

VIII.

Aus dem Ambulatorium für Nervenkrankheiten des
St. Rochusspitals in Budapest. Vorstand: Univ.-Docent
Dr. Julius Donath.

Encephalopathia infantilis epileptica.

Von

Dr. Hugo Lukács

in Budapest.

~~~~~

Die Grenze der genuinen Epilepsie kann noch immer nicht gezogen werden. Es ist eine offene Frage, wann von genuiner Epilepsie, und wann von epileptischen Anfällen als Symptom zu sprechen sei.

Bei der Epilepsie des Kindesalters glauben wir mit vollem Rechte behaupten zu können, dass die Anfälle in den meisten Fällen als Symptome einer besonderen Krankheitsform anzusehen seien. Unsere Behauptung ist nicht neu; wir finden sie in der Literatur hie und da ausgesprochen, und doch hat sich die zu besprechende Krankheitsform die ihr gebührende Beachtung nicht erringen können. Die Beobachtung zeigt, dass die epileptischen Anfälle im Kindesalter am häufigsten in Begleitung encephalopathischer Veränderungen auftreten. Wir sehen im Kindesalter neben den Symptomen der Epilepsie eine ganze Reihe der krankhaften Erscheinungen, welche entweder gar nicht bei der gewöhnlichen Epilepsie vorkommen, oder aber einen in vieler Hinsicht abweichenden Charakter zeigen, und dass der Zeitpunkt ihres Auftritts ein ganz anderer ist. Ein Theil dieser Erkrankungen gehört der besonders von den Franzosen aufgestellten Krankheitsform, der posthemiplegischen infantilen Epilepsie an. Aber in den meisten Fällen ist Hemiplegie nicht vorhanden. In einer anderen Anzahl der Fälle finden wir neben den epileptischen Anfällen Idiotismus. Die deutschen Autoren sprechen von einer „Idiotie mit Epilepsie“. Diese Fälle müssten also hieher gezählt werden. Wie sollen wir nun aber jene Fälle

benennen, wo folgende drei Hauptsymptome: Hemiplegie, Idiotismus und Epilepsie neben einander bestehen? Bei derartigen Kindern beobachten wir, dass diese drei Symptome in verschiedener Weise ausgesprochen vorhanden sind. Nie fehlt hier die physische und ganz besonders die psychische Entartung. Diese Entartung kann vererbt, aber auch — und das ist ein wichtiger Umstand — erworben sein.

Das Krankheitsbild, um das es sich hier handelt, ist kein seltenes. Und doch giebt es dafür — trotz charakteristischem Typus und Verlauf — keine allgemein anerkannte Bezeichnung. Dieser Mangel wird besonders dann bemerkbar, wenn wir uns mit der Literatur der Krankheit befassen. Kann es für unsere Auffassung gleichgültig sein, dass wir für diese gar nicht seltene Krankheit drei bis vier Krankheitsnamen nöthig haben? Das würde soviel bedeuten, dass es sich um eine Coincidenz eben so vieler Krankheitsformen handelt. Dem ist aber nicht so! Denn all' die Symptome haben sich auf derselben Grundlage entwickelt. Dass diese Symptome auch als selbstständige Krankheitsformen auftreten können, ändert nichts an der Sache. Wer würde die Convulsionen eines Paralytikers Epilepsie oder die secundäre Demenz Idiotismus nennen?

Wie sollen wir also die Krankheit benennen? — Encephalitis und Encephalopathia infantilis läge am nächsten. In Deutschland jedoch wird nach Strümpell unter „Encephalitis infantilis“ eine acute fieberhafte Krankheit verstanden, die meistens letal endet. Die Franzosen dagegen haben durch die hervorragenden Arbeiten von Cotard, Bourneville, Willeaumier die Krankheitsform der Encephalitis infantilis auf eine bedeutend breitere Basis gestellt.

Brissaud z. B. beschreibt die Krankheit auch thatsächlich unter diesem Namen. Wie sollen wir es aber verstehen, wenn er trotzdem die *Epilepsia infantilis posthemiplegia* besonders bespricht, trotzdem er dadurch natürlicher Weise sich zu wiederholen gezwungen wird? Der Umstand dass in einem oder anderen Falle die Hemiplegie fortbesteht, oder die halbseitige Lähmung nur eine vorübergehende war, oder dass die Lähmung nur durch eine choreaartige Zwangsbewegung angedeutet ist, kann, da es sich dann nur um graduelle Unterschiede handelt, die Einheitlichkeit des Krankheitsbildes nicht stören.

