

(Aus der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Petrus Pázmány Universität
in Budapest [Vorstand: Dr. Ladislaus Benedek, o. ö. Professor].)

Angiographischer Befund bei Pickscher Atrophie.

Von

Dr. Ladislaus Benedek und Dr. Béla Horányi-Hechst.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. April 1937.)

Durch die nosologische Umschreibung, die Konfrontierung des klinischen Symptomenkomplexes mit dem morphologischen Substrat der Pickschen Atrophie wurde die Diagnose *in vivo* gefördert. In unserer gegenwärtigen Beobachtung ist die klinische Diagnose auch durch das Encephalogramm, dann durch die pathohistologische Untersuchung der mittels *Neisser-Pollakscher* Hirnpunktion gewonnenen Hirnzylinder bestätigt worden. In diesem klinisch oligosymptomatischen Falle, wo eigentliche frontomotorische Störungen nicht beobachtet werden konnten, stand die Herabsetzung der Antriebfunktionen im Vordergrunde.

Zur Feststellung der arterialen Topographie haben wir mit Thorotrast (25%igem Thoriumdioxyd) eine Angiographie ausgeführt, welche wertvolle Aufklärungen ergab. Da in der Literatur ein Fall von arteriographierter Pickscher Atrophie bisher noch nicht bekannt war, glauben wir, daß unsere Mitteilung ein erhöhtes Interesse verdient.

Frau B. A., 50jährig, Gattin eines pensionierten Schuldirektors, aufgenommen am 29. 1. 37.

Anamnese. Der Vater starb mit 75 Jahren; in seinen letzten Jahren „sprach er alles durcheinander; oft konnte man nicht verstehen, was er eigentlich wolle“. Sonstige, auf familiäre Belastung hinweisende Momente sind nicht bekannt. Die Patientin absolvierte die Bildungsanstalt für Kindergärtnerinnen; sie war immer Vorzugsschülerin. Sie liebte die Musik und war eine gute Klavierspielerin. Sie hat viel gelesen; auch schrieb sie Novellen. In der Kindheit machte sie Rotlauf durch. Die ersten Menses meldeten sich mit 16 Jahren, dauerten 8—10 Tage, mit starken Krämpfen. Seit 5 Jahren fühlt sie Wallungen. In der letzten Zeit sind die Menstruationszeiten unregelmäßig geworden. Sie heiratete mit 23 Jahren; sie war 5mal gravid; eines ihrer Kinder starb; zwei leben und sind gesund (24 bzw. 18jährig); zwei spontane Abortus. Sie war nie geschlechtskrank; sie genießt keinen Alkohol und keinen Tabak. Die Patientin war immer fleißig, arbeitsfreudig, liebte ihre Kinder schwärmerisch; sie führte ihren Haushalt musterhaft. Sie war ordnungs- und reinlichkeitsliebend und kleidete sich mit Sorgfalt. Sie besuchte gerne Gesellschaften, doch war sie eher verschlossen und offenbarte sich auch gegenüber ihrem Gatten nur schwer.

Der Gatte bemerkte seit 2 Jahren, daß „bei seiner Frau etwas nicht in Ordnung sei“. Sie interessierte sich kaum mehr für ihre eigenen Angelegenheiten, begann, den Haushalt zu vernachlässigen und wurde vergeßlich. Der Arzt verordnete ihr damals nervenstärkende Mittel. Seit $\frac{1}{2}$ Jahre kümmert sich die vorher außerordentlich sorgfältige Hausfrau überhaupt nicht mehr um ihren Haushalt, sie überläßt alles der Hausgehilfin, obzwar sie vorher nur mit Arbeiten zufrieden war, die sie selbst verrichtet hatte. Während sie aus dem einen Zimmer ins andere ging, vergaß sie nun, was sie wollte. Nicht selten sagte sie selbst: „Verlangt nichts von mir;

ich vergesse alles; ich bin wie ein Idiot". Vor 3 Monaten wollte sie ihre Lieblingskatze in einer Handarbeit verewigen. 2 Wochen lang strickte sie vom frühen Morgen bis spät am Abend, wollte die Arbeit auch während der Mahlzeiten nicht unterbrechen. Am Abend trennte sie ihre Tagesarbeit immer wieder auf, mit der Begründung, daß die Stickerei der Katze nicht ähnlich sehe. Endlich sagte ihr Gatte, das Bild stimme mit dem Original vollkommen überein, worauf sie sich beruhigte und die Arbeit einstellte. Ihr Zustand verschlimmerte sich immer mehr. Der Arzt riet nun zu einer neurologischen Untersuchung.

Status praesens. Körperlänge 155 cm. Körpergewicht 61,3 kg. Gut entwickelte, gut genährte Frau. Knochen- und Muskelsystem normal. Die Haut ist am ganzen Körper von einer etwas bräunlichen Schattierung. Die Schleimhäute sind blaß. Der Schädel ist nicht klopfempfindlich. Die Austrittspunkte des N. trigeminus und occipitalis sind nicht empfindlich. Die behaarte Kopfhaut zeigt nichts Auffälliges. Das Stirnrunzeln gelingt beiderseits gleichmäßig. Die Augenbrauen stehen beiderseits gleich hoch und sind gut beweglich. Die Augenspalten sind gleich weit; keine Ptosis; kein Ex- oder Enophthalmus. Die Augenbewegungen sind frei; kein Strabismus, kein Nystagmus; Doppelbilder treten bei keinerlei Augenstellung auf. Leichtes Lidzittern. Die Pupillen liegen zentral, sind mittelweit, untereinander gleich, von regelmäßiger, kreisrunder Form. Sie reagieren auf Licht sowohl direkt als kon sensuell gut; die Akkommodations-, Konvergenz- und Schmerzreaktion ist gut. Die Cornealreflexe sind beiderseits auslösbar, untereinander gleich. Der Mundfacialis beiderseits o. B. Kein Lippen- oder Zungentremor. Die vorgestreckte Zunge steht in der Mittellinie; ihre Bewegungen sind in jeder Richtung frei; sie zeigt keine Atrophie, keine Fibrillation, keine Tremulation. Die Gaumenbögen sind gut beweglich, die Uvula steht in der Mittellinie. Der Rachenreflex ist auslösbar. Fehlerhaftes Gebiß. Die Funktionen des Kauens, Schluckens und der Stimmbildung sind intakt.

