

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel [Direktor: Geh.
Med.-Rat Prof. Dr. E. Siemerling].)

Über pallidostriäre Syndrome im Gefolge der Lues und Metalues^{1).}

Von

Dr. Kurt Boas,

ehemal. Assistenzarzt der Klinik,

jetzt Facharzt für Haut- und Geschlechtskrankheiten in Crimmitschau i. Sa.

(Eingegangen am 21. Juni 1924.)

Trotz der bedeutungsvollen Fortschritte in der pathologisch-anatomischen und klinischen Erforschung des Pallidostriatum harren noch zahlreiche Einzelfragen der Klärung. Am empfindlichsten machen sich die Lücken unseres Wissens hinsichtlich der Ätiologie und Pathogenese bemerkbar. Haben wir auch durch die Untersuchungen *Dörrs* und *Schnabels* in dem Herpes febrilis höchstwahrscheinlich den Erreger oder zum mindesten den Zwischenträger der epidemischen Encephalitis zu erblicken, so muß es doch fraglich erscheinen, ob sich darin alle ätiologischen Möglichkeiten erschöpfen oder ob nicht daneben auch andere, wenn auch vielleicht nur auslösende Momente ins Treffen geführt werden können. Vom Standpunkt der Klinik aus fällt uns darum im Gegensatz zu den rein epidemiologischen Feststellungen die Aufgabe zu, die ätiologische Fragestellung auf gewisse äußere Noxen auszudehnen. Von manchen Giften, dem Kohlenoxyd, dem Mangan usw. ist die besondere Affinität zum pallidostriären System teils durch die Klinik, teils durch das Experiment bereits bekannt. Berücksichtigen wir auf der anderen Seite, daß mannigfache Erkrankungen des extrapyramidalen Systems mit mehr oder weniger Berechtigung in ursächlichen Konnex zur Syphilis gesetzt worden sind, z. B. die Athétose double, die Chorea minor [*Babonneix*²⁾, *Boas*³⁾, *Fiermann*⁴⁾], und Chorea

¹⁾ Erweiterte Diskussionsbemerkungen, vorgetragen in der Medizinischen Gesellschaft und Poliklinik in Nürnberg. Sitzung vom 12. Juli 1923.

²⁾ *Babonneix*, Chorée et syphilis. Gaz. des hôp. civ. et milit. **96**, 1457. 1923.
Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. **36**, 76. 1924.

³⁾ *Boas*: Kritische Bemerkungen über den ätiologischen Zusammenhang zwischen Chorea minor und Syphilis. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **37**. 1917.

⁴⁾ *Fiermann*: Über den angeblichen Zusammenhang der Chorea minor mit kongenitaler Syphilis. Inaug.-Diss. Jena 1918.

chronica progressiva Huntington [Benedek und Csörsz¹⁾, Pagliano und Aviérinos²⁾, Urechia und Rusdea³⁾], daß ferner von maßgeblicher pathologisch-anatomischer Seite [Homén⁴⁾]⁵⁾] ein solcher Zusammenhang auch für manche Fälle von Pseudosklerose bzw. Wilsonscher Krankheit angenommen wird, die freilich von anderer, namentlich klinischer Seite [Bostroem⁶⁾, Stertz⁷⁾] ebenso nachhaltig bestritten wird, so liegt hierin die Berechtigung, aus dem Komplex dieser Fragen das Syndrom des Parkinsonismus auf seinen ursächlichen Zusammenhang zur Syphilis zu prüfen. Wir bewegen uns damit auf Neuland, das durch die jüngst erschienenen Arbeiten von A. Westphal⁸⁾, Pette⁹⁾, Lhermitte und Cornil¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾, Lafora¹³⁾, Nonne¹⁴⁾, Gibson¹⁵⁾ u. a. erst in den Anfängen

¹⁾ Benedek und Csörsz: Zur Frage der extrapyramidalen Bewegungsstörung. III. Chorea chronica (Lues cerebralis). Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **78**, 64. 1923.

²⁾ Pagliano und Aviérinos: Un cas de chorée familiale très amélioré par le traitement antisyphilitique. Marseille méd. **59**, 78. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **4**, 516. 1922.

³⁾ Urechia et Rusdea: Chorée chronique syphilitique. Rev. neurol. **29**, 513. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **7**, 64. 1922.

⁴⁾ Homén: Experimentelle und pathologische Beiträge zur Kenntnis der infektiös-toxischen, nichteittrigen Encephalitis. Arbeiten aus dem Patholog. Institut der Universität Helsingfors (Finnland). Neue Folge. **2**, 1/2. Jena: Gustav Fischer 1919.

⁵⁾ Homén: Einige Worte in betreff der Ätiologie der Krankheiten mit amyostatischem Symptomenkomplex und verwandter Zustände. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **75**, 1/3. 1922.

⁶⁾ Bostroem: Der amyostatische Symptomenkomplex. Monographien aus dem Gesamtgebiete der Neurologie u. Psychiatrie. **33**. Berlin: Julius Springer 1922.

⁷⁾ Stertz: Der extrapyramidale Symptomenkomplex (Das dystonische Syndrom) und seine Bedeutung in der Neurologie. Abh. a. d. Neurologie, Psychiatrie, Psychologie u. ihrer Grenzgeb. **11**. Berlin: S. Karger 1921.

⁸⁾ Westphal, A.: Beitrag zur Ätiologie und Symptomatologie der Parkinsonschen Krankheit und verwandter Symptomenkomplexe. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **65**, 19. 1922.

⁹⁾ Pette: Klinische und anatomische Beiträge zur Frage der syphilitischen Ätiologie pallidostriärer Syndrome. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. (Verhandlungsbericht) **77**, 256. 1923.

¹⁰⁾ Lhermitte: Syndrome pallidal chez un vieillard syphilitique. Encéphale **17**, 391. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **6**, 297. 1923.

¹¹⁾ Lhermitte: Les syndromes du corps strié d'origine syphilitique chez le vieillard. Presse méd. 1922, Nr. 27. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **6**, 195. 1922.

¹²⁾ Lhermitte und Cornil: Les syndromes du corps strié d'origine syphilitique. Presse méd. **30**, 289. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **6**, 195. 1922.

¹³⁾ Lafora: Parkinsonscher Symptomenkomplex luetischer Herkunft. Arch. de neurol. **3**, 252. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **10**, 294. 1923.

¹⁴⁾ Nonne: Syphilis und Nervensystem. 5. Aufl. Berlin: S. Karger 1924.

¹⁵⁾ Gibson: The paralysis agitans syndrome in neurosyphilis. Med. clin. of North America (Kansas NO). **7**, 1303. 1924. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. **13**, 80. 1924.

der wissenschaftlichen Erforschung steht. Die Mitteilung eines dieser Gruppe symptomatologisch nahestehenden Falles gibt uns Gelegenheit, die These zu verfechten, daß pallidostriäre Symptomenbilder nicht bloß im Gefolge der Metalues auftreten, sondern eine gelegentliche Begleiterscheinung aller Stadien der Syphilis darstellen können.

Pallidostriäre Symptome im Verlaufe der primären und sekundären Syphilis gehören zu den größten Seltenheiten. Erst die kasuistischen Mitteilungen von *Matzdorff*¹⁾ und *März*²⁾³⁾ haben unser Augenmerk darauf gelenkt.

In dem Falle *Matzdorffs* hatte die mit schweren Haut- und Schleimhauterscheinungen behaftete Patientin vor der kritischen Neosalvarsaninjektion insgesamt 2,0 Salvarsan und 0,4 Hg erhalten und ohne Reaktion vertragen. Sie machte dann anscheinend nach einem kurzen Intervall eine Sicherheitskur. Auch hier wurden die ersten Salvarsaninjektionen tadellos vertragen, bis sich plötzlich, fast unmittelbar nach der letzten Injektion, Steifigkeit einstellte. Dazu gesellten sich bald Bewegungseinschränkungen der Extremitäten und Augen, Auftreten von Doppelbildern, Blasen- und Mastdarminkontinenz. Die Sprache wurde leise, monoton und verlöschend. Später trat zu den erwähnten Erscheinungen noch Zittern in den Extremitäten, und zwar bei Bewegungen hinzu. Die Bewegungen blieben steif, langsam und unbeholfen.

Der Befund ergab einen starren maskenartigen Gesichtsausdruck, der Mund war dauernd geöffnet, der Unterkiefer hing herab. An den Bewegungen fiel die Langsamkeit des Ablaufs, sowie die gleichzeitigen heftigen mittelschlägigen Zitterbewegungen auf. Der Tonus war erhöht, Adiadochokinesis vorhanden. Sprache sehr langsam, leise und stimmlos. Die Artikulation war schlecht. Mund und Lippen wurden beim Sprechen fast gar nicht bewegt. Der Gang war unsicher, schwankend und wickelte sich unter starkem Zittern der Extremitäten ab. Der übrige neurologische Befund war völlig normal. Von den „vier Reaktionen“ zeigte lediglich der Blut-Wassermann einen stark positiven Ausfall. Die eingeleitete spezifische Behandlung (Hg und Jod) brachte keinerlei Erfolg.

In einem weiteren von *März*²⁾ geschilderten Falle hatte die 24jährige Patientin 2 Mischspritzen nach *Linser* anstandslos vertragen. Nach der dritten Injektion zeigte sich ein Exanthem von anfangs urticariellem, später auch scarlatinösem Typus. Gleichzeitig setzte ein schweres komatoses Zustandsbild ein, beginnend mit Erbrechen, Obstipation und Benommenheit. Im weiteren Verlauf trat eine schwere Somnolenz ein, die Kranke war kaum auf Anruf zu fixieren, ließ Urin und Stuhlgang unter sich und zeigte starken Speichelfluß. Während dieses komatosen Zustandes waren zeitweise choreiforme Zuckungen zu beobachten. Nach etwa 10 Tagen machten sich erstmals Lähmungserscheinungen in Gestalt einer rechtsseitigen Ptosis bemerkbar. Die nach etwa 14 Tagen vorgenommene Lumbalpunktion ergab normale Verhältnisse. Allmählich bildete sich die rechtsseitige Ptosis zurück und verschwand schließlich ganz. Der somnolente Zustand hielt in verminderter Umfang noch monatelang an. Während

¹⁾ *Matzdorff*: Mitteilung eines Falles von amyostatischem Symptomenkomplex nach Salvarsan. *Klin. Wochenschr.* 1922, Nr. 19.

²⁾ *März*: Über eine durch Neosalvarsan ausgelöste „Grippeencephalitis“ und drei weitere Salvarsanschädigungen. *Münch. med. Wochenschr.* 1923, Nr. 14.

³⁾ *März*: Über Salvarsanschädigungen (II. Mitteilung). *Münch. med. Wochenschr.* 1924, Nr. 28.

dieser Zeit sprach die Kranke nicht, war harn- und stuhlinkontinent. Aus dem neurologischen Befund ist weiterhin hervorzuheben, daß anfangs der Bauchdeckenreflex fehlte, der Patellarreflex stark gesteigert war und die Bewegungen ataktisch waren. Mitte Oktober fiel an der Patientin der starre Gesichtsausdruck, die leichte Flexionsstellung des Kopfes nach vorn auf. Während die Oberarme eine angedeutete Abduktionsstellung annahmen, waren die Unterarme rechtwinklig flektiert. Aus dem neurologischen Befund ist das Fehlen der Bauchdeckenreflexe, die sehr starke Patellarreflexsteigerung (rechts < links), der geringe bei Intentionsbewegungen zunehmende Tremor der Hände hervorzuheben. Die Muskulatur der unteren Extremitäten befand sich in einem Zustande starker Hypertonie im Gegensatz zu den oberen, so daß das Bild einer ausgesprochenen Katalepsie zustande kam. Der Gang war von ataktisch-spastisch-paretischem Charakter, auch in den Armen zeigte sich bei Bewegungen Ataxie. Romberg +. Die Sensibilität war herabgesetzt. Die Sprache war aphonisch, teilweise verwaschen. In psychischer Beziehung zeigte die schon vor der Erkrankung leicht imbezille Patientin eine teilnahmslose Stumpfheit mit zeitweise läppischem Affekt. Intelligenz im ganzen erhalten.

Nach einem weiteren Vierteljahr war eine zunehmende Remission festzustellen. Namentlich hatte sich durch konsequente Arbeitstherapie die Starrheit des Gesichtsausdrucks und die Haltung etwas freier gestaltet. In den unteren Extremitäten, besonders rechts, war noch eine starke Hypertonie zu bemerken, die auch im rechten Arm, wenn auch in geringerem Maße, noch vorhanden war. In dem Verhalten der Reflexe hatten sich nennenswerte Veränderungen nicht vollzogen, die Patellarreflexe waren immer noch sehr lebhaft, rechts bestand andeutungsweise Fußklonus. Während die Ataxie eine gewisse Besserungstendenz zeigte, waren Sprache und kataleptisches Verhalten der Extremitäten, namentlich links, nahezu unverändert geblieben.

