

Beiträge zum Studium der Pseudosklerose.

Von

G. D. Leschtschenko.

(Aus der Nervenklinik [Leiter *A. B. Josefovitsch*] der Ukrainischen staatlichen Psychoneurologischen Instituts [Direktor: Prof. *A. J. Heymanowitsch*.])

(Eingegangen am 23. Juli 1925.)

Spielmeyer (1920) setzte die Untersuchungen, die vor ihm *Alzheimer-Höslin* (1912) und *Westphal* (1919) über die Histopathologie der Pseudosklerose in Angriff genommen hatten, fort und entwickelte sie weiter. Die für die Pseudosklerose charakteristischen Veränderungen im Corpus striatum, im Thalamus, in der Regio subthalamica, in der Brücke und im Nucleus dentatus des Kleinhirnes, die in einem besonders vorherrschenden Zerstörungsvorgang in der Glia und in degenerativen Veränderungen der Ganglienzellen bestehen, wurden von *Spielmeyer* auch bei der Wilsonschen Krankheit aufgefunden. Dies gab Anlaß zur Hypothese von der nahen Verwandtschaft dieser beiden Krankheitsformen. Wenn aber bezüglich der histopathologischen Gleichheit mancher Formen von Pseudosklerose und Wilsonscher Krankheit heutzutage Einstimmigkeit herrscht, so besteht in klinischer Hinsicht eine Verschiedenheit in den Meinungen. Es gibt Fälle, die auch bezüglich der klinischen Semiotik eine Brücke schlagen zwischen beiden Formen, besonders dort, wo man die Symptome der Rigidität benutzt, jener reinen Fälle, die ganz frei sind von der Beimischung derjenigen „Übergangssymptome“, die zu Zweifeln Anlaß geben. So sind die uns bekannten Fälle von Pseudosklerose von *Siemerling-Oloff* und *Ramsay* nicht hyper-, sondern hypotonische. Unter den ganz wenigen „reinen“ Fällen von Pseudosklerose, die eine Bresche schlagen in die Annahme einer klinischen Einheit beider Formen, befindet sich auch unsere ausschließlich „reine“ Beobachtung.

Die Kranke, Marie S., 18 Jahre, wandte sich an die Nervenklinik des Psychoneurologischen Instituts mit Klagen über Zittern des ganzen Körpers, rascher Ermüdbarkeit der Extremitäten und Veränderung der Sprache.

Patientin lebt in der Stadt Poltawa. Ihr Vater ist Fuhrmann, leidet seit letzter Zeit an Tbc., ihre Mutter ist gesund. In der Familie gab es im ganzen 9 Kinder: Die beiden ersten starben bald nach der Geburt, nach Aussage der Mutter aus unbekannter Ursache, die beiden nächsten in früher Kindheit an Masern und Scharlach; die übrigen Geschwister leben und sind vollkommen gesund.

Unsere Patientin, das 6. Kind, wurde zu normaler Zeit geboren, war voll ausgetragen und wohlentwickelt. Die Geburt erfolgte glatt, ohne jede Beihilfe und ohne Asphyxie des Kindes. In der ersten Kindheit zeigte sie keine Abweichungen von der Norm, entwickelte sich normal, war vielleicht etwas launenhaft, überstand die Masern und litt an exsudativer Diathese. Die Menses begannen seit dem 14. Lebensjahr und verliefen stets normal.

Die gegenwärtige Erkrankung geht bis auf das 12. Lebensjahr zurück und nimmt ihren Beginn bei einer Verkühlung des linken Fußes gelegentlich einer Parade im Winter. Es trat Schmerz- und Juckgefühl in der Gegend des Fersenbeins des linken Fußes auf, und nach einiger Zeit Ziehen des Nachts in demselben. Sie behandelte sich mit Elektrizität gegen „Rheumatismus“. $1\frac{1}{2}$ —2 Monate später, nach dem Essen, fühlte sie auf einmal irgend eine besondere Leichtigkeit im linken Fuße und verlor die Besinnung.

Nach Aussagen der Eltern erfolgte hierauf ein Krampfanfall von 3—5 Minuten Dauer, während welchem die Kranke bloß leise stöhnte. Nach Schluß des Anfalles fühlte sie Zerschlagenheit.

