

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Leipzig [früherer Direktor Geh. Rat Prof. Dr. Bumke].)

Über ungewöhnliche diffuse progressive Veränderungen des Zentralnervensystems.

Von

Dr. Ilse Graf,
Assistenzärztin.

(Eingegangen am 21. Januar 1925.)

1912 und 1913 hat *Schilder* zwei klinisch-diagnostisch schwierige Fälle beschrieben, bei denen er auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes die Diagnose Encephalitis periaxialis diffusa stellte. Es handelt sich dabei um eine diffuse Erkrankung des Hemisphärenmarks, die *Schilder* nach dem charakteristischen makroskopischen und mikroskopischen Befund als Krankheit eigener Art auffaßt. Man findet einen auf das Hemisphärenmark beschränkten Herd und histologisch Markscheidenausfall bei relativer Intaktheit der Achsenzylinder, reichliches Auftreten von Körnchenzellen und großen Spinnenzellen und Vermehrung der Faserglia, Gefäßinfiltrate aus Körnchenzellen und vereinzelten Lymphocyten. Klinisch finden sich bei der Erkrankung häufig Symptome, die auf die Diagnose eines Hirntumors hinweisen, in anderen Fällen ähnelt das Krankheitsbild dem der multiplen Sklerose oder auch der von *Heubner* zuerst beschriebenen diffusen Sklerose. Verhältnismäßig wenig derartige Fälle sind bisher beschrieben worden. *Ceni*, *Haberfeld* und *Spieler*, *Jakob*, *Rossolimo*, *Redlich*, *Staufferberg*, *Lachmund*, *Braun* u. einige andere teilten Krankheitsbilder mit, die den *Schilderschen* Fällen klinisch und pathologisch-anatomisch in wesentlichen Zügen entsprachen. Vorwiegend Kinder und Jugendliche werden befallen. Es treten psychische Veränderungen, auch schwere geistige Störungen auf, die manchmal den Anfang der Krankheitsscheinungen bilden. Neurologisch entspricht das Bild in den beschriebenen Fällen besonders häufig dem des Hirntumors; den Beginn bilden Augensymptome, Augenmuskelstörungen, Sehstörungen, temporale Abblässung der Papille. Stauungspapille wurde von *Schilder* und *Redlich*, Papillitis von *Staufferberg* beobachtet. Nystagmus kam einmal vor, in einem anderen Falle skandierende Sprache, im Fall von *Haberfeld* und *Spieler* Intentionstremor. *Staufferberg* hält ein Schwanken des Augenbefundes und der Sehfähigkeit für

wichtig zur Unterscheidung der Erkrankung von einem Tumor cerebri und betont auch, daß man bei Fällen mit Wesensänderung und leichter Benommenheit, bei denen Sehstörungen und schwere Herdsymptome auftreten, sichere Tumorercheinungen dagegen fehlen, an das Vorliegen der *Schilderschen* Erkrankung denken soll. Hinzu kommen dann weiterhin Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen, meistens spastische Extremitätenparesen. In einigen Fällen ist Fieber beobachtet worden, einige Kranke bekamen epileptiforme Anfälle. Der Liquordruck war bei den Patienten von *Schilder* und *Stauffenberg* erhöht, in *Stauffenbergs* Fall war der Eiweißgehalt und die Zellzahl in der Lumbalflüssigkeit etwas vermehrt. — *Schilder* unterscheidet akute und chronische Formen von Encephalitis periaxialis diffusa und glaubt, daß die beiden Formen durch Noxen verschiedener Wirkungskraft verursacht werden.

Ich möchte einen Fall mitteilen, den wir 1921/22 in unserer Klinik beobachten konnten. Über den anatomischen Befund hat schon *Klarfeld* auf der Jahresversammlung des Deutschen Vereins für Psychiatrie in Leipzig im September 1922 berichtet. Wegen des Interesses, das dieser Fall besonders auch in bezug auf die differential-diagnostischen Schwierigkeiten bot, möchte ich ihn hier noch klinisch schildern.

Die 23jährige Patientin Dora R. wird am 13. IX. 1921 in der Klinik aufgenommen.

