

Aus der Nervenklinik der Universität Köln (Direktor: Prof. SCHEID),
der Medizinischen Universitätsklinik Köln (Direktor: Prof. KNIPPING) und dem
MAX-PLANCK-Institut für Hirnforschung Gießen, Neuropathologische Abteilung
(Prof. HALLERVORDEN).

Zur Psychopathologie, Pathophysiologie und Morphologie atypischer hirnatrophischer Prozesse.

Ein Beitrag zur Lehre vom Zwang.

Von

W. DE BOOR, W. SPIEGELHOFF und A. STAMMLER.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. August 1951.)

Bei Literaturstudien zum Zwangsproblem (1917—1948) hatte sich folgende Feststellung ergeben:

Neben den Zwangserscheinungen bei anankastischen Persönlichkeiten und den sogenannten zwangsneurotischen Entwicklungen gibt es — außer den Zwängen im Rahmen der Schizophrenie und Cyklothymie — Zwangsphänomene als Symptom körperlich faßbarer Krankheiten. Hier treten bei Menschen, die vor ihrer Erkrankung nie an Zwangserscheinungen gelitten haben, oder zumindest nicht von ihnen belästigt wurden, Zwangsphänomene auf, wie wir sie sonst vorwiegend bei anankastischen Psychopathen oder der sogenannten „Zwangsneurose“ zu sehen pflegen.

Diese Erscheinungen sind erstmals 1921 bei postencephalitischen Parkinsonisten beobachtet worden. MAYER-GROSS und STEINER fanden bei einem 22jährigen, früher psychisch unauffälligen Studenten neben den beim Parkinsonismus üblichen neurologischen Störungen als Symptom der psychischen Veränderung *Registrierzwänge* und *Zweifelsucht*. Das Auftreten ähnlicher Erscheinungen ist später von zahlreichen Autoren bestätigt worden (BERTOLANI, v. BOGAERT, GOLDSTEIN, SKALWEIT, STERN u. a. m.). Besondere Beachtung fand eine Mitteilung von EWALD: Er beschrieb 5 Patienten, deren Zwangsgedanken und Zwangsantriebe nur während der postencephalitischen „Schauanfälle“ auftraten. Die hierbei auftretende „*Déviation conjugée*“ ist seiner Ansicht nach in einer Hirnstammaffektion begründet, die nicht nur das rein motorische Augensyndrom bewirkt, sondern auch schizophrene Symptome zeigen kann.

Schon früher hatte man ähnliche „motorische“ Zwangserscheinungen beobachtet. HAŠKOWEK griff die erstmals von TROUSSEAU gemachte

Feststellung auf, daß Postencephalitiker an dem Zwang leiden können, aufspringen zu müssen. Er nannte dieses Symptom, das TROUSSEAU bei einem Höfling Napoleons beobachtet hatte, der entgegen der Etikette nicht sitzen bleiben konnte, Akathisie.

Von den zahlreichen Arbeiten über Zwangsphänomene im Verlauf postencephalitischer Wesensänderungen soll nur noch auf die Studien von THURZO und KATONA, sowie von BENEDEK hingewiesen werden. Die Autoren behandelten das Problem des zwanghaften Redens oder Schreibens, das man seit BENEDEK mit dem Terminus „Klazomanie“¹ bezeichnet hat.

Beobachtungen über *zwanghaftes Sprechen* als Symptom einer körperlich begründbaren Psychose sind im übrigen außergewöhnlich selten. Wir kennen nur die Dissertation von KRUPP aus dem Jahre 1919 „Über eine merkwürdige Art des Zwangssprechens“. Er beschrieb einen 64jährigen Mann, der seit Jahren schwerhörig war und bei der Klinikaufnahme die Symptome einer allgemeinen Atherosklerose bei erhöhtem Blutdruck bot. Der Patient hatte früher nie Zwangserscheinungen gehabt. Seit Dezember 1918 sprach er öfters sinnlose Worte aus („Manessi“, „Badesi“, „Liss“, „Eliss“ usw.). Dieser Zwang steigerte sich zuweilen zu stundenlangem Sprechen. Bei der Aufnahme war er ruhig, einsichtig und besonnen. Wenn der „Zwang“ über ihn kam, sprach er mit zischend-bellenden Lauten u. a. auch völlig unsinnige Verse vor sich hin: „Nasewitsch und ohne Fra, 18 Bienen sind schon da“ oder „Ohne Fuchs und ohne Flöh, Ahlewitsch Katineweh“.

Während der mehrmonatigen klinischen Beobachtung wirkte er häufig paranoid, er glaubte, die Arznei sei vergiftet und äußerte in hypochondrischer Weise seine Beschwerden. Bei Aufregungen, etwa während des Besuches der Ehefrau, nahm das Zwangssprechen zu.

KRUPP hielt in seiner Analyse des Phänomens die Kriterien des subjektiven Zwanges für erfüllt. Die Frage, ob bei dem Patienten Zwangshandlungen als Ausdruck primärer Zwangsgedanken oder primärer Zwangstrieb vorlagen, blieb offen.

Nach einer Übersicht über die wenigen Arbeiten zum Phänomen des zwanghaften Sprechens (RIETH, WERNICKE) schließt KRUPP seine Studie mit folgender Feststellung ab: „... daß es sich hier (sc. wie auch bei den Fällen von RIETH) um arteriosklerotische Hirnprozesse handelt, ist interessant genug, obschon wir zunächst nichts weiter können, als diese Tatsachen zu registrieren.“ In jüngster Zeit befaßten sich GENNER und SIMONYI mit ähnlichen Fragen.

Bevor wir nun mit der Registrierung eines weiteren Falles beginnen, an dem wir das Auftreten zwanghafter Sprachvorgänge im Rahmen

¹ klazo, (griechisch) ich brülle.

körperlich faßbarer Hirnprozesse beobachten können, seien einige Hinweise zum Phänomen des subjektiven Zwanges gegeben:

Französische Autoren (u. a. MOREL 1866) befaßten sich erstmals mit dem Begriff des Zwanges, ein Begriff, der v. KRAFFT-EBING 1867 in die deutsche Fachliteratur übernommen wurde. Mit den Arbeiten von GRIESINGER und WESTPHAL setzte dann eine Jahrzehnte währende Arbeit am „Begriff des Zwanges“ ein, die in den Studien von KURT SCHNEIDER einen vorläufigen Abschluß gefunden hat. Man spricht heute von Zwangsphänomenen, wenn jemand „Bewußtseinsinhalte nicht loswerden kann, obschon er sie als unsinnig oder als ohne Grund beherrschend und beharrend beurteilt“.

Neben definitorischen Fragen, die bei der äquivoken Bedeutung des Wortes „Zwang“ besonders wichtig, aber auch besonders schwierig sind, da mit diesem Wort ganz heterogene psychologische und somatische Tatbestände gemeint sein können, befaßte sich die klinische Psychopathologie auch mit den Entwicklungsbedingungen der Zwänge. Manche Autoren, vor allem BUMKE, vertraten die *intellektuelle Genese* und faßten den Zwang lediglich als formale Störung des Gedankenganges auf, andere neigten mehr zur Annahme einer *affektiven Genese*, wie man sie sich auf dem Boden einer „Psychasthenie“ im Sinne JANETS vorstellen kann.

Die Mehrzahl der modernen Autoren vertritt einen vermittelnden Standpunkt (so KURT SCHNEIDER), wenn auch die psychoanalytischen und triebdynamischen Erklärungsversuche seit FREUD an Bedeutung gewonnen haben. Die von JASPERS und KURT SCHNEIDER am Phänomen gewonnene Anschauung „Zwang ist nur auf dem Boden willkürlichen, lenkbaren Seelenlebens möglich“ erscheint uns richtig, wenn man auch zugeben wird, daß die Entstehungsbedingungen der Zwänge wie die fast aller seelischen Phänomene in den der Willkür und Lenkung nicht zugänglichen Bereichen des Psychischen gesucht werden müssen. Diese „Bereiche“ entsprechen wohl dem, was KURT SCHNEIDER den „Untergrund“ nennt.

Wir geben nun einen Bericht über klinische Beobachtungen bei einer 63jährigen Patientin, die im Frühjahr 1949 an einer cerebralen Fettsucht von ungewöhnlichem Ausmaß erkrankte. Zur gleichen Zeit entwickelte sich bei ihr der Zwang, alles, was sie hörte, nachzusprechen. Dieser Zwang wurde allmählich so stark, daß sie auch Worte und Sätze nachsprach, die gar nicht an sie gerichtet waren. Wegen der Schwierigkeit häuslicher Pflege wurde sie im März 1950 in unsere Klinik eingewiesen.

M. M., Ehefrau, geboren 29. 5. 1887. Aufnahme: 28. 3. 1950, gestorben 20. 7. 1950. K. G. Nr. 291/50.

Die Familienanamnese ergab keinen Anhalt für Nervenleiden oder Stoffwechselerkrankungen. Die Pat. soll sich nach normaler Geburt gut entwickelt haben, in der Schule sei sie eine durchschnittliche Schülerin gewesen. Danach habe sie eine

Stelle als Hausmädchen angetreten. Mit 21 Jahren hatte sie ein uneheliches Kind. — Im Jahre 1914 lernte sie — 27-jährig — ihren Mann kennen, 1917 erfolgte die Heirat. Der Ehemann war Witwer mit 3 Kindern, die neu geschlossene Ehe blieb kinderlos.

Der Mann berichtete, daß er bis zum Beginn der Erkrankung, die man etwa auf den Herbst 1948 datieren könne, keine auffälligen Störungen an seiner Frau bemerkt habe, wohl habe sie 1945, als er kurzfristig von den Amerikanern verhaftet gewesen sei, einige Tage verwirrt gesprochen und bei den Nachbarn geäußert, ihr Mann sei gefallen. Der Zustand sei aber bald wieder abgeklungen. In den Jahren 1945—1948 habe die Frau, die immer ein stattliches Körpergewicht besessen habe, ständig abgenommen. Zuweilen sei sie ihm matter vorgekommen als früher, den Haushalt habe sie aber noch gut versehen können.