Die Schilddrüse ist auf keiner Seite tastbar. Der Brustkorb ist von leptosomem Typus. Über den Lungen ist weder mittels Perkussion, noch mit Auskultation irgendeine Abweichung nachweisbar. Die linke Grenze der relativen Herzdämpfung erreicht nicht die medioklavikuläre Linie, die rechte liegt am rechten Rand des Sternum. Die Herzschläge sind rein, die Aorta II. ist nicht akzentuiert. Puls 84, rhythmisch, von mittlerer Füllung und Spannung. Blutdruck: 125/95 Hg mm. Kein Ödem; keine Vergrößerung der Leber. Schlaffe Bauchdecke. Im Bauch ist keine pathologische Resistenz tastbar; der Bauch ist nirgends druckempfindlich. Die Entleerungsfunktionen sind intakt. Urinuntersuchung: spezifisches Gewicht: 1012; Eiweiß: —, Eiter: —, Zucker: —, Urobilinogen: —, im Sediment keine pathologischen Bestandteile. Blut: Wa. —, Kiss: —, Meinicke K. II: —. Liquor: Wa. (0,5) —, Ross-Jones: —, Pandy: —, Weichbrodt: —, Schellack: —, Takata-Ara: —; Benzoe: —, Goldsol: —, sowie die bikolorierten Mastixreaktionen ergeben normale Kurven. Die Blut- und Liquoruntersuchung wurde nach Jod- und Salvarsan provokation wiederholt und ergab auch dann ein vollkommen identisches Ergebnis.

Motorische Funktion. Der Gang mit offenen Augen ist sicher, mit geschlossenen Augen etwas unsicher, doch ist ein Fallen nach einer bestimmten Richtung oder eine Lateralisation nicht festzustellen. Das Stehen ist auch bei geschlossenen Augen sicher; beim Sitzen, Aufsitzen, Liegen ist nichts Pathologisches zu bemerken. Der Umfang, die Konsistenz, der Tonus der Muskulatur ist überall in Ordnung. Die grobe Muskelkraft ist überall erhalten, Paresen sind nicht nachzuweisen. Abnormale Haltungen, Bewegungen sind nicht zu beobachten. Bei horizontaler Vorstreckung der Arme bei geschlossenen Augen ist weder ein Pronationssymptom, noch eine Steigetendenz, noch eine Divergenz, noch eine Konvergenz zu bemerken. Beim Lagebeharrungsversuch zeigt jede Hand ein Zurückbleiben von etwa 15°. Eine Stützreaktion ist weder an den unteren, noch an den oberen Extremitäten, weder in positivem, noch in negativem Sinne auszulösen. Der Meyer-Reflex ist beiderseits gesteigert. Bradytelekinese, Zwangsgreifen, Saugreflex, Pseudo-Kernig sind

nicht vorhanden. Der Imitationsversuch ergibt ein normales Ergebnis. Auch ist kein Hyperflexionsphänomen, keine paradoxe Beugereaktion, kein Gegenhalten vorhanden. Pathologische Haltungs-, Lage-, Hals-Tonusreflexe sind nicht auslösbar. Auch keine Paroxysmen von Déviation conjuguée. — Reflexe: Scapulo-humeralis: ist auf keiner Seite auszulösen; Triceps ist auslösbar, auf beiden Seiten gleich; Biceps auslösbar, auf beiden Seiten gleich; Radialis auslösbar, gleich; Léry auf keiner Seite auslösbar; Costalis auf keiner Seite auszulösen; Bauchdecken-reflexe auf beiden Seiten in jedem Drittel auslösbar; Mediopubialis: weder der untere, noch der obere ist auslösbar; Spinoadductor auf keiner Seite auslösbar; Patellarreflex auslösbar, beiderseits gleich, die Auslösungszone ist nicht vergrößert; Benedek beiderseits negativ; Böttiger beiderseits negativ; Oppenheim beiderseits negativ; Bing beiderseits negativ; Gordon beiderseits negativ; Schäfer beiderseits negativ; Babinski beiderseits negativ; Mendel-Bechterew beiderseits negativ; Schuchowsky beiderseits negativ; Rossolimo beiderseits negativ. Kein Patellar-, kein Fußklonus.

Kein Vorbeizeigen, keine Dysmetrie, keine Hypotokinese, cerebellare Asynergie, Adiadochokinese, kein Intentionstremor; Rebound-Reflex normal; keine Ataxie-erscheinungen am Stamm und an den Extremitäten, keine Tonusstörungen. An die Stertzschen Relaxationsanfälle erinnernde Symptome sind nicht aufgetreten.

Körperschemastörungen, Fingeragnosie, Raumsinn- oder Zeitsinnstörungen sind nicht zu beobachten.

Sensibilität. Augenbefund: Visus 60/_o beiderseits. Fundus normal. Die Gesichtsfelder zeigen keine Ausfälle, keine Indentation, kein Skotom. — Ohrenbefund: pathologische Abweichungen sind weder seitens des N. cochlearis, noch seitens des Vestibularis nachzuweisen. — Der Tast-, Temperatur-, Schmerz- und Lagesinn, sowie die tiefe Sensibilität ist in Ordnung; die Lokalisation der Empfindungen und die Diskriminationsfähigkeit ist gut.

Gnosische Funktionen. Die vorgezeigten Gegenstände werden meist richtig benannt; die Perseveration ist häufig; die Patientin wiederholt bei Vorzeigung eines Objektes den Namen des vorher gezeigten Gegenstandes. Manchmal scheint es, als ob die Patientin nach dem richtigen Namen suchen würde; es kommt vor, daß sie mehrere Namen nennt, doch korrigiert sie sich sofort wieder; ein andermal spricht sie wieder einen Namen wie aufs Geratewohl aus, welcher Namen dem Gegenstande überhaupt nicht entspricht, und sie sieht uns dann albern an. Wiederholen wir jedoch das von ihr ausgesprochene Wort und bitten sie, besser aufzupassen, so korrigiert sie sich meist in richtiger Weise. — Über das Material, die Größe, die Form und die Bestimmung der in ihre Hand gelegten Gegenstände gibt sie meist vollkommen richtige Auskunft.

