

**Pseudosklerose, Wilsonsche Krankheit und Encephalitis
chronica disseminata (C. Westphal, Strümpell, Wilson,
A. Westphal).**

Von

Prof. W. Seletzky (Kiew).

(Eingegangen am 31. Mai 1926.)

Das Interesse für die Lehre von der Pseudosklerose hat sich in neuerer Zeit in bemerkenswerter Weise belebt; immer mehr Arbeiten behandeln dieses Thema; schon beginnt man diese Lehre einem eingehenden Studium, sowohl vom klinischen Standpunkte aus, als auch vom Gesichtspunkte der Pathogenese und der pathologisch-anatomischen Veränderungen zu unterziehen. Es lassen sich diesbezüglich bereits mehrere ganz ausgesprochene Richtungen feststellen. Einige Autoren identifizieren die Pseudosklerose mit der Wilsonschen Krankheit; erstmalig wurde, wie bekannt, eine derartige Anschauung von *Wilson* selbst ausgesprochen. Anderen Autoren (*Economo*, *Schilder*, *Gerstmann* u. a.) dagegen scheint in der Lehre von der Pseudosklerose vieles noch strittig und unklar, und daher schildern sie ihre Fälle bald als der Pseudosklerose verwandte, bald als ihr nahestehende Krankheitszustände. Diese Autoren, insbesondere *Economo* und *Schilder*, weisen mit allem Nachdruck auf den Umstand hin, daß die Pseudosklerose und die Wilsonsche Krankheit verschiedene Erkrankungen sind, denen auch ein bzw. verschiedenes pathologisch-anatomisches Bild entspricht; endlich faßt eine dritte Reihe von Autoren die Klinik der Pseudosklerose in einem zu weiten Sinne auf, indem sie der Gruppe von Pseudosklerose nicht nur die Wilsonsche Krankheit, sondern auch den sog. Torsionsspasmus und andere Erkrankungen zuzählen.

Eine gleiche Unsicherheit und Unklarheit herrscht bezüglich der Frage betreffend die pathologische Anatomie der Pseudosklerose. Die einen Autoren (*Economo*) vertreten den Standpunkt *Alzheimers*, der Pseudosklerose sei nur ein ganz bestimmtes Merkmal eigen, und zwar Veränderungen seitens der Neuroglia; wieder andere Autoren (*Spielmeier*) sprechen eine gegenteilige Ansicht aus, die nämlich, daß sowohl bei der Pseudosklerose als auch bei der Wilsonschen Krankheit ein und dasselbe Bild, ein und dieselben Veränderungen der Neuroglia gefunden werden.

Aus allem oben Gesagten geht hervor, daß in der Lehre von der Pseudosklerose noch vieles strittig und unklar ist und manches derartige vorhanden ist, was eine nochmalige Durchleuchtung der ganzen Frage erforderlich erscheinen läßt. Einer solchen Revision benötigt nicht nur die Frage der Pseudosklerose, sondern — wohl noch in höherem Grade — die der Wilsonschen Krankheit. Offenbar werden wir unsere Ansichten in bezug auf diese beiden Krankheiten von Grund aus umändern müssen. Was die Pseudosklerose anbetrifft, so erscheinen jetzt bereits Arbeiten, die auf die Analyse dieser Krankheit hinzielen. In günstigerer Lage befindet sich die Wilsonsche Krankheit, welche erst vor kurzem entstanden ist, weshalb — wie es den Anschein hat — der Zeitpunkt einer Kritik derselben noch nicht eingetreten ist. Dies ist aber nur scheinbar, denn tatsächlich muß auch diese letztere Krankheit angezweifelt und einer Kritik und Analyse unterworfen und dabei die Frage erhoben werden, was für ein Krankheitszustand dies im Grunde ist, und ob die ihr gegenüber allgemein übliche Anschauung gerechtfertigt erscheint oder nicht.

Alle diese Fragen erheben sich ganz von selbst, sobald man auf die Arbeiten, welche der Lehre von der Pseudosklerose und von der Wilsonschen Krankheit gewidmet sind, näher eingeht.

Wollen wir nun die Frage erörtern: Was ist Pseudosklerose und worin besteht ihr Krankheitsbild?

Der Grund zur Lehre ist von *C. Westphal* gelegt worden.

Im Jahre 1883 hat *C. Westphal*⁵⁰⁾ 2 Fälle beschrieben, bei denen das klinische Bild an disseminierte Sklerose erinnerte, aber bei der Obduktion weder makro- noch mikroskopisch irgendwelche Veränderungen im Zentralnervensystem gefunden wurden. In beiden Fällen zog sich die Krankheit recht lange — in dem einen 9, in dem anderen 10 Jahre — hin.

Der Gang beider Patienten war langsam und spastisch-paretisch; Lähmungen wurden nur bei einem Kranken beobachtet und dabei als temporäre Erscheinung nach den Anfällen, und einige Zeit nach denselben vergingen die Lähmungen. In den unteren Extremitäten traten spastische Erscheinungen und Zittern bei willkürlichen Bewegungen zutage; in den oberen war auch motorische Schwäche und Zittern vorhanden, letzteres besonders ausgesprochen bei einem der Patienten gegen Ende der Krankheit.

Sensibilität, Vesica und Rectum bei beiden Patienten in der Norm.

Höchst auffallend waren die Sprachstörungen beider Kranken. Bei dem einen war die Rede undeutlich in der Weise, wie sie bei Bulbärparalyse in die Erscheinung tritt; beim anderen war die Sprache skandierend.

Die Bewegungen der Augenmuskeln waren behindert und verlangsamt, jedoch wurde kein Nystagmus und keine Parese der einzelnen

Augenmuskel beobachtet. Auffallend war auch der Gesichtsausdruck beider Kranken, derselbe war eigentümlich starr und in gewissem Maße stupid.

Bei beiden waren auch Veränderungen seitens der psychischen Funktionen zu verzeichnen; bei dem einen Kranken handelte es sich einfach um Intelligenzschwäche, ohne Halluzinationen und Delirien, und um merkbliche Gedächtnisschwäche; bei dem anderen wurden zuzeiten Anfälle von Bewußtlosigkeit und Benommenheit beobachtet, mit nachfolgender rechtsseitiger Hemiplegie, die zuweilen rasch verging.

Die Ätiologie blieb in einem Falle unaufgeklärt, in dem anderen war der Erkrankung Typhus vorausgegangen und bestanden Hinweise auf Heredität.

Wie aus beiden Fällen sich ersehen läßt, nähert sich das Krankheitsbild am meisten der disseminierten Sklerose und bestanden jedenfalls bei den oben erwähnten Kranken manche Symptome (Sprachstörung, spastische Erscheinungen, Paresen u. dgl.), auf Grund deren man bei der Obduktion den Befund bedeutender Veränderungen seitens des Zentralnervensystems hätte erwarten dürfen.

Wider Erwarten wurden aber gar keine Veränderungen sowohl im zentralen als auch im peripheren Nervensystem gefunden. Infolgedessen hat *C. Westphal* auf Grund seiner Fälle die Ansicht ausgesprochen, daß es offensichtlich Krankheitszustände gibt, die in ihren Symptomen wohl an die disseminierte Sklerose erinnern, aber dessenungeachtet der Gruppe der Neurosen zuzurechnen sind — in Anbetracht des Ausbleibens irgendwelcher pathologisch-anatomischer Veränderungen und daß man derartige Krankheiten „vielleicht, wenn auch nicht sehr glücklich, als Pseudosklerose bezeichnen könnte“.

Besagte Arbeit *C. Westphals* fand keinen Anklang bei den Neuro-pathologen, was daraus hervorgeht, daß lange Zeit ihrer keine Erwähnung getan wurde und niemand Fälle von Pseudosklerose beschrieben hat. Darauf jedoch verfaßte *A. Strümpell*⁴⁴⁾ im Jahre 1898 eine Abhandlung über die *Westphalsche* Pseudosklerose und über diffuse Sklerose des Gehirns. In seiner Arbeit führt er 2 eigenartige Fälle von cerebraler Erkrankung an, die chronisch verliefen, wobei das klinische Bild und der Sektionsbefund durchaus den von *Westphal* als Pseudosklerose beschriebenen 2 Fällen glichen. Diese Fälle müssen doch der diffusen Sklerose des Gehirns gegenübergestellt werden, obgleich zwischen den beiden Erkrankungen auch Ähnlichkeiten bestehen. Im großen und ganzen kommt die Sache auf folgendes hinaus: Das klinische Bild und der Gesamtverlauf entsprechen durchaus der disseminierten Sklerose. Letzterer entspricht jedoch nicht: weder der Beginn des Leidens — trat ja die Erkrankung in den Fällen *Strümpells* im jugendlichen Lebensalter auf —, noch die Ätiologie. Von seiten der motorischen Sphäre.

wurde recht umfangreiches, großschlägiges, oszillatorisches Zittern konstatiert, ferner wurde das Fehlen dauernder und völliger Lähmungen, bei deutlich ausgeprägten spastischen Erscheinungen und bei Verlangsamung der Bewegung, besonders in der Sprachmuskulatur, und endlich skandierende Sprache beobachtet. Im weiteren weist *Strümpell* auf das Vorhandensein von Bauchdecken- und Cremasterreflexen bei seinen Patienten hin. Trotz der Ähnlichkeit des klinischen Bildes seiner Krankheitsfälle mit der disseminierten Sklerose ist doch das Fehlen pathologisch-anatomischer Veränderungen im Nervensystem besonders in die Augen springend. Nur in einem Falle waren Andeutungen auf eine Degeneration der Pyramiden-Seitenstrangbahnen vorhanden; in 2 Fällen war eine derbe Konsistenzvermehrung der weißen Substanz des Gehirns auffallend, aber mikroskopisch konnten keine Veränderungen konstatiert werden. Derartige Veränderungen werden, nach *Strümpell*, auch bei diffuser Hirnsklerose, die ihrem klinischen Verlauf nach der Pseudosklerose entschieden ähnlich ist, vorgefunden.

Nach einer Auseinandersetzung der wesentlichen Merkmale seiner Fälle gelangt *Strümpell* zu dem Ergebnis⁴⁴⁾ (S. 148), daß es Krankheiten gibt, die in ihrem Wesen und in ihrem chronischen Verlauf der multiplen Sklerose in hohem Grade ähnlich sind, bei denen jedoch pathologisch-anatomisch keine Veränderungen gefunden werden. Solche Erkrankungen müssen der *Westphalschen* Pseudosklerose zugezählt werden.

In diesen Fällen könnte man zuweilen eine eigentümliche, derbe, lederartige Beschaffenheit einzelner Abschnitte des Gehirns konstatieren. Solche Fälle, sagt *Strümpell*, scheinen einen Übergang zur diffusen Gehirnsklerose zu bilden. Als ätiologisches Moment kann nichts angegeben werden; gewöhnlich beginnt bei gesunden Kindern ohne jede Ursache eine chronische Erkrankung des Gehirns sich zu entwickeln. Mitunter sind Hinweise auf Syphilis bei den Eltern vorhanden.

Auf Grund sowohl seiner eigenen als auch der *Westphalschen* Krankheitsfälle entwirft *Strümpell* folgendes Krankheitsbild der Pseudosklerose: Zuerst treten Symptome von seiten der motorischen Sphäre auf; als etwas für die Pseudosklerose Charakteristisches müssen die ständige motorische Schwäche und die Paresen gelten. Darauf kommt es zu spastischen Erscheinungen, Ataxie und Zittern. Welche von diesen Symptomen früher und welche später statthaben, ist schwer zu entscheiden. In einigen Fällen erfolgen förmliche apoplektiforme Anfälle mit plötzlicher Bewußtlosigkeit und Erscheinungen von Hemiparese, welche aber einige Zeit darauf vollständig zurückgehen. Ferner sind der Pseudosklerose eigentümliche Reizerscheinungen des motorischen Systems eigen, und zwar das Zittern, vornehmlich in den oberen Ex-

tremitäten, und dabei rein oszillatorischen Charakters; übrigens eignet sich dasselbe häufiger bei Bewegungen, d. h. als Intentionszittern oder Intentionsataxie, wie das auch bei disseminierter Sklerose der Fall ist. Oft gelangen unwillkürliche Muskelkontraktionen, insbesondere in den Gesichtsmuskeln, zur Beobachtung. Dagegen war in keinem Falle deutlicher Nystagmus vorhanden.

Außerdem ist noch als häufige Erscheinung seitens der motorischen Sphäre die Verlangsamung der Bewegungen zu erwähnen, was erstmalig von *C. Westphal* hervorgehoben worden ist. Diese Erscheinung ist am meisten in der Zungenmuskulatur bemerkbar; jedoch auch in anderen Muskeln; so fällt es beispielsweise dem Kranken schwer, die Hand zu schließen und darauf zu öffnen. Charakteristisch ist die Sprache bei Pseudosklerose: einerseits kann sie äußerst langsam und monoton sein, andererseits entschieden skandierend, gewissermaßen verbunden mit besonderer Spannung; abgesehen davon ist sie zuweilen undeutlich, rein bulbär oder explosiv.

Als typisch für die Pseudosklerose ist der Gesichtsausdruck der Kranken zu nennen. Derselbe hat den Charakter von Starre infolge einer gewissen ständigen Contractur der Gesichtsmuskeln. Unter dem Einfluß psychischer Affekte bricht mitunter in den Gesichtsmuskeln ein förmlicher tonischer Krampf aus; so erstarrte gewissermaßen, wie ein Lächeln, in einem Falle *Strümpells* (Fall 1) der Mund des Patienten mehrere Sekunden lang; im Gegensatz hierzu wurde in anderen Fällen Schwäche der Gesichtsmuskulatur, nämlich des Orbicularis oris, beobachtet; der Patient konnte z. B. nicht pfeifen.

Zuweilen gelangen epileptiforme Anfälle zur Beobachtung, bald zu Beginn der Krankheit, bald, und dann häufiger, im Endstadium, kurz vor dem Tode.

Der Tonus der Muskulatur ist im allgemeinen bei der Pseudosklerose erhöht, namentlich in den Beinmuskeln, wo spastische Rigidität vorhanden ist; infolgedessen hat der Gang solcher Kranker einen spastischen Charakter; bisweilen ist derselbe paretisch-ataktisch; mitunter lassen sich Contracturen beobachten, so z. B. in den Wadenmuskeln, und gehen daher die Pat. auf den Zehenspitzen.

Die Sehnenreflexe sind gewöhnlich gesteigert; über die Hautreflexe läßt sich nichts Besonderes berichten, übrigens erklärt *Strümpell*, daß in seinen Fällen „die Bauchdecken- und Cremasterreflexe normal gefunden wurden, während bei der multiplen Sklerose diese Reflexe nach seinen Erfahrungen auffallend häufig vermißt werden“⁴⁴) (S. 136).

