

Sonderabdruck aus Band XII, Heft 3, 1956

**WIENER ZEITSCHRIFT  
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE**

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reissner, Wien

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien  
(Vorstand: Prof. Dr. HANS HOFF).**Polyneuritische Form einer Periarteriitis nodosa.**

Von

**F. Gerstenbrand.**Vorgestellt im Rahmen eines Seminarabends der Psychiatrisch-Neurologischen  
Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff).

Dr. G.: Der 62jährige Pat. K. Z. wurde im Juli 1955 unter dem Verdacht eines raumverdrängenden intrakraniellen Prozesses, wahrscheinlich Metastasen, ausgehend von einem Pankreastumor, an die Klinik transferiert.

Zur Anamnese war zu erfahren, daß der Pat. in der Jugend häufig an Nackenfurunkel litt und wiederholt in den späteren Jahren polyarthritische Schübe durchmachte. Seit vielen Jahren ist ein Herzfehler bekannt, dessentwegen Pat. in ständiger ärztlicher Behandlung stand. Drei Monate vor der Aufnahme an die Klinik bemerkte der Pat. eine Hörverschlechterung am linken Ohr, der kurze Zeit später Kopfschmerzen in der Stirngegend folgten. Otologischerseits wurden diese Beschwerden auf eine Otitis media zurückgeführt, was aber im weiteren Krankheitsverlauf keine Bestätigung fand. Mit einer Intensivierung der Kopfschmerzen trat unter merkbarem Gewichtsverlust eine allgemeine körperliche Schwäche auf. Außerdem wurde der früher lebhaft und frohe Pat. depressiv, weinerlich und uninteressiert. Zu den Kopfschmerzen gesellten sich nach einer vierwöchigen Krankheitsdauer Kribbeln und Schmerzen in den Armen und Beinen. Bereits kurze Zeit nach dem Auftreten der Schmerzzustände in den Extremitäten wurde eine Abmagerung der Hände bemerkt. Auch die Muskulatur der Beine, besonders im Unterschenkelbereich nahm ständig ab. Der Pat. begann an zeitweilig unerträglichen Schmerzen, die sich über den ganzen Körper ausgebreitet hatten, zu leiden. Sechs Wochen vor der Aufnahme an die Klinik war der schon stark kachektische Pat. bettlägerig geworden. In den Händen und Beinen bestand bereits eine beträchtliche Kraftlosigkeit. Die Schwerhörigkeit im linken Ohr hatte sich weiter verstärkt und es kam häufig

zu Schwindelzuständen. Mehrmals war es in den letzten Wochen zu Krampfstörungen in der rechten Wade gekommen, die über mehrere Stunden anhielten. Zu den angeführten Beschwerden machte sich eine starke Appetitlosigkeit, die zu einer immer geringer werdenden Nahrungsaufnahme führte, bemerkbar. Im Gegensatz dazu litt der Pat. an einem starken Durstgefühl, das eine vermehrte Flüssigkeitsaufnahme nach sich zog. In den letzten Wochen vor der Klinikaufnahme hatte sich eine hartnäckige, nur schlecht beherrschbare Obstipation eingestellt.

Psychisch blieb der Pat. weiterhin auffällig. Er war hochgradig depressiv und in der letzten Zeit auch verlangsamt und vergeblich geworden. Ständig klagte er über seine unerträglichen Schmerzen, war dabei uneinsichtig und ablehnend. Dazu hatte sich eine quälende Schlaflosigkeit eingestellt. Auch noch während des Klinikaufenthaltes war es wiederholt zu Unruhezuständen, die sich bis zur ängstlichen Erregtheit steigerten, gekommen.

Der Pat. wurde schließlich zur Durchuntersuchung in ein auswärtiges Krankenhaus eingewiesen und unter oben angeführter Diagnose an die Klinik transferiert.

Bei der Aufnahme fanden sich organoneurologisch bei dem stark kachektischen Pat. Atrophien der gesamten Muskulatur, besonders ausgeprägt im distalen Bereich der Extremitäten. Sie waren von dementsprechenden Paresen begleitet. Das rechte Bein und die linke obere Extremität zeigten dabei ein besonders starkes Betroffensein. Der Pat. konnte ohne Unterstützung nicht gehen. Die Sehnenreflexe waren allseits nur schwach auslösbar. Der Spannungszustand der Muskulatur erschien leicht herabgesetzt. Eine Sensibilitätsstörung für alle Qualitäten war strumpf- und handschuhförmig begrenzt und erstreckte sich über  $\frac{2}{3}$  der Extremitäten. Die Nervendruckpunkte wiesen im Okzipitalbereich und an allen Extremitäten eine starke Druckempfindlichkeit auf. Die Haut an den Extremitäten war ausgesprochen trocken und schilfrig. Außerdem war eine leichte Lippenzyanose bemerkbar. Die Zunge erschien verdickt und war weißlich belegt.

