher abzugrenzen. Der Eindruck der Scharfkantigkeit wird verstärkt durch das deutlichere Hervortreten der Fortsätze, die wie Dornen von der Zelle abstehen. Diese von *Spielmeyer* als „einfache Schrumpfung“, von *Nissl* als „chronische Zellerkrankung“ bezeichnete Veränderung ist bei vergleichender Beobachtung seltener anzutreffen als die zuerst genannten Schwellungsvorgänge, immerhin aber doch so häufig, daß man nicht berechtigt wäre, diese Zellen nur für „pyknomorphe“ Zellen zu halten, wie sie auch normalerweise gelegentlich anzutreffen sind. An einigen Rindenstückchen fand sich so gut wie gar keine Zellschädigung, so in der Insellrinde und in der Calcarina, nicht sicher krankhaft zu werten war eine etwas weniger gute Färbbarkeit der *Nissl*-Schollen in den Ganglienzellen der Ammonsformation, doch zeigte die Fettfärbung einen ungewöhnlich hohen Gehalt dieser Zellen an fettfarbstoffnehmender Substanz, am deutlichsten im dichten Band und im Endband.

In den *Stammganglien* sind nur sehr geringgradige Veränderungen nachweisbar. Im Caudatum und Putamen stehen sowohl die großen wie die kleinen Zellen vielleicht etwas weniger dicht als gewöhnlich und werden stellenweise von sehr zahlreichen Trabanzellen umgeben. Die im Pallidum locker gesäten großen Ganglienzellen sind in Form und Färbbarkeit normal. Ebenso Substantia innominata, Nucl. paraventricularis, Nucl. supraopticus, Corpus Luys und Substantia nigra ohne Zellveränderungen. Auf Schnitten durch weiter caudal gelegene Hirnabschnitte ergibt sich das Bild der primären Reizung an zahlreichen Zellen (besonders im Nucl. dors. raphe, im Locus coeruleus und in geringerem Grade auch an den Brückenkernen). Im Nucleus Roller, im Nucleus fasc. cuneati und fasc. gracil., im Nucl. tract. spin. trigemini und ganz besonders in den Oliven bieten fast alle somatochromen Ganglienzellen das Bild der primären Reizung, analog den in Abb. 2 und 3 dargestellten.

An der *Glia* sind keine krankhaften Veränderungen nachweisbar, abgesehen von einer gewissen Vermehrung der in unmittelbarer Nachbarschaft der Ganglienzellen gelegenen Trabanzellen; dieser Befund

ist sowohl in den Stammganglien als auch in einzelnen Rindenabschnitten anzutreffen, führt aber nirgends zu dem Bild einer ausgesprochenen Neuronophagie und ist somit auch nicht sicher pathologisch zu werten.

Am Rückenmark sind die Zell- und Gewebsveränderungen sehr ausgeprägt. Wieder beherrschen die Schwellungsvorgänge an den größeren Ganglienzellen im Sinne der „akuten Zellerkrankung“ das *Nissl*-Bild. Die weitgehenden Strukturveränderungen im feineren zellulären Aufbau

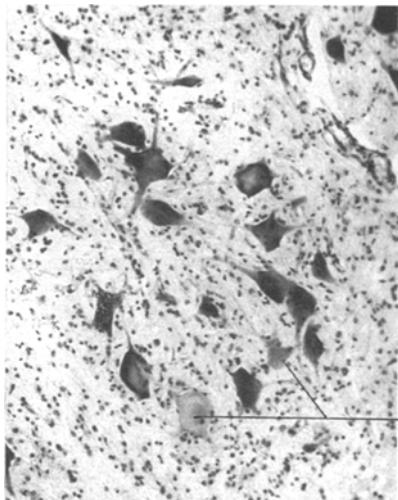


Abb. 4. Gleichartige Veränderungen wie in Abb. 2 und 3 an den Zellen des Vorderhorns, von denen zwei nur mehr als Zellschatten (x) erkennbar sind. *Nissl*-Färbung, Zeiß-Obj. 10, Vergrößerung 84fach.