Beide Fälle zeigen in ihrem klinischen Verhalten eine Reihe übereinstimmender Charakterzüge. Gemeinsam ist ihnen zunächst in symptomatologischer Beziehung die Zugehörigkeit zum amyostatischen Syndrom. Beide betreffen weiterhin jugendliche Individuen mit stark floriden Lueserscheinungen der Früh- bzw. der Sekundärperiode. Hinsichtlich der Dosierung des Salvarsans ist zu bemerken, daß die Patientin *Matzdorffs* in der Absolvierung der zweiten, anscheinend reinen Neosalvarsankur begriffen war, während die frische Syphilis im Falle *März'* mit Mischspritzen behandelt wurde. Beide Patientinnen hatten bis dahin Salvarsan anstandslos vertragen, und nichts wies auf eine cerebrale Schädigung hin. Leider fehlt in dem Status des erstgenannten Falles ein Hinweis auf den neurologischen Aufnahmebefund. Ein weiterer Unterschied ist darin gegeben, daß wir in dem Falle *Matzdorffs* einen abgelaufenen Zustand von amyostatischem Gepräge vor uns haben, während der Fall *März'* vor unseren Augen mehrere klinisch streng voneinander zu trennende Stadien durchläuft. Wir können unterscheiden zwischen einem ersten febrilen Stadium mit gleichzeitigem Erscheinen eines urticariellen bzw. scarlatiniformen Exanthems. Sehr schnell geht dieses wohl als Toxicodermie nach Salvarsan-Hg-Anwendung aufzufassende erste Krankheitsstadium in ein zweites, rein von neurologischen Symptomen beherrschtes Stadium über, dem

im wesentlichen die klinischen Merkmale des Komas¹⁾ anhaften. Allmählich resultiert aus diesem komatösen Stadium ein dem Parkinsonismus nahestehendes Syndrom, das allmählich abklingt, aber seinen rudimentären Charakter noch ca. $\frac{3}{4}$ Jahre nach den ersten stürmischen Erscheinungen nicht völlig verleugnet. Über Liquorbefunde erfahren wir nur aus dem Falle *Matzdorffs* Näheres. Die Ergebnisse waren negativ.

Die Prognose desluetischen Frühparkinsonismus ist, soweit sich bisher übersehen läßt, im wesentlichen denen anderer Encephalitisfälle konform, der Verlauf ein langsamer, die Heilung bestenfalls eine Defektheilung.

In der pathologischen Deutung dieser Fälle schlagen beide Autoren verschiedene Wege ein. Eine direkte Beziehung zur Syphilis lehnt *Matzdorff* ab. Er nimmt vielmehr eine Provokation im Sinne der *Herxheimerschen Reaktion* an. Eine zweite Erklärungsmöglichkeit ist für *Matzdorff* in der Auslösung eines Herpes febrilis durch Salvarsan, die im Sinne *Dörrs* und *Schnabels* auf einem uns im einzelnen noch nicht bekannten Entwicklungsgange zur epidemischen Encephalitis führt, gegeben. Diese Auffassung schwiebt wohl auch *März* vor, wenn er ohne nähere Begründung von einer Aktivierung einer latenten Grippe-encephalitis durch Salvarsan spricht.

In diesem Zusammenhange verdienen Beobachtungen *Loebs*²⁾ über die Häufung von Salvarsantodesfällen während Grippeepidemiezeiten besondere Beachtung. *Loeb* berichtet über drei Todesfälle im Anschluß an Neosalvarsaninjektionen auf der Höhe einer Grippeepidemie, in denen es im Verlauf der Syphilis zu encephalitischen Zustandsbildern kam. Die Durchsicht der nur z. T. mit kurzen Sektionsprotokollen belegten Krankengeschichten *Loebs* ergibt, daß auf dessen drei Fälle die Diagnose einer epidemischen Encephalitis irgend welcher klinischen Schattierung nicht anwendbar ist, sondern daß sich sowohl die *Loebsche Kasuistik* als auch das von ihm sonst zusammengetragene Material aus der Literatur klinisch in das Krankheitsbild der hämorrhagischen Encephalitis einfügt. *Loeb* spricht hypothetisch von einer Steigerung des encephalitischen Virus unter Salvarsaneinfluß zu akuter Wirkung bzw. von einer intensiven Steigerung der Salversanschädigung durch gleichzeitig vorhandene Grippetoxine. Diesen Beobachtungen stellen sich Mitteilungen *Lennhoff's*³⁾ zur Seite, der auf gelegent-

¹⁾ In einer Zuschrift teilt mir *Gennerich* mit, daß er einen Fall von schwerer syphilitischer Meningoencephalitis in Behandlung habe, der in einer Berliner Klinik wegen eines wochenlangen Komas als Encephalitis lethargica angesprochen worden sei. Der Fall schien anfänglich hoffnungslos; ist aber durch zehn endolumbale Doppelpunktbefindungen wieder sozial geworden.

Im Anschluß daran betont *Gennerich* das Vorkommen differential-diagnostischer Irrtümer in der Diagnosestellung der Encephalitis lethargica bzw. der syphilitischen Meningoencephalitis.

²⁾ *Loeb*: Salvarsantod und Grippe. Verhandl. d. Dtsch. Dermatolog. Ges. XII. Kongreß 1921. Arch. f. Dermatol. u. Syphilis. 138, 252. 1922.

³⁾ *Lennhoff*: zit. nach *Tachau*: Salvarsan Nebenwirkungen. Kritisches Sammelreferat. Samml. zwangl. Abh. a. d. Geb. d. Dermatol., d. Syphilidol. u. d. Krankh. d. Urogenitalapparates. N. F. Heft 2. Halle a. S.: Carl Marhold 1923.

liche Verwechslungen von Grippeencephalitis im Verlaufe einer Salvarsankur mit einer hämorrhagischen Encephalitis hinweist.

Die bisher erörterten Erklärungsmöglichkeiten stellen den Herpes febrilis als das primäre voran und schreiben dem Salvarsan lediglich die Rolle des provozierenden Momentes zu. Gewisse experimentelle Beobachtungen lassen vielleicht eine andere Eventualität zu, bei der in erster Linie die Syphilis selbst ins Spiel kommt und das Salvarsan ausgeschaltet wird. *Simon*¹⁾ fand nämlich an Kaninchen, auf die er den Erreger der Encephalitis übertrug, nach vorausgegangener syphilitischer Infektion eine Alopecie, die er ursächlich auf die Herpes- und Syphilisinfektion zurückführt, die er sich auf dem Wege über das vegetative Nervensystem entstanden denkt. Ohne auf die Richtigkeit dieser theoretischen Erwägungen einzugehen, scheint die Frage berechtigt, inwieweit sich die Spirochäte und der Erreger des Herpes gegenseitig umstimmen und inwieweit dadurch eine Verwischung des Krankheitsbildes eintritt.

Auf die Frage, welche Momente für das elektive Befallensein des pallidostriären Systems in Betracht kommen, geben die bisherigen spärlichen Beobachtungen keine befriedigende Antwort. Es liegt zunächst die Annahme nahe, daß die besondere Schwere der Syphilis nicht ohne Bedeutung ist. Ein anderer Gedanke, der sich aufdrängt, ist die Dosierungsfrage: beide, allerdings robuste Patientinnen, haben in relativ kurzer Zeit ein erhebliches Quantum Salvarsan bekommen, ohne daß dieses freilich wesentlich über das gewöhnliche Maß hinausging. In dem Falle *Matzdorffs* kann eventuell die ungenügende Behandlung der syphilitischen Sekundärerscheinungen im Sinne einer Anbehandlung angeschuldigt werden. Ob in dem *Märzschen* Falle dem Sublimatzusatz in der Mischspritze eine entscheidende Bedeutung zukommt, läßt sich schwer beurteilen. Bekanntlich hat man danach in vereinzelten Fällen verhängnisvolle Folgezustände, ja sogar auch Todesfälle beobachtet, so daß man von der *Linserschen* Methode bereits wieder abgekommen ist.

Treten uns bisher extrapyramideale Störungen im Verlauf der manifesten sekundären Syphilis entgegen, so lehrt uns eine Beobachtung *Nonnes*, daß schon relativ kurze Zeit nach der stattgehabten syphilitischen Infektion, im Stadium der Lues latens, das vollausgeprägte Bild des syphilitischen Parkinsonismus zur Ausprägung gelangen kann.

Ein 23jähriger Mann erkrankte 2 Jahre nach der syphilitischen Infektion unter Depressionszuständen an einer langsam fortschreitenden Versteifung des ganzen Körpers. Es resultierte schließlich folgendes Bild: maskenartiger Gesichtsausdruck mit Speichelfluß, Haltungsanomalien des ganzen Körpers vom

¹⁾ *Simon*: Alopécie péladoïde en aire chez un lapin récemment atteint de kératite expérimentale et antérieurement syphilisé. Bull. de la soc. franc. de dermatol. 1922, Nr. 8. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 8. 170. 1923.

Flexionstypus mit Pro- und Retropulsion beim Gehen, allgemeine Bewegungsarmut, Tremor der Hände mit Neigung zu Pillendreherbewegungen. Die Pupillen waren entrundet und absolut lichtstarr.

Wa.R. im Blut +++, im Liquor ebenfalls bei einer Auswertung von 1,0 Globulinreaktion schwach positiv, deutliche Lymphocytose (49/3). Die Mastixkurve entsprach dem Typus der Lues cerebri.

Auffallend ist in dem vorliegenden Falle das jugendliche Alter des Patienten im Gegensatz zu den später zu bringenden Beobachtungen, die sämtlich dem mittleren Lebensalter resp. dem Senium angehören, und das kurze Intervall zwischen syphilitischer Infektion und Ausbruch der Erkrankung.

Nach der klinischen Seite bedarf die vorstehende Beobachtung wohl keines besonderen Kommentares, dagegen erhebt sich die Frage, welche pathogenetischen Vorstellungen in solchen Fällen Platz zu greifen haben. Man wird wohl nicht fehlgehen, eine Prädisposition eines bereits durch die syphilitische Noxe geschädigten Nervensystems für Erkrankungen durch Erreger à virus nerveux, wie es die epidemische Encephalitis in exquisiter Weise darstellt, vorauszusetzen, ungelöst bleibt dann immer noch die Frage nach dem elektiven Befallensein der extrapyramidalen Bahnen.

Mit den vorstehenden Ausführungen dürfte der gegenwärtige Stand unserer Kenntnisse von dem Auftreten pallidostriärer Syndrome im Gefolge primärer, sekundärer und latenter Syphilis im wesentlichen erschöpfend dargestellt sein. Dafür, daß sie sich bisweilen auch den Kreislaufstörungen des Tertiärstadiums der Lues als konkomitierendes Symptom hinzugesellen können, liefert eine Beobachtung v. Strümpells¹⁾ ein treffendes Beispiel:

Bei einem Amyostatiker mit insgesamt 7jähriger Krankheitsdauer ergab die Sektion eine verdächtigeluetische Aortitis. Dagegen fehlten makroskopische Veränderungen an den Stammganglien sowie an den übrigen Gehirnabschnitten.

Trotz der von v. Strümpell mit allem Vorbehalt ausgesprochenen Sektionsdiagnose einer spezifischen Aortenerkrankung scheint mir der Wert der vorliegenden Beobachtung darin gegeben zu sein, daß sich die früher nur für die metaluetischen Erkrankungen des Zentralnervensystems beschriebene Kombination mit striären Symptomen, namentlich unter dem klinischen Bilde der Paralysis agitans nicht auf diese beschränkt, sondern daß der Parkinsonismus auf gleicher ätiologischer Grundlage auch im Gefolge anderer Spätfolgeerscheinungen der Syphilis auftreten kann.

Etwas eingehender sind wir über den Parkinsonschen Symptomenkomplex bei den metaluetischen Erkrankungen des Zentralnerven-

¹⁾ v. Strümpell: Zur Kenntnis der sogenannten Pseudosklerose, der Wilsonschen Krankheit und verwandter Krankheitszustände. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 54, 207. 1915.

systems unterrichtet. Seitdem *Heimann*¹⁾ in seiner im Jahre 1888 erschienenen Inaugural-Dissertation als erster Paralysis agitans und Tabes als zeitlich koordinierte Erkrankungen beschrieb, ohne freilich den Versuch zu machen, in den inneren Zusammenhang beider Erkrankungen einzudringen, ist die Literatur um etwa ein Dutzend weiterer Beobachtungen bereichert worden, die sich in der 1913 veröffentlichten Arbeit *Sandforts*²⁾ fast lückenlos zusammengestellt³⁾ finden und denen im letzten Jahrzehnt kasuistische Mitteilungen von *Camp*⁴⁾, *Bönheim*⁵⁾, *A. Westphal* u. a. folgen. In Wirklichkeit dürften derartige Fälle noch wesentlich häufiger sein, als dies bisher in der Literatur zahlenmäßig zum Ausdruck kommt, traf doch beispielsweise *K. Mendel*⁶⁾ unter einem Material von 50 Parkinsonikern diese Kombination nicht weniger als 4 mal, d. h. in 8% der Fälle, an. Dies Prozentverhältnis allein widerlegt die Ansicht *Seiffers*⁷⁾, daß, gemessen an der relativen Häufigkeit der Tabes, die Kombination Paralysis agitans und Tabes als reines Zufallprodukt bewertet werden müsse und fordert dazu auf, zur Befriedigung unseres Kausalbedürfnisses anderen Erklärungsmöglichkeiten nachzugehen. Ihrem zeitlichen Auftreten nach nähert sich die Kombinationsform mehr dem Alterstypus der Paralysis agitans als dem der Tabes, indem sie meist im Präsenium, an der Schwelle des 6. Dezenniums in Erscheinung tritt, gelegentlich sogar das 7. überschreitet. In der Verteilung der Geschlechter macht sich eine gewisse, vielleicht nicht nur zufällige Prävalenz des weiblichen Geschlechtes bemerkbar. Wie aus einer Zusammenstellung *K. Mendels* hervorgeht, besteht über das prozentuale Verhältnis der Beteiligung der Geschlechter bei der Paralysis agitans in der Literatur keine Übereinstimmung. Um so auffälliger ist die Feststellung *K. Mendels*, daß alle Fälle, in denen die Kombination Paralysis agitans + Tabes vorlag, durchwegs Frauen betrafen.

