

(Aus der Nervenklinik des Instituts für ärztliche Fortbildung in Odessa
[Prof. M. N. Neiding].)

Zur Lehre von der akuten Ataxie von Leyden-Westphal.¹

Von

Dr. P. M. Feldmann.

(Mit 1 Textabbildung.)

(Eingegangen am 8. Februar 1929.)

Der letzte Weltkrieg, der Rußland sowohl Pandemien des Fleck- und Rückfallfiebers wie auch die epidemische Encephalitis mit sich gebracht hat, bot den russischen Neurologen die Möglichkeit, eine Reihe schwerer Krankheiten des Nervensystems zu beobachten, die bis dahin als seltene galten. Zu diesen seltenen Krankheitsformen gehört auch der zuerst im Jahre 1869 von *Leyden* beschriebene und späterhin im Jahre 1872 zur Zeit einer Pockenepidemie von *Westphal* sorgfältig studierter Symptomenkomplex, der nunmehr in der Literatur unter der Bezeichnung „akute Ataxie“ bekannt ist.

In den der ersten Beschreibung folgenden Jahrzehnten wurde in der ausländischen, aber ganz besonders in der deutschen Literatur eine Reihe von Arbeiten veröffentlicht, die dem Studium dieses Symptomenkomplexes gewidmet waren (*Nonne, Bregmann u. a.*). In der älteren russischen Literatur haben sich mit demselben Thema die Arbeiten von *Filatoff, Bechterew, Schnitzer, Schwarz, Preobraschensky, Davidenkooff*, beschäftigt.

Das Interesse für die akute Ataxie hat sich im Laufe der letzten Jahre in Rußland gesteigert und infolgedessen ist auch eine Reihe neuer einschlägiger Arbeiten erschienen, so z. B. von *Davidenkooff, Margulis, Koschewnikoff, Kordonskaja, Perwuschin, Brussilowsky, Kulkow, Schamburow*.

Das gesteigerte Interesse für die akute Ataxie wird dadurch erklärt, daß man bei uns dieser Erkrankung in den letzten Jahren häufiger begegnet, als dies früher der Fall war. Nach den statistischen Angaben *Davidenkooffs* erreichte die Zahl der bis zum Jahre 1910 veröffentlichten Fälle 37, die Zahl der bis zum Jahre 1920 veröffentlichten bereits 54. Nach der von *Koschewnikoff* veröffentlichten Statistik waren bis zum

¹ Nach einem auf dem 2. Allrussischen Kongreß der Neurologen und Psychiater am 22. Dezember 1927 gehaltenen Vortrag.

Jahre 1925 bereits 90 Fälle der akuten Ataxie veröffentlicht worden. Nach der Zusammenstellung *Davidenkoffs* vom Jahre 1928 wurden von den russischen Verfassern seit den Jahren 1911 54 Fälle veröffentlicht. 14 von den letzteren, die unter der Bezeichnung der akuten Ataxie beschrieben wurden, sind der Ansicht *Davidenkoffs* nach als solche nicht anzuerkennen. Nachdem *Davidenkoff* diese strittigen Fälle abzieht und 12 von ihm beobachtete hinzufügt, ergibt sich, daß im Verlaufe der Jahre 1911—1928 in der russischen Literatur 52 neue Fälle der akuten Ataxie veröffentlicht wurden.

Am Studium des in Rede stehenden Symptomenkomplexes hat sich besonders *S. N. Davidenkoff* verdient gemacht. Dieser Verfasser unterzog in seiner im Jahre 1910 erschienenen Dissertation das bis dahin gesammelte literarische Material einer kritischen Analyse, faßte auf Grund eigener und fremder Beobachtungen diesen klinischen Symptomenkomplex als eine selbständige nosologische Einheit auf und schlug für dieselbe die Bezeichnung „akute Ataxie von Leyden-Westphal“ vor. Derselbe Verfasser hat die ersten nach Fleckfieber entstandenen Fälle von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* veröffentlicht. (Vorher waren von *Heymanowitsch* fragmentäre *Leyden-Westphalsche* Syndrome beim Fleckfieber verzeichnet worden.)

Die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* kann sich im Anschluß an die meisten Infektionskrankheiten entwickeln, und zwar beim Fleckfieber, Rückfallfieber, Unterleibstyphus, bei der Variola, Scarlatina, Pneumonie, Angine, tuberkulösen Meningitis, Grippe und dem Puerperalfieber.

Es sind wohl Angaben gemacht worden, daß dieser Symptomenkomplex auch nach Überhitzung, Kontusion und Traumen entstehen kann, es ist jedoch in solchen Fällen der Einfluß einer etwa hinzutretenen Infektion nicht ausgeschlossen.

Nach den Angaben *Koschewnikoffs* sind die häufigsten ätiologischen Momente der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* der Unterleibstyphus und das Fleckfieber.

Trotz eines relativ reichlichen klinischen Materials (wie bereits gesagt, ist die Zahl der in den letzten 15 Jahren veröffentlichten Fälle dreimal so groß, wie die bis dahin veröffentlichten) sind einige Züge des Krankheitsbildes der akuten Ataxie nicht genügend markiert worden: noch bis auf den heutigen Tag ist das „Typische“ der einen oder anderen klinischen Züge für diese Krankheit immer noch umstritten.

Fragen der Lokalisation und Pathogenese der in Rede stehenden Krankheit bleiben infolge der Dürftigkeit des pathologisch-anatomischen Materials in hohen Maße ungelöst. Die bezüglich dieser Fragen geäußerten Vermutungen basieren hauptsächlich auf dem Studium des klinischen Materials.

Ich will mich bei der Geschichte der Lehre von der akuten Ataxie nicht lange aufhalten: die geschichtlichen Daten sind erschöpfend in den Arbeiten *Davidenkoffs* und anderer Autoren niedergelegt. Ich möchte lediglich darauf hinweisen, daß diese Erkrankung im Schrifttum unter verschiedenen Namen figuriert, wie beispielsweise „akute cerebrale Ataxie“, „akute bulbäre Ataxie“, „akute cerebellare Ataxie“ usw. Die Verfasser wollten durch ihre Bezeichnungen auf die Lokalisation des die akute Ataxie bedingenden Krankheitsprozesses hinweisen.

Das klinische Bild der akuten Ataxie wurde in seinen Hauptzügen von *Westphal* geschildert, der folgende Grundzeichen dieser Krankheit festgelegt hat:

1. Sprachstörungen und Veränderungen der Stimme,
2. ein eigenartiger, erstarrter Gesichtsausdruck,
3. Ataxie der Extremitäten bei erhaltenen Taktilgefühl und Muskelsinn,
4. Ungeschicklichkeit und Verlangsamung der Bewegungen,
5. Neigung zur Wiederholung der ihm aufgetragenen Bewegungen,
6. Zittern des Kopfes und bisweilen auch der Extremitäten,
7. Veränderungen der Psyche.

Diese Krankheit entsteht in der Regel auf der Höhe der Infektion, weswegen der Beginn derselben nicht immer genau notiert werden kann. Dem Auftreten der ataktischen Störungen gehen hochgradige Veränderungen der Psyche voran — Verwirrtheit, Delirien, Halluzinationen. Häufig entwickelt sich der *Leyden-Westphalsche* Symptomenkomplex nach einem vorangehenden Koma. In einigen Fällen zieht sich der komatöse Zustand eine längere Zeit hin, um noch einige Tage nach Eintritt normaler Temperatur fortzubestehen, in anderen Fällen verfielen die Kranken in einen komatösen Zustand erst einige Zeit nach dem Fieberabfall.

Diese letztere Tatsache wurde von *Davidenkoff* als Beweis dafür angeführt, daß die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* nicht als eine Encephalitis betrachtet werden darf, da ja die Encephalitis eine mit Fieber einhergehende Infektionskrankheit ist. Während des komatösen Zustands können eigenartige ununterbrochene pendelartige Bewegungen des Kopfes und andere motorische Reizerscheinungen sich einstellen. Nachdem der Kranke zu sich gekommen ist, wird Mutismus verzeichnet, der bisweilen eine längere Zeit fortbesteht. Allmählich tritt die eigenartige Sprache auf. Der komatösen Periode folgt die allgemeine Ataxie, wobei auch der eigentümlich erstarrte Gesichtsausdruck sich einstellt (*Pierrot-Maske* — nach *Davidenkoff*).

Dies sind die Grundzüge des in Rede stehenden Symptomenkomplexes.

Davidenkoff, *Merle* halten für kennzeichnend für diese Krankheit negative Zeichen, wie das Fehlen von Herderscheinungen (keine Paresen und Lähmungen; Tonus und Sensibilität normal). Was die Fälle anderer

Autoren anbelangt, wo Herderscheinungen konstatiert wurden, so betrachten die genannten Verfasser einen Teil dieser Fälle als kombinierte, während sie die Zugehörigkeit der übrigen Fälle zur akuten Ataxie überhaupt bestreiten.

Davidenkoff teilt alle Fälle der „zentralen akuten Ataxie“ in drei Gruppen ein.

Der ersten Gruppe rechnet er diejenigen „reinen“ Fälle zu, in denen die Ataxie sich akut im Anschluß an eine Infektionskrankheit oder nach Überhitzung entwickelt hat — Fälle, in denen nur die Ataxie, und zwar sowohl der Extremitäten, wie auch der Atmungs- und Sprachmuskulatur besteht. Hierzu gehören Fälle, die dem von *Leyden*, *Westphal*, *Liithye* und *Dinkler* festgelegten klassischen Typus nahestehen.

In seine zweite Gruppe ordnet *Davidenkoff* Fälle ein, die zwar ebenso typisch sind wie die ersten, die aber mit anderen Krankheiten, wie tuberkulöse Meningitis, peripherische Neuritiden kombiniert sind.

Zur dritten Gruppe schließlich zählen nach *Davidenkoff* diejenigen Fälle der akut entstandenen Ataxie zentraler Herkunft, wo das klinische Bild einen unvollendeten Typus der *Leyden-Westphal-Dinkler-Lüthy*-schen Krankheit darstellt, allerdings mit Beteiligung des Sprechapparates an der Ataxie.

Margulis verallgemeinert alle Fälle der akuten Ataxie unter der Bezeichnung „akute allgemeine Ataxie“. Auf die von *Margulis* vertretene Ansicht werde ich später bei der Erörterung der Frage von der Lokalisation der akuten Ataxie noch zu sprechen kommen.

Schamburow schlägt vor, alle bisher beschriebenen Fälle der akut entstandenen Ataxie, inklusive Fälle von generalisierter Ataxie ohne Sprachstörungen, die durch exogene Gifte (Alkohol, Fischgifte) bedingt werden und zuerst von *Bechterew* und *Schnitzer* beschrieben worden sind, in folgende vier Gruppen einzuteilen:

1. Der durch Koordinationsstörungen der willkürlichen Bewegungen und durch Sprachstörungen gekennzeichnete *Leyden-Westphal-Dinklersche* Typus, bei dem bisweilen auch unwillkürliche Bewegungen verzeichnet werden. In den Anamnese läßt sich ein Zusammenhang mit überstandener Infektion, erlittenem Trauma oder Überhitzung ermitteln.

2. Der *Bechterew-Schnitzersche* Typus, für den Störungen der Statik und der Gang von cerebellarem Typus mit den objektiven Erscheinungen des Schwindels, eines Druckgefühls im Kopfe und Übelkeit charakteristisch sind. Die Krankheit entwickelt sich in dieser Form nach einer Intoxikation (Alkohol, Fischgifte).

3. Gemischte Fälle, in denen außer der Koordinationsstörungen der willkürlichen Bewegungen und der Sprachstörungen auch Störungen der Statik und des Gangs nach dem cerebellaren Typus klar zutage treten. Diese Fälle entstehen akut im Verlaufe einer Infektion und gehören zum Typus der *Leyden-Westphalschen* Ataxie.

4. Fälle, welche die für die Gruppen 1 resp. 3 charakteristischen Züge aufweisen, die aber durch eine Reihe von Herdsymptomen seitens der Motilität oder Sensibilität kompliziert sind, oder Fälle, die lediglich teilweise ataktische Störungen aufweisen.

Bechterew hebt hervor, daß das Fehlen von Sprachstörungen und die cerebellare Natur der Ataxie in seinen Fällen von akuter Ataxie bei Alkoholikern eine Abgrenzung seiner Fälle, wie auch der Fälle von *Schnitzer* (nach Intoxikation mit Fischgift) von der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* gestattet, für welch letztere die Beteiligung des Sprechapparates charakteristisch ist. Ferner hält *Bechterew* für typisch für die *Leyden-Westphalsche* akute Ataxie zum Unterschied von seinen Ataxiefällen das Bestehen einer Ataxie von Einzelbewegungen in allen Extremitäten, also nicht die cerebellare, sondern die Bewegungsataxie. Wie wir aber später sehen werden, sind die cerebellaren Komponenten in den typischen Fällen von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* scharf ausgesprochen. *Davidenkoff* ist es gelungen, zu zeigen, daß in den klassischen Beschreibungen der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*, in denen Koordinationsstörungen vom Typus der Bewegungsataxie von den Autoren selbst betont werden, auch Elemente der cerebellaren Ataxie vorhanden sind.

Schamburow veröffentlichte unlängst einen Fall von akuter Ataxie, die nach einer akuten Intoxikation mit Rizin entstanden ist. Die Krankheit hatte sich im Verlauf einer Woche vollentwickelt. Anfangs stellten sich Erbrechen, Schwere im Kopfe, wackelnder Gang ein, lauter Elemente, durch die, nebenbei bemerkt, dieser Fall denen von *Bechterew* und *Schnitzer* sich nähert, wo die Krankheit durch eine exogene Intoxikation bedingt ist und sich durch Störungen des Gehaktes und der Statik äußert. Bald darauf gesellten sich Sprachstörungen und Erscheinungen der Bewegungsataxie hinzu — Elemente der Ataxie vom *Leyden-Westphalschen* Typus. *Schamburow* betrachtet seinen Fall als eine Übergangsform, die beide Typen der akuten Ataxie vereinigt.

Die ätiologische Gemeinsamkeit beider Typen (des *Bechterew-Schnitzerschen* und des *Leyden-Westphalschen*) wird auch durch eine andere Beobachtung *Schamburows* bestätigt, wo die reine *Bechterew-Schnitzersche* Form sich nach einem Trauma des Schädels entwickelt hatte. Es handelt sich um einen 20 jährigen Kranken, bei dem nach einem im Gebiet des Scheitels erlittenen Trauma sich Bewußtseinstrübung einstellte, die zwei Wochen anhielt. Nach Klärung des Bewußtseins trat allgemeine Ataxie zutage. Nach 7 Monaten — Exitus letalis. Die Autopsie zeigte das Bild der traumatischen Encephalitis im Stadium der Sklerose.

Bisher galt es als festgestellt, daß nach einem örtlichen oder allgemeinen Trauma sich eine Ataxie vom *Leyden-Westphalschen* Typus entwickeln kann. Der *Schamburowsche* Fall zeigte nun, daß nach einem Trauma die akute Ataxie vom *Bechterew-Schnitzerschen* Typus entstehen kann.

Diese Tatsachen beweisen, der Ansicht *Schamburows* nach, daß die beiden Krankheitsformen in pathogenetischer Hinsicht vereinigt werden können. *Schultze* weist ebenfalls darauf hin, daß zwischen diesen beiden Typen viel gemeinsames besteht.

Indem ich mich auf diese literarischen Angaben beschränke, möchte ich nun zur Erörterung meines eigenen klinischen Materials übergehen. Im Verlaufe der letzten 6 Jahre hatte ich die Gelegenheit in der Nervenklinik des Instituts für ärztliche Fortbildung 14 Fälle der akuten Ataxie zu beobachten.