Auch wenn die Hemiplegie überhaupt nicht vorhanden ist, der Verlauf der Krankheit aber derselbe ist, werden wir diese auf encephalopathische Veränderungenweisenden Symptome nicht auf dieselbe Erkrankung zurückführen? — Aber trotzdem dürfen wir nicht von Encephalitis sprechen, denn darunter verstehen wir eine Entzündung, der weder das anatomische Bild, noch die klinischen Erscheinungen ent-

sprechen. Wenn auch die primäre Ursache eine Entzündung war, und sie ist es nicht immer, auch dann sind es die durch die primäre Schädigung verursachten regressiven Vorgänge (Degeneration, Sklerose, Porencephalie, Atrophie) und Hypoplasien und sogar Aplasien, durch welche die Krankheit bedingt wird. In diesem Sinne ist die Encephalopathie die Grundlage der Krankheit, dagegen kann die Encephalitis als Krankheitsursache gelten.

Nach alledem glaube ich, dieser Krankheit mit Recht die Bezeichnung „Encephalopathia infantilis epileptica“ geben zu können, wenn wir schon auf das epileptische Symptom Gewicht legen wollen. Das ist der Standpunkt den ich einnehme. Und nun möchte ich ein Bild der Krankheit entwerfen, wobei ich mich, soweit als möglich, auf eigene Beobachtung stützen will.

Die vollständig ausgebildete Krankheit ist immer die späte Folge einer intrauterin oder extrauterin erfolgten Schädigung des Gehirns. In den meisten Fällen liegt eine Infection zu Grunde, aber sie kann auch durch Trauma, schwere Geburt, fehlerhafte Lage im Uterus, Tumor, oder auch durch Intoxication verursacht werden. Zu bemerken ist, dass die stationären Symptome auch bei Infectionen erst nach dem Verlaufe der acuten Erkrankung auftreten, und dass bis zur vollkommenen Entwicklung des Krankheitsbildes oft lange Zeit vergeht. Dies wird begreiflich, wenn wir bedenken dass wir es mit secundären Veränderungen: Porencephalie, Sklerose, Cysten, perivascularäre Hypertrophie, Hypoplasie, Atrophie u. s. w. zu thun haben.

Von diesen infectiösen Kinderkrankheiten sind es hauptsächlich die Scarlatina und die Meningitis, in deren Folge sich die Krankheit entwickelt. Was die Diphtherie anlangt, scheint es, als ob das periphere Nervensystem öfter darunter leide. Die Diagnose der Encephalitis infantilis Strümpell ist in vivo kaum zu stellen.

Doch mag es im gegebenen Falle sehr schwierig sein, diese längst abgelaufene Krankheit zu eruiren.

Wir können nur nach den Symptomen: Fieber, Eclampsie, Opisthotonus, dem sogenannten Muldenbauch u. s. w. fragen. Eine infectiöse Krankheit kann auch intrauterin Ausgangspunkt encephalopathischer Veränderungen werden. Diesbezüglich genügt der Hinweis auf die Lues. Ich habe ein Kind beobachtet, bei dem als primäre Ursache, da sonst Alles ausgeschlossen werden konnte, Typhus in Betracht kam, welchen die Mutter im achten Monat ihrer Schwangerschaft durchgemacht hatte. Auch kann ein intrauterin erlittener Druck bedingt durch Deformität des Beckens oder fehlerhafte Lage die mangelhafte Entwicklung des Nervensystems verursachen.

Unter den ätiologischen Momenten ist der von Gowers betonte Rachitismus nicht zu vergessen. Er definirt nicht näher, was darunter zu verstehen ist. Wir glauben, dass jede Dyscrasie dahin gehört, durch welche die normale Entwicklung überhaupt und somit auch die des Nervensystems gehemmt wird. Und so wäre z. B. auch die Intoxication besonders durch Alcohol (die auch intrauterin möglich ist) hierher zu rechnen. Natürlich denken wir in erster Reihe an die Rachitis, durch welche nicht nur eine allgemeine Dyscrasie bedingt, sondern höchst wahrscheinlich auch das Nervensystem direct schädlich beeinflusst wird (Laryngospasmus, Eclampsie?).

Die ätiologische Einheit ist nach alledem eine beliebige, das kindliche Gehirn treffende Schädigung. Aus dem bisher Gesagten folgt, dass das anatomische Bild kein einheitliches sein kann. Die Natur, die Grösse, die Localisation, der Zeitpunkt des primären Insultes sind wichtige Momente, welche den Ablauf der Folgezustände verschieden beeinflussen. Die zur Verfügung stehenden Beobachtungen und Sectionen genügen bei weitem nicht dazu, um den Einfluss aller dieser Momente richtig beurtheilen zu können. Es sind dies wichtige Fragen, die noch der Lösung harren. Eine weitere Folge ist, dass auch das klinische Bild sehr veränderlich sein muss. Und diese Veränderlichkeit hat es mit sich gebracht, dass die Erkrankung nie als nosologische Einheit aufgefasst wurde.