Bemerkenswert ist ferner das zeitliche Verhältnis beider Komponenten zueinander: in einer Reihe von Fällen eilt die Tabes ganz

¹⁾ *Heimann*: Über Paralysis agitans (Schüttellähmung). Inaug.-Diss. Berlin 1888.

²⁾ *Sandfort*: Ein Fall von Paralysis agitans und Tabes dorsalis. Inaug.-Diss. Erlangen 1913.

³⁾ Nicht berücksichtigt ist u. a. eine Arbeit von *Daddi*: Rev. crit. de clin. med. 4, 145. 1903.

⁴⁾ *Camp*: Paralysis agitans syndrome with syphilis of the nervous system. Journ. of nerv. a. ment. dis. 41, 489. 1914.

⁵⁾ *Bönheim*: Beitrag zur Kenntnis der Pseudosklerose und verwandter Krankheiten unter besonderer Berücksichtigung der Beziehungen zwischen den Erkrankungen des Gehirns und der Leber. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 60, 10. 1920.

⁶⁾ *Mendel, K.*: Die Paralysis agitans. Eine Monographie. Berlin: S. Karger 1911.

⁷⁾ *Seiffer*: Zwei Fälle von Paralysis agitans. Neurolog. Zentralbl. 1900, S. 1119.

nach der gesetzmäßigen Inkubationszeit der Paralysis agitans um Jahre, ja Jahrzehnte voraus, und diese tritt erst im Präsenium dem primären Leiden ohne irgendwelche erkennbare Ursache zur Seite. In anderen Fällen treten beide Erkrankungen ziemlich gleichzeitig in Szene, während das Erscheinen einer Tabes nach bereits bestehender Paralysis agitans niemals beobachtet wird. In den Fällen, in denen beide Erkrankungen zeitlich zusammenfallen, weist die Inkubationszeit der Tabes eine wenn auch nicht sehr ausgesprochene Verzögerung auf.

Eine eingehende Schilderung des Zusammenhangs zwischen Tabes und Paralysis agitans, so wie er sich nach den Beobachtungen der Literatur darstellt, kann im Hinblick auf die ausführliche Darstellung *Sandforts* unterbleiben. Bemerkt sei nur, daß in einer Reihe von Fällen die Diagnose Tabes der Kritik keineswegs standhält. In anderen Fällen steht die Kombinationsdiagnose Paralysis agitans auf unsicheren Füßen. So ist der zweite Fall *Heimanns* zweifellos nicht der Paralysis agitans zugehörig, sondern der ganzen klinischen Schilderung des Tremortypus nach als funktionelle Überlagerung einer klinisch manifesten Tabes zu bewerten. Damit engt sich die Zahl der wirklich einwandfreien Fälle, in denen beide Erkrankungen ausgebildet nebeneinander hergehen, auf etwa ein halbes Dutzend ein. Fast allen Beobachtungen, selbst denen aus neuerer Zeit, fehlt die diagnostische Bestätigung durch die Liquoruntersuchung. Soweit diese in wenigen Fällen angestellt ist, war das Ergebnis meist ein im Sinne der Neurolues zu verwertendes positives.

Noch im Jahre 1911 muß *K. Mendel* in seiner Monographie resigniert bekennen, daß er über die Art des Zusammenhangs beider Erkrankungen nichts auszusagen vermöge, von denen die eine ätiologisch sicher etwas, die andere sicher nichts mit Syphilis zu tun habe. Auch die späteren Autoren sind zu dem naheliegenden Schluß, eine gemeinschaftliche Ursache beider Erkrankungen in der Lues zu suchen, nicht gekommen. M. E. wird man der Erklärung dieser Fälle wohl am ehesten gerecht, wenn man neben der tabischen Hinterstrangserkrankung eine vorwiegend in das Pallidostriatum zu verlegende cerebrospirale Syphilis annimmt, eine Annahme, die sich, wie wir später sehen, auch auf in allerletzter Zeit veröffentlichte exakte pathologisch-anatomische Befunde berufen kann.

Einen noch strengeren Maßstab als an manche mit Unrecht als Kombination von Paralysis agitans mit Tabes registrierte Fälle haben wir an vereinzelte als Komplikation von Paralysis agitans mit progressiver Paralyse veröffentlichte Beobachtungen anzulegen. Wie selten diese Fälle sind, geht schon daraus hervor, daß die *Mendelsche Monographie* diese Kombination völlig unerwähnt läßt. Die beiden letzten

zeitlich etwa zusammenfallenden Arbeiten von *Mirallié*¹⁾ und *Krabbe*²⁾ konnten neben ihren eigenen kasuistischen Beiträgen nur auf zwei analoge Fälle aus der gesamten Weltliteratur verweisen. Damit beläßt sich einschließlich eines von *Stertz* kürzlich mitgeteilten Falles die gesamte Kasuistik über diesen Gegenstand auf etwa $\frac{1}{2}$ Dutzend Fälle. Eine nähere Analyse der in Frage kommenden Fälle muß zunächst ermitteln, ob die Diagnose Paralyse der Prüfung standhält. Es ergibt sich dabei die Feststellung, daß fast sämtliche Fälle aus dem gewohnten klinischen Rahmen der Paralyse herausfallen.

In dem ersten Falde von *Stertz* ging dem Einsetzen der Paralyse ein längeres pseudoneurasthenisches Stadium unter dem Bilde eines Depressionszustandes voraus, nachdem sich vorher schon tabische Symptome angekündigt hatten.

In dem Falde *Krabbes* bildet ein paralytischer Insult den Auftakt der Erkrankung, die nach einem längeren expansiven Stadium in Demenz ausklingt.

Anfälle sind es auch, die in *Stertz* zweiter Beobachtung die Paralyse einleiten. Hier traten täglich 2—3 mal auftretende Schwindelanfälle ohne Bewußtseinverlust auf, verbunden mit starkem Schweißausbruch, während dessen sich alle Gegenstände vor den Augen des Patienten drehten. Während Pat. im Anfall selbst gutes Sehvermögen hatte, brachte jeder Anfall eine Herabsetzung der Sehkraft mit sich, so daß er schließlich nur noch einen Schimmer von den ihn umgebenden Dingen und Personen hatte und schließlich überhaupt nichts mehr wahrnehmen konnte. Der Erblindungsprozeß setzte auf dem linken Auge früher ein als auf dem rechten. Konform mit diesen anamnestischen Angaben fand sich objektiv eine beiderseitige Atrophie der Papillen bei scharfen Grenzen und leichter zirkumpapillärer Atrophie. Lichtreaktion aufgehoben. Andeutung von doppelseitiger Ptosis und Strabismus divergens. Die Patellarreflexe fehlten. Cremasterreflex etwas schwach, Reflexe im übrigen stark vorhanden (Sohlen- und Stichreflexe). Sensibilität intakt.

Der Fall *Wimmers*^{3), 4)} stellt sich als eine Paralyse von sehr raschem Verlauf dar, die wegen der später noch zu erwähnenden striären Symptome vom Verfasser als *Lissauersche Paralyse* angesprochen wird.

Gänzlich atypisch war schließlich der Verlauf der Paralyse bei dem Kranken *Mirallié*s. Während sich diese Diagnose auf gewisse somatische Befunde (Sprachstörung, Pupillenbefund, Reflexsteigerung, Schriftstörung, die freilich z. T. auch auf das Konto des gleichzeitigen Tremors zu buchen ist) berufen kann, ist die völlige Intaktheit des Gedächtnisses während des ganzen Verlaufes der Erkrankung und der erst ganz allmählich in Erscheinung tretende Abbau des Intellektes

¹⁾ *Mirallié*: Progressive Paralyse und Paralysis agitans. Bemerkungen zu der Arbeit von *Knud Krabbe*: Über Paralysis agitans-ähnlichen Tremor bei Dementia paralytica. (Diese Zeitschrift 9, 571. 1912.) Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 11, 614. 1912.

²⁾ *Krabbe*: Über Paralysis-agitans-ähnlichen Tremor bei Dementia paralytica. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 9, 571. 1912.

³⁾ *Wimmer*: Fortgesetzte Studien über extrapyramidele Syndrome. II. Luetische Hemisynrome. Hospitalstidende. 64, 584 u. 593. 1921. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 4, 375. 1922.

⁴⁾ *Wimmer*: Etudes sur les syndromes extra-pyramidaux. III. Hémisyndromes syphilitiques. Rev. neurol. 29, 38. 1922. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 6, 113. 1922.

durchaus ungewöhnlich. Mit dem weiteren Fortschreiten der Erkrankung melden sich epileptiforme Anfälle vom *Jackson*-typus, die allmählich an Zahl und Häufigkeit abnehmen, in gleichem Maße, wie sich eine zunehmende Euphorisierung vollzieht. Erst nach etwa 4jähriger Krankheitsdauer kommt die Erkrankung unter den Erscheinungen zunehmenden körperlichen und geistigen Verfalles zum Abschluß.

Diese kurze Gegenüberstellung des kasuistischen Materials ergibt, daß die Mehrzahl der Beobachtungen dem klassischen Bilde der Paralyse fern steht, daß teilweise Herdformen der Paralyse im Sinne des *Lissauer*-typus in Erscheinung treten. Diesen Atypien im Verlauf steht ein von der Norm abweichendes Verhalten in serologischer Beziehung zur Seite. In dem Falle *Krabbes* war trotz klinisch einwandfreier Paralyse die Wa.R. im Blute negativ, um auch späterhin nur ein ganz schwach positives Resultat zu ergeben. In dem oben erwähnten Fall *Wimmers* ist das Ergebnis der 4 Reaktionen gleichfalls ein völlig negatives. Nur in dem ersten Falle von *Stertz* erfüllt die positive Wa.R. in Blut und Liquor sowie eine leichte Lymphocytose das serologische Postulat einer Paralyse.

Wie verhält es sich nun mit der anderen Komponente der Erkrankung? Entspricht der Tremortyp und die sonstigen klinischen Erscheinungen dem Typus der Paralysis agitans oder in weiterem Sinne gefäßt dem pallidostriären Syndrom? Auch diese Fragen sind zu verneinen. Eine Sonderstellung nimmt die Beobachtung *Wimmers* ein, in der striäre Bewegungsstörungen, vorwiegend myoklonischen Charakters die Szene beherrschen. Allen übrigen Fällen gibt der Tremor das besondere klinische Gepräge. Auffallend an dem Tremor ist zunächst wie in dem Falle *Wimmers* die Einseitigkeit seines Auftretens, die allen Beobachtungen gemeinsam ist und seine Einordnung in die Gruppe des Hemisyndrome strié rechtfertigt. Eine Besonderheit des Tremors besteht weiterhin darin, daß er sich in den Fällen von *Krabbe* und *Stertz* unmittelbar an die paralytischen Anfälle anschließt. In dem Falle *Miralliés* imponiert er zunächst als prähemiplegischer Tremor. Der Charakter des Tremors selbst ist ein verschiedener, wie die nachstehende Gegenüberstellung zeigt.

Der Tremor des Patienten *Krabbes* charakterisiert sich anfänglich als ein reines Intentionszittern. 5 Monate später hatte der Tremor seinen Charakter völlig verändert: jetzt bestand ein ausgesprochener Tremor in Ruhe, verstärkt durch intendierende Bewegungen. Nach $1\frac{1}{2}$ Jahren zeigte sich der Tremor ausschließlich in der Ruhe, aber jetzt kaum durch Intention verstärkt.

Intentionszittern war auch die klinische Signatur des zweiten *Stertz*schen Falles, indem sich nur beim Ausstrecken kleine rhythmische Wellenbewegungen produzierten, die bei Gemütserschütterungen sehr stark exazerbierten und nach allmählicher Beruhigung zum Stillstand kamen. Ein ähnliches Verhalten trat auch in den unteren Extremitäten zutage, in denen es gleichfalls nur bei Bewegungen zu unwillkürlichen rhythmischen Bewegungen kam, die wesentlich aus Rotationen in den Hüftgelenken bestanden.

Außer den vorwiegend betroffenen Extremitäten nimmt in dem Falle *Krabbes* auch der Kiefer an den Zitterbewegungen teil, während der Kopf in allen Fällen frei bleibt. Den Charakter der echten Pillendreherbewegungen der Parkinsoniker weisen die Patientinnen *Stertz* und *Reuters*¹⁾ auf, der bei letzterer auch durch das Sphygmogramm seine Bestätigung erhält. Der Kranke *Krabbes* dagegen zeigt ein anfangs sehr unregelmäßiges und arhythmisches Zittern, das erst im Verlaufe der Erkrankung einem gewissen Rhythmus Platz macht.

Neben dem eigentlichen Tremor, der, wie wir sehen, in der Mehrzahl der Fälle dem Parkinsontypus ziemlich fernsteht, kommen z. T. noch andere striäre Symptome zur Geltung.

Am typischsten wohl bei der Patientin *Reuters*, die eine typische Stellung der Finger aufweist und bei der rechtwinklige Flektions- und Adduktionshaltung des Armes besteht, in dem das Tremorspiel stattfindet. Ein ähnliches Verhalten beobachten wir bei dem Kranken *Stertz*, dessen Handgelenk starke Überstreckung zeigt, dessen Metakarpophalangialgelenk flektiert und dessen Daumen sich in leichter Oppositions- und Adductionsstellung befindet. Die Patientin von *Stertz* zeigt neben einer gleichmäßigen Rigidität der Muskulatur eine Verlangsamung und Erschwerung aller Bewegungen.