Da das klinische Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* bisher trotz der Veröffentlichung eines reichlichen einschlägigen klinischen Materials noch bei weitem nicht genügend markiert ist, worüber die bis heute noch fortgeföhrte Diskussion über die Zugehörigkeit einiger veröffentlichten Fälle von akuter Ataxie (so der Fall von *Perwuschin*, *Izenko* u. a.) zur akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*, halte ich es für angebracht, den weiteren Erörterungen meines Themas die Krankengeschichten aller meiner Fälle vorauszuschicken, wobei ich einige Krankengeschichten aus Raummangel nur auszugsweise anführen werde.

Fall 1. L., Jüdin, 44 Jahre alt, in die Nervenklinik am 20. 7. 22 wegen undeutlich gewordener Sprache und Verlust der Fähigkeit, über die Extremitäten zu verfügen, eingeliefert. Lues und Alkohol werden negiert. Mit 2 Jahren Unterleibstyphus angeblich von leichtem Verlauf überstanden; habe sich nach dem Typhus rasch erholt. Vor 3 Monaten Fleckfieber, wobei sie 17 Tage lang gefiebert habe; Maximaltemperatur 40°. In den letzten Tagen der Fieberperiode wurden Trismus, Incontinentia urinae et alvi beobachtet; die Kranke habe dann meistens mit kniegebeugten Beinen zu Bette gelegen. Sie sei aufgereggt gewesen, habe unaufhörlich geschrien, sei hin und wieder vom Bette aufgesprungen; beim Schreien sollen im Gesicht Grimassen des Entsetzens aufgetreten sein — wahrscheinlich infolge von Sehhalluzinationen: Die Kranke zeigte mit einem Ausdruck des Entsetzens auf einen Stubenwinkel hin.

Die psychische Störung in der Form von Tobsucht und Schreien wie auch von hartnäckiger Schlaflosigkeit habe kaum auf Narkotica angesprochen.

Dieser Zustand soll noch 2 Wochen lang nach dem Fieberabfall angehalten haben. In den letzten Tagen der Fieberperiode soll die Kranke gänzlich zu reden aufgehört und lediglich geschrien haben.

3 Wochen nach dem Fieberabfall, als die Kranke zu sich kam, sei die äußerst unklare Sprache und Neigung zu Zwangslachen und Zwangswinen aufgefallen. Man habe einen Versuch gemacht, sie aufzurichten, aber das Sitzen sei ihr unmöglich gewesen: der Rumpf schwankte und fiel alsbald nach irgendeiner Richtung hin. Zur selben Zeit sei auch die hochgradige Ataxie der oberen und unteren Extremitäten bemerkt worden: Beim Versuch, ein Glas Wasser dem Munde zu nähern, vergoß sie es. Seitdem könne die Kranke weder stehen noch gehen. Im Verlauf von 2 Wochen nach dem Fieberabfall bestand Incontinentia alvi et urinae.

Status praesens. Über Zeit und Raum völlig orientiert; gibt auf Fragen des Arztes vernünftige Antworten, interessiert sich für die Umgebung. Neigung zu Zwangslachen und -weinen. Der Kopf ist immer ein wenig gebeugt und nach der linken Seite geneigt; diese Zwangsstellung des Kopfes ist besonders stark ausgesprochen beim Sitzen oder Stehen der Kranken.

Maskenartiger sinnloser Gesichtsausdruck; Fehlen des Lidschlages; trübseliger, in die Ferne gerichteter Blick; ein nicht scharf ausgesprochener Exophthalmus, Pupille beiderseits gleich und von regelmäßiger Form; Reaktion auf einfallendes Licht und auf Konvergenz lebhaft; Dynamik der Augäpfel in normalen Grenzen; kein Nystagmus; Augenhintergrund Norma. Rechte Nasolabialfalte verstrichen. Gehör gut, Rachenreflex erhalten. Schlingakt ein wenig gestört: überschluckt sich bei Einnahme von flüssiger Nahrung; streckt die Zunge gerade und seitlich befriedigend heraus, aber Wechselbewegungen der Zunge vollziehen sich langsam und nur mühsam (Adiodochokinese der Zunge).

Rechter M. sternocleidomastoideus ein wenig gespannt.

Die Kranke liegt zu Bett. Das Sitzen ist ihr möglich, ermüdet aber rasch und sie empfindet dabei einen Zug nach hinten, weswegen sie das Liegen vorzieht. Beim Aufrichten im Bett zeigt sich das cerebellare Symptom von Babinsky (Hebung der beiden Beine in die Höhe); sich zu erheben, fällt ihr schwer, dabei stützt sie sich mit beiden Armen auf das Bett. Das Stehen mit geschlossenen Füßen ist möglich, nur daß dabei ein Schwanken nach allen Richtungen hin auftritt, das beim Augenschließen nicht verstärkt wird.

Der Gehakt ist in hohem Grade gestört: Kann nur mit fremder Unterstützung sich fortbewegen, wobei sie gewissermaßen auf den sie unterstützenden Armen hängt, die Beine weit auseinandergespreizt, dieselben übermäßig hoch hebt und unnötig weit nach allen Richtungen schleudert; der Rumpf bleibt dabei zurück (cerebellare Asynergie).

Aktive und passive Beweglichkeit in allen Gelenken der oberen und unteren Extremitäten in normalen Grenzen.

Die Muskelkraft der linken Extremitäten ein wenig herabgesetzt (vornehmlich in den peripheren Gelenken). Linkes Handgelenk ein wenig hypotonisch.

Reflexe vom M. biceps, triceps ulnar und radial beiderseits lebhaft, links mehr als rechts.

Scharf ausgesprochene Ataxie der oberen Extremitäten, S > D, die Bewegungen der Arme sind außerordentlich ausfahrend. Bei Versuch, irgendeinen Gegenstand zu fassen, öffnet die Kranke die Hand übermäßig weit (*Lhermittesches Symptom*).

Beim Versuch, ein Glas Wasser dem Munde zu nähern ein nicht scharf ausgeprägter Intentionstremor. Die Koordinationsstörung der Bewegungen tritt bei Ausführung feiner Zielbewegungen klar zutage; so beim Zuknöpfen, beim Fassen kleiner Gegenstände. Handschrift in hohem Maße ataktisch.

Adiodochokinesis beiderseits, S > D.

Nase-Fingerphänomen links nicht scharf ausgesprochen.

Die Bauchreflexe nicht auslösbar, wahrscheinlich infolge einer Schlaffheit der Bauchdecke.

Die unteren Extremitäten: Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Hypotonie im linken Fuß- und Kniegelenk. Das Hacken-Kniephänomen beiderseits vorhanden, links ausgesprochener als rechts. Das cerebellare Symptom der Asynergie beim Zurücklehnen des Rumpfes nach hinten (die Beine werden in den Kniegelenken nicht gebeugt). Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist lebhaft, die elektrische Erregbarkeit der Muskulatur und Nerven zeigt keine Veränderungen.

Die Beckenorgane funktionieren normal. Keine Atrophie. Alle Sensibilitätsarten sind erhalten.

Sprache verwischt, erschwert, mit nasalem Beiklang, ein wenig skandierend und modulationslos. Beim Sprechen öffnet die Kranke übermäßig den Mund, grimassiert, runzelt die Stirn, die Rede wird durch häufiges Atemholen unterbrochen. Die Kranke ermüdet rasch beim Sprechen, die Endungen der Worte werden leiser ausgesprochen als deren Anfang. Nach Hervorbringung von 2 bis

3 Worten macht sie Pause und deutet auf die erschwerete Atmung hin. Besonders undeutlich spricht sie die Buchstaben Sch, S, Ss aus.

Anstatt Scha spricht sie „Dscha“ aus,
 „ Semlja „ „ Dschemlja aus,
 „ Samok „ „ Dsamok aus,
 „ Ssumka „ „ Dssumka aus,
 „ Ssolnze „ „ Zonze aus.

Die Untersuchung des Vestibulapparates ergibt keine Abweichungen von der Norm. Die Untersuchung des Kehlkopfes ergab Parese der Stimmbänder.

28. 9. 22. Sprache unverändert; Kopf nach links geneigt. Die Ataxie in den Armen bedeutend ausgeglichen; es wird nur eine wenig ausgesprochene Un geschicklichkeit und Verlangsamung der feineren Zielbewegungen verzeichnet. Feinschlägiger Tremor der ausgestreckten Arme; bei Bewegungen des rechten Armes konjugierte Hebung des rechten Beines, die aufhört, wenn man die Aufmerksamkeit der Kranken darauf lenkt.

Das Hacken-Kniephänomen nur links vorhanden.

Bewegt sich nur mit kleinen Schritten, wobei ein Schwanken bemerkt wird, das mit gleichzeitigem Schließen der Augen sich in einem Neigen nach rechts und links äußert.

Neigung zu Zwangslachen und -weinen.

18. 12. 22 (achtter Krankheitsmonat). Depressiver Gemütszustand; vor der Erkrankung soll sie lebensfroh gewesen sein. Neigung zu Zwangslachen und -weinen; Maskengesicht; langsame Ausführung aller Bewegungen. Eine allgemeine, wenig ausgesprochene Steifheit, schlingt gut, Sprache ohne besondere Veränderungen, ermüdet aber nicht so rasch. Einige Un geschicklichkeit bei der Ausführung von Zielbewegungen; bewegt sich mit kleinen Schritten; kein Schwanken und keine Neigung nach den Seiten hin.

Fall 2. Aufnahme 5. 7. 23. G., 27 Jahre, Krankenpflegerin, verheiratet, will niemals krank gewesen sein. Vor einem Monat an Fleckfieber erkrankt. Fieberte 14 Tage lang mit einer Maximaltemperatur von 38,5°. Gegen Ende der ersten Woche nach dem Fieberabfall wurde ein Zittern der Hände und „Augenlaufen“ bemerkt. Mit Klagen über diese Erscheinungen kam die Kranke in die Nervenabteilung. Die Kranke klagt, daß es ihr schwer falle, „die Augen zum Stehen zu bringen.“

Status praesens. Psyche ohne stark ausgeprägte Störungen.

Es fallen fortwährende rotatorische klonische Bewegungen der Augäpfel auf, die sich mit einer fast blitzartigen Raschheit vollziehen. Die Dynamik der Augen ist nicht eingeschränkt; bei extremen seitlichen Stellungen der Augäpfel werden die klonischen Zuckungen frequenter. Beim Blick nach unten und bei Konvergenz hören die Zuckungen für 1—2 Sekunden auf, um sofort wieder zu beginnen. Die Patientin ist imstande, willkürlich die klonischen Zuckungen für 2—3 Sekunden im Maximum zum Stehen zu bringen. Die Augenzuckungen hören auch bei geschlossenen Augen nicht auf.

Es besteht ein nicht scharf ausgeprägter Exophthalmus beiderseits. Reaktion auf Licht und Akkommodation lebhaft. Augenhintergrund normal. Häufig unwillkürliche Zuckungen der Gesichtsmuskeln, $D > S$. Gehör gut.

Fasciculäre Zuckungen der Zunge; klonische Zuckungen der Hände bei gestreckter Extremität. Bei willkürlichen Bewegungen hören die Zuckungen auf.

Ataxieerscheinungen (nicht scharf ausgesprochen) in den Händen bei Ausführung feiner Zielbewegungen (Zuknöpfen, Einfädeln).

Handschrift ataktisch. Adiodochokinesis beiderseits. Die Kranke steht mit weit gespreizten Beinen; beim Stehen Schwanken des Körpers nach allen Richtungen.

Bei Augenschließen wird das Schwanken nicht verstärkt.

Das Gehvermögen stark gestört. Die Kranke schwankt und taumelt wie eine Betrunkene und schleudert die Beine übermäßig weit nach vorn.

Sehnen- und Knochenreflexe an den Extremitäten beiderseits lebhaft. Bauchreflexe fehlen (schlaffe Bauchdecke).

Minimale ataktische Störungen bei Ausführung feiner Zielbewegungen der Beine in horizontaler Lage. Sensibilität nicht gestört.

Beckenorgane in Ordnung.

Sprache leise, verwischt, monoton, durch Exspirationsbewegungen häufig unterbrochen. Die Kranke öffnet beim Sprechen weit den Mund, errötet, grimassiert, runzelt die Stirn.

15. 8. Klonische Zuckungen der Augen seltener; Pupillen gleich weit und von regelmäßiger Form.

Klonische Zuckungen der Hände bei gestreckten oberen Extremitäten. Die Erscheinungen der Koordinationsstörung bei der Ausführung aufgetragener Bewegungen werden schwächer. Der Gang besser.

20. 8. Lediglich horizontaler Nystagmus bei extremen seitlichen Stellungen der Bulbi.

Die Erscheinungen der Koordinationsstörung vollständig ausgeglichen.

28. 8. Kein Nystagmus, keine ataktischen Störungen in den Extremitäten. Sprache etwas monoton. Gang normal.

Fall 3. Aufnahme 17. 8. 24. S., 37 Jahre, Jüdin, seit 17 Jahren verheiratet. Will stets gesund gewesen sein. Vor 4 Monaten an Fleckfieber erkrankt. Am 12. Krankheitstage verlor sie die Sprachfähigkeit, das Bewußtsein wurde getrübt, es bestand Incontinentia alvi et urinae. Der Schluckakt war normal. Am 17. Krankheitstage lytischer Fieberabfall. Im Verlaufe von 3 Wochen nach dem Fieberabfall bestand Somnolenz, völlige Sprachlosigkeit; die Kranke schrie nur selten auf. Das Bewußtsein der Kranken klärte sich allmählich, die völlige Sprachlosigkeit weicht einer unklaren, undeutlichen Sprache. 2 Monate lang behielt sie eine passive Lage — stets Rückenlage; das Umdrehen war äußerst erschwert. Die Kranke ist hilflos — nicht imstande selbständig Nahrung zu sich zu nehmen und sich anzuziehen, verschüttet nach Angaben der Angehörigen ein ihr gereichtes Glas Wasser. Die Angehörigen geben weiter an, daß sie oft ohne jeden Grund weint oder lacht.

Status praesens. Orientiert über Zeit und Raum, beantwortet Fragen nur ungern. Neigung zu Zwangslachen und -weinen. Kopf ein wenig gesenkt und nach rechts gedreht. Gesicht etwas starr; seltener Lidschlag, lebhafter, aber trübselicher Blick. Lidspalten ein wenig erweitert. Wenig ausgeprägte Falten an der Stirn. Pupillen beiderseits gleich, von regelmäßiger Form. Dynamik der Augäpfel nach allen Richtungen hin nicht gestört, kein Nystagmus, Pupillenreaktion jeglicher Art erhalten.

Parese des unteren Zweiges des N. facialis links.

Die Zunge wird geradeaus herausgestreckt, auch die sonstigen Bewegungen der Zunge sind unbehindert, bloß etwas verlangsamt, besonders aber ungeschickt bei Ausführung von Wechselbewegungen (Adiodochokinesis der Zunge). Gehör normal, Schlucken unbehindert. Puls 106 pro Minute. Schlingreflex erhalten.

Obere Extremitäten: Gröbere Muskelkraft erhalten, ist nicht imstande länger als 15 Sekunden die Arme ausgestreckt zu halten (Asthenieerscheinung?). Nicht scharf ausgeprägte Hypertonie in den Streckern des rechten Ellenbogens. Sehnen- und Knochenreflexe beiderseits lebhaft. Adiodochokinesis beiderseits, S > D. Bei Ruhe kein Zittern der Hände.

Alle Bewegungen ausfahrend und von übermäßigem Umfang. *Lhermittesches Symptom* beiderseits stark ausgesprochen. Infolge solcher Natur der Bewegungen gelingen feine Zielbewegungen (das Zuknöpfen u. dgl.) absolut nicht.

