

Über anatomische Veränderungen (Atrophie der Substantia nigra) bei postencephalitischem Parkinsonismus¹⁾.

Von
Kurt Goldstein.

(Aus dem Neurologischen Institut der Universität Frankfurt a. M.)

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 18. Januar 1922.)

Parkinsonartige Symptome kommen bei der Encephalitis epidemica wohl auch im Frühstadium, aber ganz vorwiegend im Spätstadium zur Beobachtung. Die Tatsache, daß letztere gewöhnlich erst längere Zeit nach dem Ablauf der akuten Erkrankung — oft nach einer Zwischenzeit, in der die Kranken sich subjektiv wohl fühlen, ihre Arbeit verrichten und auch objektiv als geheilt erscheinen — auftreten, läßt vermuten, daß sie nicht die direkte Wirkung einer akuten Veränderung eines Substrates darstellen, sondern daß ihnen wohl eine sekundäre als Folge der akuten Erkrankung allmählich auftretende Degeneration zugrunde liegt. Solche Fälle des Spätparkinsonismus mußten, wenn diese Vermutung richtig war, bes. geeignet sein, uns die Lokalität, deren Zugrundegehen für die Parkinsonsymptome von Bedeutung ist, aufzuzeigen. Die dahingehenden Untersuchungen haben tatsächlich mit Konstanz eine grobe Veränderung ergeben, über die ich im folgenden berichten möchte.

Was die klinische Symptomatologie der von mir untersuchten Fälle betrifft, so ist diese im akuten Stadium der Erkrankung eine verschiedene gewesen, ohne daß ich auf sie — als für unsere Frage nicht wesentlich — hier eingehen möchte. Wichtig ist, daß in allen untersuchten Fällen nach einer gewissen Zwischenzeit sich die Parkinsonsymptome ausgebildet haben. Diese sind ja nun auch keineswegs immer gleicher Art, manche Fälle entsprechen mehr dem Bilde der echten Paralysis agitans sine agitatione, andere wieder dem der Wilsonschen Erkrankung, in dem die Katalepsie mehr im Vordergrund des Bildes steht. Bei den mir zur anatomischen Untersuchung zur Verfügung stehenden Fällen kann ich Genaueres über die Einzelsym-

¹⁾ Zuerst mitgeteilt auf der Versammlung deutscher Nervenärzte in Braunschweig 1921.

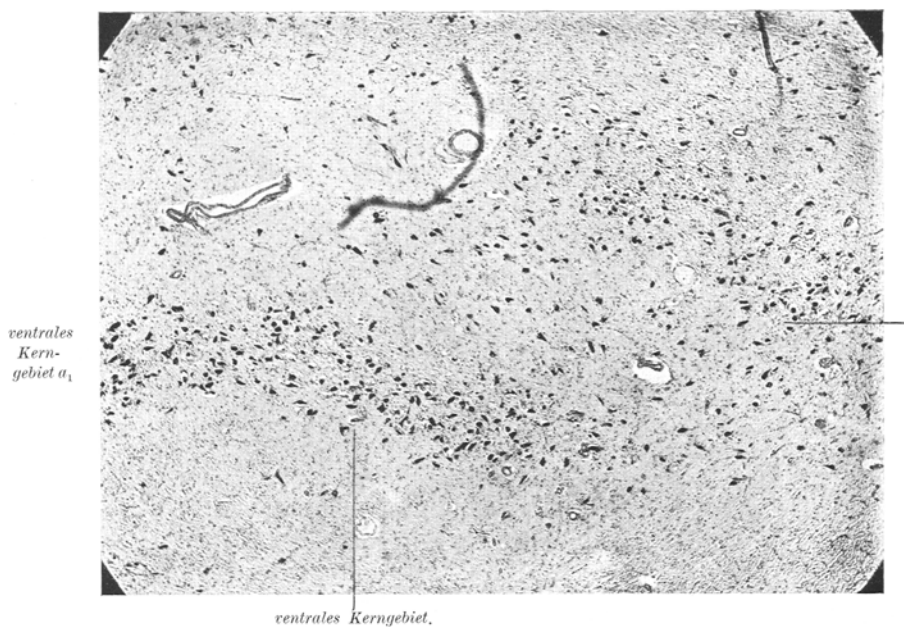


Abb. 1. Schnitt durch die normale Substantia nigra. Schwache Vergrößerung. Nisslfärbung.