Die folgenden Anfälle verliefen in der Regel mit dem vorhergehenden Leichtigkeitsgefühl im Fuße, der gewichtslos erschien, mitunter mit unwillkürlicher Harnentleerung und Beißen in die Wange, oft während des Gehens. Nach dem Anfalle schlief die Patientin nicht.

In der ersten Zeit waren es ein bis zwei Anfälle täglich; nach einigen Monaten häuften sie sich bis zu 3—4 und schließlich bis zu 12 im Tage, so daß die Kranke nicht mehr fähig war, aufzustehen und das Bett nicht mehr verließ.

Im 14. Lebensjahr hörten die Anfälle mit dem Auftreten der Menses plötzlich auf.

Die Anfallsperiode dauerte im ganzen ungefähr $1\frac{1}{2}$ Jahre. Aus dieser Zeit fällt ungefähr ein Jahr vollkommen aus dem Gedächtnis der Kranken aus; ihr fehlte absolut jede Orientierung in der Umgebung, erinnert sich an nichts, erkannte niemanden außer der Mutter und diese auch nur zu Zeiten.

Mit dem Aufhören der Anfälle kam die Kranke nur allmählich zu sich, fühlte fortwährend eine gewisse Schwerheit und Leerheit im Kopfe und konnte noch lange nicht sich z. B. der Gesichter ihrer Tanten erinnern.

Vor dem Ende der Anfälle änderte sich bei der Kranken auch jäh die Rede, die erschwert und derartig unklar wurde, daß die sie Umgebenden sie ganz und gar nicht mehr verstanden. Nach den Anfällen kehrte die Sprache allmählich wieder, blieb aber monoton und verlangsamt.

Drei Monate lang war die Patientin vollkommen ruhig; hernach wurde sie aufmerksam auf ein beständiges Zittern der rechten Hand, das sich bei der geringsten Erregung heftig verstärkte. Dieses Zittern dauerte ungefähr 2 Wochen und verschwand, um an der linken Hand von ganz gleichem Charakter aufzutreten. Nach 2 Wochen begann sich das Zittern auf beide Hände zu erstrecken und dauerte ungefähr 1 Monat. Nach Einstellung des Händezitters begann seitliches Kopfzittern, das ebenfalls nach $1\frac{1}{2}$ Monaten wieder aufhörte und von Zittern der Füße abgelöst wurde, das freilich nicht so heftig war und besonders bei Erregung und langem Gehen auftrat.

Zum Zittern der Füße gesellte sich bald neuerdings wieder Zittern der oberen Gliedmaßen und des Kopfes, zuerst in leichterem Grade, weiterhin aber sich beträchtlich verstärkend. Die Kranke und die Bekannten bemerkten stets, daß dieses Zittern in der Ruhe aufhörte, selten aber ganz, bei Wallungen jäh zunahm, nachts gänzlich fehlte und die ersten Stunden nach dem Schlafe kaum bemerklich war.

Im Verlaufe von 3 Jahren blieb der Charakter des Zitters fast unverändert,

wurde jedoch im letzten Jahre viel intensiver, es trat selbst Zittern der Brust und des Bauches auf, das nach Erregungen besonders deutlich wird.

Bezüglich der Sprache wird keinerlei Verschlechterung im Verlauf von fast 5 Jahren gegenüber jenen Veränderungen gefunden, die zu Beginn der Erkrankung auftraten.

Vor einem Jahr, im Verlauf von 3 Monaten Salivation, erfuhr der Charakter der Kranken eine jähre Veränderung; sie wurde reizbar, eigensinnig, der Wunsch, in irgendeiner Kleinigkeit um jeden Preis auf eigenem beharren zu wollen, machte sich besonders bemerkbar; große Zerstreutheit gesellte sich hinzu, oft vergißt sie, wo sie etwas hingelegt hatte, und mitunter entfällt ihr, wovon sie eben zu sprechen sich anschickte. Mitunter treten Wutanfälle auf; bei einem solchen wollte sich einmal die Patientin mit einem Messer den Hals durchschneiden.

