

(Aus der Psychiatrisch-neurologischen Universitätsklinik zu Budapest
[Vorstand: Dr. *Ladislaus Benedek*, o. ö. Universitätsprofessor].)

Eigenartige Gefäßwandveränderung im Gehirn eines Idioten.

Von
Dozent Dr. **Béla Horányi-Hechst.**

Mit 3 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 31. Juli 1940.*)

In jedem Falle einer Idiotie trachtet der Gehirnpathologe bei der Untersuchung des Gehirnes in erster Linie zwei Fragen zu klären. Die erste Frage lautet, in welchen Veränderungen läßt sich das histopathologische Substrat für den Tiefstand des Seelenlebens, für die Einengung des geistigen Horizontes wohl finden. In dieser Hinsicht muß in vielen Fällen zwischen der Schwere der Idiotie und dem Grad der in der Großhirnrinde nachweisbaren cytoarchitektonischen und zellstrukturellen Veränderungen ein auffälliges Mißverhältnis festgestellt werden. Die Histopathologie der Idiotie beweist mit vielen Beispielen, daß zwischen dem klinischen Bild und dem anatomischen Substrat in der Nervenpathologie kein geradliniger Zusammenhang besteht.

Die zweite Frage betrifft die Herkunft der der Idiotie zugrunde liegenden histopathologischen Veränderungen. Sehr oft handelt es sich um exogene, infektiöse oder traumatische bzw. vasculäre Veränderungen des Gehirnes, weniger um auf endogener Grundlage beruhenden Entwicklungsabnormalitäten. Im folgenden werden wir ein Idiotengehirn in den Hauptzügen bekannt machen, wo die Rindenveränderungen mit einer speziellen umschriebenen Erkrankung des Gefäßsystems in Zusammenhang gebracht werden konnten.

Der Kranke wurde 1907 in die Psychiatrische Klinik eingeliefert. In der Familie lag Geistesschwäche nicht vor. Beim Kranken ließen mit 6 Monaten, dann mit $1\frac{1}{2}$ Jahren fieberrhafte Erkrankungen ab; er fing erst mit 3 Jahren zu sprechen an. Im 5. Lebensjahr lang dauernde fieberrhafte Krankheit. Seither hörte die geistige Entwicklung auf, sogar das bereits erreichte Niveau schwand allmählich wieder. Der Kranke zeigte klinisch das Bild einer schweren Idiotie mit athetoiden Bewegungen, das Sprachvermögen erstreckte sich auch nur auf einige Worte. Den Kranken überführten wir 1933 von der psychiatrischen Klinik in die staatliche Nerven- und Geisteskrankenheilanstalt „Leopoldsfeld“, wo derselbe nach einigen Monaten starb. Die Untersuchung des Gehirnes erwies folgende Ergebnisse: Gewicht 930 g, es bewegte sich folglich fast an der untersten Grenze des Normalen. Die weichen Hirnhäute waren überall leicht abziehbar, Verdickungen waren nirgends zu finden. In dem äußeren Liquorraum war keine größere Liquormenge vorhanden. Die Gyri-ifikationsverhältnisse der Gehirnoberfläche zeigten auffallend wenig pathologische Veränderungen, die wichtigeren Sulci und Gyri waren von normaler Breite und von normalem Verlauf. Nur an zwei Stellen konnten typische mikrogyrische Gebiete aufgefunden werden: in der occipitalen Gegend und in dem seitlich-unteren Teil des

Temporallappens der linken Hirnhälfte. In der occipitalen Gegend ist auf einer etwa kronengroßen Stelle eine verrukös mikrogyrische Oberfläche erkennbar. An der Gehirnbasis, an den Hirnnerven, am Kleinhirn zeigt sich keinerlei makroskopische Veränderung, dies letztere reicht etwas hinter den Occipitallappen zurück.