Ehe wir die Beschreibung der physischen und psychischen Symptome geben, wollen wir Einiges über die degenerativen Stigmata erwähnen. Wir haben bei der Beschreibung der ätiologischen Momente, dieser bei unseren Kranken fast nie fehlenden Stigmata keine Erwähnung gethan, aus dem Grunde, weil gerade bei dieser Krankheit es unmöglich zu bestimmen ist, welche Degenerationszeichen hereditär und welche erworben sind. Wir wissen, dass der grösste Theil dieser Degenerationszeichen auch erworben werden kann, d. h. sie sind durch die encephalopathische Erkrankung selbst bedingt. Die Behauptung, dass die Krankheit nur bei erblich belasteten sich entwickelt, ist nicht haltbar, da sie auch durch eine Infection verursacht werden kann. Was die Degenerationszeichen anlangt, so ist es bisher nur für einen kleinen Theil derselben nicht gelungen, sie experimentell hervorzurufen. Um nur ein Beispiel zu nennen, gelang es Lemoine durch Schädigung des Gehirns die Asymmetrie der Gesichtsknochen hervorzubringen. Bei der Hälfte der beobachteten Fälle konnte ich hereditäre Belastung nicht im mindesten nachweisen. Zugestanden, dass alle belastenden Momente schon wegen der vielen Schwierigkeiten sie zu eruiiren, nicht immer bekannt werden, kann man doch gerade bei dieser Krankheit

die Degenerationszeichen nicht als Beweise der Heredität gelten lassen. Dasselbe gilt für den psychischen Charakter. Die hereditäre Belastung, die Encephalopathie und gewiss auch die Epilepsie bedingen eine Psyche, die natürlicher Weise gleichfalls den Charakter der Degenerierten aufweist.

Nun wollen wir der Reihe nach die motorischen, nutritiven, sensorischen und psychischen Störungen und die epileptischen Symptome besprechen. Von den motorischen Störungen sind die spastischen Lähmungen die bedeutendsten. Meistens haben wir es mit einer Hemiplegie zu thun, aber ich habe Fälle von Monoplegie und einmal eine zwar schnell vorübergehende Paraplegie beobachten können. Die Lähmungen können angeboren sein, oder sie treten im Verlaufe einer infectiösen Krankheit auf. Merkwürdigerweise wird die Lähmung erst nach Ablauf der acuten Erscheinungen wahrgenommen. Das Entstehen der Hemiplegie ist kein auffälliges. Verständlich wird dies, wenn wir bedenken, dass Convulsionen bei der acuten Encephalitis häufig sind, dass die dabei bewusstlosen Kranken sich willkürlich nicht bewegen, das starre Ausgestrecktsein sogar ein charakteristisches Symptom bildet. Auch kommt Erbrechen, besonders anfangs der Krankheit häufig vor. So kann, wenn die Ursache der Lähmung eine Haemorrhagie ist, selbst die Apoplexie unbemerkt bleiben. Die Ursache ist aber nicht immer Haemorrhagie, sondern öfters eine sich langsam entwickelnde diffuse encephalitische Veränderung der motorischen Centren, welche keine apoplectiformen Symptome verursachte.

Diese spastischen Lähmungen näher zu beschreiben ist überflüssig, doch will ich darauf aufmerksam machen, dass sie nie totale sind. Zuweilen bleiben sie bestehen, am häufigsten aber werden sie mit der Zeit theilweise oder gänzlich rückgängig. Die leichtesten Fälle werden so beschrieben, dass das Kind das Gehen „von Neuem erlernen müsste.“ Manchmal schwindet die Lähmung vollkommen, oft bleibt eine leichte oder schwere Form der spastischen Lähmung, häufig nur Schwäche und Ungeschicklichkeit der Extremitäten zurück. Viele Autoren halten die motorischen Störungen dieser Kranken wie Athetose, Chorea, Tremor für ein Zeichen der vorangegangenen Lähmung.

Die Athetose wird als ein häufiges Symptom betrachtet. Ich habe aber nie eine der typischen Athetose der Erwachsenen vollkommenen entsprechende Form beobachten können, und darum möchte ich lieber die von Gowers stammende Benennung „Spasme mobile“ benutzen. Dass dieselbe an solchen Extremitäten bestehen kann, wo die Lähmung vollkommen geschwunden ist, beweist der Fall eines vierzehnjährigen Mädchens, bei welcher die linke obere Extremität von hochgradigem

Spasme mobile befallen war, als einzigem Rest einer in ihrem vierten Jahre erlittenen Hemiplegie. Sonst hat die Extremität weder an Kraft noch an Wachsthum Schaden gelitten.

Ein weit. häufigeres Symptom ist das Zittern, das meist constant ist. Ich habe Fälle beobachtet, wo es auf Intentionsbewegungen stärker wurde. Auch sah ich Fälle von halbseitigem Tremor, wo nie Hemiplegie vorhanden war. Oft sahen wir auch an Extremitäten, nach geheilter Lähmung, choreaartige Bewegungen. Diese Bewegungen dürfen natürlich nicht mit der von Gowers beschriebenen und nach seiner Meinung häufig mit Epilepsie associirten typischen Chorea verwechselt werden. Wir halten die Ansicht von Freud und Rie, dass nämlich alle diese motorischen Störungen als secundäre Symptome einer vorübergegangenen Lähmung zu betrachten sind, vollkommen berechtigt. Ich schliesse mich sogar der Ansicht Olmont's an, der sie für Aequivalente der Lähmung hält. Bestärkt wird diese Ansicht dadurch, dass Freud und Rie an nicht gelähmten Extremitäten, welche von Spasme mobile oder choreaartiger Bewegung befallen waren, die die infantile Lähmung meist begleitende Atrophie constatiren konnten. Wodurch ist nun die Atrophie bedingt?

