

Archiv für Psychiatrie und Zeitschrift Neurologie, Bd. 188, S. 261—273 (1952).

Aus der Universitäts-Nervenklinik Rom (Kommiss. Leiter: Prof. VITTORIO CHALLIOL).

Über den chronischen Cerebralrheumatismus.

Klinische, pathologisch-anatomische
und ätiopathogenetische Betrachtungen.

Von

LUCIO BINI und GIOVANNI MARCHIAFAVA.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 7. Januar 1952.)

Es ist BRUETSCHS Verdienst (1936—1947) nachgewiesen zu haben, daß es Krankheitsbilder gibt, die sich über viele Jahre mit psychischen und neurologischen Symptomen hinziehen und die auf einem cerebralnen rheumatischen Prozeß beruhen. Diese Krankheitsbilder werden als „Chronischer Cerebralrheumatismus“ (C.C.R.) oder „Chronische rheumatische Enzephalopathie“ (C.R.E.) bezeichnet. Die Fälle von BRUETSCH und die wenigen anderen aus der Literatur bekannten (DENST und NEUBÜRGER, BENDA, KERNOHAN und Mitarb., BUCHENAM und WALKER, LINDREY, DUBLIN, VAN DER HORST, ROGAS und VILLA) sind meist in vita mit anderen Diagnosen belegt worden (Schizophrenie, präsenile Psychosen, arteriosklerotische Psychosen, Epilepsie, usw.), vor allem, weil der chronische Verlauf eines cerebralnen rheumatischen Prozesses nicht bekannt war.

Aus diesem Grunde sind die klinischen Beobachtungen nicht nur spärlich, sondern auch nicht genügend in ihrer Symptomatik und in den Besonderheiten ihres Verlaufs studiert.

Die pathologische Anatomie ist besser dokumentiert, aber auch hier gibt es, wie wir später noch sehen werden, gewisse nicht ganz geklärte Probleme. Wir halten es deshalb für nützlich, einen persönlichen Beitrag zur Klärung dieses noch offenen Kapitels der psychiatrischen Nosographie zu liefern.

Aus den Fällen von rheumatischer Enzephalopathie, die wir in unserer Klinik zu beobachten Gelegenheit hatten, wählen wir den folgenden aus, der durch viele Jahre wegen der Eigentümlichkeiten seines Verlaufs mit besonderem Interesse verfolgt wurde.

M. C., 53 Jahre, Hausfrau¹. — Keine Besonderheiten in der Familien- und in der eigenen Anamnese, bis zum Jahre 1930, als im Alter von 33 Jahren das

¹ Die Krankengeschichte wird gekürzt wiedergegeben. Eine detaillierte Beschreibung des klinischen Syndroms und der pathologisch-anatomischen Befunde ist in der Sitzung vom 26. Januar 1951 der „Accademia Medica di Roma“ erfolgt.

Krankheitsbild auftrat, das periodisch sich in derselben Form bis zu dem, am 7. 3. 1950 erfolgten Exitus, wiederholte.

Diese Episoden beginnen subakut mit Vernichtungsideen, psychischer Verlangsamung und Bewußtseinseinsengung, manchmal mit Halluzinationen mit schreckhaftem Inhalt. Nach einigen Tagen setzt ein katatonisches Syndrom ein (abwechselnd Stupor und Negativismus und heftige motorische Erregung), gefolgt von einem einfachen Dämmerzustand mit Anzeichen von katatonischer Hemmung; zuletzt erfolgt die Normalisierung des psychischen Zustandes mit leichter Euphorie und fast vollkommener Amnesie für die vergangene krankhafte Episode.

Diese Krisen sind immer wieder, mit geringen Veränderungen der Symptomatik, in stets ungefähr gleichdauernden Episoden (20—30 Tage) aufgetreten. Die Intervalle waren anfangs sehr lang (7 Jahre zwischen dem 1. und dem 2., 5 Jahre zwischen dem 2. und 3., 1 Jahr zwischen 3. und 4., 7 Monate zwischen 4. und 5.; vom Jahr 1944 bis zuletzt viel kürzer (15—45 Tage). Von 1946—1949 war die Pat., wegen der Kürze der symptomlosen Zwischenzeit, fast ununterbrochen in unserer Klinik. In den letzten 2 Jahren konnte man auch in der Zeit zwischen 2 Episoden das Bestehen von einigen psychischen Symptomen feststellen (leichte Apathie, Abnahme des Gedächtnisses, Schwierigkeiten bei komplizierter geistiger Arbeit).

Während der langen Zeit in der die Pat. direkt von uns beobachtet wurde, d. h. von 1937—1950, konnte man keine besonderen körperlichen oder Laboratoriumsbefunde erheben (Liquoruntersuchung, Luesreaktionen, Reststickstoff, Blutzucker, Mineralstoffe im Blut, Blutzellen, Leberfunktionsprüfungen, Blutkulturen und Tonsillarabstrichkulturen, Prüfung der Empfindlichkeit für Allergene) abgesehen von leichterem, gelegentlichem Temperaturanstieg (37,1—37,4°) während der oben beschriebenen Episoden, und von einem präzystolisch-systolischem Herzgeräusch.

