

(Aus der Universitätsklinik für Psychisch- und Nervenkrankte, Bonn [Direktor:
Geheimer Medizinalrat Professor Dr. A. Westphal].)

Über das A. Westphalsche Pupillenphänomen bei Encephalitis epidemica.

Von

A. Meyer,

Assistenzarzt der Klinik.

In der Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie (Bd. 68, 1—5) 1921 hat A. Westphal Pupillenphänomene bei Encephalitis epidemica beschrieben, die er schon vorher in Sitzungen des Psychiatrischen Vereins der Rheinprovinz demonstriert hatte. Es handelte sich im wesentlichen um die *wechselnde absolute Starre der Pupillen*, die Westphal früher schon bei katatonen Zuständen, bei myoklonischen Symptomenkomplexen (multiple Sklerose, Myoklonusepilepsie) gefunden hatte. Sowohl bei hyperkinetischen wie auch akinetisch-hypertonischen Formen der Encephalitis epidemica gelang es ihm, „bald einseitig, bald doppelseitig, einen ganz regellosen Wechsel von prompter, aufgehobener oder erheblich herabgesetzter Lichtreaktion aufzuweisen“, Veränderungen, die sich in einem Falle auch zahlenmäßig deutlich mit dem Differentialpupilloskop von Heß nachweisen ließen. Die lichtstarren Pupillen zeigten nicht selten ovale Verziehungen. In der Regel gelang es ihm, prompte Lichtreaktion durch Druck auf die Iliakalgegend nach dem Verfahren von E. Meyer oder durch das Ausführenlassen eines kräftigen Händedrucks nach Redlichs Beschreibung in Lichtstarre umzuwandeln. Auffällig erschien ferner die Abhängigkeit der Lichtreaktion von dem Gefühlszustande des Patienten. Im psychologischen Laboratorium konnte von Löwenstein nachgewiesen werden, daß Mischzustände von Erregung und Unlust die Lichtreaktion schwach hemmten. Eine starke und langdauernde Hemmung wurde immer dann erzielt, wenn Furcht suggestiv erzeugt wurde. Bei einem anderen Falle wurde die gleiche Abhängigkeit der Lichtreaktion von der Furchtsuggestion und dem körperlichen Schmerze während einer Venen- und Lumbalpunktion nachgewiesen. In einem dritten Falle genügte schon die schwache Furchtsuggestion der Augenuntersuchung, um Lichtstarre hervorzurufen.

Westphal hält daher im Gegensatz zu eigenen früheren Anschauun-

gen und zu *Redlich* das psychische suggestive Moment, wie es durch die experimentellen Untersuchungen *Löwensteins* in den Vordergrund gerückt sei, für einen wesentlichen Faktor bei dem Zustandekommen seines Pupillenphänomens.

Das Vorkommen der wechselnden Pupillenstarre bei den verschiedensten im wesentlichen extra-pyramidalen Symptomenkomplexen veranlaßt nun *Westphal*, in seinem Pupillenphänomen ein allgemeines Symptom striärer Erkrankungen zu sehen. Er ist sich bewußt, daß jeder Versuch einer Erklärung desselben zunächst noch hypothetisch sein muß. Bei eingehender Würdigung der vorliegenden Erfahrungen auf pathologisch-anatomischem, klinischem und tierexperimentellem Gebiete scheint ihm jedoch die Vorstellung nicht zu gewagt, daß „Veränderungen des Striatums, mögen sie funktioneller Natur oder durch organische Prozesse bedingt sein, unter bestimmten Bedingungen, unter denen psychischen Momenten die wesentlichste Bedeutung zuzukommen scheint, zu Tonusveränderungen einerseits der Körper-, andererseits der glatten Irismuskulatur führen, die imstande sind, die durch wechselvolle Spannungszustände der Iris bedingten Innervationsstörungen und Formveränderungen der Pupillen sowie die ihnen koordinierten Muskelspannungen zu erklären“.

In einer späteren Veröffentlichung teilt *Westphal*¹⁾ seine weiteren Erfahrungen über die „wechselnde absolute Pupillenstarre“ mit. Die Zahl der Fälle, in denen er das Symptom deutlich nachweisen konnte, hat sich vermehrt, und es zeigte sich, daß es als Restsymptom bei leichteren Fällen von Encephalitis epidemica noch lange bis in die Rekonvaleszenz hinein nachweisbar war. Wo das Pupillenphänomen nicht spontan in die Erscheinung trat, war es durch die *E. Meyerschen* und *Redlichschen* Handgriffe in der Regel auslösbar. Daß das in typischen Fällen sehr auffallende Phänomen noch nicht zu allgemeinerer Wahrnehmung gekommen ist, führt er darauf zurück, daß zur Feststellung desselben wiederholte, methodisch durchgeführte Untersuchungen erforderlich sind. Ähnliche Befunde an den Pupillen seien auch von anderen Beobachtern festgestellt worden. So habe *Mingazzini* eine Beobachtung von Encephalitis lethargica beschrieben, bei der er an einem Tage vollständige Pupillenstarre bemerkte, während am nächsten Tage die Konvergenz- und Akkomodationsreaktion vollständig zurückgekehrt war. *O. Heß* habe bei mehreren Fällen wechselnde Anisokorie mit wechselnder Ausgiebigkeit der Lichtreaktion und *L. Dimitz* und *P. Schilder* bei verschiedenen ihrer Fälle einen mit Formveränderungen der Pupillen einhergehenden Wechsel in der Licht- und Konvergenzreaktion der Pupillen gefunden.

¹⁾ Dieses Archiv. 65, H. 1/3.