Damit sind im wesentlichen die klinischen Merkmale des striären Syndromes charakterisiert, denen wir in den Fällen begegnen und die nur z. T. an Paralysis agitans erinnern.

Man wird wohl nicht fehlgehen, wenn man in diesen Fällen mit *Stertz* den Sitz der Erkrankung in die Stammganglien, besonders ins Corpus striatum, verlegt. Ein Beleg hierfür bietet der Obduktionsbefund des *Wimmerschen* Falles, der einen charakteristischen histologischen Befund in den Basalganglien (lateraler Teil des Thalamus, Putamen, Hypothalamus) sowie eine geringe, mehr inselartige Ausbreitung auch in der Rinde bei intakten Meningen aufweist.

*Christian*²⁾ fand bei der Autopsie von 162 Paralytikern in 5 % der Fälle kleine Erweichungsherde im Linsenkern; ferner wurden von ihm folgende Befunde je einmal erhoben: Erweichung beider Nuclei caudati, Erweichungsherd im rechten Nucleus caudatus, alte Blutung im Bereich des rechten Nucleus caudatus und Erweichungsprozeß im Gebiet des rechten Nucleus caudatus auf thrombotischer Grundlage. Übereinstimmend damit hat in jüngster Zeit *Kalnin*³⁾ an Hand einer großen Untersuchungsreihe ermittelt, daß bei progressiver Paralyse Putamen und Nucleus caudatus allenthalben mit erkrankt sind, wäh-

¹⁾ *Reuter*: Zwei seltene Symptome bei Geisteskranken. *Orvosi Hetilap*. 1904, Nr. 7. Ref. *Neurol. Zentralbl.* 1904.

²⁾ *Christian*: Americ. journ. of the med. sciences. **157**, 271. 1919; zit. nach *Gibson*, l. c.

³⁾ *Kalnin*: Der paralytische Prozeß und die Zentren des extrapyramidalen Systems. *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie*. **89**. 1924.

rend Pallidum und die übrigen Zentren sich nur selten oder gar nicht am Prozeß beteiligten. Der Thalamus erschien relativ sehr oft mit affiziert.

Sind wir im Verlaufe der bisherigen Besprechung im wesentlichen auf polysymptomatische Formen gestoßen, so soll uns die Schlußbetrachtung mit den monosymptomatischen Erscheinungsformen des Pallidostriatums auf dem Boden der Lues bekannt machen. Es wurde schon eingangs des Versuches gedacht, die Wilsonsche Krankheit in ursächliche Beziehung zur Syphilis zu bringen. Außer einer direkten elektiven Einwirkung auf das extrapyramide System hat man sich auch eine indirekte auf dem Wege einer kongenitalen Leberschädigung durch Lues vorgestellt, eine Anschauung, die *Stertz* als unbewiesen ablehnt.

Dem Frühparkinsonismus der primären und sekundären Syphilis stellt sich der Spätparkinsonismus als klinischer Ausdruck der Metalues unter Ausschluß von Paralyse und Tabes zur Seite. Es war *A. Westphal* vorbehalten, diesen Typus aus dem Rahmen der banalen Paralysis agitans herauszunehmen, und weitere Untersuchungen von *Lafora*, *Lhermitte* und *Cornil*, *Nonne*, *Pette* und *Gibson* haben unsere Kenntnisse nach dieser Richtung erweitert. Eine besondere Bedeutung kommt den Untersuchungen *Pettes* zu, der als erster den pathologisch-anatomischen Beweis für die Sonderstellung eines syphilitischen Parkinsonismus erbringt. Das bisherige kasuistische Material läßt sich von mehreren Gesichtspunkten aus gruppieren.

1. Das Hauptkontingent der Fälle stellt jene große Gruppe dar, die unter dem Schlagwort des amyostatischen Symptomenkomplexes zusammengefaßt wird. Diesem Typus entspricht am meisten die Paralysis agitans sine agitatione der alten Nomenklatur. Eine weitere Abart stellen jene unter dem klinischen Bilde der Paralysis agitans verlaufenden Fälle dar, in denen striäre Bewegungsstörungen vorherrschend sind. Wiederum eine Gruppe für sich bilden jene Fälle, in denen die striären Bewegungsstörungen eine starke symptomatologische Verwandtschaft mit der Wilsonschen Krankheit aufweisen und von dieser klinisch kaum zu trennen sind.

2. Wesentlich seltener sind andere Krankheitszustände, deren Lokalisation gleichfalls im Corpus striatum gesucht werden muß. Bei dem spärlichen Material, das uns die Kasuistik nach dieser Richtung liefert, nehme ich diese Formen hier gleich vorweg. Einmal können sich Krankheitsbilder gestalten, die sich vorwiegend durch Somnolenz charakterisieren und der Encephalitis lethargica um ein Haar ähneln.

Guillain und *Alajouanine*¹⁾ bringen beispielsweise eine derartige Beobachtung. Heftige Schmerzen, hauptsächlich in der Schultergegend und im rechten

¹⁾ *Guillain* und *Alajouanine*: Syphilis du névraxie à forme algique et somnolente simulant l'encéphalite léthargique. Bull. et. mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris. 39, 380. 1923. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 9, 58. 1923.

Arm, die sich jeder medikamentösen Behandlung gegenüber als völlig refraktär erwiesen, ließen nach einmonatlichem Bestehen und Auftreten von Somnolenz die Diagnose Encephalitis lethargica stellen. Den Schlüssel zu der richtigen diagnostischen Bewertung lieferte auch in diesem Falle die Liquoruntersuchung, die in ihren Ergebnissen der Neurolues entsprach.

In einem weiteren Falle *Schreibers*¹⁾ begann die Erkrankung bei dem damals $2\frac{1}{2}$ jährigen Knaben nach einem fieberhaften Prodromalstadium mit ausgesprochener Somnolenz und linksseitigem Strabismus. Später gesellte sich eine spastische Lähmung der linken oberen Extremität hinzu. Die Lähmungserscheinungen im Bereich des Gesichtes und der unteren Extremität trugen nur vorübergehenden Charakter. Als Residuärerscheinung blieb eine spastische Parese des linken Armes mit einer gewissen Atrophie, Funktionseinschränkung, stärkerer Pronation des linken Vorderarmes, athetotischen Bewegungen usw. zurück.

Der referierte Fall ist nach der differentialdiagnostischen Seite von besonderer Bedeutung. In eine Zeit fallend, in der die epidemische Encephalitis grassierte, wurde er bei der ersten Aufnahme anstandslos als Encephalitis epidemica diagnostiziert. Erst als 5 Jahre danach der Vater, der vorher eine syphilitische Infektion strikt negiert hatte, an Paralyse erkrankte, stieß dieses Moment die erste Diagnose um.

Die daraufhin unternommene Untersuchung der übrigen Geschwister ergab, daß das erste Kind totgeboren war. Das zweite Kind ist die Pat. Das dritte Kind, jetzt 5 Jahre alt, bietet außer Mikodontismus keine Anhaltspunkte für hereditäre Lues. Das vierte Kind, jetzt $1\frac{1}{2}$ Jahre alt, zeigt deutliche Atrophie und Anämie, die auf eine Erbsyphilis bezogen werden müssen.

Die Wa.R., sowohl bei dem Pat. als bei seinen Geschwistern, war übereinstimmend negativ.

Nach diesen Feststellungen ist retrospektiv die Diagnose epidemische Encephalitis in syphilitische Encephalitis zu revidieren.

Erscheinungen, die lebhaft an die lethargische Form der epidemischen Encephalitis erinnern, stehen auch, wenn auch nicht in Rein-Kultur, sondern in sonderbarer Gruppierung mit anderen Symptomen, im Vordergrunde einer Beobachtung *Pettes*, die durch die pathologisch-anatomische Verifizierung der Syphilis von größter Bedeutung ist.

Der 51jährige Mann war in letzter Zeit immer mehr abgefallen, habe sich körperlich und geistig verändert. Die Bewegungen seien merkwürdig langsam geworden, auch habe er auffallend viel geschlafen. Nachlassen des Gedächtnisses und zunehmende Interesselosigkeit. Im Gegensatz zu früher rege er sich über jede Kleinigkeit auf.

Pat. selbst gibt eine 25 Jahre zurückliegende, mit einer Schmierkur behandelte syphilitische Infektion zu.

Der äußere Aspekt ergibt eine auffallende Langsamkeit der Bewegungen. Auch die Sprechweise ist langsam und monoton, aber nicht artikulatorisch ver-

¹⁾ *Schreiber*: Un cas d'encéphalite étiquetée „léthargique“ vraisemblablement syphilitique. Bull. de la soc. de pédiatr. de Paris. 21, 328. 1923. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 13, 80. 1924.

ändert. Pat. liegt den ganzen Tag über teilnahmslos da und schläft viel. Die geistigen Fähigkeiten scheinen nicht wesentlich verändert.

Neurologischer Befund bis auf eine große Lebhaftigkeit eines Periostreflexes völlig normal.

Serologisch: Blut-WaR. +++. Liquor: Druck normal. Phase I +, Weichbrodt ++, Pandy +. Zellen: 400/3. Liquor-WaR. bei Auswertung von 0,2 bis 1,0 +++. Mastixkurve vom Typus der Lues cerebri.

Die schon vor und bei der Aufnahme vorhandene Somnolenz nahm im Verlaufe der Erkrankung noch erheblich zu, so daß Pat. auch die Mahlzeiten verschlief. Gleichzeitig zunehmende Bewegungsarmut in der mimischen Gesichtsmuskulatur. Mund leicht geöffnet. Seltener Lidschlag. Wenn Pat. aufgeweckt wird, starrt er unentwegt auf denselben Fleck, verhält sich der Umgebung gegenüber völlig passiv, keine spontanen Sprachäußerungen. Auf Fragen antwortet er zögernd. Die Sprache wird mit der Zeit immer leiser und schwerer verständlich. Das Kauen macht ihm Schwierigkeiten, weniger das Schlucken. Daneben starke Neigung zu Salivation und Hyperidrosis. Alle Muskeln zeigen deutlichen Rigor, der links mit der Zeit noch ausgesprochener wird als rechts. In Ruhe besteht Neigung zu Tremor der Hände. Im weiteren Verlaufe zunehmende Hilflosigkeit, Urin wird ins Bett entleert, Stuhlgang nur nach Einlauf. Subfinem vitae, fällt beim Pat. ein Hängen des rechten Mundwinkels auf und eine durchgehende Schwäche der ganzen rechten Körperhälfte, dazu Pyramiden-symptome: gesteigerte Reflexe, Fußklonus, Babinski rechts. Auf der linken Seite nahm der Rigor weiterhin zu. Eine zweite Lumbalpunktion nach Abschluß einer Hg-Schmierkur ergibt eine geringe Abnahme der Globulinreaktion. Der Zellgehalt betrug jetzt 140/3. WaR. immer noch +++ bei Auswertung von 0,2–1,0, ebenso Blut-WaR. +++. Ebenso lautete das Ergebnis einer kurz vor dem Tode ausgeführten Liquoruntersuchung. Unter Erscheinungen einer Bronchopneumonie und eines vom Naseneingang ausgehenden Erysipels erlag Pat. schließlich der Erkrankung.

Unter Erscheinungen zunehmender Schwäche, Kopf- und Rückenschmerzen kommt es bei einem Arteriosklerotiker mäßigen Grades zu einer gewissen Steifigkeit und Bewegungs- und Ausdrucksarmut, verbunden mit abnormalem Schlafbedürfnis und einem Nachlassen der geistigen Beweglichkeit. Dieser Zustand exazerbiert sehr schnell und läßt deutlich zwei symptomatologische Komponenten erkennen: einmal ausgesprochenen Parkinsonismus mit Rigor und Versiegen der Spontaneität, anderseits Erscheinungen vom Lethargicatyp, nämlich Schlafsucht, endlich Hyperidrosis und Neigung zu hyperkinetischen Erscheinungen. Stand somit eine Erkrankung der Stammganglien außer Zweifel, so zeigt das Auftreten rechtsseitiger Pyramidenbahnen-symptome verbunden mit motorischer Aphasie das Übergreifen des Prozesses auf die innere Kapsel an. Das Vielgestaltige, Wechselvolle im Krankheitsverlauf läßt im vorliegenden Fall diagnostisch nur eine herdförmig auftretende organische Erkrankung annehmen. Daß diese Multiplizität auf syphilitische Gefäßveränderungen zurückgeht, lehrt der Sektionsbefund, nachdem intra vitam schon der wiederholte typische Ausfall der serologischen Reaktionen der Diagnose den richtigen Weg wies.

Einen noch selteneren Typus vertritt eine von *Roger* und *Piéri*¹⁾ publizierte Beobachtung, in der als hervorstechendstes Symptom der Erkrankung Singultus in Erscheinung tritt.

Es fanden sich in dem erwähnten Falle stundenlang anhaltende, seit 2 Wochen bestehende klonische Zwerchfellzuckungen von ungewöhnlicher Heftigkeit und Häufigkeit, etwa 30 pro Minute, die nur beim Schlucken, Essen oder Trinken unterblieben, um danach sofort wieder einzusetzen. Neben diesem als striäre Abortivform zu bewertenden Erscheinungen dokumentierte sich die Metaneurolues in folgenden Symptomen: Parese der unteren Extremitäten, Harninkontinenz, Reflexstörungen bei positiver Wa.R.