Bis zu den letzten Monaten hatte der Zustand des Herzens keine nachweisbare klinische Bedeutung. — Man hat die Pat. sogar mit 2 Serien von Elektroschock behandelt (1944—1945). 3 Monate vor der letzten Klinikaufnahme traten Zeichen von Herzinsuffizienz auf: Dyspnoe, Cyanose, Ödeme an den Knöcheln, leichte Albuminurie. Wegen dieser Beschwerden und wegen des periodischen Auftretens der Verwirrtheitszustände wurde die Pat. 2 Monate vor dem Exitus, der auf eine progressive Verschlimmerung der Herzdekompensation zurückzuführen war, in die Klinik aufgenommen.

Sektionsbefund: Cyanose und Ödeme an den oberen und unteren Extremitäten.

Herz vergrößert, besonders re., und im li. Vorhof. Stenose und Insuffizienz der Aortaklappen mit frischen, warzigen Auflagerungen, die auf eine rekurrende Endocarditis zurückzuführen sind. Mitralklappen mit trichterförmiger Veränderung durch chronische Endocarditis. Chronische Endocarditis der Tricuspidalklappe, deren Öffnung jedoch ungefähr normalen Durchmesser aufweist. Thrombose im li. Vorhof und in den beiden Aurikeln. Myokard: cyanotisch und fleckig. Hämorrhagische Infarkte in beiden Lungen. Chronische Stauungsmilz. Partielle Embolie der A. mesarica superior (Cyanose und fibrinoses Exsudat auf dem Dünndarm und auf dem re. Kolon). Schrumpfung der Nierenrinde — besonders li. Chronische Stauungsleber.

Im Myokard hat man typische ASCHHOFFSche Knötchen in verschiedenen Entwicklungsphasen gefunden.

Gehirn: Leicht hyperämisch, nicht ödematos. Die weichen Hirnhäute der Konvexität, vor allem im oberen Teil, sind deutlich weißlich-undurchsichtig verdickt, aber ohne Verwachsungen mit dem Parenchym. Liquor in den Arachnoidalräumen vermehrt (hydrocephalus ex vacuo). Im allgemeinen sind die Hirnwunden klein, mit sehr deutlichen Furchen, und geben das Bild eines leichten Grades von Granularatrophie. Die Atrophie ist besonders an den frontalen Windungen deutlich,

besonders an der ersten und dritten li. Nach Entfernung der Leptomeningen wird in diesen Bezirken die Granularatrophie besonders deutlich (Windungen verschmäler, deutliche und tiefe Furchen, faltiges Aussehen der freien Oberfläche) (Abb. 1). Denselben Befund kann man teilweise auch an den präzentralen Win-



Abb. 1. Oberfläche eines Teils der fronto-parietalen Region. In der Nähe der Konvexität, typische granuläre Atrophie.

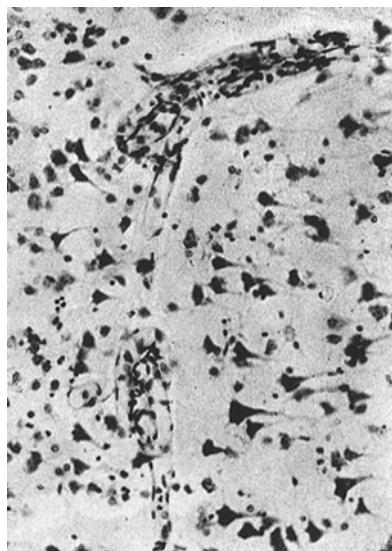


Abb. 2. Meth. Nissl. — Produktive Proliferation von Gefäßbündeln und Gefäßpaketeten.
dungen und, obwohl in geringerem Maße, an den Windungen F² und F³ der Gegen-
seite feststellen.

Histologische Untersuchung: Alle grauen und weißen Formationen des Gehirns sind mehr oder weniger stark betroffen. Es handelt sich um Veränderungen an den Gefäßen und am Parenchym.

