

Aus der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Freien Universität Berlin  
(Direktor: Prof. Dr. H. SELBACH)

## Über pathologisch-anatomische Befunde am Nervensystem bei der Polycythaemia vera rubra

Von  
WERNER BREDEMANN

Mit 8 Textabbildungen

*(Eingegangen am 6. Mai 1959)*

Die Polycythaemia vera rubra (P. v. r.) gehört zu denjenigen Blutkrankheiten, welche in ihrem klinischen Bild durch eine Beteiligung des Nervensystems entscheidend mitbestimmt werden. Neben vegetativen und nervösen Allgemeinbeschwerden können sich fast alle neurologischen Zeichen und Krankheitsbilder entwickeln, wie wir sie bei Gefäßkrankheiten des Nervensystems zu sehen gewohnt sind. Die häufigen seelischen Auffälligkeiten lassen sich unter das psycho-organische Syndrom im Sinne MANFRED BLEULERS sowie unter die exogenen Reaktionsformen BONHOEFFERS einordnen, welche beide häufig durch neurotisch anmutende Verhaltensweisen überformt sind.

Die klinischen Bilder sind bereits mehrfach eingehend geschildert und zusammenfassend dargestellt worden, so daß wir auf Einzelheiten nicht eingehen möchten. Aus dem deutschen Schrifttum seien die Übersichten von MENDEL (1925), von ALBRECHT (1928) und von HEINRICH (1944) genannt. Aus dem ausländischen Schrifttum seien die Arbeiten von LHERMITTE u. Mitarb. (1930), von TINNEY u. Mitarb. (1943) sowie von ALAJOUANINE u. Mitarb. (1952) angeführt.

Um so erstaunlicher ist es, daß bisher die Zahl der eingehenden neuropathologischen Veröffentlichungen recht gering ist. Bei den meisten Todesfällen im Rahmen einer P. v. r., welche mit Erscheinungen von Seiten des Nervensystems einhergingen, ist die Diagnose Blutung, Erweichung oder Embolie nur klinisch gestellt worden. Im Hinblick auf die Schwierigkeiten der klinischen Abgrenzung cerebraler Gefäßkrankheiten gegeneinander wird man aber Bedenken haben, die klinische Diagnose einem anatomischen Befund gleichzustellen. Man muß sich also eingestehen, daß wir bisher noch keine umfangreichen Kenntnisse über Art, Ausdehnung und Häufigkeit der cerebralen Mitbeteiligung bzw. cerebraler Komplikationen im Rahmen einer P. v. r. haben. Aus diesem Grunde sei es gestattet, eine eigene klinisch-anatomische Beobachtung anzuführen.

### Krankengeschichte (936/56)

Ein 46-jähriger Mann kam am 30.10.1956 zur Aufnahme. 10 Tage zuvor Suicidversuch. Ausreichender Ernährungszustand. Aussehen vorgealtert, leicht gebeugte Haltung, geringe Motorik, monotone Sprechweise. Akrocyanose des Gesichts und der Gliedmaßen, Blutdruck 160/100 mm Hg. Milz palpabel, Leber 1 Querfinger unter dem Rippenbogen. Rote Blutkörperchen: Anfangs 5,2 Mill., später Anstieg auf 8 Mill. Hämoglobin: Zunahme von 93% auf 110%. Blutsenkungsreaktion nach WESTERGREN: 2/3 mm. Sternalmark: ausgeprägte Steigerung der Erythropoese, in geringerem Grade auch der Leukopoese. Blutungszeit (gemessen nach SCHULZ): 10½ min (Normalwert 15–20 min). Sedimentbefund: gelegentlich Cylindrurie und Erythrocyten. Eiweiß nur gering.

*Augenhintergrund.* Venen vermehrt gefüllt und geschlängelt. Nervensystem: leichte Hirnnervendifferenzen, leichtes Überwiegen der Muskeleigenreflexe auf der li. Seite sowie eine Abschwächung der Mitbewegung des li. Armes.

*Vorgeschichte.* Chronische beidseitige Mittelohrentzündung seit dem 5. Lebensjahr mit zeitweiliger Cholesteatombildung. Während der Kindheit Lymphdrüsentuberkulose, welche 1943 rezidierte. 1952 und 1956 Nierensteinbildung (?), konservativ behandelt.

1954 oder 1955 kurzzeitige Sprachstörung. 1955 Polycythämie festgestellt, Injektion von Radiophosphor. Dezember 1955 Thrombose im Bereich des li. Fußes. Seit März 1956 zunehmende Kopfschmerzen. Herbst 1956 4 Wochen lang stationär psychotherapeutisch behandelt. Verschiedene andere körperliche Behandlungen wegen Unverträglichkeit abgebrochen. Am 20.10.1956 Selbsttötungsversuch<sup>1</sup> auf Grund der Auswegslosigkeit. Erhöhung des Blutdruckes soll 4 Jahre zuvor festgestellt worden sein.