Außer diesen von *Westphal* selbst angegebenen Beobachtungen anderer Untersucher ist die literarische Auslese nur gering. *Woods*¹⁾ hebt hervor, daß „die beständige Eigenschaft der Augensymptome bei der epidemischen Encephalitis ihre Unbeständigkeit ist“. *Dazzi Angelo*²⁾ fand die Lichtreaktion der Pupillen bei Encephalitis leicht erschöpfbar. Das sind zweifellos Beobachtungen, die wenigstens teilweise den A. Westphalschen Befunden entsprechen. Dagegen konnte *Runge* an 12 Fällen weder durch Iliakaldruck noch bei kräftiger Muskelaktion die Westphalsche Pupillenstarre hervorrufen; die Reaktion wurde höchstens unausgiebiger. *Pette* hat die Pupillenphänomene in der Vollkommenheit, wie sie *Westphal* beschreibt, nie beobachtet. Nur einige Male sah er bei den entsprechenden Manipulationen eine Beeinträchtigung im Sinne einer Verlangsamung der Pupillenreaktion.

Diese immerhin geringe Kenntnis von dem Westphalschen Phänomen in weiteren Kreisen veranlaßte uns zu einer systematischen Sammlung aller Fälle von Encephalitis epidemica, an denen wir die charakteristischen Veränderungen an den Pupillen konstatieren konnten. Im folgenden teilen wir unsere eigenen Beobachtungen zunächst mit. Aus Gründen, die wir später besprechen, haben wir das gesamte Material in zwei Gruppen eingeteilt.

Gruppe I.

Fall I: Der früher stets gesunde Oberschaffner *Peter E.*, 40 Jahre alt, erkrankte 4 Wochen vor der Aufnahme in die Klinik (er kam Mitte Januar 1922 zu uns) unter Schüttelfrösten an einem fieberhaften Schnupfen. Er ging dann wieder zum Dienst; den Arbeitskollegen fiel er aber durch ein andauerndes Schlafbedürfnis auf. Wo er ging und stand, soll er eingeschlafen sein. Er wurde sehr vergeblich, ging zum Dienst, wann er wollte, lebte in dem Gedanken, es sei Sonntag. Klagte über Kopfschmerzen, näßte in der Nacht ein. Seit einigen Tagen ist er ganz verwirrt, deshalb erfolgte die Aufnahme in die Klinik. Alkoholabusus wurde negiert.

Bei der Aufnahme bot er körperlich nicht viel Besonderes. Es fiel nur ein leichtes Hästieren beim Sprechen auf. Haut- und Sehnenreflexe und Sensibilität waren intakt. Keine spastischen Erscheinungen.

Bei der psychischen Prüfung zeigte er sich unorientiert, die Merkfähigkeit war hochgradig gestört. Er faßte schwer auf, war schlecht zu fixieren, durch kleine Äußerlichkeiten leicht ablenkbar. Auffallend war eine große Indolenz und eine läppisch-euphorische Stimmung. Zeitweilig traten leichte Muskelspannungen und Negativismen in den Vordergrund.

Die Wassermannsche Reaktion im Blut und Liquor war negativ. Nonne-Apelt, Weichbrod, Pandey negativ. Lymphocytenzahl normal.

Unsere Diagnose, die sich vor allem auf das unmittelbare Einsetzen nach der Grippe, die typische Schlafsucht und den negativen Ausfall der 4 Reaktionen stützte, lautete: Encephalitis epidemica mit vorwiegend psychischen Symptomen.

Ganz auffallend war der Pupillenbefund. Die Lichtreaktion war so wech-

1) Neurol. Zentralbl., Referatenteil. 29, H. 8.

2) Aus einem demnächst erscheinenden Referat im Neurol. Zentralbl.

selnd, daß bei der Aufnahme zwei nacheinander untersuchende Ärzte zu einem entgegengesetzten Resultat kamen. Der eine hielt sie für prompt, der andere für starr. Besonders die linke Pupille wechselt von Minute zu Minute in ihrer Reaktion auf Lichteinfall. Sie ist in der Regel mittelweit, zeigt abgerundete, seitliche Verziehungen. Durch Iiakaldruck ist stets Lichtstarre zu erzielen bei starker Erweiterung. Die Konvergenzreaktion ist aufgehoben. Die rechte Pupille zeigt in der Regel eine sehr wenig ausgiebige Reaktion.

Während des klinischen Aufenthaltes sind die wechselvollsten Erscheinungen an den Pupillen zu konstatieren. Wir teilen einige besonders auffallende Befunde mit.

27. I. Die linke Pupille zeigt auf Lichteinfall bei der ersten Belichtung prompte Reaktion, die rechte Pupille reagiert ebenfalls ausgiebig und prompt. Nach einer halben Stunde ist die linke Pupille ausgesprochen träge, bei späterer Belichtung völlig starr.

30. I. Nach dem Aufwecken aus dem Schlafe ganz prompte Lichtreaktion. Die Konvergenzreaktion ist wegen Indolenz nicht zu prüfen. Bei der zweiten unmittelbar danach stattfindenden Prüfung beiderseits völlige Lichtstarre.

Die Untersuchung in der Univ.-Augenklinik durch Herrn Geh. Rat. *Römer bestätigt vollkommen unsere Pupillenbefunde*. Es konnte von *Römer* ferner festgestellt werden, daß auch mit Lupenvergrößerung keine Lichtreaktion wahrnehmbar ist, während kurz darauf, bei der Untersuchung mit dem *Heßschen* Pupilloskop, prompte Reaktion vorhanden war.

6. II. Die Zunahme der psychischen Störungen macht eine Verlegung in die Prov.-Heil- und Pflegeanstalt notwendig. Bei der Aufnahme findet sich dort — von einem anderen Untersucher (*Sioli*) beobachtet — folgender Pupillenbefund: Pupillen gleich, leicht verzogen. Die linke Pupille reagiert auf Licht garnicht, die rechte prompt und ausgiebig. Gleich darauf reagiert auch die linke prompt und ausgiebig, ebenso beide gut auf Akkomodation und Konvergenz.

Psychisch bildet sich mehr und mehr ein typischer Korsakowscher Symptomenkomplex aus, mit schwerem Merkfähigkeitsdefekt, läppischer Euphorie und Konfabulationen. Die Pupillenerscheinungen sind in der Folgezeit regelmäßig mit größter Deutlichkeit zu verfolgen.