1. Gefäße: Es sind fast ausschließlich die Präcapillaren und Capillaren der grauen Substanz, und in geringerem Maße der weißen Substanz betroffen. Die Gefäßwände erscheinen durch eine Proliferation der Adventitialzellen (Abb. 2) und durch eine Verdickung und Vermehrung der Maschen des präkollagenen und

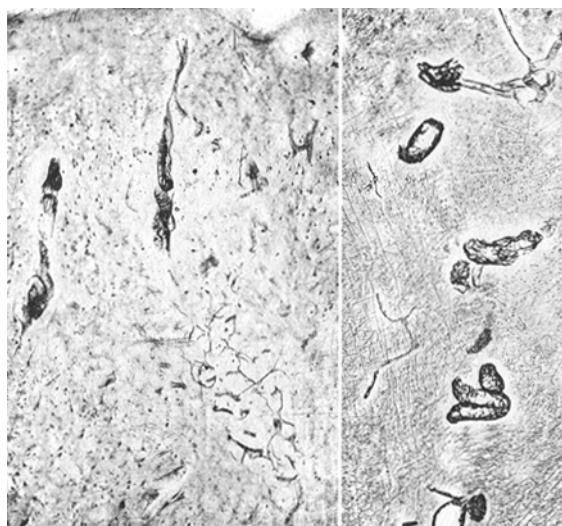


Abb. 3. Meth. HORTEGA für das Bindegewebe. Produktive Proliferation von Gefäßbündeln in Hirnrinde und Mark; links herdartige Narbenbildung.

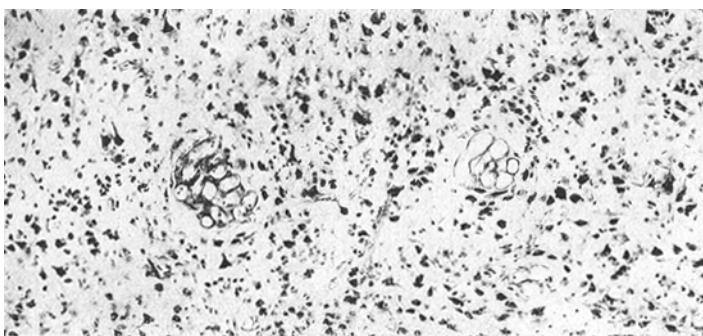


Abb. 4. Meth. NISSL X 90. Gehirnregion mit zahlreichen Gefäßbündeln und Gefäßpaketen.

kollagenen Netzes (Abb. 3) verdickt. Sehr oft gesellt sich zur Gefäßwandverdickung eine Veränderung des Verlaufes und der gegenseitigen topographischen Verhältnisse der Gefäße; man sieht Verschlingungen, Gefäßbündel (Abb. 2) und Gefäßpakete (Abb. 4). Die Endothelen sind meist normal, nur in ganz wenigen Bezirken findet man Veränderungen am Gefäßendothel (siehe später beim mikroglialen Herd). Die großen Gefäße der Hirnbasis sind ganz intakt. Nur in wenigen Arterien mittlerer

Größe sieht man eine subendotheliale Wucherung bei Erhaltensein der Elastica und mit chromotroper Substanz zwischen den Muskelfasern der Media.

2. *Parenchymveränderungen der grauen Substanz:* Es handelt sich größtenteils um die Läsionen die man im Gefolge von Kreislaufstörungen beobachtet, d. h. Verödungsherde (Abb. 5) verschiedenen Ausmaßes, und gliöse und gliös-bindegeweibige Narben (Abb. 3). Diese Parenchymveränderungen sind besonders häufig

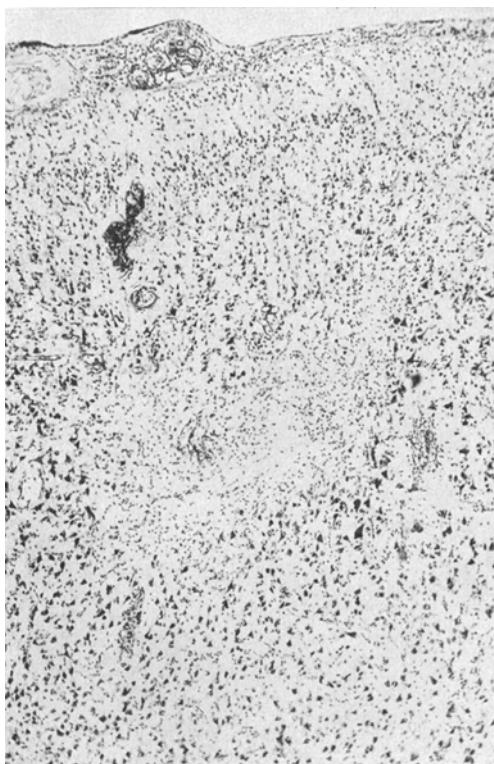


Abb. 5. Meth. Nissl Z 40. Verödungsherd in der Hirnrinde;
Proliferation und Reaktion der Hirnhäute.

und ausgedehnt in den Gebieten, wo die Gefäßveränderungen zahlreich und schwer sind.

Ganz selten findet man kleine Herde von anderem Aussehen in der Rinde (Abb. 5). Neben regressiven Vorgängen an den Nervenzellen merkt man eine deutliche Proliferation von Stäbchenzellen in regelloser Verteilung. In diesen Herden erscheinen die Capillaren erweitert mit geschwollenen Endothelzellen, mit schaumigem Zelleib, mit blassem und weitmaschigem Chromatingerüst (Abb. 6).

