

Aus der Psychiatrischen Klinik der Medizinischen Akademie Düsseldorf und der
Rheinischen Landesheilanstalt und Nervenlinik Düsseldorf-Grafenberg
(Direktor: Prof. Dr. FR. PANSE)

Anatomischer Befund bei einem Falle erblicher Altershalluzinose mit Tremor*

Von

ELFRIEDE ALBERT

(Eingegangen am 15. Januar 1960)

Im vergangenen Jahr wurde in der genannten Arbeit die Psychose dreier Geschwister beschrieben, welche im vorgeschrittenen Lebensalter (53, 66, 69 Jahre) erkrankt waren. Sie boten unterschiedlich stark ausgeprägt sämtlich das gleiche Bild einer Halluzinose, welche alle Sinnesgebiete, aber am stärksten das akustische betraf.

Die Sinnestäuschungen waren sehr plastisch, traten szenisch kombiniert auf, teilweise auch als elementare, ungeformte Sinnesreize, wodurch sie sich von schizophrenen Trugwahrnehmungen augenfällig unterschieden und als organisch entstanden zu erkennen gaben. Die körperlichen Befunde in Form von Tremor, Schlaflosigkeit, vegetativen Störungen und der fortschreitende Hydrocephalus der Schwester Maria sprachen ebenfalls nachdrücklich für den organischen Ursprung der halluzinatorischen Psychose. Der Affekt war ins Ekstatische gehoben und speiste seinerseits den Wahn, was die Entwicklung von expansiven Größenideen begünstigte. Diese erklärten die Kranken in absurd-unkritischer Weise und zeigten sich zudem gänzlich krankheitsuneinsichtig, was jedoch keineswegs auf einer gewöhnlichen Demenz beruhte. Wohl waren die höhere Urteilsfähigkeit und das Kombinationsvermögen geschwächt. Jedoch war das einfache kritische Denken nicht wesentlich beeinträchtigt, das Wahnsystem straff systematisiert und zwei der kranken Geschwister führten draußen ein planvolles und ausgefülltes Leben.

Nach dieser klinischen Analyse hatte das offensichtlich erbliche Leiden keine Beziehungen zur Schizophrenie, trotz einiger scheinbar erstrangiger schizophrener Symptome. Es mußte vielmehr den organischen Psychosen zugeordnet werden, unterschied sich aber von den gewöhnlichen diffusen Altersatrophien, da sich hier präzise, festgefügte Symptome planmäßig fortschreitend vertieften und keine gröberen intellektuellen Einbußen entstanden. Diagnostisch ließ sich die Psychose nicht endgültig einordnen. Es wurde an ein heredodegeneratives, größere

* Über eine erbliche Altershalluzinose mit Tremor. Arch. Psychiat. Nervenkr. 197, 148 (1958).

Hirn-Gebiete umgreifendes Leiden gedacht und auch eine Verwandtschaft zur Involutionssparanoia Kleists erwogen.

Die am schwersten kranke Schwester Maria, die jahrelang Patientin unserer Anstalt war, ist am 11. 10. 1958 hier verstorben. Einen Tag nach einem Fieberanstieg, der nicht sonderlich bewertet wurde, da auf der Abteilung gerade eine Grippewelle ablief, traten halbhandtellergröße Blasen auf Brust, Leib und Oberschenkel nur der rechten Körperhälfte auf, die aus unveränderter Haut heraus entstanden und mit seröser Flüssigkeit gefüllt waren. Vom konsiliarisch zugezogenen Dermatologen wurde ein Pemphigus vulgaris diagnostiziert. Allerdings blieb ein letzter Zweifel offen, da die halbseitige Ausprägung eines Pemphigus als ausgesprochene Rarität auch auf eine zentrale Genese hindeuten könnte. Die Kranke wurde mit Dehydrocortison behandelt, worauf sich keine neuen Blasen mehr entwickelten, doch trat unter allgemeinem Kräfteverfall innerhalb von 10 Tagen der Tod ein.