Das Finger-Nasenphänomen beiderseits vorhanden, $S > D$. Das Zeichen von *Stewart-Holmes* beiderseits positiv. Scharf ausgesprochener Intentionstremor beim Versuch, ein Glas Wasser an den Mund zu bringen, Verschütten der Flüssigkeit; man merkt dabei eine Eile, die Kranke beeilt sich, das Glas oder den Löffel dem Munde zu nähern.

Bauchreflexe erhalten.

Untere Extremitäten: Gröbere Muskelkraft erhalten. Knie- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Patellarreflex, $D > S$. Hypotonie rechts in allen Gelenken, links nur im Hüftgelenk.

Oppenheim links vorhanden.

Strümpell beiderseits.

Bei Streckung und senkrechter Haltung der Beine treten schwankende Bewegungen derselben auf.

Knie-Fersenphänomen beiderseits ausgesprochen. Das cerebellare Symptom der Asynergie beim Übergang von horizontaler zur sitzenden Stellung. Die Kranke sitzt, sich ans Bett mit den Armen stützend; kann nicht sitzen mit auf der Brust gekreuzten Armen. Beim Versuch, dies zu tun, fällt der Rumpf nach hinten.

Die Kranke ist nicht imstande, zu stehen; auf die Beine gestellt, stürzt sie bald auf die eine, bald auf die andere Seite hin. Bei beiderseitiger Unterstützung macht die Kranke mühsam einige Schritte: sie hängt gewissermaßen auf den stützenden Armen, wobei der Kopf sich auf die Brust senkt, die Kranke spreizt die Beine weit auseinander, hebt sie übermäßig hoch und stellt sie mit unnötiger Kraft auf den Boden nieder, wobei die Kniegelenke stark und unnötigerweise gebogen werden; der Rumpf bleibt dabei zurück (s. Abb. 1).

Sprache undeutlich, erschwert, verwischt, wird bei tiefen und erschwerten Atemzügen unterbrochen, langsam (am Ende jedes Wortes ein Atemzug), monoton, modulationslos. Die Kranke ermüdet rasch, lässt bisweilen einige Silben ausfallen; beim Sprechen runzelt sie die Stirn, öffnet weit den Mund, errötet.

Besonders erschwert ist die Aussprache folgender Laute: Sch, Tsch, Ss, T, S.

Anstatt „Tschelowek“	„Elowek“,
„ Ssumka	Umka,
„ Scheiwa (Vorname der Kranken) . .	Iwa,
„ Schura	Dschura,
„ Sajaz	Aiz,
„ Towarischtsch	Owarischtsch.

Alle Sensibilitätsarten erhalten; keine Schmerzen; keine Atrophie. Beckenorgane funktionieren normal.

Wa.R. des Blutes negativ, ebenso die des Liquors.

Die Untersuchung des Liquors ergibt einen gesteigerten Eiweißgehalt (0,180%) bei normalem Verhalten der Formelemente. Nonne-Apelt negativ.

20. 9. Die Ataxieerscheinungen in den Armen ein wenig ausgeglichen; sonst ohne Veränderungen.

12. 10. Allmähliche Bemächtigung aller gewöhnlichen Bewegungen, ist selbständig, faßt die Schere richtig und strickt Strümpfe. Das Sitzen besser, kann jedoch nicht stehen.

2. 11. Kopf etwas nach rechts geneigt, Zwangslachen und -weinen. Parese des N. facialis links (unterer Zweig).

Zungenbewegungen, Mundöffnen und -schließen geschieht langsam.

Hypotonie der distalen Gelenke aller Extremitäten; Sehnen- und Knochenreflexe beiderseits lebhaft. Finger-Nasenphänomen ± beiderseits, $S > D$. Auf die Aufforderung hin, einen Gegenstand zu fassen, bedient sich die Kranke zunächst zweier Finger, des Daumens und des Zeigefingers, um dann auch mit den übrigen Fingern anzugreifen. Adiodochokinesis der Arme beiderseits, $S > D$. Bewegungen

der Extremitäten sind äußerst ausfahrend; Intentionstremor besonders links ausgesprochen. Beim Versuch, einen Löffel Wasser an den Mund zu bringen, verschüttet sie das Wasser. Die Ausführung feiner Bewegungen mit den Fingern, wie Zuknöpfen und Fassen kleiner Gegenstände, ist erschwert.

Selbst den anderen Kranken des Krankensaales fiel es auf, wie sie allmählich das Fassen der Stricknadeln und das Stricken gelernt hat.



Abb. 1.

Hochgradige Hypotonie in den Hüftgelenken. Knie-Fersensymptom beiderseits auslösbar, S > D. Das Sitzen ist gut möglich, das selbständige Stehen unmöglich.

Bei Unterstützung von beiden Seiten steht die Kranke mit weit gespreizten Beinen, wobei der obere Teil des Rumpfes und der Kopf nach vorn geneigt wird. Auf die Aufforderung zu gehen, schleudert die Kranke die Beine in die Höhe, wobei der Rumpf zurückbleibt, gewissermaßen auf den sie stützenden Armen hängend.

Sprache monoton, verwischt, explosiv, modulationslos.

12. 12. 26. Klagt über Unfähigkeit zu stehen und zu gehen und über erschwerete Sprache.

Status praesens. Zwangslachen; trübseliger Gesichtsausdruck. Hochgradige Sprachstörungen (verwischte, monotone, explosive, modulationslose Sprache).

In den Armen eine kaum bemerkbare Ungeschicklichkeit; führt die feinsten Näharbeiten aus. Nach Angaben der Kranken näht sie im Verlauf des letzten Jahres täglich mehrere Stunden.

Adiodochokinesis der Hände und Knie-Fersenphänomen schwach ausgeprägt.

Die Kranke steht mit weit gespreizten Beinen, wobei ein Schwanken nach allen Seiten bemerkbar wird. Sie ist nicht imstande, sich selbstständig zu bewegen. Bei Unterstützung von beiden Seiten schleudert sie die Beine übermäßig hoch nach vorn und seitwärts, wobei der Rumpf zurückbleibt. Hypotonie aller distalen Gelenke der Extremitäten.

8. 12. 27. Die Kranke ist noch an das Lager gefesselt (4. Krankheitsjahr), kann sich nicht fortbewegen; hochgradige Sprachstörungen bestehen fort.

Fall 4. Aufnahme 25. 8. 24. N., eine 26 Jahre alte Frau. Vor einem Jahre Fleckfieber von mittelschwerem Verlauf überstanden. Am 2. Tage nach dem Fieberabfall trat Zittern des Kopfes und Doppelsehen auf. Infolge der Unfähigkeit zu gehen bis jetzt noch bettlägerig. Näheres konnte anamnestisch nicht ermittelt werden, weil keine Verwandten da waren und wegen mangelndem Intellektes der Kranken.

Die objektive Untersuchung ergibt: Kopf nach rechts geneigt; beständiger feiner Tremor des Kopfes, horizontaler Nystagmus beider Augen, Pupillen ein wenig erweitert. Lichtreaktion gut.

Sprache explosiv, skandierend, laut.

Nicht scharf ausgeprägte Ataxie der Arme und Beine in horizontaler Lage bei der Ausführung von Zielbewegungen.

Finger-Nasenphänomen und Adiodochokinesis beiderseits.

Die gröbere Kraft an allen Extremitäten erhalten.

Die Kranke muß fortwährend das Bett hüten. Nicht imstande, selbstständig sich im Bette aufzurichten. Beim Versuch zu sitzen fällt sie zurück.

Die Sehnen- und Knochenreflexe der Extremitäten sind erhalten und beiderseits gleich.

Hypotonie der Muskulatur des Rumpfes und der Extremitäten.

Bauchreflexe erhalten.

Hochgradige Störung der Statik und des Ganges: ist nicht imstande zu stehen, auch bei breitgestellten Beinen, fällt dabei nach rechts und nach hinten hin. Bei Unterstützung von beiden Seiten kaum imstande, einige Schritte zu machen, wobei die Beine seitwärts und vorwärts geschleudert und mit übermäßiger Kraft auf den Boden niedergestellt werden; der Rumpf bleibt zurück.

Beckenorgane funktionieren normal. Sensibilität ohne Veränderungen.

Fall 5. Aufnahme 5. 6. 24. K., 43 Jahre, Schuster. Im Verlaufe von 20 Jahren Abusus in Baccho. Nach Angabe der Angehörigen niemals krank gewesen. Vor 20 Tagen an Fleckfieber erkrankt. Am 9. Krankheitstage hochgradige motorische Aufregung, Delirium, Gehör- und Gesichtshalluzinationen. Am 12. Krankheitstage von den Angehörigen „Augenzuckungen“ bemerkt. Fieber bestand in den ersten Krankheitstagen mit einer Maximaltemperatur von 39,8°. 5 Tage nach dem Fieberabfall in die Nervenklinik wegen allgemeiner psychischer und motorischer Aufregung und des fortwährenden „Augenlaufens“ eingeliefert.

Objektiv: Der Kranke ist aufgereggt, schreit vor sich hin, läßt sich nicht untersuchen, verlangt nach Hause geschickt zu werden. Auf Fragen des Arztes gibt er keine Antwort, hört nicht auf zu schreien, bittet in aufgeregtem Tone, seine Frau und Kinder zu ihm zu rufen.

Sprache monoton, modulationslos, laut, etwas skandierend.

Es fallen fast fortwährend bestehende blitzartige klonische Zuckungen der Augen nach allen Richtungen hin auf. Die willkürlichen Bewegungen der Augen

nicht eingeschränkt. Pupillen beiderseits gleich, von regelmäßiger Form. Lichtreaktion lebhaft, auf Konvergenz wegen Aufregung nicht untersucht.

Hochgradige Ataxie der oberen Extremitäten; beim Versuch, ein Glas Wasser dem Munde zu nähern, Fehlschlägen und Verschütten der Flüssigkeit. Beim Fassen von Gegenständen *Lhermittesches Symptom* (Fassen mit weit geöffneter Hand). Der Kranke liegt fortwährend zu Bett; imstande zu sitzen, wobei ein Schwanken nach allen Richtungen bemerkbar wird. Steht mit weit gespreizten Beinen, dabei Schwanken des ganzen Körpers. Gang ataktisch, Schwanken nach allen Richtungen hin, wie betrunken. Klonische Zuckungen der Arme und Beine in allen Gelenken.

Sehnen- und Knochenreflexe lebhaft. Bauchreflexe beiderseits etwas herabgesetzt. Auf Stiche reagiert der Kranke mit Aufschreien und Grimassen.

Der Kranke verbrachte auf der Nervenabteilung 2 Tage, worauf er auf Wunsch der Angehörigen entlassen wurde.

Das weitere Schicksal des Kranken blieb leider unbekannt.

Fall 6. Aufnahme 8. 12. 25. Ar., 21 Jahre. Vor 14 Monaten Fleckfieber mit scharf ausgesprochenen Hirnerscheinungen; wie lange er in bewußtlosem Zustande sich befunden hatte, kann der Kranke nicht angeben. Als er zur Besinnung kam, konnte er absolut nicht reden, habe fremde Sprache verstanden; konnte weder sitzen, noch stehen oder gehen, konnte sich der Arme nicht bedienen, war nicht imstande, selbstständig zu essen, da die Hände „zitterten“; das Schlucken war unbehindert. Der Kranke war ganz hilflos, mußte gefüttert und angezogen werden. Aktive Bewegungen in den Extremitäten waren möglich, waren aber nach Angabe des Kranken von Zittern begleitet, das sich je näher zum Ziele steigerte (Intentions-tremor).

Gegen Ende des 4. Monats wich die absolute Sprachlosigkeit einer undeutlichen Sprache. Im Verlaufe der folgenden 3 Monate war die Sprache dermaßen undeutlich, daß man den Kranken nicht verstehen konnte; allmählich wird die Sprachstörung ausgeglichen. Gegen Ende des 7. Monats konnte der Kranke selbstständig, ohne Unterstützung, stehen und nach weiteren 2 Monaten begann er, sich langsam zu bewegen.

Status praesens. Der Kranke befindet sich in einem Zustande der Euphorie, es besteht Neigung zu Zwangslächen. Pupillen und Dynamik der Augäpfel normal, kein Nystagmus. Augenhintergrund normal.

Parese des N. facialis rechts (unterer Zweig). Schluckakt normal, Adiodesochokinesis der Zunge (Wechselbewegungen der Zunge werden mühsam und langsam ausgeführt).

Sprache verwischt, monoton, modulationslos, teilweise skandierend.

Die oberen Extremitäten: die Kraft des rechten Armes und besonders der Hand herabgesetzt; die Kraft des linken Armes befriedigend, Hypotonie aller Gelenke des rechten Armes.

Sehnen- und Knochenreflexe beiderseits lebhaft.

Hochgradiger Intentionstremor beim Führen eines Glases Wasser zum Munde, beiderseits $D > S$.

Nasen-Fingerphänomen positiv, rechts mehr ausgesprochen.

Ungeschicklichkeit bei der Ausführung feiner Bewegungen (Zuknöpfen, Fassen kleiner Gegenstände u. dgl.).

Adiodesochokinesis der Arme beiderseits.

Bauchreflexe beiderseits lebhaft.

Untere Extremitäten: Parese des rechten Beins; Hypotonie im Knie- und Fußgelenk desselben Beins. Patellar- und Achillessehnenreflexe lebhaft beiderseits.

Hacken-Kniephänomen beiderseits, rechts mehr ausgesprochen.

Babinski rechts positiv.

Das Babinski'sche cerebellare Symptom beim Übergang vom Liegen zum Sitzen und bei brüskem Schleudern des Rumpfes nach hinten vorhanden.

Gang normal, ohne Abweichungen nach der einen oder der anderen Seite, einige Ungeschicklichkeit bei raschem Umdrehen; bei geschlossenen Augen wird der Gang unsicher, stoßartig, ohne seitliche Abweichungen, wobei der Kranke bald Halt macht, indem er darauf hinweist, daß er mit geschlossenen Augen nicht mehr weiter könne, da er zu fallen befürchte.

Alle Sensibilitätsarten erhalten; keine Atrophie; Nervenstämmre schmerzlos.

Keine Muskelatrophie; mechanische Erregbarkeit der Muskulatur in normalen Grenzen.

Beckenorgane in Ordnung.

Puls 86 pro Minute.

Fall 7. Aufnahme 30. 12. 26. P., 36 Jahre, Russe. Im Jahre 1919 leicht verlaufenes Fleckfieber ohne Hirnerscheinungen. Unmittelbar darauf Rückfallfieber mit 2 Anfällen. Nach dem 2. Anfall merkte der Kranke die Unfähigkeit, über die Arme zu verfügen, verschüttete die Speise beim Versuch, sie an den Mund heranzubringen, konnte eine längere Zeit nicht gehen und mußte das Bett hüten (wie lange, das kann er nicht angeben). Als er anfing, sich mühsam fortzubewegen schwankte er dabei wie ein „Betrunkener“; die Sprache war undeutlich. Er behauptet, eine Zeitlang nach dem 2. Anfall des Rückfallfiebers absolut nicht imstande gewesen zu sein, zu sprechen; er habe die gehörte Sprache verstanden. Infolge schlechten Gedächtnisses und mangelnder Intelligenz des Kranken gelingt es nicht, nähere Angaben über Beginn und Verlauf der Krankheit zu ermitteln. Gegenwärtig klagt der Kranke über unsicheren Gang; beim Gehen fällt er auf die eine oder die andere Seite hin und empfindet dabei starken Schwindel.