12. II. Bei täglich zweimaliger Untersuchung fast stets einseitige Starre, die entweder schon bei erster Belichtung oder bei der zweiten auftritt. Bei mehreren Belichtungen werden gewöhnlich die Pupillen beiderseits starr. Manchmal bleibt die Lichtreaktion aber auch nach mehreren Belichtungen auf beiden Seiten erhalten oder die Lichtreaktion tritt plötzlich wieder auf.

Im weiteren Verlaufe der Erkrankung tritt eine allgemeine Furunculose und schweres septisches Fieber auf. Rasch progredienter Decubitus. Schneller Verfall. Exitus am 8. IV. 1922. Über den anatomisch-histologischen Gehirnbefund berichten wir an anderer Stelle.

Fall II: *Peter Sch.*, früher stets gesund, geboren 1894, erkrankte 1920 mit Fieber, Kopfschmerzen, Gliederschmerzen und Halsbeschwerden. In der Folgezeit hatte er 3 Monate intensives Schlafbedürfnis. In der linken Seite stellte sich Zittern ein, allgemeines Gefühl von Steifigkeit. Er klagte über Doppelsehen, Kopfschmerzen, Schwindelgefühl. Aufnahme in die hiesige Klinik erfolgte im März 1922.

Patient bietet das typische Bild eines Paralysis agitans-Kranken: Seltener Lidschlag, Hypomimie. Extrapyramidale Rigidität in Haltung und Bewegungen, Bewegungsarmut. Die Arme werden in leichter Beugestellung im Ellenbogen an den Körper adduziert gehalten. Andeutung von Pföthenstellung der Hände. Wechselnd starker Tremor. Psychisch ist er völlig intakt.

Die genaue Beobachtung des Pupillenspiels ergibt ein ungemein wechselndes Bild. Bei der Aufnahme sind beide Pupillen gleich und mittelweit. Sie reagieren beiderseits sehr träge auf Lichteinfall, die rechte dabei eine Spur besser als die linke. Die Konvergenzreaktion ist bdsts. sehr gering. Aus unseren Aufzeichnungen heben wir heraus:

10. III. Rechts völlige Starre, links träge Reaktion, die nach mehrfacher Belichtung besser wird.

28. III. In Ruhe sehr prompte, wenn auch nicht völlig ausgiebige Reaktion beider Augen. Bei Iliakalldruck (*E. Meyer*) keine Veränderung. Bei gekreuztem Händedruck (*Redlich*) ist die Reaktion auf beiden Augen eine Spur träger als vorher.

31. III. Auch bei mehrfacher Belichtung völlige Starre beider Augen auf Lichteinfall und Konvergenz.

3. IV. Links deutliche Lichtreaktion, rechts fast völlig aufgehoben.

3. V. Bei Belichtung, die alle 5 Sekunden vorgenommen wird, ergibt sich:

1. rechts Starre, links Starre,

2. rechts sehr träge, links ausgiebige Reaktion,

3. rechts minimal, links träge.

Bei *Redlichschem* Händedruck werden beide Pupillen erweitert und völlig starr.

Fall III: *Peter Br.*, 27 Jahre alt, im April 1920 an Grippe erkrankt, bietet jetzt das Bild der Paralysis agitans cum agitatione; psychisch ist er affektilabil, keine Hemmung.

Beide Pupillen sind bei der Aufnahme ziemlich weit, zeigen keine Beziehungen. Rechts ist die Lichtreaktion wechselnd zwischen prompter, ausgiebiger bis zu träger Reaktion, links ist sie ungestört. Die Konvergenzreaktion ist auf beiden Augen sehr wenig ausgiebig. Durch Furchtsuggestion (indem dem affektilabilen Patienten eine sehr schmerzhaft Manipulation angekündigt wird) gelingt es, die rechte Pupille völlig starr zu machen. Bei Iliakalldruck ist die rechte Pupille zuerst starr, bei zweiter Belichtung erfolgt eine träge Reaktion, bei folgenden Belichtungen tritt wieder Starre ein. Bei Anwendung des *Redlichschen* Verfahrens völlige Starre der rechten Pupille. Die linke Pupille bleibt unbeeinflusst durch diese Untersuchungsmethoden.

Einige Tage später ist die Lichtreaktion der rechten Pupille schon bei der ersten Belichtung völlig aufgehoben, bei der 5 Sekunden später folgenden zweiten ausgiebig, bei allen folgenden minimal oder starr. Links ist die Lichtreaktion auch viel träger als bei der Aufnahme.

Eine Woche später reagieren beide Pupillen gut und ausgiebig auf Lichteinfall und Konvergenz.

Fall IV: Frau *Maria K.* Vor 2 Jahren Grippe. Seit dieser Zeit klagt sie über Steifigkeit. Während einer Gravidität im Jahre 1921 steigerten sich die Erscheinungen. Jetzt ist sie wieder seit 3 Monaten gravide.

Bei der Aufnahme bietet die Pat. das typische Bild der hypertonen Encephalitis: Haltung vornübergebeugt, Gang spastisch, allgemeine Rigidität, Tremor.

Die Pupillen boten bei der Aufnahme zunächst nichts Abnormes, sie sind weit, rechts = links, haben prompte Licht- und Konvergenzreaktion.

Im Laufe monatelanger Beobachtung gelingt es, einen steten Wechsel in der Ausgiebigkeit der Lichtreaktion beider Pupillen festzustellen, von prompter bis zu fast aufgehobener Reaktion. Regelmäßig gelingt es, durch Furchtsuggestion prompte Lichtreaktion in träge bzw. minimale Reaktion überzuführen.

Fall V: Patient *D.*, 14-jähriger Knabe. Erkrankte 1920 mit Kopfschmerzen,

Erbrechen und choreiformen Zuckungen. Allmählich bildete sich ein Zustand von starker Steifigkeit aus, psychisch besteht Affektlabilität.