Seit 1955 zunehmende Wesensänderung: leichte Reizbarkeit, vermehrt egozentrische Einstellung, Nachlassen von Initiative und Interessen, verminderte Anpassungsfähigkeit, dadurch Verschlechterung der familiären und beruflichen Situation. Im weiteren Verlauf Entwicklung einer depressiv-morosen Stimmungslage. Klinikaufenthalt insgesamt 3 Monate.

Nach Abschnitten vorübergehender Besserung am 10.2.1957 verstorben. Final bulbäre Erscheinungen und zentrale Temperaturen.

*Sektionsbefund* des Pathologischen Instituts der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend:

Rote Hyperplasie des Knochenmarkes der langen Röhrenknochen, hochgradige Blutfülle der großen Gefäße und aller inneren Organe, Ekchymosen der Magenschleimhaut. Hypertrophie des li. Herzventrikels. Splenomegalie (770 g). Gering gradige Atheromatose der Aorta, kleinfleckige Lipoidose der Herzkranzgefäße. In den Nieren nur vereinzelt geringgradige Hyalinose der Arteriolen. Fibrose der Aortenplatten, beginnende Endocardfibrose, katarrhalische Tracheobronchitis, zylindrische Bronchiektasien der re. Unterlappenbronchien, beginnende Stauungs-cirrhose der Leber, Otitis media chronica beiderseits.

### Nervensystem<sup>2</sup>

*Makroskopischer Befund.* Gehirngewicht 1390 g, starke Blutfüllung und Schlängelung der Meningealgefäße, leichte Trübung der Meningen, besonders im Frontalbereich. In der Nähe des li. Occipitalpols walnußgroßer Erweichungsherd. Die

<sup>1</sup> Der Versuch wurde mit 30 Evipan-Tabletten durchgeführt, aber rasch entdeckt und durch eine schnell stattfindende Magenspülung seiner Gefährlichkeit beraubt, so daß es zu keiner nennenswerten Intoxikation kam.

<sup>2</sup> Für die Überlassung des Nervensystems zur histologischen Untersuchung bin ich Herrn Oberarzt Priv.-Doz. Dr. STEIN sehr zu Dank verpflichtet.

re. A. vertebralis und die A. basilaris sind verdickt und bläulich verfärbt. Die re. Kleinhirnhemisphäre ist besonders an ihrer Unterseite eingesunken.

Auf Frontalschnitten Blutreichtum von Rinde und Stammganglien sowie der Plexus. In der re. inneren Kapsel in der Nachbarschaft zum Putamen Cystenbildung etwa in der frontalen Schnitthöhe des Schläfenpoles. Status cribrosus in den

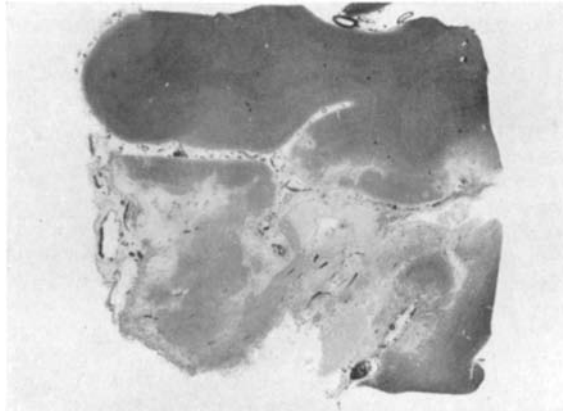


Abb. 1. Erweichungsherd im Occipitallappen

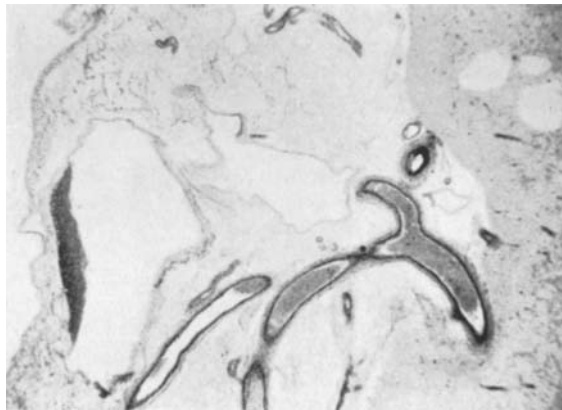


Abb. 2. Venektasien in den verdickten Meningen

anderen Abschnitten des Linsenkernes beider Seiten. Die Erweichung im Occipitalmark li. geht etwa 2 cm in die Tiefe (Abb. 1). Das Kleinhirn läßt in seiner re. Hemisphäre eine ausgedehnte Erweichung erkennen, in geringem Grade auch li. Die Betrachtung des Rückenmarks zeigt eine angedeutete Varicosis spinalis besonders über der dorsalen Seite.