Die objektive Untersuchung ergibt: rechte Nasenlippenfalte verstrichen; streckt die Zunge geradeaus. Patellar- und Achillessehnenreflexe hochgradig gesteigert, Patellarreflex $D > S$. Beiderseits nicht stark ausgesprochene Adiodesokinesis; Tonus unverändert, es besteht Katalepsie der in den Kniegelenken gebeugten Beine. Der Kranke steht mit weit gespreizten Beinen; beim Gehen Schwankungen nach allen Richtungen hin. Das Stehen mit adduzierten Beinen nicht stabil.

Sensibilität ohne Veränderungen; Sprache etwas verwischt, skandierend, monoton.

Der Kranke erzählt, daß sein Bruder seit früher Kindheit an Gehstörungen „auf nervösem Grunde“ leide (Wackeln).

Fall 8. Aufnahme 5. 7. 27. Z., Jüdin, 19 Jahre alt, kam auf die Nervenklinik mit Klagen über Zittern des ganzen Körpers wie auch des Kopfes, über Kopfschmerzen, Schmerzen brechender Art in den rechten Extremitäten, Veränderung der Sprache. Die Krankheit habe sich vor 6 Jahren nach überstandenem Fleck- und Rückfallfieber entwickelt.

Das Rückfallfieber sei unmittelbar dem Fleckfieber gefolgt; nach ihren Angaben habe sie 7 Anfälle des Rückfallfiebers durchgemacht. Während des Fleckfiebers sei sie 1—2 Tage bewußtlos gewesen, das Rückfallfieber habe einen leichten Verlauf gehabt.

Nach dem Rückfallfieber habe sich die Kranke einen Monat lang wohl gefühlt. Inmitten völligen Wohlbefindens sei eine fieberrhafte Erkrankung eingetreten, wobei sie in den ersten zwei Tagen an intensiven Kopfschmerzen gelitten und am dritten Tage das Bewußtsein verloren habe. Der Zustand der Bewußtlosigkeit habe etwa zwei Monate angehalten, während welcher fortwährend Fieber bestanden habe. Als sie zu sich kam, konnte sie nicht reden; der Schlingakt war gestört. Die Nahrung goß sich durch die Nase zurück. Sie sei in Rückenlage regungslos gelegen, auch die Extremitäten seien bewegungslos gewesen. Ungefähr nach einem Monat habe die Sprache begonnen, sich wiederherzustellen: die Kranke habe anfänglich langsam und undeutlich einige Laute hervorgebracht. Die Sprache

sei fast völlig wiederhergestellt worden erst im Sommer dieses Jahres. Das Zittern der Hände sei 2—3 Monate nachdem die Kranke zu sich kam aufgetreten.

Die Bewegungsfähigkeit der Arme sei zwei Jahre nach Rückkehr des Bewußtseins völlig wiederhergestellt worden. Die Kranke soll bemerkt haben, daß die Bewegungen auffahren gewesen seien, beim Essen habe sie die flüssigen Speisen verschüttet. Die Bewegungsfähigkeit der Beine sei ebenfalls allmählich wiederhergestellt worden.

Ein Jahr nach Beginn der Krankheit habe sie ohne fremde Hilfe gehen können. Die Kranke gibt an, daß ungefähr ein Jahr nach der Erkrankung ein allgemeines Zittern aufgetreten sei, das mit unveränderter Intensität fortbesteht.

Objektive Untersuchung: Psyche normal, ab und zu Zwangslächen.

Sprache langsam, etwas skandierend, mit näselndem Beiklang. Bei längerem Reden bekommt die Sprache zeitweise einen explosiven Charakter. Beständiges feinschlägiges rhythmisches Kopfwackeln, das beim Sprechen und bei Aufregung gesteigert wird. Die Kranke führt Bewegungen aus, die dem mimischen Ausdruck der Verneinung entsprechen.

Das Zittern hört bisweilen bei ruhigem Verhalten in liegendem Zustand für einige Minuten auf. Pupillen gleich, Reaktion auf einfallendes Licht und Konvergenz lebhaft. Conjugavalreflex fehlt. Die Zunge weist feine fibrilläre Zuckungen auf. Es besteht Adiodochokinesis der Zunge: rasche Wechselbewegungen der Zunge sind unmöglich. Der Tonus der Halsmuskulatur ist herabgesetzt. Zittern des Rumpfes und der Extremitäten, das bei aktiven Bewegungen sich steigert.

Aktive Bewegungen der oberen Extremitäten befriedigend; die Kraft derselben herabgesetzt. Fast ununterbrochenes Zittern beider Arme. In den Schultergelenken schnelle rhythmische Drehungsbewegungen und in den Handgelenken Supinations-Pronationsbewegung.

Rechte Hand ein wenig ulnarwärts abduziert.

Finger-Nasenphänomen beiderseits bei offenen und geschlossenen Augen gleich stark ausgesprochen.

Adiodochokinesis beiderseits. Tonus der Arme beiderseits herabgesetzt. Sehnenreflexe lebhaft; Knochenreflexe nicht gesteigert.

Bauchreflexe lebhaft.

Untere Extremitäten: Bewegungen befriedigend, in den Hüftgelenken leicht ausführbar. Beim Heben der Beine und beim Versuch, sie lange gehoben zu halten, tritt eine Reihe schwankender Bewegungen auf, worauf die Beine rasch heruntersinken. Die Kraft in den Hüftgelenken herabgesetzt, in den übrigen befriedigend. Tonus der Muskulatur beider Beine herabgesetzt. Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert. Keine pathologischen Reflexe.

Eine nicht scharf ausgesprochene Ataxie der unteren Extremitäten bei positivem Knie-Fersenphänomen. Im Bette liegend nimmt die Kranke eine S-förmige Lage an, die auch beim Stehen angedeutet bleibt.

Das Kopfwackeln verstärkt sich bedeutend beim Stehen. Mit fremder Hilfe kann sie nur langsam gehen, wobei die Beine breit gestellt und wenig vom Fußboden gehoben werden.

Eine in liegendem Zustande nicht scharf, beim Stehen scharf ausgesprochene Asynergie von Babinski. Stehen mit adduzierten Beinen nicht möglich: die Kranke fällt bald auf die eine, bald auf die andere Seite hin; läßt den Kopf beim Gehen etwas sinken.

Beckenorgane, abgesehen von der Periode der Bewußtlosigkeit immer in Ordnung. Alle Sensibilitätsarten erhalten; Augenhintergrund normal.

Wa.R. des Blutes negativ.

Fall 9. Aufnahme 25.8.25. P., Russe, 43 Jahre. Kam in die Nervenklinik mit Klagen über Unmöglichkeit zu gehen und zu stehen und über Sprachstörungen. Verheiratet seit 16 Jahren, 4 Kinder, alle gesund. Lues und Abusus

in Baccho werden vom Kranken negiert. Hereditäre Belastung festzustellen gelingt nicht.

Vor 10 Monaten Rückfallfieber. Die ersten zwei Anfälle verliefen günstig, ohne Hirnerscheinungen. Am dritten Tage des dritten Anfalls verlor er die Besinnung. Wie lange der bewußtlose Zustand angehalten, kann Patient nicht angeben. Als der Kranke zu sich kam, erwies sich, daß er stumm geworden. Der Kranke konnte sich selbstständig im Bette nicht aufrichten. Das Sitzen, Stehen und Gehen waren unmöglich. Er konnte sich nicht der Hände bedienen, da ihm alles aus den Händen fiel. Beim Halten eines Glases Wasser verschüttete er daselbe. Der Kranke war hilflos: er mußte angezogen, gefüttert werden usw. Dem Mutismus folgte eine undeutliche Sprache, die man fast nicht verstehen konnte. Erst 2–3 Wochen vor der Aufnahme in die Klinik begann der Kranke sich zu bewegen, sich dabei an eine Wand oder an einen anderen Gegenstand stützend.

Status praesens. Es fällt der leidende Ausdruck der Augen und des Gesichts auf; die Stirnmuskeln und der M. corrugator supercil. fortwährend tonisch kontrahiert; *Stellwagsches Symptom*. Der Kranke kneift häufig die Augen zu. Die Sprache verwischt, modulationslos, mit näseldem Beiklang, ein wenig skandierend. Der Kranke läßt Silben ausfallen, macht Anstrengungen beim Sprechen, runzelt die Stirn, ermüdet rasch.

Pupillen von regelmäßiger Form, reagieren normal auf Licht und Konvergenz. Seitens der motorischen Nerven der Augenmuskulatur keine Abweichungen von der Norm; kein Nystagmus, Augenhintergrund normal.

Parese des N. facialis sinistra (unterer Zweig) Großschlägiges Zittern der Zunge. Wechselbewegungen der Zunge verlangsamt (Adiodochokinesis der Zunge). Schlucken normal. Kopfbewegungen werden langsam ausgeführt.

Obere Extremitäten: die Kraft befriedigend. Aktive Bewegungen in normalen Grenzen. Zittern der ausgestreckten Arme. Einigermaßen allgemeine Steifheit, Verlangsamkeit und Ungeschicklichkeit der Bewegungen, die besonders bei der Ausführung feiner Bewegungen, wie Zuknöpfen, Einfädeln zum Vorschein kommen.

Adiodochokinesis beiderseits.

Nasen-Fingerphänomen links.

Hypertonie im Ellbogengelenk rechts, Hypotonie in den Handgelenken.

Knochen- und Sehnenreflexe beiderseits gleich stark gesteigert.

Bauchreflexe beiderseits erhalten und gleich scharf ausgesprochen.

Kremasterreflex lebhaft.

Untere Extremitäten: größere Muskelkraft erhalten. Hypotonie nur in den Hüftgelenken stark ausgeprägt.

Patellarreflexe lebhaft.

Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft.

Beim Heben der ausgestreckten Beine eine Reihe schwankender Bewegungen bemerkbar.

Knie-Fersenphänomen beiderseits nicht scharf ausgesprochen.

Keine pathologischen Reflexe; keine Atrophie. Sensibilität erhalten; keine Schmerhaftigkeit der Nervenstämmen. Die Sphincter funktionieren normal. Hochgradige Störungen der Statik und des Gehaktes werden verzeichnet.

Der Kranke stützt sich beim Sitzen an das Bett. Beim Auflegen der Arme auf die Brust ist das Sitzen unmöglich: der Kranke fällt dann zurück. Das Stehen nur möglich bei weit gespreizten Beinen und bei Unterstützung anderer Personen, wobei ein Schaukeln nach allen Richtungen und eine Neigung zum Fallen nach hinten bemerkbar wird. Bei beiderseitiger Unterstützung bewegt sich der Kranke nur mühsam, wobei bemerkt wird, daß die Beine hoch gehoben und mit übermäßiger Kraft auf den Boden gestellt werden; der Rumpf bleibt dabei zurück (cerebellare Asynergie von *Babinski*).

Das Kniestehen ist unmöglich, wobei ein unbedeutendes Schwanken nach allen Seiten hin bemerkbar wird.

Bei geschlossenen Augen werden die ataktischen Störungen nicht gesteigert. Puls 86 pro Minute, rhythmisch, von guter Füllung. Atmung 16 pro Minute.

Dem Kranken wird der Auftrag erteilt, sich im Gehen zu üben. Er begann, sich zu bewegen, indem er sich an das Gitter des Bettes und sonstige Gegenstände (Bänke, Tische) hält. Eine 20 Wochen dauernde Übungsbehandlung in der Anstalt (täglich 1—1½ Stunden mit Unterbrechungen) ergab einen bedeutenden Erfolg. Der Kranke begann sich mit Hilfe seines Stockes zu bewegen. Im ganzen macht sich eine scharf ausgeprägte cerebellare Komponente der Asynergie bemerkbar (der Rumpf bleibt zurück).

Fall 10. Aufnahme 5. 3. 23. P., Jude, 28 Jahre. In die Nervenklinik wegen hochgradiger Aufregung mit Verlust der Sprache eingeliefert. Anamnese (nach Angaben der Frau des Kranken): Vor 2½ Wochen an Variola vera erkrankt. Am 6. Krankheitstage traten Zeichen psychomotorischer Aufregung auf. Der Kranke delirierte, weinte, lachte. Am 8. Tage Sprachverlust; die Temperatur erreichte 40°, der Kranke verfiel in einen soporösen Zustand, der 5 Tage anhielt und von psychomotorischer Aufregung abwechselnd unterbrochen wurde. Der Kranke habe versucht, sich vom Bett zu erheben; er weinte, lachte, sprach nicht.

Der Kranke soll stets gesund gewesen sein, habe vor 2 Jahren Fleckfieber überstanden. Alkoholismus wird negiert; raucht wenig. Verheiratet. Hat zwei gesunde Kinder.

Status praesens. Temperatur normal. Der Kranke ist ruhig; führt fortwährend Bewegungen aus. Maskenartiges Gesicht; Augen weit geöffnet, der Blick in die Ferne gerichtet und auf keinen Gegenstand fixiert. Der Kranke spricht nicht, gibt keine Antwort auf Fragen, erfüllt keinen Auftrag; auf Stiche erfolgt keine Reaktion. Fortwährende unwillkürliche rotatorische Bewegungen des Kopfes; dreht den Kopf nach allen Seiten hin, hebt und senkt denselben. Führt mit den oberen Extremitäten die verschiedensten Bewegungen aus. Macht einen Versuch, das Gitter des Bettes zu durchbrechen; macht mitunter greifende Bewegungen. In den Beinen fast unaufhörlich Biegen und Strecken in allen Gelenken. Bisweilen macht der Kranke einen Versuch, sich aufzusetzen und das Bett zu verlassen, bisweilen hält er still und liegt unbeweglich da; in solchen Momenten erstarrt er gewöhnlich mit gehobenen und in den Ellbogengelenken gebogenen Armen. Diese Ruhepausen sind sehr kurz und werden von stürmischen Bewegungen, die einen ungeordneten ziellosen Charakter haben, abgewechselt.

10. 3. 23. Der Kranke wurde ruhiger, die Kopfbewegungen sind geringer, spricht nicht, versteht, wenn man ihn anredet. Es besteht Zwangslachen, das häufig von Zwangswinzen abwechselt wird. Beim Essen öffnet er weit den Mund. Schlingakt normal. Augenhintergrund normal. Kein Nystagmus. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Ataxie des Rumpfes und der Extremitäten. Beim Versuch, den Kranken aufzusetzen, fällt er zurück; die Bewegungen der Extremitäten sind ausfahrend. Stark ausgesprochener Intentionstremor. Beim Versuch, ein Glas Wasser zu fassen, öffnet er übermäßig weit die rechte Hand und beim Versuch, das Glas Wasser an den Mund zu bringen, verschüttet er daselbe und lässt schließlich das Glas aus der Hand fallen.

Das Stehen ist unmöglich; auf die Beine gestellt, stürzt der Kranke zurück.

12. 3. 23. Nach einigen in unserer Anstalt verbrachten Tagen wurde der Kranke heute entlassen.

20. 6. 23. Nach erhaltenen Mitteilungen hat der Kranke in der 7. Krankheitswoche begonnen, einige Worte undeutlich auszusprechen.

30. 12. 23. Wieder wegen unklarer Sprache und Unfähigkeit zu gehen eingeliefert. Immer noch hilflos; kann nur mit großer Mühe sich aufsetzen, kann

nicht selbstständig essen und trinken, „da alles zerstreut werde und aus den Händen falle“. Gibt an, daß er seit Ende des 6. Krankheitsmonats sich aufsetzen könne.

Objektive Untersuchung: Zwangshaltung des Kopfes, der ständig nach vorn und etwas nach rechts geneigt ist. Maskengesicht. Augenhintergrund normal. Schlucken unbehindert. Rachenreflex beiderseits erhalten. Zunge wird geradeaus herausgestreckt; Bewegungen der Zunge nach vorn und seitlich möglich. Schnelle Wechselbewegungen der Zunge sind nicht möglich (Adiodochokinesis der Zunge).