Zu allem diesem kam eine rasch auftretende allgemeine Ermüdbarkeit besonders der oberen Extremitäten hinzu.

Sie kann nicht lange gehen; die Beine ermüden rasch und sie beginnt zu stolpern; um sich die Haare zu richten oder den Zopf zu flechten, ist sie gezwungen, einige Male die Hände sinken zu lassen; während des Kauens der Speisen oder von trockenem Brot zeigt sich bald Müdigkeit und Schmerzgefühl in der Schläfengegend und dem Unterkiefer.

Status praesens: Mittlerer Wuchs, allgemeiner Ernährungszustand befriedigend, die Muskeln und das Unterhautfettgewebe gut entwickelt; Haut und Schleimhäute blaß. Der Gesichtsausdruck ist etwas maskenhaft. Degenerative Merkmale fehlen. Lymphdrüsen nicht vergrößert. Geringfügige Schweißabsonderung der Handflächen. Die Thyreoidea zeigt keine sichtbaren Veränderungen. Visus: Kaum angedeutete Anisokorie ($s > d$), sämtliche Pupillenreaktionen normal. Kein Nystagmus. Die Bewegungen der Gesichtsmuskulatur sind etwas träge. Der Puls ist gleichmäßig 72. Die Atmung sakkadiert (mit Kymographen verschriften).

Alle Bewegungen der Kranken, einschließlich Gang und Eßbewegungen, außerordentlich langsam und unsicher. Der Ernährungszustand der Muskeln, des Rumpfes und der Extremitäten überall befriedigend. Passive und einmalige Bewegungen werden in vollem Umfange ausgeführt. Die Muskelkraft ist bei einmaliger Untersuchung für die Arme wie für die Beine vollständig befriedigend, bei Wiederholung zeigt sich aber an allen Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, besonders aber an den proximalsten Enden der oberen Gliedmaßen, eine rasch erscheinende Ermüdbarkeit. Die elektrische Reizung ergibt eine vielleicht schwach angedeutete, aber typische myasthenische Reaktion, die besonders deutlich am M. biceps des rechten Armes ist. Der Muskeltonus ist normal, möglicherweise besteht eine unbedeutende Tendenz zu Hypotonie.

Der Gang ist verlangsamt, etwas unbehilflich, leicht schwankend (wie etwa beim Gehlernen), bei längerer Dauer beginnt die Patientin zu stolpern.

Rotatorisches arythmisches Kopfzittern; die kymographische Aufzeichnung ergibt oft steil ansteigende Wellen, deren benachbarte Gipfel nie gleich hoch sind; die Schreibfeder des Kymographen wird oft über den Zylinderrand hinausgeschleudert. Die Zahl der Schwankungen in der Minute ist unbeständig. Bei langsamer, aktiver Drehung des Kopfes von einer Seite zur anderen vermindert sich das Zittern sin wenig.

Beständiges rhythmisches Zittern der Arme, besonders der Hände, geringeres des Körpers, stärkeres der Unterextremitäten, das dem Charakter nach dem beschriebenen ähnlich, aber etwas weniger ausgeprägt ist, und besonders bei Wallungen, intensiveren Erlebnissen und längerem Gehen auftritt. Die Kurve dieser Zitterbewegungen stellt unter der Voraussetzung, daß die Hände ruhig auf den Knien liegen, für die linke Hand eine fast gerade Linie mit kaum bemerklichen

rhythmischen Schwankungen vor; an der rechten Hand sind die Zitterbewegungen hinsichtlich ihrer Amplitude grobwellig oder schwingend und von einer mittleren Geschwindigkeit von 5—7 Schwingungen in der Sekunde.

Bei ausgestreckten Armen vollführen die Hände eine ganze Reihe stoßweiser Zitterbewegungen mit großer Amplitude, die nach einem Vergleiche *Strümpells* an die „unsicheren Flügelschläge eines jungen Vogels“ erinnern.

In der Ruhe verschwindet bei besonders günstiger Körperlage der Tremor des Kopfes und der Hände fast vollkommen, wobei die schwächer zitternde linke Hand früher zur Ruhe kommt. Vollständige Ruhelage vorausgesetzt, findet sich, freilich selten, Tremor des Körpers ohne Händezittern vor. Bei aktiven Zielbewegungen verstärkt sich der Tremor in den Händen bedeutend. Durch Willensanspannung ist die Kranke nicht imstande, das Zittern einzustellen, ebenso erweist sich Injektion von Morphium und Scopolamin als unwirksam.

