Aus der Universitätsklinik für psychische und nervöse Krankheiten zu Gießen. (Direktor: Geh.-Rat Sommer.)

Ueber den amyostatischen Symptomenkomplex nach Encephalitis lethargica.

Von **Bruno Freyschlag**, z. Zt. Medizinalpraktikant an der Inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses in Wiesbaden.

Das Studium der motorischen Reizzustände, wie wir sie bei der Encephalitis lethargica sowohl im Prodromalstadium, als auch auf der Höhe der Erkrankung und besonders oft in der Rekonvaleszenz auftreten sehen, hat von jeher das besondere Interesse der Neurologen erweckt. Jedem Beobachter sind die Fälle bekannt, in deren klinischem Bilde choreatisches und athetotisches Zittern dominiert, ferner Fälle mit besonders hervortretenden klonischen Muskelzuckungen in diesem und jenem Körpergebiet, und andere, in deren Vordergrunde eigenartige Spannungszustände der gesamten Muskulatur mit ausgesprochenen mimischer Starre und allgemeiner Bewegungsbeschränkung stehen. Man hat dementsprechend von einigen Seiten symptomatologische Einteilungsversuche der Encephalitis lethargica gemacht und Ausdrücke wie Encephalitis choreatica, Encephalitis athetotica, Encephalitis myoclonica und Encephalitis amyostatica resp. Encephalitis cum rigore geprägt.

Es wurde nun gerade in allerletzter Zeit von verschiedener Seite über encephalitische und postenzephalitische Krankheitsbilder berichtet, die infolge ihres äußerst interessanten Symptomenkomplexes innige Beziehungen zu einigen erst in den letzten Jahren näher erforschten neurologischen Krankheiten aufwiesen. Ich meine hier diejenigen Fälle, bei denen im Vordergrunde des Krankheitszustandes Symptome stehen, die uns lebhaft an das im Jahre 1916 von Strümpell entdeckte und von ihm als „amyostatischer Symptomenkomplex“ bezeichnete Syndrom erinnern und die damit in nahe Beziehung treten zur Pseudosklerose (Westphal-Strümpell) resp. Wilsonschen Krankheit einerseits und zur Parkinsonschen Krankheit, insbesondere der Paralysis agitans sine agitatione, andererseits.

Die in dieser Beziehung bis jetzt beobachteten und untersuchten Fälle haben sich in den letzten Jahren gehäuft. Ganz vereinzelt wurden allerdings auch schon bei früheren Grippeepidemien einige hierher gehörige Symptome, wie allgemeiner Rigor der Muskulatur, Bewegungsverlangsamung, Zittererscheinungen usw., beobachtet, aber auf die Beziehungen dieser Symptome zu den oben angegebenen Krankheiten wurde man erst in letzter Zeit aufmerksam. So berichtete v. Economo vor einiger Zeit bereits über eigenartige hypertensive Zustände der Muskulatur bei der Encephalitis lethargica und führte diese in Analogie zu der Wilsonschen Krankheit auf ein Mitgriffensein des Corpus striatum zurück. Auf Grund seiner ausführlichen Untersuchungen bei einem Falle von subakuter Encephalitis lethargica bezieht er die choreatischen und athetotischen Störungen auf Herde in der Regio subthalamica, den allgemeinen Rigor auf solche im Corpus striatum. Dann machte Nonne im Jahre 1918 in einer bedeutsamen Arbeit an Hand von 13 Fällen auf das Vorkommen des amyostatischen Symptomenkomplexes, wie er sich bekanntlich am prägnantesten in den Fällen von Pseudosklerose resp. Wilsonscher Krankheit vorfindet, im Symptomenbilde encephalitischen und postenzephalitischen Krankheitszustände aufmerksam. Wie Nonne, so berichtet später auch Reinhardt über den maskenartigen Gesichtsausdruck einzelner Fälle, neuerlich Sohlern über eigenartige starre Haltungstypen gewisser Enzephalitiskranker. In seinem Artikel über „Encephalitis, Schlafsucht und Starre“ schreibt Speidel über Fälle, die lebhaft an das Bild einer Paralysis agitans sine agitatione erinnern; die gleichen Beobachtungen wurden in den letzten Monaten von verschiedener, insbesondere auch von ausländischer Seite bestätigt.