Familienanamnese o. B. Pat. war als Dienstmädchen in Stellung.

April 1921 Grippe: Halsentzündung, Kopfschmerzen; der Arzt habe gesagt, daß es sich um „Gehirngrippe“ handele. Danach nicht recht erholt, fühlte sich matt, war vergeßlich, arbeitete aber weiter. Juni 1921 3—4 Tage Fieber, wurde wegen Magenkrankheit behandelt, mußte im Juni und Juli 1921 wegen Mattigkeit je 14 Tage ausspannen.

Seit August 1921 leide sie sehr viel an Kopfschmerzen, sei auffällig vergeßlich, könne jetzt nicht 2 Aufträge zusammen merken. Die Arbeit falle ihr schwer, sie sei immer müde. In letzter Zeit habe sie beim Lesen nicht richtig gesehen, auch sei ihr aufgefallen, daß sie zuweilen die Worte nicht finden könne.

Nach Angaben der Dienstherrin früher tüchtiges, fleißiges Mädchen, immer etwas langsam. In letzter Zeit habe die Langsamkeit zugenommen und Patientin sei sehr vergeßlich geworden. Vor kurzem habe sie die Herrschaft vom Bahnhof abholen sollen und habe, obgleich sie schon oft dort war, an einem ganz falschen entfernten Platz gestanden, ohne daß sie den Grund richtig angeben konnte.

Der *körperliche Befund* bei der Aufnahme ist folgender: Kräftiges, gesund aussehendes, gut genährtes Mädchen. Keine Temperatursteigerung. Innere Organe o. B., nur Puls nicht ganz regelmäßig, jedoch von normaler Frequenz. Blutdruck 105 mm. Hg. Urin frei von Eiweiß und Zucker; Sediment o. B.

Neurologisch: Rechtsseitige homonyme Gesichtsfeldeinschränkung, sonst Augenbefund o. B. Augenhintergrund normal. Zentrale Facialisparese rechts geringen Grades. Zunge etwas nach rechts abweichend. Im übrigen Hirnnerven intakt. Grobe Kraft, Sensibilität intakt. Reflexe in normaler Weise auslösbar, r. = l. Keine pathologischen Reflexe. Muskeltonus normal. Keine Ataxien, kein Tremor. Stehen mit Fuß-Augenschluß und Gang ungestört.

Psychischer Befund: Patientin ist ruhig, schlafet viel. Sie erscheint leicht benommen, faßt schwer auf, ermüdet rasch, muß sich auf jede Antwort erst lange be-

sinnen. Jahr und Monat kann sie nicht nennen (Orientierungsstörung? Wortfindungsstörung?); im übrigen richtig orientiert. Aufforderungen werden langsam, aber richtig befolgt. Deutliche Wortfindungsstörungen. Apraktische Störungen: Feinere Fingerbewegungen, z. B. Fingerspreizen, adduzieren usw., mit den Fingern spielen, kann Pat. nicht ausführen, sie wisst nicht mehr, wie man das mache.

Die in den nächsten Tagen vorgenommenen genauen Prüfungen auf Herdsymptome ergeben die folgenden Resultate:

Spontansprechen: Wortfindungsstörungen. Einige Worte werden verwaschen ausgesprochen. Verbal paraphasische Entgleisungen.

Reihensprechen: Zahlen und Monate vorwärts gut (nur September und Dezember wird kontaminiert); rückwärts mangelhaft.

Nachsprechen: Buchstaben +. Einfache Worte +, nur anstatt „Dach“ — „Dacht“. Bei schwierigen Worten literale Entgleisungen. Bei manchen Worten Anlautschwierigkeiten auch Verwaschenheiten und Unsicherheit. Sätze nachsprechen auch fehlerhaft: „Mein Kopf tut weh“ = „mußt Koff tut weh“ — „mein Koft tut weh“. — Sätze, die ihr falsch vorgesprochen werden, werden auf Befragen als richtig bezeichnet.

Schreiben und Zeichnen: Spontanschreiben und nach Diktat schreiben langsam und mit einigen Fehlern, Abschreiben richtig. Schwierigkeit beim Abzeichnen einfacher Figuren (optisch-agnostische oder apraktische Störung?).