Der kleine Kranke bietet das ausgesprochene Bild eines Paralysis agitans-Kranken mit äußerst starker Rigidität, Speichelfluß und auffallenden Pulsionserscheinungen.

Bei der Aufnahme ist die Licht- und Konvergenzreaktion der Pupillen prompt. Durch Iliakaldruck gelingt es, bdsts. Lichtstarre hervorzurufen.

3. XII. Bei Iliakaldruck läßt sich leicht Starre der Pupillen hervorrufen. Das *Redlichsche* Verfahren wegen der Rigidität und des Tremors nicht angewandt.

13. XII. Pupillenreaktion auf Lichteinfall ist leicht herabgesetzt.

5. I. Schon seit einigen Tagen träge Reaktion der Pupillen.

14. I. Bei erster Untersuchung (Pat. zittert stark, scheint ängstlich zu sein) völlige Lichtstarre bdsts. Nach verbaler Ablenkung wird das Zittern geringer, es läßt sich nach Beruhigung deutliche Lichtreaktion erzielen.

14. II. In Ruhe träge Lichtreaktion. Bei *Redlichschem* Händedruck und bei Aufregung Starre.

14. III. In Ruhe deutliche und ausgiebige Lichtreaktion. Bei Druck der gekreuzten Hände zuerst Reaktion, dann Starre, dann Reaktion, dann wieder Starre.

Gruppe II.

Fall VI: *Fritz N.*, geboren 1902, erkrankte im Juli 1920 an Grippe mit allgemeinem Unwohlsein, Kopfschmerz, Müdigkeitsgefühl. Allmählich stellte sich bei ihm ein unüberwindliches, sehr großes Schlafbedürfnis ein. Ihn überfiel förmlich der Schlaf. Der Arzt stellte Gehirngrippe fest. In letzter Zeit hatte er nach der Beschreibung psychogene Anfälle.

Der körperliche und psychische Habitus bietet nichts Abnormes. Die Pupillen reagieren prompt auf L. und K. Die Lichtreaktion wurde auch in einem Anfall prompt gefunden.

Mit der Sicherheit eines Experimentes läßt sich bei diesem Patienten durch starken Händedruck nach dem *Redlichschen* Verfahren auf der rechten Pupille regelmäßig Lichtstarre hervorrufen.

Fall VII: *Willy R.*, geboren 1898, Januar 1921 an Grippe erkrankt, lag 3 Wochen mit Fieber bis zu 39°. Nach dem akuten Stadium stellte sich Steifigkeit im Nacken und linken Arm ein, die bald den ganzen Körper befiel. Klagte über Doppelsehen.

Objektiv: Seltener Lidschlag, maskenartige Starre. Allgemeine Rigidität der Muskulatur. Arme werden im Ellenbogen gebeugt an den Körper gehalten, dabei Tremor. Typisches Bild von Parkinsonismus. Psychisch ist er etwas weinerlich und stimmungslabil. Die Sprache ist monoton, sonst o. B.

Die Pupillen reagieren stets auf Lichteinfall und Konvergenz träge. Regelmäßig ist durch Iliakaldruck Starre beider Pupillen zu erzielen.

Fall VIII: *Paul H.*, geb. 1897, erkrankte Januar 1920 an Grippe. Danach hatte er intensives Schlafbedürfnis, beim Essen ist ihm häufig der Löffel aus der Hand gefallen, weil er schläfrig wurde. Es trat Steifigkeit in der Muskulatur des Körpers ein, das Sprechen fiel ihm immer schwerer, Speichelfluß, Schwindelgefühl.

Objektiv zeigt sich rechtsseitige Facialisparesie und ein Symptomenbild, das dem akinetisch-hypertonischen Syndrom (*Stertz*) zugehörig ist. Psychisch ist er intakt. Die Pupillenreaktionen sind in der Regel auf Licht und Konvergenz prompt.

Fast konstant läßt sich durch Iliakal- und Händedruck Lichtstarre beider Pupillen erzielen. Einige Male blieben die Pupillenreaktionen unbeeinflusst von diesen Manipulationen.

Fall IX: *Sebastian Sch.*, geb. 1894 hatte Januar 1921 die Grippe. Es stellte sich danach allmählich Steifigkeit, Zittern, Speichelfluß ein.

Die körperliche Untersuchung zeigt: seltenen Lidschlag, starren Gesichtsausdruck, Salbengesicht, vornübergebeugte Haltung, an den Körper adduzierte obere Extremitäten. Tremor der Hände. Psychisch o. B. Bei der Aufnahme ist die rechte Pupille etwas enger als die linke. Sie reagiert weniger prompt auf Lichteinfall als die linke. Konvergenzreaktion bdsts. prompt.

In der Folgezeit läßt sich trotz sorgfältiger Prüfung nichts Auffälliges mehr feststellen: die Anisokorie ist nicht mehr festzustellen. Licht- und Konvergenzreaktion prompt und ausgiebig bdsts.

Fall X: *Friedrich K.*, geb. 1899, hatte im Dezember 1919 Grippe, starkes Fieber, Doppelsehen, Schwindel. In der Folgezeit stellte sich Zittern in allen Gliedern, Steifigkeit und Speichelfluß ein.

Bietet das Bild der Paralysis agitans cum agitatione. Psychisch etwas langsam, sonst o. B.

Bei der ersten Untersuchung sind beide Pupillen in ihrer Reaktion auf Lichteinfall und Konvergenz sehr träge und wenig ausgiebig. In allen späteren Untersuchungen blieb die Trägheit links bestehen, rechts ist die Reaktion auf L. und K. jetzt immer deutlich, prompt und ausgiebig.

Fall XI: *Julius F.* Bietet das Bild des Parkinsonismus.

Die erste Pupillenuntersuchung ergab eine völlige Starre auf L. und K. beider Augen. Einen Tag später ist die Reaktion auf L. und K. prompt, aber bdsts. nicht sehr ausgiebig. 2 Tage darauf prompte und ausgiebige Reaktion. Iliakaldruck und *Redlichsches* Verfahren haben keinerlei Einfluß auf die Reaktionen. Dagegen gelang es einmal, durch Furchtsuggestion die Lichtreaktion der rechten Pupille sehr viel weniger ausgiebig zu machen.