*Nissl*-Bild eindeutig hervortreten und durch die Holzerfärbung besonders anschaulich gemacht werden. Es handelt sich um progressive Veränderung der gliosen Zellen an jenen Stellen, die im *Weigert-Pal*-Präparat eine Degeneration der Markscheiden nachweisen lassen. Die in solchen Gebieten stark vermehrten Gliazellen haben vielfach eine amöboide Umwandlung erfahren oder man findet sie als Gitterzellen mit zahlreichen Vakuolen in dem leicht angefärbten Protoplasma da und dort im Gewebe verstreut oder nahe an kleineren Blutgefäßen zu mehreren liegen. Im Holzerbild erweisen sich dieselben Stellen als äußerst faserreich. Die Hinterstränge und hier wieder die nahe am Septum posterius gelegenen Anteile der *Goll*schen Stränge, ferner die dorsalen Randpartien der Seitenstränge im Brustmark, auch die inneren Teile der Seitenstränge und in geringerem Grade die Randgebiete der Vorderstränge sind es, die diese gliosen Störungen aufweisen. Ihre Erklärung

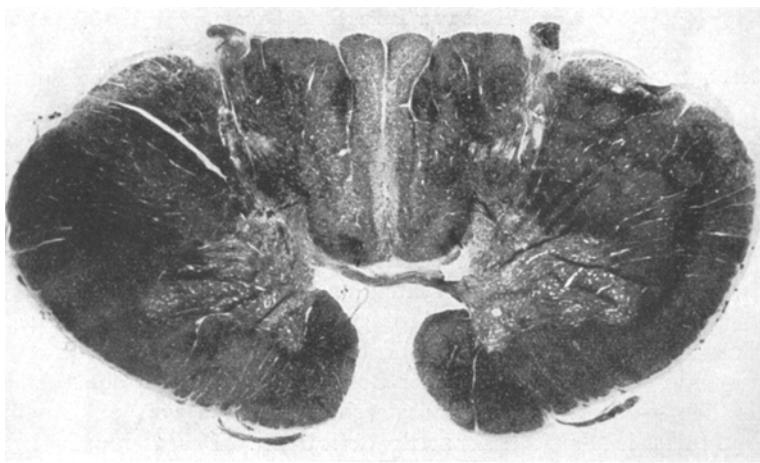
zeigt die Abb. 4. Es besteht kein nennenswerter Unterschied in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes in bezug auf diese Zellveränderung, nur ist sie entsprechend der größeren Zahl von Vorderhornzellen — denn diese sind es ja vornehmlich, die als somatochrome Zellen von der „primären Reizung“ betroffen werden — im Gebiet der Hals- und Lendenanschwellung besonders augenfällig; es sind übrigens an den meisten der untersuchten Schnitte die lateralen Zellgruppen des Vorderhorns, die gerade Hals- und Lendenanschwellung besonders kennzeichnen, von der akuten Zellerkrankung mehr und stärker betroffen als die übrigen Gruppen.

Die *Glia* des Rückenmarkes zeigt Abweichungen, die schon im

finden wir, wie erwähnt, in dem Markscheidenpräparat. Auch darüber sei, statt einer ausführlichen Beschreibung, auf die Abbildungen verwiesen (Abb. 5a, b, c und Abb. 6a). Die Entmarkung hält sich an kein bestimmtes System, sie betrifft nur die Hinterstränge am weitaus stärksten. Mittels Fettfärbung ergeben sich, wie nach dem bisherigen nicht anders zu erwarten, am Rückenmark viel ausgiebige Veränderungen als im Gehirn. Eine gewisse Übersicht schafft die Abb. 6a und b, die einen Vergleich zwischen Entmarkung und Fettablagerung in den Hintersträngen zuläßt. Die scharlachrot gefärbten (auf der Mikroaufnahme schwarzen) Fetttröpfchen sind allenthalben im Gewebe verstreut anzutreffen, dicht gedrängt längs der Gefäße und — wie auf der Abbildung ersichtlich — entlang den Bindegewebssepten, die von den Meningen zentralwärts in das Rückenmark eindringen. Das wohl als Abbauprodukt zerfallener Markscheiden aufzufassende Fett, das in Form der genannten Fetttropfen überall da in großer Menge auffindbar ist, wo das Weigert-Pal-Präparat Marklichtungen zeigt, liegt nur scheinbar frei im Gewebe. Bei stärkerer Vergrößerung, die erst ermessen läßt, wie schwer und allgemein ausgebreitet die Erkrankung das Rückenmark betrifft, kann man die Fettsubstanz durchwegs als intracellulär gespeichert erkennen; die als „Gitterzellen“ beschriebenen Elemente sind ihre Träger. Von diesen wird es an die Gefäße herangebracht, um der weiteren Abräumung zugeführt zu werden. Das am Nissl-Schnitt matschelbenartig homogen wirkende Protoplasma der „primär gereizten“ Ganglienzellen, deren Nissl-Schollen kaum mehr zu erkennen sind, erweist sich am Fettpräparat ebenfalls als lipoidfärbar, somit im Sinne „fettiger Degeneration“ umgewandelt.