Lesen: Geschriebene Buchstaben zum Teil richtig, teilweise werden sie falsch benannt oder können gar nicht gelesen werden. Worte werden nicht gelesen.

Gegenstände und Bilder benennen (Wortfindung): Körperteile benennen 0. Silbenzahl und Buchstabenzahl des verlangten Wortes wird auf Befragen nicht richtig angegeben; die Frage scheint richtig verstanden zu werden. Das richtige Wort wird aus verschiedenen ihr vorgesprochenen herausgefunden und wird dann richtig nachgesprochen. Gegenstände z. T. richtig benannt; für Briefumschlag = „Cuert“, für Löschblatt = „Löscher“. Bilder z. T. richtig benannt, einige Male lange überlegt und erst falsch, dann richtig benannt.

Die ihr genannten Bilder und Gegenstände werden richtig gezeigt, die entsprechenden Bilder beim Lotto richtig zusammengelegt. Das *Wortverständnis* ist also erhalten. Es zeigen sich auch keine sicher optisch-agnostischen Störungen.

Sprachverständnis gut; Aufforderungen einfacher und komplizierter Natur werden prompt befolgt.

Apraktische Störungen: Betreffen vorwiegend die rechte Hand. Bei einzelnen Bewegungen Unsicherheiten, auch Perseverationen. Handlungen markieren nur zum Teil möglich. Handlungen am Objekt +. (Man hat nicht den Eindruck, daß die Aufforderungen nicht verstanden würden).

23. IX. 1921: Wassermann im Blut negativ, Wassermann im Liquor negativ. Normaler Liquordruck. Nonne-Apelt: Spur Opalescenz. Pandy +. Zellen: 6/3 = 2 im Kubikmillimeter.

28. IX. 1921. Epileptiformer Anfall nach dem Jacksontypus: Beginn mit Zuckungen in den Fingern der rechten Hand, die Pat. durch Festhalten der Finger mit Hilfe der anderen Hand zu unterdrücken sucht; dann Zuckungen der ganzen rechten Hand. Darauf Bewußtlosigkeit, Streckkrampf des ganzen Körpers, rechter Mundwinkel stark nach rechts verzogen. Babinski beiderseits +. Beiderseits erschöpfbarer Fußklonus. Pupillen reagieren. Nach dem Anfall Sopor, Erbrechen.

29. IX. 1921. Zweimaliges Erbrechen. Augenbefund unverändert. Keine Stauungspapille.

30. IX. 1921. Leichte Parese der rechten Hand. Apraktische Störung rechts deutlicher geworden; Pat. kann nicht mehr winken, nicht drohen usw. Einfache Bewegungen (z. B. an die Nase fassen) unsicher, unkoordiniert, werden oft gar nicht

zustande gebracht. Handlungsfolgen am Objekt nicht gestört, nur Unsicherheit in der Ausführung der einzelnen Bewegung. Die linke Hand wird vorwiegend benutzt. — Sprachverständnis jetzt zeitweise erschwert. Vereinzelte optisch-agnostische Störungen.

Bei der Sensibilitätsprüfung ist keine sichere Störung nachweisbar, jedoch werden unsichere Angaben gemacht.

Aphasieprüfungen vom 5.—12. X. 1921: Störung der Wortfindung ausgesprochener als anfangs. Nachsprechen fehlerhaft. Häufiges Perseverieren, besonders beim Reihensprechen. Das der Pat. angebotene richtige Wort wird mit ganz geringen Ausnahmen als das richtige erkannt.

Wenige Buchstaben werden richtig gelesen. Zahlen und Worte können nicht gelesen werden.

Schreiben (mit der linken Hand, die rechte wird nicht zum Schreiben benutzt): Schreibt spontan nur ihren Namen. Nach Diktat werden Buchstaben fast immer falsch, Worte gar nicht geschrieben. Pat. erkennt nicht immer, wenn sie etwas falsch geschrieben hat. Abschreiben nicht gestört.