Ausgehend von dem Gesichtspunkte, daß diese in letzter Zeit häufiger beobachteten Krankheitszustände noch weiteren eingehenden Studiums bedürfen und daß somit jeder neu beobachtete Fall etwas dazu beitragen kann, gebe ich zunächst den Befund eines von mir eingehend untersuchten typischen Falles wieder und lasse dann eine nähere Analyse der Kardinalsymptome im Vergleich zu den vorerwähnten Krankheiten folgen:

Die bisher völlig gesunde Auguste A., 19 Jahre alt, ohne nachweisbare nervöse Belastung, ohne tuberkulöse oder syphilitische Erscheinungen, erkrankte im Februar 1920. Unter leichten initialen Erregungssymptomen und motorischen Reizerscheinungen stellte sich bald eine hochgradige Schlafsucht in den Vordergrund des Krankheitsbildes; daneben kam es zum Auftreten von Augenmuskellähmungen in Form einer doppelseitigen Ptosis und einer Anisokorie, ferner zu einer einseitigen Gaumensegelparese. Dieses Krankheitsbild ist so charakteristisch und schließt sich so eng an die von v. Economo und allen späteren Beobachtern beschriebenen Fälle an, daß die Diagnose Encephalitis lethargica ohne weiteres gestellt werden konnte. Im Verlauf der nächsten Monate Besserung, aber keine völlige Rückbildung der Symptome. Vorübergehend Doppeltsehen. Im Juli (also 3½–4 Monate nach dem lethargischen Stadium) rheumatische Beschwerden, Steifigkeitsgefühl in den Extremitäten, Erschwerung aller aktiven Bewegungen, sodaß Patientin sich nicht mehr allein an- und ausziehen kann.

Jetziger Befund: Die Patientin ist bei klarem Bewußtsein, zeitlich und örtlich gut orientiert und gibt über ihre Erkrankung klare und richtige Auskunft. Sie selbst überlassen, liegt sie