Sprache. Die Patientin versteht die an sie gerichteten Worte; es gibt keine Störung des Wortverständnisses. Oft gewinnen wir jedoch den Eindruck, daß sich die Patientin mit ihrer Aufmerksamkeit nicht unserer Frage zuwendet und daß sie irgend etwas zur Antwort gibt, was zufällig eben in ihrem Bewußtsein aktuell war; hiermit wird der Schein erweckt, als hätte sie unsere Frage nicht verstanden. Wiederholen wir jedoch bei solcher Gelegenheit die Frage, so wird dieselbe von der Patientin meist vollständig aufgefaßt und wir erhalten nun eine korrekte Antwort. Im allgemeinen haben wir bei der Beschäftigung mit der Patientin den Eindruck, daß sie an sog. „Einstellungsstörungen“ leidet: sie ist unfähig, ihr Interesse, ihre Auf-fassungsfähigkeit sofort den eben aktuellen Vorfällen der Außenwelt zuzuwenden. Die spontane Sprache der Patientin weist nur eine einzige, leichte Störung auf: Sie muß zeitweise nach einem Wort suchen, auch wenn dies ein ganz einfaches, aus 3—4 Buchstaben bestehendes Wort ist. Motorisch-aphasische Störungen sind sonst nicht zu beobachten. Das Nachsprechen von kürzeren Texten gelingt gut.

Die Farben werden richtig benannt; farbige Wollproben werden richtig an-einandergereiht.

Lesen. Einzelne Buchstaben, sowohl geschriebene als gedruckte, werden prompt richtig benannt. Kürzere Wörter werden richtig gelesen und deren Sinn richtig reproduziert. Längere Wörter werden bereits silbenweise, oft mit neuem Anlauf und mit Stockungen, mit Auslassung von Buchstaben und von Silben oder aber mit Wiederholungen gelesen. Hat die Patientin nun ein solches längeres Wort endlich gelesen, so ist sie doch nicht fähig, dessen Sinn zurückzugeben, weil sie das ganze Wort vergaß; sie hat es sich nicht gemerkt. Bei der Beobachtung der Bewegung der Augäpfel beim Lesen fällt uns nichts als pathologisch auf.

Rechnen. Einzelne Ziffern werden prompt richtig erkannt und richtig niedergeschrieben. Zweistellige Zahlen werden meist noch richtig erkannt, doch bleibt die Patientin dabei oft stehen, spricht die beiden Ziffern für sich aus und kann die Zahl erst nach mehreren Wiederholungen richtig aussprechen. Drei- und mehrstellige Zahlen einheitlich aufzufassen ist sie meist nicht fähig; dies ist besonders auffallend, wenn sich darunter eine Null befindet. In solchem Falle spricht sie die einzelnen Ziffern für sich aus und faßt sie nicht in eine Einheit zusammen. Vorgesagte Ziffern schreibt sie richtig auf, ebenso zweistellige Zahlen; dreistellige Zahlen kann sie nicht niederschreiben, wahrscheinlich, weil sie die vorgesagte Zahl auch nach mehrfacher Wiederholung sich zu merken nicht fähig ist. In solchen Fällen sagt sie mit albermem Gesicht: „ich weiß nicht, ich weiß nicht“. Überhaupt gebraucht die Patientin diesen kurzen Satz: „ich weiß nicht“ sehr häufig auch in Fällen, wo sie dann auf wiederholtes Drängen richtige Antworten geben kann. Die Patientin erweckt somit den Eindruck eines viel schwereren Ausfalls, als er in Wirklichkeit ist.

Schreiben. Einzelne Buchstaben werden fehlerlos niedergeschrieben. Kürzere, aus wenigen Buchstaben bestehende Wörter werden entweder fehlerlos geschrieben, oder die Patientin sagt gleich bei Beginn der Probe: „ich weiß nicht“; in letzterem Falle hat sie sich offenbar das vorgesagte Wort nicht gemerkt. Besonders fällt dies bei der Niederschrift längerer Wörter oder Sätze auf; solche werden nur dann niedergeschrieben, wenn wir dieselben oft hintereinander vorsagen und von der Patientin wiederholen lassen. Aber auch bei solcher Gelegenheit läßt sie oft einzelne Silben aus. Ihren Namen schreibt sie richtig. Nach Angabe ihres Gatten hat sich auch die äußere Form ihrer Schrift verändert: die Patientin hatte vorher eine schöne Schrift; ihre jetzige Schrift ist primitiv und erinnert an die Schrift solcher Leute, die sehr selten schreiben.

Geometrische Figuren werden bald richtig benannt, bald erhalten wir die Antwort: „ich weiß nicht“. Spontan werden solche Figuren nicht gezeichnet; beim Kopieren derselben erhalten wir primitive Zeichnungen.

Praxien. Einzelne einfache Bewegungsaufträge werden, sobald dieselben gemerkt werden, fehlerlos befolgt (ein Schloß mit dem Schlüssel öffnen, Grußwinken, Kuß-werfen usw.). Etwas kompliziertere Aufträge (z. B. eine Folge von 2—3 Handlungen) können nicht mehr ausgeführt werden: Die Patientin beginnt die Bewegung und führt etwa die erste Handlung aus; dann bleibt sie ratlos stehen, sieht verwirrt umher; wird sie abermals gedrängt, so sagt sie: „Ich weiß nicht, ich hab's vergessen“. Die Gebrauchsgegenstände des täglichen Lebens (wie: Messer, Gabel, Zünder, Bleistift usw.) kann die Patientin richtig benützen. Die Rechenmaschine wird (nicht das Resultat der Rechnung, sondern nur die zur Handhabung nötigen Bewegungen betreffend) richtig benutzt.

Die *Aufmerksamkeit* kann kaum auch nur für Sekunden auf eine von uns angegebene Sache konzentriert werden. Auch ist die Fähigkeit des Aufmerkens nur schwer beanspruchbar (oft muß sie gemahnt werden, bis sie ihre Gleichgültigkeit verlassend, uns ihre Aufmerksamkeit zuwendet). Die auffallendste Erscheinung ist bei der Patientin, daß sie sich infolge der Schlaffheit des intentionalen Bogens dem eben aktuellen Reiz der Außenwelt nur schwer zuwendet. Infolgedessen scheint auch ihre Merkfähigkeit in sekundärer Weise in hohem Grade herabgesetzt zu sein:

Die Patientin ist oft unfähig, einzelne Wörter unmittelbar nach der Frage zu reproduzieren, während andermal ziemlich lange Sätze lückenlos wiederholt werden. Überraschend gelungene Leistungen treten manchmal zutage, wenn sich die Patientin über ihre Söhne äußert oder wenn wir sie über dieselben fragen. Es scheint, daß die Aufmerksamkeit in bezug auf affektiv stark gebundene Inhalte leichter beanspruchbar ist. Infolge der hochgradigen Herabsetzung der Aufmerksamkeit kann dieselbe, sowie die Merkfähigkeit mit den üblichen klinischen Untersuchungsmethoden nicht geprüft werden, weil diese Aufgaben von der Patientin überhaupt nicht aufgefaßt werden. Das Gedächtnis, sowie der Schatz ihrer Kenntnisse weist Lücken auf, doch erweist sich der Ausfall als um so geringer, je öfter und je energetischer danach gefragt wird, so daß wir hier eine gewisse Pseudodemenz feststellen können. Infolge des Mangels an Antrieb werden unsere Fragen in ihrer Bedeutung nicht erfaßt; deshalb antwortet uns die Patientin mit irgendeinem Inhalt, der in ihrem Bewußtsein eben zufällig parat ist; so deckt sich die Antwort nicht mit der Frage und es ergibt sich eine Erscheinung, die an das schizophrene Vorbeireden erinnert.