Seit der Währungsreform habe sie rasch an Gewicht zugenommen und sie sei etwas vergesslich geworden, die Betten seien oft nicht gemacht gewesen, das Essen ließ sie anbrennen, und die Wäsche wurde nicht gewaschen, während sie den Haushalt früher tadellos versehen habe und mit großer Strenge über alles gewacht habe. Besonders die Stiefkinder hätten sehr unter ihrer Strenge leiden müssen, sie hätten ohne Aussicht auf Belohnungen oder Vergnügungen ständig im Haus und Hof arbeiten müssen.

Im März 1949 habe er für einige Tage in die Eifel fahren müssen. Bei seiner Rückkehr habe die Frau ihn sofort nach Geld gefragt, und er habe feststellen müssen, daß sie das ganze Wirtschaftsgeld ausgegeben habe und u. a. für 36 DM Schokolade gekauft habe. Seine Vorwürfe habe sie gleichgültig angehört und sie sei gar nicht darauf eingegangen. Da man an eine krankhafte Störung gedacht habe, sei sie dann zur Beobachtung in ein Krankenhaus aufgenommen worden.

Im Krankenhaus wurde eine „konstitutionelle Fettsucht“ diagnostiziert. Die Pat. klagte bei der Aufnahme (26. 4. 1949) über starke Gewichtszunahme, über Heißhunger und starke Müdigkeit. Auch tagsüber schlafe sie plötzlich ein. Ferner berichtete sie über Störungen des Denkens, die Gedanken seien manchmal „wie abgeschnitten“. —

Im Aufnahmebefund ist nur eine starke Adipositas (105 kg) verzeichnet, ferner eine Cyanose des Gesichtes. Faßbare endokrine Störungen von seiten der Hypophyse oder der Schilddrüse fanden sich nicht. Kein Anhalt für einen Hirntumor, mäßige Atherosklerose bei normalem Blutdruck (150/80). An psychischen Besonderlichkeiten wird nur erwähnt, daß sie „auf Fragen häufig Antworten gebe und manchmal mitten im Satz stecken bleibe, ohne den Gedanken fortzuführen“. — Entlassung nach 4-wöchiger Behandlung mit geringer Gewichtsabnahme bei kompensiertem Kreislauf.

Nach der Rückkehr — so berichtete der Ehemann weiter — sei es immer schwieriger mit ihr geworden, sie habe auch nachts essen wollen, obwohl sie am Tage große Mengen zu sich genommen habe. Bereits $\frac{1}{2}$ Std nach dem Frühstück habe sie wieder über Hunger geklagt und öfters halbgares Fleisch aus dem Topf genommen und gegessen. Die Sprachstörung sei ihm seit Ende 1949 aufgefallen. Fragten die Nachbarn sie nach ihrem Befinden, so wiederholte sie zunächst die Frage, um dann zu antworten. Allmählich habe sie begonnen, auch die Worte der anderen zu wiederholen, die nicht direkt an sie gerichtet waren. Mitte Februar 1950 sei sie unsauber geworden, und da auch die Pflege bei ihrer Dicke nicht mehr zu bewältigen war, habe sie der Hausarzt in die Klinik eingewiesen.

Die Schwester der Patientin ergänzte diese Angaben und berichtete, daß sie im Mai 1949 erfahren habe, der Ehemann wolle die Frau in die Anstalt G. bringen, da sie „alles nachspräche“. Sie habe sie dann aufgesucht und dieses „Nachsprechen“ erstmals im Mai 1949 festgestellt. Früher sei die Schwester lebensfroh und vergnügt

gewesen, sie sei gerne auf Schützenfeste und zum Karneval gegangen. Damals habe die Schwester nicht mehr richtig gearbeitet und begonnen, gierig zu essen.

Die Stieftochter berichtete von der sehr strengen, ja fast grausamen Erziehung durch die Stiefmutter. Sie habe sie oft geschlagen und sie ohne Essen ins Bett geschickt. Ein Kind sei einmal 3 Tage eingesperrt und ohne Essen geblieben, bis eine Nachbarin sich seiner erbarmt habe. Vor 1½ Jahren sei sie so dick geworden und habe begonnen, gierig zu essen, so habe sie ein Kaninchen allein essen können und einen Laib Brot. Auch die Gier nach Süßigkeiten sei ihr aufgefallen.

Bei der Aufnahme machte die Pat. folgende Angaben (23. 3. 1950): Sie leide darunter, daß sie alles nachsprechen müsse, sie könne nicht sagen, warum sie das tun müsse. Im übrigen ergab die Exploration bei der Aufnahme nur Angaben, die sich im ganzen mit der Fremdanamnese deckten.

Körperlicher Befund: 63 jährige Pat. mit hochgradiger Adipositas (143 kg, Abb. 1). Leichte Dyspnoe, Cyanose des Gesichtes. RR: 170/90. Bei der internistischen Übersichtsuntersuchung war zunächst kein krankhafter Befund zu erheben.

Neurologisch: Keine faßbaren Ausfallserscheinungen. Die Reflexe waren, soweit prüfbar, auslösbar. Pyramidenzeichen fanden sich nicht. Keine sensiblen oder motorischen Ausfallserscheinungen. Blasen-Mastdarm-Funktion nicht ganz intakt. Menopause seit dem 47. Jahr.

Psychischer Befund: Die Pat. war nicht bewußtseinsgetrübt, keine faßbaren Einschränkungen der Bewußtseinstätigkeit, auch keine Desorientiertheit. Keine größeren Funktionsstörungen im Bereich der Wahrnehmung, keine Sinnestäuschungen, Wahnwahrnehmungen usw. Es bestand kein Anhalt für die Annahme einer schizophrenen Psychose. Die affektiven Seiten der Persönlichkeit erschienen verändert, ohne eine klare Präzisierung der „Wesensänderung“

zu ermöglichen. Der Kontakt war gut, die affektive Resonanz war erhalten. Die Intelligenz zeigte, soweit sie prüfbar wurde, keine grobe Zerstörung. Auch das Gedächtnis und die Merkfähigkeit waren nicht nennenswert verändert. Das auffallendste Symptom war ihr Nachsprechen, ein Phänomen, das im folgenden genauer beschrieben und auf seine Entstehungsbedingungen hin untersucht werden soll.

Die Pat. wiederholte jeden an sie gerichteten Satz entweder ganz — bei entsprechender Kürze — oder in seinen Schlußworten. Sie nahm fast nie Umstellungen in der Wortfolge vor, sondern wiederholte die Sätze echohaft und damit oft sinnwidrig. Auch die persönliche Anrede oblag dem Wiederholungsprinzip, so daß sie, fragte man etwa: „Wie geht es, Frau M.“, zunächst wiederholte: „Wie geht es, Frau M.“ und dann erst die Frage lakonisch mit „gut“ oder „schlecht“ beantwortete. Eingestreute Fremdworte oder die Namen ihr unbekannter Dinge oder Personen wurden unterschiedslos in den Kreis der Wiederholungen einbezogen.

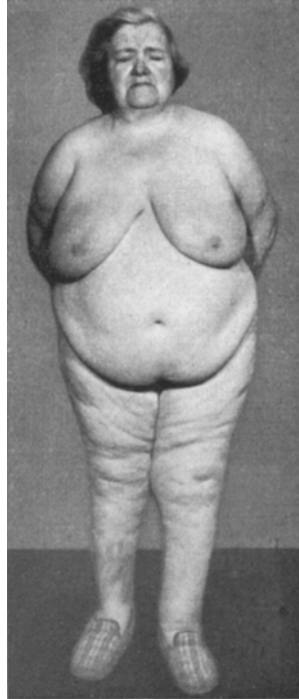


Abb. 1.

Auch schwierige Fachausdrücke wiederholte sie, ohne die Worte zu verstümmeln. (Etwa „Adiadochokinese“) (fixiert auf Sprachplatte).

Die Mitteilung der Pat., sie leide unter dem „Nachsprechen-Müssen“ veranlaßte uns nun, das Phänomen einer eingehenden psychopathologischen Analyse zu unterziehen in der Absicht, etwaige zwanghafte Mechanismen zu eruieren, die den Kriterien eines subjektiven Zwanges standhalten.

Alle diesbezüglichen Untersuchungen ergaben zwar keine ganz eindeutigen Resultate, ein Ergebnis, das nicht nur auf die eingeschränkten sprachlichen Möglichkeiten der Verständigung zurückzuführen ist, da die Pat. ja jede an sie gestellte Frage je nach den aktuellen Bedingungen 2—15 mal wiederholte, sondern auch vom Gesichtspunkt des im ganzen doch gesenkten Persönlichkeitsniveaus aus gesehen werden muß. Eine befriedigende phänomenologische Analyse subjektiver Zwangsmechanismen ist im Grunde nur bei differenzierten Persönlichkeiten möglich. Diesem Anspruch hätte die Pat. sicher auch vor ihrer Erkrankung nicht voll genügt, geschweige denn jetzt unter den veränderten somatischen Bedingungen der organischen Hirnkrankheit. Immerhin ergaben sich doch einige Hinweise auf das Störende und Befremdende dieses „Zwanges“, alles Gehörte nachsprechen zu müssen, selbst wenn die Patientin den Ausdruck „Zwang“ nie brauchte und er auch von uns nicht in die Diskussion eingeführt wurde.

Besonders wichtig für die Annahme subjektiver Zwangserlebnisse erschienen uns folgende Beobachtungen: Während einer längeren Exploration, die ausschließlich dem Ziele diente, von ihr zu erfahren, warum sie denn alles nachsprechen müsse, sagte sie plötzlich: „Jetzt habe ich etwas verpaßt!“ Bei der Rekonstruktion des vorhergegangenen Teiles des Gespräches ergab sich das von ihr erlebte Versäumnis, die mehrfach an sie gestellte Frage: „Wie ist Ihnen denn, wenn Sie nicht nachsprechen“ nicht wiederholt zu haben, und sie gab auch an, ein „unangenehmes Gefühl“ in der Herzgegend zu empfinden, wenn sie einmal nicht nachspreche. Andererseits ergäbe sich eine „angenehme Empfindung“, wenn sie dem Drang, nachzusprechen, nachgebe.