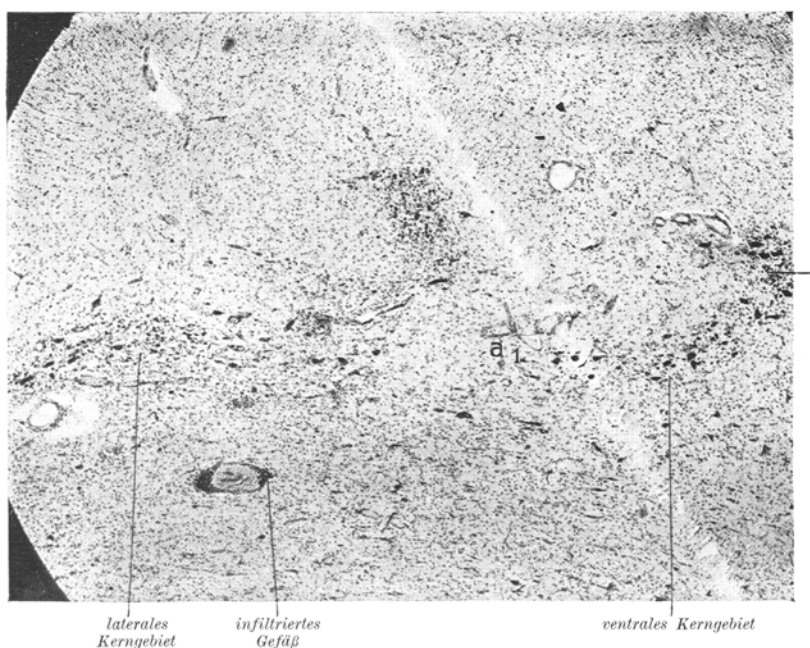


Abb. 2. Schnitt durch die Substantia nigra bei Parkinsonismus post-epidemischer Encephalitis. Gleiche, schwache Vergrößerung und gleiche Färbung wie Abb. 1. Auf dem gleich breiten Schnitt ist ein viel größerer Teil der ganzen Substantia nigra zu sehen. Zwischen a und a_1 liegen in beiden Schnitten entsprechend große Teile der Substantia.

ptome nicht angeben, da ich sie nicht selbst beobachtet habe, nur das eine ist sicher, daß das so charakteristische Symptombild der *Paralysis agitans sine agitatione* vorlag.

Die Untersuchung aller untersuchten Fälle ergab nun als Hauptbefund eine schwere Veränderung der Substantia nigra. Bei makroskopischer Betrachtung erwies sich das Gebiet der Substantia nigra als wesentlich verkleinert, auf dem Frontalschnitt sowohl in der Breite wie Höhe weniger ausgedehnt, das Gewebe dichter und noch



Abb. 3. Noch schwerere Veränderung der Substantia nigra in einem anderen Falle. Kolossale Schrumpfung der Substantia nigra, sehr starke Gliawucherung.

stärker pigmentiert als normal. Mikroskopisch fällt ein beträchtlich größerer Abschnitt der Substanz auf einen Schnitt (s. Abb. 1 u. 2). Das Gewebe ist sehr dicht, es finden sich eine Unmasse kleiner, bei stärkerer Vergrößerung sich als Gliazellen erweisende Zellen, während die Ganglienzellen sehr spärlich sind, obgleich sie bei der schwachen Vergrößerung noch zahlreicher erscheinen als sie — wie die Betrachtung bei stärkerer Vergrößerung ergibt — in Wirklichkeit sind, weil manche mit Pigment gefüllte Gliazellen oder frei liegende Pigmenthaufen bei der schwachen Vergrößerung wie Ganglienzellen aussehen.

Bei mittlerer und starker Vergrößerung zeigt sich eine sehr starke Zunahme kleiner und großer Gliazellen. Die großen Gliazellen