Neigung zu Zwangslächen. Gedächtnis für das jüngst Geschehene abgeschwächt. Patient verfällt oft in einen Depressionszustand.

Kraft der Extremitäten befriedigend; scharf ausgeprägte Ataxie der Arme und Beine; Bewegungen der Extremitäten in hohem Grade ausfahrend. Intentions-tremor beiderseits ausgesprochen; bei geschlossenen Augen wird die Ataxie nicht gesteigert.

Adiodochokinesis der Arme beiderseits; *Stewart-Holmessches Zeichen* positiv.

Knie-Fersen- und Nasen-Fingerphänomen scharf ausgeprägt: D > S. Reflexe von Mm. biceps, triceps, ulnaris und radialis gesteigert und beiderseits gleich. Bauchreflexe beiderseits vorhanden.

Patellar- und Achillessehnenreflexe hochgradig gesteigert beiderseits.

Fußklonus rechts; Strümpell positiv beiderseits. Unbedeutende Hypotonie in den Hand- und Ellbogengelenken.

Hochgradige Hypotonie in den Hüftgelenken, weniger ausgesprochen in den Kniegelenken. In den übrigen Gelenken Tonus unverändert.

Patient kann nur stehen bei Unterstützung, hängt auf den ihn stützenden Armen. Nach Entziehung der Stütze fällt er nach hinten. Kann sich nur schwer mit Unterstützung anderer Personen bewegen, hängt dabei gewissermaßen auf den stützenden Armen. Beiderseits gestützt, schleudert er die Beine weit auseinander, wobei der Rumpf unbeweglich bleibt (*Babinski'sche Asynergie*). Asynergie wird auch beim Neigen des Rumpfes nach rückwärts und beim Übergang von horizontaler Lage in sitzende Stellung bemerkbar. Cerebellare Katalepsie beider in den Kniegelenken gebogenen Beine. Sensibilität ohne Veränderung.

Sprache verwischt, modulationslos. Beim Sprechen öffnet der Kranke weit den Mund, errötet, strengt sich ungewöhnlich an; die ersten Silben werden deutlicher ausgesprochen als die folgenden. Während des Sprechens grimassiert er, wobei besonders der M. frontalis angestrengt wird. Die Sprache wird durch tiefe Atemzüge unterbrochen.

Untersuchung des vegetativen Nervensystems (Pilocarpin, Atropin, Adrenalin) ergibt keine besonderen Veränderungen.

Wa.R. des Blutes negativ, ebenso die des Liquors. Die Untersuchung des Liquors ergibt: farblos, klar, von erhöhtem Eiweißgehalt (0,165%), zeigt keine Lymphocytose. Nonne-Apelt negativ.

16. 4. 27. Scharf ausgeprägte Amimie. Ataxie der Extremitäten bei der Ausführung der Zielbewegungen wenig ausgeprägt. Der Kranke ist gezwungen, das Bett zu hüten. Sitzt, indem er sich mit den Armen an das Bett stützt. Das Stehen ist nicht möglich. Auf die Beine gestellt, fällt er nach hinten oder nach irgend-einer Seite hin. Hochgradige Störung des Gehvermögens: kann sich selbstständig nicht fortbewegen. Charakter des Ganges wie vor 3 Jahren. Seitens der Sprache keine merkliche Besserung. Der Schlingreflex erhalten. Patellar- und Achilles-sehnenreflexe hochgradig gesteigert. Rechtsseitiger Fußklonus.

Fall 11. Aufnahme 8. 2. 28. S., Jude, 34 Jahre. Suchte die Klinik wegen Sprachstörungen und erschwertem Gange auf. Der Kranke habe vor 16 Jahren Anthrax überstanden, vor 3 Monaten Scharlach. Am 4. Tage der letzteren Krankheit trat motorische Aufregung auf, die 2 Tage angehalten habe. Am 6. Krankheitstage wurde die Aufregung von einem „tiefen Schlaf“ abgelöst, der 2 Wochen lang gedauert habe. Der Kranke sei allmählich zur Besinnung gekommen. Gleich-

zeitig habe Urinverhaltung im Verlaufe von 8 Tagen bestanden. Als er zu sich kam, konnte er absolut nicht reden. Der Mutismus hielt 8 Wochen an. Das Sitzen war unmöglich; wegen ungeordneter Bewegungen der Arme konnte der Kranke nicht selbstständig essen. Beim Versuch, flüssige Nahrung an den Mund heranzubringen, verschüttete er sie. Mit dem Löffel stieß er bald auf die Wange, bald unter die Nase. Die ataktischen Erscheinungen begannen sich allmählich auszugleichen. Gegen Ende der 6. Krankheitswoche wurde das Sitzen und Stehen möglich und dem Kranke wurde von den Ärzten verordnet, das Gehen zu üben. Selbstständiges Gehen war unmöglich. Er bewegte sich kaum mit Unterstützung anderer Personen, wobei er die Beine weit nach vorne schleuderte. Begann erst vor 2—3 Wochen selbstständig zu essen. Auch die Sprache erfährt eine allmähliche Wiederherstellung, doch bedeutend langsam. Gegenwärtig klagt der Kranke über Störungen der Sprache und des Gangs.

Objektive Untersuchung: der Kranke ist ein wenig aufgereggt. Euphorie; Gedächtnis nicht abgeschwächt, redet viel. Neigung zu Zwangslachen; Amimie. Schlingreflex beiderseits erhalten. Herabsetzung der Muskelkraft (der Muskulatur der Extremitäten und des Halses).

Diffuse Hypotonie in allen Extremitäten; Handschrift hochgradig ataktisch. Adiodochokinesis beiderseits, D > S. Haken-Kniephänomen beiderseits, D > S.

Stewart-Holmessches Zeichen beiderseits vorhanden.

Zeichen cerebellarer Asynergie in den Händen.

Katalepsie der gebeugten Beine. Steht mit gespreizten Beinen; beim Stehen mit adduzierten Beinen leichtes Schwanken.

Sehnen- und Knochenreflexe gesteigert. Keine pathologischen Reflexe. Sensibilität ohne Veränderungen. Beckenorgane in Ordnung. Sprache laut, verwischt, explosiv; beim Sprechen wird der Mund weit geöffnet. Stimme modulationslos, viel zu laut, hölzern.

28. 12. 28. Sprache unverändert. Wechselbewegungen der Zunge erschwert (Adiodochokinesis der Zunge). Allgemeine Hypotonie. Zeichen cerebellarer Asynergie weniger ausgesprochen.

Feine Bewegungen sind sehr erschwert: das Zuknöpfen gelingt nicht. Handschrift hochgradig ataktisch.

Fall 12. Aufnahme 20. 7. 24. Sh., Jüdin, 26 Jahre, verheiratet. Familienanamnese ohne Befund. Gegenwärtiges Leiden entwickelte sich vor 5 Monaten nach stattgehabtem Wochenbett. Die Gravidität (zweite) und die Geburt sind normal verlaufen. Am 3. Tage nach der Geburt setzte Fieber ein; nach weiteren 3 Tagen erreichte das Fieber 39,8°. Sie verfiel in einen bewußtlosen Zustand, der etwa 4 Wochen gedauert hat. Die Temperatur fiel gegen Ende der 3. Woche nach der Geburt ab. Als sie zur Besinnung kam, konnte sie nicht sprechen, fremde Sprache habe sie verstanden. Schon damals bemerkte sie, wie auch ihre Angehörigen, Ataxie des Rumpfes und der Extremitäten, konnte weder sitzen, noch über ihre Arme verfügen. Vor 3 Monaten begann Patientin unklare Laute hervorzubringen. Gegenwärtig klagt sie über erschwerte Sprache, Unfähigkeit, die Extremitäten zu bewegen und Unmöglichkeit zu sitzen.

Die objektive Untersuchung ergibt: die Kranke ist ganz hilflos; beim Versuch sie aufzurichten, fällt sie rückwärts. Ist nicht imstande, selbstständig zu essen infolge der Ataxie der Arme. Adiodochokinesis beiderseits stark ausgeprägt. Erscheinungen der Hypermetrie (Symptom des Greifens u. a.).

Parese des N. facialis dextra (unterer Zweig). Zunge weicht beim Herausstrecken nach rechts, Schluckakt unbehindert. Schlingreflexe +. Sprache sehr erschwert, undeutlich, explosivartig, skandierend; redet laut, wobei sie die Stirn runzelt und errötet.

Rechtsseitige Hemiparese, Sehnen- und Knochenreflexe rechts mehr ausgesprochen als links. Babinski + rechts; allgemeine diffuse Hypotonie, besonders

der Beine. Die Ataxie der Beine ist hochgradig; Hacken-Kniephänomen beiderseits. Erscheinungen cerebellarer Asynergie scharf ausgeprägt.

Die im Bett liegende Kranke hebt, beim Wunsch sich mit auf der Brust gekreuzten Armen aufzurichten, den oberen Teil des Rumpfes und beugt dabei nicht die Knie, um so einen Stützpunkt zu bilden. Katalepsie der Extremitäten.

Puls 82 pro Minute. Herz und Lunge normal.

Fall 13. Aufnahme 2. 2. 28. K., Russe, krank seit 9 Monaten. Der Kranke selbst ist nicht imstande, uns über Beginn und Verlauf seiner Krankheit zu unterrichten, angeblich infolge von Gedächtnisschwäche.

Die beim Bruder des Kranken erhobenen anamnestischen Daten sind folgende: Inmitten völligem Wohlbefindens seien plötzlich Übelkeit und Kopfschmerzen eingetreten und habe sich die Temperatur erhöht. Am 3. Krankheitstage wurde er bewußtlos, welcher Zustand ungefähr 2 Wochen dauerte. Als der Kranke zu sich kam, war er sprachlos (wie lange der Mutismus bestanden hat, kann der Bruder nicht angeben) und lag unbeweglich auf dem Rücken. Die linken Extremitäten waren unbeweglich, die rechten konnte der Kranke langsam bewegen, sie waren aber (nach Angaben des Bruders) „schwer“. Bald kehrte die Bewegungsfähigkeit der linken Extremitäten zurück. Damals wurde auch Zittern der linken Extremitäten bemerkt. Beim Versuch, den Kranke aufzusetzen, seien Schwankungen nach allen Richtungen entstanden und drohte der Kranke nach hinten zu fallen. Das Sitzen und Gehen sei unmöglich gewesen; in den ersten Krankheitsmonaten habe er über Schwindel geklagt.

Objektive Untersuchung: Anisocoria, D > S; Reaktion der Pupillen auf Licht und Konvergenz normal. Scharf ausgeprägte Amymie, Rachenreflexe +, ununterbrochene klonische Zuckungen des M. sternocleidomastoideus rechts. Aktive Bewegungen im linken Arm sind ein wenig beschränkt, und zwar im Schulter- und Ellbogengelenk. Linker Arm im Ellbogen- und Handgelenk gebeugt, Tonus in allen Muskeln des linken Schultergelenks gleichmäßig erhöht. Im linken Ellbogengelenk der Tonus gesteigert, überwiegend in den Flexoren; in den distalen Gelenken des linken Armes ist der Tonus nicht so hochgradig gesteigert wie in den proximalen. Hypertonie der Muskulatur des rechten Armes, sowohl der Flexoren wie der Extensoren.

Bewegungen des rechten Armes sind befriedigend; großschlägiges Zittern im rechten Arm; beim Versuch, Bewegungen auszuführen, Verstärkung des Zitterns. Diffuse Herabsetzung der Muskelkraft des linken Armes. Sehnenreflexe des linken Armes gesteigert. Die Reflexauslösung am rechten Arm wegen bestehender Hypertonie außerst erschwert.

Bauchreflexe beiderseits herabgesetzt.

Parese des linken Beines, paretische Erscheinungen besonders scharf ausgeprägt im linken Fußgelenk. Tonus der Muskulatur des linken Beines ein wenig gesteigert. Tonus der Muskulatur des rechten Beines gesteigert, besonders im Fußgelenk.

Myoklonische Zuckungen des M. tibialis anterior rechts. Patellar- und Sehnenreflexe beiderseits vorhanden. Babinski und Oppenheim links hochgradig gesteigert. Ataxie der oberen und unteren Extremitäten scharf ausgeprägt. Finger-Nasenphänomen beiderseits +. Symptom des Greifens links scharf ausgesprochen. Ob letzteres Symptom rechts vorhanden ist, wie auch Adiodochokinesis beiderseits ist wegen Hypertonie der rechten und Parese der linken Hand schwer zu beurteilen.

Beide im Kniegelenk gebeugten Beine erstarren in diesem Zustand (Erscheinung cerebellarer Katalepsie). Haken-Kniephänomen beiderseits +. Beim Versuch, die Beine ohne Stütze gestreckt zu halten, treten besonders links Schaukelbewegungen auf.

Der Kranke sitzt kaum, sich mit den Armen ans Bett stützend; beim Versuch, mit auf der Brust gekreuzten Armen zu sitzen, treten Schwankungen des Rumpfes nach allen Richtungen hin auf. Das Stehen ist unmöglich; auf die Beine gestellt, schwankt der Kranke hin und her und stürzt bald auf die eine, bald auf die andere Seite hin.

Unterstützt von beiden Seiten macht der Kranke mit Mühe einige Schritte, wobei er die Beine weit und hoch schleudert. Der Rumpf bleibt dabei zurück.

Sprache explosiv, skandierend; einige Laute werden gewöhnlich gut ausgesprochen, der Kranke verwechselt aber oft harte Laute mit weichen. Stimme grob, wenig moduliert. Augenhintergrund normal.

Die Untersuchung des vegetativen Nervensystems unter Anwendung von Pilocarpin, Adrenalin und Atropin ergab keine Abweichungen von der Norm.

Sensibilität ohne Veränderungen.

Beckenorgane in Ordnung.

Wa.R. des Blutes fiel negativ aus, ebenso die des Liquors.

Fall 14. Aufnahme 5. 6. 28. B., Russe, 39 Jahre. Am 13. 5. 28 fühlte sich der Kranke des Morgens beim Aufwachen unwohl, nach einigen Minuten wurde er bewußtlos. Sogleich konnte erhöhte Temperatur und allgemeine motorische Unruhe, besonders seitens der rechten Extremitäten notiert werden. Das Bewußtsein klärte sich allmählich. Als der Kranke zu sich kam, konnte er absolut nicht reden, verstand wohl das Gehörte, beantwortete Fragen durch Kopfnicken und Mimik.

Die erhöhte Temperatur von 37—38° hielt ungefähr 2 Wochen an. In seiner Kindheit habe der Kranke eine typhöse Erkrankung durchgemacht. Im Jahre 1912 Gonorrhöe. Lues und Alkoholismus werden negiert. Der Kranke kam in unsere Behandlung im Anfang der 4. Krankheitswoche.

Status praesens. Amimie, Mutismus; Bewußtsein klar; beantwortet Fragen durch Mimik. Motorische Unruhe: der Kranke dreht sich oft von der einen Seite auf die andere. Fortwährende unwillkürliche choreomorphe Bewegungen in den rechten Extremitäten. Einigermaßen Rigidität der Nackenmuskulatur. Beim Fletschen der Zähne tritt Parese des rechten N. facialis (unterer Zweig) deutlich zum Vorschein. Zunge scheint nach links abzuweichen. Kraft der Extremitäten befriedigend. Sehnenreflexe gesteigert, rechts scheinbar ein wenig lebhafter als links. Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten sind ausfahrend, inkoordiniert.

Finger-Nasenphänomen und Hacken-Kniephänomen beiderseits, rechts mehr ausgesprochen als links.