Reflexe: Patellar- und Achillessehnenreflexe sind gleich lebhaft, ebenso die Biceps- und Tricepsreflexe der Arme; die Bauchdeckenreflexe sind ebenfalls lebhaft und gleichmäßig. Pathologische Reflexe fehlen.

Die Empfindlichkeit jeder Art ist normal.

Herz, Lunge, Leber, Milz und Darmtrakt sind normal.

Morphologie des Blutes: Lymphocyten 42%, Neutrophile 52%, Monocyten 4%, Eosinophile 2%. Zahl der Leukocyten 8100, Zahl der Erythrocyten 5200000.

Blutfermente: Katalase 15,6 } innerhalb normaler Grenzen.
Protease 2,8 }

Ca-Gehalt in 100 ccm Bluts serum 12,8 mg (erhöht; Bestimmung nach der Methode von *Clark*), bei Annahme der Norm von 10,5—11,5 mg nach *Leischer* und *Jansen*.

Die Funktionsprobe der Leber auf hämoklastische Krisen im Sinne *Widals* gab negatives Resultat.

Die Proben auf Vagotonie negativ.

Die Cerebrospinalflüssigkeit auf Wassermann untersucht gab negatives Resultat; Eiweiß- und Fermentgehalt befinden sich innerhalb normaler Grenzen.

Die Sprache ist ein wenig träge, verlangsamt, nicht skandiert, monoton und zeitweilig etwas undeutlich hinsichtlich ihrer Artikulation.

Psyche: Psychologisches Profil nach *Rossolimo* mit einer Korrektur gegen den Typus der „hypotonischen Dementen“ hin, hauptsächlich auf Rechnung einer jähren Herabsetzung der höchsten Assoziationsprozesse, wie des Verständnisses (5,5), der Kombinationsfähigkeit (6,5), gleichwie auch die Willensprozesse herabgesetzt erscheinen (5,1), die Genauigkeit der Reproduktion (7,5) und das Erinnern der Sprachelemente (7,1).

Die Formel dieses Profiles ist: R 7,2 // 6,8 + 8,3 / 79,6% / + 7.

Der Typus und die Formel des vorliegenden Profiles nähert sich ein wenig dem Typus des Profiles der Parkinsoniker, die an reichem Materiale von *Quint* im Ukrainischen Psychoneurologischen Institut untersucht wurden, jedoch mit etwas mehr Retention.

Die Schrift: Sowohl die Mikro- als auch die Makrographie haben ein und denselben Charakter; sie ist eigentlich nicht ataktisch, des Zitters ungeachtet gut lesbar und hält sich an die vorgeschriebenen Zeilen. Gegen das Ende des Schreibens zu verstärkt sich das Zittern nicht, wie dies nach *Goldscheider* bei der multiplen Sklerose beobachtet wird, sondern die Buchstaben werden einfach infolge der rasch auftretenden Müdigkeit weniger bestimmt und nicht so deutlich.

In Zusammenfassung der Angaben der Krankengeschichte heben wir hervor: 1. den Beginn der Erkrankung im Kindesalter; 2. die epileptiformen Anfälle; 3. das hernach sich entwickelnde Zittern der Extre-

mitäten und des Kopfes von oscillatorischem Charakter, das bei gewollten Bewegungen sich verstärkt, in der Ruhe etwas nachläßt; 4. die verlangsamte, nicht skandierte Sprache; 5. den maskenartigen Gesichtsausdruck; 6. die psychischen Veränderungen; 7. negative Erscheinungen: Erhaltensein der Muskelkraft, wenngleich sie sich auch rasch erschöpft, Fehlen von Hypertonie der Muskulatur, von Störungen der Empfindlichkeit, von Reflexänderungen seitens der Haut und der Sehnen, von Störungen im Bereich der Verico-rocto-genitalsphäre und von Nystagmus, Augengrundveränderungen und Symptomen von seiten der Pyramiden.