Nach Anführung dieser Fälle, denen ein gewisser kasuistischer Raritätswert, aber keine größere klinische Bedeutung zukommt, wende ich mich wieder jener ersten Gruppe mit und ohne striäre Bewegungsstörungen zu, die, auf syphilitischer Grundlage entstanden, der Paralysis agitans resp. der Pseudosklerose klinisch nahestehen. Eigene und fremde Beobachtungen mögen im folgenden jede dieser Formen illustrativ beleuchten.

Der Typus der *Paralysis agitans sine agitatione* oder in die moderne Nomenklatur übersetzt, des amyostatischen Symptomenkomplexes auf syphilitischer Grundlage findet in nachstehender Beobachtung *Pettes* eine charakteristische Verkörperung.

Eine jetzt 36jährige Ehefrau infizierte sich im 20. Lebensjahre syphilitisch. Die antisyphilitische Behandlung (Hg) war eine unzureichende. Seit 1½ Jahren bestand bei der Pat. das ausgesprochene Bild der Paralysis agitans sine agitatione mit allen auch sonst bei dieser Erkrankung beobachteten symptomatologischen Einzelzügen: Haltungsanomalie vom Flexionstyp, allgemeine Bewegungsarmut, Maskengesicht, automatenhafter Gang, geringer, jedoch deutlich nachweisbarer, in den oberen Extremitäten stärker als in den unteren Extremitäten ausgeprägter Rigor, Herabsetzung aller Antriebe auf körperlichem und geistigem Gebiete, Monotonie und Verlöschen der Sprache. Der sonstige neurologische Befund zeigte keine Abweichungen von der Norm, insbesondere war der Pupillenbefund regelrecht.

In serologischer Beziehung war die Wa.R. im Blut stark positiv, im Liquor negativ, hingegen die Globulinreaktion, insbesondere die Weichbrodtsche Reaktion deutlich positiv. Normale Lymphocytenwerte.

Vor *Pette* hatte schon *Westphal*²⁾ einen derartigen Fall mit Sektionsbefund bekanntgeben.

Bei dem 65jährigen Kranken ging den typischen Erscheinungen der Paralysis agitans sine agitatione eine schon jahrelang vorher festgestellte reflektorische Pupillenstarre voraus neben Zeichen geistiger Rückbildung.

Serologisch: Wa.R. im Blut +. Leichte Lymphocytose im Liquor.

Die Obduktion ergab im dorsalen Teil des rechten Putamen eine große cystische Substanzeinschmelzung, die auch auf die Capsula interna übergriff. Eine vasculäre

¹⁾ *Roger* und *Piéri*: Hoquet d'allure épidémique chez un syphilitique nerveux. Marseille méd. 60, 354. 1923. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 9, 245. 1923.

²⁾ *A. Westphal*: Über doppelseitige Athetose und verwandte Krankheitszustände (striäres Syndrom). Dieses Archiv 60, 361. 1919.

Entstehung des makrobiotischen Prozesses war nicht festzustellen. Mikroskopisch keine Anhaltspunkte für progressive Paralyse.

Stellen die eben geschilderten Fälle einen auf einer rudimentären Entwicklungsstufe stehengebliebenen Fall von Paralysis agitans dar ohne hyperkinetische Erscheinungen, so erhält die nachstehende, gleichfalls der Petteschen Kasuistik entlehnte Beobachtung eine besondere Note durch die Beschränkung des Tremors auf eine Körperhälfte bei im übrigen klinisch voll entwickeltem Krankheitsbilde.

Bei der 49jährigen Patientin, früheren puella publica, mit sicherer syphilitischer Infektion und mehrfach mit Schmierkuren behandelt, entwickelte sich ziemlich plötzlich ohne nennenswerte Vorercheinungen eines Tages Steifigkeit und Zittern im linken Arm. Die Erscheinungen seien in kurzer Zeit auf die ganze linke Körperhälfte übergegangen. Die Klagen bestehen in allgemeinem Schwächegefühl und fast dauernd vorhandenen ziehenden Schmerzen in der ganzen linken Seite.

Aus dem Untersuchungsbefunde ist zu erwähnen: leichte, vornübergeneigte Körperhaltung. Der linke Arm wird im Ellenbogen flektiert gehalten. Starker Wackeltremor der Hand, der zeitweise auch auf den Unterarm übergreift und dann in ein Schlagen der ganzen Extremität ausartet. Die Muskulatur des linken Armes sowie des linken Beines weist deutlichen Rigor auf. Gang kleinschrittig, vorsichtig. Linkes Bein wird leicht nachgezogen und schleift am Boden. Der linke Arm wird bewegungslos in Flexionsstellung am Körper gehalten. Es fehlen alle Mitbewegungen. Gesichtsausdruck auffallend mimikarm. Seltener Lidschlag. Mund meist leicht geöffnet, jedoch kein Speichelfluß.

Sonstiger neurologischer Befund: R. Pupille < lk.

Serologisch: Blut-Wa.R. +++. Liquor: Druck normal. Phase I +, Weichbrodt +, Pandy +. Zellen 20/3. Liquor-Wa.R. --.

Im Gegensatz zu den beiden angeführten symptomatisch abweichenden Beobachtungen Pettes ist der Fall Westphals dem Normaltypus der Paralysis agitans zuzurechnen, wobei seine Stellung zur Pseudosklerose späterer Erörterung vorbehalten bleibt. Aus diesem Grunde sehe ich hier von einer ausführlichen Wiedergabe des Falles ab, zumal die Behandlung des gesamten kasuistischen Materials unter breiteren Gesichtspunkten ein näheres Eingehen gestattet.

An die Westphalsche Beobachtung schließt sich zwangslässig unser eigener Fall an, der in sich das reine Bild der Paralysis agitans mit klinischen und serologischen Symptomen einer cerebrospinalen Syphilis vereinigt.

J. P., 45 Jahre alt, Arbeiter aus Kiel-Gaarden.

Anamnese: Seit Herbst 1916 etwas lahmes Gefühl im rechten Arm, der Arm blieb hängen, er konnte ihn beim Gehen nicht ordentlich schwenken.

Februar 1917 Einziehung zum Heeresdienst. Bemerkte angeblich auf dem Bahntransport lahmes Gefühl im rechten Bein, konnte mit den anderen nicht mitkommen, mußte mit der Straßenbahn fahren.

Juni 1917 kam ein leichtes Zittern der rechten Körperhälfte hinzu. Das Zittern habe sich besonders verstärkt beim Befehl: Stillgestanden oder wenn der Feldwebel geschimpft habe. Sei infolgedessen mehrmals beim Stillstehen hingefallen. Das Zittern lasse nach, wenn er völlig in Ruhe sei und keine Aufregung habe.

Nach Ausweis der Akten war Pat. 4 Wochen im Res.-Lazarett Saarlouis, ließ sich später nach Ablauf des Heimurlaubs ins Res.-Lazarett Kiel-Wiek aufnehmen. Die Papiere sind verlorengegangen. Nach seiner Angabe sei die

bei ihm vorgenommene Wa.R. negativ ausgefallen. Er selbst stellt eine syphilitische Infektion in Abrede.

März 1918 sei er reklamiert und ohne Rente vom Militär entlassen worden. Habe dann bis zu seiner Aufnahmelängere Zeit als Magazinarbeiter auf der Werft gearbeitet.

Früher habe das Zittern im Schlaf nachgelassen. In den letzten Tagen starkes Zittern, so daß er nachts nicht habe schlafen können. Juli 1918 hätte er wieder eingezogen werden sollen, der Arzt vom Bezirkskommando habe ihn angebrüllt: „Kerl, sind Sie verrückt?“ Dadurch sei das Zittern so stark geworden, daß er hingefallen sei.

Frühere Erkrankungen keine. 8 gesunde Kinder. Abort der Frau.

Die poliklinische Untersuchung am 21 Oktober 1918 ergab im wesentlichen folgendes, wobei nur das uns Interessierende hervorgehoben sei:

Sprache nasal.

Rechter Arm wird gebeugt gehalten.

Lebhafter, zeitweise aufhörender Schütteltremor des rechten Armes.

Bei passiven Bewegungen starke Spannung.

Finger-Nasenversuch rechts zitterig.

Große Kraft rechts herabgesetzt.

Alle Reflexe +.

Zehen plantar.

Beide Beine bis fast zur Senkrechten gehoben. Rechts wird kaum Kraft aufgewandt. Spannt bei passiven Bewegungen rechts kolossal stark.

Rechtes Bein wackelt zeitweise.

Die am 13. November 1918 gemachte Wa.R. war unentschieden. Das Serum zeigte mäßige Eigenkeimung.

Auf Grund des vorgenannten Befundes wurde damals die Diagnose auf hysterisches Zittern und Zittern rechts (rechts organisch?) gestellt.

Am 10. Dezember 1919 erfolgte die erste Aufnahme des Pat. in die Klinik. Aus dem damaligen Befund ist zu erwähnen:

Bei der Untersuchung fällt sofort auf, daß der rechte Arm rechtwinklig gebeugt gehalten wird und stark zittert. Gleichfalls besteht ein leichter Tremor des rechten Beines. Bei Unterstützung der rechten Hand durch die linke läßt das Zittern etwas nach.

Körperhaltung leicht vornübergeneigt, starre Körper- und Kopfhaltung. Starrer, etwas unbeweglicher Gesichtsausdruck.

Facialis + r. < l.

Lidschluß r. weniger als l.

Backen aufgeblasen, r. mehr als l.

Gaumenbögen fast gar nicht gehoben, Schlucken etwas verlangsamt, aber nicht gestört.

Rachenreflex -.

Sprache; verlangsamt, nasal, nicht anstoßend, aber verwaschen, undeutlich.

Starke Spasmen im rechten Bein, weniger im linken.

Rechte Schulter wird stark gehoben.

Spreizen der Finger rechts nicht möglich.

Dorsalflexion rechts +.

Dynamometer l. 40, r. 0.

Kniephänomene +, l. > r.

Andeutung von Babinski bds.

Achillessehnenreflex +, r. < l.

Bei Fuß-Augenschluß leichtes Schwanken.

Gang sehr unsicher. Rechtes Bein schleppt nach bzw. wird im Bogen nach außen herumgeführt, knickt im rechten Bein bei jedem Tritt etwas ein.

Starke Spasmen im rechten Bein, links keine.

Große Kraft im rechten Bein stark herabgesetzt, ebenso im rechten Arm.

Während der Untersuchung nimmt vorübergehend das Schütteln des rechten Armes an Stärke zu, bei abgelenkter Aufmerksamkeit ab.

Steife Haltung des Kopfes. Passiv nach allen Richtung hin widerstrebend, gut beweglich. Beim Hinüberbeugen werden leichte Schmerzen im Nacken geäußert.

Alle Bewegungen werden langsam ausgeführt, unter fast völliger Schonung des rechten Armes.

Drehbewegungen der Hand zur Prüfung der Adiachokinese sind links etwas unbeholfen, rechts nicht ausführbar. Zuknöpfen eines Knopfes mit der linken Hand mühsam und unbeholfen ausführbar, mit der rechten Hand unmöglich.

Keine Propulsion und Retropulsion.

Die mehrfach bei dem Pat. gemachte WaR. ergab jedesmal ein positives Ergebnis. Ebenso war dieselbe im Liquor bei einer Auswertung bis zu 0,75 positiv. Eine Untersuchung auf Eiweiß und Formelemente konnte nicht angestellt werden, da der Liquor sanguinolent war.

Die Behandlung war eine spezifische, und zwar erhielt Pat. insgesamt 0,75 g Neosalvarsan, ferner 3,5 g Embarin. Ferner erhielt er fast während seines ganzen Aufenthaltes 3 mal täglich 1 Esslöffel Jodkali und absolvierte in der zweiten Hälfte seines Aufenthaltes eine Schmierkur, bei der insgesamt 5 mal 15 g verschmiert wurden. In der letzten Zeit erhielt er daneben Scopolamin.

Der Erfolg der Behandlung war subjektiv ein günstiger, im objektiven Befund trat keine wesentliche Änderung ein. Die Stimmung war im wesentlichen eine depressive, öfters neigte er zu Unzufriedenheit.

Etwa 1 Jahr später, am 5. März 1921, erfolgte die zweite Aufnahme des P.

Anamnestisch wurde uns bekannt, daß es dem Pat. zunächst relativ gut gegangen sei. Bis zum Dezember 1920 habe er Magazinarbeiten gemacht. Seit dieser Zeit habe sich sein Befinden dauernd verschlechtert. Wurde sehr steif, langsame Bewegungen, Zittern am ganzen Körper. Die Stimmung sei wechselnd. Mitunter sei Pat. ganz vergnügt, dann wieder weine er stundenlang.

Aus dem Untersuchungsbefund ist folgendes anzuführen (wobei nur nennenswerte Abweichungen gegenüber dem Status bei der 1. Aufnahme registriert seien):

Grobschlägiger Tremor beider Arme, besonders rechts. Auch beide Beine zittern beständig.

Deutliche Propulsion.

Der übrige neurologische Befund deckte sich vollkommen mit dem ersten. Zweimalige Blutuntersuchungen nach Wassermann fielen diesmal übereinstimmend negativ aus. Eine Lumbalpunktion verweigerte Pat. Auch diesmal absolvierte Pat. eine Schmierkur und erhielt anscheinend zu provokatorischen Zwecken 5 Salvarsaninjektionen zu 0,1 g.

Am 4. April wurde er als nicht gebessert entlassen.

Schon am 13. April 1921 wurde er erneut, *drittmaßig*, in die Klinik aufgenommen, hauptsächlich zur nochmaligen Vornahme der Lumbalpunktion. Diese am 14. April 1921 ausgeführt, ergab einen klaren Liquor. Druck 170–180. Lymphocyten 24/3. Nonne —, Pandy —. WaR. im Liquor —.