Hauptwort- und Bilderverständnis gut. Farbenbenennung und Farbenverständnis gestört. Das Verständnis für Eigenschaftsworte scheint nicht ganz intakt zu sein. Wortfinden für Zeitworte gestört; das ihr angebotene richtige Wort wird nicht immer als das richtige erkannt. Aufforderungen werden z. T. nicht richtig verstanden; manchmal ist jedoch schwer zu unterscheiden, ob es sich um eine Beeinträchtigung des Sprachverständnisses oder um apraktische Störungen handelt.

7. X. 1921. Apraktische Störungen noch deutlicher. Pat. führt alles mit der linken Hand aus, die rechte ist paretisch.

13. X. 1921. Zwei epileptiforme Anfälle: Beginn mit Zuckungen in beiden Händen, dann Strecken des Körpers, Wenden des Kopfes nach rechts, Verzieher des Mundes nach rechts; Blässe. Beiderseits Babinski. Nach dem Anfall fällt der emporgehobene rechte Arm schlaff herab, während der linke Arm obengehalten wird. Sehnenreflexe + r. = 1. Untere Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. — Keine Stauungspapille. Rechtsseitige Facialisparesis deutlicher als vor dem Anfall. — Mehrfaches Erbrechen. Motorische Unruhe. Kopfschmerzen. — Kein Druckschlag.

15. X. 1921. Kein Erbrechen mehr, auch keine Kopfschmerzen. Augenbefund unverändert, — rechtsseitige homonyme Hemianopsie. Parese der rechten Hand noch stärker als vor dem Anfall; Kraft in den Beugern und Streckern am rechten Unterarm gering, kleine Handmuskeln rechts gelähmt.

22. X. 1921. Parese des rechten Armes hat weiter zugenommen. Grobe Kraft in allen Armmuskeln sehr herabgesetzt; schlaffe Natur der Lähmung. Im rechten Bein etwas erhöhter Muskeltonus. Leichte Parese vom Prädilektionstypus des rechten Beines. Babinski rechts +.

26. X. 1921. Beginnende leichte Verwaschenheit der Papillenränder, links deutlicher als rechts (speziellärztliche Augenuntersuchung).

2. XI. 1921. Anfall, der von der Krankenpflegerin beobachtet wurde. Pat. fiel um, das rechte Bein war vom Fuß bis zum Knie weiß, Pat. konnte danach mit dem rechten Bein nicht auftreten. Kurz danach trat Erbrechen auf. — Einige Stunden nach dem Anfall Gehen bedeutend verschlechtert, das rechte Bein wird stark nachgezogen. Parese des rechten Beines nach dem Prädilektionstypus. Patellarsehnenreflexe +, rechts > links, lebhaft. Achillessehnenreflexe +, rechts lebhafter als links; rechts erschöpfbarer Fußklonus. Babinski rechts angedeutet. Kein deutlicher Unterschied im Muskeltonus zwischen rechts und links.

Die an den folgenden Tagen wiederholten Aphasia- und Apraxieprüfungen ergeben im wesentlichen dasselbe Resultat.

22. XI. 1921. Beiderseits Ödem der Papille. Keine Stauungspapille (spezialärztliche Untersuchung).

6. XII. 1921. Heute besteht auf dem linken Auge auch eine linksseitige Gesichtsfeldeinschränkung.

Im Wesen ist Pat. jetzt sehr häufig von einer ihrer Lage gar nicht entsprechenden Euphorie.

12. XII. 1921. Sehnervenscheiben leicht gerötet und leicht verwaschen, aber noch innerhalb der Grenzen des Normalen (spezialärztliche Augenuntersuchung).

15. XII. 1921. Blutbild: geringe Leukocytose (9000) und vermehrte polymorphekernige Leukocyten, sonst normaler Befund.

18. XII. 1921. Gesichtsfeld jetzt auf beiden Augen nasal und temporal stark eingeschränkt. Prüfungen am Perimeter nicht möglich.

Bei der Aphasiestestung ist eine Vermehrung der sensorischen Komponente festzustellen.