Daß hier nicht die Rede sein kann von Paralysis agitans juvenilis oder von Morbus Wilsonii, geht schon mit Klarheit aus dem ganzen Krankheitsbilde hervor. Was die Polysklerosis anbelangt, so ist, wie *Alzheimer* bemerkt, die Differentialdiagnose zu Lebenszeiten oft außerordentlich schwierig, besonders wenn man die Häufigkeit der atypischen Fälle mit in Betracht zieht, die erst post mortem sich als solche herausstellen. In unserem Falle fehlen viele Symptome der Polysklerosis und wenn gemeinsame Berührungspunkte bestehen bleiben, so bloß von seiten des Tremors (30%) und der Sprache (6%).

Der Tremor, der auch in der Ruhe nicht gänzlich verschwindet und außerdem bei willkürlichen Bewegungen sich verstärkt, ist oszillativen Charakters und ganz und gar nicht charakteristisch für die multiple Sklerose. Die verlangsamte, monotone, wenngleich auch nicht skandierende Sprache erscheint meiner Meinung nach als das einzige gemeinsame Symptom.

Wenn man jedoch den frühzeitigen Beginn der Erkrankung, ihre Dauer von fast 5 Jahren und das Vorhandensein bloß dieses einen, für gewöhnlich weit seltener begegnenden gemeinsamen Symptoms in Betracht zieht, läßt sich die Sclérose en plaques mit hinreichender Gewißheit ausschließen.

Die Symptomatologie der Pseudosklerose kann heute auf Grund der vorhandenen Literatur kurz folgendermaßen vorgestellt werden:

1. Seltene Fälle ausgenommen, beginnt die Krankheit in frühem Alter von 10—26 Jahren.
2. Sie entwickelt sich langsam, komplizierter werdend, mit Remissionen, im Verlaufe vieler Jahre, erinnert anfangs an das Bild der multiplen Sklerose.
3. Auftreten von oszillatorischem Zittern des ganzen Körpers, des Kopfes, der Hände und Füße, das in der Ruhe sich vermindert oder verschwindet.
4. Rigidität und spastische Zusammenziehungen sind sehr selten ausgesprochen, am stärksten noch im Gesicht.
5. Verlangsamte, nicht immer skandierende Sprache.
6. In einem Teile der Fälle kommt braungrüne Pigmentation der Hornhaut, mitunter auch schwarzbraune der Haut und inneren Organe vor.
7. Epileptiforme und apoplektiforme Anfälle.
8. Verkleinerung, seltener

pseudocirrhotische Vergrößerung der Leber und Milz. 9. Psychische Störungen — Zustände erhöhter Reizbarkeit, emotionelle Labilität, Schwächung des Intellektes und Entwicklung progressiver Demenz und in manchen Fällen auch Neigung zu Gewalttätigkeiten.

Der Krankheitsbeginn in unserem Falle geht auf das 12. Lebensjahr zurück. Überhaupt scheint das jugendliche Alter mit ganz wenigen Ausnahmen für die Pseudosklerose sozusagen klassisch zu sein.

Schon von allem Anfang an und auch weiter während des ganzen Verlaufs der Pseudosklerose wird vorwiegend die motorische Sphäre in Mitleidenschaft gezogen — Zitterbewegungen, Geh- und Sprachstörungen.

Der oszillierende Charakter des Zitterns erscheint für die Pseudosklerose nach der Meinung *Westphals*, *Alzheimers* und *Strümpells* als typisch, wenngleich letzterer auch bemerkt, daß die Oszillationen bei der Pseudosklerose nicht immer auftreten, und nur manchmal besteht der Charakter von arythmischem, intentionalem Zittern (W. II) oder von intentionaler Ataxie (S. II), wie auch bei der wirklichen Sclérose en plaque. Im Falle *Frankl-Hochwartz* kamen statt Zitterns Intentionskrämpfe zur Beobachtung.