Nach Féré ist die Atrophie um so bedeutender, je früher die Läsion eingetreten ist. Am bedeutendsten also bei den congenitalen Fällen. Hingegen glauben Freud und Rie dass weder der Zeitpunkt der Läsion, noch die Dauer oder der Grad der Lähmung von bedeutendem Einflusse seien, sondern legen, indem sie sich auf die Beobachtungen der bei Hemiplegie der Erwachsenen auftretenden Atrophien stützen (Quinke, Borgherini), auf die Localisation das Hauptgewicht. Aber auch sie heben hervor, dass die Atrophie bei den constanten Lähmungen am stärksten ist. Nach meiner Ansicht sind diese trophischen Störungen keineswegs identisch mit den bei Erwachsenen zu beobachtenden Atrophien. Denn während die Läsionen bei der Hemiplegie der Erwachsenen seltener cortical sind, ist es die encephalitische Läsion dagegen fast immer; ausserdem richten sich bei den Erwachsenen die secundären Vorgänge nach Neuronen, während die Veränderungen bei dem in der Entwicklung sich befindenden Kinde diffuser Art sind. Diese diffuse Verbreitung der secundären Vorgänge bedingt es nun, dass Atrophie und Localisation der Läsion nicht im direkten Zusammenhang zu bringen sind.

Ausserdem ist die Atrophie bei der Hemiplegie der Erwachsenen kein häufiges Symptom, beschränkt sich meistens auf eine Muskelgruppe, während die atrophischen Störungen bei der infantilen Hemiplegie ein wesentliches, häufiges Symptom sind und sich auf Haut

Muskeln und Knochen erstrecken. Die Ursache dieser Verschiedenheit ist unbedingt in dem Umstande zu suchen, dass wir es mit in der Entwicklung befindlichen Individuen zu thun haben. Bei diesen wird das ganze motorische System durch die Läsion geschädigt. Die Läsion der corticalen Bewegungscentren ist sozusagen als ein natürliches Gudden'sches Experiment zu betrachten, das die Degeneration oder Nichtentwicklung der Pyramidenbahnen zu Folge haben wird. Thatsächlich sind solche anatomischen Befunde keine Seltenheit. (Henoch, Freund.) Wir müssen immer vor Augen halten, was Charcot, Cotarde und Bourneville so oft betonen, dass nämlich bei der Encephalopathia infantilis eine kleinere Läsion auch schwere Folgen haben kann, da sie die Entwicklung hemmt.

Es ist nicht meine Absicht mich weiter mit dieser Frage zu befassen, es genügt auf die Monographien Fèrès über Epilepsie und auf Freund's „Infantile Cerebral-Lähmung“ hinzuweisen.

Bei der Natur der Erkrankung ist es selbstverständlich, dass die Gehirnnerven oft krankhafte Symptome zeigen. Einen Theil dieser Symptome finden wir schon unter den Degenerationszeichen beschrieben. Auffallend ist, dass auf Bulbärparalyse weisende Symptome, also Lähmungen des Glossopharyngeus, Hypoglossus und Vagus zu den Seltenheiten gehören.

Die Lähmungserscheinungen weisen vielmehr auf die Polioencephalitis Wernicke hin. Die Abgrenzung ist aber keine scharfe, wie es die oft beobachteten Facialislähmungen beweisen. Die Frage wäre überhaupt zu beantworten, ob diese Lähmungserscheinungen bei dieser Krankheit durch corticale oder nucleäre Schädigung hervorgerufen werden. Seitens des Opticus sahen wir verminderte Sehschärfe, auch vollkommene Blindheit. Wie alle übrigen, kann auch dieses Symptom angeboren oder erworben sein. Ein sehr häufiges Symptom ist Strabismus, insbesondere Strabismus convergens. Auch sahen wir öfters Nystagmus. Nach Fuchs soll bei angeborener Blindheit kein Nystagmus zustande kommen, doch konnte ich in einem Falle, wo nur minimale Lichtempfindung vorhanden war, Nystagmus constatiren. Auffallend ist, dass während Freud und Rie in 75 pCt. der Fälle Störungen im Gebiete des Facialis constatiren konnten, ich nur selten die Parese des Facialis fand. Endlich ist auch Taubheit ein häufiges Symptom. — Bezüglich der Störungen des Opticus Facialis und Acusticus, steht die Möglichkeit corticaler Läsionen ausser jedem Zweifel. Was aber die Augenmuskellähmungen anlangt, so ist nur für die Ptose ein corticaler Ursprung festgestellt. Die Thatsache, dass — soweit mir bekannt — Lähmungen der Binnenmuskeln des Auges in diesem Falle nicht