Die Sensibilität leidet bei Pseudosklerose nicht. Übrigens beschwerten sich die Patienten zuweilen über heftige Schmerzen in den Armen und Beinen, auch kann man mitunter zeitweise Abstumpfung der Hautempfindlichkeit verzeichnen. Schwindelgefühl fehlt. Vesica und Rec-

tum normal. Was aber besonders bei der Pseudosklerose in Mitleiden-schaft gezogen wird, das sind die psychischen Funktionen. Bei den Kranken gelangt stets Schwachsinn, bald in höherem, bald geringerem Grade zur Beobachtung; auch beobachtet man bisweilen Wutanfälle, Aggressivität, Zustände von Verwirrtsein, Halluzinationen und in weit vorgerückten Fällen geistige Schwäche, geistige Stumpfheit und Apathie. Außerdem kommt bei den Kranken Zwangslachen und Zwangsweinen infolge erhöhter psychischer Reizbarkeit vor; letztere hat zur Folge, daß die Kranken leicht weinen und lachen. Übrigens treten derartige Symptome, wie *Strümpell* meint, auch bei der multiplen Sklerose zutage.

Der Verlauf der Pseudosklerose ist ein langsamer, mit Remissionen des Leidens, aber im allgemeinen hat dasselbe einen fortschreitenden Charakter und führt schließlich durch allgemeine Schwäche und Erschöpfung zum Tode. Obwohl wir bei der Pseudosklerose keinerlei anatomische Veränderungen des Nervensystems finden, so ist das, wie *Strümpell* meint, doch keine Neurose und keine Hysterie.

Als etwas für die Pseudosklerose besonders Charakteristisches bezeichnet *Strümpell* noch folgende 2 Umstände: 1. den Beginn der Krankheitserscheinungen im jugendlichen Alter — bei einem Patienten *C. Westphals* fiel derselbe ins 18. und bei dem anderen ins 30. Lebensjahr und in den *Strümpellschen* Fällen ins 12. bzw. ins 9. Lebensjahr—, und 2. das Nichtvorhandensein einer genauen und deutlichen Ätiologie und das Fehlen von Hinweisen auf Heredität.

In obiger Weise läßt sich die *Strümpellsche* Darstellung des Krankheitsbildes hinsichtlich der Ätiologie, Klinik und pathologischen Anatomie der Pseudosklerose zusammenfassen. Besonders ausdrücklich wurde von diesem Forscher sowohl in der vorgenannten Untersuchung, als auch in einer 1899 veröffentlichten Arbeit⁴⁵⁾ der Umstand betont, daß für die Pseudosklerose folgendes für typisch gelten muß: 1. Der Beginn des Leidens im frühen Lebensalter, 2. das Fehlen eines sicheren ätiologischen Moments, 3. der negative Sektionsbefund und 4. die Intaktheit der Hautreflexe (Bauchdecken und Cremaster). Sodann lasse sich oft bei der Pseudosklerose eine eigenartige Maskenartigkeit des Gesichts und überhaupt eine Behinderung (Verlangsamung) in der Effektivierung verschiedener Bewegungen beobachten. Im übrigen erinnere die Pseudosklerose entschieden an das Krankheitsbild der multiplen Sklerose; auf den letzteren Umstand hat außer *Strümpell* auch *C. Westphal* hingewiesen. Erst mit der Veröffentlichung der vorstehenden Abhandlungen *Strümpells* beginnt eine Bearbeitung der Lehre von der Pseudosklerose. Bis dahin hat niemand darüber geschrieben, was auch verständlich genug ist, da ja *C. Westphals* Abhandlung wenig überzeugend war; enthielt letztere doch kein abgerundetes Bild der Pseudo-

sklerose, sondern lediglich die Betonung der Tatsache, daß das Fehlen irgendwelcher Veränderungen im Zentralnervensystem das Hauptmerkmal der Pseudosklerose ausmacht. Erst *Strümpell* entwarf ein wirklich erschöpfendes Bild der Pseudosklerose und alle die, welche nach ihm über dieselbe schrieben, wiederholen bloß das von ihm geschilderte mit einigen ergänzenden, dabei unwesentlichen Detaillierungen.

So hat *Frankl-Hochwart*¹¹⁾ in seiner 1904 erschienenen Monographie ausgesprochen, daß die Pseudosklerose im frühen Lebensalter anfängt (in 5 Fällen im Alter von 1—10 Jahren), daß beide Geschlechter gleich leicht erkranken und der Beruf keine Rolle spielt. Das Seelenleben der Kranken ist häufig mitbetroffen; nicht selten gelangen Sprachstörungen (skandierende Sprache) zur Beobachtung; in der Hälfte der Fälle kommen epileptiforme Anfälle vor; die Kranialnerven leiden selten, die Pupillen sind normal. Zuweilen treten Kopfschmerz und Schwindel zutage und häufig Lähmungen, welche Störungen des Ganges bedingen; nicht selten ist Ataxie vorhanden, die den in oberen Extremitäten Übergangsstadien zum Intentionszittern aufweist. Contracturen und Sensibilitätsstörungen sind häufig; jedoch werden die Vesica und das Rectum selten affiziert. Die Dauer der Krankheit beträgt 1—10 Jahre mit temporären Remissionen. Von der disseminierten Sklerose unterscheidet sich die Pseudosklerose durch Fehlen der Opticusaffektion; Störungen der Vesica sind selten, dagegen epileptiforme Anfälle und Erscheinungen von Demenz häufig; letzteres ist auch der disseminierten Sklerose eigentümlich. *Frankl-Hochwart* sieht davon ab, sich ausdrücklich darüber auszusprechen, ob die Pseudosklerose eine Neurose oder eine organische Erkrankung ist.

Hieraus ist ersichtlich, daß die Abhandlung *Frankl-Hochwarts*, vergleichsweise mit dem, was *Strümpell* mitgeteilt hat, nichts Neues zur Lehre von der Pseudosklerose bietet.

Eben dasselbe läßt sich auch von der 1911 erschienenen Dissertation *Spitz*⁴¹⁾ behaupten. Letzterer führt 16 Fälle aus der einschlägigen Literatur und einen eigenen Fall an. Er befaßt sich umständlicher mit der Ätiologie der Pseudosklerose, indem er hierzu Heredität, Lues, Typhus, Trauma, Alkoholismus, akute Infektionen und Überanstrengung rechnet. Was das klinische Bild der Krankheit anbelangt, so kommen hier wieder dieselben Symptome zur Sprache: Kopfschmerz, Schwindel, psychische Störungen in der Form von progressivem Schwachsinn, Zittern, apoplektiforme und epileptiforme Anfälle, starrer Gesichtsausdruck, Störung in der Sprache u. dgl. mehr.

Spitz meint ganz richtig, daß es schwer fällt, intra vitam eine richtige Diagnose zu stellen und ferner, daß es Übergangsformen zur diffusen Sklerose des Gehirns gibt. Im *Spitzschen* Krankheitsfalle ist

von Interesse das Vorhandensein von Nystagmus und das Fehlen des oberen Abdominalreflexes; die Autopsie ergab keinerlei Veränderungen des Zentralnervensystems.

Somit haben vorstehende beiden Arbeiten nichts Neues zur Lehre von der Pseudosklerose hinzugefügt.

*Bäumlin*³⁾ führt die Krankengeschichten von 4 Schwestern an, deren zu Lebzeiten beobachteten Symptome (Beginn im frühen Kindesalter, Intentionstremor, Steigerung der Sehnenreflexe, epileptiforme Anfälle u. dgl.) ihn zur Auffassung derselben als Pseudosklerose bewogen; bei der Obduktion wurden in der Tat keine sklerotischen Herde gefunden.

Auf Grund seiner Krankheitsfälle meint dieser Forscher, daß die Pseudosklerose einen erblichen Charakter haben kann.

*Fickler*⁹⁾ berichtet gleichfalls über 2 Fälle von familiärer Erkrankung, wo Vater und Tochter ein und dasselbe Krankheitsbild der Pseudosklerose boten. Beim Vater war das Fehlen der Abdominalreflexe bemerkenswert. Der Sektionsbefund war in beiden Fällen negativ.

Demnach weisen alle eben zitierten Autoren, sowie auch einige andere, z. B. *Stransky*⁴³⁾, darauf hin, daß bei Pseudosklerose gemeiniglich keine Veränderungen im Nervensystem stattfinden. Diese Anschauung hat sich in der Literatur ziemlich lange gehalten und erst seit der Veröffentlichung der Abhandlung *Alzheimers* wurden die Ansichten über das pathologisch-anatomische Bild bei Pseudosklerose alteriert.

Im Jahre 1912 erschien eine Arbeit *Höflins* und *Alzheimers*¹⁾ zur Frage betreffend die Klinik und das pathologisch-anatomische Bild bei der Pseudosklerose. Diese Autoren berichten über folgenden Fall: Ein junger, etwas schwachsinniger Mann, dessen Vater Potator ist, erkrankte im Alter von 15 Jahren an einem Anfall epileptiformer Krämpfe; die Krankheit nahm langsam zu; anfangs bestand eine leichte spastische Hemiparese; die Bewegungen werden langsam effektiert, die Sprache ist sehr langsam, die Artikulation gestört; heftiges Zittern der Extremitäten der der Parese konträren Seite; die Sehnenphänomene sind gesteigert, Babinski auf der Seite der Parese. Der Augenhintergrund, das Rectum, die Vesica und die Sensibilität in der Norm. Wesensänderung des Patienten in der letzten Zeit: erhöhte Erregbarkeit, später Wutanfälle, darauf Depression, Verfolgungswahnvorstellungen, Zwangslachen. Erscheinungen von Schwachsinn, ein eigenartiger Tremor in allen 4 Extremitäten; beim Schreiben eher allmähliche Abnahme als Zunahme des Zitterns. Exitus let. 7 Jahre nach Beginn der Erkrankung; keinerlei Hinweise auf disseminierte Sklerose. Im Zentralnervensystem keine Entzündungserscheinungen; Schwund des Nervengewebes und Auftreten von Riesengliazellen, Neigung zum Zerfall und zur Bildung großer chromatinarmer Kerne, Abschnürung vieler Kerne, sekundäre

Degeneration der Pyramidenbahnen; links mehr. Klinische Diagnose: Pseudosklerose, aber nur als Wahrscheinlichkeitsdiagnose; Fehlen der Augensymptome im Krankheitsbild, das an disseminierte Sklerose erinnerte; sodann akute Wutanfälle, fortschreitende Demenz, Sprachstörung und Schreibstörung.

Ich habe den *Höflin-Alzheimerschen* Fall genauer angeführt, um ein Urteil darüber zu ermöglichen, inwiefern derselbe dem von *Strümpell* entworfenen Krankheitsbild ähnelt. Auch ist es von Wichtigkeit, zu betonen, daß besagte Forscher in ihrem Falle die Diagnose Pseudosklerose nur als wahrscheinlich hingestellt haben, während alle nachfolgenden Autoren diesen Fall schlechthin als Pseudosklerose erörtern.

Seit der oben erwähnten Arbeit *Höflins* und *Alzheimers* wird die Ansicht allgemein akzeptiert, daß der Pseudosklerose Veränderungen in der Glia zugrunde liegen, d. h. das Entstehen von umfangreichen Gliazellen mit großen Kernen; die Kernhülle ist zuweilen faltig; es tritt sodann bei diesen Zellen die Tendenz zur Abspaltung vieler Kerne und unmerklich zur Bildung von Fasern auf. *Alzheimer* hat die Voraussetzung ausgesprochen, daß hier eine erbliche Prädisposition besteht. Eine solche Ansicht über die Rolle der Neuroglia vertreten jetzt fast alle Autoren.

Nach Veröffentlichung der Arbeit *Höflins* und *Alzheimers* erhält die Lehre von der Pseudosklerose ein vollständig abgeschlossenes Aussehen; dieses Leiden hat nun sein spezielles klinisches und pathologisch-anatomisches Bild. Zu dem von *Strümpell* geschilderten Krankheitsbild sind noch folgende 2 Symptome hinzuzufügen:

*Kayser*⁴⁹⁾ hat 1902 einen 23jährigen Kranken beschrieben, der schon mehrere Jahre lang an disseminierter Sklerose litt. Bei diesem Patienten konstatierte er, außer den gewöhnlichen Symptomen, längs der Peripherie der Cornea eine ringförmige Trübung von dunkel graubrauner Färbung. Im nachfolgenden Jahre berichtete über eine ebensolche Trübung der Cornea *Fleischer*¹⁰⁾, wobei einer der Kranken disseminierte und ein anderer Pseudosklerose hatte. *Fleischer*¹⁰⁾ (S. 347) gelang es, einschließlich bis zur Sektion sowohl den eigenen Fall disseminierter Sklerose als auch den Fall *Kaysers* zu kontrollieren und wurden in beiden gleiche Resultate gewonnen: es fehlten jegliche Hinweise auf disseminierte Sklerose, dagegen wurde Cirrhosis hepat. und Vergrößerung der Milz gefunden. Hieraus zieht *Fleischer* den Schluß, daß sowohl sein als auch *Kaysers* Fall zur Pseudosklerose zugezählt werden müsse.

Mit der Arbeit *Fleischers* wird das Bild der Pseudosklerose durch zwei neue Symptome vervollständigt: 1. ringförmige Trübung der Hornhaut und 2. Cirrhosis hepat.

Somit bieten uns die Arbeiten *Strümpells*, *Höflins* und *Alzheimers*, sowie auch *Fleischers* ein komplettes Bild der Krankheit und des sukzessiven Entwicklungsganges der Pseudosklerose.

Solchermaßen gestaltete sich der Sachverhalt bezüglich der Lehre von der Pseudosklerose bis zum Jahre 1912, wo die Abhandlung *Wilson*s über die fortschreitende Degeneration des *N. lenticularis* veröffentlicht wurde.

*Wilson*⁵²⁾ hat nämlich zuerst im Jahre 1910, dann ausführlich 1912 einen höchst eigenartigen Krankheitszustand beschrieben, bei welchem er scharf ausgeprägte Veränderungen fortschreitenden Charakters in den subcorticalen Ganglien gefunden hatte. Das klinische Bild der Wilsonschen Krankheit werde ich erst im nachfolgenden schildern.

Was nun die pathologische Anatomie anbelangt, so betreffen die Veränderungen in der Hauptsache den *N. lenticul.*, und zwar das Putamen und den Globulus pallidus; in den übrigen Teilen des Nervensystems werden entweder gar keine oder bloß äußerst unbedeutende Veränderungen gefunden. Überdies war in allen Fällen der Wilsonschen Krankheit Cirrhosis hepat. und Vergrößerung der Milz nachweisbar.

Zum Schluß seiner Abhandlung führt *Wilson* den Gedanken aus, daß die von ihm beschriebene Krankheit (progressive Degeneration des *N. lenticularis*) der *C. Westphalschen* Pseudosklerose sehr ähnlich ist. Diese seine Ansicht stützt *Wilson* durch die von ihm erörterten Fälle von Pseudosklerose, welche von *Strümpell*, *Höflin-Alzheimer*, *Völsch* und anderen geschildert worden waren.

Nach dieser Abhandlung *Wilson*s ist eine bedeutende Anzahl von Beschreibungen ähnlicher Fälle erschienen, die als Wilsonsche Krankheit bezeichnet werden.

Die *Wilson*sche Arbeit kann als ein neuer Ausgangspunkt für unser Wissen im neuropathologischen Gebiet im allgemeinen und speziell auch für die Lehre von der Pseudosklerose angesehen werden.