Fall XII: *L. Norbert*, 12 Jahre alt. Vor 2 Jahren an Grippe erkrankt. Seit dieser Zeit steif, zittert stark, auffallende Charaktersverschlechterung.

Bei der Aufnahme Parkinsonscher Symptomenkomplex. Pupillen bieten nichts Abnormes.

Durch *Redlichschen* Händedruck gelingt es mehrmals, die Lichtreaktion der Pupillen fast aufzuheben. Iliakaldruck stets ohne Wirkung.

Fall XIII: *S. Paul*, 30 Jahre alt. Machte im Frühjahr 1919 Grippe durch. Allmählich bildete sich das Krankheitsbild einer Paralysis agitans cum agitatione.

Die Pupillen sind ziemlich eng, reagieren prompt auf L. und K. Während des ganzen sechsmonatigen Aufenthaltes in der hiesigen Klinik gelang es zweimal, durch Iliakaldruck Lichtstarre hervorzurufen. In letzter Zeit war die Augenuntersuchung unmöglich, da eine Hyoscinbehandlung eingeleitet wurde, die — wie nebenbei bemerkt sei — in ganz auffallender Weise den Zustand schwerer Rigidität besserte. Schon nach ganz kleinen Gaben hörte der Speichelfluß auf, und der Patient, der vorher mit Flüssigkeit ernährt werden mußte, konnte wieder feste Speisen schlucken.

Die Gliederung unseres Materials in zwei Gruppen haben wir unter folgenden Gesichtspunkten vorgenommen: Die *erste* Gruppe umfaßt solche Fälle, die in ganz eklatanter, den Beschreibungen *A. Westphals* adäquater Weise die wechselnde absolute Starre zeigen. Bei diesen Kranken fanden wir sowohl spontan, wie auch durch die Methoden von *E. Meyer* und *Redlich* und verbale Furchtsuggestion bewirkt einen Wechsel in der Ausgiebigkeit der Reaktion, der oft von Augenblick zu Augenblick festzustellen war und eine Extensionsbreite zwischen ganz

prompter Reaktion bis zu völliger Starre aufwies. Die *praktische* Bedeutung dieses Pupillenphänomens ist offensichtlich. Der erste von uns mitgeteilte Fall, der schwere psychische Veränderungen, vor allem Merkfähigkeitsdefekt und läppisch-euphorisches Wesen zeigte, wurde auf Grund des Pupillenbefundes (Starre) von dem ersten Untersucher in ganz verständlicher Weise für eine *progressive Paralyse* gehalten, bis der auffallende Wechsel der Lichtreaktion in Verbindung mit der Anamnese und dem negativen Ausfall der 4 Reaktionen in Blut und Liquor das Krankheitsbild klärte.

Die *zweite* Gruppe umfaßt *einmal* solche Fälle von Encephalitis epidemica, die in der Regel eine konstante (normale oder veränderte) Pupillenreaktion zeigten, die dann mehr oder weniger regelmäßig, oft mit Sicherheit eines Experimentes, durch die *Redlichschen* oder *E. Meyerschen* Verfahren oder durch verbale Suggestivmethoden in Starre umgewandelt werden konnte. Sodann vereinigten wir in dieser Gruppe solche Fälle, bei denen der Wechsel der Pupillenreaktionen sowohl spontan, wie durch die angegebenen Methoden nur gelegentlich, nicht regelmäßig festzustellen war. Sie zeigen in mehr abortiver Weise das *A. Westphalsche* Phänomen.

Wir hielten diese Gliederung für notwendig, um die verschiedene Wertigkeit dieser beiden Gruppen kritischer Betrachtung gegenüber hervorzuheben. Methodologische oder sonstige Bedenken irgendwelcher Art können gegen unsere Beobachtungen in Gruppe I wohl kaum vorgebracht werden. Die Schwankungen der Pupillenreaktionen sind augenfällig und von verschiedenen Untersuchern unabhängig voneinander festgestellt, so daß an ihrer Realität nicht zu zweifeln ist.

Derartigen Bedenken darf jedoch da eine gewisse Berechtigung nicht abgesprochen werden, wo sich nur gelegentlich das Symptom erkennen läßt. *Weiler* hat darauf hingewiesen, daß die Ausgiebigkeit der Irisbewegung bei der Lichtreaktion wesentlich von dem Adaptationszustand der Netzhaut abhängt. Auch wo die Adaptationsverhältnisse gleichmäßig waren, fiel ihm auf, daß „die Reaktionsbreite bei derselben Person unter den gleichen Verhältnissen in mäßigen Grenzen schwankte, so daß auf denselben Reiz einmal ein geringerer, ein anderes Mal ein größerer Irsausschlag erfolgte“. *Weiler* erklärt diese Schwankungen mit der wechselnden Irritabilität des Nervensystems. Ich selbst konnte bei einer gesunden Person meines Bekanntenkreises einmal eine außerordentlich träge und unausgiebige Lichtreaktion sicher feststellen und demonstrieren, während vorher und nachher die Reaktionen immer prompt und ausgiebig ausfielen. Alkoholabusus lag in diesem Falle nicht vor.

Eine völlig aufgehobene Lichtreaktion haben wir bei gesunden Menschen nicht gefunden.

Die Prüfung der *E. Meyerschen* und *Redlichschen* Phänomene an Gesunden ergab, daß bei Iliakalldruck von uns einmal Starre beobachtet werden konnte, im Gegensatz zu den Ergebnissen von *Frida Reichmann*, die niemals bei Gesunden eine deutliche Beeinflussung der Reaktionen finden konnte. Das *Redlichsche* Phänomen fanden wir *über-raschenderweise* unter 50 Gesunden *sechsmal* in ausgesprochener Weise positiv. Es handelte sich dabei um Personen, die weder hysterische Symptome, noch sonst psychische Labilität zeigten. Das Phänomen trat nur dann in voller Deutlichkeit auf, wenn wir die Versuchspersonen sehr kräftig drücken ließen.