Das Verhalten der Patientin ist durch einen hochgradigen Mangel an Spontaneität gekennzeichnet: Meist liegt sie den ganzen Tag im Bett oder sie sitzt an einem Fleck: Sie legt weder ein Interesse für ihre Umgebung, noch für ihre Angehörigen, noch für ihr eigenes Schicksal an den Tag. Spontan werden nur die allernotwendigsten Bewegungen ausgeführt (z. B. sie verläßt das Bett, um zu speisen, sie geht aufs W. C.). — Ihre Stimmung ist farblos, gleichgültig, eintönig; es gibt fast gar nichts, was ihre Stimmungslage ändern könnte.

Im Raume ist die Patientin summarisch orientiert (sie weiß, daß sie in einem Krankenhouse ist, doch kann sie den Charakter und den Standort desselben nicht näher bestimmen). Die Zeit wird ganz falsch und immer anders angegeben, z. B. wir schreiben das Jahr 1930 oder 1899 u. dgl.; auch der Monat wird auf unsere Frage immer anders angegeben. Die Krankheitseinsicht ist ebenfalls veränderlich; bald hält sie sich für gesund, bald klagt sie über Vergesslichkeit.

Krankheitsverlauf. Am 9. 2. wird bei der Patientin eine *Encephalographie* ausgeführt; es werden aus der Zisterne 30 ccm Liquor abgelassen und 25 ccm Luft eingeblasen. Der Eingriff wurde gut vertragen. Nachher klagte die Patientin einige Stunden lang über Kopfschmerzen, einige Male erbrach sie auch, doch sind bis zum nächsten Morgen alle Beschwerden wieder vergangen. Encephalographischer Befund (Dr. Erdélyi): „Das rechte Hinter- und Unterhorn hat sich weniger gefüllt. Das Vorderhorn des rechten Seitenventrikels ist minimal nach rechts verschoben. Die untere Grenze des rechten Hinterhorns scheint von vorn etwas eingedrückt zu sein und ist konkaver als die linksseitige. Auffällig ist, daß die subarachnoidalen Hohlräume nur vorn, frontal gefüllt sind, und hier viel weiter erscheinen als gewöhnlich“ (s. Abb. 1 und 2).

Am 27. 2. lassen wir an beiden Stirnlappen die *Neisser-Pollacksche Punktions* ausführen (Prof. Matolay). Am 3. Tage nach der Punktion tritt Fieber, Genickstarre, positiver *Kernig*, positiver oberer und unterer *Brudzinski* auf. Leukozytenzahl 11 000. Der lumbal gewonnene Liquor ist xanthochromatisch; Zellenzahl: 210/3; Gesamteiweiß: 2,7 mg-%; Globulinreaktionen stark positiv; Zucker: 46 mg-%; NaCl: 721 mg-%; die Kolloidreaktionen ergeben eine meningeale Kurve; Takata-Ara III. Typ.: +++; der Liquor ist bakteriologisch negativ (Bakteriologisches Universitäts-Institut). — Das meningeale Zustandsbild hat sich in 5 Tagen allmählich gelöst.

Cerebrale Arteriographie am 23. 3. 37, Prof. Bakay, s. unten.

Histologischer Befund des Punktats aus dem Stirnlappen. Zur Untersuchung gelangten Partikel von Rinden- und von Marksubstanz. Entzündliche Infiltrate sind nirgends zu beobachten; die Gefäßwände zeigen keine pathologischen Veränderungen; keine Capillarfibrose. An *Nissl*-Bildern ist in den Partikeln die I., II. und III. Rindenschicht des Stirnlappens sichtbar. Sämtliche Nervenzellen sind

erkrankt; eine Nervenzelle von normaler Struktur konnte überhaupt nicht aufgefunden werden. Der herrschende Typus der Veränderung ist die sog. „wabige Degeneration“: Größe und Form der Nervenzellen ist nicht verändert, höchstens sind sie mäßig geschwollen; im Protoplasma treten kleine, teils zusammenfließende Vakuolen auf; die Tigroidsubstanz ist zu einzelnen größeren Schollen zusammen-

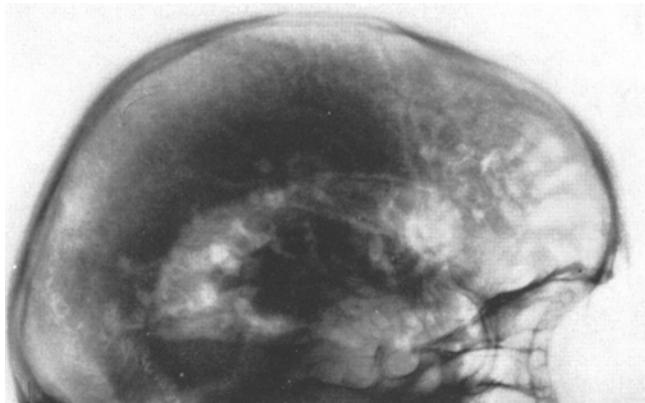


Abb. 1. Encephalogramm, links-rechts Aufnahme. Die frontalen subarachnoidalen Räume sind erweitert, insbesondere in dem polaren und orbitalen Teil. Seitenventrikel mäßig erweitert.