Psychisch bestand bei dem Pat. eine ausgeprägte depressive Verstimmung. Er war weinerlich und ängstlich und zeigte dazu ein läppisches, uneinsichtiges Verhalten. Bei Pat. fand sich außerdem eine Merkfähigkeits- und Gedächtnisstörung mit noch weiteren Zeichen einer leichten Demenz. Ausgesprochene frontale Zeichen, wie Atz- und Greifreflex, waren nicht vorhanden.

Die Senkung nach WESTERGREN betrug 70/100, der Blutdruck hatte Werte von 140/80, was auch bei wiederholten Kontrollen gleich blieb. Der Harnbefund zeigte eine leichte Albuminurie.

Dr. St.: Nach der eben berichteten Anamnese bestehen bei dem Pat. seit einigen Jahren Herzbeschwerden. Der interne Befund und das EKG.

werden dazu sicher noch berichtet werden. Die jetzige Anamnese begann mit einer Hörverschlechterung links und Kopfschmerzen, drei Monate vor der Klinikeinweisung. Die otologisch angenommene Otitis media fand keine Bestätigung. Es trat dagegen ein starker Gewichtsverlust auf, der schließlich bis zur Kachexie führte. Zu diesen Beschwerden kamen nach einer verhältnismäßig kurzen Krankheitsdauer Parästhesien, Schmerzen sowie Atrophien mit Paresen an den Extremitäten und eine strumpf- und handschuhförmigen Sensibilitätsstörung. Mit der Schmerzhaftigkeit der Nervendruckpunkte und den abgeschwächten Sehnenreflexen sprechen diese Symptome für eine Polyneuritis. Über einen aufsteigenden Verlauf derselben wurde nichts erwähnt. In der Anamnese werden außerdem psychische Veränderungen, eine beträchtliche depressive Verstimmung mit ängstlicher Unruhe und Schlaflosigkeit sowie eine leichte Demenz erwähnt. Letztere ist zusammen mit dem läppisch uneinsichtigen Verhalten wohl als frontal aufzufassen und könnte mit der depressiven Verstimmung als psychoorganisches Syndrom ausgelegt werden. Wir haben demnach ein polyneuritisches Bild und ein Stirnhirnsyndrom ohne sonstige Herdzeichen vor uns. Diese neurologische Symptomatik findet sich bei einem schwer kachektischen Pat., von dem wir über Magen- und Darmstörungen gehört haben und bei dem als Nebenbefund eine beträchtlich erhöhte Senkung berichtet wurde. Es wäre, ohne daß wir noch Näheres über die erhobenen Nebenbefunde erfahren haben, wohl an einen Primärtumor zu denken, der im Magen-Darmtrakt zu suchen ist und der bereits Metastasen ins Gehirn, wahrscheinlich in das Stirnhirn gesetzt hat. Die Polyneuritis könnte als toxisch erklärt werden. Unsere Fragen richteten sich zuerst nach eventuellen Zeichen eines gesteigerten Hirndruckes und auch nach den Untersuchungsergebnissen, die zur Aufdeckung eines Primärtumors durchgeführt wurden.

Dr. K.: Das Blutbild zeigte eine Leukozytose von 18000 bei einer Linksverschiebung ohne Eosinophilie. Wiederholte Kontrolluntersuchungen bestätigten den ersten Befund und wiesen auch weiter die bereits anfangs festgestellte hypochrome Anämie auf. Der Blutzucker war stets leicht erhöht, der Magensaft anazid. Stuhluntersuchungen auf Blut hatten einmal einen positiven Befund ergeben. Das WELTMANNsche Koagulationsband war verkürzt, die WaR. im Serum und Liquor zeigte stets negative Resultate. Der Liquor, der bereits bei der ersten Untersuchung in einem auswärtigen Krankenhaus erhoben wurde, zeigte, inklusive der Goldsol- und Mastixkurven, einen normalen Befund. Die Diastase hatte etwas erniedrigte Werte. Bei Pat. bestanden während des Klinikaufenthaltes stets subfebrile Temperaturen.