*Mikroskopischer Befund. Großhirn.* Die Meningen sind sehr gefäßreich, wobei die Venen vielfach erweitert sind und ihre Wandungen regressive Veränderungen aufweisen. Besonders über dem occipitalen Erweichungsherd nimmt diese Gefäßerweiterung erhebliche Ausmaße an (Abb. 2), so daß fast der Eindruck eines Hämangioms entsteht. Die Meningen zeigen neben Blutungsresten verschiedenen Alters

außerdem eine erhebliche Faservermehrung und über dem Erweichungsherd eine ödematöse Auflockerung. Die Meningealarterien lassen vielfach eine erhebliche Aufsplitterung der *Elastica interna* (Abb.3) erkennen sowie eine starke Verdickung der Intima, wodurch stellenweise das Gefäßlumen völlig oder fast völlig verlegt ist. Es handelt sich um hyalinotisch-fibrotische Veränderungen der Intima, auf welche

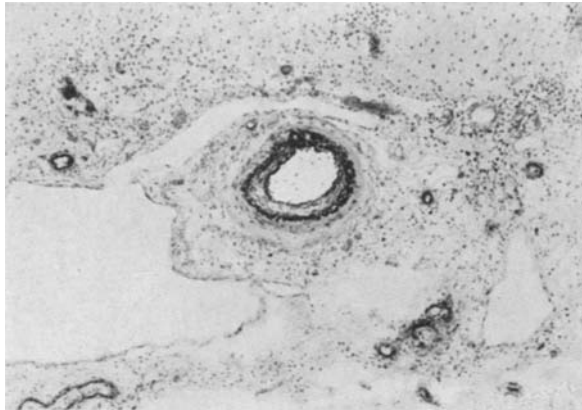


Abb. 3. *Elastica*-Aufsplitterung einer Meningealarterie mit Verdickung der Intima

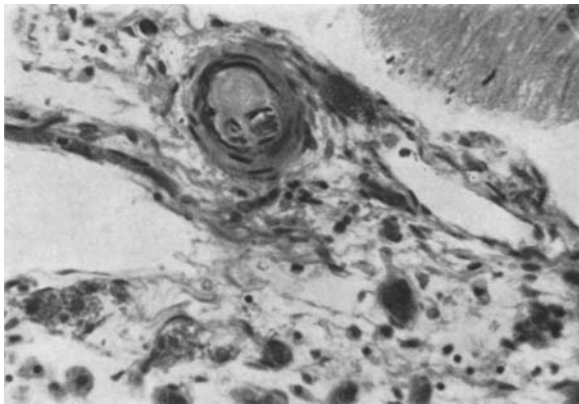


Abb. 4. Durch Thromben verlegte Arteriole, welche schon wieder rekanalisiert ist

noch lockere Wandthromben aufgelagert sein können. Kleinste Arteriolen sind ohne Intimaverdickung vielfach lediglich durch Thromben (Abb.4) verlegt. Capillaren und Arteriolen weisen auch häufig Verdickungen im Sinne der conjunktivalen Hyalinose auf. Die vorwiegend bandförmigen Erweichungsherde der Rinde, welche sich zum Teil in subcorticale Markabschnitte ausdehnen, weisen eine ausgesprochene Gefäßabhängigkeit auf. Manche Rindenabschnitte bieten hierbei das Bild der Coagulationsnekrose. Der kirschgroße Herd in der re. Capsula interna an der Grenze zum re. Putamen (Abb.5) ist cystisch umgewandelt. Seine Wände enthalten zum Teil noch Granulationsgewebe. Im Putamen finden sich noch zahlreiche kleine unvollständige Erweichungsherde.