angetroffen werden, spricht dafür, dass es sich hier nicht um nucleare Lähmungen handelt. Allerdings könnte eine subependymale Encephalitis solche Lähmungen hervorrufen. Doch müsste für solche Fälle festgestellt werden, dass Strabismus und Nystagmus nicht durch verminderte Sehschärfe bedingt sind; ob also die Ursache nicht in dem Auge selbst zu suchen sei. Zur Beantwortung dieser Fragen liegen uns viel zu wenig klinische und noch viel weniger anatomische Befunde vor. — Bei unseren Kranken finden wir oft Taubstummheit. Bei den congenitalen Fällen ist dies nicht auffallend. Beachtung verdient aber ein Fall, wo nach einer acuten Krankheit (wahrscheinlich Meningitis) das zehnjährige Kind taub und stumm wurde. Die Ursache der Stummheit suchen wir vergeblich bei der Stimmbildung; auch können wir nicht glauben, dass das Kind das Sprechen vergessen hat, da die Taubstummheit auf einmal, gleich nach dem Ablaufe der Krankheit sich eingestellt hat. Uebrigens kenne ich eine encephalopatische Kranke, die, trotzdem sie seit 15 Jahren taub ist, das Sprechen nicht verlernt hat. Wir müssen also die Ursache der Stummheit in diesem Falle in die Hirnrinde verlegen. Noch einen Fall möchte ich erwähnen: es handelt sich um einen kranken Knaben, bei dem ich neben einer drei Wochen dauernden rechtsseitigen Hemiplegie Aphasie zu beobachten Gelegenheit hatte. Interessant ist dies insofern, als Cotarde und Bourneville behauptet haben, dass die infantile Hemiplegie nie von Aphasie begleitet werde. Sie erklären das damit, dass die dritte Frontalwindung beim Kinde leicht die Rolle der Insel übernehmen könnte. Abgesehen davon, dass die Hypothese wenig begründet ist, hat auch Oppenheim öfter Aphasie bei infantiler Hemiplegie beobachtet. Man muss aber die Aphasie von anderen Sprachstörungen unterscheiden, so z. B. wenn das Kind allmählig das Sprechen verlernt. Die Taubheit wird häufig durch eine — häufig putride — Entzündung des Ohres verursacht. Dasselbe hat auch Oppenheim beobachtet.

Was nun die Psyche der Kranken anbelangt, so muss man zugehen, dass dieselbe, ausser der Degeneration, auch durch die Epilepsie beeinflusst wird. Doch soll man diesen Einfluss nicht überschätzen. Denn wie der Schwachsinn im Allgemeinen, so besteht auch der moralische Schwachsinn der Kranken oft lange vor dem Erscheinen der Epilepsie, und kann sogar ganz denselben Grad und Charakter zeigen, wie bei Kranken ohne epileptische Anfälle. Das Auftreten der Anfälle kann die psychische Störung, welche bei weitem nicht dieselbe ist wie bei der genuinen Epilepsie, wohl verschlimmern, doch kaum qualitativ ändern. Bemerkenswerth ist es, und alle Autoren stimmen dem bei,



dass der Grad des Schwachsinn nicht davon abhängt, ob die epileptischen Anfälle öfter oder seltener, schwerer oder leichter sind.

Wenn wir die Psyche der Kranken charakterisiren wollen, müssen wir zwei Hauptzüge hervorheben. Den Schwachsinn und das impulsive Handeln. Das wäre also mit der Moral insanity identisch. Der Unterschied liegt jedoch darin, dass bei der Encephalopathie der Schwachsinn bis zum höchstgradigen Blödsinn gesteigert sein kann. Ich muss bemerken, dass, wenn wir auch mit Mendel und Binswanger annehmen, dass Moral insanity ohne Schwachsinn nicht bestehe, wir sehr fehlen würden, wenn wir annehmen wollten, dass der Grad des Schwachsinn und die Krankhaftigkeit der moralischen Gefühle proportional seien. Für die Moral insanity ist das impulsive Handeln gerade so bezeichnend wie der Schwachsinn. (Man darf aber Unbesonnenheit nicht mit Impulsivität verwechseln.) Das impulsive Handeln wird übrigens mit Recht als ein epileptischer Charakterzug betrachtet.

Der Grad des Schwachsinn zeigt grosse Unterschiede. Bei der angeborenen Krankheit wird die Entwicklung eine langsame sein und nur einen geringeren Grad erreichen. Zur Beurtheilung des Schwachsinn kann das Sprechvermögen dienen; obzwar es kein absoluter Maassstab ist. Die Eltern erzählen, wie spät und wie schwer das Kind das Sprechen erlernt hat. In dieser Hinsicht sind jene Kranke von besonderem Interesse, die sich anfangs normal entwickeln und bei denen der Schwachsinn erst später, nach Ablauf einer acuten Krankheit auftrat und sich in kurzer Zeit entwickelte. Wir sehen, wie das Kind, trotz normalem Gesicht und Gehör die Sprache vergisst, wortarm und ungrammatisch wird. Ich habe Fälle beobachtet, wo bei dem Kinde die Fähigkeiten zu schreiben und zu lesen, verloren gegangen sind. Bemerkenswerth ist das Verkümmern des Gedächtnisses. In dieser Hinsicht weicht das Bild von dem Schwachsinn der Epileptiker ab. Magnan hebt hervor, dass das Gedächtniss der verblödeten Epileptiker am wenigsten leidet. Natürlicherweise wird der Schwachsinn der Taubstummen ein hochgradiger werden.