In den Füßen entwickelt sich sehr rasch Unsicherheit und Schwäche, mitunter spastische Paresen und selten Kontraktionserscheinungen, wie im Falle W. I und *Frankl-Hochwart*, und Rigidität in den unteren Extremitäten, wie im Falle W. II. Vollkommene Paralysen kommen gleichwohl niemals zur Beobachtung; vorübergehende Hemiplegien (Fall W. II, *Frankl-Hochwart*, *Schütz*) sind jedoch charakteristisch für Pseudosklerose. Der Gang ist nach *Oppenheim* meistens nicht paretisch, obgleich er als solcher, ebenso wie als spastischer oder ataktischer auftreten kann.

Bei der Aufnahme in die Klinik waren die Erscheinungen von Schwäche, oder richtiger von rascher Ermüdbarkeit, eine der Hauptklagen der Patientin. Der Gang ist im ersten Moment bloß verlangsamt, etwas unbeholfen, sowie schwankend und wird erst nach längerem Gehen stolpernd.

Von allen Autoren wird die Starrheit des Gesichtsausdruckes erwähnt, die auch bei unserer Kranken eine gewisse Maskenartigkeit mit träger Mimik hat.

Im allgemeinen ist der Muskeltonus etwas erhöht, mitunter bis zu Rigidität der Beine, ausnahmsweise kann jedoch auch eine deutliche oder, wie in unserem Falle, kaum bemerkliche Hypotonie auftreten.

Weder Pro- noch Retropulsion werden von irgendeinem Autor erwähnt.

Was aber charakteristisch für die Pseudosklerose ist, das ist die allgemeine Verlangsamung aller Bewegungen (*Strümpell*, *Alzheimer*),

wie auch in unserem Falle und insbesondere im Bereich der Sprechmuskulatur. Die Sprache ist bei der Pseudosklerose eigentlich nicht skandiert (*Oppenheim*), wenngleich in den Fällen S. II, W. I und *Alzheimers* sie als rein skandiert bezeichnet wird, gewöhnlich verlangsamt, monoton, nicht genug moduliert, geht mitunter von unteren auf obere Register über und besitzt manchmal rein explosiven Charakter, weshalb sie sich unter Usmtänden in förmliches Heulen umwandeln kann (S. II), besonders unter dem Einflusse gewisser psychischer Affekte. Aphatische und apraktische Störungen kamen bei der Pseudosklerose noch niemals zur Beobachtung. Die Sprache unserer Patientin war zu Beginn der Erkrankung schwer gestört, kehrte jedoch wieder und ist gegenwärtig nicht skandiert, aber stark verlangsamt und monoton.

Eines der häufigsten Symptome der Pseudosklerose sind die epileptiformen und apoplektiformen Anfälle, die in unserem Falle deutlich zum Ausdruck kommen.

Besonderes Augenmerk wird den psychischen Veränderungen zugewendet, die in größerem oder minderem Ausmaße von allen Forschern beobachtet wurden mit Ausnahme des Falles von *Schütz*, in dem sie sich erst gegen das Ende des Lebens einstellten, und des Falles von *Strümpell*, den *Oppenheim* erwähnt und bei welchem psychische Störungen vollständig fehlten.

Die psychische Veränderung verläuft chronisch, entwickelt sich anfangs in Form einer einfachen Erniedrigung des Intellektes, emotioneller Unbeständigkeit, Stumpfheit, progressiert langsam und führt zu mehr oder minder ausgesprochener Demenz; in anderen Fällen entwickeln sich neben diesen Erscheinungen förmliche Tobsuchtsanfälle mit Aggressivität und Gewalttätigkeit gegen die Umgebung.

Die Anamnese und das psychologische Profil der Kranken hinsichtlich der Psychik steht in vollem Einklange mit dem Bilde der Geistesstörung bei Pseudosklerosis, wenn auch vielleicht nicht ganz so scharf.

Wie schon früher bemerkt, ist bei dieser Krankheit eine besondere Art von braungrüner Pigmentation in den tiefen Schichten der Hornhaut (der Membrana Descemeti) zu finden, und in letzter Zeit beschrieben *Siemerling-Oloff* als erste bei der Pseudosklerose auf der vorderen Oberfläche der Linse auf beiden Seiten sonnenblumenähnliche Bildungen mit zarter blaugrauer Trübung im Zentrum, die nur bei seitlicher Beleuchtung zu sehen ist.