Die Arterienstämme und die größeren Arterienäste enthalten Intima-Beete von nur geringer Dicke, welche allerdings den gesamten Wandumfang einnehmen. Eine stärkere Einengung des Lumens wird hierdurch nicht hervorgerufen. An den die



Abb. 5



Abb. 8

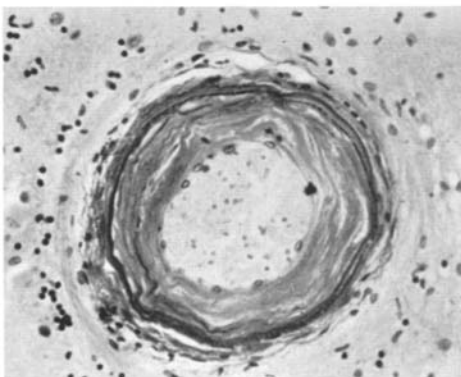


Abb. 6

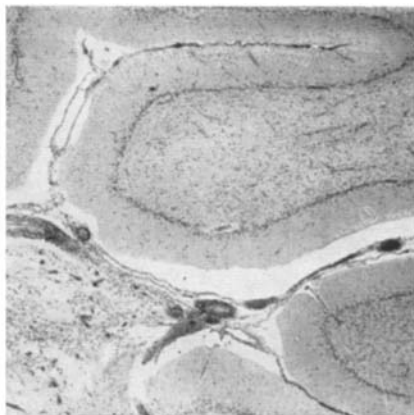


Abb. 7

Abb. 5. Erweichungsherd in der inneren Kapsel

Abb. 6. Hyalinose (SCHOLZ) einer kleinen Arterie

Abb. 7. Erweichungsherd im Kleinhirn (im Bild links unten) sowie elektive Parenchymnekrosen mit Erhaltenbleiben der Bergmannschen Schicht

Abb. 8. Streifenförmige Erweichungsherde in der Medulla oblongata, auch im Olivenband

Stammganglien versorgenden Gefäßzweigen fällt eine ausgedehnte und intensive Arteriosklerose bis in die kleinsten Verzweigungen auf. Die *Elastica interna* ist meist stark aufgesplittert, so daß es gelegentlich schwer zu entscheiden ist, ob es sich um eine Vene oder um eine Arterie handelt. Die Verdickung der Intima ist zum großen Teil thrombotische Auflagerungen bedingt. Es finden sich auch Rekanalisationen ehemals verlegter Gefäße. Einzelne Gefäße weisen auch Wandverdickungen im Sinne der Hyalinose (Abb. 6) von SCHOLZ auf und färben sich bei van Gieson-Färbung gelb bis gelbbraun an. In der Rinde sehen wir häufig Kaliberschwankungen der kleinen Gefäße, und es sind auch Knäuelbildungen nachweisbar. Sowohl in der Rinde wie im Marklager fällt eine starke Adventitial-Fibrose auf, welche Arterien und Venen aller Kaliber befallen hat. Selbst die Capillaren lassen vielfach eine Verdickung der faserigen Wandanteile erkennen (Rotfärbung bei VAN GIESON).

Die Ganglienzellen der Rinde und auch der Stammganglien enthalten insgesamt vermehrt Lipofuscin. Die Nissl-Substanz ist feinkörnig zerstäubt. Um die Rindengefäße sehen wir gelegentlich Zellausfälle ohne Gliavermehrung. Es sind kaum ischämische Ganglienzellveränderungen vorhanden. Der Erweichungsherd im Occipitalhirn li. befindet sich zum Teil im Fettkörnchenstadium, zum Teil schon im Stadium der Cystenbildung.

### Kleinhirn und Medulla oblongata

Auch in den Meningen über dem Kleinhirn fällt die Vermehrung und Weitstellung der venösen Gefäße auf. Gelegentlich sehen wir eine erhebliche Knäuelbildung. Die mittleren und kleineren Meningeal-Arterien zeigen die gleichen Veränderungen, wie sie über dem occipitalen Herd beschrieben wurden. In Abhängigkeit davon finden wir Erweichungen (Abb. 7), welche Rinde wie Marklager umfassen sowie elektive Parenchymnekrosen von Rindenabschnitten mit Persistieren der Bergmann-Schicht. In der Medulla oblongata zeigen sich gefäßabhängige, streifenförmige Erweichungsherde im Fettkörnchenstadium (Abb. 8). Die Zellen der Olive sind schwer regressiv verändert. Abschnittsweise sind sie ganz ausgefallen oder es finden sich Neuronophagien. Die Ganglienzellen verschiedener Kernbereiche sowie der Substantia reticularis sind vielfach aufgetrieben und zeigen Tigrolyse. Die A. vertebralis dextra sowie die A. basilaris weisen erhebliche arteriosklerotische Wandveränderungen auf. Ihr Lumen ist durch einen langen Thrombus verlegt, dessen Randschichten deutlich älter als die zentralen Anteile sind.