Bei einer Prüfung nach dem großen Aphasie-Schema zeigte sich eine intakte Spontansprache, von der jedoch nur selten Gebrauch gemacht wurde und ein völlig erhaltenes Sprachverständnis. Gelegentlich fanden sich Wortfindungsstörungen. Die Spontansprache konnte jedoch nur beobachtet werden, wenn eine Situation einen besonderen „Aufforderungscharakter“ besaß. So wiederholte die Patientin auf der Toilette etwa 15 mal den Satz: „Gebt mir etwas Papier, damit ich mir den Popo abwischen kann.“ — Auf dem Rückweg von der Toilette zum Untersuchungs-zimmer stieß sie, ohne faßbares Motiv und ohne erkennbare äußere Veranlassung plötzlich folgenden blasphemischen Satz aus: „Der Mutter Gottes ein Kind gemacht und dem Heiligen Geist den . . . (es folgte im Kölner Dialekt eine unreferierbare Obszönität) . . . macht zusammen eine Mark achtzig.“ — Blasphemische Sprachantriebe dieser Art waren nur gelegentlich festzustellen, traten sie aber auf, dann wiederholte sie auch diese Sätze mehrmals, ohne einen stärkeren Affekt zu zeigen.

Zur *Sprache* selbst ist zu sagen, daß sie ungewöhnlich modulationsarm war und einem extrapyramidalen Sprachtyp ähnelte. Mit der zunehmenden somatischen Verschlechterung änderte sich auch die Sprache, sie wurde noch einförmiger, ausdruckschwächer, zuletzt auch so undeutlich, daß man kaum noch ein Wort verstehen konnte. In diesem Stadium bewegte die Patientin zeitweise nur noch die Lippen und den Unterkiefer im Sinne einer intendierten, aber nicht mehr vollziehbaren Wiederholung. Die Sprache zeigte auch einen deutlichen Unterschied zwischen dem Hinleiern beim „Nachsprechen“ und dem zwar ausdruckslosen, aber doch „natürlichen“, wärmeren und weniger formelhaften Spontansprechen.

Ergebnisse der pharmakopsychologischen Untersuchungen: Ziel dieser Untersuchungen war es, das sprachliche Verhalten unter wechselnden, aber bekannten Bedingungen zu studieren. Zunächst ergab sich eine deutliche Abhängigkeit der Sprachintensität von der Nahrungsaufnahme. Im Hungerzustande vollzog sich das Nachsprechen lebhaft, fast sthenisch, und mit größerer Frische, während nach dem Essen nur matt und lustlos, gleichsam „pflichtgemäß“ nachgesprochen wurde.

Coffein-Pervitin-Versuch: Außer einer größeren Frische und einer Zunahme der gesamten Motorik zeigte sich am „Typus“ des Nachsprechens keine faßbare Veränderung. Allerdings waren die Gespräche über Themen möglich, die unter den gewöhnlichen Bedingungen nicht zur Stimulierung der Spontansprache ausreichten.

Pyriřerversuch: Keine Veränderung des formalen Sprachablaufes, aber starke thematische Einschränkung auf das, was sie im Fieber als veränderte Leiblichkeit erlebte und mit ängstlichem Affekt beantwortete. Während des Versuches weinte sie häufig, Arme und Beine waren in einer ständigen rhythmischen Unruhe. Mehrfach deutete sie auf die gegenüberliegende Wand und gab an, Tiere (Hunde) und die Madonna zu sehen. Diese optischen Halluzinationen, die nur während der Belastung im Fiebersuch auftraten, dürfen als Funktionsstörung im Sinne einer „pedunkulären Halluzinose“ (*Lhermitte*) aufgefaßt werden.

Alle weiteren pharmakopsychologischen Untersuchungen (Adrenalin, Kaffee, Evipan, Strophanthin, Tee) ergaben nur geringe quantitative Varianten, die fast ausschließlich den Inhalt des Gesprochenen, nicht aber die Form der sprachlichen Abläufe betrafen.

Die starke Fettsucht in Verbindung mit einer dranghaften Enthemmung des Eßtriebes (Bulimie) veranlaßte uns zu einer eingehenden Funktionsprüfung des hypophysär-diencephalen Systems, auf dessen mögliche Beteiligung bereits das Encephalogramm hingewiesen hatte.

Ergebnisse der pathophysiologischen Untersuchungen: Die Röntgenaufnahme des Schädels seitlich zeigte eine normale Knochenstruktur der Sellaabgrenzung. Das Verhältnis des SellaDurchmessers zur Länge der Schädelbasis betrug 1:6,5 und liegt innerhalb der Norm (LORENZ). Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab keinen Anhalt für eine Einengung des Gesichtsfeldes oder für ein zentrales Skotom (Prof. GLEES, Univ.-Augenklinik Köln). — Eine Kreislaufregulationsprüfung nach SCHELLONG war aus äußeren Gründen nicht durchzuführen.

Die Traubenzuckerbelastung nach TRAUGOTT-STAUß ergab einen Anstieg des Blutzuckers von 100 mg% nüchtern auf 250 mg% nach 90 min, mit Abfall auf 200 mg% nach 120 min. Nach der zweiten Zuckergabe kein erneuter Anstieg des BZ. Der Ausgangswert wurde erst nach 300 min erreicht. Bei einer Kontrollbelastung ergab sich ein deutlich negativer Staubeffekt. Der Kurvenverlauf spricht für einen latenten Diabetes. Die Nierenschwelle für Zucker lag bei einem Blutzuckerwert von 160 mg%.

Die Insulinbelastung mit 10 E Altinsulin i.m. zeigte ein Absinken des BZ von 92 mg% auf 68 mg% nach 90 min, einen Wiederanstieg auf 82 mg% nach 180 min und einen erneuten Abfall auf 54 mg% nach 210 min. Der Normalwert wurde nach 300 min wieder erreicht. Hypoglykämische Erscheinungen traten nicht auf. Die Werte liegen somit innerhalb der physiologischen Schwankungsbreite (WINKLER und FROESCHLIN). Der Befund spricht für ein gut funktionierendes Adrenalsystem und für eine gute hypophysäre Gegenregulation (HOUSSAY, LUCKE).

Die Blutzuckerkurve nach 1 mg Suprarenin subcutan ergab einen Anstieg des Blutzuckers von 122 mg% auf 184 mg% nach 105 min. Über langsam abfallende Werte wurde der Ausgangspunkt erst nach 235 min erreicht. Zur Annahme einer hyperregulatorischen Reaktionsform nach STURM lagen die Spitzenwerte des

Blutzuckers nicht hoch genug. Die verzögerte Rückkehr des BZ zur Norm wird auf eine ungenügende insulinäre Gegenregulation bezogen.

Nach i. v. Gabe von 0,1 mg Suprarenin stieg der Blutdruck sofort von 160/100 auf 210/110 mm Hg bei starker Tachycardie, stenocardischen Symptomen und allgemeiner Unruhe. Der Blutdruck blieb 5 min auf der angegebenen Höhe, die Ausgangswerte wurden erst nach 18 min wieder erreicht.

Der Ruhe-Grundumsatz war um 3,3% gesenkt (KNIPPING-Apparatur). Nach einer Gabe von 250 g Fleisch, 30 g Butter und 50 g Brot betrug der Grundumsatz — 1,3%. Eine sichere Unterfunktion der Schilddrüse läßt sich aus dem Ruheumsatzwert nicht ableiten. Die fehlende spezifisch-dynamische Wirkung wird, da eine Ernährungsperiode mit normalem Eiweißgehalt vorausging, als Symptom einer Insuffizienz des Hypophysenvorderlappens gewertet (KNIPPING).

Der Wasserbelastungsversuch deckte eine erhebliche Neigung zur Wasserretention nach einer Gabe von 1500 cm³ Tee auf. Der 4-Stundenwert betrug nur 100 cm³ (zweimalige Kontrolle, jeweils mit Blasenkatheterismus). Eine Erkrankung des Nierenparenchyms oder eine Dekompensation des Kreislaufes, welche diesen niedrigen Wert erklären könnte, lagen nicht vor. Der Befund wird als Zeichen einer hypophysär-diencephalen Störung aufgefaßt. Wasserbelastungsversuche unter Hypophysin und Thyroxin nach DAMM waren nicht mehr durchführbar.

Der Pyriferversuch mit 1 cm³ Pyrifir Stärke I ergab eine ausgesprochen starke und protahiert verlaufende Fieberreaktion mit verspätetem Anspringen. Nach 5 Std wurde eine Maximaltemperatur von 40,3° erreicht, die mit nur geringen Schwankungen 13 Std anhielt. Nach 27 Std betrug die Körpertemperatur immer noch 39°, sie fiel dann schnell auf 37° ab. Nach 37 Std trat nochmals eine leichte Fieberreaktion auf (38,9°), die endgültige Entfieberung erfolgte nach 49 Std. Bei Ausschluß eines latenten Infektes kann der stark positive Pyriferversuch als Zeichen einer zentralen Wärmeregulationsstörung aufgefaßt werden, der auf eine Zwischenhirnstörung hinweist (MOLLWEIDE, SCHELLONG).

Auch nach der Injektion einer geringen Menge pathogener Keime (Spezialampulle Pyrifir mit 10 Mill. Kolibakterien) war eine deutliche, protahiert verlaufende Fieberreaktion nachzuweisen. Eine klinische Bestätigung für das Vorliegen einer zentralen Wärmeregulationsstörung ergab auch die starke Fieberreaktion der Pat. auf einen Bluterguß im li. Bein nach einer Verstauchung. Das hohe Fieber stand in keinem Verhältnis zu dem geringfügigen Lokalbefund.

Die Untersuchungen ergeben also das Vorliegen eines latenten Diabetes. Für diese Annahme sprechen der hohe Blutzuckeranstieg nach peroraler Traubenzuckergabe, der negative Staubeffekt und die geringe Insulin-gegenregulation im Adrenalinversuch. Der Pyriferversuch, das Ergebnis der Wasserbelastung und die fehlende spezifisch-dynamische Eiweißwirkung auf den Stoffwechselumsatz werden als hypophysär-diencephale Regulationsstörungen gedeutet. Sichere Zeichen für ein Myxödem lagen nicht vor, Ausfälle der Nebenschilddrüsentätigkeit konnten nicht nachgewiesen werden. Auch für eine Erkrankung der Nebennieren bestand kein Anhalt. Ein typisches Krankheitsbild im Sinne eines Morbus CUSHING, einer Akromegalie oder einer Dystrophia adiposogenitalis lag nicht vor.