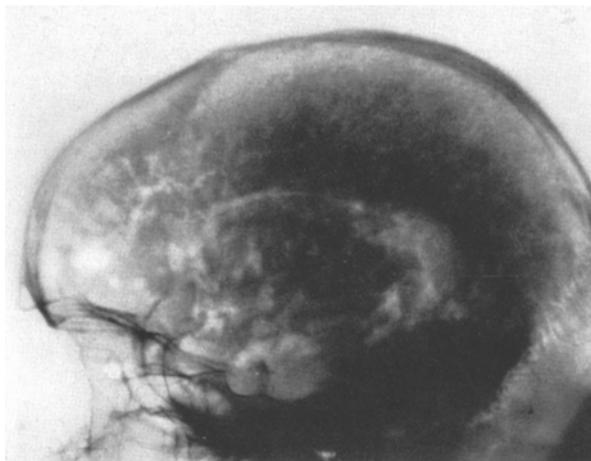


Abb. 2. Encephalogramm, rechts-links Aufnahme. Die frontalen subarachnoidalen Räume sind auch an dieser Seite erheblich erweitert. An der konvex-frontalen Oberfläche den erweiterten Furchen entsprechende Zeichnung.

gebellt; die Zeichnung der Zellfortsätze ist stellenweise bis auf längere Distanzen zu verfolgen; die Zellkerne färben sich dunkler (s. Abb. 3). Mit dem Fortschreiten des Prozesses färbt sich der Zellkörper immer blasser, der Kern verschwindet und von der Zelle bleibt sozusagen nur mehr der Schatten übrig. Wahrscheinlich hat der Prozeß zu Zellenausfällen geführt; hierauf weisen die an vielen Stellen sichtbaren umschriebenen Zellenausfälle, sog. Verödungsherde. Andere Nervenzellen zeigen

nicht das Bild der „wabigen Degeneration“, sondern sie sind sklerotisiert, sie färben sich homogen-dunkel, der Kern ist kaum zu unterscheiden. Hier und da bemerken wir an akute Zellenschwellung erinnernde Bilder. Andere Formen von Zellerkrankungen (z. B. schwere Zellenerkrankung usw.) finden sich nicht. Auf fallenderweise haben die beschriebenen Nervenzellenprozesse seitens des Gliaapparates nur sehr leichte Veränderungen ausgelöst: Nur ganz verstreut treffen wir eine Vermehrung der pericellulären Satelliten oder Gliahaufen an; höchstens zeigen die einzelnen Gliaelemente leichte hypertrophische Erscheinungen. Entgegen diesem passiven Verhalten des Gliaapparates der Rinde können in der weißen Substanz bedeutsame proliferativ-hypertrophische Erscheinungen beob-

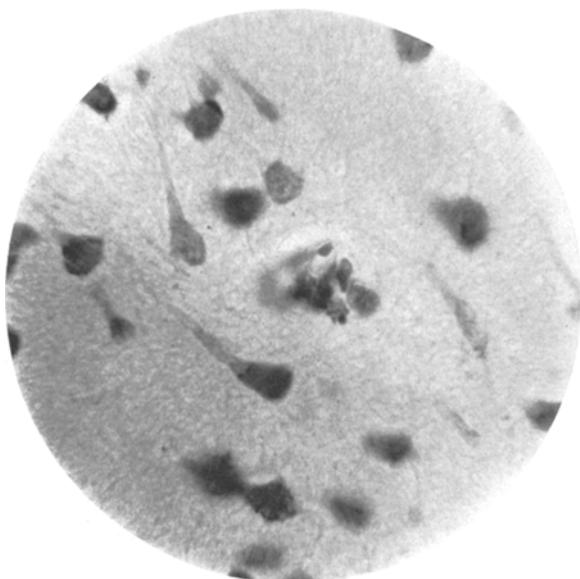


Abb. 3. *Nissl-Bild* des Hirnpunktats. Die Nervenzellen zeigen wabige Degeneration, Schattenbildung usw. Die Nervenzellveränderungen rufen seitens des gliösen Apparates keine reaktiven Veränderungen hervor.

achtet werden; besonders perivascular haben sich die Gliakerne vermehrt; an vielen Stellen haben sie sich zu perivasculären gliogenen Körnerzellen verwandelt. — Auf Fettbildern haben sowohl die Nerven- als auch die Gliazellen eine große Menge scharlachpositiven Lipoids gespeichert; oft sind sogar die Fortsätze der Nervenzellen mit Lipoideikörnern gezeichnet (s. Abb. 4). Ebenso finden wir Lipoide in den perivasculären Spalten der Gefäße in lang ausgezogenen oder polygonalen Zellen; wohl entwickelte Körnerzellen gehören zu den Seltenheiten. Die Endothelzellen der Gefäße enthalten keine Lipoide. Auf silberimprägnierten Bildern können in der Rinde überall verstreut senile Plaques gefunden werden; sie sind nicht von typischer Form; sie haben keinen Kern und keinen Hof, auch keinen Kranz; sie bestehen nur aus Ablagerungen amorphen, argentophilen Materials an umschriebenen Stellen (s. Abb. 5). Die Plaques haben keine Beziehungen zu Gefäßen. *Alzheimersche* Fibrillenveränderungen sind nirgends zu beobachten. Die extracellulären Fibrillen weisen sowohl in der Rinden- als in der Marksubstanz stellenweise degenerative Erscheinungen (wie diffusere und umschriebene Schwelungen, geschlängelten Verlauf, Zerbröckelung usw.) auf (s. Abb. 6).

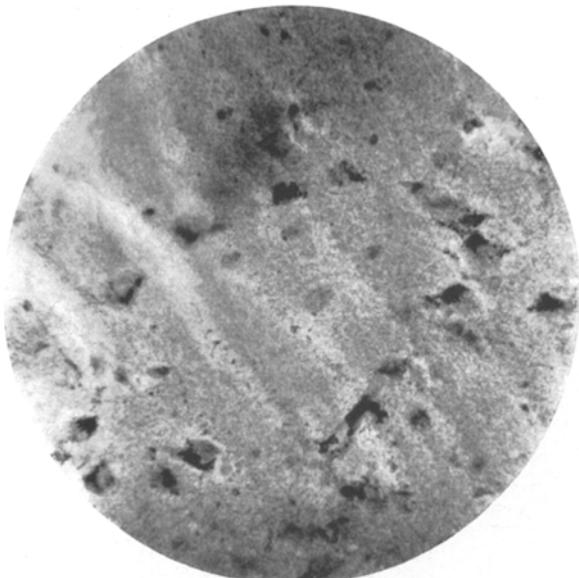


Abb. 4. Scharlachbild des Hirnpunktats. Sowohl die Nerven- als auch die Gliazellen speichern erhebliche Mengen von scharlachpositiven Lipoiden. Auch die perivasculären Räume enthalten lipoide Stoffe.

