

(Aus der anatomischen Abteilung [Prof. *Spatz*] und der histopathologischen Abteilung [Prof. *Hallervorden*] des Kaiser Wilhelm-Instituts für Hirnforschung, Berlin-Buch.)

Über anatomische Befunde bei 30 Fällen von systematischer Atrophie der Großhirnrinde (Pickerscher Krankheit)

**mit besonderer Berücksichtigung der Stammganglien
und der langen absteigenden Leitungsbahnen.**

Eine vorläufige Mitteilung¹.

Von

K. v. Bagh, Helsinki (Finnland).

(Eingegangen am 24. Juni 1941.)

Es wurden die Gehirne von 30 Fällen von einwandsfreier *Pickerscher Krankheit* pathologisch-anatomisch untersucht. Bei 6 Fällen handelte es sich um eine vorwiegende Atrophie des Stirnlappens, bei 11 Fällen um eine vorwiegende Atrophie des Schläfenlappens; bei 13 Fällen lag eine Kombination von Stirn- und Schläfenlappenatrophie vor. Der jüngste Fall war beim Tod 33, der älteste 77 Jahre alt.

Bei diesem Material fanden sich *9mal auch atrophische Veränderungen des Scheitellappens und häufig hatte der Prozeß auch die vordere Zentralwindung ergriffen*. Dagegen blieben der gesamte Hinterhauptslappen sowie die hintere Zentralwindung von der schweren Atrophie verschont. Die Ausbreitung der Atrophie innerhalb des Stirn- und Schläfenlappens entsprach den bekannten Auswahlregeln, wenn auch öfters individuelle Besonderheiten angetroffen wurden (innerhalb des Schläfenlappens wurden die hinteren Abschnitte der ersten Schläfenwindung *immer* intakt gefunden). Was den Scheitellappen und die vordere Zentralwindung anbetrifft, so wurde auch hier eine bisher wenig beachtete Auswahl festgestellt: innerhalb des Scheitellappens bevorzugte die umschriebene Atrophie in deutlicher Weise die ventral vom Sulcus interparietalis gelegenen Abschnitte, also das Gebiet der unteren Scheitellappenwindung. Wenn die vordere Zentralwindung betroffen war, so handelte es sich stets um die unteren Abschnitte, die öfters sehr schwer atrophisch waren, während die oberen Abschnitte mit dem Paracentralläppchen höchstens an einer allgemeinen leichten Verschmälierung der Windungen teilnahmen. Da in allen Fällen auch die Insel, wie bekannt, schwer atrophisch ist, so hat man den Eindruck, daß der

¹ Aus äußeren Gründen mußte die Untersuchung unterbrochen werden, deren Befunde später ausführlich mitgeteilt werden sollen.

Prozeß von der Tiefe der Fissura Sylvii aufsteigend zunächst die opercularen Abschnitte der vorderen Zentralwindung und des Scheitellappens befällt.

In 8 Fällen wurde eine schwere Atrophie des Striatum festgestellt. 6 von diesen Fällen waren auffälligerweise gleichzeitig die jüngsten des gesamten Materials. Bei allen 8 Fällen bestand wiederum innerhalb des Striatum eine Auswahl, die sich darin äußert, daß das Caudatum sowie die oralen und mediodorsalen, an die innere Kapsel angrenzenden Abschnitte des Putamen am schwersten befallen waren. Vom Pallidum waren nur die oralen, mediodorsalen Abschnitte erkrankt. In diesen Abschnitten waren meist beinahe alle Nervenzellen verschwunden und es war zu einem hochgradigen Ausfall der markhaltigen Nervenfasern gekommen; die Makroglia und die Oligodendroglia waren vermehrt und es fanden sich stets eisenhaltige Körnchenzellen. Die hinteren und lateralen Abschnitte des Putamen waren dagegen verhältnismäßig gut erhalten, wenn auch eine Pigmentspeicherung der Glia anzeigte, daß auch diese Teile nicht mehr normal waren. Bei 2 Fällen mit schwerer Erkrankung des Striatum und Pallidum traten sogar Fettkörnchenzellen in den schwer veränderten Abschnitten auf. *Die Veränderungen der Stammganglien des Großhirns bei der Pickschen Krankheit wurden mit den Befunden von 14 Fällen von Huntingtonscher Krankheit verglichen* — mit Rücksicht auf die von H. Spatz¹ angegebene Verwandtschaft zwischen diesen beiden „Systematischen Atrophien“. Es fand sich, daß hinsichtlich der Art der Veränderungen keine grundsätzlichen Unterschiede feststellbar waren. Dagegen bestehen Unterschiede bezüglich der Ausbreitung der Veränderungen: bei den Fällen von Huntingtonscher Krankheit war im Gegensatz zu den Fällen von Pickscher Krankheit das Striatum mehr in seiner ganzen Ausdehnung befallen und nur in einer Minderzahl von Fällen erwies sich das Caudatum ein wenig mehr atrophisch als das Putamen.