### Rückenmark

Die Meningen sind erheblich faserig verdickt. Die Gefäße über dem Rückenmark sind vermehrt, die Venen namentlich dorsal gering varicos erweitert. In der vorderen Spinalarterie finden sich zarte Intima-Beete! Die Adventitia der intraspinalen Gefäße weist ebenfalls eine ausgesprochene Fibrose auf. In den Wurzelnerven ist das bindegewebige Zwischengewebe vermehrt. Manche Gefäße sind geringfügig rundzellig infiltriert, weisen aber mehr eine Vermehrung der adventitiellen Bestandteile auf. In loser Abhängigkeit davon findet sich eine geringe fleckförmige Aufquellung der Markscheiden.

Zusammenfassend ist zu sagen, daß bei einem 46jährigen Mann mit einer P. v. r. nach einem Krankheitsverlauf von knapp 5 Jahren der Tod eintrat. Es handelte sich um eine splenomegale Form bei Hypertonie. Im Bereich des Nervensystems fanden sich Erweichungsherde im linken Occipitalhirn, in den Stammganglien, im Kleinhirn und in der Medulla

oblongata. Die Gefäße zeigten eine schwere und ausgedehnte Arteriosklerose besonders in den Zweigen sowie in den kleinen Meningealästen. Auch waren in geringem Grade Veränderungen im Sinne der Hyalinose vorhanden. Die Arteria basilaris enthielt ausgeprägte Wandpolster sowie thrombotische Auflagerungen verschiedenen Alters, welche schließlich zu völligem Verschuß und damit zum Tode geführt hatten. Auffällig waren die Ausbreitung der Arteriosklerose auf die vordere Spinalarterie, die ausgedehnte Adventitialfibrose besonders der Venen, die Verdickung der Meningen sowie die starke Ausprägung der Meningealgefäße.

Vor einer Einordnung unserer Beobachtung in die Krankheitslehre der P.v.r. sollen die älteren Mitteilungen über neuropathologische Befunde kurz angeführt werden. Vorauszuschicken ist hierbei, daß in verschiedenen Zusammenfassungen einige Autoren immer wieder als Kronzeugen für neuropathologische Befunde angeführt werden, obwohl deren Arbeiten gar kein eigenes neuropathologisches Untersuchungsmaterial enthalten (z.B. MENDEL, GAISBÖCK, ALBRECHT, LEDOUX u.a.).

Einer kleinen Gruppe mit eingehendem Befund (b) möchten wir eine größere mit nur kurzen Mitteilungen (a) voranstellen.

a) CABOT (1891) erwähnt eine kleine Blutung aus der mittleren Meningealarterie. HUTCHINSON u. MILLER (1906) beschreiben ein Ödem der weichen Hirnhäute und Erweichungen in der Rinde und in den Stammganglien. WESTENHOEFFER u. HIRSCHFELD (1906) fanden eine cerebrale Hämorrhagie. GRAESNER sah ein geschwollenes und ödematöses Gehirn bei gleichzeitiger Rückenmarkdegeneration. OSLER (1908) (zitiert nach LUCAS 1912) gab an, daß sich unter 23 sezzierten Beobachtungen 4 mit Hirn- und Rückenmarkserweichung befanden. CHRISTIAN (1917) fand bei 3 Beobachtungen cerebrale Erweichungsherde, davon einmal mit bilateraler Thrombose und einmal mit Sklerose der Hirngefäße. BROUWER (1927) erwähnt nur Hyperämie ohne Thrombose.

b) GOLDSTEIN (1910) schildert mehrfache Erweichungsherde und eine Sklerosierung der Arteria fossae Sylvii neben einer Degeneration der Gollischen Stränge. Bei positiver Wassermannscher Reaktion wurde gleichzeitig eine Tabes dorsalis angenommen.

NAVILLE u. BRÜTSCH (1918) beschrieben bei einem 41jährigen Patienten frische Hämorrhagien, alte gefäßabhängige Herde, Aneurysma-Bildung an der rechten Carotis und in der Sylvia-Gruppe neben einer vorwiegend basalen Subarachnoidealblutung.

WINTHER (1924) sah bei einem 49jährigen Patienten multiple Erweichungsherde bis zu Nußgröße, teils cortical, teils im Marklager, und in den Stammganglien. Die Capillaren waren vielfach geschlängelt und sackförmig erweitert. Der Krankheitsverlauf reichte 10–20 Jahre zurück.

WINKELMAN u. BURNS (1933) fanden bei einem 48jährigen Mann mit 5jähriger Vorgeschichte eine Schlängelung und Erweiterung der Venen ähnlich Perlenketten, gelegentlich perivasculäre Hämorrhagien, Ödeme und elektive Parenchymnekrosen.

BODECHTEL (1936) gab einen Überblick über seine eigenen Erfahrungen sowie die der Literatur und bildete symmetrische Blutungen in beiden Fornixsäulen bei einem 50jährigen Mann ab.

