

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Fahr (maladie de)**

**FAHR, Theodor. - Idiopathische
Verkalkung der Hirngefäße**

*In : Zentralblatt für allgemeine Pathologie und
pathologische Anatomie, 1930-1931, Vol. 50, pp.
129-33*

Originalmitteilungen

Nachdruck verboten

Idiopathische Verkalkung der Hirngefäße

Von **Th. Fahr**

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Hamburg.
Leiter: Prof. Dr. Th. Fahr)

Mit 4 Abbildungen im Text

Neben den Verkalkungen, die wir an den Hirngefäßen im Verlauf der Arteriosklerose auftreten sehen, kennen wir eine ganze Reihe von Umständen, die gleichfalls zur Verkalkung in dieser Gefäßprovinz führen. Manchmal erstreckt sie sich über größere Abschnitte, wie im Verlauf der Kalkmetastasenbildung im Sinne Virchows, in anderen Fällen betrifft sie mehr oder weniger elektiv bestimmte Gebiete, wie die Streifenhügel bei der Encephalitis lethargica (Dürck u. a.), oder vorwiegend den Globus pallidus, wie bei der Kohlenoxydvergiftung (Wohlwill u. a.). Neben diesen Gefäßverkalkungen bekannter Aetiologie gibt es nun aber auch noch seltene Fälle, in denen eine Verkalkung der Hirngefäße, und zwar in einem ganz besonders imponierenden Ausmaß auftritt und wo wir bezüglich der Aetiologie völlig im Dunkeln sind. Es handelt sich dabei um eine Verkalkung, die vorzugsweise die kleinen Gefäße einschließlich der Präkapillaren und Kapillaren betrifft und die hauptsächlich das weiße Marklager, in sehr viel geringerem Umfang die Rindengefäße befällt. v. Hansemann, Mallory, E. Fränkel, Chiari und Ponfick haben derartige Fälle mitgeteilt und ausdrücklich betont, daß es sich nicht, wie in Befunden von Virchow und Marchand, um Kalkmetastasen gehandelt haben kann.

Im letzten Jahre hatte ich Gelegenheit, einen dieser bemerkenswerten Fälle zu sehen. Es handelte sich um einen 55jährigen Mann, dessen Krankengeschichte ich Herrn Kollegen Reye verdanke. Der Patient litt in der letzten Zeit an Durchfällen und klagte über Doppelsehen, Schwindel und Schwächegefühl in den Beinen. Am Tag der Aufnahme wurde er plötzlich kurzlufig und bekam ein Steifheitsgefühl in den Gliedern, sehr bald wurde er bewußtlos und in bewußtlosem Zustand ins Krankenhaus eingeliefert.

Status praesens: Mittelgroßer älterer Mann in gutem Ernährungszustand, von mittelkräftigem Muskel- und Knochenbau. Die Haut des Gesichts ist dunkelcyanotisch, ebenso die Schleimhäute. Die Atmung ist groß. Es besteht tiefste Bewußtlosigkeit. Auf Stechen reagiert der Patient nicht. Es bestehen aber keine Lähmungen. Die Kiefer sind fest aufeinandergebissen.

Kopf und Hals: Kopf frei beweglich. Augenbewegungen frei. Die Pupillen sind gleichweit, mittelweit, rund, reagieren prompt auf Lichteinfall. Ohren o. B. Das Gebiß ist defekt. Zunge feucht, nicht belegt. Lymphatischer Rachenring, soweit sichtbar, o. B. Halslymphdrüsen nicht vergrößert.

Thorax ziemlich stark gewölbt, symmetrisch, elastisch. Epigastrischer Winkel etwa 90°. Atemexkursionen ausreichend.

Lungen: Grenzen an normaler Stelle, gut verschieblich. Es herrscht überall normaler Lungenklopfschall. Ueber den beiden Unterlappen mäßig viel feinblasige Rasselgeräusche.

Herz in normalen Grenzen, Aktion beschleunigt. Töne rein. Aktion regelmäßig. Abdomen weich. Kein Tumor nachweisbar. Milz und Leber nicht palpabel.