14. I. 1922. Reizerscheinungen im Bereich der rechten Körperhälfte. Beginn mit Zuckungen des rechten Zeigefingers, danach Zuckungen der rechten Hand und des rechten Unterarms, ziemlich rhythmisch. Etwa zu gleicher Zeit treten Zuckungen des rechten Mundwinkels auf, die in dem gleichen Rhythmus verlaufen. Danach auch unregelmäßig auftretende Zuckungen im rechten Bein. Das linke Augenlid hängt etwas herab; rechts Babinski +. — Leichte Benommenheit, jedoch Reagieren auf Fragen. Mit kurzen Zwischenpausen immer wiederholtes Auftreten der Zuckungen, in der gleichen Weise verlaufend. Eine Zeitlang ist der Kopf dabei nach rechts gewendet mit Deviation der Bulbi nach rechts. Nach Aufhören der Krämpfe mehrmaliges Erbrechen. Pat. deutet an, daß sie starke Kopfschmerzen hat, greift immer wieder stöhnen nach der linken Kopfseite. Kopf diffus klopfempfindlich. — Puls leicht beschleunigt, nicht schwankend.

16. I. 1922. Augenhintergrund: R. normal, l. beginnende Papillitis (spezialärztliche Augenuntersuchung).

30. I. 1922. Links geringe Ptosis. Beiderseits Babinski +. — Pat. kann nicht mehr sehen, wegen der starken Gesichtsfeldeinschränkung.

6. II. 1922. Anfal'sweise röchelndes Atmen mit Benommenheit. Zu gleicher Zeit Lidkrampf (oder Ptosis?) links und Krämpfe im linksseitigen Accessoriusgebiet.

7. II. 1922. Zuckungen des rechten Armes. Linksseitige Kopfschmerzen.

10. II. 1922. Beiderseits Babinski +. Links jetzt auch Fußklonus. Linker äußerer Fußrand herabhängend. Grobe Kraft nicht zu prüfen.

15. II. 1922. Hyperästhesie am ganzen Körper. Keine Nackensteifigkeit. Kernig angedeutet. Schmerzäußerung besonders beim Berühren und Bewegen des linken Beines. Temperatur 38,3°. Puls 120.

20. II. 1922. Noch leichte Temperatursteigerung. Innere Organe o. B. Urin frei. Hyperästhesie geringer geworden.

28. II. 1922. Seit einigen Tagen Temperaturen bis 39,5. Häufig triebartiges Schreien, das bei Zuspruch sofort aufhört. In schmerzfreien Zeiten euphorisch.

7. III. 1922. Hohes Fieber. Bakteriologische Untersuchung des Blutes negativ. Lautes triebhaftes Schreien. Unrein mit Kot und Urin.

20. III. 1922. Schlechter Allgemeinzustand. Puls klein und weich. Decubitalstellen. Benommenheit.

Lähmung des rechten Armes spastisch geworden. Armreflexe +, rechts lebhafter als links. Patellarsehnenreflexe und Achillessehnenreflexe r. schwach auslösbar. Atrophie der Beinmuskeln rechts. Kein Babinski rechts. Links Patellar-klonus, Fußklonus und Babinski.

31. III. 1922. Rechtsseitige Pneumonie. Sehr schlechter Zustand. Rechts Facialisparesis auch im oberen Ast? (Stirnrunzeln ungleich.) Spastische Parese

des rechten Armes; linker Arm frei. Armmreflexe +, r. lebhafter als l. Bauchdeckenreflexe fehlen. Patellarsehnenrefl. u. Achillessehnenrefl. r. fehlend. Rechts Hypotonie. Kein Babinski. Atrophie der Beinmuskeln rechts. Elektrische Erregbarkeit der Muskeln des rechten Beines galvanisch und faradisch stark herabgesetzt; keine Entartungsreaktion. Linkes Bein: Patellarsehnenrefl. und Achillessehnenrefl. +. Kein Babinski. Keine Cloni. Deutliche Spasmen. — Schwere Bewußtseinstrübung.