Die Kranke Maria S. stand im 75. Lebensjahr als sie starb. Bei der Körpersektion, die wir dem Pathologischen Institut der Med. Akademie Düsseldorf verdanken (Obduzent Dr. BÜCKMANN), fand sich ein chronisch-substantielles Lungenödem, ein schlaffes, dilatiertes Herz mit mäßiger Wandhypertrophie der Herzkammern, geringgradige Pulmonalarterien-sklerose, allgemeine mittel- bis hochgradige atheromatöse Arteriosklerose mit Verkalkungen und geschwürigen Aufbrüchen in der Bauch-aorta, geringe Arteriosklerose der Herzkranzarterien, ganz geringe der Hirnbasisarterien, ferner einige bis talergroße längliche, teils blasige, teils verschorfte Hautdefekte auf der rechten Körperseite und dem rechten Oberschenkel. L.E.-Faktor im Knochenmarkspräparat negativ.

Die eine Hälfte des Gehirns ist leider irrtümlich vernichtet worden, die andere Hälfte konnte jedoch dem Max Planck-Institut für Hirnforschung an der Universität Gießen übersandt werden. Herr Prof. HALLERVORDEN hatte die große Liebenswürdigkeit, selbst den histologischen Befund zu erheben, wofür wir ihm großen Dank schulden.

„Maria S. 57, 153. Histologischer Befund: Es wurden untersucht je ein Frontalschnitt aus dem Stirnhirn, durch die Mitte des Gehirns und durch die Occipitallappen, ferner Gefrierschnitte aus Stirnhirn und Ammonshorn. Das Kleinhirn wurde bisher nicht untersucht.

Auf den Frontalschnitten erkennt man eine sehr deutliche Atrophie des Stirnhirns mit klaffenden Tälern, Verschmälerung der Marksubstanz und Erweiterung der Seitenventrikel sowie des Unterhorns. Auf dem Markscheidenpräparat finden sich keine wesentlichen Veränderungen.

In den Zellpräparaten sieht man diffuse Lichtungen in der gesamten Rinde sowohl im Stirnhirn als im Occipitallappen. Die Ganglienzellen enthalten zum großen Teil Lipofuscin, gelegentlich auch die Gliazellen. Im Nissl-Präparat sieht man neben vielen normalen Ganglienzellen mit gut erhaltenen Nissl-Körpern auch verschiedene, in welchen diese größtenteils verschwunden sind und die Ausläufer abgeschmolzen erscheinen. Besondere gliöse Reaktionen sind nicht vorhanden. Im

Ammonshorn, aber auch in der übrigen Rinde, gibt es sehr reichlich sogenannte Primitivplaques in allen Größen und in mäßiger Menge auch Kernplaques. Alzheimersche Fibrillenveränderungen sind nur sehr wenige aufzufinden; jedenfalls treten sie gegenüber den Plaques so gut wie ganz zurück. Auch im Striatum sind fleckförmige Ausfälle vorhanden und recht reichliches Pigment in der Glia. Die großen Gefäße sind nicht verändert, dagegen gibt es eine ganze Reihe von kleineren Gefäßen, welche schon im Silberpräparat deutlich hervortreten und Andeutungen von amyloiden Einlagerungen zeigen. Gegenüber den zahlreichen Plaques sind dies aber nur relativ wenig Gefäße.

Diagnose. Senile Demenz (Atrophie und senile Plaques).“

Vergleicht man dieses anatomische Ergebnis mit dem dargelegten klinischen Befund, so findet sich hierdurch überzeugend die organische Natur der eigenartig geprägten Geistesstörung bestätigt.