In 8 Fällen wurden auch schwere Veränderungen der Substantia nigra festgestellt (in 6 weiteren Fällen bestanden leichtere Veränderungen in diesem Zentrum). Auch hier findet sich wieder eine typische Auswahl hinsichtlich der Lokalisation: es ist zwar sowohl die rote als auch die schwarze Zone befallen, aber am schwersten waren immer die oralen und medialen Abschnitte verändert. In 7 von den 8 Fällen bestand gleichzeitig auch schwerster Schwund des Nucleus caudatus und Markschwund in der unmittelbar benachbarten frontopontinen Bahn, während nur in einem Fall sowohl Nucleus caudatus als fronto-pontine Bahn die schweren Veränderungen der Substantia nigra nicht begleiteten. Die Ausbreitung der Veränderungen in der Substantia nigra ist eine andere

¹ Spatz, H.: Arch. f. Psychiatr. 108, 1—18 (1938) und Gegenwartsprobleme der psychiatrisch-neurologischen Forschung 231—257 (1938).

wie bei der Paralysis agitans (s. hierüber die Arbeit von R. Klaue¹ aus dem hiesigen Institut).

Die fronto-pontine Bahn erwies sich im Bereich des Mittelhirns (Hirnschenkelfuß) 15mal deutlich verändert; nur in 4 Fällen leichter und mittelschwerer Stirnhirnatrophie ließ sich keine Veränderung nachweisen. Auffälligerweise war dagegen die temporo-pontine Bahn selbst bei mehreren Fällen von schwerster Schläfenlappenatrophie unverändert geblieben. Eine Atrophie dieser Bahnen fand sich nur in 1 Fall von fronto-temporaler Atrophie.

Bei den 2 jüngsten Fällen des Materials (gestorben im Alter von 33 bzw. 43 Jahren) fanden sich reichlich Fettkörnchenzellen in der entmarkten fronto-pontinen Bahn sowie gleichzeitig auch im Mark des Stirnhirns. In 5 Fällen wurde eine leichte Atrophie der Pyramidenbahn nachgewiesen, in 1 Fall eine schwere Entmarkung mit Ansammlung von Fettkörnchenzellen, wie bei der amyotrophischen Lateralsklerose.

In den meisten Fällen wurden leichte, makroskopisch nicht in einer Verkleinerung zum Ausdruck kommende Veränderungen in den Kernen des Brückenfußes gefunden. Die mikroskopischen Veränderungen bestanden in Nervenzellblähungen und Gliazellvermehrung; in einigen Fällen war auch ein geringer Ausfall von Nervenzellen vorhanden. Diese Veränderungen unterscheiden sich aber von den entsprechenden Veränderungen bei der „Systematischen Atrophie des Brückenfußes“ (s. die Arbeit von E. Welte² aus dem hiesigen Institut) durch das Fehlen eines zur makroskopisch erkennbaren Verkleinerung führenden Nervenzellausfalles und durch Fehlen eines Markfaser-Schwundes in den pontocerebellaren Bahnen. Es muß dahingestellt bleiben, ob dies damit zusammenhängt, daß die Veränderungen im Brückenfuß bei der Pickschen Krankheit im Gegensatz zu den Fällen von „Systematischer Atrophie des Brückenfußes“ erst im Anfang stehen.

Im Endstadium der Pickschen Krankheit kommen öfters bisher zu wenig beachtete extrapyramidal-motorische Störungen vor, welche auf die genannten Veränderungen der Stammganglien (besonders Striatum und Substantia nigra) zu beziehen sind. Choreatische Hyperkinesen gehören nicht zum klinischen Bild, dagegen waren in den Krankengeschichten u. a. Rigor, Ausfall automatischer Bewegungen und bestimmte Gangstörungen (v. Strümpells „Mimegang“) vermerkt. Bei jedem Fall, bei dem klinisch die Diagnose auf Picksche Krankheit gestellt wird, ist im Endstadium auf die Entwicklung von Störungen der unwillkürlichen Motorik, insbesondere auf solche des Ganges, zu achten!

¹ Klaue, R.: Arch. f. Psychiatr. **111**, 251—321 (1940). — ² Welte, E.: Arch. f. Psychiatr. **109**, 649—698 (1939).