Derartige Beobachtungen mahnen zu einer gewissen Vorsicht in der pathognomonischen Beurteilung solcher Fälle, bei denen das *Westphalsche* Pupillenphänomen *nur* durch Druckmanipulationen oder nur *gelegentlich* auszulösen ist. Es sind dies die Fälle, die wir in der Gruppe II unserer eigenen Beobachtungen vereinigt haben. Wenn auch unzweifelhaft gelegentliche Pupillenstarre im Sinne der *A. Westphalschen* Beschreibung bei Encephalitis epidemica auffallend häufig festzustellen ist, so verleiht dennoch das Vorkommen von Schwankungen der Pupillenreaktionen, vor allem der positive Ausfall der *E. Meyerschen* und *Redlichschen* Versuche bei einer Anzahl *gesunder* Personen im *Einzel-falle* eine gewisse Unsicherheit in der pathognomonischen Beurteilung des Symptoms. Wir möchten deshalb von klinischen Standpunkte aus zunächst den Fällen größere Bedeutung beilegen, bei denen auch unabhängig vom *E. Meyerschen* und *Redlichschen* Versuch ein steter spontaner oder durch verbale Suggestion bewirkter, in deutlichen Ausschlägen erfolgender Wechsel der Pupillenreaktionen im Vordergrunde steht. Derartigen Befunden, unter die die von *Westphal* veröffentlichten und unsere in Gruppe I vereinigten zu rechnen sind, darf heute schon eine klinische, vor allem *differentialdiagnostische* Bedeutung in erster Linie gegenüber der reflektorischen und dauernden absoluten Starre zuerkannt werden. Alle übrigen Fälle sind, bevor ihre pathologische Bedeutung beurteilt wird, systematisch weiter zu sammeln, vor allem muß das prozentuale Verhältnis ihres Vorkommens bei Gesunden und bei Encephalitis epidemica festgestellt werden.

Versuche, für die so auffallenden Unterschiede in der Pupillenreaktion Gesunder und Encephalitis-Kranker bei Vornahme des *Redlichschen* Verfahrens und des Iliakalldrucks eine Erklärung zu finden, führten uns dazu, auch das Verhalten der sogenannten Psychoreflexe der Pupillen bei diesen Personen zu prüfen. Denn wenn *Rachlmanns* und *Witkowskis* Hypothese, die die Verengerung der Pupille im Schlafe trotz Fehlens eines jeden Lichtreizes zurückführt auf die Herabsetzung der psychischen Vorgänge, richtig ist, dann dürfte auch die Umkehrung, daß in besonderen Fällen einmal die Lichtreaktion unterbleibt wegen

einer zu stürmischen Ausgiebigkeit der Psychoreflexe, keine Verwundung erregen. Gegen eine solche Auffassung spräche allerdings von vornherein das Vorkommen der *Westphalschen* Pupillenbefunde bei der Katatonie, wo ja bekanntlich nach *Bumke* die Psychoreflexe in der Regel *fehlen*. Dennoch schien uns die Feststellung wünschenswert, ob bei den Personen (Gesunden wie Encephalitiskranken), bei denen das *Redlichsche* Phänomen positiv ausfiel, ein augenfälliger Unterschied bestand im Ablauf der Psychoreflexe gegenüber solchen, wo keine Beeinflussung der Pupillenreaktion festzustellen war.

Auch von anderen Gesichtspunkten aus erschien eine Prüfung der Psychoreflexe wünschenswert. *Westphal* hat versucht, eine Erklärung für die von ihm gefundenen wechselnden Pupillenbefunde zu geben, indem er sie als allgemeines Symptom striärer Störung hinstellt. Diese Erklärung fußt z. T. auf heute noch hypothetischen Voraussetzungen, und für *Westphal* selbst ist der Wert seiner Theorie zunächst nur ein heuristischer. Sie darf uns nicht hindern, andere Wege der Erklärung zu prüfen; zudem würde sie, indem sie eine ganz zentrale Störung im Striatum zugrunde legt, nicht in Widerspruch geraten mit Erklärungsmöglichkeiten, die sich aus dem Verhalten der Psychoreflexe möglicherweise ergeben könnten.

Und schließlich lag es — bei der Ähnlichkeit des somatischen Zustandsbildes vieler Encephalitiker mit katatonen Zuständen — nahe, zu prüfen, ob das von *Bumke* in 60% der Dementia praecox festgestellte Fehlen der Psychoreflexe auch für die Encephalitis epidemica zutrifft.

Methodologisch schlossen wir uns eng an die Vorschriften von *Bumke*, *Hübner*, *Sioli* und *Runge* an. Wir untersuchten im Dunkelmzimmer nach einer Adaptation von 20 Minuten bei einer Beleuchtung von 7—9 Meterkerzen. Verwertet haben wir nur die Fälle, bei denen wir die Pupillen einwandfrei beobachten konnten; zwei Fälle von Encephalitis epidemica mußten wir ausschließen, bei denen ein starker Tremor des Kopfes die feinen Pupillenbewegungen verdeckte.

Unsere Resultate sind folgende: Bei den Gesunden, die bei Ausführung eines starken Händedrucks (*Redlich*) Pupillenstarre zeigten, konnten wir keine gesetzmäßige und sinnfällige Verstärkung der Psychoreflexe wahrnehmen: Vielmehr bewegte sich deren Ausschlagsbreite im Rahmen der schon von früheren Untersuchern her bekannten individuellen Schwankungen.