Die Untersuchungen nach einem Neoplasma im Magen-Darmtrakt verliefen negativ. Das Magen-Darmröntgen stellte lediglich einen Reiz-

zustand des Dün- und Dickdarmes bei einer mäßigen Hypotonie der Magenmuskulatur und geringer Ptose fest. Außerdem wurde röntgenologisch eine Verlagerung des Dickdarmes mit Verdrängung von rechts kranial her festgestellt. Eine Irigoskopie bestätigte den Reizzustand im Dickdarmbereich. Der Röntgenbefund des Herzens stellte eine Hypertrophie des linken Ventrikels und eine Vergrößerung des linken Vorhofes fest. Das EKG. gab Hinweise auf Durchblutungsstörungen im Hinterwandgebiet. Der zusammenfassende interne Befund konnte somit keinen Hinweis auf ein Neoplasma im Magen-Darmtrakt und der Lunge feststellen und hält auch einen Pankreastumor für unmöglich. Als auffällig wurde bereits auf einen erhöhten Blutzuckerspiegel und eine etwas erniedrigte Diastase hingewiesen, was beides als Störung der Pankreasfunktion auszulegen ist. Die Möglichkeit einer Lebervergrößerung, wie sie durch das Magen-Darmröntgen angezeigt wurde, konnte palpatorisch nicht bestätigt werden. Das verkürzte WELTMANNsche Koagulationsband weist in Richtung einer Entzündung hin.

Aus dem Herzbefund, der ein akzentuiertes systolisches Geräusch feststellt, wird zusammen mit der röntgenologisch nachweisbaren Vergrößerung des linken Ventrikels auf die Möglichkeit eines Klappenfehlers geschlossen.

Dr. S.: Im Augenhintergrund fand sich keinerlei Anzeichen einer Stauungspapille, Visus und Gesichtsfelder waren normal, die Fundusgefäße unauffällig.

Dr. K.: Das Schädelröntgen brachte einen normalen Befund, das Röntgen der Brust und Lendenwirbelsäule war im Rahmen der Norm.

Dr. R.: Der urologische Befund war sowohl in Hinsicht auf die Prostata als auch auf das Vorhandensein eines Nierentumors vollkommen unauffällig.

Dr. T.: Die Durchuntersuchung des Pat. läßt nach dem Gehörten ein Neoplasma und auch einen hirndrucksteigernden Prozeß ausschließen. Es bleibt von neurologischer Seite das Bild einer Polyneuritis. Dazu bestehen die geschilderten auffälligen psychischen Veränderungen. Beides wird von einer stark erhöhten Senkung, einer beträchtlichen Leukozytose mit einer Linksverschiebung und uncharakteristischen Symptomen von interner Seite her begleitet. Auffällig ist an dem Pat. ein sehr schlechter Allgemeinzustand, der den Eindruck einer schweren Erkrankung hervorruft. Während der stationären Beobachtungszeit waren ständig subfebrile Temperaturen vorhanden.

Dr. L.: Psychische Veränderungen, wie sie Pat. bietet, können bei allen schweren Allgemeinerkrankungen, in der Art „der körperlich begründeten Psychosen“ nach K. SCHNEIDER auftreten. Was bei der Schilderung der Polyneuritis noch auffällt, sind die starken Schmerzen und die verhältnismäßig früh aufgetretenen Atrophien, die den eigentlichen

Paresen vorausgingen. Ich würde dies nicht allein auf einen neuritischen Prozeß zurückführen, sondern einer parallel einhergehenden Myositis zusprechen. Auch die geschilderten Wadenkrämpfe wären in dieser Richtung auszulegen.

Dr. W.: Es muß nach dem bisher Geschilderten sich bei Pat. um eine schwere Allgemeinerkrankung handeln, über deren Ätiologie alle bisher erhobenen Untersuchungsergebnisse keine Aufklärung bringen konnten. An der Polyneuritis auffällig scheint mir die unsymmetrische Verteilung und die begleitende Myositis. Zu diesen Symptomen bestehen neben den psychischen Veränderungen eine hohe Senkung, eine Erhöhung der Leukozytenzahl mit einer Linksverschiebung, ständige subfebrile Temperaturen und eine hochgradige Kachexie, alles Symptome, die neben den uncharakteristischen übrigen Beschwerden in dem Bild einer schweren Allgemeinerkrankung den Verdacht auf eine Periarteriitis nodosa aufkommen lassen.

Dr. H.: Was die Periarteriitis nodosa betrifft, so ist, wie bekannt, dieses Krankheitsgeschehen durch die Vielzahl seiner klinischen Symptome ausgezeichnet. In 80% der Fälle findet sich eine Nierenbeteiligung, weniger häufig liegen Beschwerden von seiten des Herzens, des Magen-Darmtraktes, des Pankreas, der Muskulatur, Haut und Lunge vor. Nach STAMMLER ist das periphere Nervensystem bei 35% der Erkrankten beteiligt, während sich zerebrale Ausfälle bei 13% und periphere und zentrale Ausfälle bei 10% der Pat. finden. Dazu werden psychische Veränderungen in Form von Depressionszuständen, aber auch Verwirrtheit, Halluzinationen und paranoide Bilder beschrieben.