SCHIFF u. Mitarb. (1936) berichten über eine P.v.r., bei welcher sich wenige Monate vor dem Tode eine beidseitige Chorea entwickelt hatte. Die Krankheit war

5 Jahre gelaufen und hatte sich zunächst mit einer vorübergehenden Lähmung aller 4 Extremitäten eingeleitet. In den verdickten Meningen waren kleine Hämorrhagien vorhanden. Im Pallidum fanden sich beiderseits eine Verminderung der Zellen mit reaktiver Gliawucherung und Entmarkungsvorgängen. Auch im Nucleus paraventricularis waren die Zellen vermindert. Die Stammgangliengefäße zeigten eine Adventitialfibrose mit gelegentlichen „Kalk“-Einlagerungen. Im Kleinhirn Verminderung der Purkinje-Zellen, Gliastrauwerk sowie Zellausfälle im Nucleus dentatus.

DREW u. GRANT (1945) teilten die Beobachtung eines subduralen Hämatoms im Rahmen einer P. v. r. mit, welches erfolgreich operiert wurde.

JOHNSON u. CHALGREN (1951) berichteten über einen 36jährigen Farmer, welcher nach einer Thrombose der oberen Mesenterialarterie verstarb. Die linke Carotis war durch einen Thrombus verlegt. Im Gehirn fanden sich mehrere Erweichungsherde. Mikroskopisch handelte es sich um typische ischämische Infarkte.

ERBSLÖH (1958) teilte 4 histopathologisch gründlich bearbeitete Beobachtungen aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie mit.

Bei je 2 Beobachtungen von P. v. r. mit und ohne Splenomegalie bestand nur eine mäßige Sklerose der Basisgefäße. Bei einer der splenomegalen Beobachtungen war die Intima einzelner Meningealgefäße über der Konvexität erheblich proliferiert. Die kleineren intracerebralen Gefäße zeigten hierbei stärkere arteriosklerotische und fibrotische Veränderungen. Bei 3 der Pat. bestand eine mäßige essentielle Hypertonie. An weiteren Veränderungen führt ERBSLÖH multiple corticale Erweichungs-herde verschiedener Intensität, gefäßabhängige herdförmige Parenchymnekrosen mit reaktiver Gliose in Hirnrinde und Striatum, gelegentlich pigmentbeladene Gliarosetten oder Gliaknötchen an. In der Rinde fiel eine leichte Unregelmäßigkeit des Nervenzellbestandes auf, welche durch ein Abrücken von Ganglienzellen und Glia von den kleinen Arterien hervorgerufen wurde. In der Adventitia fand sich vermehrt Eisenpigment. Als Teilursache der meist lokal begrenzten Blutungen wurden in Übereinstimmung mit HEILMEYER u. BERGMANN eine erhöhte Gefäßbrüchigkeit angenommen. Bei einer der Beobachtungen von ERBSLÖH war außerdem eine starke Wandfibrose der mittleren und kleineren Gefäße vorhanden, die von der Adventitia auf die Media übergriff.

Ein Überblick über die Literatur läßt also erkennen, daß eigentliche intracerebrale Massenblutungen bei der P. v. r. praktisch keine Rolle spielen, obwohl wir bei unserer Beobachtung auch hyalinotische Gefäßveränderungen fanden, welche an sich zu Massenblutungen disponieren. Es finden sich vielmehr lediglich kleine Blutungen in den Hirnhäuten und begrenzte intracerebrale Blutaustritte, welche anscheinend agonaler Natur sind. Eher müssen wir anscheinend mit extracerebralen intracraniellen Blutungen rechnen (Subarachnoidealblutung bei Aneurysmen, subdurales Hämatom).

Weit mehr charakteristisch sind multiple vorwiegend corticale Erweichungs-herde, welche zum Teil auch auf das Marklager übergreifen, sowie elektive Parenchymnekrosen. Diese Herde stehen entweder in direkter Abhängigkeit von arteriosklerotischen und thrombotischen Veränderungen kleiner Gefäße oder in mittelbarer Beziehung zu vorge-schalteten Gefäßveränderungen (z. B. Carotis-Thrombose). Andererseits



werden Erweichungen und Parenchymnekrosen auch ohne arteriosklerotische oder thrombotische Gefäßwandschäden gefunden, wenn extracerebrale Faktoren wie Herzinsuffizienz die empfindlichen Zirkulationsverhältnisse der P.v.r. zur Dekompensation bringen und dadurch die Sauerstoffzufuhr ungenügend wird. Ungünstig können sich hierbei jedoch dann die krankheitsbedingten Kaliberschwankungen der kleinen Gefäße auswirken.