In der weißen Substanz des Centrums semiovale diffuser Markschwund ohne deutliche Grenze gegen die Wandung der Ventrikel hin zunehmend (Abb. 7). Das Ependym der Ventrikel weist besonders über den Basalganglien eine Proliferation des Ependymalepithels und der subependymalen Glia auf (Abb. 8).

3. *Veränderungen an den Leptomeningen:* Die weichen Hirnhäute sind in einigen Gebieten verdickt durch Proliferation der Fasern und Vermehrung der jungen

Bindegewebszellen. Die Piagefäße sind mehrfach verändert. Verdickung und Proliferation der Adventitialelemente, seltener hyaline Veränderung der Arteriolen.

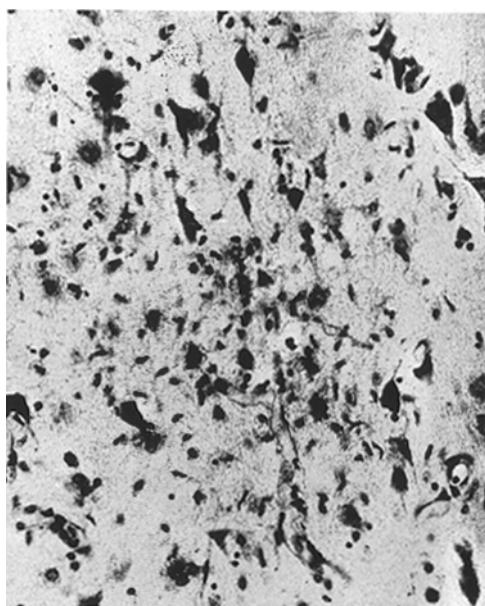


Abb. 6. Meth. NISSL. Von einem gliösen Herd umgebene Capillare.

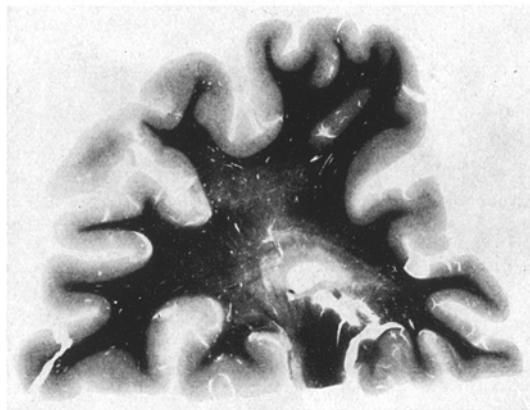


Abb. 7. Meth. KULSCHINTZKY-PAL, am Gefrierschnitt. Frontalschnitt durch die Hemisphäre mit diffuser Entmarkung um die Seitenventrikel.

Zusammenfassend. 53jährige Patientin, die seit ihrem 33. Lebensjahr periodisch Episoden katatonisch-dämmerzustands-artiger Prägung durchmachte. Die Dauer der Episoden betrug 10—25 Tage, die Intervalle

waren anfangs länger (7—5—1 Jahr), später 15—30 Tage. Während in der ersten Zeit diese Intervalle durch vollkommenes Wohlergehen der Patientin sich auszeichneten, konnte man in den letzten 2 Jahren eine leichte kontinuierliche Demenz feststellen. Die Verwirrtheitszustände sind von ganz geringen Temperatursteigerungen begleitet. Der Tod trat

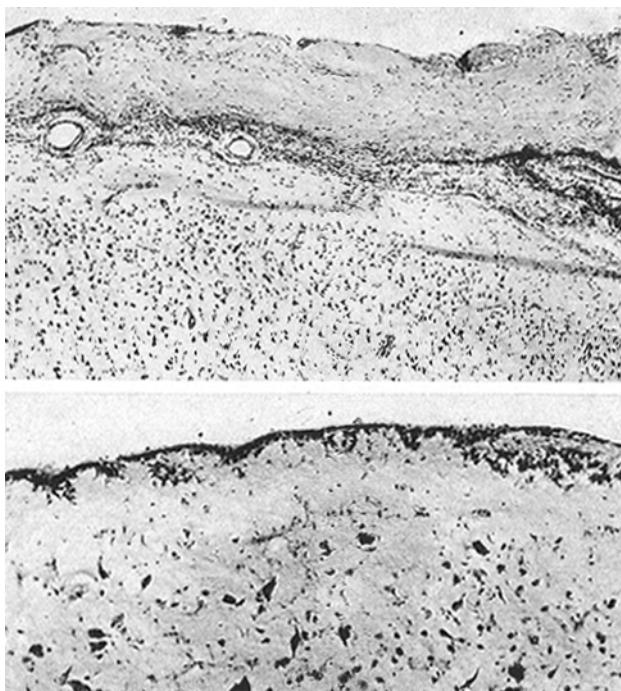


Abb. 8. Oben: Meth. NISSL X 40. Proliferation und Infiltration der Leptomeningen. — Unten: Meth. NISSL X 90. Ventrikelwand mit ausgeprägter Proliferation des Ependyms und der ependymalen Glia.

durch eine Herzinsuffizienz ein, die wenige Monate vorher begonnen hatte.