Wesentliches ist aus dem weiteren Verlauf nicht zu berichten. Von einer spezifischen Kur wurde abgesehen und Pat. diesmal nur mit Scopolamin behandelt.

Am 17. Juni 1921 aus der klinischen Behandlung entlassen, fand er sich zur vierten Aufnahme am 5. September 1921 ein.

Anamnestisch wurde seitens der Frau angegeben, daß er zeitweise zur Unruhe neige, sie beschimpfe. Namentlich abends steigere sich die Unruhe. Er fühle

sich bedroht, glaubte, man wolle ihm die Luft abdrücken und ihn ermorden. In diesem Zustande habe er die Ref. mit einem Stocke angegriffen. Habe geäußert, man habe ihn nachts dreimal aus dem Fenster hinausgeworfen.

Aus dem damaligen Befunde ist folgendes von Interesse:

Körperhaltung stark nach vorn geneigt. Die Arme sind im Ellenbogengelenk flektiert. Gesicht maskenartig verzogen. Seltener Lidschlag.

In der Ruhe findet sich ein mittelschlägiger Tremor der Hände. Der Daumen ist eingeschlagen und führt pillendreherartige Bewegungen aus. Zuweilen steigert sich das Zittern etwas. In den Beinen geringeres Zittern, das in der rechten Körperhälfte überwiegt.

Grober Tremor der Zunge.

Sprache monoton, undeutlich, verlöschen, aber gut artikuliert.

Zeitweise Verschlucken.

Starke Rigidität und Spasmen in der rechten oberen Extremität, links geringer.

Im rechten Handgelenk sind die Bewegungen eingeschränkt, Dorsalflexion und Fingerspreizen sind nicht ausführbar.

Große Kraft r. < l.

Patellar- und Achillessehnenreflexe l. > r.

Zehen plantar.

Gang rechts nachziehend und Auswärtsdrehen des rechten Beines.

Deutliche Propulsion. Andeutung von Lateropulsion. Keine Retropulsion.

In der rechten unteren Extremität Spasmen, links keine.

Große Kraft in der rechten unteren Extremität stark herabgesetzt.

Die Behandlung bestand diesmal in Injektionen von Natr. cacodylicum. Das Verhalten war im wesentlichen ein stationäres. Auffallend waren die stets sehr niedrigen Harnmengen. Nach einer Novasurolinjektion (2,2 ccm) erfolgte starke Harnflut. Eine wesentliche Besserung war auch durch die neue Medikation nicht festzustellen. Stimmung meist gedrückt, gelegentlich trat Zwangswollen auf.

Am 15. Januar 1922 ging Pat. ab, wurde aber mit dem wesentlich gleichen Befunde nach 4 Tagen schon wieder aufgenommen.

Die Wa.R. war im Blute beide Male negativ.

Die Kombination von Parkinsonismus mit Pyramidenzeichen drückt unserem Falle in symptomatologischer Hinsicht den Stempel auf. Besonderswert ist, daß sich auch in diesem Falle die neuroluetischen Erscheinungen auf eine Körperhälfte beschränken und unter dem Bilde der rechtsseitigen Hemiparese mit zeitweiligem Babinski auftreten. Wir müssen demnach multiple Herde voraussetzen, die teils dem Striopallidum, teils den linken cerebral Pyramidenbahnen angehören. Daß dem herdförmigen Charakter dieser Erkrankung Syphilis wahrscheinlich in Form spezifischer Gefäßschädigungen im Linsenkern bzw. im hinteren Schenkel der Capsula interna zugrunde liegt, geht aus dem serologischen Verhalten hervor.

Daß auch auf anderer ätiologischer Grundlage (multiple Sklerose, Arteriosklerose usw.) aber auch bei der epidemischen Encephalitis selbst eine Kombination extrapyramidaler Symptome mit Pyramidenzeichen zuweilen entsteht, beweist eine kürzlich mitgeteilte Beobachtung *Huismans*¹⁾. Die Entstehung der

¹⁾ *Huismans*: Über striopallidäre Erkrankungen, insbesondere den Morbus Wilson. Münch. med. Wochenschr. 1924, Nr. 23.

genannten Erscheinungen führte *Huismans* auf einen destruktiven Prozeß zurück, der primär den rechten Linsenkern ergriff, um sich später auch dem hinteren Schenkel der inneren Kapsel mitzuteilen, wodurch es zum Auftreten von linksseitigem Babinski und Oppenheim kam.

Behandeln wir das bis jetzt vorliegende kasuistische Material einschließlich unseres eigenen Falles unter gemeinsamen Gesichtspunkten, so läßt sich folgender Überblick gewinnen.

1. Alter.

Sämtliche Patienten stehen im 5. Dezennium oder überschreiten, wie der vierte Pat. *Pettes*, dessen Schwelle nur um wenig, sind also vom Prädilektionsalter der Paralysis agitans noch reichlich entfernt. Nur zwei Beobachtungen *Lhermittes* betreffen Individuen ausgangs der sechziger Jahre.

2. Heredität und Disposition.

Hier ist auf einen Fall *Gibsons* zu verweisen, in welchem der Vater des Patienten an einem senilen Tremor, also an einer gleichfalls im extrapiramidalen System zu lokalisierenden Erkrankung litt. Es bestand somit eine erworbene Bereitschaft für extrapyramidale Erkrankungen, zu welcher eine äußere Gelegenheitsursache, hier die Syphilis, den Anstoß gab.

3. Beginn der Erkrankung.

Der Fall *Westphals* kennzeichnet sich als derjenige, in welchem die Erkrankung am weitesten, nämlich 17 Jahre, zurückliegt. In unserem Falle wird sie unmittelbar nach der Einziehung zum Heeresdienst manifest, die für den im vorgerückten Alter stehenden Kranken eine starke psychische Belastung ausmacht. In allen übrigen Fällen, namentlich denen *Pettes*, liegt ein zeitlich ziemlich engbegrenztes Intervall zwischen Beginn und deutlicherem Manifestwerden der Erkrankung, so daß in gewissem Sinne von Brückensymptomen gesprochen werden kann.

4. Charakter des Tremors.

Mit dem *Westphalschen* Fall teilt unsere Beobachtung die ursprüngliche Annahme eines funktionellen Tremors, die sich anamnestisch besonders bei unserem im Militärverhältnis stehenden Patienten auf eine gewisse Wahrscheinlichkeit berufen konnte, obgleich von Anfang an wegen der bereits damals andeutungsweise vorhandenen Pyramiden-symptome die Möglichkeit einer organischen Erkrankung in Erwägung gezogen wurde.

In beiden Fällen tritt ferner ein gewisser Rhythmus in den Zitterbewegungen zutage. Die Exkursionsbreite ist eine mittlere. *Gibson*

gibt in seinem ersten Fall die Häufigkeit der Zitterbewegungen auf 3 pro Sekunde an. Der Tremor ist in hohem Maße psychischen Einflüssen unterworfen, die in *Westphals* und dem eigenen Falle den bis dahin mittelschlägigen Tremor zu einem grobschlägigen Zittern anwachsen lassen. Ein Schlagen der oberen Extremitäten, wie ihn *A. Westphal* bei seinem Patienten beobachtete und wie er auch in dem halbseitigen Auftreten bei der Patientin *Pettes* (Fall 2), sowie in einem weiteren Falle *Foersters*¹⁾ ein Analogon findet, ein Symptom, das sehr stark an die Pseudosklerose erinnert — in ausgesprochenem Maße war dies Phänomen in dem von *Siemerling-Oloff*²⁾ beobachteten Fall aus unserer Klinik vorhanden — fehlte bei unserm Patienten. Bei *Westphal* wird der Tremor anfangs nur durch psychische Unlustgefühle hervorgebracht, erst im späteren Verlauf stellt er sich auch spontan ein. Ein ähnliches Verhalten zeigt auch unser Patient, dessen Zittern bei psychischen Erregungen (namentlich bei den wiederholten Untersuchungen zur Feststellung seiner Dienstfähigkeit bzw. seiner Rentenfestsetzung, und bei näherer Beschäftigung mit ihm an Stärke zunimmt, wobei dann auch Gebiete am Tremor teilnehmen, die für gewöhnlich davon verschont bleiben. Ein gleiches Verhalten finden wir bei dem ersten Falle *Gibsons*.

In der Art und Weise des Tremors machen sich eine Reihe von Unterschieden geltend: Nur in dem Falle *A. Westphals* ist der Tremor ein universeller, wenngleich auch in der Beteiligung der einzelnen Körperabschnitte ein gewisser Gradunterschied unverkennbar ist. Am stärksten sind die Extremitäten befallen, weniger Kopf und Rumpf. In dem zweiten Falle *Gibsons* führen Kopf sowie beide Arme leichte Zitterbewegungen aus. In unserem Falle fällt vor allem die Einseitigkeit des Zitterns, das ausschließlich auf die rechte Körperhälfte beschränkt ist, auf. Kopf und Rumpf bleiben völlig frei. In dem Falle 4 von *Pette* nehmen nur die Hände an den Zitterbewegungen teil. Im Gegensatz zu der von *A. Westphal* nur selten beobachteten Pfötchenstellung der Hände zeigt unser Patient in typischer Weise Eingeschlagensein des Daumens beim Pillendrehen.

5. Sonstige Erscheinungen von Parkinsonismus.

In bezug auf das Symptomenbild des Parkinsonismus finden sich in allen kasuistischen Mitteilungen weitgehende Übereinstimmungen. Als Prototyp können wohl die Beobachtungen *Pettes* (S. 676) und *Gibsons* an-

¹⁾ *Foerster*: Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **73**, 1921.

²⁾ *Siemerling und Oloff*: Pseudosklerose (*Westphal-Strümpell*) mit Cornealring (*Kayser-Fleischer*) und doppelseitiger Scheinkatarakt, die nur bei seitlicher Beleuchtung sichtbar ist und die der nach Verletzung durch Kupfersplitter entstehenden Katarakt ähnlich ist. Klin. Wochenschr. 1922, Nr. 22.

gesprochen werden. Auch der erste Fall *Lhermitte* gehört hierher, ebenso eine weitere Beobachtung *Pettes*, deren charakteristische Note die Halbseitigkeit des Parkinsonismus darstellt. Im Gegensatz zu dem Falle *Westphals* ist in unserem Falle die symptomatologische Skala des Parkinsonismus wesentlich vielgestaltiger. Zunächst bietet unser Patient ein ausgesprochenes Maskengesicht. (Das Sternsche Salbengesicht fehlt.) Bei *A. Westphal* besteht lediglich eine Hypomimie des Gesichtes ohne ausgesprochene Rigidität. Die Haltung des Patienten erinnert sofort an die der Amyostatiker resp. Parkinsoniker: Vornüberneigung des Kopfes, allgemeiner Rigor, rechtwinklige Flexionstellung des rechten Armes („Verbeugungsstellung“). Charakteristisch ist ferner von Anfang an die Sprache mit ihrem nasalen Beiklang, die undeutlich, verlangsamt und verwaschen ist. Im späteren Verlauf kann sie geradezu als verlöschend bezeichnet werden. Bei *A. Westphal* zeigt sich im Gegensatz zu unserer Beobachtung die Sprache nicht verändert. In beiden Fällen besteht deutliche Propulsion, die in unserem Falle zwar anfänglich fehlt, aber später deutlich zu konstatieren ist. Auch die Angabe des *Westphalschen* Kranken, daß ihm das Rückwärtsgehen leichter falle als das Vorwärtsgehen, bei dem ihm oft die Bremsung fehle, trifft für unseren Kranken zu, der gleichfalls keine Spur von Retropulsion und erst im weiteren Verlaufe Lateropulsion zeigt. Übereinstimmung liegt ferner hinsichtlich der Langsamkeit und Steifigkeit im Ablauf aller Bewegungen sowie dem Mangel an körperlicher Spontaneität vor. Graduelle Unterschiede treten in der Stärke der Spasmen hervor. In dem Falle *Westphals* spielen diese anscheinend nur eine ganz untergeordnete Rolle, indem nur von ganz leichten Spasmen in den Gelenken der betroffenen Extremitäten bei passiven Bewegungen die Rede ist. In unserem Falle machen sich starke Spasmen in der rechten oberen und unteren Extremität, in geringerem Maße auch in der linken oberen Extremität geltend. Auffallend ist, daß in beiden Fällen *Gibsons* die Sehnenreflexe trotz aller Kunstgriffe nicht zu erzielen waren, was *Gibson* auf die starke Rigidität zurückführt. Sensibilitätsstörungen machten sich in dem ersten Falle *Gibsons* in der von Spasmen betroffenen oberen Extremität geltend. Diesen objektiv feststellbaren Sensibilitätsstörungen entsprachen gewisse Sensationen, die vom Patienten nicht genauer präzisiert werden konnten. In einem Falle *Gibsons* bestand deutlicher Speichelfluß.