4. IV. 1922. Exitus letalis — nach etwa einjähriger Krankheit.

Sektionsbefund (Nur Gehirnsektion ist gestattet). Siehe Bericht von *Klarfeld* auf der Jahresversammlung des D. V. f. Psychiatrie 1922:

„Mark der linken Hemisphäre, und zwar im Occipitallappen und in den Zentralwindungen graugelb verfärbt und stellenweise wie erweicht. In der rechten Hemisphäre Mark des Occipitallappens ebenfalls verändert, jedoch nicht deutlich. Histologisch: Ausfall der Markscheiden links vom Occipitalpol bis zur frontalen Grenze der vorderen Zentralwindung und etwas darüber hinaus, die Broca'sche- und Temporalwindung inbegriffen; r. Ausfall im Occipitallappen und stellenweise im Gyrus hippocampi. Ausgefallene Markscheiden vollgestopft mit Fett. Der Prozeß hält sich nicht streng an das Mark.“

Zusammenfassung.

Ein bisher gesundes 23jähriges Mädchen erkrankt im April 1921 nach Ansicht des Arztes an Gehirngrippe. Seitdem matt und vergeßlich. Seit August 1921 Kopfschmerzen, Vergeßlichkeit, kann in letzter Zeit schlecht sehen und findet die Worte zuweilen nicht.

Bei der Aufnahme leichte Benommenheit. Rechtsseitige homonyme Hemianopsie. Leichte zentrale Facialisparesis rechts. Keine Temperatursteigerung. Augenhintergrund normal.

Es bestehen vorwiegend motorisch-aphatische und leichte apraktische Störungen, besonders in der rechten Hand. Im Verlaufe der Erkrankung treten mehr und mehr auch sensorisch-aphatische Erscheinungen auf. Nach mehreren Jackson-epileptischen Anfällen mit Zuckungen der rechten Seite entwickelt sich allmählich eine spastische Parese der rechten Extremitäten, beginnend in der r. Hand. Die apraktische Störung ist rechts gliedkinetisch, links motorisch. Schließlich tritt auch eine linksseitige Hemianopsie und somit eine beiderseitige Gesichtsfeldeinschränkung auf, außerdem eine spastische Parese des linken Beines. In der letzten Zeit Hypotonie, Areflexie, Muskelatrophie des rechten Beines; hohes Fieber. Oft äußerst heftige Kopfschmerzen, meistens links. Nach den Anfällen Erbrechen und Benommenheit. Niemals Druckpuls.

Pathologisch-anatomisch vorwiegend linksseitige Veränderungen des Hemisphärenmarkes, die die Diagnose einer „diffusen Sklerose“ stellen lassen. Ein durchgreifender Unterschied gegenüber der Encephalitis periaxialis diffusa ist nach *Klarfeld* nicht vorhanden; es handele sich

da wahrscheinlich nur um verschiedene Grade ein und derselben Erkrankung.

Was kam nun von diagnostischen Gesichtspunkten bei der Kranken in Betracht? Es tauchte uns immer wieder der Verdacht auf Tumor cerebri auf, wir waren jedoch nicht sicher und konnten uns deshalb auch zu einer linksseitigen Trepanation, die wir vorübergehend einmal in Erwägung zogen, nicht entschließen. — Der Beginn der Krankheit mit Kopfschmerzen und psychischen Veränderungen insbesondere Verlangsamung der psychischen Funktionen und Vergeßlichkeit, die leichte Benommenheit bei der Aufnahme in die Klinik waren gut mit dem Vorliegen eines Tumors in Einklang zu bringen, ebenso die im Verlaufe der Erkrankung auftretenden häufig unerträglich heftigen Kopfschmerzen, das Erbrechen, die epileptischen Anfälle, die vorübergehenden meningitischen Reizerscheinungen. Die Lokalisation des Tumors mußte nach den bei den ersten Untersuchungen festgestellten Symptomen in der linken Hirnhälfte, und zwar, in Anbetracht der Hemianopsie, zentral vom Chiasma sein; die aphasischen Symptome deuteten auf eine Beteiligung des linken Frontal- und Temporallappens hin, der 14 Tage später auftretende Jackson-epileptische Anfall auf eine Einwirkung auf das linke Handzentrum. In der weiteren Entwicklung wurde die linke Pyramidenbahn ergriffen, schließlich erstreckte sich der Prozeß auf die rechte Hirnhälfte. — Handelte es sich wirklich um einen Tumor, so mußte man schon an eine Geschwulst mit flächenhafter Ausbreitung denken, etwa an ein Angioma racemosum. Ein in der Tiefe wachsender Tumor hätte bei dieser Ausdehnung mehr subjektive Symptome machen müssen — die schweren Kopfschmerzen traten erst verhältnismäßig spät auf, Druckpuls und Atemschwankungen waren nicht zu beobachten —, insbesondere wäre bei einem solchen Fall wohl sicher eine Stauungspapille zu erwarten gewesen, die bei unserer Kranken nicht da war. Der Liquor zeigte geringe Eiweißvermehrung bei fehlender Pleocytose und normalem Druck; dieses Resultat konnte auch für die Tumordiagnose mit verwertet werden. Das Fehlen der Stauungspapille war bei der Ausbreitung des vermuteten Tumors immerhin merkwürdig; auffällig war auch der schwankende Augenhintergrundsbefund; einmal wurde Ödem der Papille, dann Papillitis festgestellt, dann wieder schien der Papillenbefund noch im Bereich des Normalen zu liegen.