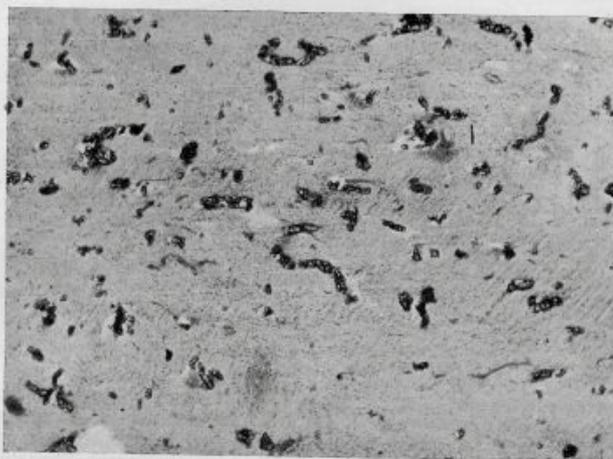


Abb. 1. Ausgedehnte Verkalkung der Kapillaren im weißen Marklager.

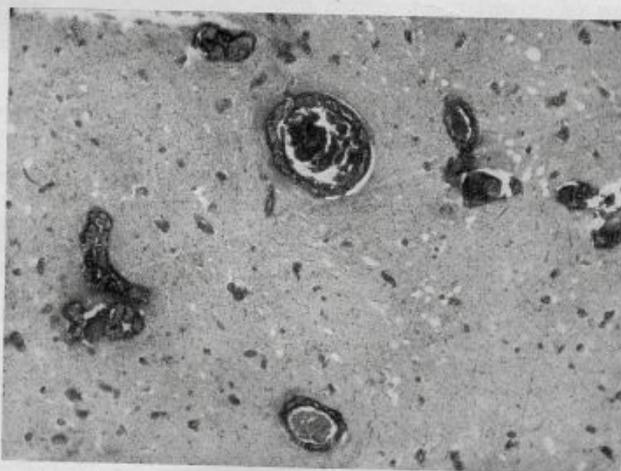


Abb. 2. Breite diffuse Wandverkalkung an den kleinen Hirngefäßen im weißen Marklager.

Genitale o. B. Inguinal- und Axillarlymphdrüsen nicht vergrößert. Extremitäten o. B.

Reflexe: normal, Temperatur 38,6°, Puls 128.

Verlauf: 5. 3. Die Diagnose ist nicht zu stellen. Am meisten muß an eine Vergiftung gedacht werden. Es wird sofort eine Magenspülung vorgenommen, aber es kommt mit

dem Wasser kein Mageninhalt heraus. In der Blase ist kein Urin. Der Patient ist in der Aufnahme katheterisiert worden. Man hat dort reichlich Zylinder gefunden. Der Patient



Abb. 3. Verkalkung einer Vene.

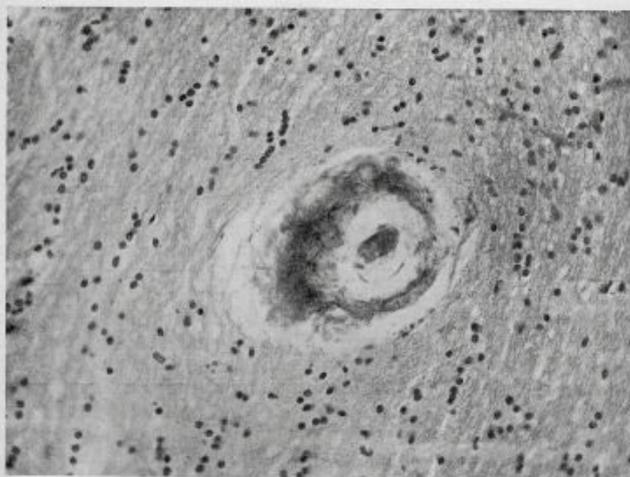


Abb. 4. Verkalkung in einer verdickten hyalinisierten kleinen Arterie.

riecht aber nicht die Spur nach einer Urämie. Der Blutdruck ist auch nur 95/40. Ein diabetisches Koma ist auch auszuschließen, da erstens in der Aufnahme kein Zucker im Urin gefunden wurde, der Patient auch nicht nach Azeton riecht. Eine Apoplexie kommt nicht in Frage, da keine Lähmungen bestehen. Auch spricht dagegen der niedere Blut-

9*

druck. Die Angehörigen kommen noch und bringen sämtliche Medikamente des Patienten. Aber danach kommt keine Vergiftung in Frage. Etwas anderes hat der Patient mit Sicherheit, wie sie angeben, nicht genommen. In letzter Zeit ist reichlich Tierkohle (Durchfälle) genommen worden.