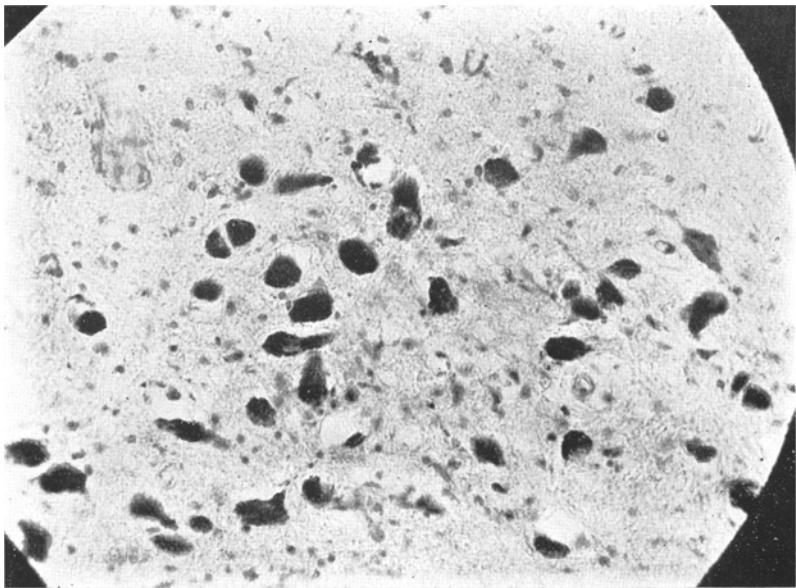


Abb. 4. Starke Vergrößerung eines Teiles von Abb. 1.

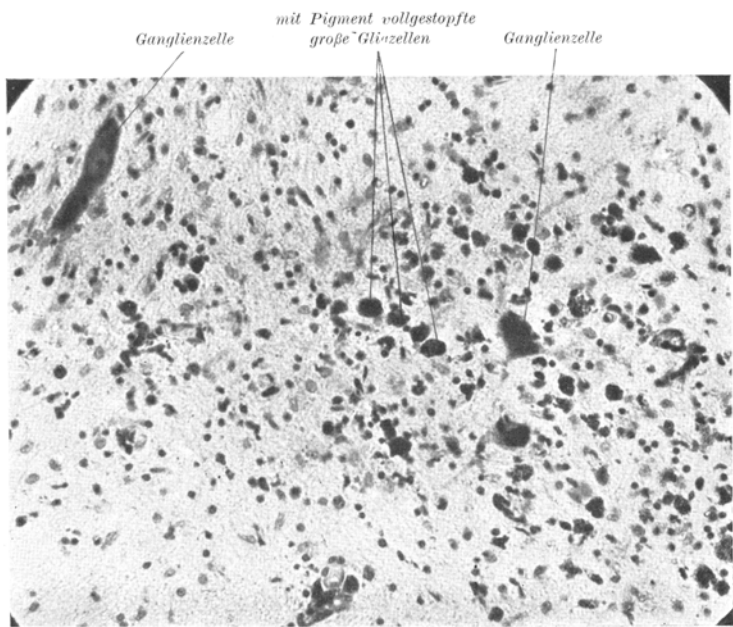


Abb. 5. Gleichstarke Vergrößerung wie Abb. 4 eines Teiles von Abb. 2.

sind zum Teil mit dem charakteristischen Pigment der Substantia nigra vollgestopft. Die Ganglienzellen sind außerordentlich spärlich, von den erhaltenen haben die einen ihre Nisslschollen fast ganz eingebüßt und sind noch stärker wie normal mit Pigment erfüllt, andere sind in der Form stark verändert und nur der Nachweis des allerdings sehr veränderten Kerns läßt sie noch als Ganglienzellen erkennen.

Zwischen den Ganglienzellen und Gliazellen liegen frei im Gewebe kleinere und größere Klümpchen des Pigmentes (s. Abb. 6), das sich