Ein luetischer Prozeß war auszuschließen. Wassermann im Blut und Liquor war negativ, in der Vorgeschichte war nichts auf Lues verdächtig.

Die Angabe der Pat., daß sie eine Gehirngrippe durchgemacht habe und seitdem an Kopfschmerzen, Müdigkeit, Denkerschwerung leide, ließen uns zunächst daran denken, ob jetzt nicht Folgeerscheinungen einer Encephalitis epidemica beständen. Die typischen neurologischen

Zeichen waren jedoch nicht vorhanden, weder Parkinson-Symptome noch Hyperkinesen noch Schlafstörungen; die vorliegende Sehstörung und die aphasischen Symptome wären für eine epidemische Encephalitis etwas sehr Ungewöhnliches. Die anamnestischen Angaben ließen sich für die Diagnose der Encephalitis epidemica nicht verwerten. Pat. wußte nicht, ob sie Fieber gehabt hat, von einem lethargischen oder choreatischen Stadium war ihr nichts bekannt; sie wußte nur, daß der Arzt von Hirngrippe gesprochen hatte. Der Verlauf der Erkrankung lehrte uns dann sehr bald, daß eine andersartige Störung vorliegen mußte.

Die in der letzten Zeit aufgetretene Areflexie, Hypotonie und Atrophie des rechten Beines mit sehr stark herabgesetzter galvanischer und faradischer Erregbarkeit ließ an eine Veränderung des Rückenmarks denken. In der übrigen Krankheitszeit fehlten spinale Symptome; die Rückenmarkssektion, die uns Aufklärung verschafft hätte, war uns leider nicht gestattet. In der ersten Zeit konnte man auch an den Beginn einer Encephalomyelitis denken, bei der nicht selten Augenerscheinungen den anderen Symptomen vorangehen. Der weitere Verlauf zeigte, daß es sich um einen Hirnprozeß handelte, myelitische Erscheinungen aber fehlten.

Eine multiple Sklerose kam in unserem Falle differentialdiagnostisch nicht in Betracht. Je weiter die Krankheit fortschritt, um so unwahrscheinlicher wurde uns auch die Diagnose eines Tumors. Es war ein langsam sich ausbreitender Prozeß, dessen Fortschreiten wir genau verfolgen und dessen jeweilige Lokalisation wir bestimmen konnten, und darin liegt m. E. die differentialdiagnostische Möglichkeit der Unterscheidung von einem Hirntumor, mit dem das vorliegende Krankheitsbild die größte Ähnlichkeit haben kann. Beim Tumor macht sich das Größerwerden vor allem in der weiteren Verstärkung des Hirndruckes bemerkbar, also in Allgemeinerscheinungen. Hier war trotz der ausgesprochenen Progredienz ein starker Hirndruck eigentlich kaum nachweisbar. Wenn beim Tumor das Wachstum neurologisch überhaupt zu verfolgen ist, so wird man fast immer nur ein Wuchern in die Tiefe feststellen können. Im Gegensatz dazu war hier das Weiterschreiten des Prozesses von einem Gehirnlappen zum andern deutlich zu beobachten. Begonnen hat die krankhafte Veränderung offenbar vor der vorderen Zentralwindung links und vielleicht gleichzeitig am linken Hinterhauptlappen. Nach und nach kamen dann Erscheinungen der Zentralwindung selbst, des Schläfenlappens und schließlich auch des rechten Occipitallappens hinzu. Zwar konnte man eine sichere klinische Diagnose *in vivo* nicht stellen, sondern nur einen diffusen Prozeß vermuten. Erst die pathologisch-anatomische Untersuchung brachte Klarheit. Auch im Verlaufe ähnelte unser Fall sehr einigen der in der Literatur beschriebenen