Bei der histologischen Untersuchung zeigte die Gehirnrinde, von den zwei erwähnten mikrogyrischen Gebieten abgesehen, intakte cytoarchitektonische Verhältnisse: die Verteilung der einzelnen Schichten, ihre Breite, Nervenzellendichte, die Gestalt der Nervenzellen, ihre Größe, Placierungsform, feinere Struktur wies nur ganz ausnahmsweise leichte Abweichungen auf (dieselben übertrafen aber niemals den Grad der in jedem Gehirn feststellbaren individualen Abweichungen). In den mikrogyrischen Gebieten ist die Rindenstruktur auf das schwerste gestört: die cytoarchitektonische Einordnung verschwand vollkommen, die einzelnen Schichten sind nicht voneinander zu trennen, die Zahl der Nervenzellen nahm in großem Maße ab, auf einzelnen großen Gebieten sind Nervenzellen überhaupt nicht zu finden. Die Mikroglia- wie auch die Makrogliazellen hatten sich mäßig vermehrt, jedoch steht diese Hyperplasie nicht im Verhältnis zu dem Grad der Destruktion, welche Umstand darauf hinweist, daß nicht nur die Nervenzellen infolge der krankheitserregenden Einwirkung litt, sondern auch der Gliaapparat ergriffen wurde. Die vorhandenen Gliazellen sind zumeist von normaler Größe, sind nicht hypertrophisch, lediglich die um die Gefäße befindlichen Makrogliaendplättchen zeigen stellenweise Anschwellungen. Auch die Myeloarchitektonik ist in diesen mikrogyrischen Gebieten auf das schwerste gestört. Die Zahl der Markfasern nahm stark ab, die erhaltenen zeigen auch ganz unregelmäßigen Verlauf. Abbauprodukte sind — bei Scharlach und Sudanfärbung — nur ganz verstreut vorzufinden, hauptsächlich in Mikrogliazellen eingeschlossen, weniger in den adventitiellen Spalten der Gefäße in langgezogenen lipoidtragenden Abbauzellen (sog. fixer Abbautyp).

Außerordentlich interessante Veränderungen zeigen nunmehr in den erwähnten mikrogyrischen Gebieten und in deren Nachbarschaft die Rindengefäß; ich möchte schon hier erwähnen, daß die Gefäße der Hämatoxylin- und der Markssubstanzen von diesen Veränderungen verschont blieben. Schon bei schwacher Vergrößerung hebt sich die Zeichnung der Gefäße auffallend deutlich hervor, das Gebiet sieht fast aus wie ein künstlich injiziertes Gefäßpräparat. An Hand vergleichender Untersuchungen konnte festgestellt werden, daß es sich nicht um eine Vermehrung von Gefäßen, sondern lediglich um ein stärkeres Hervortreten der vorhandenen Gefäße handelt (Abb. 1). Bei stärkerer Vergrößerung stellt sich dann heraus, daß das Wesen der Gefäßwandveränderung in der ungewöhnlich starken faserigen Verdickung des adventitiellen Bindegewebes gegeben ist (Abb. 2): fast wie eine massive Hülle umgibt das adventitielle Bindegewebe die Gefäße. Thrombotisierenden, obliterierenden Prozessen, endothelialen Wucherungen kann nirgends begegnet werden. Die Destruktion

des Nervenparenchys ist also keine Folge des Verschlusses des Gefäßlumens, sondern wahrscheinlich hat die Ernährung der Nerven-

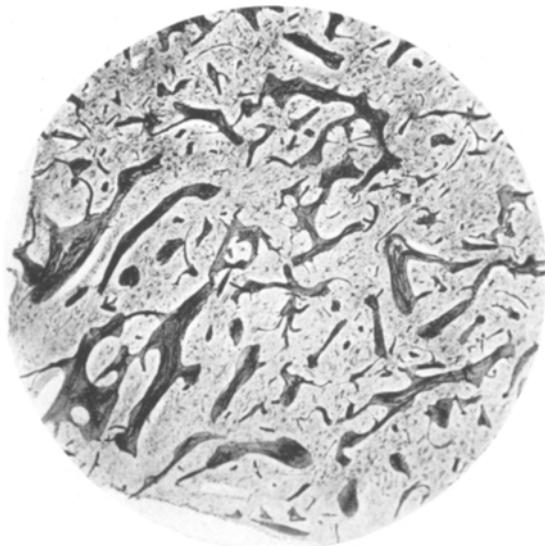


Abb. 1. *Perdrau*-Präparat, zeigt die außergewöhnliche Wandverdickung der Gefäße bei schwacher Vergrößerung. 40mal.

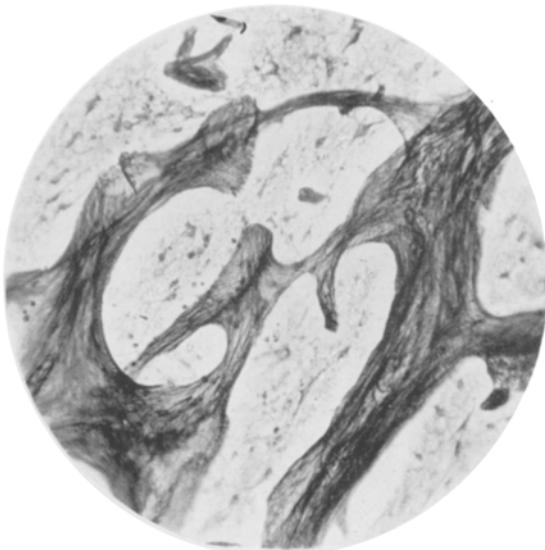


Abb. 2. *Perdrau*-Präparat, bei stärkerer Vergrößerung (400mal). Es ist gut zu beobachten, daß die Verdickung durch eine Vermehrung der Adventitialesfasern zustande gekommen ist.