Ergebnis der Elektroencephalographie (Dr. GÄNSHIRT): Die unipolaren Ableitungen ergaben beiderseits einen gut ausgeprägten regelmäßigen, in der Frequenz von 8—8,5 pro sec sehr konstanten, occipitalen Alphasrhythmus von 80—100 μ V, der bei Augenöffnen prompt blockiert wird. Die Betawellen erscheinen über den

parietalen, temporalen und occipitalen Regionen mit 25 pro sec und 5—15 μ V. Frontal erreichen sie dagegen bei gleicher Frequenz ungewöhnlich hohe Amplituden bis zu 50 μ V. In allen Ableitungen finden sich eingestreut einzelne 5—7 Hz-Zwischenwellen, deren Amplituden 80 μ V nicht übersteigen. Die bipolare Reihenableitung über beiden Hemisphären ergibt nichts Neues. Frontal streut häufig die R-Zacke des EKG ein. Die Herzfrequenz betrug demnach während der Ableitung 64 pro min. Die Pat. pflegt alle mündlichen Aufforderungen, wie „Augen auf“, „Augen zu“, laut zu wiederholen, was zu Einstreuungen von Muskelaktionsströmen führt und Bewegungsartefakte verursacht.

Die kennzeichnenden Veränderungen des Hirnstrombildes bestehen in Einstreuungen von 5—7 pro sec Zwischenwellen und hochgespannter frontaler Betaaktivität. Solche Veränderungen sind beschrieben bei Hirnarteriosklerosen, sind aber hierfür nicht pathognomonisch.

Aus dem Verlauf: Der weitere klinische Verlauf zeigte ein weiteres Absinken der körperlichen und physischen Funktionen. Er wurde kompliziert durch Gewebeschmelzungen am li. Bein, die schließlich operativ versorgt werden mußten. Dazu kam eine sich immer stärker auswirkende Funktionsstörung des Schluckaktes, so daß die Pat. nur noch flüssige Nahrung zu sich nehmen konnte. Die apparative Behinderung der Sprache war schließlich so stark, daß eine Unterhaltung nicht mehr möglich war. Es traten orale Einstellungsmechanismen auf und auch in der Motorik der Hände stellten sich automatische Bewegungen im Sinne einer Echopraxis ein. Die Pat. ließ unter sich und war sub finem stets subfebril bis febril. Die schleichende Infektion konnte schließlich medikamentös (Sulfonamide, Penicillin) nicht mehr beherrscht werden.

Vor der Mitteilung der morphologischen Befunde soll noch auf einige psychologisch wichtige Fakten eingegangen werden, die sich im Verlauf der mehrmonatigen Beobachtungszeit eruieren ließen. Wenn auch mit ihrer Hilfe eine psychologische Deutung des Phänomens nicht möglich ist, so ergeben sich doch Interpretationsmöglichkeiten aus der Lebensgeschichte, die zur Diskussion gestellt werden können. — Auf den nahen Zusammenhang von *Schuld* und *Zwang* hat vor allem die FREUDSche Schule immer wieder hingewiesen. Folgt man diesen Theorien und sucht nach psychologisch-biographischem Material für die Entstehungsbedingungen des *psychologischen* Anteils an der Bildung des Gesamtphänomens, so darf man eine Mitteilung der Patientin, die sie spontan machte, nicht unberücksichtigt lassen. Es fiel auf, daß die Patientin immer wieder von einer „Kirmes“ erzählte, bei der sie einen Mann kennengelernt habe, mit dem sie „fremd gegangen“ sei. Sie bemerkte, sie dürfe davon nicht sprechen, man würde sie an den Galgen bringen. Es war nicht sicher zu ermitteln, ob tatsächlich ein derartiges Erlebnis vorhanden war, welches jetzt als unterirdisch wirksames Schuldgefühl den psychologischen Anteil der Symptombildung bestritt. Daß schuldhaft Tendenzen bei ihr vorlagen, konnte man auch ihrem konstantem Ausspruch beim „Spiegelversuch“ entnehmen: Bei Betrachtung ihres Gesichtes im Spiegel beantwortete sie die Frage, wer denn das sei, stets mit der lakonischen Feststellung: „Die büßende Madonna.“ Auch ihr Dicksein und ihr langes Krankenlager wurde von ihr mehrfach in diesem Sinne bewertet, der

jedoch nach unserer Auffassung nicht zur „Erklärung“ des zwanghaften Nachsprechens als „Sühnehandlung“ herangezogen werden kann, sondern eher als sekundäre Motivierung, als „Inhalt“ interpretiert wird. Nicht unerwähnt bleiben darf hier das psychologische Gewicht, das möglicherweise die Tatsache des unehelichen Kindes hat, während die legale Ehe kinderlos blieb. Die Patientin war Katholikin, und obwohl über ihre diesbezügliche Wertwelt nicht viel zu erfahren war, wußten wir doch aus der Fremdanamnese, daß sie sich formal stets den kirchlichen Pflichten unterworfen hatte.

Morphologische Befunde.

*Aus dem Sektionsprotokoll*¹: Starke allgemeine Fettsucht bei relativ kleinen Händen und Füßen. — Bohnengroßes Meningeom der vorderen Schädelgrube. — Dilatation beider Herzkammern. Alte endocarditische Leiste an der Mitrallis. — Hypostase beider Lungenunterlappen, Lungenödem, Stauungsmilz. — Geringe arteriosklerotische Schrumpfnieren. Geringe Arteriosklerose der Aorta und der Herzkranzgefäße. — Fettleber bei hochgradiger allgemeiner Adipositas. — Cholelithiasis der Gallenblase. — Uterus myomatosus. — Thrombose der li. Femoralvene. — Geringgradige Koloidstruma. (Leider wurden die Hormondrüsen nach ihrer Herausnahme durch einen unglücklichen Umstand vernichtet.)

Makroskopischer Hirnbefund: Gewicht 1200 g. Durch Mittelhirnschnitt abgetrenntes Kleinhirn und Medulla oblongata 130 g. Die Meningen sind glatt und spiegelnd. Sie lassen sich leicht abziehen. Die Gefäße der Basis sind zart und ohne Einlagerungen. Mäßige allgemeine Stauung der Gefäße. Es besteht eine allgemeine Hirnatrophie. Besonders reduziert ist das Stirnhirn im Bereich des Poles, seiner medio-orbitalen Anteile sowie der Pars opercularis mit dem Fußteil der dritten Stirnwindung. Weniger betroffen ist der Schläfenlappenpol (Abb. 2). Vom Parietalhirn erscheinen vor allem die unteren Lappchenteile etwas atrophisch. Zur Scheitelhöhe und zum Occipitalhirn hin nimmt die Atrophie an Intensität ab. Bei der Zerlegung des Gehirns in Frontalscheiben zeigte sich eine erhebliche symmetrische Ventrikelerweiterung vor allem der Vorderhörner. Das Ependym ist etwas fleckig, keine Ependymitis granularis. Die Stammganglien sind sehr klein. Der Nucleus caudatus ist in seinem vorderen Anteil zu einem schmalen, etwas bräunlich verfärbten Streifen atrophiert. Auch der Nucleus Lentiformis ist relativ klein gegenüber dem Thalamus. Die Marklager und die großen Kommissurensysteme sind gleichfalls in ihrem Umfang reduziert. Man sieht, daß auch die medialen Anteile des Stirnhirns stärker atrophiert sind. Bei den Schnitten durch das Parietal- und Occipitalhirn sind die Stammganglien nach hinten zunehmend besser erhalten. Innerhalb des Hemisphärenmarkes sowie der Stammganglien und des Zwischenhirns ist das Gewebe weich und porös. Es finden sich stecknadelkopfgroße bis erbsengroße cystische Hohlräume (zum Teil postmortale Veränderungen). Mark und graue Substanz sind sonst gut gegeneinander abgegrenzt. Mittelhirn, Kleinhirn und Medulla oblongata sind makroskopisch unauffällig.

Großhirn: *Leichte ödematöse Schwellung der Meningen*. Es besteht ein erhebliches Hirnödem, das in erster Linie an den äußeren und inneren Oberflächen, dann aber auch um viele Gefäße des Stamm- und Zwischenhirns sowie der großen Marklager angeordnet ist. Dabei sind die *frontalen* Anteile des Gehirns deutlich stärker

¹ Herrn Prof. LEUPOLD sei für die freundliche Überlassung des Sektionsprotokolls gedankt.

betroffen als die *occipitalen*. Die Gefäße sind leicht erweitert und manche der kleinen Arterien zeigen eine mäßige Wandfibrose. Die Endothelien sind geschwollen und die *Elastica interna* ist an einzelnen Stellen fleckförmig aufgesplittert. Die Adventitia ist aufgelockert und die Virchow-Robinsonschen Räume sind vereinzelt bis zu einer stecknadelkopfgroßen Hohlraumbildung auseinandergedrängt (Abbildung). Manche Gefäße — so besonders im Pallidum, Putamen und an den anliegenden Markabschnitten — zeigen eine dichte *Pseudokalkablagerung* in ihrer Wandung. In den Bezirken stärkerer seröser Durchtränkung, so vor allem um die Ventrikel und die perivaskulären Hohlräume herum, ist es zu einer Massenablagerung von tropfigen

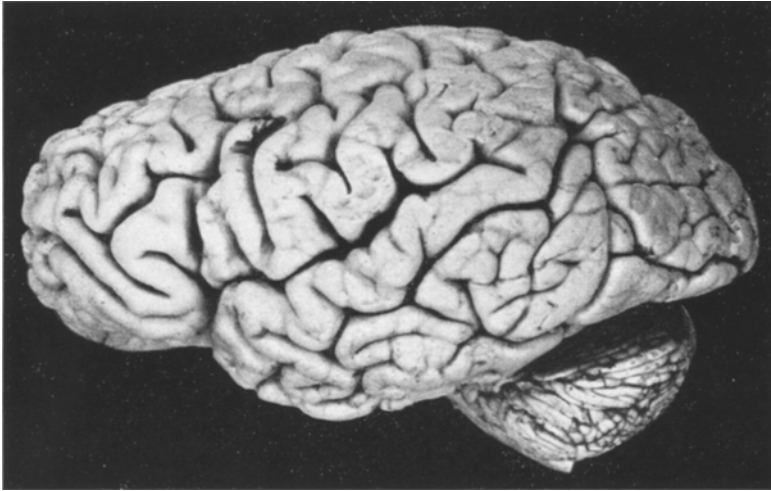


Abb. 2. Hirnatrophie vor allem im Bereich des Frontallappens. Verkl. 1:0,5.