Eine spezifische Diagnose des Krankheitszustandes konnten wir wegen des Fehlens von Befunden bei den zahlreichen klinischen und Laboratoriumsuntersuchungen nicht stellen. Das klinische Bild war dem von KLEIST als „periodischen Dämmerzustand“ beschriebenen ähnlich. — Jedoch hat uns unsere Ansicht über den nosologisch nicht eindeutigen Wert dieses Syndroms dazu bewogen, in weiterem Sinne von einem „episodischen Dämmersyndrom vom Typ der KLEISTSchen Psychose“ zu sprechen.

Die Herzkrankheit, die erst wenige Monate vor dem Tode klinisch in den Vordergrund getreten ist, hat uns an eine rheumatische Genese aller

klinischen Erscheinungen denken lassen, doch hat uns der Mangel an persönlicher spezifischer Erfahrung, und die Uneinigkeit der Literaturangaben auf diesem Gebiete nicht erlaubt die richtige Diagnose zu stellen.

Sehr spärliche Herde von mikroglöser Proliferation. Starke Proliferation des Ventrikelependyms. Diffuser Markschwund im Centrum ovale, in verstärktem Maße in Ventrikelnähe.

Klinische Betrachtungen.

Die Beschreibungen der Symptomatik des C.C.R. sind sehr unvollständig. Meistens wird nur deutlich, daß die Kranken während einiger Jahre in einer Irrenanstalt wegen Geisteskrankheit untergebracht waren. Der Verlauf wird mit zum Teil jahrelangen Lücken wiedergegeben, die Symptome sind nur in großen Zügen beschrieben, oft nur in der Form von Syndrom-Diagnosen.

Man muß daraus folgern, daß die Definition des Syndroms in vielen Fällen der Literatur (in denen wie gesagt, während des Lebens die Diagnose einer anderen Psychose gestellt wurde) nur mit Vorbehalt anzunehmen ist.

Als Beispiel wollen wir den ersten von BRUETSCH beschriebenen Fall anführen, in dem das Anfangssyndrom kurz als „Dämmerzustand mit Verfolgungswahn und Halluzinationen“ beschrieben ist; das Endsyndrom hingegen als ein Zustand von „katatonischem Stupor“.

Der Autor gibt an, daß dieser Kranke (gestorben an Lungen-Tbc mit chronischem Verlauf), der mit der Diagnose „Schizophrenie“ zur Obduktion gekommen war, ein klassisches schizophrenes Bild geboten habe. Wer einigermaßen über psychiatrische Erfahrung verfügt, kann sich leicht über die Zweifelhaftigkeit dieser Behauptung ein Bild machen, wenn er sie mit den oben wiedergegebenen klinischen Angaben vergleicht. Ganz besonders, wenn man bedenkt, daß diese Diagnose auf Grund der in USA meist üblichen Nosographie gestellt wurde, die mit Begriffen wie „reaction type“ arbeitend, äußerst unpräzis in der Unterscheidung der Karndialsymptome der verschiedenen Psychosen ist.

BRUETSCH kommt auf Grund des oben wiedergegebenen und anderer ähnlicher Fälle zu dem Schluß, in der Nosographie der Schizophrenie (die er nicht als einheitliche Krankheit auffaßt) eine Gruppe von Psychosen isolieren zu können, die auf einen C.C.R. zurückzuführen seien.

Wir zweifeln stark an der Richtigkeit dieser Behauptung. In unserem Falle hat man vor dem Erscheinen der Zeichen der psychischen Dekadenz an die Diagnose einer Schizophrenie gedacht; diese wurde aber mit Gewißheit ausgeschlossen, da eine genauere psychopathologische Analyse klar ergab, daß die delirant-halluzinatorischen und die katatonischen Symptome fast stets mit deutlichen dämmerzustandartigen Erscheinungen gekoppelt waren. Das Element der primären Verwirrtheit (äußerst selten und nur gelegentlich im Verlauf von schizophrenen Psychosen) hat das Bestehen einer Psychose vom exogenen Typ klar

bewiesen. Es ist sehr wahrscheinlich, daß man auf Grund von unpräzisen psycho-pathologischen und nosographischen Kriterien, die Diagnose einer „periodischen Schizophrenie“ hätte stellen können.

Eine andere, nicht ganz geklärte Tatsache des klinischen Bildes ist der Verlauf.

Man kann ganz allgemein von einer chronischen Krankheit reden, doch stellt sich aus der Durchsicht der Literatur die Frage, ob der chronische Verlauf der Krankheit mit einer der folgenden 3 Formen im Zusammenhang steht:

1. „Chronisch“ im eigentlichen Sinn, d. h. der Prozeß bleibt durch Jahre hindurch beständig aktiv.