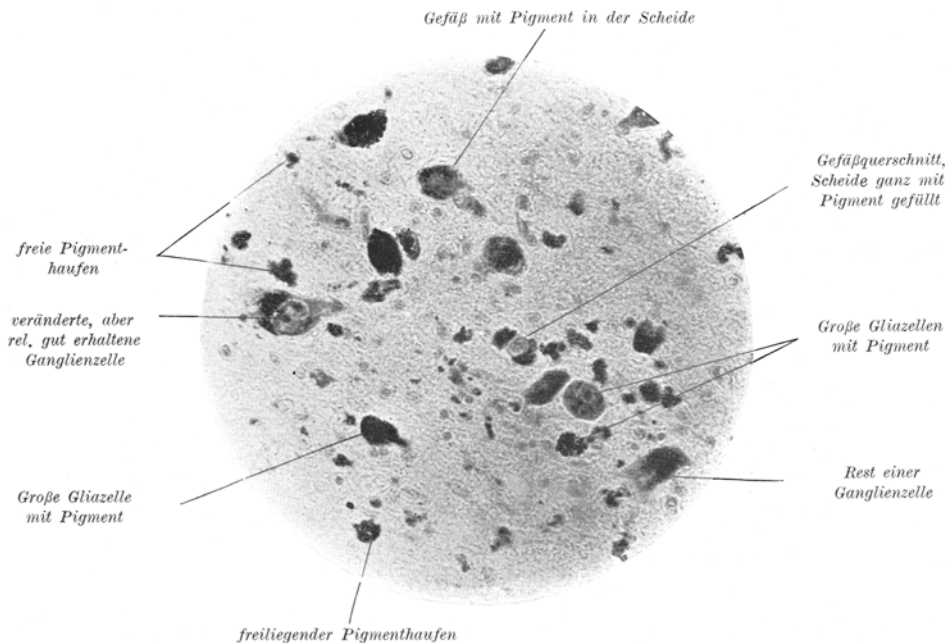


Abb. 6. Detail aus der Substantia nigra bei Parkinsonismus postepidemischer Encephalitis. Starke Vergrößerung.

auch in größeren Massen in den Gefäßscheiden findet. Die Gefäße weisen eine allerdings geringe Infiltration aus rundlichen Elementen auf, hier und da ist auch eine Plasmazelle zu sehen, aber nicht entfernt in der Zahl wie im akuten Stadium der Encephalitis; überhaupt treten die infiltrativen Erscheinungen an den Gefäßen ganz zurück. Was bei schwächerer Vergrößerung als entzündliche Infiltrate imponiert, erweist sich bei stärkerer zum großen Teil als Ansammlung von Abraumprodukten speziell des charakteristischen Pigmentes in den Gefäßscheiden. Nehmen wir den ganzen Befund zusammen, so haben wir es mit einem Zugrundegehen der funktionell wichtigen Elemente der

Substantia nigra, der Ganglienzellen, und einer narbigen Veränderung des Gewebes zu tun.

Gegenüber diesem groben Befund sind die Veränderungen am übrigen Gehirn, speziell auch im Striatum, Pallidum, Nucleus ruber, Nucleus dentatus so gering, daß man zweifeln kann, wie weit sie als pathologische anzusprechen sind. Von einer groben Zerstörung der Ganglienzellen ist hier jedenfalls nicht die Rede.

Die Untersuchungen über die Faserdegeneration sind noch nicht abgeschlossen. Es soll über sie später berichtet werden; dann hoffe ich, auch noch genauere Mitteilungen über die Ausdehnung des Prozesses, sowie darüber, ob den verschiedenen klinischen Bildern verschiedenartige Ausdehnung oder auch evtl. doch Mitbetroffensein anderer Hirnteile entspricht, machen zu können.

Hier kam es mir vor allem darauf an, den ganz groben Befund festzulegen und den Parallelismus zwischen dem klinischen Bilde des Parkinsonismus und der Veränderung der Substantia nigra, die so stark ist, daß sie eine Funktion wohl ausschließt, darzulegen.

Akute Veränderungen besonders in der Substantia nigra bei akuter Encephalitis, neben den akuten Gefäß- und Gliaveränderungen auch ausgesprochene Neuronophagie haben Levaditi und Häusler¹⁾ beschrieben — allerdings in einem Falle, der klinisch ein myoklonisches Zustandsbild bot. Möglicherweise, daß gerade in diesen Fällen später besonders schwere Degeneration der Substantia nigra eintritt und damit das Bild des späten encephalitischen Parkinsonismus.

Ich verzichte auf den Versuch einer Symptomerklärung durch den anatomischen Befund, die doch nur theoretischer Natur sein könnte. Wir befinden uns auf dem so ungemein komplizierten Gebiete der Erklärung der in Frage stehenden Symptome noch so im Anfang der Erkenntnis, daß wir gut tun, zunächst ganz grob lokalisatorisch verwertbares Material zu sammeln und mit den Erklärungen zurückhaltend zu sein.

Aus dem Mitgeteilten dürfte jedenfalls folgen, daß in Zukunft bei der Erklärung der Symptomatologie der Paralysis agitans auf das Verhalten der Substantia nigra ganz besonderer Wert wird gelegt werden müssen. Speziell wird darauf zu achten sein, ob nicht das Symptom der Rigidität bei fehlendem Tremor, das ja für viele Fälle von Parkinsonismus nach Encephalitis sehr charakteristisch ist, gerade mit einer Erkrankung der subpallidären Ganglien, besonders der Substantia nigra, in Zusammenhang zu bringen ist.

¹⁾ Etude expérimentale de l'encéphalite dite léthargique. Annales de l'Institut Pasteur **34**. 1920.