Nach Bournerville besteht eine Proportionalität zwischen Lähmung und Schwachsinn. Dem kann ich nicht beipflichten. Ich habe ganz leichte Lähmungen mit totalem Blödsinne gesehen, und umgekehrt. Meines Erachtens muss bei dieser Krankheit das Hauptgewicht auf die Entwicklungshemmung gelegt werden. Neben der Grösse der Gehirnläsion muss das frühere oder spätere Auftreten derselben in Betracht gezogen werden. Je grösser die Läsion und je früher sie aufgetreten, umso grösser wird ihre entwicklungshemmende Wirkung sein. Der Charakter der Kranken ist durch den Grad des Schwachsinn und den

der Impulsivität bedingt. In Folge der Impulsivität ist ihr Verhalten gegen die Eltern ein sehr veränderliches. Auch hier, wie in Allem, ist für sie eine unwillkürliche Uebertreibung bezeichnend. Die erwähnten beiden Eigenschaften bewirken auch, dass die Meisten unter ihnen stehlen.

Das Schuldbewusstsein hängt vom Schwachsinn ab. Mancher ist im vollen Bewusstsein dessen, dass seine Handlung strafbar, schlecht ist; doch kann er dem impulsiven Triebe nicht widerstehen. Ein elf-jähriger Knabe bittet seinen Vater, er möge ihn in eine Besserungsanstalt schicken; von selbst sei er nicht im Stande, sich zu bessern. Ein anderer hatte eine goldene Uhr gestohlen, versetzte sie, kaufte sich für einen Gulden Zuckerwerk, das übrige Geld und den Versatzschein übergab er aus eigenem Antriebe dem Besitzer der Uhr. Der Knabe war sonst ziemlich verständig; er wusste, dass in den zehn Geboten das Stehlen verboten ist, und dass man den Dieb einsperrt. Dieser grosse Widerspruch lässt sich nur durch das Impulsive des Handelns erklären. Das Kind lernt die Furcht vor der Züchtigung kennen, versucht später zu leugnen, doch ist seine Vertheidigung meistens eine einfältige. Durch die Art der Vertheidigung und dadurch, wie er das Gestohlene verwerthet, verräth sich der Schwachsinn. Einer meiner Kranken hatte 50 Gulden gestohlen, davon hat er 49 auf der Strasse verstreut. Damit, dass man den Kranken die Verwerflichkeit ihrer Handlungen vorhält, ist bei ihnen nichts zu erreichen. Vor körperlicher Züchtigung zeigen sie eine übermässige Furcht, aber auch dies kann sie von nichts abhalten. Das Schamgefühl fehlt gänzlich. Ich sah, wie ein Kind wohlhabender Eltern auf der Gasse mit schamloser Zudringlichkeit bettelte. Alles Geld verschwenden sie auf Zuckerwerk. Gefrässigkeit ist eine ihrer ständigen Eigenschaften. Wir haben erwähnt, dass das impulsive Handeln ein epileptischer Charakterzug ist. Dasselbe lässt sich von dem sehr häufigen Hang zum Vagabundiren sagen, das doch auch impulsiv ist. Die Kinder erinnern sich meistens vollkommen ihrer Streifzüge, sie erzählen alles, was sie gethan, doch können sie darauf nie antworten, warum sie hierher oder dorthin gegangen, warum sie dies oder jenes gethan (Poriomanie von Donath).

Im Allgemeinen ist für sie eine physische und psychische Unruhe bezeichnend. Die meisten laufen hin und her, berühren Alles, zerbrechen Manches, sind vorlaut, lärmend. Nur in einem Falle konnte ich das Gegentheil beobachten. Ihre Wuth kennt keine Grenzen. Die meisten sind tückisch, thierquälerisch. Ihre Stimmungen wechseln fortwährend.

Betrachten wir nun die epileptischen Anfälle. — Ich konnte keine bedeutende Abweichung von den Anfällen bei genuiner Epilepsie beob-

achten. Marie weist darauf hin, dass die Anfälle sehr oft an Jackson'sche Epilepsie erinnern, da sie oft halbseitig sind. Auch Féré, Gowers und Andere haben dasselbe bemerkt. Nach Féré werden auch solche Anfälle später allgemein. Doch fangen sie auch dann auf derselben Seite an, die früher allein befallen war.