Bei 12 Fällen von Encephalitis epidemica *fehlten* in *keinem* Falle Pupillenunruhe, sensible Reaktion und Reaktion auf Schreck, Furchtsuggestion und psychische Anstrengungen (Rechnen usw.). Daß die Reaktion auf bloßen Anruf hier und da schwach war oder ganz ausblieb, ist auch bei Normalen beobachtet worden. Besonders sorgfältig wurden die Fälle untersucht, die vorzugsweise immer auf *einem* Auge

Pupillenstarre zeigten. Bei zwei dieser Kranken glaubten wir tatsächlich an der abnormen Pupille empfindlichere Psychoreflexe wahrzunehmen als an der anderen. Doch schien uns dieser Befund zu geringfügig, als daß man irgendwelche Schlüsse hätte daraus ziehen können, und konnte zudem an der Mehrzahl der Fälle mit einseitigen Pupillenstörungen nicht erhoben werden.

Diese Befunde bestätigen experimentell die Ansicht, daß das *Bumkesche* Phänomen nicht durch die katatonen Spannungserscheinungen der Muskulatur, sondern durch die mangelnde „affektive Modulationsfähigkeit“ (*Bleuler*) der Schizophrenen verursacht ist. Ferner weisen sie deutlich auf die großen Unterschiede im psychischen Verhalten des Encephalitikers und des Katatonikers hin: hinter ausgesprochener encephalitischer Akinese steckt ein *unschizophrenes* Seelenleben, worauf in jüngster Zeit besonders *Schilder* hingewiesen hat.

Ein neuer Weg zur Erklärung der wechselnden Pupillenstarre ergab sich aus den Untersuchungen der Psychoreflexe nicht. Die theoretischen Vorstellungen *A. Westphals* erscheinen uns deshalb auch weiterhin geeignet, als *Leitprinzip* für die weitere Erforschung des Phänomens verwandt zu werden. Gestützt werden die Anschauungen *Westphals* durch auffallende anatomische Gehirnbefunde bei Patienten, die *intra vitam* das Pupillenphänomen während langer Krankheitsphasen in deutlichster Weise gezeigt haben. Im ganzen liegen bisher vier, z. T. schon veröffentlichte Fälle vor.

Bei dem *ersten* Fall¹⁾ handelt es sich klinisch um eine multiple Sklerose mit Babinski, fehlenden Bauchdeckenreflexen, Blasenschwäche, doppelseitiger temporaler Papillenabblassung. An ungewöhnlichen Symptomen zeigte die Patientin in Beugern und Streckern des linken Beins andauernd klonische Zuckungen, durch die es „zu kurzen, ruckartigen Beugungen und Streckungen des l. Ober- und Unterschenkels, sowie zu abwechselnden Dorsal- und Plantarflexionen des Fußes kommt“. Mitunter auch entsprechende Zuckungen der l. oberen Extremität.

„Ein sehr auffallendes Verhalten bieten die während des ganzen Krankenhausaufenthaltes fast täglich untersuchten Pupillen. Prompte Lichtreaktion wechselt mit aufgehobener, mitunter auch träger Reaktion, bald doppelseitig, bald einseitig, in völlig unregelmäßiger Weise ab . . . Fast andauernd, mit kurzen freien Intervallen sind die myoclonischen Zuckungen im linken Bein, bald stärker, bald schwächer vorhanden. *Bei jeder psychischen Erregung* nehmen diese Zuckungen *in sehr erheblicher Weise zu*, so daß sie . . . dann häufig *einen lebhaften Schütteltremor* des linken Beins verursachen.“

Die klinische Diagnose multiple Sklerose wurde durch den Sektionsbefund, vor allem die mikroskopischen Untersuchungen bestätigt. „Besonders hervorzuheben sind die zahlreichen Herde im *Nucleus lentiformis*, Thalamus, Kleinhirnrinde und Nucleus dentatus.

Bei einem *zweiten* Fall²⁾ handelt es sich um eine myoklonische Epilepsie.

¹⁾ *A. Westphal*, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 68/69, 1291.

²⁾ *A. Westphal* u. *F. Sioli*, Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. 63, H. 1.

Auch hier wieder ist das Pupillenphänomen in exquisiter Weise während des ganzen Krankheitsverlaufes zu beobachten. Auffallend ist der Einfluß *einer krankhaft gesteigerten Affekterregbarkeit* auf die motorische Sphäre. Durch die *leichtesten* sensibeln und psychischen Reize wurde eine ganz *außerordentliche* Verstärkung der Muskelzuckungen hervorgerufen. *Westphal* bezeichnet dies als myoklonische Reaktion und fordert dazu auf, bei myoklonischen Symptomenkomplexen, die dieses Symptom zeigen, dem Verhalten der Pupillen besondere Aufmerksamkeit zu schenken. Histologisch fand sich eine fast ubiquitäre Einlagerung von Corpora amylacea in den Ganglienzellen des Zentralorgans, auch im *Striatum* in erheblicher Menge.

III. Fall: Der klinische Status ist schon in dieser Arbeit mitgeteilt worden (Fall Peter E., Gruppe I, Fall I). An dieser Stelle ist nur der histologische Befund nachzuholen. In allen untersuchten Hirnteilen (Frontalhirn, Zentralwindungen, Temporalgegend, *Striatum*, Substantia nigra, Kleinhirnkern) fanden sich die für die Encephalitis charakteristischen Veränderungen.

IV. Fall von *Westphal-Strümpellscher* Pseudosklerose¹⁾, bei der ätiologisch Grippe eine Rolle spielt. Das Pupillenphänomen war deutlich vorhanden; bei der histologischen Untersuchung fanden sich im *Striatum* erhebliche Veränderungen.

Bei diesen 4 klinisch nicht einheitlichen Fällen war das Pupillenphänomen positiv und alle 4 Fälle zeigten anatomisch deutliche und erhebliche Veränderungen des *Striatums*: Das bedeutet eine *wesentliche objektive Fundierung* der A. *Westphals*chen Anschauungen von den Beziehungen zwischen *Striatum* und dem eigenartigen von ihm beschriebenen Pupillenphänomen. Allerdings dürfen die hier vorliegenden grob anatomischen Veränderungen im *Striatum* nicht zu der Anschauung verleiten, als ob als Grundlage des Pupillenphänomens stets pathologisch-anatomische Befunde erwartet werden dürfen. *Westphal* selbst hat ausdrücklich darauf hingewiesen, daß die Veränderungen der Pupillenreaktion nicht nur durch organische Prozesse bedingt, sondern auch funktioneller Natur sein können, besonders in den Fällen, in denen sie nur flüchtig und vorübergehender Natur sind (Pupillenstarre im hysterischen Anfall usw.).