meist ruhig mit starrem Blick da und macht im allgemeinen den Eindruck einer stumpfen Gleichgültigkeit und leichten geistigen Hemmung. Sie kommt allen Aufforderungen sofort nach; dabei fällt aber eine ungeheure Bewegungsarmut mit Erschwerung und Verlangsamung aller Bewegungen auf, wobei diese etwas ausgesprochen Steifes, Mühsames, Automatenhaftes an sich haben. Besonders deutlich zeigt sich dies beim Knie-, Hacken- und Finger-Nasenspitzenversuch. Ataktische Erscheinungen fehlen dabei. Rasch ausgeführte aktive Pro- und Supinationsbewegungen der Unterarme werden schon nach ungefähr viermaliger Ausführung wegen Ermüdung resp. Hemmung unterbrochen. Zuweilen unterbrechen auch plötzliche Hemmungen andere aktiv ausgeführte Bewegungen; so bleibt z. B. der Arm beim Versuch, den Löffel zum Munde zu führen, plötzlich auf halbem Wege oder direkt vor dem Munde stehen, und erst nach längerem Zureden und wiederholtem Versuch gelingt die intendierte Handlung. Diese Erschwerung jeglicher Bewegung machte Fütterung durch die Pflegerin notwendig. Der Gesichtsausdruck ist ausgesprochen steif und starr, ohne aktives Mienenspiel, und erhält dadurch ein wächsernes, maskenartiges Gepräge. Der Mund ist meist leicht geöffnet, es besteht reichlich Speichelfluß. Der Schluckakt ist zeitweise erschwert; Patientin schluckt dann sehr langsam und verschluckt sich oft. Der Gang ist langsam, mühsam und schleppend, aber ohne ataktische Anzeichen. Dabei ist die Haltung starr; Kopf und Schultern werden vornüber gebeugt gehalten. Vorübergehend zeigt sich deutliches grobschlägiges Zittern der Extremitäten, meistens im Anschluß an aktive oder passive Anstrengungen derselben, seltener, wenn sich die Muskeln längere Zeit im Zustande der Entspannung und Ruhe befinden. Die geschlossenen Augenlider und die herausgestreckte Zunge zeigen dauernd einen feinschlägigen Tremor; außerdem wurde verschiedentlich ein transitorisches Zittern am Unterkiefer und in den Lippen beobachtet. Objektiv findet sich eine hochgradige Rigidität der gesamten Muskulatur mit deutlicher Erschwerung der passiven Bewegungen, wobei es bei anfänglich normaler Muskelspannung zuweilen durch mehrfache passive Bewegungen zu deutlicher Hypertonie kommt. Bezüglich ihrer Ernährung und der groben motorischen Kraft entsprechen die Muskeln durchaus normalen Verhältnissen. — Innere Organe ohne nachweisbaren Befund. Leber und Milz waren bei wiederholter Untersuchung nicht zu fühlen. Patellarsehnenreflexe beiderseits lebhaft, vielleicht etwas gesteigert, alle andern Reflexe sind normal. Babinski, Oppenheim und Romberg negativ. Am Auge kein Kornealring. Die rechte Pupille ist etwas größer als die linke und reagiert normal auf Licht- und Konvergenz. Beim Blick nach oben leichtes Augenzittern, kein horizontaler Nystagmus. Augenhintergrund normal. Die Sensibilität ist für alle Qualitäten intakt, insbesondere auch die Stereognosie. Es besteht starker Dermographismus und oft blaurote Verfärbung der Unterarme als Zeichen einer vasomotorischen Störung. Bei der Lumbalpunktion fließt tropfenweise klarer, wasserheller Liquor ab; keine Druckerhöhung, keine Zellvermehrung. Nonne negativ, Wa.R. im Blut und Liquor negativ.

Die Einreihung des hier skizzierten Symptomenbildes in eine bestimmte Krankheitskategorie würde noch vor wenigen Jahren auf unüberwindliche Schwierigkeiten gestoßen sein, weil eben seine Symptomatologie zu keiner der bis dato bekannten Erkrankungen paßte. Heute aber, wo uns die zuerst von Westphal, später unabhängig von seinen Beobachtungen die von dem Londoner Arzte Kinnier Wilson beschriebenen und dann besonders von v. Strümpell weiter ausgearbeiteten Krankheitsbilder der Pseudosklerose resp. Wilsonschen Krankheit bekannt geworden sind, können wir keinen Moment zögern, den oben geschilderten Krankheitszustand mit diesen beiden Erkrankungen wenn auch nicht zu identifizieren, so doch in nahe Beziehung zu bringen. Es besteht heute kaum mehr ein Zweifel darüber, daß die Westphal-Strümpellsche Pseudosklerose mit der von Wilson beschriebenen Erkrankung außerordentlich nahe verwandt, sehr wahrscheinlich sogar identisch ist. Auf die feineren pathologisch-anatomischen Verschiedenheiten kann ich an dieser Stelle nicht näher eingehen. Jedenfalls können wir bei der außerordentlichen Ähnlichkeit ihres klinischen Bildes bei dem Vergleich mit unserem Krankheitszustand eine schärfere Trennung zwischen Pseudosklerose und Wilsonscher Krankheit unterlassen.