Der Patient bekommt dauernd Sauerstoff, Koffein, Lobelin und ein Depot Kampher. Nach Einatmen des Sauerstoffs verschwindet die Zyanose.

6. 3. In der Nacht ist der Puls dauernd gut gewesen, ebenfalls die Atmung. Gegen Morgen kommt der Patient zur Besinnung. Er gibt an, daß er in seinem Leben immer reichlich Medikamente genommen habe, daß er jetzt aber keinen Selbstmordversuch gemacht habe. Es läge dafür auch absolut kein Grund vor. In den letzten Tagen habe er sich nicht so ganz wohl gefühlt. Seit 2 Tagen merke er eine Steife in den Extremitäten, besonders in den unteren. Gestern morgen habe er kaum gehen können, die Beine wären ihm ganz starr und steif gewesen. Kurz darauf müsse er besinnungslos geworden sein, denn er weiß seit der Zeit nichts mehr.

Gegen Mittag verkrampfen sich plötzlich die Finger und Hände, werden in Geburtsheiferstellung einander genähert, ein leichtes Zittern tritt auf, keine richtigen Krämpfe, die Atmung setzt aus, der Patient wird schwarzblau im Gesicht, der Puls ist nicht zu fühlen, die Pupillen werden ganz weit, reagieren nicht. Der Zustand dauert etwa eine Minute, dann beginnt die Atmung wieder, die Zyanose läßt nach, die Verkrampfung der Finger löst sich, der Puls wird wieder fühlbar, die Pupillen werden wieder enger und reagieren wieder. Das Bewußtsein bleibt aber gestört. Der Anfall hat entschieden Ähnlichkeit mit einer Eklampsie.

Im Urin massenhaft granulierte Zylinder. Aber einer Urämie ähnelt das Krankheitsbild zu wenig. Der Blutdruck steigt etwas. Die Temperatur wird höher, obgleich die Lungenscheinungen geringer werden. Im Laufe des Tages werden die Herzmittel und Sauerstoff weiter gegeben. Der Patient kommt aber nicht wieder zum Bewußtsein.

7. 3. Der Rest-N ist im Blut nicht erhöht. Der Zustand ist wie bei der Aufnahme schwer komatös. Der Blutdruck steigt noch weiter. Die Diagnose ist noch unklar. Es wird eine Lumbalpunktion vorgenommen. Der Druck ist nicht erhöht, Nonne, Pandy, Weichbrodt negativ, 7/3 Zellen. Dadurch wird man in der Diagnose nicht weitergebracht. Allmähliche Verschlechterung des Zustandes und Häufung der Anfälle. Gegen 5 Uhr nachmittags steigt die Temperatur axillar gemessen auf 42°. Der Patient kommt ad exitum.

Nachträglich kommen noch folgende Resultate: Wa im Blut und Liquor negativ. Mastixkurve im Liquor normal.

Bei der Sektion fand sich in Brust- und Bauchhöhle außer starker Stauung (Stauungsniere usw.) beginnender hypostatischer Pneumonie und einer alten Cholelithiasis nichts irgendwie Bemerkenswertes, dagegen bot das Gehirn einen ganz eigenartigen Befund. Es fiel hier sofort die eigenartige Konsistenz des weißen Marklagers auf, beim Einschneiden kam man hier überall auf einen leichten Widerstand und auf der Schnittfläche hatte man, wenn man mit dem Finger darüber hinstrich, das Gefühl, als ob die Substanz von lauter feinen dichtstehenden Stacheln durchsetzt sei; in der grauen Substanz, speziell in den großen Stammganglien, war dieser Befund nur andeutungsweise vorhanden. Ich sprach auf Grund dieses Befundes schon bei der Sektion sofort die Vermutung aus, daß es sich um eine diffuse Verkalkung der Hirngefäße im Sinne der oben zitierten Fälle von v. Hansemann, E. Fränkel u. a. handeln möchte. Für einen Kalkabbau, der zur Diagnose Kalkmetastase hätte führen können, fand sich keinerlei Anhalt. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte die bei der makroskopischen Besichtigung schon ausgesprochene Vermutung.