Ausfällungen in Form von *Corpora amylacea* gekommen. Vereinzelt zeigen sich die Niederschläge unregelmäßiger und unscharf begrenzt. Im Stirnhirn und Parietalhirn, im Ammonshirn, in den Stammganglien mit Ausnahme des Thalamus und im Hypothalamus ist das Grundgewebe vielfach *großporig aufgelockert*, wobei vor allem die atrophischen Gebiete betroffen sind. An den Gefäßen bestehen keinerlei entzündliche Veränderungen.

In der *Großhirnrinde* beobachtet man in allen Teilen einen *Zellausfall*, vor allem in der 3. Rindenschicht. Die 2. und 4. sowie die unteren Schichten sind in der Regel besser erhalten (Abb. 3). Die Zellausfälle zeigen eine Akzentuierung in den auch schon makroskopisch sichtbar atrophischen Gebieten. Das Stirnhirn ist so in seinen basalen Anteilen, am Pol und im Bereich der dritten Frontalwindung am stärksten verändert, wobei es stellenweise zu einem starken Status *spongiosus* und *laminöser Rindenablösung* gekommen ist. In diesen Gebieten ist der sonst gut erhaltene Schichtaufbau der Rinde gestört. Auch im Inselgebiet, vor allem im vorderen Anteil, sind die Zellausfälle sehr deutlich. Vom Ammonshorn ist das Subiculum und der Sommersehe Sektor zellarm, während die Fascia dentata recht gut erhalten ist. Vom Parietalhirn zeigen in erster Linie die unteren Lappchenabschnitte einen laminären Zellausfall der 3. Rindenschicht. Demgegenüber ist das Occipitalhirn, besonders die Sehrinde, gut erhalten, wenn laminäre Zellausfälle auch hier stellenweise angetroffen werden. Von den *Stammganglien* ist der *Nucleus caudatus* weitaus am schwersten verändert. In seinem vorderen Anteil besteht er aus einem Streifen spongiösen

Gewebes, in dem die Ganglienzellen stark reduziert sind, während es zu einer deutlichen Gliavermehrung gekommen ist. In seinem Schwanzteil ist er wesentlich besser erhalten, wenn auch hier eine deutliche Zellminderung besteht, die vor allem die großen Striatumzellen betroffen hat. Auffällig sind im Nucl. caudatus erhebliche Venenerweiterungen in Ventrikelnähe. Auch das *Putamen* ist deutlich *atrophisch*, wobei in gleicher Weise der vordere Anteil die stärkeren Veränderungen aufweist und einen fast völligen Schwund der großen, etwas weniger der kleinen Striatum-

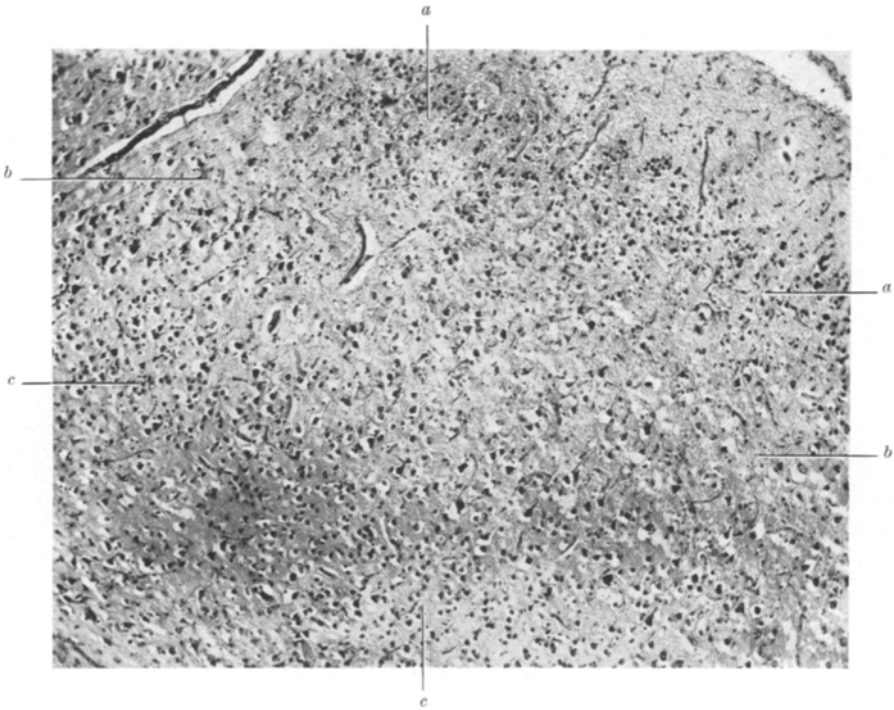


Abb. 3. Status spongiosus und erheblicher Ganglienzellausfall in der dritten Rindenschicht (b). Die zweite (a) und vierte (c) Rindenschicht sind demgegenüber besser erhalten. Thionin. Vergr. 1:53.

zellen zeigt. Der *Globus pallidus* zeigt in ähnlicher Weise eine deutliche *Atrophie*, wobei wiederum die vorderen Anteile mehr beteiligt sind. Nach occipital zu sind die Zellausfälle in einem Streifen zur inneren Kapsel hin orientiert. Der *Thalamus* ist demgegenüber *recht gut erhalten*, und nur in seinen medialen Kernen erscheint die Ganglienzellzahl gelichtet. Der Hypo- und Subthalamus zeigt eine deutliche Auflockerung und seröse Durchtränkung seines Gewebes. Die Kerne sind in ihrer Zellzahl sichtbar, wenn auch nicht sehr erheblich, vermindert. Das Claustrum wie auch der Nucleus amygdalae erscheinen relativ intakt.

Die im Großhirn anzutreffenden *Ganglienzellveränderungen* sind bei dem Bestehen leichter postmortalen Veränderungen mit Vorsicht zu beurteilen. Bei einer großen Zahl der Ganglienzellen besteht eine schlechte Anfärbbarkeit mit Thionin. Das Plasma und auch die Kerne sind blaß, die NISSLSUBSTANZ ist verschwunden oder feinkörnig zerfallen. Die Zellkörper selbst sind geschwollen. Vereinzelt hat sich der Zellrand etwas stärker angefärbt und es ist zu einer Randverdrängung

des Kerns gekommen, also zu Bildern, wie sie von NISSL als primäre Reizung bezeichnet wurden. Daneben sind auch in der Rinde und den Stammganglien Ganglienzellschädigungen nach Art der ischämischen Erkrankung zu finden. Auch Zellen mit dunklem, brockigem Plasma und einem blassen oder auch pyknotischen Kern werden neben einzelnen Zellverkalkungen vor allem in der subcorticalen Grisea angetroffen. Hervorzuheben ist die teilweise *hochgradige* und *kaum eine Ganglienzelle verschonende Lipoid-einlagerung*. Auch in den Gliazellen und frei im Gewebe

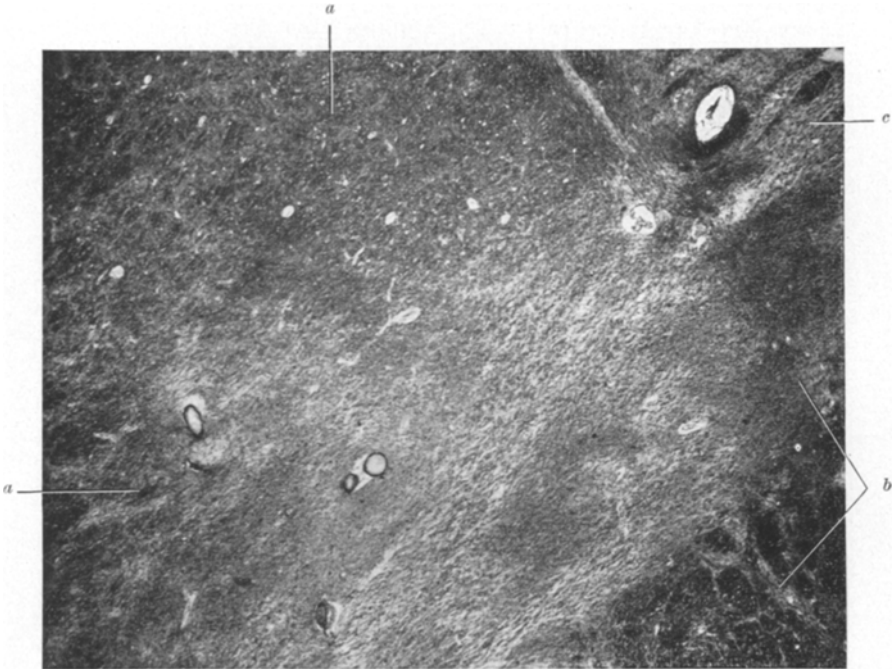


Abb. 4. Fleckförmiger Markscheidenausfall an der Grenze von der inneren Kapsel (a) zum Pallidum (b). Putamen (c) Färbung nach HEIDENHAIN-WOELKE. Vergr. 1:20.

werden vereinzelte Lipoidtropfen beobachtet. Die perivaskulären Räume zeigen keine derartigen Einlagerungen. In den Stammganglien, so vor allem im Pallidum ist es sowohl in den Ganglienzellen wie auch in den Gliazellen zu einer vermehrten körnigen Pigmentablagerung gekommen. Bei der Eisenfärbung stellen sich lediglich die Pseudokalkmassen in den Gefäßwänden dar, wie sie vor allem im Frontalhirn und den zentralen Ganglien angetroffen werden. Bei der Silberfärbung sind — wie auch im ganzen übrigen Gehirn — *weder senile Plaques* noch *ALZHEIMERSche Fibrillenveränderungen* zu beobachten. Im Ammonshorn sieht man in der Nähe der Fascia dentata mehrere kuglige Achsenzyklinderauftreibungen. Mit der Feyrter-Einschlußfärbung lassen sich in den Zellen keine besonderen Substanzen nachweisen.