Dasselbe konnte ich in zwei Fällen beobachten; sonst waren die Anfälle immer allgemein. Féré macht darauf aufmerksam, dass das intact bleibende Bewusstsein gleichfalls auf die Jackson'sche Epilepsie hinweist. Dies sah ich in einem Falle. Uebrigens zeigten die Anfälle die für die Epilepsie typischen Erscheinungen: anfangs tonische, später clonische Krämpfe, Harnabgang, Bisswunden, blutigen Speichel, vollkommene Amnesie, überhaupt Alles, was bei epileptischen Anfällen vorzukommen pflegt. Neben diesen grossen Anfällen können kleinere, in Form von Absencen, einige Minuten anhaltende Muskelzuckungen u. s. w. vorkommen. Ich konnte Status epilepticus und in einem Falle epileptische Aequivalente beobachten. Die Schwere, die Häufigkeit, die Dauer der Anfälle können sehr verschieden sein.

Wie Gowers, Féré, Freund habe ich auch die Häufigkeit der Aura constatiren können. Doch ist die Behauptung nicht stichhaltig, dass dieseibe ausnahmslos vorhanden sei. Die Intelligenz der Kranken reicht nicht immer dazu aus, dass sie die Aura beschreiben könnten, aber sie machen oft genug ihre Umgebung aufmerksam, dass sie einen Anfall erwarten.

In den meisten Fällen traten die epileptischen Anfälle gleich nach dem Ablaufe der acuten Krankheit auf.

Aber auch erst nach Wochen, Monaten oder gar Jahren können die Anfälle auftreten. In einigen Fällen konnte ich beobachten, wie aus der Eklampsie — ein häufiges Symptom der acuten Erkrankung — sich gradatim die epileptischen Anfälle entwickelten. Auch sah ich Fälle, wo anfangs das Bewusstsein kaum beeinflusst war, aber nach Wochen Anfälle mit vollständiger Bewusstlosigkeit auftraten.

In der Krankengeschichte der meisten Kranken kommen Eklampsie und Enuresis nocturna vor. Die Eklampsie kann nicht nur als Symptom einer acuten Encephalitis, sondern auch unabhängig davon auftreten. Es würde zu weit führen die Bedeutung dieses Symptoms zu untersuchen. Ich will nur bemerken, dass, wie man auch darüber denken möge, es gewiss ist, dass bei Eklampsie die Reflexerregbarkeit gesteigert ist. Die Enuresis ist wohl nicht direct als encephalitisches Symptom aufzufassen. Mendelssohn will es ohne Ausnahme als Folge der Unzulänglichkeit der Sphinctermuskulatur betrachten, was nach ihm schon dadurch bewiesen sei, dass es durch Kräftigung des Sphinc-

ters immer geheilt werden könne. Doch da wir so oft hören, dass dieses Symptom bei Epileptikern früher vorhanden war, als die Anfälle, so dürfen wir vermuthen, dass dieses Bett nässen in unbemerkt gebliebenen nächtlichen Anfällen erfolgt ist. Wir wissen doch, wie oft die Anfälle im Anfange nur Nachts vorkommen, und die Kranken manchmal lange Zeit keine Kenntniss davon haben.

Es mögen nun hier einige statistische Daten Platz finden.

Unter 142 epileptischen Kranken erschien der erste Anfall:

bis zum 12. Jahre bei 43 Kranken,

„ „ 20. „ „ 44 „

„ „ 30. „ „ 32 „

„ „ 40. „ „ 14 „

über 40 Jahre bei 9 Kranken.

Diese unsere Statistik stimmt im Grossen und Ganzen mit der von Beau, Hasse, Terezikievicz (Charité) überein.

Die meisten epileptischen Erkrankungen fallen also in das Kindesalter. Wenn wir nun bemerken, dass bei Epilepsie im Kindesalter in 25 unter 43 Fällen, d. h. in 58,3 pCt. — die nicht vollkommen ausgeprägten Fälle nicht eingerechnet — die Encephalopathia infantilis bestimmt zu diagnosticiren war, so ist auch numerisch bewiesen, dass die Epilepsie bei Encephalopathia infantilis mit vollem Rechte von der genuinen Epilepsie abzusondern ist.

Alle Autoren betrachten die epileptischen Anfälle als ein häufiges Symptom der Encephalopathia infantilis. Gowers fand sie in 75, Sachs in 50, Gaudard in 12 pCt., Lovet, der zufällig schwere Fälle beobachtete, fand sie unter 26 Fällen 25 mal, dagegen Gilloteau, der leichte Fälle beobachtete, kein einzigesmal. Ich fand Epilepsie 25 mal unter 38, also in 65,7 pCt. der Fälle. Wir sehen also, dass der Procentsatz grosse Unterschiede zeigt.

Wovon hängt das Auftreten epileptischer Anfälle ab? — Der Gedanke liegt nahe, dafür eine bestimmte Localisation anzunehmen. Und thatsächlich war bei den Epileptischen meistens auch Lähmung, also Läsion der Bewegungscentren vorhanden. Aber bei vielen Kranken mit Lähmung waren keine Anfälle, und bei vielen an Anfällen leidenden Encephalopathischen waren keine Lähmungen vorhanden.