Im Hinblick auf die starke Ausprägung der Arteriosklerose an den mittleren und kleinen Hirngefäßen bei unserer Beobachtung ist man geneigt anzunehmen, daß eine Arteriosklerose durch die P.v.r. mit ihrer Thrombose-Bereitschaft ungünstig beeinflusst wird. Man darf dies aber sicher nicht verallgemeinern; denn bei einer von ERBSLÖH angeführten 75jährigen Frau hatte die Blutkrankheit schon etwa 10 Jahre bestanden. Die arteriosklerotischen Gefäßveränderungen, welche ja bei der alten Frau wahrscheinlich auch schon beim Beginn der Erkrankung vorhanden gewesen waren, zeigten jedoch nur eine leichte Ausprägung. Für die Intensität der Arteriosklerose bei unserer Beobachtung wird auch die Hypertonie von Bedeutung gewesen sein, wie schon aus der Verteilung der Arteriosklerose besonders in der Gefäßperipherie sowie auch aus dem Auftreten hyalinotischer Gefäßveränderungen (SCHOLZ) zu schließen ist.

Die P.v.r. an sich bewirkt keine arteriosklerotischen Gefäßveränderungen und braucht auch nicht den Verlauf von *leichten* arteriosklerotischen Gefäßveränderungen, wie sie bei vielen Menschen in der Involution gefunden werden, zu beschleunigen. Dies zeigt die Beobachtung von ERBSLÖH. Nach den Beobachtungen von APITZ können allerdings schon leichte arteriosklerotische Gefäßveränderungen die Abscheidung von Thromben bei der P.v.r. begünstigen. Beim Vorhandensein einer *ausgeprägten* Arteriosklerose der Hirngefäße, wie es bei unserer Beobachtung der Fall war, möchten wir jedoch einen verstärkenden Einfluß der P.v.r. auf den arteriosklerotischen Gefäßprozeß annehmen.

Die Frage, inwieweit bzw. wie oft eine organische Beteiligung des Nervensystems im Verlauf einer P.v.r. zur Todesursache wird, ist nicht leicht zu beantworten. Als direkte Todesursache durch eine Beteiligung des Nervensystems kommen Hirnembolien, Blutungen in die Hirnhäute und Thrombenbildung in vital wichtigen Gebieten des Zentralnervensystems in Frage, wie z.B. Thrombosen der Arteria basilaris. Corticale Erweichungen kleineren Umfanges, welche anscheinend den Hauptanteil der anatomischen Veränderungen ausmachen, sind an sich nicht vital bedrohlich. Sie weisen vielmehr oft auf eine Beeinträchtigung der Herzkreislauf-Funktionen hin, welche die eigentliche Gefährdung darstellen. Durch die cortical bedingten Lähmungen kann jedoch wieder über Zirkulationsstörungen in der Pheripherie die Thrombose- und

Emboliegefahr erhöht werden. Als Todesursachen der P.v.r. werden im übrigen angegeben: Lungenembolien, Thrombosen in inneren Organen mit Infarzierungen und Blutungen sowie Übergang der P.v.r. in Leukämie oder Panmyelopathie<sup>1</sup>.

### Zusammenfassung

1. Es wird der Krankheitsbericht eines 46jährigen Mannes mit Polycythaemia vera rubra gegeben, welcher nach einem Krankheitsverlauf von 5 Jahren verstarb. Es handelte sich um eine splenomegale Form mit Hypertonie.

2. Die Untersuchung des Nervensystems ergab Erweichungsherde im linken Occipitalhirn, in den Stammganglien, im Kleinhirn und in der Medulla oblongata. Die Gefäße zeigten schwere und ausgedehnte arteriosklerotische Veränderungen, in geringerem Grade auch hyalino-tische Veränderungen. Daneben war eine beträchtliche Adventitial-fibrose der Gefäße vorhanden. Eine Thrombose der Arteria basilaris führte zum Tode.

3. Nach einer Übersicht über die bisher vorliegenden neuropathologischen Untersuchungen wird die Bedeutung einer cerebralen Beteiligung für den Krankheitsverlauf der P.v.r. erörtert.