An die körperlichen Symptome kann gleich die Besprechung der psychischen Begleiterscheinungen angeschlossen werden. Sowohl der *Westphalsche* als auch unser Fall ist durch eine gewisse Affektabilität gekennzeichnet, die in unserem Falle einen besonders günstigen Nährboden in dem jahrelang mit dem Militärfiskus durchgeföhrten Rentenkampf vorfindet. Auch während seines immer nur kurzen

Aufenthaltes außerhalb der Klinik oder des Krankenhauses fiel die starke Erregbarkeit des Patienten auf, die sich bis zu tätlicher Bedrohung der Ehefrau steigerte. Gleichzeitig traten Wahnvorstellungen paranoiden Inhaltes auf (man wolle ihm die Luft abdrücken, ihn ermorden, habe ihn dreimal aus dem Fenster geworfen). Die Stimmungslage war der körperlichen Hilflosigkeit adäquat, eine vorwiegend depressive, mit Zuständen, die an Zwangswineien erinnerten. Der Intellekt war im Gegensatz zu dem Falle *A. Westphals* entschieden herabgesetzt, so daß ihm zeitweise die Geschäftsfähigkeit abzusprechen war. Bemerkenswert ist der weitere Verlauf nach der psychischen Seite in dem ersten Falle *Gibsons*. Der anfangs ganz geordnete Patient wurde zerfahren und etwas expansiv, beging allerlei törichte Handlungen, begann einen Handel mit Gebrauchsartikeln und entwickelte große Projekte. Infolge seiner unsinnigen Einkäufe überzog er sein Konto und mußte schließlich in Anstaltsbehandlung gegeben werden. Berücksichtigen wir die Pupillendifferenz und die Reflexstörungen (fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe), so liegt die Annahme nahe, daß hier nach derluetischen Erkrankung des extrapyramidalen Apparates eine Paralyse zur Entwicklung gelangt war.

Die innige symptomatologische Verwandtschaft unserer Beobachtung mit der Paralysis agitans, die sich bis in die Einzelheiten verfolgen läßt, enthebt uns der Aufgabe, das Vorliegen einer Wilsonschen Krankheit auszuschließen, um so eher, als auch das Fehlen eines *Fleischerschen* Cornealringes gegen eine solche Annahme sprach. Obgleich dies auch bei *Westphal* der Fall war, ließ die Atypie seiner Beobachtung doch die differentialdiagnostische Möglichkeit einer Pseudosklerose als begründet erscheinen. Die daraufhin angestellte Funktionsprüfung ergab neben einer leichten, ikterischen Verfärbung der Skleren eine vergrößerte, aber nicht höckrige Leber. Der Urobilingerhalt war bei mehrfachen Untersuchungen quantitativ erhöht.

Interessant ist in unserem Fall noch die prompte Beeinflussung der darmniederliegenden Diurese durch eine Novasurolinjektion, die bei dem Kranken eine vorübergehende Harnflut produzierte.

6. Indizien der Lues.

Die vorangehende Schilderung hat uns vor Augen geführt, wie nahe die beiden Krankheitsbilder, das der echten Paralysis agitans und das der Pseudoparalysis agitans luetica, beieinander stehen. Welche Momente erlauben nun die ätiologische Differenzierung der letztgenannten Sonderform von der banalen Paralysis agitans?

Einmal stützt sich die Diagnose der syphilitischen Erkrankung der Stammganglien auf die *Anamnese*. In den Fällen *Pettes* und *Nonnes* liegt die Sache durch die Konzession einer früheren syphilitischen In-

fektion einfach. *Westphals* Krunker erinnert sich an eine „kleine wunde fektion einfach. Auch in *Gibsons* beiden Fällen werden Geschwüre am Penis anamnestisch zugegeben. Zeichen sekundärer Syphilis waren nicht nachweisbar. *Westphals* Krunker erinnert sich an eine „kleine wunde Stelle“ am Penis, etwa 20 Jahre vor Ausbruch der gegenwärtigen Erkrankung, bietet aber sonst klinisch keine Anhaltspunkte für Lues. Belastend ist dagegen die Exploration der Ehefrau, die bald nach der Heirat eine syphilitische Mundschleimhauterkrankung durchgemacht haben will. Zu verwerten ist, wenn auch als weniger sicheres Kriterium, ein Abort. Endlich ist bemerkenswert, daß sie noch jetzt einen positiven Blut-Wassermann aufweist. Wesentlich ist auch, daß eines der vier Kinder in den ersten Lebensjahren an „Anfällen“ gelitten haben soll und Zähne vom Hutchinsonschen Typus hat. In unserem Falle läßt die Luesanamnese, auch im weiteren Sinne (bei der Ehefrau), völlig im Stich.

Von Interesse ist die Feststellung des Intervallus zwischen der syphilitischen Infektion und der gegenwärtigen Erkrankung. Ganz ähnlich wie bei den metasyphilitischen Erkrankungen des Zentralnervensystems werden hier zeitliche Abstände von $1\frac{1}{2}$ bis 2 Dezennien von der initialen Lues angegeben, soweit eine solche den betreffenden Kranken selbst noch erinnerlich ist. Eine Ausnahme macht allein der Frühparkinsonismus des *Nonneschen* Patienten. Ein verhältnismäßig geringes zeitliches Intervall (5 Jahre!) zwischen syphilitischem Infekt und extrapyramidaler Erkrankung lag auch in dem zweiten Falle *Gibsons* vor.

Weiterhin ist bemerkenswert, daß dem damaligen Stande der Wissenschaft entsprechend alle Patienten einer unzureichenden antiluetischen Behandlung teilhaftig wurden, die überwiegend nur in einer, nur bei einer Patientin in mehrfachen Schmierkuren bestand.

Auf welche klinische Tatsachen kann sich die Annahme des syphilitischen Ursprungs der Erkrankung berufen? Mit Ausnahme eines Falles *Pettes*, bei dem sich ein völlig regelrechter Befund am Zentralnervensystem fand, liefert der neurologische Befund genügend Anhaltspunkte für eine syphilitische Erkrankung. Bei einer anderen Patientin *Pettes* finden wir den immerhin gravierenden Befund einer Pupillendifferenz und mangelhaften Ergiebigkeit der Pupillenreaktionen, ebenso in beiden Fällen *Gibsons*. Die Beobachtung *Nonnes*, die der Frühlatenzperiode der Lues angehört, erhält ein besonderes Relief durch das gleichzeitige Auftreten absoluter Lichtstarre, verbunden mit Entrundung der Pupillen. Eine reflektorische Pupillenstarre, jedoch bei erhaltener Konvergenz, liefert die symptomatologische Signatur des *Westphalschen* Falles.

Mit einer Beobachtung *Pettes* teilt unser Fall den völlig normalen Befund an den Sehbahnen und weist mit ihm eine weitere Parallele

in dem Hinzutreten von Pyramidenzeichen zum extrapyramidalen Komplex auf. In beiden Fällen sind die klinischen Erscheinungen nahezu die gleichen, nämlich die (übrigens in beiden Fällen rechtsseitige) Hemiparese und das Auftreten eines gleichseitigen Babinski, der in dem *Petteschen* Falle noch eine Ergänzung in dem gleichseitigen Fußklonus und der allgemeinen Reflexsteigerung findet. Einen weiteren Ausbau erfährt das Krankheitsbild in dem *Petteschen* Fall durch das Hinzutreten einer motorischen Aphasie. In dem Falle von *Roger* und *Piéri* sind Reflexstörungen, Herabsetzung der motorischen Kraft in den unteren Extremitäten und Harninkontinenz konkomitierende Erscheinungen der Neurolues. Von geringer Bedeutung, aber als diagnostisches Hilfsmoment immerhin beachtlich bleibt die freilich subjektive Angabe des *Westphalschen* Patienten seiner Potenzabnahme bei Intaktheit der Blasen-Mastdarmfunktionen.

Damit bestand, allgemein gesprochen, die Annahme einer Erkrankung herdförmigen Charakters zu Recht, und bei dem *Petteschen* Kranken kam bei der objektiven Feststellung einer Arteriosklerose mäßigen Grades die Eventualität einer Encephalomalazie arteriosklerotischen Ursprungs ernstlich in Frage. Gegen eine epidemische Encephalitis sprach, obgleich sowohl Hamburg als auch Kiel damals endemisch von dieser Erkrankung heimgesucht worden, die Vorgeschichte mit dem von den klinischen Anfängen der Encephalitis epidemica abweichenden Einsetzen der Erkrankung, mit dem Fehlen jeder Fieberbewegung usw., differentialdiagnostische Momente, die von *Pfeifer*¹⁾ ins Treffen geführt werden.

7. Ergebnisse der Liquoruntersuchung.

In dieses differentialdiagnostische Dilemma greift die *Lumbalpunktion* mitunter klarend ein. Die Druckverhältnisse entsprachen in allen Fällen, in denen die Messung ausgeführt wurde, der Norm mit Ausnahme eines Falles *Gibsons*, in dem eine leichte Druckerhöhung vorhanden war. Was zunächst den Blut-Wassermann betrifft, so zeigte er in allen drei Beobachtungen *Pettes*, sowie in den Fällen *Nonnes*, *Lhermitte* und *Gibsons* (Fall I) ein einwandfreies positives Ergebnis. In unserem Falle war die Wa.R. im Blut anfangs unentschieden (mäßige Eigenhemmung, später bei der ersten Aufnahme bei mehrfachen Kontrollproben übereinstimmend positiv, bei allen späteren Untersuchungen — Pat. war bei der ersten Aufnahme einer antisyphilitischen Behandlung unterzogen worden — dauernd negativ. In dem *Westphalschen* Falle war die Wa.R. im Blut von Anfang an negativ. An-

¹⁾ *Pfeifer*, B.: *Oppenheim's Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 7. Aufl. Bd. I, S. 313. Berlin: S. Karger 1923.

läßlich dieser nicht ganz eindeutigen Befunde war auf die Liquorreaktion erhöhtes Gewicht zu legen. Auch hier besteht keine Übereinstimmung: zwei Fälle *Pettes* waren durch einen negativen Liquor-Wassermann ausgezeichnet, nur der dritte ergab einen positiven Liquor-Wassermann von der schwächsten bis zur stärksten Auswertung. Ein stark positives Ergebnis hatten auch die beiden Fälle *Gibsons*. Diesem Befunde nähert sich am meisten unser Fall, bei dem der Liquor-Wassermann noch bei einer Auswertung bis zu 0,75 als positiv befunden wurde. Divergent sind die Wassermannergebnisse in dem *A. Westphalschen* Falle. Leider sind die Resultate in den beiden letztgenannten Fällen überhaupt etwas lückenhaft, indem die Sanguinolenz des Liquors bei unserem Patienten die Anstellung weiterer Liquorproben ausschloß, in dem *Westphalschen* Fall die Liquorauswertung fehlt. Der Eiweißgehalt war in allen daraufhin untersuchten Fällen mehr oder weniger stark vermehrt. Die Lymphocytose hielt sich in einem Falle (*Pette*) in normalen Grenzen, in anderen Fällen (*Gibson* u. a.) war sie mäßig vermehrt, nur in einem Falle *Pettes* beläuft sich der Zellgehalt auf 400/3, um allerdings bei einer wiederholten Lumbalpunktion wesentlich niedrigere Werte (140/3) zu erreichen. Soweit die Mastixkurve herangezogen wurde, ergab sie einen Ausfall, der dem Typus der *Lues cerebri* nahe kam.

Soweit die Ergebnisse der Liquoruntersuchung. Berechtigen sie dazu, einen scharfen diagnostischen Trennungsstrich zwischen epidemischer Encephalitis undluetischer Erkrankung der Stammganglien zu ziehen? *Stern*¹⁾ ist diesem Fragekomplex auf Grund eingehender eigener und fremder Beobachtung ausführlich nahe getreten. Er verweist zunächst auf das Vorkommen eines positiven Blut-Wassermann unabhängig von der Encephalitis, eine Tatsache, mit der man bei der ungeheuren Verbreitung der Syphilis stets zu rechnen haben wird. Wichtiger ist, daß nach *Stern* von mehreren Seiten das Vorkommen eines positiven Liquor-Wassermann bei der epidemischen Encephalitis registriert wird, wobei als weitere Schwierigkeit hinzukommt, daß, wie in dem Falle *A. Westphals*, der Blut-Wassermann einen negativen Ausfall zeigt. *Stern* selbst berichtet über einen Fall mit mehrfach positiven Liquor-WaR. und encephalitisverdächtigen Erscheinungen, bei dem der Nachweis der anscheinend luetischen Gaumensegelperforation und des positiven Blut-Wassermann zur Annahme einer Kombination von Encephalitis und Lues führte. Sind die Voraussetzungen zu einer solchen Annahme nicht gegeben, so muß man nach *Stern* das Vorkommen positiver Liquor-Wassermannbefunde bei der epidemischen Encephalitis

¹⁾ *Stern*: Die epidemische Encephalitis. Monogr. a. d. Gesamtgeb. d. Neurologie u. Psychiatrie. 30. Berlin: Julius Springer 1922.

in ähnlicher Weise bewerten wie bei mannigfachen Meningitiden nicht-syphilitischer Provenienz, die wie die tuberkulöse Meningitis gelegentlich einen positiven Liquor-Wassermann liefern können. Alles in allem hält *Stern* den positiven Ausfall der WaR. im Liquor bei epidemischer Encephalitis für sehr selten.

Vielleicht verdient in diesem Zusammenhang eine Beobachtung von *Guillain* und *Alajouanine* einen kurzen Hinweis, nach denen die Benzöreaktion im Gegensatz zur WaR. einen positiven Ausfall liefert und daher wegen ihrer größeren Schärfe in liquorwassermannnegativen Fällen als ergänzende Methode herangezogen zu werden verdient.

Auch die Globulinproben, für sich bewertet, liefern keine eindeutige Entscheidung. *Stern* registriert Fälle von positivem Nonne mit oder ohne gleichzeitige Pleocytose. Auch neuere Untersuchungen von *Wilson* und *Weiser*¹⁾ stellen positive Nonnebefunde als ein häufiges Vorkommen hin, so daß immerhin eine gewisse Reserve geboten ist.