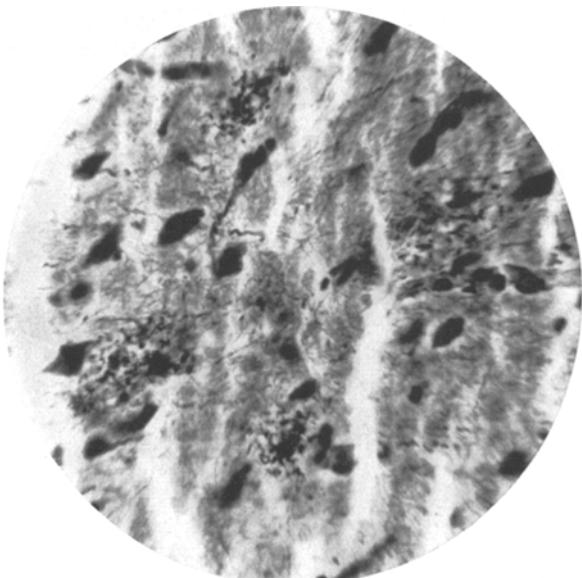


Abb. 5. Silberimprägnationsbild des Hirnpunktats. Man sieht im Gesichtsfeld vier atypische senile Plaques. Keine *Alzheimerschen* Fibrillenveränderungen.

Seit der Punktions verschlimmerte sich der Zustand der Patientin stürmisch: Die Fähigkeit des Aufmerkens nahm weiter ab, die Antworten sind meist inadäquat,

auch die spontane Rede ist unzusammenhängend geworden, auch ist eine läppische Euphorie aufgetreten: die Patientin singt tagsüber viel (ihr Gesang ist musikalisch fehlerlos), sie lacht oft in läppischer Weise. Die Motilität und die Sensibilität zeigt keine Ausfälle; auf die Beteiligung des Scheitel- und Hinterhauptlappens am Prozeß hinweisende Erscheinungen sind nicht zu beobachten; eine motorische Aphasie liegt nicht vor; der fast vollständige Mangel einer Aufmerksamkeit täuscht das Bild einer sensorischen Aphasie vor; daß eine solche jedoch nicht vorliegt, wird dadurch bewiesen, daß unsere Fragen, falls sie oft genug wiederholt werden, von der Patientin

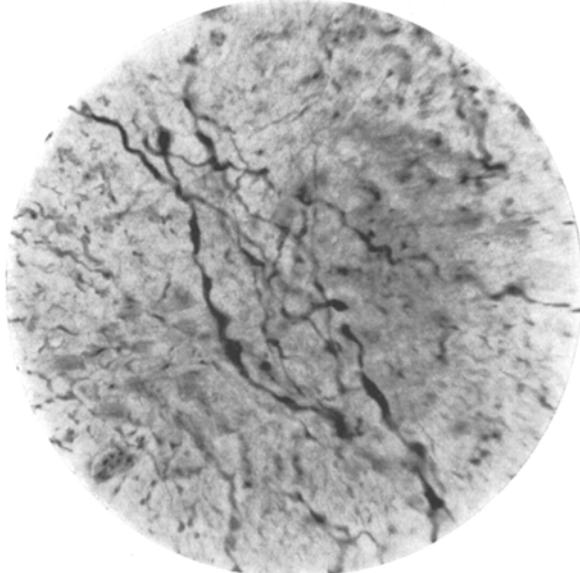


Abb. 6. Silberimprägnationsbild des Hirnpunktats. Die Axone der weißen Substanz zeigen lokale Aufreibungen und wellenartigen Verlauf.

oft schließlich doch verstanden werden. Frontomotorische Symptome bestehen auch gegenwärtig nicht.

Das *cerebrale Angiogramm* (s. Abb. 7) zeigt auffallende Abweichungen im Vascularisationsgebiete der Art. cerebri ant. Die Art. cerebri ant. bzw. die Art. pericallosa, entspringend aus der oberen Krümmung des Carotis-Syphons (der Carotis-Zeta) ändert nämlich ihren Verlauf, indem sie, anstatt nach vorne und oben, dann später der Wölbung des Genu und Truncus corporis callosi bzw. dem Sulcus corp. call. entsprechend, in einem Bogen von großem Radius zu verlaufen, nach vorne und *nach unten* fällt, um sich dann im Arteriogramm mit der zweeilinigen Projektion der Pars orbitalis ossis frontalis zu kreuzen und dann nach oben und hinten zu verlaufen. Die Pericallosa marginalis (s. callosomarginalis), welche unter normalen Verhältnissen ein (der 3.) Ast der Art. cerebri ant. zu sein pflegt, entsprang in unserem Falle auch aus der oberen Krümmung des Syphons, verläuft schräg nach vorne und oben und kreuzt sich danach abnörmlicherweise mit der Pericallosa.

Offenbar ist eine hochgradige Atrophie der Pars frontalis corp. callosi anzunehmen, als deren Folge die Art. cerebri ant. ihre gehobene Haltung verliert, und andernteils ihr gespannter Bogen stärker gewellt erscheint; der dem Genu entsprechende Abschnitt wurde steil geradlinig gestaltet. Der vordere Abschnitt der Pericallosa marginalis zeigt sehr tiefe und eckige Knickungen, welcher Verlauf auf eine hochgradige Atrophie der Windungen und auf Klaffung der Furchen hinweist. Solch eine tiefe, spitzwinklige Knickung erleidet die aus dem Truncus der



Abb. 7. Angiogramm (Füllung durch die rechte Art. carotis int.). Beachtenswert sind insbesondere die Verhältnisse des Carotissyphons und des Gebietes der Art. cerebri anter.

Sylvii-Gruppe entspringende, auf dem Angiogramm mit einem blasseren Kontrast gezeichnete Art. orbitofrontalis externa, und der vordere Ast des Candélabre frontal, welcher der Art. praerolandica entspricht. Die Windungen von kleinem Radius der letzteren führen in der Projektion zu einer 8förmigen Schlingenbildung. Ein der Art. praefrontalis entsprechender vorderer Nebenast der Pericallosa weist ebenfalls sehr tiefe, spitzwinklig geknickte Windungen auf.

Die Gefäßtopographie der *Sylvii*-Gruppe ergibt im allgemeinen ein normales Bild; trotzdem besitzen die spiralen Elongationen — besonders der „artère du pli courbe“ — eine zu lange Amplitudo, obzwar die Richtung und Lage der Elongationsachsen (in einem gedachten Polar-Koordinaten-System, im Verhältnis zu einer fiktiven Verbindungslinie

zwischen dem Basion- und Lambdapunkt auf der Projektion des Schädeldaches) eine normale ist.