2. „Chronisch“ durch Rezidive, mit vollen Remissionen; eventuell mit Heilung und neuerlicher Erkrankung.

3. „Chronisch“ durch Narbenbildung einer nicht mehr aktiven Läsion.

Wie bekannt, wird heute die rheumatische Krankheit als ein chronischer Prozeß angesehen, vergleichbar im Verlauf und in der Möglichkeit von Lokalisationen in den verschiedenen Organen mit der Lues und Tuberkulose. Es ist zweifelhaft ob die „Rezidiv-Tendenz“ (EDSTROM) des Rheumatismus als ein Wiederaufflackern des latenten Prozesses, oder als eine Neuinfektion in einem prädisponiertem Organismus aufzufassen sei.

Man kann deshalb nicht mit absoluter Sicherheit entscheiden, ob es sich bei den von uns oben skizzierten Arten der Chronizität des C.C.R. tatsächlich um drei verschiedene Arten der Entwicklung des Leidens handelt, oder um denselben Prozeß, in verschiedenen Phasen klinisch und anatomisch beobachtet.

Unsere Beobachtung ist ein typisches Beispiel von chronisch-intermittierendem, rezidivierendem Verlauf, der in den letzten Phasen, wegen des Weiterbestehens der Symptome in den Intervallen, als ein kontinuierlicher chronischer Verlauf mit Schwankungen erscheinen könnte. Bemerkenswert sind die sehr langen Intervalle von vollständigem Wohlsein zwischen den ersten 3 Krisen (7 und 5 Jahre), die eine biologische Heilung des Prozesses annehmen lassen. Die Möglichkeit, daß ein Cerebralrheumatismus bleibende Defekte erzeugen kann, wird durch die Fälle von BENDA wahrscheinlich gemacht. Dieser Forscher bezeichnet als C.C.R. jene autoptischen Befunde, in denen das Bestehen eines aktiven Prozesses im Moment des Todes unwahrscheinlich ist.

Es handelt sich um junge Leute, die in der 1. und 2. Kindheitsperiode einen akuten Schub von Cerebralrheumatismus durchgemacht haben (in einigen Fällen auch mit neurologischen Symptomen), demzufolge eine Oligophrenie verschiedenen Grades und neurologische Symptome übriggeblieben waren. In 3 Fällen wird bis zum Tode keine Veränderung des klinischen Bildes angegeben.

Der Tod erfolgte im Verlauf einer interkurrenten Krankheit (in 2 Fällen chronische Lungen-Tbc¹).

Die anatomisch-histologischen Befunde vom Typ des chronischen Rheumatismus werden von BENDA wenigstens in einem Falle mit einem noch aktiven Prozeß in Beziehung gebracht: Unserer Meinung nach allerdings mit nicht ganz gültigen Beweisgründen (siehe später).

Diese Beobachtungen lassen die Frage offen, ob unter den Ursachen von Oligophrenie nicht auch ein Narbenbildungsprozeß nach einer rheumatischen subakuten oder akuten Enzephalopathie zu nennen wäre.

Pathologisch-anatomische Betrachtungen.

Bei den von verschiedenen Autoren beschriebenen Befunden kann man zwei Erscheinungen unterscheiden, die, obwohl als Phasen desselben Prozesses auffaßbar, doch deutlich verschiedene pathogenetische und anatomisch-klinische Bedeutung haben.

Einerseits exsudative Erscheinungen (ausnahmsweise mit kleinen mikroglialen Herden, wie von COSTERO und Mitarb. beschrieben, analog den ASCHOFFSchen Knötchen in den mesenchymalen Geweben), und Schädigungen der Gefäße (Schwellung und Proliferation des Endothels mit oder ohne Bildung von frischen Thromben im Lumen der kleinen Gefäße), die dem Prozeß den sicheren Charakter von Aktivität verleihen; anderseits andere Befunde (fibröse und produktive Veränderungen der Capillaren und Präcapillaren mit Verödungsherden, blassen Zonen, und großen und kleinen gliös-bindegewebigen Narben), als Zeichen eines Prozesses der auch vollkommen erloschen sein kann.

Während Befunde vom 1. Typ, d. h. von einem aktiven Prozeß, in den akuten und subakuten Fällen beschrieben wurden (WINKELMANN und HEKEL), findet man in vielen chronischen Fällen, besonders bei den meisten Fällen von BRUETSCH und von BENDA, Befunde vom 2. Typ.

In unserem Falle fanden wir fast ausschließlich Veränderungen vom chronisch-narbigen Typ; es herrschten starke, produktive Gefäßveränderungen mit Zonen von Parenchymabschluß vor, bei fehlenden Thromben, Schwellungen und Endothelproliferationen. Der einzige Befund der für einen aktiven Prozeß spricht, ist durch das Vorhandensein von kleinsten, mikroglialen Proliferationsherden in der Umgebung von erweiterten Capillaren gegeben (siehe Abb. 6). Doch sind diese Befunde spärlich, und nicht leicht zu deuten, können also nicht eine sichere Bedeutung haben. In unserem Falle ist anderseits die Aktivität des Prozesses durch den klinischen Verlauf mit Schüben von Verwirrtheit bis kurz vor dem Tode bewiesen.