Dagegen kann ich nicht umhin, auf eine andere, schon länger bekannte Erkrankung, die ebenfalls mit den erwähnten postenzephalitischen Bildern eine unverkennbare Ähnlichkeit aufweist, hinzuweisen; es ist dies die Parkinsonsche Krankheit, insbesondere die im Jahre 1884 von Strümpell zum ersten Male beschriebene Paralysis agitans sine agitatione. Diese differentialdiagnostische Erwägung ist insofern interessant, als schon Wilson und später besonders Strümpell in seiner Arbeit über den „amyostatischen Symptomenkomplex“ auf die hochgradige Ähnlichkeit der Paralysis agitans, insbesondere ihrer Hauptsymptome des Zitterns und der Muskelrigidität, mit Pseudosklerose resp. Wilsonscher Krankheit hingewiesen haben. In den letzten Jahren hat außerdem v. Diembowsky, der über eine ganze Reihe von Pseudosklerosenfällen berichtet, wieder die Meinung geäußert, daß nicht nur Pseudosklerose und Wilsonsche Krankheit dasselbe seien, sondern daß auch die juvenile Paralysis agitans dem gleichen Krankheitsbilde zugehöre.

Für den Vergleich der hier vorliegenden, bei Encephalitis lethargica beobachteten Krankheitsbilder mit der Wilsonschen Krankheit resp. Pseudosklerose erscheint es mir zweckmäßig, vorher eine kurze

zusammenfassende Darstellung des echten pseudosklerotischen Symptomenbildes zu geben. Strümpell sagt in Anlehnung an die Wilsonschen Ausführungen Folgendes: „Die ersten Krankheitserscheinungen bestehen meist in Bewegungsstörungen, besonders der Arme. Die Störung zeigt sich vor allem in einem immer stärker werdenden rhythmischen Tremor. Hiermit verbindet sich eine zunehmende allgemeine Muskelsteifigkeit, eine Hypertonie, die die synergischen und antagonistischen Muskeln zu gleicher Zeit befällt. Dieser hypertensive Zustand ist auch in der Schluck- und Sprechmuskulatur vorhanden und bedingt dadurch eine ausgesprochene Dysarthrie und Dysphagie. Dabei besteht zwar eine gewisse Parese der Muskeln, die aber nie in wirkliche Lähmung übergeht. Die für eine Pyramidenbahnerkrankung charakteristischen Erscheinungen fehlen ganz oder sind höchstens in geringem Grade vorhanden: keine besondere Steigerung der Sehnenreflexe, kein Babinski, erhaltene Bauchdeckenreflexe. Psychische Symptome fehlen zwar in einigen Fällen, entwickeln sich aber doch sehr häufig. Sie bestehen teils in abnormer psychischer Reizbarkeit, vor allem aber in einer langsam zunehmenden geistigen Schwäche und Demenz. Von Seiten der Sensibilität und der Sinnesorgane treten in der Regel keine besonderen Erscheinungen auf.“

Es ist das große Verdienst Strümpells, die Gesamtheit der hier geschilderten motorischen Reizzustände, insbesondere also die dystonischen Störungen mit ihren mannigfaltigen Folgezuständen, die allgemeine Bewegungsarmut, die mimische Starre, die verschiedenen Tremorerscheinungen usw. als für die Pseudosklerose und einige verwandte Krankheiten pathognostisches Syndrom unter dem Namen „amyostatischer Symptomenkomplex“ zusammengefaßt zu haben. Er weist dabei ausdrücklich darauf hin, daß dieser amyostatische Symptomenkomplex nicht als Krankheit *sui generis*, sondern als sogenanntes „Syndrom“, d. h. als besonderer neurologischer Symptomenkomplex aufzufassen ist, der klinisch zwar in verschiedener Weise auftreten kann, dem aber allem Anschein nach stets eine gleichartige oder wenigstens sehr ähnliche pathognostische Bedeutung zukommt.