Bei der Markscheidenfärbung sieht man um die Ventrikel herum — besonders um die Vorderhörner — eine unscharf begrenzte *Entmarkungszone*. Auch die großen Marklager sind in ihren frontalen Anteilen diffus aufgehellt. Der Balken und die Commissura anterior sind relativ schmal, zeigen aber sonst keine Ausfälle. Im Pallidum sind die Markstrahlen weitgehend reduziert. Die Capsula interna zeigt am Rande des Pallidums eine deutliche Aufhellung (Abb. 4), während sie sonst

relativ gut erhalten ist. Die supraradiäre Markfaserung erscheint im Frontalhirn im ganzen etwas gelichtet. Die Beurteilung der Faserausfälle ist durch die teilweise starke seröse Auflockerung des Gewebes erschwert. In diesen Gebieten finden sich auch kugelige Markfaseraufblähungen und vereinzelt Fragmentation.

Die Gliazellen, vor allem die Astrocyten, sind in einzelnen Bezirken *sichtbar vermehrt*. So besteht im vorderen Anteil des Nucleus caudatus, im Nucleus amygdalae, in der Capsula externa und extrema, sowie in einzelnen anderen Hirngegenden eine fleckförmige Gliose, die sich bei der Holzer-Färbung als eine Vermehrung der Spinnenzellen erweist. Neuronophagien, Körnchenzellen oder andere Anzeichen



Abb. 5. Starke Vermehrung der Faserglia im Marklager des Frontalhirns. Gliafärbung nach HOLZER. Vergr. 1:1.

eines mobilen Abbaus und Abtransportes der untergehenden Zellen konnten nicht in stärkerem Maße beobachtet werden. In der Hirnrinde und an anderen Stellen ausgeprägten Ödems zeigen die Hortegazellen häufiger eine Kernpyknose. Nackte große Gliakerne findet man in der Rinde und im Mark etwas häufiger, ohne daß sie jedoch Formen wie bei der Alzheimer Glia II annehmen. Im HOLZER-Präparat findet sich eine kernarme isomorphe Faservermehrung, die in erster Linie alle Stellen einer stärkeren serösen Durchtränkung betrifft. So ist die Gliafaserdeckschicht verdickt und um die Vorderhörner sowie die erweiterten perivaskulären Räume findet sich eine wesentliche Faservermehrung (Abb. 5), wobei ihr Zusammen-

hang mit den Hirnoberflächen oder den Gefäßen gut zu sehen ist. Die Marksubstanz zeigt im ganzen, vor allem in ihren basalen Anteilen, eine mäßige Fasereinlagerung. Bei der Azanfärbung stellen sich einzelne Fasern rot dar. An den Orten stärkerer seröser Durchtränkung und Gliafaservermehrung finden sich massenhaft die schon erwähnten tropfigen Ausfällungen.

Mittelhirn: Es besteht ein Ödem an der äußeren Oberfläche und um den Aquäduktus Sylvii herum, wo sich wiederum massenhaft die erwähnten Corpora amyacea finden. Die Ganglienzellen zeigen eine diffuse Verminderung, jedoch sind auch hier einzelne Kerne bevorzugt befallen. Die Substantia nigra ist in ihren vorderen Anteilen sehr zellarm. Das Zellpigment hat sich weitgehend aufgelöst und ist nur noch vereinzelt innerhalb einer starken Lipoidablagerung durch eine diffuse Graufärbung zu vermuten. In ihrem hinteren Anteil ist die Substantia nigra besser erhalten. Die Zellen haben zum großen Teil einen homogenen bis krümeligen schwarzen Pigmentinhalt bei einem Kernverlust und weisen zum Teil Schrumpfungs- und Zerfallserscheinungen auf. Sonst entsprechen die Zellveränderungen denen im Großhirn, doch stehen hier im Mittelhirn die Zellschwellungen und homogenisierenden Veränderungen im Vordergrund.

Die Gliazellen sind im Bereich des fronto-pontinen Markbündels etwas vermehrt. Dieses zeigt auch im Markscheidenbild eine deutliche Aufhellung. Im HOLZEBild

überrascht die starke isomorphe Faserглиose im Bereich der Substantia nigra und vor allem um die innere und äußere Oberfläche (Abb. 6). Die Veränderungen an den Gefäßen und den Meningen weichen von den schon beschriebenen Befunden nicht ab.

Kleinhirn: In den Hemisphären und im Kleinhirnwurm ist es zu einem gleichförmigen mäßigen symmetrischen Schwund der Körnerzellen gekommen. Lediglich die Flocculi sind besser erhalten. In ihrer Form sind die Kleinhirnläppchen jedoch nicht atrophisch verändert. Im Bereich der Körnerschicht ist das Gewebe löcherig entsprechend wie bei einem Status spongiosus. Der Zellschwund betrifft im allgemeinen die marknahen Gebiete stärker, doch trifft man vereinzelt auch auf ein gegenteiliges Verhalten. Das strukturlose Grundgewebe ist mit Thionin und Eosin vermehrt anfärbbar. Vereinzelt trifft man in allen Teilen der Kleinhirnhemisphären auf die erwähnten tropfigen Niederschläge. Die verbliebenen Körnerzellen färben sich im Thionin- und Hämatoxylin-Eosin-Präparat häufig nur schwach an und zeigen vereinzelt Zerfallsformen. Kernklumpungen finden sich kaum. Die Golgizellen sind gleichfalls weitgehend geschwunden. Demgegenüber sind die Purkinjezellen — wenn auch stellenweise erheblich gelichtet — besser erhalten. Lipoide sind in ihnen nicht nachweisbar. Die BERGMANNsche Gliaschicht ist an einzelnen Stellen gewuchert. Bei der Silberfärbung sind vereinzelt kugelige oder torpedoförmige Achsenzylinderauftreibungen zu sehen. Die Korbfasern, Kletterfasern und der periganglionäre Plexus sind recht gut erhalten, während von den Parallel- und den Tangentialfasern sich nur ein Teil dargestellt hat. In der Molekularschicht erscheinen die Korb- und Sternzellen vermindert.

Im Nucleus dentatus und den übrigen Kleinhirnkernen sind die Zellen vermindert und die verbliebenen zeigen eine erhebliche Lipoidenlagerung. Die Brückenkerne sind im ganzen wesentlich besser erhalten, zeigen aber gleichfalls die schon beschriebenen Zellerkrankungen. Eine wesentliche Gliareaktion ist im Kleinhirn nicht zu beobachten. Die Gliafaservermehrung betrifft vor allem die äußere und innere Oberfläche, den Nucleus dentatus und die Brücke. Im letzteren Bereich sind vereinzelt auch typische Spinnenzellansammlungen zu sehen. Im Markscheidenbild sind außer einer kleinen diffusen Entmarkungszone um den vierten Ventrikel keine auffälligen Beobachtungen zu machen. Auch das Markfasergeflecht der Körnerschicht ist zum Teil erhalten.

Medulla oblongata: Es besteht wiederum eine stärkere seröse Durchtränkung an den äußeren und inneren Oberflächen. Die subventrikulär liegenden Hirnnervenkerne, aber vor allem die Oliven zeigen eine Verminderung und Erkrankung ihrer Zellen. Die Ganglienzellveränderungen bleiben im Rahmen der schon beschriebenen Formen und zeigen gleichfalls eine starke Lipoidenlagerung. Die Gliazellen sind nicht wesentlich vermehrt. Im HOLZER-Bild ist die starke kernarme isomorphe Faserглиose im Marklager der Oliven bemerkenswert. Die äußere und innere Oberfläche ist gleichfalls wieder ein Ort stärkerer Faserbildung, und es ist häufig eine Faserverbindung zu den Meningen zu beobachten. Die teilweise rote Faseraufärbung im Azanpräparat soll auch hier nur erwähnt werden. Ein sicherer Markfaserausfall konnte bei der Markscheidenfärbung nicht festgestellt werden.

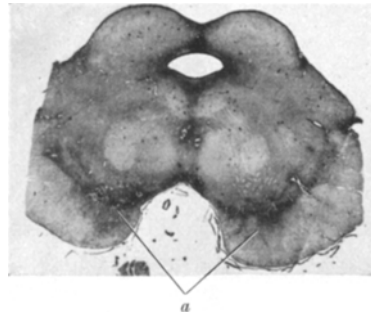


Abb. 6. Vermehrung der Faserghia besonders an den inneren und äußeren Oberflächen und im Bereich der fronto-pontinen Bahnen (a) sowie der Substantia nigra. Gliafärbung nach HOLZER. Vergr. 1:1,5.

Im oberen Halsmark ist außer den schon beschriebenen Zellveränderungen und einer mäßigen Rarefizierung der Vorderhornzellen kein neuer Befund zu erheben.