Auch der Carotis-Syphon (die Carotis-Zeta) weist wesentliche Veränderungen auf. Sicher sind in der Syphonbildung große individuelle Verschiedenheiten möglich, nachdem die Entfernungen der Krümmungsmittelpunkte und der Wendepunkte voneinander, weiters die gegenseitige Lage der Wendepunkt-Tangenten untereinander — im Rahmen der biologischen Breite — mehr-weniger variabel sind; und weiters ist auch die Tatsache nicht zu vernachlässigen, daß das Arteriogramm eine orthogonale, nicht selten eine schräge Projektion ist, deren Basispunkte verbindende Linienteile Abschnitten entsprechen, die mit der Projektionsebene *verschiedene* Winkel bilden. All dies in Betracht ziehend, müssen wir jedoch die obere Krümmung für ausgesprochen zusammen gedrückt und nach unten verschoben erklären; wir müssen sogar den den oberen Ast bildenden Carotis-Endabschnitt für abgeplattet halten. Suchen wir nach der Ursache, so finden wir sie in den durch das Encephalogramm beleuchteten Verhältnissen. Die durch die Zurückziehung des geschrumpften Stirnlappens höher gewordenen subarachnoidalnen Hohlräume sind durch Liquormengen ausgefüllt. — Es besteht also ein Hydrocephalus externus „ex vacuo reactorius“, welcher einen direkten Druck auf den Carotis-Syphon ausübt, um so mehr, als der erhöhte lokale Liquordruck durch die Cisterna chiasmatis et laminae cinereae terminalis vermittelt wird.

In dem oben skizzierten Falle hat sich das organische Syndrom allmählich ausgestaltet, und die sich steigernde geistige Insuffizienz spiegelte sich auch in der Reflexion der Patientin. Zu Beginn der Krankheit gelangte sogar das Bewußtsein der Abnahme der Eigenaktivität in den Vordergrund. Später hat die wertende Stellungnahme des Ich, die Beanspruchbarkeit der Emotivität, das Interesse immer mehr abgenommen. Die stufenweise hervortretende Schwäche der Willensbildung, das Zurückweichen der Initiative ist teils als eine Folge der obigen Veränderungen, teils als ein parallel laufendes Symptom zu betrachten.

Die Verminderung der Spontaneität, das sich immer mehr verallgemeinernde Defizit der Antriebe zeigte sich nicht nur in einer Bewegungsarmut, sondern auch im Gebiete der spontanen Sprachmotorik und Mimik, sowie in den reaktiven Ausdrucksarten. Die Wertung der Untersuchungsergebnisse ist infolge des großen Mangels an Antrieben nicht leicht. Die Untersuchung der spontanen Sprache, weiters der gnosischen Operationen zeigte trotzdem, daß die Bezeichnung der Begriffe mit entsprechenden Namen bei der Patientin alteriert ist, die sog. „Symbolfunktion“ (*Head*) ist also in sprachmotorischem Sinne gestört. Das Bild erinnert an eine leichtere Form der „Namenstummheit“, welche auf eine partielle Läsion der linken operkularen Zone verweist. Bei unserer Patientin entwickelte sich später eine Wortkargheit, eine

stufenweise Einschränkung der spontanen Sprache —, erinnernd an die Feststellungen *Stertz'* über die reine trans corticale motorische Aphasie, welche bei linksseitigen Stirnlappentumoren zu finden ist, bzw. an partielle Erscheinungsformen der letzteren.

Durch die hochgradige Abnahme des Denkantriebes wurde auch die Gedankenergänzung, die vereinheitlichende, formende Funktion geschädigt. — Gelegentlich der Lese-, Diktier- und Rechenaufgaben, ebenso der Untersuchung von Sukzessionen von Handlungen schien die Merkfähigkeit nicht selten herabgesetzt zu sein; jedoch ist auch diese Erscheinung zum größeren Teil durch eine *Störung* der Aufmerksamkeit, der Willensbildung, der Auffassung bedingt, durch welche Störung die Bildung von Dispositionen gehindert wird. Es sind hier weder stereotype, iterative (Echolalie, eigentliche Palilalie, Paligraphie, Logoklonie usw.), noch auch andere auf eine Läsion des Hirnstamms hinweisende Erscheinungen (verlängerte Kontraktionsdauer, Haltungsfixation, Rigidität usw.) aufgetreten. Wenn man die Beobachtungen anderer Autoren (siehe u. a. *Bühlmeister, Böning* usw.) mit verwertet, so scheint es wahrscheinlich, daß sich an der Konvexität des Stirnlappens vor allem die Rinde und das Mark der Felder F_1 und F_2 an der Atrophie intensiv beteiligt, ohne daß sich deshalb der Prozeß auf dieses Gebiet beschränken würde.

Wir haben weder im Gebiete der lokomotorischen, noch der anderen frontomotorischen Funktionen irgendeine Veränderung vorgefunden. Dies ist um so mehr bemerkenswert, als eine Partie der durch die Hirnpunktion ausgehobenen Hirnzylinder sicher dem hinteren Abschnitt der Felder F_1 oder F_2 entstammt. Beweis dessen ist die Annäherung der Zellenarchitektur an die agranuläre Heterotypie und die „Verpyramidierung“ der Rindenelemente.

Bei unserer Patientin konnten wir ebensowenig, wie *Quensel, Stertz, Richter* u. a., eine Apraxie nachweisen, nicht einmal in dem Sinne, daß sich eine begonnene Gesamthandlung entweder in linearem Sinne gekürzt oder deformiert darstellen würde; dagegen konnten wir feststellen, daß die komplexe Handlung unter den Teilhandlungen versiegt, als würde der Patientin ihr Vorrat an Antriebsenergie ausgehen oder als würde die Retention der Vorstellung des beabsichtigten Bewegungsresultates im Bewußtsein erlöschen.

Bekannt ist die Ansicht von *Gans*, weiters von *Spatz* und *Onari*, wonach die phylo-ontogenetisch jüngsten und wertvollsten Stirnfelder, vor allem die *Brodmannschen* Felder 45 und 46, der Atrophie am meisten zum Opfer fallen. Diese Ansicht wurde später von anderen Autoren nicht bestätigt, ja es wurde sogar versucht, mit guten Gründen das polare Gegenteil zu beweisen.

In Fällen von Störung der Antriebsfunktionen fand *Kleist* ebenfalls bei *Pickscher* Atrophie die mittleren Abschnitte des Feldes F_1 , die hinteren Abschnitte von F_2 bzw. das *Brodmannsche* Feld 9 beschädigt.