Augenscheinlich tritt das Cornealsymptom nicht ganz so häufig auf und erscheint nach *Oppenheim*, *Schütz* und *Economo* für die Stellung der Diagnose nicht absolut notwendig zu sein, um so mehr, da es auch bei der Wilsonschen Krankheit vorkommt.

Beständiger scheinen die Sektionsbefunde von seiten der Leber zu sein, die sich cirrhotisch verändert zeigt, mit ausgebreiteter Hypertrophie der Leberzellen und vollständiger Umänderung der Gewebsstruktur. Anatomisch erscheint die Leber verkleinert, fester, die Oberfläche ist ungleichmäßig, höckerig. So regelmäßig aber nach der Meinung der meisten Autoren die Obduktionsbefunde an der Leber sind, so unverlässlich sind die klinischen Funktionsproben der Leber (*Dressel* und *Lewy*), die sehr oft negativ sind.

Gleichzeitig mit der Leberveränderung wird oft auch eine Milzvergrößerung festgestellt.

Wenn man also in unserem Falle die negativen Symptome in Betracht zieht, das Vorkommen der anfangs epileptiformen Fälle, den oszillatatorischen Tremor von strio-cerebellärem Charakter (*Ramsay*), die psychischen Veränderungen, die Sprachstörung und den Beginn im jugendlichen Alter mit dem progressiven Verlauf, so muß man bei der Diagnose von Pseudosklerose in ihrer reinen Form haltmachen.

Die Pathogenese der Erkrankung führt, wie bekannt, die Mehrzahl der Autoren auf die infektiöse-toxische Grundlage dieses Leidens zurück und der Fall von Pseudosklerose *Westphals* mit dem histo-pathologischen Bilde von epidemischer Encephalitis ist seiner Meinung nach eine weitere Bestätigung für diese Erklärung. Hierbei nimmt das giftige Agens nach der Meinung *Rumpels* seinen Ausgang von der Leber, die, entwicklungsgeschichtlich abnormal gebildet, bald funktionsuntüchtig wird. Andere Autoren sind der Ansicht, daß beide Prozesse, der in der Leber und der im Gehirne, unabhängig voneinander auf eine gemeinsame, schädigende Ursache zurückzuführen seien und dies ist um so wahrscheinlicher, da in letzter Zeit Fälle von Pseudosklerose ohne Veränderungen von seiten der Leber beschrieben wurden (*Wiemer, Maas* und *Spielmeyer*). *Wiemer* spricht die Ansicht einer möglichen angeborenen Veranlagung des Gehirns und der Leber aus, und die Krankheit erscheint hiermit als ein Produkt äußerer und innerer Faktoren, möglicherweise einer Abiotrophie.

In unserem Falle liegt, wenn man das Verschwinden der Anfälle mit dem Eintreten der Menses, die myasthenischen Komponenten, die Lymphocytose und den erhöhten Ca-Salzgehalt in Erwägung zieht, unzweifelhaft eine Störung des Chemismus vor, die zweite Frage, ob primär oder infolge einer Störung von seiten des Corporis striati, ist nach *Lewy* gebunden an die vier lebenswichtigen vegetativen Zentren, die im Organismus den Salz-, Kohlenwasserstoff-, Wasser- und Wärmestoffwechsel regeln.

Literaturverzeichnis.

Siemerling und *Oloff*: Münch. med. Wochenschr. 1922, Nr. 10. — *Higier*: Zeitschrift f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **23**. 1914. — *Höftlin* und *Alzheimer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1922. — *Westphal*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. **14**. 1883. — *Westphal*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. **131**. 1913. — *Westphal* und *F. Sili*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **66**. 1922. — *Strümpell*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898. — *Strümpell*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1899. — *Strümpell*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **42**. 1911. — *Fleischer*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **44**. 1913. — *Leyser*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 1924. — *Kastan*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 1918. — *Böhmig*, W.: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1922. — *Wiener*: Rev. neurol. 1921. — *Spielmeyer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1920. — *Schminke*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1920. — *Rumpel*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **42**. 1911. — *Frankl-Hochwart*: Wien 1903. — *Salus*: Med. Klin. 1908, Nr. 14.