Wie oben erwähnt, manifestieren sich rücksichtlich letzterer Krankheit in der Hauptsache 3 Richtungen. Die einen Autoren [*A. Westphal*, *Sioli*, *Kubik*⁵¹⁾ u. a.] identifizieren die Pseudosklerose mit der Wilsonschen Krankheit; eben derselben Meinung ist auch *Higier*¹⁸⁾ (S. 73); andere Forscher dagegen, wie z. B. *Bostroem*⁵⁾ (S. 79), halten die Pseudosklerose und die Wilsonsche Krankheit für zwei verschiedene Krankheiten und geben auch Weisungen zur Differentialdiagnose zwischen denselben; noch andere Autoren identifizieren wohl beide Krankheiten, fassen aber die so entstehende Gruppe in einem zu weiten Sinne auf. Fürs erste ist es noch schwer zu entscheiden, welche von den aufgezählten Ansichten sich als richtig erweisen wird; eins ist aber sicher, daß die Anschauung über die Zugehörigkeit der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit zu einer Gruppe präponderiert.

Endlich gibt es noch Autoren, die sich keiner dieser Ansichten anschließen. Sie betonen nur die Tatsache, daß Krankheitsfälle existieren,

die der Pseudosklerose sehr ähnlich sind, aber doch nicht in den Rahmen der Pseudosklerose gebracht werden können. So hat *Fleischer*¹⁰⁾ 3 Fälle beschrieben, wo folgendes beobachtet wurde: Ein eigenartiger heftiger Tremor, der leicht auf den ganzen Körper übergriff, heftiges Wackeln des Rumpfes und der Extremitäten, das sich unter dem Einfluß von Erregung dermaßen steigerte, daß die Patienten nicht einmal selbst essen konnten. In 2 Fällen waren in ausgesprochenster Weise psychische Störungen vorhanden, in der Form von Depression, Hypomanie und Intelligenzverminderung; sodann eine braun-grüne Färbung der Peripherie der Cornea. Die Sektion ergab Cirrhosis hepat., eine unbedeutende Vergrößerung der Milz und seitens des Nervensystems umschriebene Leptomeningitis. Endlich war bei Lebzeiten in einem Falle temporäre Glykosurie und in den anderen Fällen im Schlußstadium deutlich ausgesprochener Diabetes festzustellen.

Fleischer meint, daß die Fälle wohl der Pseudosklerose nahestehen, aber doch sich wieder von ihr unterscheiden. Das Wesen der Erkrankung ist für ihn unklar; wichtig sei die braun-grüne Färbung der Peripherie der Cornea.

Economo und *Schilder*⁸⁾ haben einen Krankheitsfall geschildert, der wohl eine gewisse Ähnlichkeit mit der Pseudosklerose aufwies, aber ätiologisch und nosologisch sich doch von ihr unterschied. Der in Rede stehende Patient manifestierte die ersten Anzeichen der Krankheit im Alter von 50 Jahren: nach einer Erkältung entstanden Schmerzen und Schwäche in den Beinen; dieses nahm einen langsam fortschreitenden Verlauf. Darauf traten Spannungszustände der Muskeln im ganzen Körper auf; schließlich war der Patient nur mit fremder Hilfe imstande zu gehen, wobei die Beine in kreuzweise Stellungen gelangten. Auch wurde bedeutende Schwäche beobachtet, aber keine Paresen. Von der Rigidität wurden sowohl die Agonisten als auch die Antagonisten ergriffen, bemerkbar war eine Irradiation der Rigidität, wenn beispielsweise bei Bewegungen die Rigidität in den Armmuskeln eintrat, dann setzte auch in den übrigen Muskeln des Körpers Rigidität ein. Schnelle passive Bewegungen steigerten die Rigidität und langsame setzten sie herab. Klonus, Babinski fehlten; das Gesicht war maskenhaft; die Bewegungen der Augen normal; die Sprache gestört im Sinne von Dysarthrie. Die Pupillen reagierten richtig; keine Färbung der Cornea. In der Folgezeit kamen noch Schluckstörungen hinzu.

Die Krankheit zog sich gegen 5 Jahre lang hin und verlief mit Remissionen. Bei der Sektion waren im Gehirn und in der Hirnrinde keine Veränderungen nachweisbar; in den subcorticalen Ganglien wurde Wucherung und leichte Vermehrung der Glia mit kleinzelligen Kernen, die sich gut färben ließen, befunden; in beiden Corp. striat. und in den Grenzbezirken (Subst. innomin.), im Glob. pallid. mäßige Erscheinungen

von Zerfall; in der molekulären Schicht des Kleinhirns merkliche Fettablagerung; in der Leber mäßige interstitielle Hepatitis.

Der gegebene Fall, meinen *Economo* und *Schilder*, unterscheidet sich von der Pseudosklerose dadurch, daß die Gliawucherung aus chromatinreichhaltigen Elementen mit kleinen Kernen besteht, während bei der Pseudosklerose die Zellen der Glia großkernig und chromatinarm sind. Von der Wilsonschen Krankheit unterscheidet sich ihres Erachtens besagter Fall durch das Fehlen von Erweichungsherden im Striatum. Der Pseudosklerose stehe er wiederum nahe dank der Symmetrie des Prozesses der Kleinhirnaffektion. Die Affektion des Glob. pallidus nähere ihn endlich der Paralysis agitans. Gegen Pseudosklerose spricht noch das Alter des Patienten (50 Jahre).

Demnach steht die beschriebene Krankheit nahe der Pseudosklerose, hat aber auch eine entfernte Ähnlichkeit mit der Paralysis agit. Die Autoren denken, daß zur Zeit (ihre Arbeit ist 1920 verfaßt) es schwer fällt, über das Wesen der Pseudosklerose sich auszusprechen; klinisch verstehen sie unter dieser Bezeichnung Krankheitsfälle, wo das Hauptsymptom die chronisch fortschreitende Rigidität (Hypertonie) ist.

Durch eine solche Hypertonie, die einen gewissen Grad der Entwicklung erreicht hat, kann bei nicht auffallenden Bewußteinsänderungen und Fehlen von Störungen seitens der Reflexe völlige Paralyse simuliert werden. Im großen und ganzen halten die Autoren das Bild der Pseudosklerose nicht für genügend geklärt und strikt; man könnte voraussetzen, daß der Pseudosklerose verschiedenartige Krankheiten zugerechnet werden, daher sei ihres Erachtens eine Klassifikation der Krankheiten nur ihren pathologisch-anatomischen Anzeichen zufolge zulässig, nicht aber nach den klinischen Symptomen.

Letzterer Anschauung *Economos* und *Schilders* kann man nur beistimmen, besonders aber hinsichtlich der Pseudosklerose und ihrer Gruppe. Hier ist in der Tat noch vieles unklar und undeutlich, was sich in besonders ausgesprochener Weise aus dem Falle *Gerstmanns* und *Schilders*¹³⁾ ersehen läßt.

Die Forscher führen folgende Beobachtung an: Bei einem 30jährigen Patienten war in merklicher Weise Demenz ausgeprägt. Erschwerung des Zählens; herabgesetztes Auffassungsvermögen, unmotiviertes Lächeln. Der Patient richtet sich nur mit Mühe vom Bette auf. Die Sprache ist langsam, undeutlich, monoton, schlecht artikuliert, das Gesicht maskenartig. Beim Gehen Hin- und Herwackeln des ganzen Rumpfes. Deutlich ausgeprägt ist die Rigidität, besonders in den Muskeln des Rumpfes und der Beine; gleich stark sowohl in den Agonisten, als auch den Antagonisten. Passive Bewegungen verringern etwas die Rigidität. Letztere ist teilweise pyramidenartigen, hauptsächlich aber extrapyramidalen Charakters.

Durchaus ausgesprochene Dürftigkeit der willkürlichen Bewegungen. Beim Fassen der Gegenstände mit den Händen tritt heftiges Zittern der Arme auf, das sich beim Nähern zum Ziel steigert. Hinsichtlich der Augen und des Augenhintergrundes ist alles in der Norm. Pigmentation der Peripherie ist nicht vorhanden, ebenso wie Nystagmus. Lebhaftes Hautreflexe (Bauchdecken, Cremaster, Sohlen). Achillessehnen- und Patellarklonus. Babinski rechts angedeutet, links deutlich ausgeprägt. Leber normal. Paresen und Lähmungen fehlen.

So lassen sich die Hauptsymptome des beschriebenen Falles zusammenfassen. Die Autoren stellen sich nun die Frage, um was es sich hier handele. Gegen disseminierte Sklerose spricht das Fehlen von Remissionen im Krankheitsverlauf und von Augensymptomen (Nystagmus, Doppelsehen, sowie Atrophien der Sehnerven), das Vorhandensein von lebhaften Abdominalreflexen und der Umstand, daß wenig Symptome bestehen, die auf Läsion der Pyramidenbahnen deuten. Gegen Paralysis agitans sprechen die eigenartige Bewegungsstörung, der Charakter des Zitterns und andere Symptome.

Am meisten erinnert nach der Meinung dieser Autoren ihr Fall an die Pseudosklerose; die Ähnlichkeit bestehe in der Rigidität, dem Zittern, der Bewegungsarmut, in einer gewissen Demenz sowie auch in dem Gesamtverlauf der Krankheit. Hingegen sprechen gegen Pseudosklerose: die Koordinationsstörungen, dann der Zustand der Leber, die nichts Abnormes bot.

Dieser Fall kann ihres Erachtens ohne eine gewisse Übertreibung keiner der bekannten Erkrankungen angeschlossen werden; er ähnelt aber am meisten der Pseudosklerose.

Aus den Arbeiten *Fleischers*, *Economos* und *Schilders*, *Gerstmanns* und *Schilders* ist ersichtlich, daß die Lehre von der Pseudosklerose nicht genügend klar und sicher ist, so daß man ad libitum hier alle möglichen Fälle unterbringen kann.

Daher muß die Frage der Pseudosklerose jetzt von neuem gründlich durchgesehen werden.

Dasselbe läßt sich von der Wilsonschen Krankheit behaupten. Auch hier stoßen wir auf eine Reihe von Abhandlungen, wo Fälle beschrieben sind, die wohl viel Ähnlichkeit mit der Wilsonschen Krankheit haben, aber doch nicht ganz ohne weiteres derselben zugeordnet werden können.

So führt *Hall*¹⁷⁾ in seiner Monographie über die progressive lenticuläre Degeneration folgenden Fall an. Ein 25jähriger Mann erkrankt plötzlich an Anfällen von Schwindel und Kopfschmerz. Langsame Sprache, Zittern, choreatische Zuckungen, Schlingbeschwerden, Muskelrigidität und Contracturen, Verlangsamung der willkürlichen Bewegungen, normale Haut- und Sehnenphänomene.

Lähmungen sind nicht vorhanden; die Sensibilität ist normal; die psychischen Funktionen sind wenig verändert; periphere Pigmentation der Cornea; Tod nach 7 Jahren. Sektionsbefund: Cirrhosis hepat.; Veränderungen im Putamen, Entartung der Nervenzellen und bedeutende Vermehrung der Kerne der Gliazellen.

Auf Grund sowohl der klinischen Anzeichen als auch der pathologisch-anatomischen denkt *Hall*, daß sein Fall die Mitte zwischen Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit hält. Für derartige Fälle schlägt *Hall* die Bezeichnung: hepato-lentikuläre Degeneration vor.

*Hewmark*²⁶⁾ schildert das Krankheitsbild eines 65jährigen Mannes, der nach einer vorübergehenden Artikulationsstörung an linksseitiger Parese erkrankte, welcher sich ein unerheblicher Tremor im linken Arm bei willkürlichen Bewegungen hinzugesellte. Die Krankheit nahm einen fortschreitenden Verlauf und wurde anfänglich für Paral. agitans gehalten. 4 Jahre darauf verstarb Pat. Bei der Obduktion wurden deutliche Veränderungen im Putamen (rechts) und weniger deutliche im Glob. pallid. (auch rechts) gefunden; des weiteren erhebliche Sklerose der Gehirngefäße und eine unbedeutende Degeneration der rechten Pyramidenbahn. Der Autor hält seinen Fall für sehr ähnlich der Wilsonschen Krankheit; letzterer widerspricht aber das Alter des Pat. (Beginn des Leidens im Alter von 65 Jahren) und die Pyramidenbahnläsion.

Noch mehr Interesse erweckt der von *Thomas*⁴⁸⁾ erwähnte Fall. In einer Familie, die 7 Kinder zählte, erkrankten 3 Schwestern im frühen Kindesalter (eine 4, die zwei anderen je 8 Jahre alt). In allen 3 Fällen Tremor beim Gehen, spastisch-unsicherer Gang, Rigidität in den unteren Extremitäten, gesteigerte Reflexe; in 2 Fällen positiver Babinski. Bei einer Kranken Intentionstremor der Arme. Verlangsamung der Sprache. Die Entwicklung des Intellektes ist gehemmt. Die übrigen Kinder sind gesund.

Somit gleichen, wie der Autor ausführt, alle 3 Fälle teils der disseminierten Sklerose und teils der Pseudosklerose, besonders aber erinnern sie an die Wilsonsche Krankheit. Zugunsten letzterer spricht folgendes: der familiäre Charakter des Leidens, sein fortschreitender Verlauf, der Beginn des Krankheitszustandes im frühen Kindesalter, das Zittern und die Rigidität; der Wilsonschen Krankheit widerspricht: der Charakter des Zitterns, das Fehlen von Gehirnveränderungen, von Schling- und Sprachstörungen und schließlich die Läsion der Pyramidenbahn. Eine Sektion fand nicht statt.

*Hadfield*¹⁶⁾ beschreibt schon einen Fall von Übergangsform von Pseudosklerose zur Wilsonschen Krankheit.

*Söderbergh*³⁸⁾ meint gleichfalls, daß zwischen Pseudosklerose und Wilsonscher Krankheit eine Menge Übergangsformen existieren.

Endlich ist in manchen Beziehungen interessant der Fall *Wimmers*⁵³).

In klinischer Hinsicht gleicht, nach *Wimmer*, dieser Fall sehr der Pseudosklerose, und zwar in Anbetracht der Rigidität, die sich vornehmlich beim Gange bemerkbar macht, der skandierenden Sprache, des Zwangslachens, der unwillkürlichen Bewegungen, welche teilweise an Zittern erinnern, teilweise an Chorea und Athetose; es bestehen keine Lähmungen und Sensibilitätsstörungen, keine Anzeichen von Pyramidenbahnläsion. Sektionsbefund: Diffuse Zellenentartung, Gliawucherung, wie dies bei Pseudosklerose vorkommt; seitens der Leber keine Störungen. Zum Schluß hebt der Autor hervor, daß die dieser Gruppe zugezählten Fälle trotz verschiedener klinischer, ein sehr ähnliches pathologisch-anatomisches Bild aufweisen; letzterer Umstand müsse gerade die Pseudosklerose, die Wilsonsche Krankheit und die verschiedenen Formen des Torsionsspasmus zusammenbringen.

Eine solche Auffassung, die nämlich, daß die Pseudosklerose, die Wilsonsche Krankheit und die *Dystonia lordatica* Varietäten eines und desselben Leidens seien, wird noch von anderen Autoren vertreten, so von *Boenheim*⁴). In diese Gruppe wird auch die *Paralysis agitans* und die Athetose in frühem Lebensalter eingereiht [*Strümpell*⁴⁶].