Zusammenfassend lassen sich zwei pathologische Syndrome aus unserem Bericht hervorheben. Einmal sehen wir eine *Hirnatrophie* infolge einer ausgebreiteten Ganglienzellverminderung und einer Reduktion der Marksubstanz. Stärker ausgeprägt ist die Atrophie im *Stirnhirn* und betrifft hier vor allen Dingen den Stirnpol, die medio-orbitalen Rindenanteile, das Operculum sowie den Fuß der dritten Frontalwindung. Geringer ist der Pol des Schläfenlappens betroffen. Erheblich reduziert sind von den Stammganglien der *Nucleus caudatus*, das *Putamen* und der *Globus pallidus* in ihren vorderen Anteilen, wobei letztere einen schmalen atrophischen Streifen entlang der Capsula interna auch in ihren hinteren Abschnitten aufweisen. Weiterhin ist die Substantia nigra in ihrem vorderen Teil sowie die Körnerschicht des Kleinhirns geschwunden. In den übrigen Hirnteilen sind die Ganglienzellausfälle sichtbar geringer. In der Großhirnrinde ist vor allem die dritte Rindenschicht betroffen. An Zellveränderungen ist einmal die schlechte Anfärbbarkeit vieler Elemente hervorzuheben. Daneben trifft man auf ischämische Zellveränderungen, Homogenisierung und Formen der primären Reizung. Weiterhin besteht eine ubiquitäre Ganglienzellverfettung, sowie eine vermehrte Pigmenteinlagerung in den Stammganglien. In den stark atrophischen Gebieten besteht eine fleckförmige Spinnenzellvermehrung. Daneben ist im Holzerpräparat eine kernarme diffuse isomorphe Fasergliose des Markes an der inneren und äußeren Oberfläche sowie im Stammganglienbereich zu beobachten. Im Stirnhirn ist sie in den medio-orbitalen und medialen Bezirken am deutlichsten ausgeprägt. Im Mittelhirn zeigt die Substantia nigra, im Kleinhirn die Brücke und in der Medulla oblongata die Oliven eine bevorzugte Faservermehrung. An Markfaserausfällen ist — abgesehen von den diffusen Entmarkungen im Großhirnmark und um die Ventrikel — eine Aufhellung der Capsula interna am Rande des Pallidum, eine Verminderung der Markstrahlen im vorderen Pallidum, sowie im Bereich der frontopontinen Bahnen zu sehen. Zeichen eines aktiven Zellabbaues und Abtransportes sind nicht anzutreffen.

Als zweites Syndrom ist eine *erhebliche seröse Durchtränkung des Gewebes* hervorzuheben. Es betrifft einmal die äußeren und inneren Hirnoberflächen und die Bezirke um die kleineren oder größeren perivaskulären Hohlräume. Es findet sich — wenn auch in sehr differentem Ausmaß — eine *großporige bis spongiöse Auflockerung* im Bereich des *Stirnhirns* und der *Stammganglien*. An den genannten Orten stärkerer seröser Durchtränkung finden sich massenhaft tropfige Niederschläge in Form von Corpora amylacea. In diesem Zusammenhang sind auch die Pseudokalkablagerungen in den Gefäßwänden zu erwähnen. An Gefäßveränderungen sieht man sonst häufiger eine leichte Wandfibrose. Die Endothelien sind

teilweise verschwollen, die *Elastica interna* fleckförmig aufgesplittert und die Adventitialräume erheblich erweitert. Es bestehen keine entzündlichen Veränderungen an den Gefäßen.

Bei der Einordnung dieses Falles in eine bestimmte Krankheitsgruppe sind einige Befunde hervorzuheben. Es handelt sich bei unserer Patientin um einen fortschreitenden hirnatrophiischen Prozeß, dessen Beginn etwa 5 Jahre vor dem Tode anzusetzen ist, der aber in den letzten Lebensmonaten eine wesentliche Verlaufsbeschleunigung erfuhr. Dieser atrophierende Hirnprozeß hat nicht zu einem wesentlichen Umbau des Gewebes geführt, wie auch Anzeichen eines stärkeren mobilen Gewebsabbaues fehlen. Schließlich weist die Atrophie eine bestimmte Akzentuierung in ihrer Verteilung auf. Diese Befunde sprechen nach SPATZ für das Vorliegen einer *primären* oder *eigentlichen Atrophie*. Bei dem hervortretenden Schwund der Stammganglien wäre bei der Differentialdiagnose an die atypischen Formen der *Pseudosklerose* ohne Lebercirrhose (EICKE) zu denken, bei der die ödematöse Durchtränkung des Gewebes mit einen wesentlichen pathogenetischen Faktor abgibt. Doch fehlen bei unserem Fall völlig die typischen Gliaveränderungen und auch schon der klinische Befund spricht gegen eine derartige Diagnose. Fibrillenveränderungen oder *senile Plaques*, die für eine ALZHEIMERSche Krankheit typisch sind, wurden gleichfalls nicht beobachtet. Die Annahme einer HUNTINGTONschen *Chorea* ist bei der nicht nachgewiesenen erblichen Belastung und nach dem klinischen Bild nicht sehr wahrscheinlich. Auch der histopathologische Befund mit dem bevorzugten Ausfall der großen Striatumzellen und der Prozeßlokalisation in den vorderen Striatum- und Pallidumabschnitten wäre für diese Krankheit ungewöhnlich.

Es ist noch die PICKSche Krankheit als atrophisierender Hirnprozeß in Erwägung zu ziehen. Viele der Ausfallerscheinungen lassen sich nun recht gut unter diese Diagnose einordnen. Die Akzentuierung der Atrophie im Stirnhirn an den bekannten Schrumpfungszentren (v. BRAUNMÜHL, SPATZ) am Pol, den medioorbitalen Stirnhirnabschnitten, dem Operculum einschließlich des Fußes der dritten Stirnhirnwindung, sowie die Betonung der Zellausfälle in der dritten Rindenschicht sind für diese Krankheit typisch. Auch die oben beschriebenen Atrophien der Stammganglien und bestimmter Bahnen sind in dieser Form bei der PICKSchen Krankheit bekannt. Die besonders starken Ausfälle in dem Striatum und dem Pallidum geben unserem Krankheitsfall jedoch eine besondere Note. Derartige atypische Verteilungsformen sind bei der PICKSchen Krankheit jedoch zu häufig gesehen worden, als daß sie gegen die Diagnose sprechen könnten (LÖWENBERG, BOYD und SALON u. a.). VON BAGH beschrieb unter seinen 30 Fällen allein 6 mal eine stärkere Beteiligung der Stammganglien. Besonders ähnlich sowohl in klinischer wie auch in anatomischer Hinsicht sind die Beobachtungen von GRASSE und von BONFIGLIO. So wird man bei der Einordnung

in eine der von SPATZ für die PICKsche Krankheit aufgestellten Gruppen unseren Fall den schnell verlaufenden, atypisch im Stammhirn beginnenden Formen zugesellen müssen, die erst später auf die Rinde übergreifen.

Die bestehende Kleinhirnatrophie vom Körnertyp (ULE) bei unserem Krankheitsfall soll besonders hervorgehoben werden. Wenn man den Gedankengängen von SPATZ folgt und den Systematrophien des Nervensystems eine gewisse Zusammengehörigkeit zuschreibt, so wird es nicht überraschen, auch einmal Kombinationen derartiger Erkrankungen anzutreffen. Bereits von mehreren Autoren (AKELAITIS, LÖWENBERG, BOYD und SALON, SCHOLZ, VERHAART) wurden Kleinhirnatrophien bei der PICKschen Krankheit gesehen. FICKLER, VAN BOGAERT und BERTRAND sowie ROSENHAGEN beobachteten andererseits Stirnhirnatrophien bei der olivo-ponto-cerebellaren Atrophie. Im Einzelfall erhebt sich aber immer auch bei derartigen Kombinationen die Frage nach der primären oder sekundären Kleinhirnatrophie. Das Fehlen neurologischer Ausfallserscheinungen ist nach den Erfahrungen von SCHOB nicht als ein Kriterium in dieser Hinsicht zu verwerten. Die symmetrische Ausbreitung bei einem besseren Erhaltensein der palae-cerebellaren Anteile, der diffuse Zellausfall bei relativ gut erhaltenen Markscheiden, sowie das Fehlen von stärkeren Abbauerscheinungen legen in unserem Falle die Annahme einer primären Atrophie nahe (SCHERER, SCHOB), doch sind sie in gleicher Weise auch einmal als Ödemfolge zu beobachten (SCHERER, SCHOLZ, ULE). Für letzteres könnte bei unserer Patientin neben dem sicher nachweisbaren allgemeinen Hirnödem der marknahe Körnerausfall angeführt werden. Wie in vielen Fällen derartiger Kleinhirnatrophien ist jedoch aus dem anatomischen Bild allein eine sichere Beweisführung für die primäre oder sekundäre Atrophie nicht zu führen. Wir wollen deshalb die Entscheidung auch in unserem Fall offen lassen.

Die Besonderheit unserer Beobachtung gegenüber den typischen PICK-Erkrankungen liegt demnach einmal in dem Auftreten von hormonalen Störungen, der atypischen Akzentuierung der Hirnatrophie und der erheblichen serösen Durchtränkung des Gehirns. Daß derartige atypische Verteilungen vorkommen, wurde bereits erwähnt und auf die beiden Fälle von GRASSE und BONFIGLIO hingewiesen. Unsere Patientin und die beiden erwähnten Beobachtungen zeigen nun in weitgehender Übereinstimmung ein schweres *iteratives Sprachsyndrom* zu einer Zeit, als die Patienten noch wenig psychisch auffällig geworden waren. Der übereinstimmende anatomische Befund mit den schweren Zellausfällen im vorderen Striatum und Pallidum legen eine Beziehung dieser Stammganglienerkrankung zu den Sprachveränderungen nahe, zumal in dem Falle von BONFIGLIO andere anatomische Veränderungen im Gehirn kaum gefunden werden. Eine Gruppe der Zwangs- und Iterativercheinungen wurde bereits von BOSTROEM auf eine striäre Schädigung bezogen,

eine Anschauung, die auch von PICK vertreten wurde. Die später im weiteren Krankheitsverlauf bei den genannten Fällen hinzutretende extrapyramidale Bewegungsstörung, wie Amimie, mangelnde Mitbewegungen, Rigor u. a. haben in mancher Hinsicht durchaus parkinsonistische Züge. Die erhebliche Atrophie und die Ganglienzellveränderungen in der Substantia nigra — die den Veränderungen bei der Paralysis agitans durchaus ähneln — lassen neben den Striatum- und Pallidumveränderungen diese neurologischen Störungen verständlich erscheinen. Es soll jedoch betont werden, daß bei dem auch andere Hirngebiete ergreifenden atrophisierenden Prozeß für die Lokalisation von klinischen Symptomen erhebliche Schwierigkeiten bestehen und man bei einer derartigen Zuordnung nicht vorsichtig genug verfahren kann. Auch klinisch beginnt sich ja das Bild zu verwischen, wenn stärkere Grade der organischen Wesensänderung und Demenz erreicht werden und sich andersartige Antriebs- und Bewegungsstörungen hinzugesellen.