Die neuritischen Bilder treten in Form einer Polyneuritis oder für die Periarteriitis nodosa besonders charakteristisch als Mononeuritis multiplex auf und sind bisweilen von einer Myositis begleitet, wobei letztere den neuritischen Symptomen zeitlich auch vorausgehen kann. Die zerebralen Ausfälle können vielfältiger Art sein und mitunter einen raumverdrängenden Prozeß vortäuschen. Auch Bilder einer Meningitis und Subarachnoidealblutung wurden neben spinalen Läsionen beschrieben.

Im vorgestellten Fall steht die Polyneuritis im Vordergrund, wobei auch, wie bereits darauf hingewiesen, Zeichen einer Myositis vorliegen. Eingeleitet wurde das Krankheitsbild bei dem Pat. nicht, wie oft zu beobachten ist, durch eine unspezifische Infektion, die dann größtenteils die oberen Luftwege ergreift, sondern durch eine Hörstörung, die, wie wir gehört haben, mit den bestandenen Kopfschmerzen zur Diagnose einer Otitis media geführt hat. Von DRUSS und MAIBAU sowie SPIEGEL wurden übrigens bereits Fälle, die ebenfalls mit einer Hörstörung verliefen, beschrieben. Auffällig im vorgestellten Fall ist die geringe Beteiligung anderer Organe. So weist auf eine Nierenschädigung lediglich eine geringfügige Albuminurie hin, der Blutdruck war stets normal. Auch für eine

Herz- und Lungenbeteiligung sind keine sicheren Hinweise vorhanden, die Blutzuckererhöhung und Veränderung der Diastase läßt auf eine Pankreasschädigung schließen. Lediglich für eine Magen-Darmtraktbeteiligung bestehen ausgeprägtere Anhaltspunkte. Als absolut zu dem Bild der Periarteriitis nodosa gehörig müssen der Krankheitsverlauf mit der hochgradigen Kachexie, die beträchtliche Erhöhung der Blutsenkung und der Leukozytenzahl, die subfebrilen Temperaturen, die leichte hypochrome Anämie sowie die auffälligen psychischen Veränderungen und die ständig vorliegenden Kopfschmerzen betrachtet werden.

Dr. R.: Ein Beweis der Diagnose einer Periarteriitis nodosa wird in einem Großteil der Fälle post mortem erbracht, bzw. wird in einer nicht unerheblichen Anzahl nach Ableben der Pat. erst die Diagnose gestellt. Eine Biopsie bringt aber oft das typische histologische Bild und bestätigt dann die Verdachtsdiagnose. Wir möchten fragen, ob dies im vorliegenden Fall möglich war.

Dr. G.: Die bei dem Pat. durchgeführte Biopsie ergab das Bild einer bereits älteren schweren Arteriitis mit Veränderungen der Gefäßwände, wobei zum Teil das Lumen durch bereits in Organisation stehende Thrombenmassen verlegt war, vereinzelt auch eine Obliteration von Gefäßen vorlag. Es zeigte sich um die Gefäße ein Mantel von gewucherten Adventitia-Zellen, dazu Lymphozyten und mäßig reichlich Leukozyten. Auch die begleitenden Venen wiesen in ihrer Wand eine chronische entzündliche Infiltration auf. Bei den betroffenen Gefäßen war teilweise eine Medianekrose vorhanden. Die untersuchten Muskelstücke zeigten Anzeichen einer Atrophie. An einzelnen Stellen waren herdförmige Rundzellularinfiltrate mit einem weitgehenden Zerfall der Muskelzellen und auch einer reaktiven Wucherung von Sarkolemmzellen zu sehen. Der histologische Befund wurde im Sinne einer Arteriitis nodosa ausgelegt.