*Higier*¹⁸) hat z. B. einen derartigen Fall beschrieben, wo der Vater an *Paralysis agitans*, ein Sohn an der Wilsonschen Krankheit und ein anderer Sohn an Pseudosklerose litt. *Maas*²¹) hat einen höchst interessanten Fall von Torsionsspasmus geschildert, der einige Jahre später die der *Paralysis agitans* eigentümlichen Züge angenommen hatte. *Richter*³¹) (S. 288) hält die Athetose double, die Chorea chronica und den Torsionsspasmus für Varietäten einer und derselben Krankheit.

Eine ganze Reihe von Autoren (*Oppenheim*, *Flatau-Sterling*, *Thomas*, *Hall* u. a.) und neuerdings auch *Rosenthal* bestehen darauf, daß die genannten Krankheiten — Chorea und Athetose double mit einbegriffen — untereinander verwandt sind.

Somit kann wohl die Anschauung, daß die Pseudosklerose, die Wilsonsche Krankheit, die *Paralysis agitans*, der Torsionsspasmus, die Huntingtonische Chorea und die doppelseitige Athetose, alle miteinander Varietäten einer und derselben Krankheit sind, jetzt für allgemein akzeptiert gelten.

Diese Ansicht wurde noch erhärtet durch die letzthin erschienene Arbeit *Spielmeyers*³⁹), der gezeigt hat, daß die Pseudosklerose dem mikroskopischen Bilde nach sich von der Wilsonschen Krankheit nicht unterscheiden läßt und daß die Grundlage beider Krankheiten ein und derselbe Prozeß bildet.

Endlich halten einige Autoren [*E. Siemerling* und *Oloff*³⁵)] nicht Hypertonie, sondern Hypotonie für die Grundlage der Pseudosklerose.

Man ist nun vor die Frage gestellt, wer denn recht hat — diejenigen, welche diese Krankheitszustände für einander nahestehend erachten oder die anderen, welche dieselben nicht identifizieren.

Ich habe 3 Kranke zu beobachten Gelegenheit gehabt, die eine gewisse Ähnlichkeit mit den Fällen *Economo-Schilder* und *Gerstmann-Schilder* in der Beziehung hatten, daß es schwer fiel, zu entscheiden, in welche Kategorie sie sich besser einreihen ließen.

Fall 1. Pat. Stephan M., 36 Jahre alt, verheiratet, wurde am 10. X. 1922 mit folgenden Beschwerden in die Klinik aufgenommen: er hält sich schon 6 Monate lang für krank, ist im April, nachdem er in der Badstube gewesen war, erkrankt. Es traten Kopfschmerz und leicht soporöser Zustand auf, letzterer dauerte 3 Monate, worauf Pat. zu sich kam; es bestand allgemeine Schwäche, Sprach- und Schlingstörungen. Diese Störungen waren anfangs sehr bedeutend, gingen aber sodann etwas zurück. Auch war Speichelfluß vorhanden, der aber bald aufhörte. Der Kranke beklagte sich über Schwäche in den Armen und Beinen, Erschwerung des Gehens und der Sprache und über Schmerzen in Armen und Beinen. Negative Heredität, ebenso Potus.

Status praesens. Das Gesicht ist etwas maskenartig; der rechte Facialis etwas schwächer als der linke. Die rechte Pupille ist ein wenig weiter als die linke, das linke Auge konvergiert etwas schwach. Lichtreaktion und Akkomodation sind intakt und lebhaft; der rechte Abducens ist etwas paretisch, der Conjunctivalreflex rechts etwas abgeschwächt, der Cornealreflex läßt sich beiderseits gut gewinnen. Die Zunge zittert ein wenig beim Hervorstrecken. Die Sehnenphänomene sind lebhaft. Die Sprache ist dysarthrisch. Die Abdominalreflexe sind erhalten, Babinski fehlt; der Cremasterreflex ist nicht hervorzurufen. Schmerzempfindlichkeit und taktile Sensibilität ein wenig in der rechten Körperhälfte herabgesetzt; das Muskelgefühl ohne Änderungen. Die Beweglichkeit ist etwas beschränkt, besonders rechts. Die Haut des ganzen Körpers ist leicht atrophisch, mit Schuppenbildung. Der Gang ist ataktisch, unsicher. Romberg in geringem Grade. Leichte Schlingstörungen. Hinsichtlich der Augen negativer Befund (kein Nystagmus, keine Abblassung der temporalen Retinahälften). Erscheinungen von Hypertonie (Rigidität). Die Leber läßt sich nicht durchfühlen und mittels der Perkussion ist keine Veränderung derselben nachweisbar.

Die Lösung der Frage, um was es sich hier handelt, stößt auf Schwierigkeiten. Gegen disseminierte Sklerose spricht das Fehlen von Symptomen von seiten der Augen (Nystagmus und Abblassungen der Papillen) und die Intaktheit der Abdominalreflexe; gegen Pseudosklerose ist das Alter des Patienten, die Koordinationsstörung und die anscheinend normale Leber (Perkussion) anzuführen; für Pseudosklerose die Rigidität und Maskenhaftigkeit des Gesichts.

Fall 2. Pat. Joseph P., 25 Jahr alt, wurde aufgenommen am 31. X. 1922 unter Beschwerden über Kopfschmerz, Sprachbehinderung und Erschwerung des Ganges. Will schon 3 Jahre krank gewesen sein. Die aktuelle Krankheit habe sich nach der Grippe eingestellt. Anfangs war Kopfschmerz, zuweilen mit Erbrechen als Begleiterscheinung, und unbedeutende Schwäche des linken Armes und Beines vorhanden. Dazu kam später Sprachstörung und Erschwerung des Ganges hinzu.

Status praesens. Die rechte Pupille ist weiter als die linke; die Reaktion auf Licht etwas abgeschwächt, das rechte Auge konvergiert schwach. Der rechte

Abducens ist etwas paretisch. Nystagmus bei Seitwärtsbewegungen der Augen. Die rechte Nasolabialfurchung ist etwas verstrichen. Die Zunge wird gerade herausgestreckt und zittert. Geringe Herabsetzung der Sensibilität im Gesicht rechts. Die Conjunctivalreflexe sind abgeschwächt, der Cornealreflex rechts desgleichen; links ist letzterer aufgehoben. Die Abdominalreflexe sind erhalten. Cremaster lebhaft. Die Sehnenphänomene sind gesteigert, besonders in den unteren Extremitäten. Eine gewisse Verminderung der Schmerz- und Temperaturempfindlichkeit und der taktilen Sensibilität in der ganzen rechten Körperhälfte. Das Muskelgefühl ist unverändert. Abnahme des Muskeltonus. Adiadochokinesis, links mehr bemerkbar. Romberg ist schwach ausgesprochen. Babinski fehlt. Der Gang ist ataktisch (cerebellaren Charakters). Abblassung der temporalen Papillenhälften ist nicht vorhanden. Die Leber ist nicht durchzufühlen; auf Perkussion hin ist sie ohne Änderungen. Die Zuckerprobe, die Vidalsche Reaktion zeigten normale Funktionsfähigkeit der Leber. Allmählich, vom 16. VIII. 1923 an, wurden die Pupillen gleich, reagierten gut auf Licht, ebenso auf Konvergenz und Akkommodation. Die Sprache wurde dysarthrisch. In den Armen Erscheinungen von Hypotonie, in den Beinen leichte Rigidität, jedoch pyramidenartigen Charakters.

Die Erscheinungen von Ataxie in statu quo ante. Bemerkbar machen sich Bewegungsarmut und Maskenartigkeit des Gesichts.

Offenbar ist auch gegebener Fall in diagnostischer Hinsicht schwierig. Gegen disseminierte Sklerose spricht die Intaktheit der Abdominalreflexe sowie die geringe Anzahl von Erscheinungen, die auf Affektion der Pyramidenbahnen deuten; gegen Pseudosklerose das Nichtvorhandensein von Rigidität und die normale Funktion der Leber; zugunsten der Pseudosklerose die Bewegungsarmut und die Maskenhaftigkeit des Gesichts.

Fall 3. Fedor R., 29-jähriger verheirateter Schuhmacher, trat am 20. I. 1923 in die Klinik ein. Hat vor einem Jahr Flecktyphus durchgemacht. Klagt über Schwäche in den Armen und Beinen und Behinderung der Sprache.

Status praesens. In den Beinen stark ausgesprochene Rigidität (extrapyramidenartigen Charakters) bei passiven Bewegungen; desgleichen bei aktiven: sobald Pat. zu gehen beginnt, geraten die Muskeln seiner Beine und des Rumpfes in einen Zustand von auffallender Rigidität. Die Sprache geht langsam, mit deutlicher Spannung, vonstatten; sie ist gleichsam spastisch. Die Muskelkraft ist erhalten, Atrophien sind nicht vorhanden. Der Gang ist ataktisch, unsicher; Pat. kann nur mit Mühe einige Schritte machen, indem er sich am Bettrücken festhält, dabei spannen sich alle seine Muskeln, insbesondere die der Beine, inausgesprochener Weise (Rigidität). Bei schnellen und kräftigen passiven Bewegungen steigert sich auch die Rigidität, bei langsamen bleibt sie aus. Das Gesicht ist mobil, die linke Nasolabialfalte ist mehr ausgeprägt als die rechte. Bei Augenschluß wird auch der rechte Facialis kontrahiert. Die rechte Pupille ist nur um ein wenig weiter als die linke; die Lichtreaktion beider ist intakt. Augenbewegen in der Norm. Nystagmus fehlt. Die Sehnenphänomene sind gesteigert. Keine pathologischen Reflexe. Die Abdominalreflexe sind etwas abgeschwächt. Beim Versuch, einen Finger zur Nase zu führen, schlägt die linke Hand fehl. Die Sprache ist schwer verständlich, infolge von eintretendem Masseterkrampf; während des Redens ist der Mund kaum geöffnet und eine deutliche Spannung aller Muskeln des Sprachapparates wird deutlich bemerkbar. Willkürlich wird der Mund ganz leicht geöffnet. Speichelfluß ist nicht zu sehen. Bewegungsarmut; Pat. liegt fast immer im Bett, ist apathisch, interessiert sich wenig für die Umgebung. Leber

normal (auf Perkussion und Beführung). Mitunter läßt sich Zittern des Kopfes während des Sprechens bemerken.

Dieser Fall steht wohl der Pseudosklerose am nächsten, in Anbetracht der, namentlich bei aktiven Bewegungen, sich äußernden Muskelrigidität mit propagierendem Charakter, der Bewegungsarmut und der Apathie, doch spricht gegen die Pseudosklerose das mehr oder weniger akute Anfangsstadium und die normale Leber.

Etwas, was allen meinen Fällen gemeinsam ist, das ist die Ätiologie; hatte sich doch in zwei von ihnen die Krankheit nach Flecktyphus entwickelt und in einem nach einer Erkältung (heißes Bad). Dieser Umstand spricht, nach *Strümpell*, gegen Pseudosklerose, für die seines Erachtens das Ausfallen des ätiologischen Moments typisch ist.

Es erinnern demnach meine Fälle in einem gewissen Grade an die *Economoschen* und *Schilderschen*, sowie auch an die Fälle *Gerstmanns* und *Schilders*. Sie lassen sich weder der Pseudosklerose noch der disseminierten Sklerose anreihen, man kann sie nur als Fälle, die der Pseudosklerose nahestehen, ansehen.

Meine Fälle und dann besonders die *Economo-Schilderschen* und die *Gerstmann-Schilderschen*, lassen die Annahme berechtigt erscheinen, daß es noch gewisse Übergangsformen gibt. Daher müssen wir uns noch mehr ins Wesen des Krankheitsbildes der Pseudosklerose vertiefen und die Frage aufwerfen, wo denn die Grenzen zwischen diesen Erkrankungen zu ziehen sind; haben doch alle Autoren, die über diese Pseudosklerose schrieben, die Ansicht ausgesprochen, daß diese Erkrankung ihrem klinischen Bilde nach durchaus an die disseminierende Sklerose erinnere und *Oppenheim*²⁸⁾ hat sogar eine spezielle Abhandlung zur Frage der Differentialdiagnose der disseminierten Sklerose und der Pseudosklerose verfaßt. Auch *Bostroem*⁵⁾ (S. 97) geht auf diese Frage ein und meint, daß das Vorhandensein der drei bereits von *Charcot* aufgestellten Hauptsymptome des Krankheitsbildes der disseminierten Sklerose (Nystagmus, skandierende Sprache und Intentionszittern) noch nicht beweist, daß wir es dann tatsächlich mit letzterer Krankheit zu tun haben. Zugunsten der disseminierten Sklerose spricht eine Rigidität spastischer Natur, während die Pseudosklerose sich durch eine Rigidität, von der gleichmäßig sowohl die Agonisten als auch die Antagonisten betroffen werden, kennzeichnet. Das Zittern kann zuweilen denselben Charakter bei der Pseudosklerose aufweisen wie bei der disseminierten Sklerose. Sodann erlöschen bei der disseminierten Sklerose frühzeitig die Abdominalreflexe, während sie bei der Pseudosklerose erhalten bleiben. Bei der disseminierten Sklerose gelangt keine Beweglichkeitsbeschränkung zur Beobachtung, dafür aber häufig Abblässung der temporalen Papillenteile. Der Pseudosklerose sind Remissionen im Krankheitsverlauf nicht eigen, wohl aber häufig Pigment-

färbung der Peripherie der Cornea und nicht selten epileptiforme Anfälle. Beide Krankheiten werden durch Sprachstörungen gekennzeichnet. Das Maskengesicht (Starre) wird nur bei der Pseudosklerose wahrgenommen. Endlich kommt eine erhebliche Bedeutung den Funktionsstörungen der Leber zu, was vornehmlich bei Pseudosklerose in die Erscheinung tritt.

Aus allem oben Erwähnten ergibt sich, daß das Fehlen von Bauchdeckenreflexen das wesentlichste und dabei unbestreitbare Merkmal der disseminierten Sklerose ist, dagegen mögen die anderen, von *Bostroem* angeführten Anzeichen bald gänzlich fehlen, bald nur schwach ausgeprägt sein (Hypertonie, Zittern usw.).

Somit ist es klar, daß eine nur unerhebliche Anzahl von für die Pseudosklerose typischen Symptomen die Grundlage zur Aussonderung der Pseudosklerose als einer speziellen Erkrankung bildet, während hinsichtlich der übrigen Symptome die beiden Krankheiten nach der Ansicht aller Autoren sich völlig gleichen.

Zu diesen Symptomen, welche als typisch für die Pseudosklerose gelten, gehören folgende: 1. Der Beginn der Erkrankung im frühen Kindesalter; 2. das Fehlen eines strikten ätiologischen Moments; 3. die Intaktheit der Hautreflexe (Abdominal- und Cremaster-); 4. der negative Sektionsbefund. Was nun die zuerst von *Fleischer* aufgestellten Kennzeichen, nämlich das der Pigmentfärbung der Cornea und das der Cirrhosis hepat. anbelangt, so kommt besagten Symptomen keine wesentliche Bedeutung im Krankheitsbilde der Pseudosklerose zu, da sie einerseits nicht in einem jeden einzelnen Falle dieser Erkrankung beobachtet werden, und da andererseits dieselben auch bei anderen Krankheiten vorkommen, so z. B. bei der Wilsonschen.