Der Übergang aus liegender zur sitzenden Stellung ist erschwert, wobei Neigung zum Fallen nach hinten bemerkbar wird. Das Stehen ist unmöglich: der auf die Beine gestellte Kranke fällt nach hinten und links hin. Bei beiderseitiger Unterstützung bewegt sich der Kranke mühsam, er spreizt die Beine, hebt sie übermäßig hoch und schleudert sie nach vorne, während der Rumpf zurückbleibt (Asynergie von Babinski).

10. 6. 28. Unklare, laute, modulationslose Sprache; beim Sprechen öffnet der Kranke weit den Mund.

Ataktische Störungen seitens der Extremitäten gleichen sich allmählich aus.

20. 6. 28. Bewegt sich selbstständig, wobei ein Schwanken nach allen Richtungen und ein Abweichen nach rechts notiert wird.

Alle eben geschilderten Fälle der akuten Ataxie sind der Gesamtheit der Symptome und dem Verlaufe nach der typischen akuten Ataxie von Leyden-Westphal zuzurechnen.

In verschiedenen Hinsichten lässt sich mein Material folgendermaßen einteilen

Dem Geschlechte nach: männliche 9, weibliche 5.

Die Bevorzugung des männlichen Geschlechtes wurde bereits von *Davidenkoff* und *Koschewnikoff* hervorgehoben und wird also auch durch mein Material bestätigt.

Dem Alter nach (das Alter variierte von 19 bis 46 Jahren):

Von 19—21 Jahren	2 Fälle,
„ 26—28 „	5 „
„ 34—36 „	3 „
„ 39—46 „	4 „

eine Verteilung, die mit der in der Literatur angegebenen ziemlich übereinstimmt.

In meinem Material ließen sich folgende ätiologische Momente feststellen:

Fleckfieber	6 Fälle, von denen 3 männl. und 3 weibl. Geschl.
Zwei aufeinanderfolgende Infektionen: Fleck- und Rückfallfieber	2 „ „ „ 1 „ „ 1 „ „
Rückfallfieber	1 Fall, „ „ 1 „
Variola	1 „ „ „ 1 „
Scharlach	1 „ „ „ 1 „
Puerperalfieber	1 „ „ „ „ 1 „ „
Unbestimmte Infektion	2 Fälle, 2 ..

Wie aus dieser Tabelle ersichtlich, haben sich alle meine Fälle von akuter Ataxie im Anschluß an verschiedene Infektionskrankheiten entwickelt.

Es ist besonders zu bemerken das Auftreten der akuten Ataxie im Gefolge zweier aufeinanderfolgender Infektionskrankheiten, nämlich des Fleck- und Rückfallfiebers. Solche Beobachtungen gab es unter meinen Fällen zwei. In beiden Fällen folgte das Rückfallfieber dem Fleckfieber; in einem dieser Fälle (Fall 7) entwickelte sich die akute Ataxie nach dem zweiten Anfall, im zweiten Falle (Fall 8) 3—4 Wochen nach dem letzten Anfall des Rückfallfiebers. Über den Zusammenhang der akuten Ataxie mit dem überstandenen Rückfallfieber im letzten Fall lässt sich zwar streiten, obwohl mehrere Autoren, so Heymanowitsch, Gowers u. a. auf die Möglichkeit der Entstehung von Komplikationen seitens des Nervensystems, auch einige Zeit nach überstandener Infektionskrankheit, hinweisen. In meiner Arbeit, die ausführlich die Frage der Komplikationen seitens des Nervensystems beim Fleckfieber behandelt¹, habe ich einige Fälle anführen können, in denen die Affektion des Nervensystems eine Zeitlang nach dem Fieberabfall aufgetreten ist.

Über einen einschlägigen Fall teilt Jaccoud mit, wo die akute Ataxie 40 Tage nach Ende der Pneumonie sich entwickelt hatte, und doch erkennt dieser Autor einen kausalen Zusammenhang zwischen den

¹ Arch. f. Psychiatr. 77, H. 3.

Entwicklung von ataktischen Störungen und der überstandenen Pneumonie an.

Von Interesse scheint mir der Umstand zu sein, daß in einigen Fällen, außer der Infektionskrankheit, die die akute Ataxie direkt nach sich zieht, in der Anamnese andere schwere Infektionen erwähnt werden. So wurde in einem Falle 2 Jahre vor der auslösenden Variola Fleckfieber überstanden; in einem anderen Fall machte der Kranke in der frühen Jugend Unterleibstyphus durch; schließlich in einem dritten Fall — 5 Jahre vor der Entwicklung der akuten Ataxie nach Scharlach — Anthrax. Es ist wohl die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, daß die vorangehende Infektion im Zentralnervensystem den Boden für die Entwicklung der akuten Ataxie bei der folgenden Infektionskrankheit gewissermaßen vorbereitet hat.

Von besonderem Interesse ist ferner der Fall 9, wo die akute Ataxie sich nach dem dritten Anfall des auch bakteriologisch festgestellten Rückfallfiebers entwickelt hat. Der ätiologische Zusammenhang dieser akuten Ataxie mit dem Rückfallfieber erregt keine Zweifel, da der Kranke ein Ergebnis seiner Blutuntersuchung in Händen hatte, die zur Zeit des Rückfallfiebers gemacht wurde und das Vorhandensein von Obermayerschen Spirochäten festgestellt hatte. Dieser Fall ist geeignet, die Vermutung Koschevnikoffs zu bestätigen, der es glaubt, daß in der Kasuistik Fälle von akuter Ataxie nach Rückfallfieber deshalb vermißt werden, weil nicht alle zu Gesicht kommenden Fälle veröffentlicht werden. Die Fälle von akuter Ataxie nach *Scarlatina* und *Puerperalfieber* sind in ätiologischer Hinsicht eine Seltenheit.

Die Mehrzahl meiner Fälle kamen in meine Behandlung eine längere Zeit nach Beginn der Erkrankung. Die anamnestischen Daten sind bei den Kranken und hauptsächlich bei ihren Angehörigen erhoben worden. In einigen Fällen ließen sich nur fragmentäre Auskünfte über den Beginn der Krankheit ermitteln.

Nur in zwei Fällen hatte ich die Gelegenheit, die Entwicklung der akuten Ataxie schon in den ersten Tagen ihres Auftretens zu beobachten. In einem dieser Fälle (Fall 5) handelte es sich um einen 43 Jahre alten Kranke, der 5 Tage nach der Krise bei vollem Bewußtsein in meine Behandlung gekommen war und eine scharf ausgeprägte motorische Auffregung aufwies. Seine Sprache war langsam, monoton, modulationslos. Es bestanden — Klonus der Augen, eine mittelmäßige Ataxie der Arme und hochgradige Störung der Statistik und des Ganges.

Im zweiten Falle dieser Kategorie (Fall 10) handelte es sich um einen 28 jährigen Mann, der an Pocken $2\frac{1}{2}$ Wochen vor der Aufnahme in die Klinik erkrankt war. Am sechsten Krankheitstage delirierte der Kranke, am 8. Tage verlor er die Sprachfähigkeit, nach weiteren 2 Tagen verfiel er in einen soporösen Zustand, der 5 Tage anhielt. Als der Kranke in unsere Klinik eingeliefert wurde, befand er sich in einem Zustand

motorischer Aufregung; es wurde ferner Mutismus und eine eigenartige Hyperkinese des Kopfes (Nick- und Rotationsbewegungen) verzeichnet. In diesem Stadium vermuteten wir bereits die *Leyden-Westphalsche Ataxie*, die durch den weiteren Verlauf der Krankheit bestätigt wurde.

Es scheint wohl möglich zu sein, die Diagnose auf akute Ataxie von *Leyden-Westphal* zu stellen nicht erst beim Bestehen des gewöhnlichen ataktischen Syndroms, sondern auch bevor derselbe sich vollauf entwickelt hat. Als Stützpunkt für die Frühdiagnose kann vor allen Dingen der im Zusammenhang mit einer Infektion aufgetretene Mutismus dienen, der von Bewußtseinsstörung und irgendwelchen hyperkinetischen Störungen, besonders des Kopfes, begleitet ist.

Zur Bestätigung dieser Ansicht sei folgender Fall angeführt. Prof. *Neiding* diagnostizierte bei einer 46 Jahre alten Frau die *Leyden-Westphalsche Ataxie* schon in den ersten fieberfreien Tagen nach Fleckfieber, wobei folgender klinischer Symptomenkomplex bestanden hatte: Trismus, Gesichtshalluzinationen, Schlaflosigkeit, allgemeine Aufregung, Nickbewegungen des Kopfes und schließlich Mutismus. In der Folge entwickelte sich der typische Symptomenkomplex der *Leyden-Westphalschen Ataxie*.

Bei der Analyse der übrigen, in unsere Behandlung einige Zeit nach Beginn der akuten Ataxie gelangten Fälle mußten wie uns mit anamnestischen Daten zufrieden geben, die zwar in den meisten Fällen genau, in einigen aber ziemlich unvollständig waren.

Die anamnestischen Angaben summierend, können wir feststellen, daß in einem Fall (Fall 2) die akute Ataxie erst einige Tage nach überstandenen leicht verlaufenden Fleckfieber sich zeigte. In diesem Falle wurden keine Erscheinungen motorischer Aufregung, wie auch keine Bewußtseinsstörung notiert. Die Möglichkeit einer Entstehung der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ohne Bewußtseinsstörung wurde auch von anderen Autoren festgestellt (*Davidenkoff, Perwuschin*). Solch ein Beginn wurde in den leichten Fällen der akuten Ataxie mit günstigem Verlauf beobachtet. Die Entwicklung der akuten Ataxie ohne vorangehendem komatösen Zustand soll nach *Perwuschin* für die Malaria charakteristisch sein.

In zwei Fällen von akuter Ataxie nach Fleckfieber konnte infolge der Abwesenheit der Angehörigen bei mangelndem Gedächtnis der Kranken nicht festgestellt werden, welche Erscheinungen seitens des Nervensystems dem Einsetzen des ataktischen Syndroms vorangegangen waren. In den übrigen 11 Fällen gingen der Ataxie motorische Aufregung und Bewußtseinsstörung voran. In zwei von den letzteren Fällen trat auf der Höhe des Fleckfiebers hochgradige motorische Aufregung ein, die in einem dieser Fälle noch 10 Tage nach dem Fieberabfall anhielt. In letzterem Falle bestanden Gesichtshalluzinationen und Trismus. In zwei weiteren Fällen stellte sich in den letzten Tagen der Fieberperiode des Fleckfiebers ein komatöser Zustand ein, der noch 3 Wochen nach

dem Fieberabfall anhielt. Schwere Bewußtseinsstörung wurde auch in einem Falle von akuter Ataxie nach Puerperalfieber und in den Fällen einer unaufgeklärten Infektion verzeichnet.

Was den zeitlichen Beginn der akuten Ataxie beim Rückfallfieber anbelangt, so sei folgendes bemerkt: in einem Falle setzte das ataktische Syndrom nach dem zweiten Anfall ein. In diesem Falle war dem Rückfallfieber unmittelbar das Fleckfieber vorangegangen. Infolge von Gedächtnisschwäche und mangelnder Intelligenz des Kranken gelang es in diesem Falle nicht, genauere Auskunft über den Beginn der Krankheit zu bekommen. Im Falle 9 verliefen die ersten zwei Anfälle des Rückfallfiebers ohne Hirnerscheinungen. Am dritten Tage des dritten Anfalles verfiel die Kranke in einen bewußtlosen Zustand; wie lange dieser Zustand gedauert habe, weiß der Kranke nicht anzugeben. Als er zu sich kam, zeigte sich Ataxie und Verlust der Sprache.

Im dritten Fall (Fall 8) von akuter Ataxie nach Rückfallfieber, wo das Bild des ataktischen Syndroms sich 3—4 Wochen nach dem letzten Anfall entwickelt hatte, ging dem eigentlichen ataktischen Syndrom Fieber, Kopfschmerzen und hochgradige Bewußtseinsstörung voran.

Im Falle der nach Scharlach entstandenen Ataxie (Fall 11) wurde die am 4. Krankheitstage aufgetretene hochgradige, motorische Aufregung, die 2 Tage andauerte, von hochgradiger Somnolenz abgewechselt, die zwei Wochen lang anhielt. Zu gleicher Zeit trat Harnverhaltung ein, die 8 Tage dauerte. Als der Kranke zur Besinnung kam, wurde eine generalisierte Ataxie und Mutismus festgestellt.

Wir gehen nun zur Erörterung der Symptomatologie unserer Kranken über: in allen unseren Fällen tritt als Hauptsymptom die Ataxie auf, die sich direkt an die Infektion anschließt; in elf von meinen 14 Fällen erreichte die Ataxie anfänglich den höchsten Grad, so daß die Kranken ganz hilflos waren, und infolge der Ataxie der Hände unfähig waren, die größten elementaren Handlungen auszuführen, konnten selbstverständlich weder essen noch trinken; in allen diesen 11 Fällen bestand auch eine scharf ausgesprochen Störung der Statik und des Ganges von gemischtem Typus; das Sitzen war unmöglich, auch bei fremder Unterstützung, da die Kranken schwankten und infolge der Inkordination des Rumpfes zu fallen nach hinten oder seitwärts drohten. Die Ataxie der Beine war ebenso scharf ausgeprägt, zuweilen noch schärfer, als die Ataxie der Arme; die Kranken konnten sogar mit fremder Hilfe nicht stehen; auf die Beine gestellt, stürzten sie seitwärts oder nach hinten hin. Im Verlauf der ersten Wochen konnte von selbständigm Gehen keine Rede sein. Außer den Extremitäten und des Rumpfes ergriff die Ataxie auch die Muskulatur der Mundhöhle und des Kehlkopfes, welch letzterer Umstand besonders für die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* charakteristisch ist. Die Ataxie des Sprechapparats bedingt eine eigenartige Sprachstörung. In den frischen Fällen konnte kein besonderer Unterschied im Grade

der Ataxie zwischen den oberen und unteren Extremitäten notiert werden. In allen unseren Fällen erstreckte sich die Ataxie — den anamnestischen Angaben zufolge — in gleichem Maße auf die oberen und unteren Extremitäten. In 6 Fällen (1, 3, 6, 9, 11, 12) konnte der Unterschied im Grade der Ataxie zwischen beiden Seiten vermerkt werden, wobei die ataktischen Störungen mehr auf derjenigen Seite ausgesprochen waren, die Zeichen einer Affektion der Pyramidenbahn aufwies (spastische Hemiparese, Hyperreflexie, zentrale Parese der Hirnnerven). Beim Zurückgehen der ataktischen Störungen verschwanden dieselben in den oberen Extremitäten viel eher als in den unteren. Gleich stark ausgeprägt waren die Koordinationsstörungen bei der Ausführung elementarer Zielbewegungen wie auch die Störungen der Statik und des Ganges. Bei der Rückbildung der ataktischen Störungen fiel die Geringfügigkeit der Inkoordination auf, die bei Ausführung von Zielbewegungen festgestellt werden konnte, im Vergleich zur noch bestehenden hochgradigen Störung der Statik und des Gehaktes. Dieses Mißverhältnis, das fast in allen meinen Fällen der akuten Ataxie verzeichnet werden konnte, ist nach *Levandowsky* hauptsächlich durch die Inkoordination der Rumpfmuskulatur bedingt. Besonders ausgesprochen war diese Disproportion in den Fällen 3 und 10. Die letzteren 2 Fälle stehen seit langem in meiner Behandlung: der erste seit 4 Jahren und der zweite seit 3 Jahren. Diese Kranken zeigen eine nur geringfügige Ungeschicklichkeit der Hände, sind imstande, in horizontaler Lage mit den Beinen ziemlich koordinierte Bewegungen auszuführen, während ihnen das Stehen unmöglich ist; auf die Beine gestellt, schwanken sie nach allen Richtungen und drohen zu fallen.