Betrachten wir nun die Symptome unseres Krankheitsbildes im Vergleich mit den echten pseudosklerotischen Zuständen, insbesondere mit den amyostatischen Symptomenkomplex zusammensetzenden Krankheitszeichen, so ist es in erster Linie die ausgesprochene Muskelrigidität mit ihren Folgen, besonders mit der Erschwerung und Verlangsamung aller Bewegungen, die bis aufs kleinste den von Westphal, Wilson und Strümpell geschilderten Tonusveränderungen der Muskulatur bei der Pseudosklerose gleicht. In diesem Sinne ist besonders hervorzuheben, daß sich auch bei den postenzephalitischen Fällen die Hypertonie in den Extremitäten zweifellos auf alle die Gelenke bewegenden Muskeln erstreckt, also Agonisten und Antagonisten in gleicher Weise befallen hat, genau wie es bei der Pseudosklerose geschildert wird. Auch bei unserer Patientin fehlen jegliche spastischen Erscheinungen, die auf eine Pyramidenbahnläsion hinweisen könnten, und der Rigor kennzeichnet sich dadurch als durchaus extrapyramidal bedingte Motilitätsstörung. Die Muskelrigidität hat also nicht die geringste Ähnlichkeit mit den reflektorischen Spannungszuständen, wie wir sie etwa bei der spastischen Spinalparalyse und verwandten Krankheiten finden. Auf diese Erscheinungen, insbesondere auf den absoluten Mangel von Pyramidenbahnsymptomen bei den pseudosklerotischen Zustandsbildern, haben alle Autoren mit besonderem Nachdruck hingewiesen. Auch das Fehlen jeglicher Muskellähmung und das Erhaltensein der groben motorischen Kraft passen durchaus in das Bild der Westphal-Strümpellschen Pseudosklerose. Als durchaus pathognomonisch sind in diesem Zusammenhang ferner der maskenartige Gesichtsausdruck und die zeitweiligen grobschlägigen Tremorzustände der Extremitäten, wie wir sie bei unserer Patientin beobachten, aufzufassen. Beide erinnern im Verein mit der ungewöhnlichen Bewegungsarmut sehr stark an die bei der Pseudosklerose geschilderten Erscheinungen. Außer diesen Symptomen sind es ferner die in unserem Falle zwar nur wenig ausgebildeten Störungen der Sprache, die vorübergehenden Klagen über Schluckstörungen und die Salivation, die uns auf einen weiteren Zusammenhang unseres Krankheitsbildes mit der Pseudosklerose hinweisen. Ueber die dysarthrischen Erscheinungen bei der Pseudosklerose sagt Strümpell Folgendes: „Die Sprachstörung beruht also nicht, oder wenigstens nur zum geringeren Teil auf einer Schwäche der Sprechmuskeln (wie wir sie etwa bei den bulbären und pseudobulbären Störungen als Folge der Atrophie und Parese der Sprechmuskeln beobachten), sondern vielmehr auf einer Störung ihrer allgemeinen Innervationsverhältnisse, ihrer Synergie und der Leichtigkeit ihrer Innervation. Hierauf beruht auch die Monotonie der Sprache und die Häufigkeit des „Ueberschnappens“ der Stimme.“ — Ich bin bei unserem Falle eher geneigt, die Verlangsamung und Monotonie der Sprache als sekundär durch die allgemeine Muskelspannung bedingt, vielleicht auch als leichte bulbäre Störung aufzufassen. Zugunsten der letzteren Annahme wären eventuell auch die zeitweiligen Schluckstörungen, der Zungentremor und der Speichelfluß heranzuziehen, vor allen Dingen aber auch die Tatsache, daß solche Bulbärsymptome im Krankheitsbild der Encephalitis lethargica durchaus nichts Seltenes sind. Wie die bei der Patientin im Verlauf von aktiven Bewegungen beobachteten Hemmungen, die die Extremität plötzlich infolge einer starken hypertontischen Anspannung der Muskulatur in einer besonderen Stellung für kürzere oder längere Zeit fixierten, zu bewerten sind, läßt sich mit Bestimmtheit nicht entscheiden. Doch paßt auch diese