Auch die Anschauungen *Löwensteins* über die besondere Rolle, die psychischen Vorgängen für das Zustandekommen des Pupillenphänomens zugeschrieben werden muß, Anschauungen, denen sich *Westphal* angeschlossen hat, werden durch die beiden ersten hier mitgeteilten Fälle bestätigt. Beide Patienten zeigen „die myoklonische Reaktion“ *Westphals* (*Lundborgs* psycho- und sensoklonische Reaktion), eine auffallende, von psychischen Erregungen abhängige, krankhaft gesteigerte Ansprechbarkeit der psychomotorischen Sphäre. Wir haben neuerdings einen Fall von multipler Sklerose beobachten können, der wieder die gleichen Verhältnisse aufweist.

Der 37jährige Brückenwärter *Hermann Sch.*, der früher stets gesund war,

¹⁾ Veröffentlicht in einer demnächst erscheinenden Arbeit von A. *Westphal* u. F. *Sioli*.

erkrankte 1917 mit Zittern in Armen und Beinen. Seit 1919 kann er nicht mehr arbeiten. Grippe ist in der Anamnese nicht nachzuweisen.

Objektiv findet sich: Nystagmus, linksseitige Facialisparesie, Intentionstremor, spastisch-paretischer Gang, Ataxie cerebellaren Charakters, Babinskisches Zeichen beiderseits positiv, Bauchdeckenreflexe fehlen.

Während der Untersuchung setzt ein grober Schütteltremor ein, verbunden mit eigenartigen, rhythmischen, wiegenden Bewegungen des Rumpfes. Psychisch macht er einen dementen Eindruck.

Die Lichtreaktion der Pupillen wechselt von Untersuchung zu Untersuchung von prompter Reaktion bis zur völligen Starre. Die Konvergenzreaktion ist dauernd intakt.

Es handelt sich also um einen klinisch als multiple Sklerose zu deutenden Fall mit *Westphalschem* Pupillenphänomen. Ein von der *Westphalschen* Beschreibung abweichender Befund ist die Unversehrtheit der Konvergenzreaktion. *Westphal* hat diese Fälle von anscheinend „reflektorischer Starre“ erklärt durch das Überwiegen des Konvergenzimpulses in gewissen Stadien der Rückbildung einer absoluten Starre. Auch hier ist für unsere Betrachtung bedeutungsvoll die Koinzidenz von myoklonischer Reaktion in Gestalt eines von der *erregenden Situation* der Untersuchung *abhängigen groben Schütteltremors* und anderen motorischen Erscheinungen, die der multiplen Sklerose fremd sind, mit dem Pupillenphänomen.

Die Bedeutung der myoklonischen Reaktion besteht darin, daß mit Hilfe dieser psychischen Komponente im organischen Krankheitsbilde sich zwanglose Beziehungen herstellen lassen, einerseits zur „hysterischen Reaktion“, bei der die gleichen Pupillenveränderungen in und außerhalb des Anfalls seit den Beobachtungen von *Karplus*, *A. Westphal* u. a. schon seit langem bekannt sind. Andererseits zur Encephalitis epidemica, wo eine auffallende Abhängigkeit der Stärke der hyperkinetischen Erscheinungen vom Affektzustande, überhaupt eine starke Suggestibilität fast konstant beobachtet werden kann. Das Pupillenphänomen scheint demnach Symptom der verschiedensten neuro- und psychopathologischen Zustände zu sein, die alle das Gemeinsame einer *krankhaft gesteigerten Affekterregbarkeit* in Verbindung mit erhöhter Suggestibilität zeigen. Daß auch bei der Katatonie Veränderungen des Affektablaufs eine Rolle bei dem Zustandekommen des Phänomens spielen, haben die *Löwensteinschen* experimentellen Untersuchungen nahegelegt. Uns selbst gelang es — wie oben mitgeteilt — auch bei einer Anzahl gesunder Personen unter besonderen Bedingungen (*Redlichtscher Versuch*) analoge Pupillenveränderungen zu erzielen. Diese Beziehungen zum Normalen sind noch dunkel; vielleicht liegt hier eine der Wurzeln aller dieser eigenartigen Pupillenerscheinungen. Im Gange befindliche psycho-physische Experimente *Löwensteins* mit Hilfe kinematographischer Registrierungen der Psycho- und Lichtreflexe der Pupillen sind vielleicht berufen, hier einige Klarheit zu schaffen.

Westphal hat sein bei Katatonie, Encephalitis, Myoklonie und Hysterie gefundenes Pupillenphänomen auch bei jungen Tieren¹⁾ und Kindern in den ersten Lebensjahren²⁾ nachweisen können. Diese eigentümliche Verknüpfung schizophrener und hysterischer Zustände mit solchen infantilen und phylogenetisch früheren Charakters durch gemeinsame Pupillenerscheinungen legt es nahe, eine Parallele zu ziehen zu den Bestrebungen moderner Psychopathologen (*Freud, Storch, Reiß, Schilder*), im Seelenleben der Hysterischen und Schizophrenen infantile und archaische Züge nachzuweisen. *Kretschmer*³⁾ setzt den katatonen, hysterischen, kindlichen und tierischen Negativismus zueinander in Beziehung. So werden wir auch von derartigen Anschauungen aus wieder auf das *Striatum* gewiesen, von dem wir ja annehmen, daß es als Zentralorgan primitiverer autonomer Funktionen auf phylogenetisch früheren Entwicklungsstufen eine wichtige Rolle gespielt hat.

¹⁾ Neurol. Zentralbl. 1920, Nr. 5.

²⁾ Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. 63, H. 1.

³⁾ Nach einem Zitat von *A. Westphal* in Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. 63, 1.