Bedeutsam sind bei unserer Patientin die *Stoffwechselstörungen*. Bei der Betrachtung des klinischen Verlaufes — von den speziellen neurologischen und psychischen Störungen soll abgesehen werden — treten frühzeitig Veränderungen auf, die an eine Stoffwechselerkrankung denken lassen. Bereits die 1945 beobachtete Gewichtsabnahme und die seit 1948 erhebliche Gewichtszunahme sind wohl in dieser Hinsicht zu verwerten. Die spezielle Stoffwechseluntersuchung ergab dann — wie näher ausgeführt wurde — eine Störung des Kohlehydratstoffwechsels, des Wasserhaushaltes mit verzögerter Ausscheidung bei normaler Kreislauf- und Nierenfunktion, ein Fehlen der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung und eine zentrale Störung beim „Fieberversuch“. Diese Stoffwechselveränderungen lassen entweder an eine hormonale Störung oder an eine Zwischenhirnschädigung — möglicherweise im Zusammenhang mit dem atrophisierenden Prozeß — denken.

Es ist nun die Frage zu stellen, ob nicht die Stoffwechselstörungen zur Auslösung oder in der Kombination mit der bestehenden Krankheit zu einer Verschlimmerung des Leidens geführt haben könnten. Der schnelle Verlauf, der innerhalb des letzten Lebensjahres bei nur geringen krankhaften Anfangerscheinungen zum Tode führte, könnte dafür sprechen. Dabei wäre sowohl eine direkte Einwirkung auf den Zellstoffwechsel wieder Einfluß eines Hirnödems durch eine Schrankenstörung der Bluthirnschranke möglich.

Zusammenfassung.

Die Beobachtung einer früher stets gesunden, 63jährigen Patientin, die seit dem 61. Lebensjahr neben den Zeichen einer hypophysär-diencephalen Funktionsstörung das psychopathologische Syndrom des zwanghaften Nachsprechens bot, veranlaßte uns, die Entstehungsbedingungen von Zwangsphänomenen bei Gehirnerkrankungen zu untersuchen. Der

morphologische Befund sprach für eine der schnell verlaufenden, atypisch im Stammhirn beginnenden Formen der PICKschen Krankheit, bei der als Besonderheit noch eine ausgedehnte seröse Durchträngung des Hirngewebes zu verzeichnen war. Die Encephalitisforschung hatte enge Beziehungen zwischen zwanghaft ablaufenden motorischen Funktionen und Läsionen bestimmter Stammhirngebiete ergeben, wie sie PICK schon vor den Erfahrungen der Encephalitisepidemie angenommen hatte. Die Kenntnis der postencephalitischen Wesensänderung bestätigte in vielen Einzelzügen seine Auffassung von den nahen Zusammenhängen striärer Motilitätsstörungen mit bestimmten psychischen Syndromen.

Die im Zusammenhang mit dem hirnatrophen Prozeß beobachteten somatischen und psychopathologischen Phänomene werden von uns zunächst als Ausdruck des hirnatrophen Prozesses gewertet. Das diesen Erscheinungen zugrunde liegende Phänomen der „Beharrung“, das sich ubiquitär in der Psychologie, Physiologie und Pathologie findet (E. KAHN), zeigt sich hier in seiner organischen „Zuspitzung“ als Wiederholungszwang.

Wir fragen nach der Beziehung unserer Beobachtung zur Lehre vom Zwang. Zwangsphänomene können verschiedener Herkunft sein. Wir unterscheiden: 1. Zwänge innerhalb der normalen psychischen Funktionen. 2. Intensitativ gesteigerte Zwänge („Zwangsneurosen“). 3. Zwänge bei körperlich faßbaren Erkrankungen. 4. Zwänge bei den sogenannten endogenen Psychosen. Das hier beobachtete zwanghafte Nachsprechen gehört zur dritten Gruppe. Vor ihrer Erkrankung hatte die Patientin keine Zwangsphänomene geboten. Wir dürfen daher diese Erscheinungen als Symptom der körperlichen Erkrankung auffassen.

Zur Frage der Entstehungsbedingungen solcher Zwangserscheinungen vertreten wir folgende Auffassung: es handelt sich bei diesen Zwängen um Phänomene, die bei funktionell oder morphologisch faßbaren cerebralen Störungen auftreten können. Faßt man die Anankasmen abnormer Persönlichkeiten, bei denen wir mit KURT SCHNEIDER die Annahme einer „Krankheit“ verneinen, als „Pathovariation“ im Sinne von O. VOGT auf, so ist es einleuchtend, daß eine solche „Abweichung von der normalen Funktion“ auch durch einen Morbus gesetzt werden kann. Die Funktionsstörung läßt Strebungen wirksam werden, die im gesunden Seelenleben gebremst oder unterdrückt werden.

Da eine Veränderung der normalen Funktion sowohl in Phasen der Angst, der überwertigen Sorge, einer starken physischen Erschöpfung, aber auch infolge faßbarer organischer Veränderungen der die Funktion tragenden körperlichen Korrelate denkbar ist, lassen sich alle Zwangsphänomene von der überwertigen Sorge (als normnahes, nur intensitativ gesteigertes Phänomen) bis zum Zwangsdenken beim Blickkrampf oder bei einer Stammgangliensklerose als Varianten einer allerdings sehr komplex zu denkenden Hirnfunktion auffassen.

Es handelt sich hier allerdings weder um ein anankastisches Nachsprechen, noch um ein rein motorisch ablaufendes Iterationsphänomen. Wir möchten das beobachtete Syndrom daher zur Gruppe der „*primären Zwangstrieb*“ zählen, die sowohl als Pathovariation vorkommen (als Stehltrieb, Brandstiftungstrieb, „Dipsomanie“) als auch durch einen somatischen, meist cerebralen Prozeß in Gang gebracht werden können.

Das zwanghafte Nachsprechen und der Zwangsantrieb, auch die eigenen Worte nachzusprechen, ist daher ein psychisches Symptom des cerebralen Prozesses, der sich im körperlichen Bereich in der Erscheinung der Fettsucht (einschließlich der übrigen pathophysiologischen Befunde) und auf dem Grenzgebiet zwischen psychischen und somatischen Phänomenen im Symptom der dranghaft enthemmten Freßgier manifestiert. Daß sich der körperliche Prozeß bei seinem Einbruch in die Funktion der Sprache eindrucksvoller und vieldeutiger darstellt als bei den vergleichsweise eindimensionalen, rein somatischen Möglichkeiten, ist bei der Reagibilität und Verwundbarkeit der die „Sprache konstituierenden“ Funktionen verständlich und entspricht ihrem hohen Stellenwert in der Ordnung der psychophysischen Phänomene.

Literatur.

I. Psychopathologischer Teil: DE BOOR, W.: Die Lehre vom Zwang. Lit. Bericht 1917—1948. Fortschr. Neur. **17**, 49 (1949). — GENNER, TH.: Wien. Klin. Wschr. **61**, Nr. 43 (1949). — KAHN, E.: Mschr. Psychiatr. **119**, 65 (1950). — KRUPP, H.: Über eine merkwürdige Art des Zwangssprechens. Med. Diss. Köln 1919/20. — PICK, A.: Die Palilalie usw. Berlin 1921. — RIETH: Irresein aus Zwangsvorstellungen. Med. Diss. Heidelberg 1908. — SIMONYI, G.: Mschr. Psychiatr. 1951. — SCHNEIDER, K.: Z. Neur. (Ref.) **16**, 113 u. 193 (1918); Ftschr. Neur. **17**, 429 (1949). — VOGT, C. u. O.: Nervenarzt **18**, 97 (1947).

II. Pathophysiologischer Teil: BERNHARDT, H.: Endokrinologie und Praxis. Berlin 1949. — DAMM, G.: Dtsch. med. Wschr. **75**, 1016 (1950). — HOUSSAY, B.A.: Bull. Acad. Méd. Paris **3**, 114, 371 (1935). — LUCKE, H.: Verh. dtsch. Ges. inn. Med. **1937**, 133. — MOLLWEIDE, H.: Nervenarzt **19**, 49 (1948). — SCHELLONG, F.: Verh. dtsch. Ges. inn. Med. **54**, 150 (1948). — STURM, A.: Med. Klin. **1949**, 33. — WINKLER, W., u. W. FROESCHLIN: Klin. Wschr. **28**, 617 (1950).

III. Morphologischer Teil: AKELAITIS, A.: Amer. J. Psychiatry **94**, 1115 (1938). — v. BAGH, K.: Arch. f. Psychiatr. **114**, 58 (1942). — v. BAGH, K.: Klin. u. path. anat. Studien an 30 Fällen systematischer umschriebener Atrophie der Großhirnrinde. Helsinki 1946. — v. BOGAERT, L., u. J. BERTRAND: Revue Neur. **2**, 617 (1930). — BONFIGLIO, F.: Z. Neur. **160**, 306 (1938). — v. BRAUNMÜHL, A.: Handb. d. Geisteskrankheiten (Bumke) Bd. XI. — EICKE, W.: Arch. f. Psychiatr. **114**, 214 (1941). — FICKLER, A.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **41/42**, 306 (1911). — GRASSE, J.: Arch. f. Psychiatr. **102**, 689 (1934). — LÖWENBERG, BOYD u. SALON: Arch. of Neur. **41**, 1004 (1939). — ROSENHAGEN, H.: Arch. f. Psychiatr. **116**, 163 (1943). — SCHERER, H. J.: Z. Neur. **136**, 559 (1931); **139**, 331 (1932). — SCHOB: Z. Neur. **73**, 188 (1921). — SCHOLZ, W.: Nissls Beitr. **2**, H. 1 (1923). — SCHOLZ, W.: Arch. f. Psychiatr. **181**, 621 (1949). — SPATZ, H.: Anatomie und Klinik der PICKSchen Krankheit (im Druck). — ULE, G.: Die Kleinhirnatrophie vom Körnertyp (im Druck). — VERHAART, W.: Nederl. Tijdskr. Geneesk. **74**, 5586.

Priv.-Doz. Dr. W. DE BOOR, (22 c) Köln-Lindenthal, Univ.-Nervenklinik, Lindenburg.