¹ Im vierten von BENDA beschriebenen Falle ist unserer Meinung nach die Diagnose C.C.R. sehr zweifelhaft, besonders wegen der „merkwürdig degenerativen Befunde im Pallidum und im Kleinhirn“.

Man kann also durchaus schließen, daß produktive Veränderungen an den Gefäßen als Zeichen eines aktiven Prozesses gelten dürfen, wenn sie auch nicht mit Sicherheit ein typisch akutes, pathologisch-histologisches Bild bieten.

Es bleibt daher die Frage offen, ob der chronische Charakter des C.C.R., mit den drei oben genannten klinisch-anatomischen Möglichkeiten zu erklären waren. 1. Chronisch, durch einen kontinuierlichen, fortschreitenden Prozeß; 2. chronisch, durch aufeinanderfolgende akute und subakute Schübe; 3. chronisch, durch Narbenbildung.

Ätiologisch-pathogenetische Betrachtungen.

Keiner der anatomischen Befunde beim C.C.R. hat den Charakter absoluter Spezifität. Die Autoren, die darüber berichten, schreiben dem Hirnprozeß die rheumatische Ätiologie auf Grund der klinischen und anatomischen Feststellung der rheumatischen Krankheit in anderen Organen zu.

Tatsächlich entspricht der anatomische Befund am Gehirn dem Typ der sogenannten produktiven Enzephalitis BONFIGLIOS, zuerst von NISSL und ALZHEIMER beschrieben. Es ist bekannt, daß dieses Krankheitsbild äußerst verschiedene toxische Ursachen haben kann. Durch die Arbeiten von SPIELMEYER, CERLETTI, COSTANTINI und LIVI, PENTSCHEW usw. . . ., haben wir gelernt, daß die Pathogenese des Krankheitsbildes eine toxische Veränderung der Zellelemente und besonders der präkollagenen und kollagenen Struktur hervorruft.

Kürzlich haben PENTSCHEW und COURVILLE als denselben pathogenetischen Faktor eine Veränderung der Blut-Liquorschanke durch Hypoxidose angenommen. Diese Ansicht ist unserer Meinung nach nicht viel mehr als der allgemeine Ausdruck einer Intoxikation, oder einer Läsion der Gefäßelemente, die den Stoffwechsel zwischen Blut und Gewebe verändert.

Nachdem die neueren Forschungen über die rheumatische Krankheit die Häufigkeit von Läsionen der Gefäßwände durch die rheumatische Noxe bewiesen hat, wundert man sich nicht über das mögliche Vorkommen desselben Vorgangs im Gehirn. Trotzdem muß man ganz allgemein die Möglichkeit von direkten Läsionen des von der rheumatischen Noxe betroffenen Parenchyms annehmen, ohne histologisch feststellbare Gefäßveränderungen.

Dieser Vorgang wird als der wichtigste in der Pathogenese der hyperakuten Form des C.C.R. angesehen. Die letzten Arbeiten von COSTERO über diese Formen haben die frühzeitige Veränderung der Capillaren bewiesen (adventitielle Exsudate mit Wucherung des Retikulums). Dadurch wird aber, unserer Meinung nach, nicht ausgeschlossen, daß die akute, toxische, rheumatische Enzephalopathie vor allem auf eine direkte

Schädigung des Parenchyms zurückzuführen ist, wenn auch die kleinen Gefäße gleichzeitig geschädigt sind.

Da die produktiven Gefäßveränderungen bei C.C.R meist, wie in unserem Fall, keinen Verschluß des Gefäßlumens hervorrufen, muß man sich die Frage stellen, ob in diesen Fällen die Parenchymveränderungen nicht etwa weniger durch eine Ernährungsstörung auf Grund von Veränderungen der Gefäßwände hervorgerufen seien, als eher direkt durch toxische Substanzen. Einige Eigentümlichkeiten unseres Falles scheinen eine solche doppelte Pathogenese wahrscheinlich zu machen.

Das vollkommene Verschwinden der Verwirrtheitssymptome während mehrerer Jahre, sowie das vollkommene Fehlen von Herdsymptomen, nähern unseren Fall klinisch viel mehr den toxisch-parenchymatösen Krankheiten (toxische Psychosen verschiedener Ursache), als den Krankheitsbildern mit einer ausschließlich vasculären Pathogenese (Arteriosklerose, BÜRGER, usw. . .).