### Literatur

ALAJOUANINE, TH., G. BONDIN, R. ANDRÉ et H. GONDAL: Les manifestations nerveuses de la maladie de Vaquez. Bull. Soc. Med. Paris 68, 538 (1952). — ALBRECHT, K.: Polycythaemia vera. Zbl. Neur. 52, 403 (1928). — Cerebrale Erscheinungen bei Polyglobulien. Klin. Wschr. 1929, 327. — APITZ, K.: Über die Ursachen der Arterienthrombose. Virchows Arch. path. Anat. 313, 28 (1944). — BODECHTEL, G.: Neurologische Erscheinungen bei Krankheiten des Blutes. In BUMKE-FOERSTERS Handbuch der Neurologie Bd. XIII. Berlin: Springer 1936. — BÖTTNER, A.: Über erhöhten Cerebrospinaldruck bei Polycythämie. Münch. med. Wschr. 1918, 47. — Dtsch. Arch. klin. Med. 132, H. 1 u. 2 (1920). — BROWNBANK, T. W.: Neurologic aspects of polycythemia vera. Amer. J. med. Sci. 178, 209 (1929). — CABOT, R. C.: A case of chronic cyanosis without discoverable cause, ending in cerebral hemorrhage. Boston med. surg. J. 141, 574 (1899). — CHRISTIAN, H. A.: The nervous symptoms of polycythemia vera. Amer. J. med. Sci. 154, 547 (1917). — ERBSLÖH, F.: Veränderungen des Zentralnervensystems bei der Polycythaemie. In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Band 13, II B. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1958. — DREW, J., and F. C. GRANT: Polycythaemia as a neurosurgical problem. Review with report of 2 cases. Arch. of Neur. 54, 25 (1945). — ELSCHNIG, A., u. W. NONNENBRUCH: Polycythämie und Embolie der Arteria centralis retinae. Klin. Mbl. Augenheilk. 88, 433 (1932). — FISCHER, O.: Über einen Fall von Polycythaemia rubra mit einer cerebralen Hemiplegie. Med. Klin. 1929 I, 822. — GAISBÖCK, F.: Die Polycythämie. Erg. inn. Med. 21, 204

<sup>1</sup> Die Häufigkeit von Beschwerden, welche sich im weiteren Sinn auf das Nervensystem beziehen, dürfte etwa 75% betragen, während man mit Abweichungen im neurologischen Befund nach den Erfahrungen der Literatur bis zu 20% rechnen kann.

(1922). — GOLDSTEIN, K.: Über cerebrale Polyglobulie. Dtsch. Arch. klin. Med. **165**, 41 (1929). — JOHNSON, B. R., and W. S. CHALGREN: Polycytemia vera and the central nervous system. Neurology (Minneap.) **1**, 53 (1951). — KOVALEV, E. N.: Die Veränderungen des Nervensystems bei Polycythämie. Sovet. Psicho-neur. (russ.) **12**, 27 [1936. zit. Zbl. Neur. **86**, 427 (1937)]. — LAFON, R., J. P. TEMPLE et J. MINRIELLE: Hémiplégie régressive au cours d'une polyglobulie. Persistance d'une thrombose de la cérébrale antérieure. Rev. neurol. **92**, 376 (1955). — LEDOUX, E.: Accidents thrombotiques cérébraux dans un cas d'érythrémie. Bull. Soc. Med. Paris **40**, 18 (1924). — LHERMITTE, J., et PEYRE: Narcolepsie et érythrémie (maladie de Vaquez). Rev. neurol. **1930**, 71. — LUCAS, W. S.: Erythremia or polycythemia with chronic cyanosis or splenomegaly. Arch. int. Med. **10**, 597 (1912). — MENDEL, K.: Nervöse und psychische Störungen bei Polycythämie. Zbl. Neur. **41**, 513 (1925). — NAVILLE, F., u. P. BRÜTSCH: Les complications cérébrales et médullaires de la maladie de Vaquez (erythrémie). Schweiz. Arch. Neur. **4**, 41 (1918). — SCHIFF, P., J. v. TRELLES and J. AJURIAGUERRA: A peculiar syndrome of pallidal origin: Erythremia with chorea. Encéphale **31**, 153 (1936). — SLOAN, L. H.: Polycythemia rubra vera: Neurologic complications. Arch. of Neur. **30**, 154 (1933). — TINNEY, W. S., B. E. HALL and H. Z. GRIFFIN: Central nervous system manifestations of polycythemia vera. Proc. Mayo Clin. **18**, 300 (1943). — WINKELMANN, M. D., and M. A. BURNS: Polycythemia vera and its neuropsychiatric features. J. nerv. Dis. **78**, 597 (1933). — WINTHER, K.: Un cas de ramollissement cérébral à foyers multiples dans la maladie de Vaquez. Encéphale **19**, 8 (1924).

Priv.-Doz. Dr. W. BREDEMANN, Berlin-Charlottenburg 9, Nußbaumallee 38,  
Psychiatrische u. Neurologische Klinik der Freien Universität