Erscheinung ausgezeichnet in das pseudosklerotische Zustandsbild und ist wahrscheinlich mit der von Strümpell als eines der Hauptsymptome des „amyostatischen Syndroms“ angegebenen Fixationsrigidität identisch. Auch das Auftreten der Adiadochokinesis, d. h. der abnorm raschen Ermüdung bei der Ausführung rasch aufeinanderfolgender antagonistischer Bewegungen, wie ich sie bei den Pro- und Supinationsbewegungen des Unterarms bei der Patientin konstatieren konnte, fügt sich außerordentlich gut in den Rahmen des Gesamtbildes ein und wird von Rausch und Schilder in der Symptomatologie der Pseudosklerose besonders bewertet. In psychischer Beziehung sind außer der erwähnten gemüthlichen Stumpfheit keine Erscheinungen vorhanden, die mit der Pseudosklerose in Einklang zu bringen wären¹⁾. Ebenso fehlen nachweisbare Lehrveränderungen und der Kornealring, wie sie sehr oft, aber durchaus nicht immer, bei der Pseudosklerose gefunden wurden.

Immerhin zeigt sich, wenn wir das bisher Erwähnte zusammenfassen, wie sich die im Ausschluß an eine Encephalitis lethargica entstandenen Krankheitsbilder in vielen Einzelheiten den als Pseudosklerose oder Wilsonsche Krankheit beschriebenen Erkrankungen nähern können.

Strümpell hat hervorgehoben, daß vor allem die Muskelrigidität und das Zittern bei der Paralysis agitans eine unverkennbare Ähnlichkeit mit denselben Zuständen bei der Pseudosklerose aufweisen, sodaß an einer Gleichartigkeit der Entstehung dieser Symptome kein Zweifel mehr herrschen kann.

Was nun den postenzephalitischen Zuständen vom Typus des oben beschriebenen Falles den Charakter der Paralysis agitans sine agitatione aufprägt, das sind im wesentlichen folgende Symptome:

1. die ausgesprochene Rigidität der Körpermuskulatur,
2. die allgemeine Bewegungsarmut,
3. die verlangsamen und erschwerten Bewegungen,
4. die mimische Starre,
5. die starre, etwas vornübergebeugte Haltung,
6. die Sprachstörungen und
7. das von Oppenheim und Bruns hervorgehobene Symptom des Speichelflusses.

Nehmen wir hierzu noch als achten Punkt die auch bei unserer Patientin beobachteten motorischen Reizzustände in Form von Zittern in Händen und Beinen, so ergibt sich ohne weiteres die große Ähnlichkeit mit dem Bilde der Parkinsonschen Krankheit.

Ueberblicken wir nun die Gesamtheit der Beobachtungen über den engen klinischen Zusammenhang dieser postenzephalitischen Krankheitsbilder mit den oben erwähnten Erkrankungen, so zeigt sich, daß dieselben zwar in ätiologischer Beziehung sehr große Verschiedenheiten aufweisen, dagegen in bezug auf die pathologisch-physiologische Entstehung ihrer Symptome zweifellos außerordentlich nahe verwandt sind. Kinnier Wilson war es, der in seiner Arbeit über eine „progressive Degeneration des Linsenkerns“ zum ersten Male auf den Zusammenhang der eigentümlichen dystonischen Muskelstörungen mit Ausfallserscheinungen des Linsenkerns aufmerksam machte und der damit den Grundstein zur Kenntnis der extrapyramidal bedingten Motilitätsstörungen legte. Später gelang es F. H. Lewy, bei atypischen und typischen Formen von Paralysis agitans Veränderungen festzustellen, die es erlaubten, auch das pathologisch-anatomische Bild der Parkinsonschen Krankheit dem der Wilsonschen als vermutlich irgendwie verwandt nahezustellen. Während man nun diese Linsenkernveränderung bei der Paralysis agitans bald auf arteriosklerotische, bald auf senile,luetische und Entwicklungsstörungen zurückzuführen suchte und damit der Parkinsonschen Krankheit mehr und mehr den Typus eines auf der Basis eines Tumors, einer Erweichung, Zyste, Blutung oder Degeneration zustande gekommenen „Symptomenkomplexes“ aufprägte, faßte man die Wilsonsche Krankheit stets als einheitliches, vermutlich durch hepatogene oder gastro-intestinale Autointoxikation mit elektiver Wirkung der Noxe auf das Linsenkernsystem bedingte Erkrankung auf. Bis heute fehlt freilich noch jegliches Beweismaterial, sowohl in bezug auf die Genese der Paralysis agitans als auch auf die der Wilsonschen Krankheit resp. Pseudosklerose. Was nun die Lokalisation und Erklärung der choreatischen und athetotischen Störungen sowie der allgemeinen Muskelrigidität anbelangt, so ist die alte Kahler-Picksche Lehre von der Reizung des Pyramidensystems durch Nachbarherde jetzt völlig verlassen. Dagegen wissen wir dank der Wilsonschen Arbeiten mit Bestimmtheit, daß der Ausfall der Linsenkernkerne, z. B. infolge von Erweichungsprozessen, mit eigentümlichen Spannungszuständen der Muskulatur des Gesichts, des Rumpfes und der Extremitäten, ferner mit der Erschwerung und Verlangsamung der Bewegungen, der Sprache, des Schluckens und der Mimik einhergeht, also mit Symptomen, wie wir sie in dem amyostatischen Symptomenkomplex Strümpells zusammengefaßt finden. Während diese Symptome bei der Pseudosklerose und der Paralysis agitans meistens ganz allmählich im Verlauf von Jahren zur Entwicklung kommen und dann dauernd bestehen bleiben, wurde in neuerer Zeit zuerst von Oppenheim und Vogt über einen infolge „vaskulärer Prozesse nach Grippe“ ganz akut entstandenen amyostatischen Symptomenkomplex berichtet. Ähnliche Beobachtungen wurden ferner von Nonne und Stern erhoben und damit der Beweis erbracht, daß auch akute Entzündungsprozesse in den Stammganglien zum amyostatischen Symptomenkomplex führen können.