Es ist abschließend noch zu erwähnen, daß der Gefäßbindegewebsapparat nirgends gröbere Veränderungen aufwies. Die von anderen Autoren wiederholt beschriebenen Gefäßwandveränderungen (hyaline Degeneration u. a.) waren in unserem Fall nicht nachweisbar. Es fand sich nur eine gewisse Vermehrung der kleinen Gefäße in den Gebieten, die von Markzerfall und reaktiver Gliawucherung am stärksten betroffen waren. Entzündliche Veränderungen kamen nirgends vor, weder im Gehirn noch im Rückenmark.

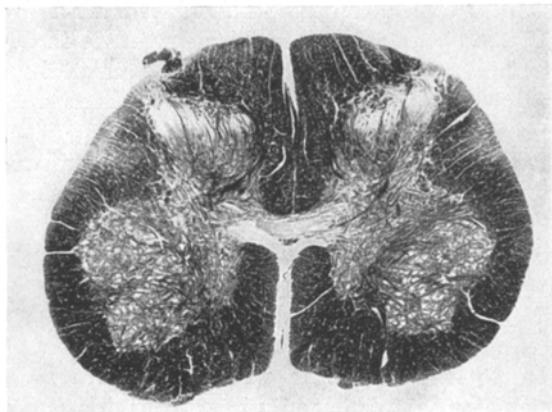
Es ergibt sich also auch histologisch eine eindeutige Bestätigung der klinisch (wenn auch erst post mortem) gestellten Diagnose. Die hier dargestellten mikroskopischen Befunde: a) die diffus ausgebreitete Schädigung der Ganglienzellen, wobei die somatochromen Zellen im Sinne der primären Reizung erkrankt sind, b) die Verfettungen sowohl der einzelnen Zellen als auch der Abbau weißer Substanz über lipoide Abbauprodukte, c) die kombinierte Strangerkrankung im Rückenmark mit sekundären Gliaveränderungen wurden von den meisten Untersuchern nachgewiesen und können nicht jeder für sich, wohl aber in ihrer Vergesellschaftung als kennzeichnend für diese Erkrankung