Ganz natürlich erhebt sich nun die Frage, ob denn obige 4 Merkmale tatsächlich von so ausschlaggebender Bedeutung sind, daß es berechtigt erscheint, aus der Gruppe der disseminierten Sklerose eine spezielle Krankheit mit der Bezeichnung Pseudosklerose auszusondern, wie das *Strümpell* und die nachfolgenden Autoren getan haben.

Der Erörterung dieser Frage wende ich mich nun zu.

1. *Das Alter des Kranken.* *C. Westphal* und *Strümpell* meinen, daß die Pseudosklerose sich durch den Beginn des Krankheitszustandes im frühen Lebensalter kennzeichne [nach *Frankl-Hochwart*¹¹⁾ im Alter von 1—10 Jahren], während man an der disseminierten (multiplen) Sklerose gewöhnlich im mittleren Lebensalter erkrankte. *Thomas*^{48b)} beschrieb Pseudosklerose bei Kindern, von denen eines $1\frac{1}{2}$ und ein anderes 2 Jahre alt war. *Spitz*⁴¹⁾ hat in seiner Dissertation 16 Fälle von Pseudosklerose zusammengestellt, von denen in 10 die Krankheit im Kindesalter begann, in den übrigen in vorgerückteren Lebensjahren, in seinem Falle sogar mit 54 Jahren. Im Fall *Ficklers*⁹⁾ fing die Pseudosklerose

mit 34 Jahren an, im Falle *Stranskys*⁴³⁾ mit 23, *Ljustritzki*²¹⁾ mit 47 Jahren. *Strümpell*⁴⁷⁾ berichtete in einem auf dem Neuropathologenkongreß 1913 gehaltenen Vortrage über einen seines Erachtens unzweifelhaft Pseudosklerose repräsentierenden Krankheitsfall und führte dabei aus, daß hier der späte Beginn der Erkrankung, erst im 31. Lebensjahre, merkwürdig erscheine. Daß selbst *Strümpell*, der Begründer der Lehre von der Pseudosklerose, diesen Fall doch als Pseudosklerose diagnostiziert, trotz des späten Beginns der Erkrankung, ist von weittragender Bedeutung. Dieser Umstand läßt nämlich schließen, daß das Alter der Kranken keine nennenswerte Bedeutung hat. Mithin kann die Pseudosklerose auch in späteren Lebensjahren einsetzen, was ja auch die Arbeit *Spitz's* bezeugt, wo der Beginn der Erkrankung nur in 10 von 16 Fällen ins frühe Lebensalter fiel, während in den übrigen 6 die Krankheit in vorgerücktem Lebensalter auftrat.

Die Pseudosklerose beginnt also im frühesten Kindesalter und im jugendlichen Alter bis zur Pubertätszeit, kann aber auch im mittleren Lebensalter [die Fälle *Strümpells*⁴⁷⁾ und *Ficklers*⁹⁾] und sogar in einem noch vorgerückteren Alter, nach 45 Jahren [Fall *Ljustritzki*²¹⁾] und selbst mit 54 Jahren [Fall *Spitz*⁴¹⁾] auftreten.

Wenn wir nun die Frage stellen, in was für einem Alter die disseminierte Sklerose vorkommt, so erhalten wir eine dem oben angeführten gleiche Antwort. Dieselbe tritt, wie das *Strümpell* in seinem Handbuch der Nervenkrankheiten ausführt, vorzugsweise im jugendlichen Alter, zwischen 18—35 Jahren auf; je sorgfältiger aber die Anamnese erhoben werde, desto häufiger stelle sich heraus, daß die ersten Krankheitserscheinungen schon in den Pubertätsjahren oder sogar noch früher sich geäußert hatten, und man habe vereinzelte Fälle multipler Sklerose schon bei Kindern beobachtet.

In gleicher Weise meint *Oppenheim* (Lehrbuch), daß der Beginn der disseminierten Sklerose gewöhnlich ins Alter von 20—30 Jahren fällt, daß sie aber auch in späteren oder früheren Jahren sich ereignen könne, ja sogar in der ersten Kindheit.

Daß die disseminierte Sklerose im frühen Kindesalter auftreten kann, sagt auch *Marburg*²³⁾ (S. 916): so führt er den Fall *Raymonds* und *Lejonnes* an, wo ein 1½-jähriges Kind an disseminierter Sklerose erkrankte.

Es ist aus dieser Darlegung ersichtlich, daß das Alter des Kranken nicht als Differentialkriterium dienen kann; sowohl die Pseudosklerose als auch die disseminierte Sklerose können im frühesten und auch in einem vorgerückteren Alter beginnen.

2. *Das Fehlen eines strikten ätiologischen Moments* wird von *Strümpell* als ein charakteristisches Merkmal der Pseudosklerose angesehen. In seiner ersten Arbeit über die Pseudosklerose⁴⁴⁾ hat er ausgesprochen,

daß bei seinen Patienten keine ursächlichen Momente verzeichnet werden konnten. Dagegen weist aber *C. Westphal* in einem seiner Fälle auf Heredität und auf vom Patienten überstandenen Typhus als ätiologische Momente hin. Am meisten hat sich für die Frage der Ätiologie der Pseudosklerose *Spitz*⁴¹⁾ interessiert und Heredität, Trauma, Lues, Typhus, die übrigen Infektionskrankheiten und auch Überanstrengung als ätiologische Momente hingestellt. Doch werden bekanntlich alle diese Momente auch für die Ursache der disseminierten Sklerose (*Oppenheim, Marburg, F. Müller, Dejerine* und *Thomas*) gehalten. Eine hiervon abweichende Ansicht vertritt *Strümpell*, der sich absprechend zu Trauma, Lues, Infektion und Intoxikation als ätiologische Momente für das Auftreten von disseminierter Sklerose verhält.

Dieser Autor erklärt, daß in der Mehrzahl der von ihm persönlich beobachteten Fälle (von disseminierter Sklerose) er, trotz genauesten Ausfragens, *keine wesentliche äußere Ursache*)* der Krankheitsentwicklung *hat konstatieren können**). *Strümpell* zufolge, wissen wir über die Ursachen der disseminierten Sklerose so gut wie nichts.

Somit ist es auch die Meinung *Strümpells*, daß wir für die disseminierte Sklerose kein präzises ätiologisches Moment besitzen, daß mithin das Fehlen strikter ätiologischer Momente auch für die disseminierte Sklerose etwas Charakteristisches ist und daß folglich dieses Fehlen für die disseminierte Sklerose ebenso charakteristisch wie für die Pseudosklerose ist.

Wieder andere Autoren (*Spitz*) sind der Ansicht, daß dieselben Erkrankungen (Infektion, Intoxikation, Trauma usw.), welche von vielen Autoren (*Oppenheim, Marburg, F. Müller, Dejerine, Thomas* u. a.) als charakteristisch für die disseminierte Sklerose betrachtet werden, auch die Ursache der Pseudosklerose seien.

Dieses ist sehr wichtig, wird ja dadurch erwiesen, daß zwischen der Pseudosklerose und der disseminierten Sklerose vom Standpunkte der Ätiologie gar keine Unterschiede bestehen, da sowohl in den Fällen der einen als auch der anderen Krankheit entweder gar kein ursächliches Moment gefunden wird oder aber, hüben und drüben, ein und dieselben ätiologischen Momente (Infektion, Intoxikation, Trauma usw.) konstatiert werden.

3. Das Verhalten der Hautreflexe — des Abdominal- und Cremaster-reflexes.

Die Ansicht, daß bei der disseminierten Sklerose die Bauchdeckenreflexe aufgehoben sind, kann für allgemein angenommen gelten. Wenn daher im gegebenen Krankheitsfalle diese erhalten sind, so gilt in Betracht der Existenz solcher Reflexe die disseminierte Sklerose für

*) Vom Autor hervorgehoben.

ausgeschlossen, wenn auch das Krankheitsbild in allen seinen anderweitigen Zügen völlig dem der disseminierten Sklerose gleicht, und man denkt dann gern an die Pseudosklerose. Man beruft sich dabei auf *Strümpell*, der behauptet haben soll, daß bei disseminierter Sklerose die Abdominalreflexe stets fehlen. Diese Angabe ist aber nicht ganz zutreffend. *Strümpell* hat in seiner Abhandlung über die Westphalsche Pseudosklerose⁴⁴⁾ nur behauptet, daß nach seinen Erfahrungen die Bauchdeckenreflexe bei disseminierter (multipler) Sklerose *auffallend häufig vermißt werden**) (S. 136) und in seinem Lehrbuch, im Kapitel über die disseminierte Sklerose, daß bei letzterer er *fast immer* das Fehlen von Bauchdecken- und Cremasterreflexen hat konstatieren können. Auf Grund dieser Aussage *Strümpells*, daß die Bauchdeckenreflexe nur *auffallend häufig* oder *fast immer* fehlen, kann nicht davon die Rede sein, daß der gegebene Krankheitsfall keine disseminierte Sklerose ist, bloß deshalb, weil hier die Abdominalreflexe erhalten sind. Dieses ist auch verständlich genug; bedeutet ja das Ausbleiben irgendeines Reflexes lediglich, daß in einem bestimmten Abschnitte des Nervensystems ein gewisser pathologischer Prozeß sich abspielt und kann das Fehlen von pathologisch-anatomischen Alterationen in einem solchen Abschnitte noch nicht gegen die betreffende Krankheit sprechen beim Vorhandensein aller übrigen dieser Krankheit adäquaten Symptome. So beweist beispielsweise die Intaktheit der Pupillenreaktion bei einem Kranken, der sonst alle die der progressiven Paralyse eigentümlichen Symptome aufweist, noch keineswegs, daß hier keine progressive Paralyse vorliegt, da unseres Wissens in 5—10% dieser Krankheit die Lichtreaktion ungestört verbleibt. In analoger Weise spricht meines Erachtens die Intaktheit der Abdominalreflexe noch nicht gegen die disseminierte Sklerose, wenn nur alle anderen Symptome eine solche erhärten. Als bester Beweis hierfür mag der von *Kayser**) (S. 347) beobachtete typische Fall von disseminierter Sklerose dienen, wo die Abdominalreflexe lange normal waren und erst späterhin verschwanden. In neuerer Zeit ist die Frage der Bedeutung der Bauchreflexe bei der disseminierten Sklerose von einer ganzen Reihe von Autoren behandelt worden, so z. B. von *Soederbergh*³⁸⁾ welcher der Ansicht ist, daß bei disseminierter Sklerose dieser Reflex erhalten bleiben kann und erst dann verloren geht, wenn sein Reflexbogen lädiert ist. Auch *Monrad-Krohn*²⁴⁾ ist, sich stützend auf seine Untersuchungen, zum Schluß gelangt, daß eine totale Einbuße der Bauchdeckenreflexe bei disseminierter Sklerose nicht so sehr oft beobachtet wird, wie das die Mehrzahl der Kliniker behauptet.

Es spricht also das Vorhandensein der Abdominalreflexe noch nicht

*) Vom Autor hervorgehoben.

gegen disseminierte Sklerose und entbehrt es jeglicher Grundlage, diejenigen Fälle, wo besagte Reflexe sich erhalten haben, aber sonst alles an disseminierte Sklerose erinnert, zu einer speziellen Gruppe (Pseudosklerose) abzusondern.

4. *Der negative Sektionsbefund.* Es erübrigt sich, dieses letzte Symptom einer Betrachtung zu unterziehen, dasjenige, welches *C. Westphal* und *Strümpell* bewog, die Pseudosklerose von den Fällen der disseminierten Sklerose abzusondern.

Es hat zuerst *C. Westphal* darauf aufmerksam gemacht und später ist es auch von *Strümpell* bestätigt worden, daß in einigen Fällen von scheinbar typischer disseminierter Sklerose durch die Obduktion keinerlei Veränderungen im Zentralnervensystem ermittelt werden. Diese Tatsache galt nun als pathognomonisch für die Pseudosklerose, wurde aber durch die Abhandlung *Höflins* und *Alzheimers* erschüttert, da letztere bei besagter Krankheit Alterationen der Neuroglia fanden, wobei jedoch zu betonen ist, daß diese Forscher in ihrem Falle die Diagnose auf Pseudosklerose klinisch nur als Wahrscheinlichkeitsdiagnose stellten. Letzterem Umstand wurde jedoch keine Bedeutung beigemessen, ihr Fall wurde für Pseudosklerose gehalten und seit ihrer Arbeit die von ihnen gefundenen Veränderungen der Neuroglia lange Zeit als spezifisch auch für die Pseudosklerose angesehen. Dann wies aber *Spielmeyer*³⁹⁾ im Jahre 1920 nach, daß ebensolche Veränderungen der Neuroglia in demselben Maße auch für die Wilsonsche Krankheit typisch sind, bei welcher, wie *Spielmeyer* meint (S. 35), dieselben Neurogliatypen, wie die von *Alzheimer* bei der Pseudosklerose geschilderten, vorgefunden werden. Nach *Spielmeyer* existieren in bezug auf mikroskopische Veränderungen keine Unterschiede zwischen der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit; bei beiden handele es sich um ein und denselben Krankheitsprozeß (S. 330). So ist es denn nach den Untersuchungen *Spielmeyers* klar, daß der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit gleiche mikroskopische Alterationen des Nervensystems eigentümlich sind.

Wenn wir nun in einigen Krankheitsfällen, die klinisch als disseminierte Sklerose verlaufen, bei der Sektion keine Veränderungen seitens des Zentralnervensystems fänden, d. h. keine sog. sklerotischen Plaques, so würde sich die Frage erheben, ob wir dann berechtigt wären, unter Zugrundelegung dieses einen Anzeichens derartige Fälle in eine besondere Gruppe zusammenzufassen, nämlich die der Pseudosklerose?

Zur Zeit *C. Westphals* und der ersten Arbeiten *Strümpells*, d. h. gegen Ende des verflossenen Jahrhunderts, würde dies vielleicht eine gewisse Berechtigung gehabt haben; heutzutage aber muß dieses Faktum von einem anderen Gesichtspunkt aus behandelt werden.

Wie bekannt, beginnen in neuerer Zeit unsere Ansichten über die Ätiologie der disseminierten Sklerose sich zu ändern. *Kuhn* und *Steiner*³⁶⁾ (S. 130) haben bei Meerschweinchen und Kaninchen durch Serumeinspritzungen des Liquor cerebrospinalis von Personen, die vor kurzem an disseminierter Sklerose erkrankt waren, Lähmungen und Tod hervorgerufen; im Blute und in der Leber der Tiere wurden Spirochäten ermittelt. *Siemerling*³⁴⁾ hat Spirochäten in einem Falle von frischer disseminierter Sklerose und *Schuster*³³⁾ (S. 31) in 3 Fällen von disseminierter Sklerose Gebilde, die, der Form und Größe nach, eine große Ähnlichkeit mit der Spirochaeta aufwiesen, gefunden. Darüber, was für eine Beziehung zwischen diesen — von ihm Spirochätoiden benannten — Gebilden und der Spirochaeta pallida besteht, drückt sich *Schuster* nicht bestimmt aus. Jedenfalls müssen wir jetzt zu den ätiologischen Momenten der disseminierten Sklerose noch einen spirochätoiden Parasiten hinzufügen.