Vom anatomischen Standpunkt aus ist auf den Befund eines diffusen Markschwundes im Centrum semiovale, mit Akzentuierung gegen die Ventrikelwände hin, deren Ependymalauskleidung stark proliferiert ist, hinzuweisen. Hingegen sind die Gefäßveränderungen und die unvollständigen Erweichungsherde in der Rinde sehr viel stärker ausgeprägt. Dieser Befund läßt daran denken, daß der toxische Schaden in diffuser Weise stattgefunden hat (und daß möglicherweise die Noxe das Parenchym auch auf dem Wege des Liquors erreicht), während aus unbekannten Gründen vor allem die Gefäße der Hirnrinde und der weichen Hirnhäute mit produktiven Veränderungen reagieren.

Zusammenfassung.

Es wird über die klinische Beobachtung und die anatomisch-pathologischen Befunde einer Patientin berichtet, welche während 20 Jahren periodisch Episoden katatonisch-dämmerzustandsartiger Prägung gezeigt hat.

Die Dauer der Episoden betrug 10—25 Tage, die Intervalle waren anfangs länger (7—5—1 Jahre), später 15—30 Tage. Während in der ersten Zeit diese Intervalle durch vollkommenes Wohlergehen der Patientin sich auszeichneten, konnte man in den letzten 2 Jahren eine leichte Demenz feststellen.

Die anatomisch-histologische Untersuchung ergab die klassischen Befunde des chronischen Cerebralrheumatismus: Granularatrophie der Rinde mit Proliferation der Pia. In der Rinde Verödungsherde und kleine glio-bindegewebige Narben. Äußerst diffuse Sklerose und produktive Veränderungen der Capillaren und der Präcapillaren, mit häufigem Vorkommen von Gefäßknäueln und -bündeln.

Es wird ferner hervorgehoben, wie die Ansicht von BRUETSCH falsch sei, nämlich, daß das Bild des C.C.R. mit dem der Schizophrenie verwechselt werden könne.

Die klinische Nosographie der verschiedenen Formen der C.C.R. wird dargestellt und eine allgemeine Übersicht über die anatomisch-pathologischen und ätiologisch-pathogenetischen Probleme gegeben.

Literatur.

- ALZHEIMER, A.: Zbl. Nervenh. u. Psychiatrie **16**, 443 (1905). — BENDA, C. E.: Arch. of Neur. **61**, 137 (1949). — BONFIGLIO, F.: in: NISSL, F., u. A. ALZHEIMER: Histologische und histopathologische Arbeiten über die Großhirnrinde. Bd. 1, S. 315. Jena: G. Fischer 1909. — BRUETSCH, W. L.: Psychiatr.-neurol. Wschr. **38**, 551 u. 563 (1936). — Amer. J. Psychiatry **95**, 335 (1938). — Z. Neur. **166**, 4 (1939). — J. Ind. State Med. Assoc. **32**, 445 (1939). — Amer. J. Psychiatry **97**, 276 (1940); **98**, 727 (1942). — Tr. Amer. Neur. Assoc. **68**, 117 (1942). — Arch. Int. Med. **73**, 472 (1944). — Amer. J. Psychiatry **104**, 20 (1947). — J. Amer. Med. Assoc. **134**, 450 (1947). — BUCHENAM, D. N., A. E. WALKER and T. CASE: J. Pediatry **20**, 555 (1942). — CERLETTI, U.: NISSL u. ALZHEIMERS Arb. 4, 1 (1910). — COSTANTINI: Riv. sper. Freniatr. **39**, 659 (1913). — COSTERO, L.: Arch. of Neur. **62**, 148 (1949). — COURVILLE, C. B.: Bull. Los Angeles Neurol. Society **15**, 1 e 129 (1950). — DEVIST, A., and K. NEUBÜRGER: Arch. of Path. **46**, 191 (1948). — DUBLIN, W. B.: Dis. Nerv. System **2**, 390 (1941). — EDSTROM, G.: Febris rheumatica. A. B. Gleerupska Universitets Bokhandeln, Lund, Schweden. 1935. — KERNOHAN, J. W., H. W. WOLTMANN and A. R. BARNES: Arch. of Neur. **42**, 789 (1939). — LINDREY, S.: J. Nerv. Dis. **99**, 717 (1944). — LIVI: Riv. sper. Freniatr. **40**, 368 (1914). — PENTSCHEW, A.: Arch. f. Psychiatr. **185**, 345 (1950). — ROJAS, C. A., and S. G. VILLA: Rev. Chilena de Neuropsiquiat. **1**, 133 (1947). — SPIELMEYER, W.: Z. Neur. **123**, 161 (1930). — VAN DER HOST, L.: Digest of Neurol. and Psychiatry **15**, 399 (1947). — WINKELMANN, N. W., and J. L. ECKEL: Brain **50**, 608 (1927). — Arch. of Neur. **21**, 863 (1929); **28**, 844 (1932).

Professor Dr. LUCIO BINI, Universita di Roma, Clinica delle Malattie Nervose e Mentali, Viale dell'Universita, 30, Rom.