a



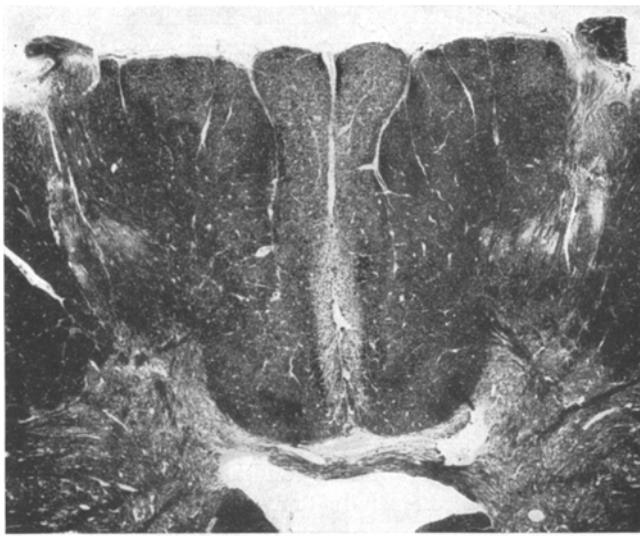
b



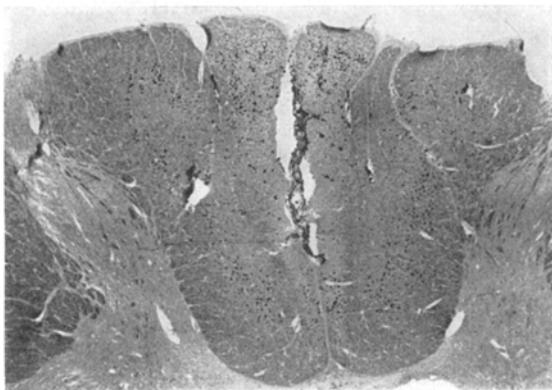
c

Abb. 5. Markscheidendegeneration im Rückenmark. a Hals-, b Brust-, c Lendenmark. Die Hinterstränge nur in a und b stärker gelichtet, in c fast ausschließlich die dorsalen randständigen Anteile des Seitenstranges.

bezeichnet werden. Auch das Fehlen echter entzündlicher Veränderungen trotz schwerster Zellschädigung ist mehrfach betont worden. So kommen wir schließlich zu einem klinisch und anatomisch abgerundeten Bild



a



b

Abb. 6. a Markscheidenpräparat. b Fettfärbung aus nahe benachbart gelegenen Stellen des Halsmarkes, entsprechend den am stärksten vom Markscheidenzerfall betroffenen Gebieten (a) findet sich auch die stärkste Ablagerung lipoider Abbauprodukte; in b als schwarze Schollen erkennbar.

eines „typischen Pellagrafalles“. Warum die Diagnose nicht früher gestellt wurde, erklärt sich wohl nur durch die Seltenheit des Leidens; es war bisher im südlichen Deutschland kein Anlaß, bei differentialdiagnostischen Erwägungen auch die Pellagra in Betracht zu ziehen.

Es soll diese Einzelbeobachtung nicht als Anlaß benutzt werden, wieder einmal auf die nach wie vor einander gegenüberstehenden Theorien über die Ätiologie der Pellagra näher einzugehen. Es ist dies Sache zusammenfassender Darstellungen<sup>1</sup>. Bald wird das Leiden mehr als eine durch mangelhafte oder fehlerhafte Ernährung verursachte Erkrankung aufgefaßt, bald wird der infektiösen Ätiologie, bald der Wirkung endogen oder exogen-toxischer Stoffe bei der pathogenetischen Deutung der Vorrang gelassen. Eine Reihe geistreicher Erklärungsversuche liegt vor, geeignet, Widersprüche zu beseitigen, die sich im Laufe der Zeit ergeben haben. (Maistheorie einerseits und anderseits das Vorkommen versprengter Pellagra auch in Gegenden, wo Mais ätiologisch nicht in Frage kommen kann; das Fortschreiten des Leidens trotz Behebung der vermeintlichen Schädlichkeiten usw.) Auch hinsichtlich dieser Erklärungsversuche sei auf zusammenfassende Darstellungen verwiesen. Eine besondere Betrachtung verdienen im Verlauf der Pellagra die Störungen von seiten des Zentralnervensystems, die im Gegensatz zu vielen anderen mit zentralnervösen Störungen einhergehenden Erkrankungen bei diesem Leiden sich fortschreitend entwickeln und vielfach zu einem Zeitpunkt beginnen, in dem die „anderen Krankheitssymptome zum Stillstand oder sogar scheinbar zur Ausheilung gekommen sind, und sich die betreffende Person in den günstigsten hygienischen Verhältnissen befindet, fern von allen nach der heutigen Auffassung in ursächlicher Beziehung zur Krankheit stehenden schädlichen Faktoren“. Obgleich die hier mitgeteilte Beobachtung durch den Mangel an Störungen am Gefäßapparat nicht als volle Bestätigung einer Theorie angesehen werden kann, die *Pentschew* auf Grund seiner klinisch-anatomischen Untersuchungen entwickelt hat, scheint mir diese doch geeignet, die große Mannigfaltigkeit der Symptome seitens des Zentralnervensystems, deren spätes und vielfach scheinbar unabhängiges Auftreten und deren fortschreitenden Charakter zu erklären. *Pentschews* Theorie sei daher als einzige und in aller Kürze hier wiedergegeben. Die Wirkung des angenommenen „Pellagratoxins“ wird verglichen mit dem chronischen Ergotismus, mit der chronischen Blei- und Kohlenoxydvergiftung. Allen diesen Giften ist gemeinsam die gefäßschädigende Wirkung, wobei es sich nicht nur um anatomisch nachweisbare, sondern auch um funktionelle Gefäßstörungen handeln kann. Schließt man sich nun der Ansicht an, daß den Gefäßen des Gehirnes außer der Aufgabe der Ernährung auch noch eine Schutzfunktion zukommt, indem die in ihnen bestehende Bluthirnschranke das Eindringen gewisser im Blut kreisender