Auch ist noch zu berücksichtigen, daß bei der Malaria im Nervensystem disseminierte Herde entstehen, die sog. Granulome, die nach *Dürk*³⁶⁾ (S. 131) den Jugendzustand der sklerotischen Herde der disseminierten Sklerose repräsentieren. Ferner behauptet *Dürk*, daß bei Personen, welche von einem schweren Wechselfieber genesen sind, sich häufig nervöse Erscheinungen einstellen, die ihrem Symptomenkomplex zufolge der disseminierten Sklerose zugezählt werden müssen. Derartige herdförmige Wucherungen der Neuroglia bei Malaria hat auch *Oesterlin*³⁷⁾ beschrieben. Letzterer meint freilich, daß er solche sklerotische Herde nur im Groß- und Kleinhirn gefunden habe und nie im Rückenmark. Interessant sind die Schlußfolgerungen, zu denen dieser Autor gelangt: 1. Von 24 Fällen der Malaria fand er in 4 herdförmige Gliawucherung bloß im Großhirn, in 2 im Kleinhirn und nur einmal in beiden. 2. Plasmodien wurden von ihm in allen denjenigen Fällen ermittelt, wo die herdförmige Gliawucherung deutlich ausgeprägt war (S. 34). Besonders wichtig ist die Schlußfolgerung *Oesterlins*, daß sich kein direkter Zusammenhang zwischen der herdförmigen Gliawucherung und dem Quantum der Parasiten konstruieren läßt (S. 26). Von ebensolchen Granulomen bei Malaria berichtet gleichfalls *Simon*³⁶⁾.

Die vorstehenden Beobachtungen *Dürcks* und *Oesterlins* erweisen, daß die sklerotischen Herde (herdförmige Gliawucherung) bei disseminierter Sklerose und bei Malaria pathologisch-anatomisch ein und denselben Charakter aufweisen. Dieser Umstand ist, meines Erachtens, höchst bedeutungsvoll, da sich daraus gewiß folgendes schließen läßt: Typische Fälle von disseminierter Sklerose, wo nach dem Tode im Nervensystem sog. sklerotische Herde gefunden werden, haben offenbar als ätiologische Grundlage die Spirochaeta, d. h. Parasiten; gegen- teilig werden in Fällen, wo die Spirochaeta nicht das ätiologische Mo-

ment ist, die sklerotischen Herde fehlen oder es werden infolge der Unzulänglichkeit unserer Untersuchungsmethoden überhaupt keine Veränderungen ermittelt werden können.

Nach den Untersuchungen *Simons*, *Siemerlings*, *Schusters*, *Dürcks* und *Oesterlins* läßt sich als natürliche Konsequenz obiger Untersuchungen unsere Ansicht über die disseminierte Sklerose folgendermaßen aussprechen: Die sog. sklerotischen Plaques entstehen in denjenigen Fällen, wo die *Spirochaeta* das ätiologische Moment abgibt; wenn dagegen disseminierte Sklerose nicht durch dieselbe hervorgerufen ist, sondern durch Infektion, Intoxikation, Trauma oder irgendwelche andere Momente, dann werden sklerotische Plaques nicht gefunden werden.

Demnach ist das Fehlen letzterer im Gehirn von Personen, die zu Lebzeiten das Krankheitsbild der disseminierten Sklerose aufwiesen, lediglich ein Beweis dafür, daß hier das ursächliche Moment kein Parasit war, aber noch nicht dafür, daß überhaupt keine Sklerose vorlag, sondern eine ganz besondere Erkrankung, die Pseudosklerose genannt werden soll.

So fällt denn auch der letzte und, wie es schien, Hauptgrund fort, welcher *Strümpell* und *C. Westphal* veranlaßt hat, die Pseudosklerose aus der disseminierten Sklerose auszusondern.

Wir haben gesehen, daß auch nicht eines von den Symptomen, die *C. Westphal*, *Strümpell* u. a. beinahe pathognomonisch für die Pseudosklerose halten, der Diagnose von disseminierter Sklerose widerspricht und daß man sie alle (Beginn im frühesten Lebensalter, Fehlen eines präzisen ätiologischen Momentes, Intaktheit der Abdominalreflexe und negativer Sektionsbefund) als durchaus nicht weniger charakteristisch für die disseminierte Sklerose ansehen kann. Unter solchen Verhältnissen kann das Ausscheiden solcher Fälle in eine besondere nosologische Gruppe keiner Kritik standhalten.

Auf Grund alles oben Gesagten kann man zum Schluß gelangen, daß die sog. Pseudosklerose im Sinne *C. Westphals* und *Strümpells* gar nicht existiert und daß es nur eine disseminierte Sklerose gibt. Doch sind nicht alle Fälle, die als Pseudosklerose beschrieben worden sind, der disseminierten Sklerose zuzuzählen. Einen Teil der sog. Pseudosklerosefälle sollte man, wozu ja neuerdings die meisten Autoren tendieren, zur *Wilsonschen Krankheit* hinzurechnen.

Wir wollen nun die Frage erörtern, worin denn die *Wilsonsche Krankheit* besteht.

Die hauptsächlichen Symptome dieser Krankheit sind folgende: Zittern, Muskelspannungen und Hypertonie, Contracturen als Folgezustand der letzteren, Dysarthrie, Anarthrie, Dysphagie, Abmagerung und Schwäche, Tendenz zum unmotivierten Zwangslachen. Von seiten

der Psyche: eine eigenartige Demenz, die sich in einer Einengung des psychischen Gesichtskreises äußert. In reinen Fällen keine Symptome seitens der Pyramidenbahnen. Pathologisches Bild: Symmetrische Degeneration des Putamen und Glob. pallidus (in geringem Maße), während die benachbarten Teile (N. caudatus, Thalamus opticus) normal oder nur leicht atrophisch sind. Klinisch fehlen Erscheinungen von Cirrhosis hepat. Krankheitsbeginn im jugendlichen Alter, häufig familiäre Natur der Erkrankung. Krankheitsverlauf fortschreitend bis zum Tode. Dauer: bei akutem Verlauf einige Monate und beim chronischen bis zu 7 Jahren.

Dies ist in allgemeinen Zügen zusammengefaßt die *Wilsonsche*⁵²⁾ Darstellung des Bildes der progressiven Degeneration des N. lenticul. Dieser Autor stellt die Alteration des Nucl. lenticularis im pathologischen Bilde in den Vordergrund und hält nur diese Veränderungen für wesentlich und charakteristisch für die in Frage stehende Erkrankung. Wenn man aber das pathologisch-anatomische Bild der Krankheit, wie es in der *Wilsonschen* Abhandlung entworfen ist, einer eingehenderen Betrachtung unterzieht, so gewinnt man einen anderen Eindruck; darüber werde ich mich aber genauer noch im Weiterfolgenden auslassen.

Zum Schluß seiner Abhandlung hat *Wilson* die Anschauung ausgesprochen, daß die progressive lentikuläre Degeneration und die Pseudosklerose einander sehr nahestehen. Um diese seine Ansicht zu stützen, nimmt *Wilson* die hauptsächlichsten Arbeiten über die Lehre von der Pseudosklerose durch und betont ihre fast völlige Ähnlichkeit mit der progressiven lentikulären Degeneration; man solle daher, so meint er, die Bezeichnung Pseudosklerose ganz fallen lassen, da unter dieser Benennung die verschiedenartigsten Krankheitsfälle beschrieben würden.

Gegenwärtig sprechen sich fast alle Autoren dahin aus, daß die Pseudosklerose und die *Wilsonsche* Krankheit ein und dieselben Erkrankungen sind.

Beginnt ja auch die *Wilsonsche* Krankheit wie die Pseudosklerose im jugendlichen Lebensalter. Ersterer ist der familiäre Charakter eigen, von familiärer Erkrankung an Pseudosklerose spricht gleicherweise *Bäumlin*³⁾. Ferner sind gleich charakteristisch sowohl für die Pseudosklerose als auch für die *Wilsonsche* Krankheit: die Hypertonie, das Zwangslachen, die Cirrhosis hepat., eine gewisse Demenz, der chronische Krankheitsverlauf usw.

Übrigens vertritt *Bostroem* (S. 13 und 79) den Standpunkt, daß die Pseudosklerose und die *Wilsonsche* Erkrankung nicht ein und dieselben Erkrankungen sind und bietet eine Differentialdiagnose dieser beiden Erkrankungen. So sei das Gesicht bei der *Wilsonschen* Krank-

heit starr, maskenartig, bei der Pseudosklerose zuweilen starr; die Sprache bei ersterer dysarthrisch-bulbär, bei letzterer skandierend-bulbär, bisweilen auch dysarthrisch; das Schlucken bei beiden oft gestört. Das Zittern: Wilson — tremorartig, bei Intentionen zunehmend, Pseudosklerosis — grobes Wackeln, bei Intentionen zunehmend, daneben zuweilen auch Zitterbewegungen. Psyche: Wilson — manchmal dement, reizbar; Pseudosklerose — fast immer Demenz, reizbar. Anfälle: Wilson — werden nicht beobachtet; Pseudosklerose — häufig usw.

Aus obigen Auslassungen *Bostroems* ergibt sich, daß zwischen den beiden Krankheiten eigentlich gar keine Unterschiede bestehen und ist somit in klinischer Beziehung die sog. Wilsonsche Krankheit und die sog. Pseudosklerose ein und dieselbe Erkrankung.

Eine völlig erschöpfende Antwort auf die Frage von dem Wesen der Wilsonschen Krankheit und wie man dieselbe aufzufassen hat, gibt, meines Erachtens, *Wilson* selbst in seiner Arbeit.

Wie bereits oben hervorgehoben wurde, läßt sich bei genauerer Betrachtung des im *Wilson*schen Aufsätze entworfenen pathologisch-anatomischen Bildes seiner progressiven lentikulären Degeneration eine, von dem, was man hinsichtlich der Wilsonschen Krankheit allgemein für charakteristisch zu halten pflegt, durchaus abweichende Vorstellung gewinnen. So ist, nach *Wilson*, bezeichnend für seine Krankheit die beiderseitige symmetrische Degeneration des Putamens und in etwas geringerem Grade des Glob. pallidus. Weiter führt er an, daß der N. caudatus oft ziemlich eingeschrumpft ist. Sodann leichte fleckweise leptomeningeale Verdickung der Hirnhäute. Die Hirnrinde weist kaum bemerkbare Veränderung auf. So hat *Hömen* gefunden, daß die Frontalrinde etwas verdünnt war, was aber keine allgemeine Chromatolysis sei, und wären dabei nur Spuren von Veränderungen nachweisbar, diese seien nicht so ausgesprochen wie bei Dementia paralytica. Pons, Medulla und Rückenmark findet *Wilson* in der Norm, fügt aber sogleich hinzu, daß die Veränderungen, die sie erleiden, von sekundärer Bedeutung sind. Hieraus erhellt, daß auch *Wilson* Alterationen des Pons, der Medulla und des Rückenmarkes wohl gefunden hat, dieselben aber nur für untergeordnet hält. Sodann beschreibt *Wilson* Degeneration der Ansa lenticul. und Atrophie des Corpus Luysii und seiner Bahnen bei seinen Patienten⁵²⁾ (S. 975).

Aus allem Vorstehenden ist ersichtlich, daß bei der Wilsonschen Krankheit nicht nur der N. lenticularis, sondern auch der N. caudatus, das Corpus Luysii, der Pons, die Medulla, das Rückenmark und die Hirnrinde Veränderungen erleiden. Besonders bemerkenswert sind die Alterationen der Hirnrinde, von denen *Hömen* sagt, daß sie nicht so ausgesprochen sind, wie bei Dementia paralytica. Da nun *Hömen* die von ihm bei der Wilsonschen Krankheit gefundenen Veränderungen

der Hirnrinde mit solchen bei progressiver Paralyse vergleicht, so versteht es sich von selbst, daß diese Veränderungen wohl recht ernster Natur gewesen sein müssen. Derselben Ansicht über die Wilsonsche Krankheit ist auch *Spielmeyer*. Er meint, daß dieselbe nicht so eng lokalisiert ist, wie es von manchen Autoren behauptet wird³²⁾ (S. 325). Und in der Tat hat *Spielmeyer* in seinen Fällen besonders ausgeprägte Veränderungen der Hirnrindenzellen beobachtet. Auch berichtet dieser Autor, abgesehen von Alterationen des Nucl. lenticul., über Veränderungen des N. caudatus, besonders im Kernkörperchen und Caput (S. 331), des Ammonshorns (S. 336) sowie der Substantia nigra und des N. ruber. Die Wilsonsche Krankheit könne nach *Spielmeyer* nicht für eine Systemerkrankung erachtet werden. Hier seien diffuse Veränderungen in verschiedenen Teilen des Zentralnervensystems vorhanden (S. 343). Diese Untersuchungen *Wilsons* und *Spielmeyers* zeigen, daß bei der Wilsonschen Krankheit fast im ganzen Nervensystem Veränderungen vor sich gehen, oder, anders ausgesprochen, daß sich uns hier das Bild der disseminierten Encephalitis mit chronischem Verlauf präsentiert.

Auch ihren klinischen Symptomen nach erweist sich die Wilsonsche Krankheit als disseminierte Encephalitis. Läßt sich doch die Demenz der Kranken nicht durch Läsion des N. lenticularis erklären; die Demenz weist gewiß auf Schädigung der Hirnrinde der Stirnlappen hin; übrigens sind in neuerer Zeit Hinweise darauf gewonnen worden, daß psychische Störungen von Läsion der subcorticalen Ganglien abhängig sein können [*Camus*⁷⁾]. Muskelrigidität und Hypertonie sollen, den Untersuchungen *Lewys*²⁰⁾ zufolge, mit Affektion der Substantia nigra in Konnex gestellt werden, nach *Wilson* mit Schädigung des N. lenticul.; ich dagegen stelle die Rigidität in Abhängigkeit von Läsion des Pons varoliae (fronto-ponto-cerebellare Bahn und Kleinhirnschenkel).

Demnach hängt allem Anschein nach nur die Rigidität von einer Affektion dreier verschiedener Bezirke des Nervensystems (N. lenticularis, Substantia nigra, Pons und Stirnlappen) ab. Die Dysarthrie und Anarthrie hängen ab von einer Schädigung der Medulla oblong. Was nun die Bewegungsarmut anbetrifft, so will *Boenheim* (S. 17) dieselbe dadurch erklären, daß bei derartigen Kranken die feineren Bewegungen ihr Ziel verfehlen, weshalb sie außer Tätigkeit sind. Von *Strümpell*⁴⁶⁾ wird die Bewegungsarmut in Konnex mit dem Fehlen des Antriebes bei diesen Kranken gebracht und *Goldstein*¹⁴⁾ verlegt den Antrieb zum Handeln in die Stirnlappen. *Mann*²²⁾ erklärt den Mangel an Antrieb durch die Unzulänglichkeit der von den Zentren ausgehenden Impulse. Hieraus erhellt, daß die Bewegungsarmut mit einer Affektion des Zentralnervensystems, hauptsächlich der Stirnlappen in Konnex gestellt werden muß.