Was für die genannten Liquorproben gilt, trifft für die Pleocytose in noch höherem Maße zu. Daß dies Phänomen bei der epidemischen Encephalitis ein sehr häufiges ist, ergibt schon die Tatsache, daß *Stern* 490 Fällen mit Pleocytose nur 180 ohne solche gegenüberstellt. In akuten Fällen sah *Stern* durchschnittliche Pleocytosen im Werte von 8—17 im ccm, doch kommen selten, wenn auch nicht exzeptionell, auch wesentlich höhere Werte (von 100—300 im ccm) zur Beobachtung. Zwischen dem Grade der Zellvermehrung und der Schwere der klinischen Erscheinungen bestehen keine Beziehungen.

Schließlich liefert uns auch die Anstellung der Kolloidreaktion kein zuverlässiges Resultat. Nach den Gegenüberstellungen *Sterns*, der selbst in zwei Fällen mit Hilfe der Goldsolkurve ausgesprochene Paralysekurven erhielt, liefert die Untersuchung mittels der üblichen Goldsol- oder Mastixreaktion auch bei der epidemischen Encephalitis Resultate, die sich den Lues- bzw. Lues cerebrospinalis-Kurven nähern, so daß sichere diagnostische Entscheidungen aus ihnen nicht herausgelesen werden können.

8. Differentialdiagnostische Gesichtspunkte.

Wie wir sehen, ist das Gebäude, das sich auf die Liquorreaktionen aufbaut, sehr schwankend. Es gibt nicht ein Phänomen, das nicht gleichzeitig Begleiterscheinung einer epidemischen Encephalitis als auch einer syphilitischen Affektion der Stammganglien sein kann. Nur ein absolut eindeutiger Ausfall der Liquorreaktionen, wie sie in dem durch die Obduktion erhärteten Falle *Pettes* sämtlich in einer klaren

¹⁾ *Wilson* und *Weiser*: Encephalitis lethargica — a clinical study of ten cases. Journ. of the Michigan state med. assoc. 22, 24. 1923. Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 36, 474. 1924.

Linie vorliegen, lässt eine diagnostische Verwertung zu. In allen übrigen Fällen hat die Klinik das letzte Wort zu sprechen. Versagt diese oder liefert sie nur vage sonstige neurologische Anhaltspunkte für eine cerebrospinale Erkrankung, so wird die zufällige Kombination einer Encephalitis mit einer früheren oder älteren Lues mehr an Wahrscheinlichkeit gewinnen. Wegen der Seltenheit derartiger Beobachtungen in der Literatur erscheint ein kurzer Hinweis auf eine einschlägige kasuistische Mitteilung von *Sanchis*¹⁾ angebracht.

Eine 46jährige Frau, deren Mann Taboparalytiker ist und die selbst einen positiven Wa.R. aufweist, erkrankt unter folgenden Erscheinungen: heftige Kopfschmerzen, gleichzeitig unregelmäßige myoklonische Zuckungen mit Rumpfdrehungen, rechtsseitiger Ptosis und Mydriasis. Dabei kein Fieber oder Erbrechen. Spontanes Nachlassen der Bewegungsstörungen.

Sanchis nimmt in diesem Falle eine epidemische Encephalitis bei einem syphilitischen Individuum an.

Die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten illustriert auch die nachstehende Beobachtung *Sterns*, von der bereits oben kurz die Rede war.

Eine 38jährige Patientin, die jede Infektion strikt leugnet, erkrankte gleichzeitig mit ihrem an typischer Grippe erkrankten Mann und Kindern mit heftigen Kopfschmerzen, Mattigkeit, innerer Unruhe, Schlaflosigkeit und Schwindelgefühl. Sie kann in der Nähe nicht mehr sehen und hat auch seit letzter Zeit Schluckbeschwerden. Außerdem bestehe Speichelfluß und starkes Schwitzen.

Neurologischer Befund: eigenartiger, maskenartiger Gesichtsausdruck, leichte Anisokorie, fast vollständige Ophthalmoplegia interna bei normalem Augenhintergrund, rechtsseitige Gaumensegelparese und Perforation am linken weichen Gaumensegel, höchst luesverdächtig.

Serologisch: Wa.R. + von 0,4 ab, in höheren Graden stark, Nonne schwach +, mäßige Pleocytose. Blut-Wa.R. +++.

Eine kräftige antiluetische Behandlung beseitigte zwar die Gaumensegelparese, besserte aber die subjektiven Beschwerden sowie Ophthalmoplegie nur wenig. Leichtes Salbengesicht bestand noch längere Zeit.

Es lassen sich also in diesem Falle sowohl anamnestische und klinische Momente für eine idiopathische epidemische Encephalitis (akute Entstehung nach Grippe, nächtliche Unruhe, maskenartiger Gesichtsausdruck) als auch für eine luetische Affektion des Zentralnervensystems geltend machen, wobei sich letztere auf den serologischen Befund und die Gaumensegelperforation zu stützen vermögen.

So berichten *Loeper* und *Forestier*²⁾³⁾ über eine Patientin, bei der die Erkrankung nach einer leichten Hemiplegie einsetzte. Es fand sich eine doppel-

¹⁾ *Sanchis*: Ein Fall von extrapyramidaalem Symptomenkomplex zweifelhafter Ursache. *Anales de la acad. med.-quirurg. espanola*. **10**, 351. 1923. Ref. *Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie*. **36**, 332. 1924.

²⁾ *Loeper* und *Forestier*: Lésion syphilitique en foyer du noyau caudé. *Progr. méd.* **48**, 126. 1921. Ref. *Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh.* **1**, 246. 1921.

³⁾ *Loeper* und *Forestier*: Lésion syphilitique en foyer du noyau caudé. *Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris*. **37**, 226. 1921. Ref. *Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh.* **1**, 430. 1921.

seitige Muskelrigidität, Starre des Gesichtes, Herabsetzung des Bewegungsablaufes, Sprachstörung und Harninkontinenz. Reflexe o. B. Babinski —. Keine Pyramidenzeichen, keine epileptische Zuckungen. Der Liquor wies einen normalen Eiweißgehalt und einige Lymphocyten auf. Wa.R. im Blut negativ. Nach einem zweiten linksseitigen hemiplegischen Insult kam die Pat. ad exitum und es fand sich ein großer Krankheitsherd mit Blutungen an der Stelle des Kopfes des rechten Nucleus caudatus. Die dort gefundenen Veränderungen waren arteritischer und periarteritischer Natur und sprachen eindeutig für die syphilitische Grundlage der Erkrankung. Die doppelseitigen Krankheitserscheinungen waren wohl dem Befallensein der commissuralen Fasern zuzuschreiben.

Ein ähnlicher Krankheitsprozeß, der elektiv nur Putamen und Nucleus caudatus unter Schonung des Globus pallidus zum Schauspielplatz hatte, führt die nachstehende Beobachtung Wimmers vor Augen, die sich auch klinisch und symptomatologisch weitgehend mit dem vorhergehenden Falle deckt.

Es handelte sich um einen 41jährigen Mann, der als Folge einer früheren Poliomyelitis eine linksseitige Armparese aufwies und 13 Jahre nach der luischen Infektion Erscheinungen einer Encephalopathia syphilitica bei positivem Ausfall der vier Reaktionen aufwies. Besonders hervor trat im Krankheitsbild der einseitige amyostatische Symptomenkomplex (Hémisyndrome strié), der auf einen extrapyramidalen Sitz der Erkrankung des rechten Corpus striatum hinwies. Die abnormalen Bewegungen zeigten eine Mischung von Tremor, fibrillären, klonischen und myoklonischen Zuckungen. Es mußte ein endarteritischer (nekrotischer) Prozeß angenommen werden. Der amyostatische Symptomenkomplex war nicht absolut einseitig, da auch im rechten Bein und in Lippen und Zunge amyostatische Unruhe vorhanden waren. Man mußte eine besondere Störung des Putamen und Nucleus caudatus unter Schonung des Globus pallidus annehmen. Hypertonien fehlten. Auffallend war auch die Ausbreitung der unwillkürlichen Muskelbewegungen auf die willkürliche Innervation, so daß ein „Chaos musculaire“ (Babinski) von Mitbewegungen entstand.

9. Therapeutische Gesichtspunkte.

Aus der Erkenntnis der syphilitischen Ätiologie mancher Fälle von Parkinsonismus ergibt sich die Einleitung eines spezifischen Heilverfahrens. Bekanntlich hat man in letzter Zeit versucht, bei der Aussichtlosigkeit anderer Heilverfahren bei Encephalitis epidemica nichtluetischer Provenienz die Schmierkur teils für sich allein in täglichen Dosen bis zu 5 g [Billigheimer¹⁾], teils in Verbindung mit anderweitigen Exponenten unspezifischer Reiztherapie [Tolle²⁾] anzuwenden. Die vorläufigen Berichte, die Billigheimer über den Einfluß auf akute und subakute Fälle bringt, lauten recht ermutigend. Auch Fürnrohr³⁾ emp-

¹⁾ Billigheimer: Die Quecksilberbehandlung der Encephalitis lethargica. Klin. Wochenschr. 1923, Nr. 26.

²⁾ Tolle: Encephalitis lethargica und Hg-Schmierkur mit unspezifischer Reiztherapie. Dtsch. med. Wochenschr. 1923, Nr. 30.

³⁾ Fürnrohr: Einiges über Encephalitis epidemica. Vortrag (nicht veröffentlicht) in der Medizinischen Gesellschaft und Poliklinik in Nürnberg. Sitzung vom 12. Juli 1923.

fiehlt einen therapeutischen Versuch mit der Schmierkur, während *Stern*¹⁾ die Erfolge der vorgenannten Autoren nicht bestätigen kann. Was den echten luetischen Parkinsonismus betrifft, so hat Hg in dem Falle *Matzdorffs* glatt versagt, ebenso Jod. Ebenso war in den Fällen *Nonnes* und *Pettes* (Fall 2) ein therapeutischer Effekt der Hg-Behandlung nicht erkennbar. Nur in dem Falle von *Guillain* und *Alajouanine* ist von einer gewissen Besserung die Rede, während in einem weiteren Falle *Försters* eine fast an Heilung grenzende Besserung vorlag. *A. Westphal* gab in seinem Falle Hg salicyl. Über den Augenblickserfolg dieser Therapie finden sich keine näheren Angaben. Eine Nachuntersuchung, 11 Monate nach der Entlassung, ergab einen unverkennbaren Fortschritt der Erkrankung, der sich fast auf alle Symptome — Gang, Haltungsanomalie, Pulsionserscheinungen und Tremor — erstreckt. Der erste Patient *Gibsons* wurde einer kombinierten Neosalvarsan (8 Injektionen)-, Jod-, Hg-Behandlung (Hg salicyl.) unterzogen, mit dem Erfolge, daß der Tremor wesentlich gebessert wurde, die Rigidität jedoch unverändert bestehen blieb. Auch subjektiv machte sich eine erhebliche Besserung geltend. Hand in Hand damit ging eine günstige Beeinflussung des Liquors: eine Kontrolluntersuchung gegen Ende der spezifischen Kur zeigt verglichen mit dem anfänglichen Liquorbefunde eine deutliche Abnahme der Lymphocytose und der Goldsolformel. In unserem Falle wurde ein kombiniertes Heilverfahren mit Hg-Inunktionen und Neosalvarsan eingeleitet. In symptomatologischer Beziehung gelang es damit, den status quo zu erhalten. Ob die Negativität des Blut-Wassermanns auf das Konto dieser ziemlich intensiven Therapie zu setzen ist, bleibt dahingestellt. Tatsache ist, daß die Erkrankung im Gegensatz zu anderen Beobachtungen wenigstens im extrapyramidalen System keine Neigung zur Progression zeigt und damit wohl zu einem gewissen Abschluß gelangt ist. Späteren spezifischen Behandlungsverfahren entzog der negativ gewordene Wassermann im Blut und die Unmöglichkeit den Liquor zu kontrollieren wegen der Weigerung des Patienten, sich nochmals lumbalpunktieren zu lassen, die Voraussetzungen, so daß zuletzt die übliche symptomatische Therapie in ihre Rechte trat. Da auf Grund unserer bisherigen Kenntnisse eine elektive toxische Wirkung des Arsenls auf das Pallidostriatum weder bejaht noch mit Sicherheit in Abrede gestellt werden kann, so wird eine Salvarsanbehandlung mit einer gewissen Vorsicht beurteilt werden müssen. Daß das Auftreten eines Parkinsonkomplexes im Früh- oder Sekundärstadium resp. im ersten Latenzstadium der Lues unter der Salvarsantherapie eine strikte Kontraindikation liefert, versteht sich von selber.

¹⁾ *Stern*: Die Behandlung der epidemischen Encephalitis. Med. Klinik 1924, Nr. 30.

In solchen Fällen bietet vielleicht ein therapeutischer Versuch mit einem der zahllosen Wismutpräparate einen willkommenen Ersatz, obgleich die bisherigen Berichte zu keinem allzu großen Optimismus hinsichtlich der Wismutbehandlung metasyphilitischer Erkrankungen des Zentralnervensystems berechtigen.

Vielleicht findet die spezifische Therapie aus dem Grunde keinen rechten Angriffspunkt, weil sie sich, wie *Lafora* annimmt, nicht gegummösen, sondern vasculären Prozessen im Streifenhügel gegenüber sieht, die sich naturgemäß einer therapeutischen Beeinflussung schwer zugänglich erweisen.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten früheren Chef, Herrn Geheimrat *Siemerling*, für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.