<sup>1</sup> Vgl. Einleitung zu *C. Mayers* Nachlaß S. 472. Die neueste ausführliche Darstellung stammt von *R. Flinker*: *Erg. inn. Med.* **49**, 522 (1935). Eine Zusammenstellung der neuesten Arbeiten, in denen über anatomische Befunde am Zentralnervensystem bei Pellegra berichtet wird, findet sich am Schluß dieser Mitteilung.

toxischer Substanzen in das Gehirn verhindert, so kann man sich vorstellen, daß durch eine Erhöhung der Durchlässigkeit der Capillaren das empfindliche ektodermale Parenchym des Zentralnervensystems dauernd der Wirkung toxischer Substanzen des Blutes ausgesetzt sein würde. „Im Gegensatz zu den exogenen Giften, die nur zeitweise im Blute kreisen, würde das Gehirn keine Zeit haben, seine eminente Erholungsfähigkeit zu entfalten. Dann müßte nach einem gewissen Zeitraum, dessen Größe von der individuellen Widerstandsfähigkeit und der wahrscheinlich variablen Quantität und Qualität der im normalen Blute kreisenden, neurotoxischen Substanzen abhängig sein würde, eine progressive Gehirninsuffizienz eintreten.“ Es sei hier auf die Verwendbarkeit dieser Hypothese nicht näher eingegangen, es sei nur erwähnt, daß auch die Durchsicht des neuesten (inzwischen erschienenen) Schrifttums nichts finden ließ, was grundsätzlich gegen Pentschews Annahme spräche. Über das „pellagröse Gift“ selbst, dessen gefäßschädigende Komponente die zentral nervösen Erscheinungen, insbesondere die psychischen Störungen sekundär durch das Wirksamwerden normalerweise im Blut kreisender neurotoxischer Stoffe hervorruft, ist damit freilich ebensowenig ausgesagt wie über die Art seines Eintrittes in die Blutbahn. Erst wenn wir darüber Bescheid wissen, besteht die Aussicht, daß die Pellagradiagnose auch in zweifelhaften Fällen durch einen objektiven Nachweis gesichert werden kann. Vorderhand gilt noch der 1915 von Merk geprägte Satz: „Es gibt zwei Arten eine Krankheit zu erkennen, entweder kann man wie etwa bei der Audouinischen Mikrosporie oder dem Paratyphus, der Krätze oder ähnlichen Leiden, den wesentlichen und maßgebenden Bestandteil nachweisen oder nicht. Im ersten Falle spielen die Krankheitserscheinungen fast gar keine Rolle, im zweiten Fall sind sie die Hauptsache; das Erkennen stützt sich darauf, daß man diese Summe von Erscheinungen von seinem Lehrer so benennen gelernt hat und dieser wieder von seinem Lehrer zurück bis zum ersten Beschreiber. Das Erkennen der Pellagra wurzelt also in der Überlieferung, seine unerlässliche Stütze sind einstweilen noch die Hauterscheinungen.“

Die hier mitgeteilte Beobachtung ist dafür eine Bestätigung. Was der Fall lehrt und was er lehren soll, wurde bereits auf der Bayerischen Psychiatertagung 1931 gesagt und sei hier wiederholt.