Zusammenfassend läßt sich aussprechen, daß sowohl die klinischen Symptome als auch die mikroskopischen Befunde (*Wilson, Spielmeyer*) dafür sprechen, daß die Wilsonsche Krankheit eine chronische disseminierte Encephalitis (*Encephalitis chronica disseminata*) ist.

Es ist nun zu bedenken, daß die *Encephalitis chronica disseminata* (nach meiner Terminologie), *Encephalitis chronica* [*Economo, Spielmeyer* u. a.⁴²⁾] oder *Encephalitis disseminata* [nach *Habermann*¹⁵⁾] eine epidemische Encephalitis (seu lethargica) ist, wogegen die Wilsonsche Krankheit anscheinend nichts mit epidemischer Encephalitis zu tun hat. Es ist aber zu berücksichtigen, daß zu der Zeit, als *Wilson* seine Abhandlung verfaßte, es noch nicht bekannt war, daß es Encephalitis epidemischer Natur und dabei mit chronischem Verlauf geben kann, — eine Tatsache, welche jetzt allgemein akzeptiert erscheint. Wenn wir ferner in Betracht ziehen, daß *Wilson*, als typisch für seine Krankheit, Läsionen des Putamen, Globulus pallidus und teilweise des N. caudatus und Corpus Luysii erachtet, und daß *Spielmeyer* noch von Schädigung der Substantia nigra bei der Wilsonschen Krankheit berichtet, d. h. solcher Stellen des Zentralnervensystems, deren Affektion auch für die epidemische Encephalitis bezeichnend ist, so muß schon allein dieses uns dazu veranlassen, Annäherungspunkte zwischen besagten zwei Erkrankungen zu suchen.

Das bereitet heutzutage keine Schwierigkeiten. Man braucht sich ja nur mit den Arbeiten von *Oeckinghaus*²⁷⁾, *A. Westphal* und *Sioli*⁵¹⁾ sowie *Kleine*¹⁹⁾, *Wimmer*⁵³⁾ u. a. vertraut zu machen, um darüber klar zu werden, daß die Frage vom Wesen der Wilsonschen Krankheit und ihrem Verhältnisse zur epidemischen Encephalitis neuerdings in der Neuropathologie auf der Tagesordnung steht.

In seiner 1921 veröffentlichten Abhandlung über die epidemische Encephalitis und die Wilsonsche Krankheit berichtet *Oeckinghaus*²⁷⁾ von 4 höchst interessanten Fällen, die in gewisser Beziehung sich sehr ähnlich sehen. Von Anfang an waren die Erkrankungen akut und erinnerten in allen ihren Symptomen an akute epidemische Encephalitis. Dieses Stadium dauerte verschieden lange bei jedem einzelnen Patienten, und nach Ablauf desselben blieb der betreffende Patient zuweilen geraume Zeit über (ca. 1 Jahr in den Fällen 3 und 4), gesund und ging seinen Beschäftigungen nach. Nach diesem luciden Intervall begann dann bei jedem Patienten folgendes Krankheitsbild sich langsam zu entfalten. Anfangs verspürte der Kranke eine gewisse Unbeholfenheit bei Bewegungen oder die Sache begann mit Zittern in irgendeiner Extremität, darauf trat Unbeweglichkeit der Gesichtsmimik (Maskengesicht) und Hypertonie der Muskeln der Extremitäten auf, und in einigen Fällen kam es zu abundantem Speichelfluß (Fall 2, S. 299). Beim Gehen blieben der Rumpf und die Arme bewegungslos; zuweilen

kam unmotiviertes Lachen vor, beim Stehen war der Rumpf vornüber geneigt, die Arme im Ellenbogengelenk gebeugt und an den Rumpf adduziert. Dieses Stadium hält *Oeckinghaus* für die Wilsonsche Krankheit. In dieser Weise präsentiert sich das Krankheitsbild in besagten 4 Fällen.

Wie *Oeckinghaus* meint, ist es schwer zu entscheiden, um was es sich handele; wenn man nur das zweite Stadium der Erkrankung ins Auge faßt, so ist es nach *Oeckinghaus* eine typische Wilsonsche Erkrankung, wenn man aber bloß den Beginn der Erkrankung (das Anfangsstadium bis zum luciden Intervall) in Betracht zieht, so sei es ohne Zweifel epidemische Encephalitis. *Oeckinghaus* ist der Ansicht, daß seine Fälle wohl eher als epidemische Encephalitis aufzufassen sind. Er stellt eine solche Diagnose in Anbetracht dessen, daß schon damals Fälle eines epidemisch encephalitischen Prozesses beschrieben wurden, die in ihrem Endstadium das Paralysis agitans-Bild annahmen (S. 307).

Aus der soeben angeführten *Oeckinghaus*schen Arbeit ergibt sich mit aller Bestimmtheit, daß die epidemische Encephalitis im chronischen Stadium ihrem klinischen Bilde nach sich durch nichts von der Krankheit *Wilson*s unterscheidet. Weicht doch das von *Oeckinghaus* als Wilsonsche Krankheit erörterte Krankheitsbild (zweites Stadium) seiner Fälle in bezug auf die Symptome vom Bilde der chronisch verlaufenden epidemischen Encephalitis durchaus nicht ab.

Ferner hat *Furno*¹²⁾ 1921 zwei Fälle postencephalitischer Erkrankungen geschildert, in einem derselben verlief die Krankheit nach dem Typus der Paralysis agitans, in dem anderen nach dem der Wilsonschen Krankheit, wobei in beiden Fällen das Leiden sich allmählich und langsam entwickelte nach Ablauf einiger Monate nach dem Bilde der akuten Encephalitis.

Endlich publizierten *A. Westphal* und *Sioli*⁵¹⁾ 1922 einen Fall, welcher anfangs seinem klinischen Bilde nach der epidemischen Encephalitis gleich war, bei dem aber zum Schluß der Krankheit sich Merkmale einstellten, welche ihres Erachtens der Pseudosklerose eigentümlich sind. Zugunsten letzterer sprach auch der mikroskopische Befund; die Autoren konstatierten nämlich das Vorkommen der sog. Alzheimer'schen Zellen, die für die Pseudosklerose als typisch gelten, im Zentralnervensystem.

Wenn wir aber die von den Autoren entworfene Krankengeschichte einer eingehenden Prüfung unterziehen, so tritt uns das typische Bild der disseminierten chronischen Encephalitis entgegen. So begann die Krankheit 1918 mit Zittern des rechten Armes, das bald aufhörte, aber nach einem Jahre sich wieder einstellte, ohne darauf zu vergehen; ferner war anfangs Schwäche vorhanden, und im weiteren kam es zu totaler Konvergenzlähmung (im Oktober 1920). Im Januar 1921 wurde

der Gang unsicher und schwankend, im August wurden die Arme von choreiformem Zittern und die Beine von Myoklonie betroffen, außerdem Zittern des Kopfes; im September trat außerordentliche Verlangsamung der Bewegungen der Bulbi auf. Darauf wurde das Gesicht maskenartig; Dürtigkeit der mimischen Bewegungen; ausgesprochene Erschwerung des Schlingens fester Speisen, undeutliche und skandierende Sprache, Rigidität der Beine (leider teilen die Autoren nicht mit, in welcher Reihenfolge und wann letztere Symptome auftraten.) Im Dezember 1921 tritt entschieden ausgesprochene Demenz zutage, die Sprache wird schwer verständlich. Am 6. Dezember 1921 Exitus.

Aus der in extenso angeführten Krankengeschichte läßt sich ersehen, daß hier ein typischer Fall von Encephalitis chronica disseminata vorliegt. Hinzugefügt muß noch werden, daß das Zittern des Armes bei Pat. einsetzte, als sie die Nachricht vom Tode ihres Mannes erfuhr; sie war damals an Grippe krank.

Zugunsten der Pseudosklerose spricht nach der Meinung der Autoren vornehmlich das pathologisch-anatomische Bild: beinahe in allen Teilen des Zentralnervensystems konstatierten sie scharf ausgeprägte Veränderungen der Neurogliazellen; es wurden nämlich von den Autoren die sog. Alzheimerschen Zellen in großer Menge vorgefunden.

Bekanntlich hat man lange Zeit den Zellen *Alzheimers* eine erhebliche Bedeutung beigemessen und sie für die Pseudosklerose charakteristisch gehalten, aber *Spielmeyer*³⁹⁾ hat gezeigt, daß das pathologisch-anatomische Bild der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit ein und dasselbe ist, und speziell, daß sowohl der einen als auch der anderen Krankheit die Entwicklung von Alzheimerschen Zellen in gleichem Maße eigentümlich ist (S. 319 u. ff.). Ferner berufen sich die Autoren selbst auf die Untersuchungen *Dsiembovskis* (S. 767) und *Jakobs* (S. 769) u. a., aus denen ja erhellt, daß die Zellen *Alzheimers* bei jederlei Art von Erkrankungen des Zentralnervensystems, die auf dem Boden der Infektion oder Intoxikation entstehen, vorkommen können. Überdies hat *Spielmeyer*³²⁾ noch die Anschauung ausgesprochen, daß die Alzheimerschen Zellen vielleicht als Teilerscheinung eines allgemeinen degenerativen Prozesses im Zentralnervensystem betrachtet werden können. Seine Meinung stützt *Spielmeyer* auf die Tatsache, daß er bei Fällen von Pseudosklerose und Wilsonscher Krankheit oft Gelegenheit gehabt habe zu beobachten, wie die Neurogliazellen bald schnell entstehen, bald wieder zerfallen (S. 348).

Aus vorstehendem läßt sich schließen, daß man gegenwärtig den Alzheimerschen Zellen nicht mehr eine solche Dignität zusprechen kann, wie das früher geschah, auch dürfte man den von *Alzheimer* und *Höβlin*¹⁾ beschriebenen Pseudosklerosefall anders bewerten. Das klinische Bild dieses Falles läßt sich im großen und ganzen in folgende Fassung

bringen: Die Bewegungen des Patienten, die mimischen mit eingeschlossen, sind in ausgesprochener Weise verlangsamt. Der Kranke sitzt mit vornüber auf die Brust gebeugtem Kopf; aus dem halbgeöffneten Munde fließt Speichel, zur Umgebung verhält sich Pat. gänzlich teilnahmslos, blickt stier vor sich hin (S. 191). Wenn Pat. sich selbst überlassen ist, so sitzt er mit nach vorne geneigtem Kopf und sinkt völlig in sich zusammen (S. 192); der Gesichtsausdruck ist maskenartig, total ausdruckslos, Pat. sitzt häufig mit geschlossenen Augen; wenn man an ihn eine Frage richtet, so erhebt er den Kopf langsam, richtet ebenso seinen Blick auf den Arzt und führt, statt zu antworten, nur tiefe Inspirationen aus. Die Sprache ist undeutlich, verschwommen; im rechten Arm und beiden Beinen, bei Bewegungen heftiges Zittern; ausgeprägte Rigidität in Armen und Beinen, auch sind Erscheinungen seitens der Pyramidenbahnen vorhanden.

In dieser kurzen Darstellung des Falles *Höblins* und *Alzheimers* tritt das uns bekannte Bild der Encephalitis mit chronischem Verlauf deutlich vor Augen: das maskenhaft erstarrte Gesicht, der halbgeöffnete Mund, aus dem der Speichel ausfließt, die geschlossenen Augen, die totale Teilnahmslosigkeit zur Umgebung, die auffallende Muskelrigidität usw.

Zum klinischen Bild ist noch hinzuzufügen, daß die auffallendsten Veränderungen von den Autoren im Corpus striatum, dem Thalamus, der Regio subthalamica und im Nucl. dentatus gefunden wurden, d. h. in denjenigen Teilen des Zentralnervensystems, die auch bei epidemischer Encephalitis affiziert werden.

Somit ist auch der Fall *Höblins* und *Alzheimers* nichts weiter als Encephalitis mit chronischem Verlauf (Encephalitis chronica disseminata), da Alterationen des Nervensystems von den Autoren nicht nur in den subcorticalen Ganglien, sondern auch in der Hirnrinde, in der grauen Substanz der Brücke, des verlängerten und des Rückenmarks sowie im Nucl. dentatus konstatiert worden sind.

Wenn schon *Westphal* und *Sioli* sowie *Oeckinghaus* in Fällen der epidemischen Encephalitis Züge der Wilsonschen Krankheit erblickt haben, so beschreiben andere Autoren als Wilsonsche Krankheit Fälle förmlicher epidemischer Encephalitis, wie z. B. der *Kleinesche*¹⁹⁾ Fall, wo vom Autor folgendes beobachtet wurde: akuter Beginn 1918 nach einer Grippe; Schlaf im Laufe von 4 Wochen, abundanter Speichelfluß, Zittern des Armes und Beines, darauf Besserung. 1921 wieder Verschlimmerung und im März 1922 das typische Bild der chronischen Encephalitis: Rigidität, Bewegungsarmut, Zwangslachen und dgl. Leider ist mir dieser Fall nur nach dem Referat im Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie bekannt.

Aus den angeführten Arbeiten ergibt sich die meines Erachtens natürliche Schlußfolgerung, daß die Wilsonsche Krankheit als Encephal-

litis chronica disseminata aufzufassen ist; den besten Beweis dafür bieten die Arbeiten *A. Westphals* und *Siolis* sowie *Oeckinghaus'*, *Kleines* u. a.

Ich persönlich habe auch bereits Gelegenheit zur Beobachtung mehrerer Fälle gehabt, welche als Wilsonsche Krankheit hätten angesehen werden können, die aber ihrem Wesen nach Encephalitis mit chronischem Verlauf waren. Von diesen will ich hier nur 2 anführen.

Fall 1. H., 5jähriges Mädchen. Pat. wurde rechtzeitig als erstes Kind gesunder Eltern, von denen der Vater 27 Jahre und die Mutter 25 Jahre alt sind, geboren. Die Geburt verlief normal, die Mutter hatte während der Schwangerschaft keine Krankheiten und seelische Erregungen durchgemacht. Bis zum Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren entwickelte sich das Kind in physischer und geistiger Beziehung normal. Nach Aussage der Mutter vermag das Kind nicht zu sprechen und selbständig zu gehen. Der mütterliche Großvater des Kindes ist Alkoholiker.