Wie bekannt, ist die eben hervorgehobene Disproportion besonders für die cerebellare Ataxie charakteristisch.

In allen meinen Fällen wurden scharf ausgesprochene cerebellare Komponenten festgestellt (Adiodeschokinesis, Asynergie von *Babinsky*). Der Gang meiner akut-ataktischen Kranken zeigte einen motorisch-cerebellaren Charakter. Neben einem Schleudern der Beine nach allen Richtungen in einem beschleunigten Tempo und mit übermäßigiger Kraft, mit überflüssigen Bewegungen — lauter für Bewegungsataxie charakteristische Erscheinungen — besteht ein Zurückbleiben des Rumpfes; diejenigen Kranken, die sich selbstständig nicht bewegen konnten, schleuderten ebenfalls die Beine nach vorne, wenn sie beiderseits unterstützt wurden, wobei der Rumpf zurückblieb und gewissermaßen auf den unterstützenden Armen hing. Diese asynergische Komponente konnte ich in allen meinen Fällen beobachten, in denen ein selbstständiges Sichfortbewegen unmöglich war. In denjenigen Fällen, in denen die Kranken sich selbstständig bewegen konnten, konnte ein breitspuriges Stellen der Beine verzeichnet werden sowie ein Abweichen von der geraden Linie und ein Schwanken nach allen Richtungen hin (Fall 7).

In 3 Fällen (1, 3, 9) konnte ich nach dem Ausgleichen der ataktischen Störungen eine allgemeine leichte Starrheit und Verlangsamung in der Ausführung sowohl elementarer wie auch größerer Bewegungen, so daß die Kranken nur langsam zu essen, sich anzuziehen und nur langsam mit kleinen Schritten sich zu bewegen imstande sind.

Zwei meiner Kranken (Fall 8 und Fall 3) lagen angeblich im Zeitintervall zwischen dem Moment des Zusichkommens bis zur Entdeckung der ataktischen Störungen unbeweglich da und waren unfähig, irgendwelche Bewegungen mit den Extremitäten, Kopf und Rumpf auszuführen. Die allgemeine vollständige Akinesie (Asthenie ?) hielt in dem einen Fall 8 Wochen lang und im zweiten etwas länger an.

In 12 von meinen 14 Fällen konnte Mutismus notiert werden: die Kranken verstanden wohl die fremde Sprache gut, konnten aber nur durch inkoordinierte Gesten und Grimassen sich verständigen; die Erscheinung des Mutismus wird gewöhnlich in den ersten Tagen der „komatösen Periode“ der akuten Ataxie beobachtet (*Davidenkoff* schlägt für das der Entdeckung der ataktischen Störungen vorangehende Stadium der Bewußtseins- und der psychischen Störung die Bezeichnung „komatöse Periode der akuten Ataxie“ vor).

Die Dauer des Mutismus bei der akuten Ataxie pflegt eine verschiedene zu sein. Mehr oder weniger bestimmte Angaben über die Dauer des Mutismus bekam ich nur in 7 meiner Fälle, und zwar bestand der Mutismus in einem Falle etwa 2 Wochen, in zwei Fällen etwa 3 Wochen, in einem Falle einen Monat lang, in einem Fall 5 Wochen und schließlich in einem Fall (6), in dem der weitere Verlauf ein günstiger war, hielt der Mutismus nach Angaben des Kranken selbst 4 Monate lang an. In 4 Fällen konnten weder die Kranken selbst, noch ihre Angehörigen, über die Dauer des Mutismus bestimmte Auskunft geben. In zwei weiteren Fällen (2, 5) bestand überhaupt kein Mutismus.

Die vollständige Stummheit wird allmählich von einer eigenartigen Sprache abgewechselt, die schwer zu charakterisieren ist. Diese ist monoton, schwerfällig, in einigen Fällen (5) mit näselndem Beiklang. Beim Sprechen machen die Kranken große Anstrengungen, öffnen weit den Mund, erröten, runzeln die Stirn, grimassieren, sprechen den Anfang der Phrasen bedeutend deutlicher aus als ihr Ende. Die Sprache ist ferner stoßartig, explosiv, wird durch Exspirationsbewegungen unterbrochen, wobei besonders die Aussprache der Laute D, T, B, P (in 4 Fällen) erschwert war, (nach *Dinkler* fällt den akut-ataktischen Kranken die Aussprache der Kehlkopf- und Zungenlaute schwerer als die der Lippenlaute). In 8 von meinen Fällen war die Sprache skandierend; während des Redens ermüden die Kranken rasch und unterbrechen oft ihre Rede.

Die Stimme war bei meinen Kranken modulationslos, grob, unnatürlich hölzern, ungemein laut.

Dinkler hat es als erster erklärt, sodann *Lüthge* und schließlich *Davidenkoff* haben dem zugestimmt, daß die Sprachstörungen der akut-ataktischen Kranken ausschließlich durch Ataxie der Respirations- (Diaphragma-) und Sprechmuskulatur bedingt sei.

In 10 von meinen Fällen fiel der maskenartige Gesichtsausdruck auf. Auf den eigenartigen Gesichtsausdruck der akut-ataktischen Kranken hat bereits *Westphal* hingewiesen. *Davidenkoff* bezeichnet diesen Gesichtsausdruck der Ataktiker als „*Pierrot-Maske*“ und betrachtet ihn als Folge der Ataxie der Gesichtsmuskulatur.

Erscheinungen cerebellarer Katalepsie bestanden in 5 von meinen Fällen.

Zwangsstellung des Kopfes — gesenkt und nach vorn gestreckt — wurde in 6 Fällen beobachtet.

Horizontalen Nystagmus konnte ich nur in einem meiner Fälle feststellen, in welchem auch die anderen cerebellaren Komponenten scharf ausgesprochen waren.

In zwei Fällen (2, 5) konnte ich die so seltenen blitzartig verlaufenden fast ständigen klonischen Zuckungen der Augäpfel (Oculoklonus) beobachten; auf dieses „Laufen der Augen“ pflegten auch die Angehörigen der Kranken hizuweisen — so sehr fiel es auf. In einem dieser Fälle klagte der Kranke über einen durch das „Augenlaufen“ bedingten unerträglichen Zustand.

Eine fast analoge Erscheinung hat auch *Koscheunikoff* in einem Falle von akuter Ataxie beobachtet. Bei seinem Kranken wurden ziemlich rasche ungeordnete Bewegungen der Augäpfel beobachtet, die es ihm unmöglich machten, den Blick auf irgendeinen Gegenstand zu fixieren.

Die klonischen Zuckungen der Augäpfel dürfen mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit als Erscheinung eines motorischen Reizes betrachtet werden, der sehr oft in der ersten Periode der akuten Ataxie beobachtet wird; gleichzeitig bestehen gewöhnlich auch Trismus, Krämpfe und charakteristische pendelförmige Rotations- und Nickbewegungen des Kopfes.

Trismus bestand nach den anamnestischen Angaben in zwei von meinen Fällen.

Ständige ununterbrochene Bewegungen des Kopfes in 4 Fällen.

In einem der Fälle, in denen klonische Zuckungen der Augäpfel bestanden haben, wurden auch klonische Zuckungen der oberen und unteren Extremitäten verzeichnet (Fall 5). In einem anderen Fall derselben Kategorie (Fall 2) bestand neben dem „Augenklonus“ Zittern der Hände und Zuckungen der Gesichtsmuskulatur, wobei $D > S$.

Hyperkinetische Komponenten bestanden längere Zeit in folgenden Fällen: im Falle 13 Tremor der linken Extremitäten und klonische Zuckungen des M. sternocleidomast. dextr. und des M. tibialis ant. dextr.; im Falle 8, der 6 Jahre nach Beginn der Krankheit unter meine

Beobachtung gekommen ist, bestand Zittern des Kopfes, der Extremitäten und des Rumpfes; ununterbrochene spontane choreomorphe Bewegungen in den rechten Extremitäten wurden im Falle 14 beobachtet.

Intentionstremor wurde in 4 Fällen notiert.

Im Falle 1 bestanden ständige tonische Kontraktionen des M. sternocleidomastoid. Im Falle 3 wurde eine ständige tonische Kontraktion des M. frontalis vermerkt; im Falle 9 ständige tonische Kontraktion der Stirnmuskeln und des M. corrugator supercil.

Von seiten der Hirnnerven und der langen Bahnen wurde folgendes vermerkt:

Zentrale Parese des N. facialis in 3 Fällen (3, 9, 14). In einem dieser Fälle auch Erscheinungen rechtsseitiger Hyperreflexie;

Hemiparetische Erscheinungen mit dem Babinski'schen Phänomen in 3 Fällen (1, 6, 12) mit Beteiligung des N. fac. auf derselben Seite; wobei im Falle 12 auf der paretischen Seite auch Parese des N. hypogloss. bestanden hat.

In einem Falle (12) bestanden hemiparetische Erscheinungen auf der einen Körperseite und spastische Erscheinungen auf der anderen; im Falle 13 wurden ungleiche Patellarreflexe notiert: das Kniephänomen war auf der Seite der Parese gesteigert.

Gesteigerte Sehnen- und Knochenreflexe wurden in 11 Fällen beobachtet; in 7 Fällen waren die Rachenreflexe erhalten.

Eine laryngoskopische Untersuchung wurde in 7 Fällen ausgeführt, wobei nur in einem Fall eine Parese der Stimmbänder konstatiert wurde.

Ungleichheit der Pupillen bei Erhaltung aller Reaktionsarten wurde in 2 Fällen beobachtet.

Der Augenhintergrund, in 9 Fällen untersucht, zeigte keine Veränderungen.

Die calorische Probe — in 3 Fällen ausgeführt — ergab keine Abweichung von der Norm seitens des Vestibularapparates. Wa.R. des Blutes, in 5 Fällen ausgeführt, fiel negativ aus; die Wa.R. des Liquors, in 2 Fällen ausgeführt, fiel ebenfalls negativ aus.

In zwei Fällen wurde der Liquor untersucht: im Falle 10 erwies sich der Liquor 11 Monate nach Beginn der Krankheit farblos, klar, von einem erhöhten Eiweißgehalt — 0,165%, zeigte keine Lymphocytose; im Falle 3, 5 Monate nach Beginn der Krankheit, zeigte der Liquor einen gesteigerten Eiweißgehalt (0,180%) bei normaler Zusammensetzung der Formelemente.

Hochgradige Veränderungen des Tonus der Extremitäten wiesen 9 Fälle auf, wobei in 8 Fällen scharf ausgeprägte Hypotonie bestanden hat. In 5 dieser Fälle war die Hypotonie eine allgemeine, in einem Falle (6) bestanden Erscheinungen der Hypotonie auf der hemiparetischen Seite, auf derselben Seite war auch das Babinski'sche Zeichen und Hyperreflexie vorhanden; in einem weiteren Falle (1) bestand Hypotonie

nur im rechten Handgelenk und in den Knie- und Fußgelenken beiderseits; der Tonus der übrigen Muskulatur war in diesem Falle normal. Im Falle 3 bestand Hypotonie der rechten oberen Extremität und der Hüftgelenke. In diesem Falle wurde Hypertonie der Strecker des rechten Unterarnes notiert. Endlich im Falle 13 wurden spastische Erscheinungen auf einer Körperseite vermerkt.

Funktionsstörungen seitens der Beckenorgane in Form von Incontinentia urinae et alvi wurden in meinen Fällen eine kürzere Zeit in der Periode hochgradiger Bewußtseinsstörung beobachtet. Nur einmal (im Falle 11) wurde eine 8 Tage lang anhaltende Harnverhaltung beobachtet. Nach Klärung des Bewußtseins waren die Beckenorgane bei meinen Kranken wieder in Ordnung. Sensibilitätsstörungen wurden in keinem Falle beobachtet.

Die Psyche meiner Kranken nach ihrem Erwachen aus dem komatösen Zustand bot keine besonderen Veränderungen, wenn man auch eine geringfügige Abweichung von der Norm nach völliger Rückbildung der ataktischen Störungen bei den meisten Kranken beobachten konnte. In 6 Fällen waren es mit hochgradiger Gedächtnisschwäche vergesellschaftete Depressionserscheinungen. In 2 von diesen 6 Fällen bestand auch Neigung zu Zwangslächen; in 3 Fällen Euphorie und Exaltation; in diesen drei Fällen handelte es sich um junge Patienten; bei zweien von diesen letzteren bestand die Euphorie und Exaltation noch dann, als die ataktischen Erscheinungen in bedeutendem Maße schon zurückgegangen waren; bei denselben Kranken bestand Neigung zu Zwangslächen, in einem Falle Zwangslächen und -weinen. In den übrigen Fällen wies die Psyche gar keine Veränderungen auf.

Was den Verlauf der in Rede stehenden Krankheit bei meinen 14 Kranken anbelangt, so konnte nur in einem Falle völlige Genesung gegen Ende der 7. Woche verzeichnet werden. In diesem Falle war die Ataxie einige Tage nach der Fieberperiode des Fleckfiebers in Erscheinung getreten ohne vorangehende Störung des Bewußtseins.

Wir hatten es hier also mit einem in jeder Hinsicht leichten Falle der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* zu tun mit Ausgang in völlige Genesung.

Fälle vollständiger Genesung nach akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* sind von *Davidenkoff*, *Koschewnikoff* u. a. Autoren berichtet worden. Ein Kranker (Fall 5) befand sich in meiner Behandlung nur 4 Tage und verließ die Anstalt in einem Zustand psycho-motorischer Aufregung; sein weiteres Schicksal blieb mir unbekannt. In 7 Fällen wurde bedeutende Besserung nach folgenden Zeitabschnitten verzeichnet: nach 3, 5, 7, 14 Monaten, 3 Jahren; in den übrigen Fällen bestanden hartnäckige schwere Koordinationsstörungen noch nach 2—3 Jahren.

Als besonders dauerhaftes Symptom erwies sich die Sprachstörung. *Davidenkoff* konnte nur in seinem dritten Falle, *Leyden*, *Leyden-Renvers*

konnten in einigen ihrer Fälle die Ataxie der Extremitäten noch zu einer Zeit nachweisen, als die Sprache schon ganz normal war, obwohl letztere anfänglich stark betroffen gewesen sei.

Anamnestische Angaben wie auch klinische Beobachtungen (3 Kranke befinden sich unter meiner ärztlichen Aufsicht seit mehreren Jahren) beweisen, daß die Rückbildung der Symptome nicht in allen Fällen in gleichem Tempo vor sich geht; so geschieht in einigen Fällen der Ausgleich der Koordinationstörungen zunächst ziemlich rasch, um sodann aber langsam vor sich zu gehen und dauernde Symptome zurückzulassen, während die Ataxie in anderen Fällen nur äußerst langsam, in einem Verlauf von mehreren Jahren, sich zurückbildet und die Kranken der Invalidität verfallen. Die ataktischen Störungen werden bedeutend schneller in den oberen Extremitäten ausgeglichen als in den unteren. Im selben Maße, in dem die Ataxieerscheinungen zurückgehen, tritt das oben betonte Mißverhältnis im Grade der Ataxie bei Ausführung von Zielbewegungen und beim Gehakt zum Vorschein. So bestand z. B. bei der Kranken S. (Fall 3) anfänglich hochgradige generalisierte Ataxie sowohl bei der Ausführung von Zielbewegungen wie beim Sitzen und Gehen; im Verlauf von 10 Monaten gingen die ataktischen Störungen der oberen Extremitäten in einem relativ schnellen Tempo zurück, während die der unteren Extremitäten dies in einem weit langsameren Tempo taten.