nen Erkrankungen an Encephalitis periaxialis diffusa, besonders stimmte er mit dem *Stauffenbergschen* Fall in wesentlichen Zügen überein.

Literaturverzeichnis.

Angyan: Symmetrische Gliomatose beider Großhirnhemisphären. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 8, 1. 1911. — *Anton und Wohlwill*: Multiple nicht eitrige Encephalomyelitis und multiple Sklerose. Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psychiatrie 12. 1912. — *Beneke*: Ein Fall hochgradigster und ausgedehntester diffuser Sklerose des Zentralnervensystems. Arch. f. Kinderheilk. 47, 420. 1908. — *Braun*: Über einen Fall von diffuser Encephalomyelitis (ein Frühfall von Encephalitis periaxialis diffusa Schilder). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 80. — *Cassierer und Lewy*: Die Formen der Glioblastose und ihre Stellung zur diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 81, H. 3/4. — *Ceni*: Über einen interessanten Fall von gliomatöser Infiltration beider Großhirnhemisphären. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 31. 1899. — *Haberfeld und Spieler*: Zur diffusen Hirn-Rückenmarkssklerose im Kindesalter. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 40. 1910. — *Herbel*: Über einen Fall von Encephalomyelomalacia chronica diffusa bei einem 4jährigen Kinde. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 68/69. 1920. — *Heubner*: Über diffuse Hirnsklerose. Charitéannalen 1897, Nr. 22. — *Huber*: Über die degenerative Form der akuten Encephalitis usw. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 9, 105. 1912. — *Jakob*: Zur Pathologie der diffusen infiltrativen Encephalomyelitis in ihren Beziehungen zur diffusen und multiplen Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 27. 1915. — *Klarfeld*: Zur Frage der subakut verlaufenden diffusen Erkrankungen des Hemisphärenmarks. Zeitschr. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. 79. — *Krabbe*: Beitrag zur Kenntnis der Frühstadien der diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 20. 1913. — *Lachmund*: Über multiple und diffuse Sklerose des Zentralnervensystems. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie, Ref. 6, 529. — *Langkamp*: Über die diffuse Hirn- und Rückenmarkssklerose. Inaug.-Diss. Marburg 1899. — *Meine*: Beitrag zur Lehre von Gehirnsklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 12. 1898. — *Neubürger*: Histologisches zur Frage der diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 73. — *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. — *Rossolimo*: Zur Frage der multiplen Sklerose und Gliose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 11. 1897. — *Schilder*: Zur Kenntnis der sog. diffusen Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 10. — Derselbe: Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sog. diffuse Sklerose). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 15. — *v. Stauffenberg*: Ein Fall von Encephalitis periaxialis diffusa (Schilder). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 39. 1918. — *v. Strümpell*: Über diffuse Hirnsklerose. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 60. 436. 1879. — Derselbe: Über die Westphalsche Pseudosklerose und über diffuse Hirnsklerose insbesondere bei Kindern. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 12. 1898. — *Walter*: Zur Symptomatologie und Anatomie der diffusen Hirnsklerose. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 1918, H. 2. — *Weiß*: Über diffuse Sklerose des Hirn- und Rückenmarks. Obersteiners Arb. 7, 245. 1900.