Von grossem Interesse sind jene Fälle, wo die Anfälle früher aufgetreten waren als die Lähmung. In einem solchen Falle fand Salgo, dass die Occipitallappen stärker afficirt waren und ältere Veränderungen aufwiesen als die Centralwindungen. Daraus folgerte man, dass die Affectionen der Bewegungscentren nicht genügend tiefgehende waren, um Lähmungen zu verursachen.

Ich habe schon darauf hingewiesen, dass zwischen der Grösse der Läsion und der Insensität der epileptischen Erscheinungen keine Proportionalität besteht. Auch die Frage müssen wir unbeantwortet lassen, in welchem Verhältnisse die Grösse der Läsion zu den verschiedenen motorischen Störungen steht. Nur will ich auf die vorübergehenden motorischen Störungen (Chorea, Tremor), welche nach dem Ablaufe der acuten Erkrankung einige Zeit vorhanden sein können, aufmerksam machen. Ich meine, dass diese durch Reiz bedingt sind, den die Läsionen in ihrer nächsten Umgebung ausüben. Die Grösse der Läsion ist also nicht unbedingt mit den epileptischen Erscheinungen in Zusammenhang zu bringen.

Ist es überhaupt nöthig, dass die motorischen Centren betroffen seien? —

Die klinische Erfahrung lehrt, dass bei den mit epileptischen Anfällen behafteten Kranken in den meisten Fällen sich auch motorische Störungen zeigen. Auch haben wir schon bemerkt, dass das Erscheinen der Anfälle nicht von der Grösse der Läsion abhängt. Somit hätten wir keinen Grund, die Bedeutung der Localisation zu läugnen.

Doch muss ich hervorheben, dass die anatomischen Befunde nicht immer eine Läsion der Centralwindungen aufweisen. Wir müssen einen dritten Factor suchen, der das Auftreten der Anfälle bedingt. Marie wirft die Frage auf, doch lässt er sie unbeantwortet. Féré will diesen in der Belastung suchen, doch widerspricht dem Marie. Ich meinerseits glaube, denselben in der Degeneration der Kranken gefunden zu haben, möge diese eine hereditäre oder eine erworbene sein. Die erworbene Degeneration, die bei dieser Krankheitsform auch die wichtigere ist, pflegt auch naturgemäss die schwerere zu sein.

Das bedeutendste Degenerationszeichen ist das Vermindertsein der Hemmung, das leichtere Zustandekommen der Reflexe.

Die Epilepsie im Kindesalter hat schon lange die Aufmerksamkeit auf die Encephalitis gelenkt. Lasègue bestreitet überhaupt das Vorkommen genuiner Epilepsie im Kindesalter. Marie hat öfter auf die Infection, als auf Ursache der Epilepsie hingewiesen, der er im Gegensatz zu der bisherigen allgemeinen Ansicht viel grössere Bedeutung beimisst als der Heredität.

Ihm schloss sich Lemoine an. Er citirt seinen Meister Pitres, der die Ursache der Epilepsie der Kinder in den Narben der durch Infection verursachten Haemorrhagien gesucht.

Brissaud wirft die Frage auf, ob die Ursache der Epilepsie auch bei den Erwachsenen nicht immer auf Infection zurückzuführen sei? —

Es ist nicht meine Aufgabe, mich über diese Theorien auszulassen. Heute glaube ich, lässt sich mit Bestimmtheit nur das sagen, dass die Epilepsie im Kindesalter oft durch Encephalopathie verursacht wird, und als solche vom Standpunkte der Aetiologie und Symptomatologie von der genuinen Epilepsie abzusondern sei. Ich will also diese selbstständige Krankheitsform als **Encephalopathia infantilis epileptica** bezeichnen, bei der das Wesentliche und Ständige die Encephalopathie, das häufige, aber nicht wesentliche Attribut die Epilepsie ist.

Demgemäss bildet die Epilepsia posthemiplegica nur eine besondere Form meiner Encephalopathia infantilis, die aber desshalb keinen Anspruch auf eine nosologische Sonderstellung hat. Und was das Symptom der Epilepsie betrifft, so spielt es gewiss sowohl in pathologischer als in therapeutischer und vom Standpunkte des Individuums in gesellschaftlicher Beziehung eine hochbedeutsame Rolle, aber es ist, wie gesagt, kein nothwendiges Attribut der Encephalopathia und fehlt auch thatsächlich in einer grossen Anzahl von Fällen.

Gewiss hat es nicht an Bestrebungen gefehlt, dieses Krankheitsbild als einheitliches aufzufassen. Doch bildete das grösste Hinderniss die Mannigfaltigkeit der durch die Encephalitis und ihre Folgezustände verursachten anatomischen Veränderungen. Aber all' diese anatomischen Läsionen haben das Eine gemein — und das ist hier das Entscheidende — dass sie entwicklungshemmend wirken.

---