¹⁾ Bei einem zurzeit in meiner Beobachtung befindlichen Falle hat sich ein deutlicher geistiger Schwächezustand im Laufe der Erkrankung eingestellt.

Betrachten wir von diesem Standpunkt aus unser Krankheitsbild, so können wir nicht mehr daran zweifeln, daß hier irgendwelche enzephalitischen Prozesse in den Stammganglien, insbesondere im Linsenkernbereich, zu klinischen Bildern vom Typus des oben geschilderten führen können; und zwar treten als wichtigste durch die Lokalisation des enzephalitischen Prozesses im Mesenzephalon bedingte Komponente die extrapyramidalen motorischen Funktionsstörungen in den Vordergrund. Dem entspricht auch die Mehrzahl der bis jetzt bei diesen Formen der Encephalitis lethargica erhobenen pathologisch-anatomischen Befunde. Nach den meist sehr geringfügigen anatomischen Läsionen zu urteilen, sind wohl viele diesen eigenartigen Krankheitsbildern zugrundeliegenden Schädigungen toxischer Natur ohne gröbere Läsion der Hirnsubstanz; überhaupt scheint die Neigung zu Einschmelzungsvorgängen und zur Ausbildung größerer Herde bei der Encephalitis lethargica gering zu sein, worauf kürzlich auch Bonhoeffer in einem klinischen Vortrage aufmerksam gemacht hat. Diese Tatsache stimmt denn auch sehr gut überein mit dem außerordentlich labilen Charakter der klinischen Erscheinungen der Encephalitis lethargica. Jedenfalls spricht die Flüchtigkeit vieler Erscheinungen sehr für das Vorwiegen rein toxischer Schädigungen.