In Fällen, wo sich der Antriebsmangel rasch entwickelt hatte, zeigte sich in den angegebenen Feldern eine bedeutendere Atrophie. — Die Herabsetzung des Redeantriebes ist *Kleist* geneigt, auf eine Läsion der Pars ascendens zurückzuführen, während die Wortbildung an die Intaktheit der Pars basilaris gebunden wäre.

Karl Kleist sucht die ausgesprochene Atrophie der Felder F_1 und F_2 medial auf vasculäre Ursachen zurückzuführen, in dem Glauben, daß diese Gebiete dem Ernährungsgebiet der Art. cerebri ant. zugehören. Abgesehen davon, daß die Läsion anderer Felder durch den Prozeß durch eine solche Annahme überhaupt nicht erklärt werden (außer der *Broca*-schen Stelle auch die temporalen und parietalen Lokalisationen), können wir der *Kleistschen* Ansicht schon deshalb nicht beipflichten, weil einerseits die Äste der Art. cerebri ant., und zwar: orbitalis, praefrontalis und callosomarginalis mit den Rindenästen der Art. cerebri media, besonders mit dem orbitofrontalis ext. und der praerolandica reichliche Anastomosen bilden, anderseits weil wir uns an unseren Arteriogrammen davon überzeugen können, daß aus dem Verlauf der aus dem mit der *Sylvii*-Gruppe gemeinsamen Truncus entspringende orbitofrontalis auf eine schwere Atrophie des von ihr gespeisten Gebietes geschlossen werden kann.

Es sei hier hervorgehoben, daß nach dem vollständigen Ablauf der der Operation folgenden leichten, einige Tage lang dauernden meningealen Irritation sich die Alteration der höheren produktiven Verrichtungen, der psychischen Beanspruchbarkeit, der aktiven Zuwendung, des geistigen Gesichtsfeldes auffallend verschlimmert hat. Außerdem trat eine, sich in der Form der läppischen Euphorie manifestierende Zügellosigkeit hervor, wodurch sich unser psychischer Kontakt mit der Patientin noch mehr lockerte, gewissermaßen an *Pötzls* Ansicht erinnernd, wonach z. B. der zur, die Manifestation der Echofunktionen fördernden Hemmungslosigkeit führende Kraftüberschuß unter normalen Umständen zum Verständnis der Sprache und zur Auffassung intellektueller Dinge verwendet wird.

Es steht uns fern, aus dieser Tatsache ätioanalytische Folgerungen auf die *Picksche* Krankheit zu ziehen, etwa im Sinne einer Höherwertung der exogenen Faktoren. Doch ist es interessant, darauf hinzuweisen, daß der Meningismus eine lebhafte Aktivität des Prozesses, eine stärkere Herabsetzung des Niveaus der psychischen Organisation hervorrief, demnach provozierend wirkte. — Es kann hier nicht vernachlässigt werden, daß das durch den vorgeschrittenen organischen Prozeß geschädigte invalide Gehirn mit einem „dementiven“ Syndrom reagiert, welches letztere eine weitere Verarmung an Situationsmöglichkeiten und ein psychisches „release“ nach sich zieht.

Übrigens haben Wahnideen, delirante Zustände, Halluzinationen und Konfabulationen während dem ganzen Verlauf gefehlt.

Seit Einführung der Malariaimpfungen haben wir besonders bei remittierten Paralytikern die Encephalographie zum Beweis des Untergangs von nervösem Parenchym gut brauchen können. Wie wir im Verlaufe von Jahren in mehreren Vorträgen und Mitteilungen demonstrierten konnten, weist die residuale Erweiterung des Ventrikelsystems auch in Fällen vollkommener klinischer und humoralpathologischer Remission auf den abgelaufenen Prozeß hin¹.

Unser Encephalogramm weist, unsere klinische Diagnose bestätigend, auf eine Atrophie von großer Ausdehnung hin; diese Feststellung wird auch durch das Arteriogramm bestätigt.

Auch *Lemke* (1934) unterstützte in einem Falle die Diagnose der *Pickschen Atrophie* mittels Gehirnpunktion. Einer von uns (*B.*) hatte bereits 1913 in der ätiologischen Erforschung der progressiven Paralyse die Beobachtung der durch Gehirnpunktion gewonnenen Gehirnzylinder im Dunkelfeld auf Spirochäten benutzt und empfohlen.

In dem auf diese Art gewonnenen und verarbeiteten Material konnten wir die für einzelne Fälle von *Pickscher Atrophie* kennzeichnenden argentophilen Kugelchen nirgends auffinden. Auch eigentliche *Alzheimersche Fibrillendegenerationen* kamen hier nicht vor. — Dagegen konnten senile Plaques in der Rindsubstanz des Punktats vorgefunden werden; bei der *Bielschowskyschen Imprägnation* bestehen kleinere-größere Haufen aus amorphen Schollen, deren Anhäufungen weder eine konzentrische, noch eine radiale Struktur zu erkennen gestattet. Einige Plaques werden von Achsenzylindern durchzogen; von den in ein solches Haufengebiet fallenden Fibrillen zeigen einige unregelmäßige Verdickungen.

Die genealogische Forschung scheint — nach *Gans* u. a., zuletzt in den Fällen *E. Grünthals* — die Erblichkeit dieser Erkrankung zu belegen, was unlängst von *Moyano* entschieden geleugnet wurde. In der Anamnese unseres Falles haben wir eine undeutliche Anspielung auf eine senile Geisteschwäche des Vaters in hohem Alter gefunden.

Auf die oben erwähnte Frage, die Pathogenese betreffend, sei uns gestattet, den zurückhaltenden Standpunkt *Spielmeyers*² in Erinnerung zu bringen: "It appears to me that the vulnerability connected with the spinal fluid, and more especially the already discussed systemic and vascular types of vulnerability are the best known today. We must take care not to force all locally circumscribed changes into these classes. Doubtless there exist still other as yet unknown pathogenic factors for determining the locality". — Auch unsererseits halten wir in der genetischen Problemsphäre eine weitere ausgedehnte Materialsammlung für unentbehrlich.

¹ Siehe Gyógyászat (ung.) 1931, Nr 33. — Riforma med. 1932, No 16, 27, 44; 1933, No 20.

² *Spielmeyer*: The significance of local factors for electivity in central nervous system disease processes. Boston Soc. Psychiatry and Neur., 26. Nov. 1929.