Dr. St.: Nach dem eben berichteten histologischen Befund besteht kein Zweifel, daß es sich bei dem vorgestellten Pat. um das Bild einer Periarteriitis nodosa handelt. Auffällig ist, wie schon erwähnt, die geringe Beteiligung der einzelnen Organe und auch das Auftreten einer Hörstörung im Beginn der Erkrankung, dazu aber auch das relativ hohe Alter des Pat. Die Periarteriitis nodosa tritt zwar in allen Altersklassen auf, ergreift jedoch meistens männliche Personen in mittleren Lebensjahren. Der Verlauf wird oft in Schüben beobachtet, die teilweise mit jahrelangen Intervallen einhergehen. Das Krankheitsgeschehen kann sich aber auch innerhalb weniger Stunden abspielen. Die Letalität beträgt nach GRUBER 90%. Nach den heute gültigen Auffassungen wird die Periarteriitis nodosa den systematischen Bindegewebskrankheiten, den collagen diseases, welcher Begriff 1942 von KLEMPERER aufgestellt wurde, zugerechnet und eine allergisch-hyperergische Genese angenommen, wobei das nicht für alle Formen dieser Krankheitsgruppe zutrifft und

auch bei der Periarteriitis nodosa auf Widersprüche trifft. Daneben wird noch weiter die Hochdrucktheorie ätiologisch erwähnt und auch an spezielle Erreger gedacht. Als auslösende Noxen für die allergischen Vorgänge werden Pharmaca, darunter Sulfonamide, Jod und auch Penicillin angenommen und damit das Ansteigen der Krankheitszahl in den letzten Jahrzehnten erklärt. Vor allem aber wird an eine Sensibilisierung des Organismus durch unspezifische bakterielle Infektionen gedacht. Ein allergisches Geschehen läßt sich in einem wenn auch geringen Prozentsatz der Erkrankung nachweisen. Außerdem erhielt die allergische Theorie durch Tierversuche, u. a. von SELYE durchgeführt, in letzter Zeit eine bedeutungsvolle Unterstützung. Histologisch handelt es sich bei der Periarteriitis nodosa um eine Erkrankung des Gefäßsystems, wobei vornehmlich mittlere Arterien von muskulärem Bautyp und kleinere Arterien ergriffen werden. Das Auftreten der neuritischen Symptome wird durch das Mitergriffensein der Vasa nervorum erklärt. VEITH führt die Neuritis auf eine Entmarkung der Nervenfasern zurück, die unter Erhaltung der Achsenzylinder einhergeht. Die zerebralen Symptome entstehen meist durch Gefäßverschlüsse, können aber auch durch das Platzen eines Aneurysmas hervorgerufen werden. Über die Ursache der psychischen Veränderungen ließ sich noch keine sichere Aufklärung finden. Sie könnten zum Teil im Sinne der schon erwähnten körperlich begründbaren Psychosen erklärt werden. Nicht eindeutig ist noch entschieden, ob auch gefäßunabhängige Gewebstörungen durch direkte Einwirkung einer Krankheitsnoxe vorkommen.

Dr. N.: Es erhebt sich nun die Frage nach einer möglichen Therapie. Nach der Meinung FAHLÄNDERS u. a. besteht die einzige theoretisch fundierte Therapie in der Verabreichung von ACTH bzw. Glukocorticoiden. Klinisch stützt sich die ACTH-Therapie auf die bei anderen systematischen Bindegewebskrankheiten, besonders dem Rheumatismus erzielten Erfolge. Bis jetzt wurde jedoch eine sichere Heilung eines Periarteriitis-nodosa-Falles nach längerer Kontrollperiode nicht beschrieben. Die Kontrollzeit der als geheilt publizierten Fälle von JOHNSON und LOHMANN ist zu kurz. Bei den sonstigen bisher beschriebenen Therapieresultaten konnte keine Dauerremission erzielt, jedoch vereinzelt Besserungen beobachtet werden.

Dr. G.: Die Durchführung einer Behandlung war bei dem vorgestellten Pat. vorläufig nicht möglich. In der Nachbeobachtungszeit stellte sich eine weitere Verschlechterung des Allgemeinzustandes ein.

Prof. H.: Bei dem vorgestellten Fall handelt es sich demnach um eine biopsisch nachgewiesene Periarteriitis nodosa. Einen Hinweis auf eine allergische Vorgeschichte erhalten wir in der anamnestischen Erwähnung von mehrmals durchgemachten polyarthritischen Schüben. Das klinische Bild zeigte neben dem Zustand einer schweren Allgemeinerkrankung eine

Polyneuritis mit einer begleitenden Myositis und charakteristische psychische Veränderungen. Auffällig ist die geringe Beteiligung anderer Organe. Wir haben aus der Diskussion ersehen, daß das klinische Bild zuerst die Verdachtsdiagnose einer Hirnmetastase bei einem Primärtumor im Bereich des Magen-Darmtraktes mit einer Begleitpolyneuritis aufkommen ließ. Es ist sicher wichtig, bei Krankheitsbildern, die auf eine schwere Allgemeinerkrankung hinweisen und doch nicht ganz charakteristische Symptome zeigen, an eine Periarteriitis nodosa zu denken, wobei eine Beteiligung des Nervensystems den Verdacht noch bekräftigt.