Die Prognose, auf die ich zum Schlusse noch kurz eingehen möchte, ergibt sich in der Hauptsache aus diesen pathologisch-anatomischen Erörterungen. Sie ist natürlich in erster Linie abhängig von der Verbreitung und Intensität des enzephalitischen Prozesses. Im allgemeinen konnte man feststellen, daß sie, mit Ausnahme der wenigen, ganz foudroyant beginnenden und auch meist rasch zum Exitus führenden Fälle von Encephalitis lethargica, quoad vitam nicht ungünstig zu stellen ist. Allerdings ist der Verlauf in den meisten Fällen chronisch, dabei besteht eine unverkennbare Neigung zu Schüben und Rückfällen. Die Prognose quoad sanationem ist insofern ungünstig, als bei sehr vielen Patienten Monate und Jahre hindurch — ob dauernd, läßt sich noch nicht entscheiden — Residuen bestehen bleiben können. Dies trifft bekanntlich besonders für die extrapyramidalen Motilitätsstörungen zu, wie sie auch unsere Patientin aufweist. Bonhoeffer konnte noch nach Jahresfrist bei sonst abgeheilten Fällen die Ausdruckslosigkeit des Gesichts, steife Haltung und Gehstörungen beobachten. Ebenso erwähnt er das jahrelange Bestehenbleiben von Bildern, die der Huntingtonschen Chorea und der Paralysis agitans gleichen. Auch in dem oben skizzierten Falle setzte die Erkrankung als Rezidiv ein, nachdem das lethargische Stadium schon völlig abgelaufen war. Der Zustand blieb dann monatelang ohne Neigung zur Besserung bestehen und zeigt auch heute nach ungefähr achtmonatigem stationären Verlauf noch keine Anzeichen, die auf ein Abklingen des Prozesses hinweisen könnten.

Eine der häufigsten bis jetzt beobachteten Residualerscheinungen ist eine Anisokorie mit ausgesprochener oder angedeuteter Pupillenstarre, wie sie bisher ausschließlich als Kennzeichen zentraler Syphilis galt. Der pathognostische Wert dieses Symptoms für die Diagnose syphilogener Hirnerkrankungen ist damit wesentlich eingeschränkt worden.

Wenn wir also bei diesen enzephalitischen und postenzephalitischen Zuständen einerseits stets mit der Gefahr einer Heilung mit Defekt rechnen müssen, so weist demgegenüber doch auch eine ganze Reihe klinischer Beobachtungen auf die Möglichkeit gänzlichen Schwindens der bei der Encephalitis lethargica beobachteten Ausfallserscheinungen hin. Auch die geringfügigen pathologisch-anatomischen Befunde, die uns meistens Prozesse infektiös-toxischen Charakters ohne Neigung zu herdförmiger Ausbreitung oder Einschmelzung zeigten, deuten auf die Möglichkeit einer restitutio ad integrum hin. So gehen wir denn mit Rücksicht auf die erst relativ kurze Zeitspanne, über die sich diese Beobachtungen erstrecken, wohl nicht fehl, wenn wir behaupten, daß die akut im Anschluß oder im Verlauf der Encephalitis lethargica entstandenen amyostatischen Syndrome zweifellos völlig ausheilen können; dabei ist natürlich Vorbedingung, daß gröbere Läsionen der Hirnsubstanz nicht vorliegen und interkurrente Krankheiten den Heilungsprozeß nicht stören.

Adler, M. Kl. 1921 Nr. 1, 2 u. 3. — Bonhoeffer, D. m. W. 1921 Nr. 9. — v. Economo, W. kl. W. 1917 Nr. 19. — v. Economo, M. m. W. 1919 Nr. 46. — Geronne, B. kl. W. 1920 Nr. 49. — Gerstmann und Schilder, Zschr. f. d. ges. Neurol. 58. — Kastan, Arch. f. Psych. 60 1919. — Kirschbaum, Inaug.-Diss., Berlin, Juli 1919. — Leschke, B. kl. W. 1920 Nr. 22. — F. H. Lewy, Hb. d. Neurol. 1912. — Mittasch, M. Kl. 1921 Nr. 5. — Moeves, B. kl. W. 1920 Nr. 22. — Naef, M. m. W. 1919 Nr. 36. — Nonne, D. Zschr. f. Nervhik. 64. — Reinhardt, D. m. W. 1919 Nr. 19. — Sohlern, M. Kl. 1919 Nr. 22. — Speidel, M. m. W. 1919 S. 958. — v. Strümpell, D. Zschr. f. Nervhik. 54. — Ueber, D. m. W. 1921 Nr. 10. — Wilson, Hb. d. Neurol. 1914.