Die weiße Substanz ist aufs dichteste mit verkalkten Gefäßen verschiedener Kaliber durchsetzt; von den mittleren Gefäßchen bis in die Präkapillaren und Kapillaren hinein sind die Gefäßwandungen in großer Ausdehnung in einen breiten Kalkmantel umgewandelt, der vielfach Sprünge, Risse oder Zerbröckelung erkennen läßt (s. die Abb.). An den Stellen völliger Verkalkung läßt sich ein sicheres Urteil, ob es sich um Arterien oder Venen handelt, nicht abgeben. An andern Stellen aber, an denen die Verkalkung noch nicht so weit vorgeschritten ist, sieht man, daß sowohl Arterien wie Venen ergriffen sind, die Arterien vielleicht in größerem Ausmaß. An den mittleren und kleinen Arterien, die nur eine teilweise Verkalkung erkennen lassen, sieht man eine starke

Wandverdickung, deutliche Quellung und Hyalinisierung, Veränderungen, die offenbar der Verkalkung vorausgehen, wie das ja früher schon Mallory und v. Hansemann festgestellt haben.

Bemerkenswert scheint mir, daß trotz der enormen Verkalkung der Gefäße keinerlei Erweichung, auch nicht bei der mikroskopischen Untersuchung, und nur vereinzelte kleinste Blutungen gefunden wurden, dagegen fällt eine deutliche Vermehrung der Gliakerne auf.

An den Organen der Brust- und Bauchhöhle hat sich auch mikroskopisch außer der Stauung nichts von Bedeutung feststellen lassen, vor allem war hier von einer Gefäßveränderung in dem Sinne wie im Gehirn keine Rede. Die Veränderung ist also streng auf das Gehirn lokalisiert und zeigt hier wieder eine ausgesprochene Bevorzugung des weißen Marklagers.

Ueber die Aetiologie läßt sich, ebenso wie bei den früheren Fällen, einstweilen nichts aussagen. Kalkmetastase ist auszuschließen; von irgendeiner infektiösen oder toxischen Schädigung, die nach unsern bis jetzt vorliegenden Erfahrungen bei der Hirngefäßverkalkung eine Rolle spielt, ist nichts bekannt. Der Mann hat allerdings, wie er angibt, in seinem Leben viel Medikamente genommen; ob eins darunter war, das vielleicht in Analogie zum Vigantol die Gefäßverkalkung begünstigte, darüber läßt sich nichts, auch nicht einmal vermutungsweise, aussagen; sehr wahrscheinlich ist diese Vermutung überhaupt nicht, denn sonst würde man doch wohl öfters auf derartige Befunde stoßen.

Es bleibt abzuwarten, ob weitere einschlägige Beobachtungen größere Klarheit bringen.

Literatur

Dürck, Tag. d. Deutsch. Pathol. Ges. Jena 1921. Fränkel, E., Tag. d. Deutsch. Pathol. Ges. Leipzig 1909. v. Hansemann, Tag. d. Deutsch. Pathol. Ges. München 1899 u. Leipzig 1909 (Diskussion zu Fränkel, s. dort auch Marchand, Chiari u. Ponfick).

Nachdruck verboten

Zur Untersuchungsmethodik pathologischer Veränderungen des Knochenbaus

Von L. S. Frank-Kamenetzky und W. J. Schlapobersky

(Aus der Chirurgischen Hospitalklinik der 2. Moskauer Staatsuniversität.
Direktor Prof. W. S. Lewit)

Mit 9 Abbildungen im Text

Die heutige Ansicht, daß der Knochen einen Bau besitzt, der den Gesetzen der Mechanik entspricht, ist das Resultat einer langen Untersuchungsarbeit (H. Meyer, Roux, Wolff u. a.). Die Methodik bestand in dem Studium von Schnitten und Schliffen. Mit Einführung der Röntgenographie hat auch diese beim Studium der normalen Knochenarchitektur ihre Anwendung gefunden.

Was die pathologischen Veränderungen des feineren Knochenbaus anbetrifft, so ist diese Frage heutigentags noch nicht genügend erforscht. Trotzdem unterliegt keinem Zweifel, daß bei einer ganzen Reihe von Knochenprozessen, besonders denjenigen dystrophischen Charakters, der Knochenbau tiefgreifenden Veränderungen anheimfallen muß; doch gerade bei Dystrophien zeigt das mikroskopische Bild oft nichts besonders Spezifisches. Die Prozesse, die einen tiefgehenden, auch mikroskopisch festzustellenden, Umbau des