Status praesens. Das Kind ist für sein Alter genügend entwickelt, kann gut sitzen, aber nicht allein gehen, doch wenn man es stützt, bewegt es die Beine und stützt sich auf dieselben. In Liegestellung werden die Beine in allen Gelenken ausgiebig bewegt, mit Ausnahme der Fußgelenke; die Füße befinden sich im Zustande von Sohlencontractur, in den Beinen ist keine Rigidität vorhanden, in den Armen Rigidität extrapyramidenartiger Natur (in den Ellenbogengelenken), in den Schultergelenken fehlt die Rigidität fast gänzlich. Auch in den Halsmuskeln besteht merkliche Rigidität. Das Kind schmatzt fast ununterbrochen mit den Lippen, in dem rechten Arm finden häufige krampfartige Kontraktionen statt: der Arm ist im Ellenbogengelenk gebeugt (rechtwinklig zum Vorderarm), die Hand ist zur Faust geballt und das Kind schlägt beinahe ununterbrochen mit derselben gegen die Brust. Beim Sitzen kommen noch zuweilen krampfartige Zuckungen im linken Bein hinzu; letzteres wird vom Kinde bald emporgehoben, bald fallen gelassen, wobei die Lippenbewegungen nicht aufhören. Die Schachsen divergieren (Strabismusdiverg.). Die Pupillen sind etwas weit, reagieren träge auf Licht. Der Tonus der Gesichtsmuskulatur ist verringert, das Gesicht etwas maskenartig. Der Mund steht häufig halboffen; Salivation ist nicht bemerkbar. Psyche: die Aufmerksamkeit ist merklich abgeschwächt. Nach Angabe der Mutter versteht das Kind alles, aber seine Psyche ist entschieden unterentwickelt und lacht es häufig ohne jeglichen Grund.

In Übereinstimmung mit der oben mitgeteilten Krankengeschichte würde allem Anschein nach dieser Fall der Wilsonschen Krankheit zuzuzählen sein — in Anbetracht der Rigidität, des Zwangslachens, der Contracturen usw., wenn nicht besagte Symptome auch für die chronische Encephalitis charakteristisch wären, zugunsten welcher ja der Umstand spricht, daß das Kind, nach Aussage der Mutter, im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren irgendeine Fiebererkrankung überstanden hat. Nach erfolgter Besserung und Abfallen der Temperatur habe das Kind aufgehört zu gehen und einige Zeit darauf (den Zeitpunkt konnte die Mutter nicht genau bestimmen) zu sprechen, während bis dahin das Kind sich ganz normal sowohl in physischer als auch in psychischer Beziehung entwickelt habe. Daß das Kind eine gewisse Fiebererkrankung durchgemacht hatte, konnte nicht von Anfang an von der Mutter ermittelt werden, da sie diesem Umstande keine besondere Bedeutung beilegte,

weil die Temperatur nicht sehr hoch gewesen war und das Fieber nicht lange angedauert hatte.

Fall 2. Andreas L., 2 Jahre 2 Monate alt, wurde nach 9monatiger Schwangerschaft als erstes Kind junger und gesunder Eltern im Zustande der Asphyxie geboren und hat nach Angabe der Mutter im Laufe der ersten 2 Wochen seines Lebens an Gelbsucht gelitten.

Pat. hat sich, wie die Mutter uns mitteilt, bis zum Alter von 7 Monaten normal entwickelt, konnte z. B. Gegenstände greifen und festhalten u. dgl. Einige Zeit später bemerkte die Mutter, daß das Kind in seiner Entwicklung zurückblieb, nicht mehr imstande war, Gegenstände festzuhalten, den Kopf aufrecht zu halten und überhaupt „ganz wie aus Holz“ wurde. Bei der objektiven Untersuchung ergibt sich folgendes: Dem Aussehen nach würde man Pat. für ein 7 bis 8 Monate altes Kind halten; er ist blaß, aber gut genährt, von regelmäßigem Körperbau; der Schädel ist regelmäßig geformt, die Schädelnähte sind zusammengewachsen; alle Zähne sind vorhanden. Das Gesicht ist einigermaßen maskenartig, der Mund steht fast immer weit offen, abundanter Speichelfluß, leichter Strabismus divergens, die Pupillen sind gleich, reagieren aber träge auf Licht, der Kopf hängt schlaff bald auf die eine, bald auf die andere Seite hinab. Das Kind kann selbständig weder sitzen noch stehen; wenn man ihm unter die Arme greift, so stellt er sich nicht mit dem ganzen Fuß hin, sondern mehr auf die Fußspitzen. Die Sehnenphänomene sind gesteigert, besonders in den Beinen, die Abdominalreflexe in der Norm; in allen 4 Extremitäten ausgesprochene Rigidität extrapyramidaler Natur. Gibt nur einzelne Laute und Silben von sich, erkennt Vater und Mutter. Die inneren Organe sind normal, nur soll, wie die Mutter nach Angabe des Arztes, welcher es behandelt hat, erklärt, in früherer Kindheit die Leber beim Kinde nicht in Ordnung gewesen sein.

Auch diesen Fall dürfte man für die Wilsonsche Krankheit halten; hier haben wir: Muskelrigidität, irgendeine Leberkrankheit, das frühe Lebensalter und das Fehlen von Indizien irgendeiner Infektion zu Beginn der Erkrankung. Wenn wir dagegen den reichlichen Speichelfluß, das Maskengesicht, den leichten Strabismus berücksichtigen, so dürfte man auch diesen Fall als Encephalitis chronica disseminata auffassen, und zwar als diejenige Varietät derselben, die sich erst langsam und allmählich entwickelt und wo in der Anamnese zuweilen kein ätiologisches Moment ermittelt werden kann.

Meine Fälle, besonders aber die *Oeckinghausschen* sowie auch die *A. Westphalschen* und *Siolischen* erweisen zur Evidenz, daß das chronische Stadium der epidemischen Encephalitis nach dem *Wilsonschen* Krankheitstypus verlaufen kann. Ehemals wurde postencephalitische Parkinsonismus beschrieben, jetzt ist die Rede von postencephalitischem Wilsonismus, so beispielsweise in der Dissertation *Pélissiers*³⁰⁾ über das *Wilsonsche* postencephalitische Syndrom.

A. Westphal und *Sioli* halten ihren Fall nicht für lethargische Encephalitis, da ihre mikroskopischen Untersuchungen Modifikationen der Neuroglia ergeben hatten, d. h. eine Menge atypischer Neurogliazellen, die damals für die Pseudosklerose als charakteristisch galten. Zur Zeit wissen wir aber, daß die Veränderungen der Neuroglia, welche früher

als typisch für die Pseudosklerose angesehen wurden, jetzt bei Infektionen und Intoxikationen aller möglicher Art (*Jacob, Dziemkowski u. a.*) nachgewiesen werden und lassen sich daher sicher solche Alterationen der Neuroglia auch bei der epidemischen Encephalitis erwarten.

Auf die Arbeiten noch anderer Autoren, welche die Wilsonsche Krankheit beschrieben haben, soll hier nicht eingegangen werden, dies würde uns zu weit führen. Eins ist nur zu bemerken, daß wir gegenwärtig im Zeichen der Wilsonschen Krankheit stehen, ebenso wie wir bis zu *Wilson's* Arbeit von der *C. Westphalschen* und *Strümpellschen* Lehre von der Pseudosklerose uns beeinflussen ließen, daß jedoch bereits der Gedanke an die Notwendigkeit einer Revision der Frage bezüglich der Wilsonschen Krankheit sich deutlich manifestiert, und zwar mit der Tendenz, die Wilsonsche Krankheit der Encephalitis lethargica bzw. Encephalitis chronica disseminata zuzuordnen und sie zu vereinigen. Sind doch die Symptome beider Erkrankungen die gleichen und werden ein und dieselben Partien (die subcorticalen Ganglien, die Substantia nigra, die Hirnrinde, der Stirnlappen usw.) am meisten betroffen.

Auf Grund der einschlägigen Literatur und der eigenen Beobachtungen halte ich mich für berechtigt, folgende Schlußsätze aufzustellen:

1. Die Pseudosklerose existiert als spezielle Krankheit nicht; ein Teil der Fälle, die als solche beschrieben worden sind, ist der disseminierten Sklerose zuzuzählen, ein anderer der sog. Wilsonschen Krankheit.
2. In Übereinstimmung damit sollte man die Bezeichnung Pseudosklerose gänzlich fallen lassen.
3. Die sog. Wilsonsche Krankheit ist Encephalitis chronica disseminata.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ *Alzheimer und Hößlin*: Ein Beitrag zur Klinik und pathologischen Anatomie der Westphal-Strümpellschen Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 8, H. 2/3, S. 183. — ²⁾ *Anglade*: Anatomie patholog. des Syndromes bradykin. Rev. neurol. 1, Nr. 4. 1925 (ref.). — ³⁾ *Bäumlin*: Über familial. Erkrankung des Nervensystems. Neurol. Zentralbl. 1902, Ref. S. 901. — ⁴⁾ *Boenheim*: Beitrag zur Kenntnis der Pseudosklerose und verwandter Krankheiten. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 60. 1920. — ⁵⁾ *Bostroem, T.*: Der amyostatische Symptomenkomplex. 1922. — ⁶⁾ *Beriel*: Contrib. a l'étude de l'Encephalite épidémique. Rev. neurol. 1, 529. 1925 (ref.). — ⁷⁾ *Camus, J.*: Régulations des fonctions psych. Paris méd. 1924, Nr. 42. — ⁸⁾ *Economo und Schilder*: Eine der Pseudosklerose nahestehende Erkrankung im Präsenium. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 55. 1920. — ⁹⁾ *Fickler*: Ein Beitrag zur Pseudosklerose. Neurol. Zentralbl. 1906, S. 132 (ref.). — ¹⁰⁾ *Fleischer*: Über eine der Pseudosklerose nahestehende bisher unbekannte Krankheit. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 44, H. 3, S. 179. — ¹¹⁾ *Frankl-Hochwart*: Zur Kenntnis der Pseudosklerose (Westphal-Strümpell). Neurol. Zentralbl. 1904, S. 462 (Ref.). — ¹²⁾ *Furno, A.*: Die postencephalitischen Erkrankungsbilder des Streifenhügels. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 27. 442 (Ref.). — ¹³⁾ *Gerstmann und Schilder*: Zur Klinik pseudosklerose-ähnlicher Krankheitstypen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 54, 156. — ¹⁴⁾ *Goldstein, K.*: Die Funktionen des Stirnhirns. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u.

Psychiatrie **34**, 270. — ¹⁵⁾ *Habermann*: Encephalitis disseminata. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **33**, 420. — ¹⁶⁾ *Hadfield*: On hepato-lenticular degeneration. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **34**, 449. — ¹⁷⁾ *Hall, H. G.*: La dégénérescence hepato-lenticulaire. Paris 1921. — ¹⁸⁾ *Higier*: Die gegenseitige Stellung . . . Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **79**, H. 2. — ¹⁹⁾ *Kleine, N.*: Ein Fall von Wilsonscher Krankheit. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **33**, 139. — ²⁰⁾ *Lewy, F.*: Das extrapyramidale motorische System. Klin. Wochenschr. 1923, Nr. 6. — ²¹⁾ *Lustricky*: Über Pseudosklerose. Obosren psychiat. 1908, S. 344 (Russisch). — ²¹⁾ *Maas, O.*: Klinisch-anatom. Beitrag zur Kenntnis systematischer Linsendegeneration. Neurol. Zentralbl. 1918, S. 16. — ²²⁾ *Mann, L.*: Über das Wesen der striären oder extrapyram. Bewegungsstörung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **71**, 357. 1921. — ²³⁾ *Marburg*: Multiple Sklerose. Handbuch der Neurol. von Lewandowsky, Bd. 2. — ²⁴⁾ *Monrad-Krohn*: Rev. neurol. 1923, S. 74. — ²⁵⁾ *Nayrak*: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **39**, 418. — ²⁶⁾ *Newmark*: A lesion in the putamen. Neurol. Zentralbl. 1920, S. 234 (Ref.). — ²⁷⁾ *Oeckinghaus, W.*: Encephalitis epidemica und Wilsonsches Krankheitsbild. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **72**, H. 5/6, S. 294. — ²⁸⁾ *Oppenheim*: Differentialdiagnose der multiplen Sklerose und Pseudosklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **56**, 332. 1917. — ²⁹⁾ *Oesterlin, F.*: Über herdförmige Gliawucherung bei Malaria und Schwarzwasserfieber. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **57**, 19. 1920. — ³⁰⁾ *Pélissier, G.*: Syndrome Wilsonien postencéphalitique. Thèse de Montpellier 1924. — ³¹⁾ *Richter, H.*: Beiträge zur Klinik und pathol. Anatomie der extrapyramidal. Bewegungsstörungen. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **67**, 226. 1923. — ³²⁾ *Rosenthal, C.*: Torsionsdystonie und Athetose double. Arch. f. Psychiatrie u. Neurol. **68**, 1. — ³³⁾ *Schuster, J.*: Untersuchungen zur Frage der multiplen Sklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **79**, H. 1. 1923. — ³⁴⁾ *Siemerling, E.*: Spirochäten im Gehirn eines Falles von multipler Sklerose. Neurol. Zentralbl. 1918, S. 411 (Ref.). — ³⁵⁾ *Siemerling und Oloff*: Pseudosklerose (Westphal-Strümpell). Klin. Wochenschr. 1922, Nr. 22, S. 1087. — ³⁶⁾ *Simon, A.*: Zur Übertragbarkeit der multiplen Sklerose. Neurol. Zentralbl. 1918, S. 129. — ³⁷⁾ *Söderbergh*: Sur le syndrome extrapyramidal de Wilson-Pseudosklerose. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **35**, 333 (Ref.). — ³⁸⁾ *Söderbergh*: Rev. neurol. 1923, S. 526. — ³⁹⁾ *Spielemeyer*: Die histol. Zusammengehörigkeit von Wilsonscher Krankheit und Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **57**, 312. 1920. — ⁴⁰⁾ *Spielemeyer*: Über chronische Encephalitis. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **242**, 479. 1923. — ⁴¹⁾ *Spitz*: Pseudosklerose (Westphal-Strümpell). Inaug.-Diss. 1911. — ⁴²⁾ *Stern*: Die epidemische Encephalitis. 1922. — ⁴³⁾ *Stransky*: Neurol. Zentralbl. 1911, S. 349. — ⁴⁴⁾ *Strümpell, A.*: Über die Westphalsche Pseudosklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **12**, 115. 1898. — ⁴⁵⁾ *Strümpell, A.*: Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **14**, 348. 1899. — ⁴⁶⁾ *Strümpell, A.*: Die myostatische Innervation. Neurol. Zentralbl. 1920, S. 2. — ⁴⁷⁾ *Strümpell, A.*: Über Pseudosklerose. Neurol. Zentralbl. 1913, S. 1303. — ⁴⁸⁾ *Thomas*: A report of the cases of chronic progress. lenticular degeneration. Neurol. Zentralbl. 1920, S. 233 (Ref.). — ^{48b)} *Thomas, Fr.*: Aus der Neurologie des Kindesalters. Münch. med. Wochenschr. 1923, S. 1151. — ⁴⁹⁾ *Völsch*: Beitrag zur Lehre von der Pseudosklerose (Westphal-Strümpell). Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **42**, 335. 1911. — ⁵⁰⁾ *Westphal, C.*: Über eine dem Bilde der cerebrospondyl. grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des zentralen Nervensystems ohne anatomischen Befund. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **14**. — ⁵¹⁾ *Westphal, A. und Sioli*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **66**, 747. — ⁵²⁾ *Wilson*: Progr. lenticul. Degeneration. Handbuch d. Neurol. von Lewandowsky, Bd. 5, S. 951. — ⁵³⁾ *Wimmer, A.*: Etudes sur les symptomes extra-pyramidaux. Rev. neurol. 1921, S. 1206.