1. Es gibt in Bayern, wenn auch selten, Fälle von Pellagra. 2. Kommt ein Fall von symptomatischer Psychose zur Beobachtung, der außer den psychischen Veränderungen auch gastro-intestinale Störungen und Hautveränderungen von der beschriebenen Lokalisation und Art zeigt, so kann die Diagnose Pellagra als gesichert gelten. 3. Man hat auch bei allen Fällen von exogenen Reaktionsformen, bei denen keine Hautveränderungen festgestellt werden können, und bei denen sich keine andere befriedigende Ätiologie für die psychischen Symptome findet,

an die Möglichkeit einer Pellagra zu denken und durch anamnestische Nachforschungen in dieser Richtung Klärung in die Auffassung des Krankheitsbildes zu bringen.

---

### Schrifttum.

Zu dem hier zusammengestellten Verzeichnis siehe Fußnote S. 506.

*Beyer, A.: Arch. f. Psychiatr.* **98**, 294 (1933). — *Ganner, H.: Allg. Z. Psychiatr.* **96**, 358 (1932). — *Guillain, G., J. Bertrand, P. Mollaret u. J. Lereboullet: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, III. s.* **50**, 650 (1934). — *Kuhl, A.: Münch. med. Wschr.* **1931 II**, 1586. — *Langworthy, O. R.: Brain* **54**, 291 (1931). — *Marinescu, S. D.: Zbl. Neur.* **73**, 246 (1934). — *Morsier, G. de u. A. Starobinski: Rev. méd. Suisse rom.* **51**, 763 (1931). — *Nauck, E. G.: Arch. Schiffs- u. Tropenhyg.* **37**, Beih. 2 (1933). — *Orton, S. T. u. L. Bender: Bull. neur. Inst. N. Y.* **1**, 506 (1931). — *Pentschev, A.: Z. Neur.* **118**, 17 (1929). — *Krkh.forsch.* **7**, 399 (1929). — *Zbl. Neur.* **54**, 413 (1930). — *Rosentoul, M. A.: Acta dermat.-vener.* (Stockh.) **15**, 495 (1934). — *Szarvas, A., A. Stief u. M. Danz: Schweiz. Arch. Neur.* **28**, 139 (1932). — *Töppich, G.: Dtsch. med. Wschr.* **1934 I**, 814. — *White, E. B. u. A. L. Taylor: J. ment. Sci.* **78**, 929 (1932).

---

### Berichtigung.

In meiner XII. Mitteilung über das Elektrenkephalogramm des Menschen im Archiv für Psychiatrie, Band 106, Seite 165, sind die Abbildungen 8, 9, 10, 15, 16 und 17, wie sich nachträglich herausgestellt hat, durch einen unbemerkt in die Aufnahme-Apparatur gelangenden Wechselstrom entstellt! Die vermeintlichen  $\beta$ -W. des E.E.G. von  $20 \sigma$  Länge sind solche Wechselstromschwankungen! Da der Lichtstrom von einem Gleichstrom geliefert wird und Wechselstromanlagen in dem Gebäude, in dem der Oscillograph untergebracht ist, nicht vorhanden sind, kann es sich nur um vagabundierende Ströme handeln. Sie sind trotz der Abschirmvorrichtungen unglückseligerweise gerade in die E.E.G.s von *Kranken* gelangt und haben mich so zu falschen Schlüssen veranlaßt. Obwohl vor und nach den jeweiligen Aufnahmen des E.E.G. der Oscillograph stromfrei gefunden wurde, gelangten solche Ströme nur während der Aufnahme selbst in die Apparatur. Das läßt wohl mein Versehen in etwas milderem Lichte erscheinen.

An der Tatsache aber, daß sich bei manchen psychischen Störungen vorwiegend bestimmte  $\beta$ -W. finden, halte ich auf Grund meiner zahlreichen anderweitigen Befunde fest und hoffe, bald bessere Belege veröffentlichen zu können.

Auch an meiner Auffassung über den Entstehungsort der  $\alpha$ -W. und gewisser  $\beta$ -W. und ihren Deutungen, wie ich sie in der XII. Mitteilung gegeben habe, ändert sich nichts, wenn ich auch hiermit offen eingestehe, daß die an jener Stelle veröffentlichten Belege für die Bedeutung gewisser  $\beta$ -W., soweit sie aus der Pathologie stammen, nicht stichhaltig sind.

Jena, den 21. März 1937.

Hans Berger.