Andererseits aber enttäuscht das Ergebnis, weil das anatomische Bild mit seiner Drusenaussaat und der starken Atrophie dem einer senilen Demenz gleicht, während doch die klinische Analyse keineswegs einen diffusen senilen Hirnabbauprozess ergab. Wohl sprachen die vielfältigen Symptome für eine ausgedehnte Hirnkrankheit, jedoch vertieften sie sich gesetzmäßig voranschreitend im Sinne eines systematisch-progredienten Leidens. Die Besonderheiten des anatomischen Befundes, ganz überwiegend Fädchenplaques und lokalisatorisch auffällige Herde im Striatum, genügen jedenfalls nicht, um ihm ein spezifisches Gepräge zu geben.

In diesem Zusammenhang müssen uns die neueren Beobachtungen fesseln, welche zeigten, daß schon beim physiologischen Altersschwund des Gehirns, mehr noch bei den systematischen Atrophien, d.h. dem vorzeitigen lokalen Altern nervöser Systeme, sich Drusen im Gehirngewebe ausgefällt finden. Wir wissen aus den Forschungen von v. BRAUNMÜHL und von HALLERVORDEN, daß immer dann sich Alzheimersche Fibrillenveränderungen und Drusen in der grauen Substanz zu entwickeln vermögen, wenn Nervenzellen schleichend zugrunde gehen. Dabei ist es gleichgültig, ob die Ganglienzellen im Verlaufe einer primären Atrophie schwinden oder sekundär im Gefolge von Entzündung, Trauma, Dystrophie oder dysglandulärer Störung geschädigt werden. Man erklärt sich diese uniforme Reaktion so, daß alle diese unterschiedlichen Schädigungsarten in einheitlicher Weise das kolloidale Gefüge der Hirnsubstanz stören. Damit sind die histologischen Merkmale des senilen Hirnswundes, Drusen und Alzheimersche Fibrillenveränderungen, kein für die senile Demenz spezifischer Befund mehr.

Das Alter unserer Kranken und das Fehlen einer der genannten sekundären chronischen Alterationen der Nervenzellen legen allerdings nach der Häufigkeitswahrscheinlichkeit eine gewöhnliche senile Hirnatrophie nahe. Als Kliniker glauben wir dennoch der Möglichkeit einer ausgedehnten systematischen Atrophie den Vorzug geben zu dürfen, zumal das

Leiden erblich ist. Auch bei den Systeminvolutionen, z.B. bei der Pickschen Krankheit oder der Huntingtonschen Chorea, werden schließlich ausgedehnte Bezirke des Gehirns von dem atrophisierenden Prozeß erfaßt, obwohl allerdings auch dann noch meist primäre Schrumpfungsherde vor resistenteren Gebieten sich abzeichnen. Bei dem untersuchten Gehirn erschien zwar das Gewebe nicht gebietsweise deutlicher geschwunden. Dennoch könnten vielleicht subtile architektonische Gewebstudien, die heute wegen Zeitnot kaum durchführbar sind, Brennpunkte des Prozesses aufdecken und damit das zu erwartende Substrat dieser symptomatologisch so differenzierten und systematisch voranschreitenden organischen Psychose.

Literatur

BRAUNMÜHL, A. v.: Die psychischen Störungen des Rückbildungsalters. Anatomischer Teil. Z. ges. Neurol. Psychiat. **167**, 78 (1939). — Alterserkrankungen des Zentralnervensystems. Senile Involution, senile Demenz, Alzheimersche Krankheit. Hdb. d. spez. Patholog. Anatomie und Histologie Bd. 13 I A. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957. — HALLERVORDEN, J.: Das normale und pathologische Altern des Gehirns. Nervenarzt **28**, 433 (1957). — LÜERS, TH., u. H. SPATZ: Picksche Krankheit (Progressive, umschriebene Großhirnrindenatrophie). Hdb. d. spez. Patholog. Anatomie und Histologie Bd. 13 I, Seite 614. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1957.

Priv.-Doz. Dr. med. ELFRIEDE ALBERT, Düsseldorf-Grafenberg, Bergische Landstr. 2