substanz durch das Makrogliasystem infolge der Verdickung der Adventitia gelitten; darauf weist auch die schon erwähnte Beobachtung hin, daß die

gefäßumgebenden Makrogliazellen stellenweise eine ausgeprägte Hypertrophie aufweisen. Die Membrana elastica interna wie auch die Media erwies sich sogar in den mit sehr dicker Adventitiahülle umgebenen Gefäßen als intakt. An den nach *Perdrau* verfertigten Präparaten läßt sich feststellen, daß die Verdickung der Adventitia durch die enorme Zunahme der Bindegewebsfasern entstanden ist. Diese vermehrten Bindegewebsfasern geben die für Kollagen charakteristische Färbungsreaktion, demgegenüber blieben die für Hyalin, Kolloid, weiterhin für die mukoide

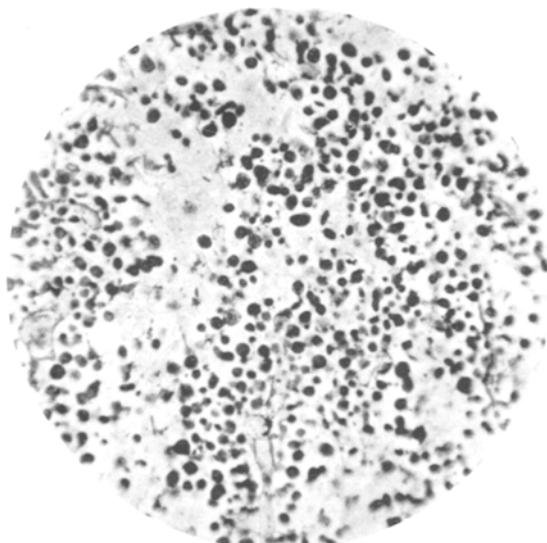


Abb. 3. Die Corpora amylacea bei stärkerer Vergrößerung.

Degeneration (*Schultze*) der Gefäße typische Reaktionen negativ. Dieser Umstand ist insofern betonenswert, als das Bild sonst, besonders bei schwacher Vergrößerung, den Veränderungen bei hyaliner oder kolloider, bzw. mukoider Degeneration der Gehirngefäße ähnlich sieht. Zwischen den Bindegewebsfasern konnte eine Ansammlung irgendwelcher Substanzen nicht beobachtet werden. In dem ganzen krankhaft veränderten Gebiet befindet sich die oben beschriebene Gefäßwandveränderung ungefähr in demselben Stadium, nur quantitative Unterschiede konnten beobachtet werden. Aus diesem Grunde läßt sich über die Entstehung kein sicheres Urteil gewinnen.

In der histopathologischen Literatur des Nervensystems konnten wir weder bei der Beschreibung von Idiotengehirnen noch bei der histopathologischen Charakterisierung sonstiger krankhafter Vorgänge am Gehirn den beschriebenen Gefäßwandveränderungen ähnliche histologische Bilder auffinden. So erwähnt z. B. *Schob*, der vielleicht die größten Erfahrungen auf dem Gebiete der Histopathologie der Idiotie und der Entwicklungs-

störungen besitzt, in seiner die Histopathologie der Idiotie behandelnden Monographie auch nichts von einigermaßen ähnlichen Gefäßwanderkrankungen. Auch in der uns zur Verfügung stehenden allgemeinen histopathologischen Literatur fanden wir keine Erwähnung der obigen Gefäßwandveränderungen.

Noch eine histologische Besonderheit besitzt unser Fall. In der Rinde der mikrogyrischen Gebiete, bedeutend weniger in der Marksubstanz, waren enorme Mengen von Corpora amylacea vorhanden (Abb. 3). Die Corpora amylacea sind von verschiedener Größe, zumeist schichtenmäßiger Struktur und zeigen stellenweise eine ausgesprochene perivasculäre Verteilung. Diese Corpora amylacea können aller Wahrscheinlichkeit nach als Degenerationsprodukte infolge eines raschen Zerfalls der Nervensubstanz angesehen werden.

Betreffs des Entstehungszeitpunktes, der sog. Terminationsperiode der beschriebenen Veränderungen müssen wir es für wahrscheinlich halten, daß der krankhafte Vorgang ziemlich spät, frühestens zwischen dem ersten und zweiten Lebensjahr abgelaufen ist. Dafür spricht auch der Umstand, daß in der Großhirnrinde keinerlei cytoarchitektonische Störungen nachweisbar waren.

Zusammenfassung.

Im Gehirn eines Idioten war in der Occipitalrinde an einer umschriebenen Stelle eine eigenartige Gefäßwandveränderung anzutreffen, welche in einer enormen Vermehrung der Adventitialfasern bestand.