Ich hatte Gelegenheit, diese Kranke nach drei Jahren wieder einmal zu sehen. Nunmehr bestand in beiden oberen Extremitäten nur noch eine geringfügige Ungeschicklichkeit und Verlangsamung der Bewegungen, ferner eine unbedeutende Ataxie bei der Ausführung von Zielbewegungen im Bette mit den unteren Extremitäten, während das Stehen auch mit fremder Hilfe ihr unmöglich war; auf die Beine gestellt, drohte sie rück- oder seitwärts hinzustürzen, ohne daß sie sich fortbewegen konnte. Einen fast analogen Verlauf wies der Fall 10 auf, der seit drei Jahren sich unter meiner Aufsicht befindet.

Es läßt sich kein bestimmtes Verhältnis zwischen Charakter, Schwere der vorangegangenen Infektion, der komatösen Periode und dem weiteren Verlauf feststellen, da die Auskünfte über den Beginn der Krankheit in einigen Fällen so dürftig sind, daß sie kaum für diesen Zweck verwertet werden können. Der Verlauf der Krankheit steht allerdings, nach meinem Materiale zu urteilen, in keinem Zusammenhang mit Geschlecht oder Alter.

Davidenko ist auf Grund eines Studiums des einschlägigen literarischen Materials, sowie auch der eigenen Beobachtungen zu der Meinung gekommen, daß die Voraussage am günstigsten für das junge Alter zu stellen sei.

In meinen Fällen konnte ich neben einem mehr oder minder günstigen Verlauf bei drei jungen Ataktikern ein rasches Zurückgehen

der ataktischen Störungen auch bei älteren Personen, so in der Fällen 7 und 9, beobachteten.

In keinem meiner Fälle habe ich eine Neigung zur Progredienz der Krankheitsscheinungen oder ein Hinzutreten neuer Symptome notieren können, im Gegenteil, die einmal aufgetretenen Symptome gingen vielmehr rasch oder langsam zurück.

Einige Autoren, wie z. B. *Claude, Chaeffre* teilten mit, daß sie in einigen Fällen einen Übergang der akuten Ataxie in die multiple Sklerose feststellen konnten. *Fleuri, Pick* sind derselben Meinung. Dieselbe Meinung vertritt auch *Leyden*. Dieser Verfasser wies darauf hin, daß die ataktischen Erscheinungen in vielen Fällen zunächst rasch ausgeglichen werden, in anderen Fällen exacerbiere der Prozeß nach einer zeitweisen Besserung, um schließlich in die multiple Sklerose überzugehen.

Ich konnte, wie gesagt, in keinem Falle eine Progredienz der Symptome oder ein Hinzutreten von neuen feststellen, obwohl einige Kranken bereits 3—4 Jahre unter meiner ärztlichen Aufsicht stehen. Nur in einem Falle (8.) soll nach Angaben der Patientin der generalisierte Tremor einige Monate nach dem Beginn der Krankheit sich hinzugesellt haben. Ich glaube annehmen zu dürfen, daß der Tremor auch früher bestanden habe und der Kranken erst aufgefallen sei, als sie aktive Bewegungen auszuführen begonnen hatte. Diese Kranke mußte nämlich eine längere Zeit unbeweglich „wie ein Klotz“ zu Bett liegen (Akinesie? Asthenie?); weitere Beobachtung zeigte, daß sowohl das Zittern wie die ataktischen Erscheinungen langsam und allmählich zurückgingen; gegenwärtig, da etwa 6 Jahre seit Beginn der Krankheit bereits verflossen sind, blieben hartnäckige schwere Symptome zurück, nämlich ataktischer Gang, Tremor des Kopfes und der Extremitäten und Sprachstörungen.

Den Verlauf der akuten Ataxie scheint auch die Übungstherapie zu beeinflussen. Das raschere Zurückgehen der ataktischen Erscheinungen in den oberen Extremitäten als in den unteren dürfte sich demnach dadurch erklären, daß unsere Ataktiker, anfänglich hilflos zu Bett liegend, aus eigenem Triebe, um sich ihren schweren Zustand zu erleichtern, durch Übung verschiedener Handbewegungen Herr zu werden suchten, während sie dabei mit den Beinen gar keine Bewegungen auszuführen pflegten.

Mir fiel es auf, daß gerade diejenigen Ataktiker, die fast gar nicht gepflegt wurden, sich eher erholten; dies wohl deswegen, weil sie mehr als die anderen darauf angewiesen waren, sich der verschiedenen Bewegungen zu bemächtigen, um sich die Existenz erträglich zu machen.

In welchem Maße die ataktischen Störungen durch Übung beeinflußt werden können, beweisen folgende zwei Beobachtungen: die Kranke S. (Fall 3) wurde 4 Monate nach dem Beginn der Krankheit in die Klinik aufgenommen. Es bestand hochgradige Ataxie der oberen und unteren Extremitäten. Die Kranke ist ganz hilflos, ist nicht imstande, selbständig

zu essen, noch zu trinken. Sitzen, Stehen und Gehen sind ihr unmöglich. Patientin ist von Beruf Näherin. Wir schlugen der Kranken vor, das Nähen zu probieren. Mit Hilfe sorgfältiger, täglich mehrere Stunden andauernder Übungen gelang es ihr gegen Ende der dritten Woche, der Stricknadeln Herrin zu werden und Strümpfe zu stricken. Nach 3 Monaten machte sie die feinsten Stickereien. Indessen blieben die Koordinationsstörungen der unteren Extremitäten bei Ausführung von Zielbewegungen scharf ausgeprägt.

Der Kranke P. (Fall 9) wurde in die Nervenklinik 10 Monate nach Beginn der Krankheit aufgenommen. Es bestand eine geringfügige Ataxie der Extremitäten bei Ausführung von Zielbewegungen. Er war nur imstande sich mit fremder Hilfe zu bewegen. Der Gang war in hohem Grade ataktisch. Dem Kranken wurde der Rat erteilt, sich im Gehen zu üben. Er begann sich mit Mühe zu bewegen, wobei er sich an die ihn umgebenden Gegenstände (das Bettgitter, das Tischchen) stützte. Nachdem der Kranke 10 Wochen lang sich täglich mit Pausen, im ganzen aber täglich 1 bis 1½ Stunden im Gehen geübt hatte, konnte man einen bedeutenden Erfolg verzeichnen: der Kranke konnte sich mit Hilfe eines Stockes befriedigend bewegen; dieser Erfolg ist hauptsächlich den Übungen zuzuschreiben.

Die angeführten Beobachtungen beweisen, daß die Akut-ataktiker im Stadium der Besserung mit Hilfe von systematisch durchgeführten Übungen allmählich ihre Bewegungen zu koordinieren „lernen“.

Wir gehen nun zur Frage der Pathogenese und Lokalisation der in Rede stehenden Krankheit über. Leider gibt es infolge der Dürftigkeit der pathologisch-anatomischen Befunde diesbezüglich keinen einheitlichen Gesichtspunkt. Es gibt wohl einzelne Meinungen, die hauptsächlich Vermutungen darstellen, die sich fast ausschließlich auf das Studium des klinischen Materials gründen. Wie ich bereits oben darauf hingewiesen habe, figuriert die akute Ataxie im Schrifttum unter den verschiedenen Bezeichnungen, die von der Meinungsverschiedenheit in bezug auf die Lokalisation dieses Krankheitsprozesses zeugen.

Die älteren Autoren — *Leyden*, *Luthye*, *Fleuri*, *Dinkler* betrachteten die akute Ataxie als eine bestimmte Art der Encephalomyelitis. Sie begründeten ihre Meinung durch die Ergebnisse der Autopsie des *Ebstein*-schen Falles, in welchem multiple sklerotische Herde im Rückenmark und im Hirnstamme gefunden worden sind.

Bregmann, *Davidenkoff* u. a. bestreiten die Zugehörigkeit des *Ebstein*-schen Falles zur reinen akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*, da klinisch in diesem Falle außer dem Syndrom der akuten Ataxie (Ataxie der Extremitäten, Sprachstörungen) noch eine hochgradige Atrophie eines Teiles der Zungenmuskulatur festgestellt wurde. *Davidenkoff* rechnet diesen Fall derjenigen Gruppe von Fällen zu, die dem klinischen Bilde nach dem klassischen Typus der akuten Ataxie wohl entsprechen, die

aber mit irgendeinem anderen bestimmten Syndrom oder einer Nervenkrankheit kombiniert sind¹.

Das Bestehen einer Zungenatrophie gibt *Davidenkoff* den Grund, den *Ebsteinschen* Fall als einen mit Muskelatrophie kombinierten Fall von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* zu deuten. *Davidenkoff* weist energisch die Meinung zurück, daß bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* disseminierte encephalitische oder myeloencephalitische Herde bestehen. Dieser Verfasser sprach folgende interessante Hypothese aus: der Genese der akuten Ataxie liege nicht eine herdförmige anatomische Affektion des Zentralnervensystems zugrunde, sondern eine elektive Systemerkrankung (Intoxikation) der verschiedenen Teile des zentralen Koordinationsapparates ohne irgendwelche ausgesprochene destruktive Veränderungen in demselben. Derselbe Verfasser konnte in einem zur Autopsie gelangten Falle diffuse toxämische Veränderungen finden; dabei konnten Herde weder im Kleinhirn, noch in der Medulla oblongata, noch im Rückenmark gefunden werden. Die toxämischen Veränderungen im Großhirn sind es nach *Davidenkoff* einzig und allein, die die akute Ataxie bedingen. Die eben angeführte Beobachtung *Davidenkoffs* bekräftigt diesen Autor in seiner Meinung, daß die akute Ataxie als ein Phänomen toxischer Genese, und nicht dagegen als Folge grob anatomischer Veränderungen zu betrachten sei.

Die in diesem *Davidenkoffschen* Falle neben den toxämischen Veränderungen gefundene Sklerose der Hirngefäße wird von *Davidenkoff* auf Rechnung einer frühen Arteriosklerose geschrieben: es handelte sich um einen 19jährigen Kranken.

Davidenkoff begründet seine Hypothese folgendermaßen:

1. Das klinische Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* lasse sich mit keiner von den von anderen Autoren vorgeschlagenen Lokalisationen in Einklang bringen.

2. Eine Reihe klinischer Züge (der gemischte Typus der akuten Ataxie, beiderseitiges und beiderseits gleich intensives Auftreten, fast völliges Fehlen von Herdsymptomen) sprechen ungünstig einer Systemerkrankung; der dem Auftreten der akuten Ataxie vorausgehende komatöse Zustand sei nach *Davidenkoff* ebenfalls als eine Systemerkrankung des Hirns, als eine eigenartige Narkose, eine durch die Intoxikation hervorgerufene temporäre Paralyse des Hirns anzusehen².

Die von Prof. *Davidenkoff* aufgestellte Hypothese betreffs der akuten Ataxie scheint mir trotz ihrer sorgfältigen Bearbeitung und Originalität nicht stichhaltig zu sein.

Gegen diese Hypothese wurden folgende schwerwiegende Einwendungen gemacht.

¹ *Davidenkoff*: Zur Lehre der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. Diss. 1911, 32 (russ.).

² Ibid S. 106.

1. Eine elektive Affektion eines bestimmten Systems setzt auch eine Einheitlichkeit des Giftes voraus, das eine chemische Affinität zum betroffenen System oder Zentrum (Zellgruppe) besitzt, wie dies beispielsweise beim Tetanus, Botulismus der Fall ist. Indessen entwickelt sich die akute Ataxie nach verschiedenen Infektionen, also infolge der Einwirkung verschiedener Gifte.

2. Vom Standpunkte der Intoxikation des Koordinationssystems aus läßt sich kaum die Entstehung dieser Krankheit nach einer Kontusion erklären (Fälle von *Margulis, Koscheunikoff*).

3. Das Vorhandensein von nicht ataktischen Symptomen einer Affektion des Zentralnervensystems in vielen typischen Fällen von akuter Ataxie.

4. Zugunsten einer anatomischen Läsion des Nervensystems sprechen: die in einigen Fällen von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* beobachtete ungleichmäßige Verteilung und die verschiedene Intensität der ataktischen Störungen auf den beiden Körperhälften.

5. Auch die hartnäckigen stationären Symptome zeugen zugunsten schwerer destruktiver Veränderungen.

Nach Anführung dieser gründlichen Einwendungen, die von mehreren russischen Autoren (*Izenko, Margulis, Koscheunikoff, Schamburoff* u. a.) im Laufe der letzten Jahre gemacht wurden, möchte ich auf den Umstand hinweisen, daß einige Erwägungen und Ausführungen *Davidenkoffs* in sich Widersprüche beherbergen.

Die Widersprüche sind folgender Art. Nachdem *Davidenkoff* auf Grund fremden und eigenen Materials ein klar umschriebenes Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* geschaffen hatte, nimmt er an, wie bereits oben geschildert wurde, daß negative Zeichen (Fehlen von Paralyse, von Sensibilitätsstörungen und anderen Herdsymptomen) der Hauptzug dieser Krankheitsform seien. Indessen entgegnet er in einer von seinen Arbeiten in folgenden Worten dem französischen Neurologen *Merle*: „In der neuesten Literatur wurden Verallgemeinerungen gemacht, gegen die Einspruch zu erheben ist. . . . So erwähnt *Merle* unter den „negativen Symptomen“ der akuten Ataxie das Fehlen jeglicher Pyramidenerscheinungen, Veränderungen der Psyche, während doch von den Autoren, die über einschlägige typische Fälle berichteten, nicht selten Klonus, Hyperreflexie, sogar das Babinski Phänomen, wie auch irgendwelche Erscheinungen psychischer Labilität beobachtet worden sind¹.“

Diese Erwiderung *Davidenkoffs* widerspricht, wie schon gesagt wurde, seiner andernorts geäußerten Meinung, daß das Fehlen von Herdsymptomen der meist charakteristische Zug der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* sei.

¹ *Korsakoffs Z. Neur.* 1, 59 (1915).

Indem *Davidenkoff* seine Theorie zu vertiefen sucht, sagt er folgendes: „hier (bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*) haben wir es wahrscheinlich nicht mit der Zerstörung von Zellen zu tun, sondern mit einer Assoziationsstörung. Auf Grund der Störung des Muskelsinns und der Astereognose dürfen wir mutmaßlich eine Störung dieser Zellverbindungen, namentlich in den Parietalgebieten des Großhirns annehmen¹.“

Wir sehen also, daß *Davidenkoff* selbst sich eines Herdsymptomis (des Muskelsinns, der Astereognose) zwecks topischer Lokalisation in einigen typischen Fällen der akuten Ataxie bedient.

Als Beweis dafür, daß die der akuten Ataxie zugrunde liegenden Prozesse sich fast ausschließlich im Großhirn abspielen, dürfte die fast immer zu beobachtende tiefe Bewußtseinsstörung der ersten Krankheitsperiode angeführt werden. Der Annahme *Davidenkoffs* von der elektiven Intoxikation des Koordinationssystems widerspricht also die chemische Affinität desselben Giftes zu einem anderen System.

Davidenkoff weist, auf seiner Hypothese bestehend, darauf hin, daß die Frage der Lokalisation der akuten Ataxie deshalb eine außerordentlich schwierige sei, weil ein Teil der ataktischen Erscheinungen sich gewissermaßen in den cerebellaren Typus der Inkoordination einfügen läßt, während ein anderer Teil (Erscheinungen der Bewegungsataxie) zum cerebralen Typus gehört. Nun erklärt *Davidenkoff* andernorts folgendes: „Ist für die Tabes vollkommen charakteristisch die Bewegungsataxie, so ist andererseits bei der Erkrankung des Kleinhirns oder der spinocerebellaren Bahnen sowohl die isolierte cerebellare Asynergie wie auch eine Komplikation durch Bewegungsataxie möglich².“ Läßt man diesen Satz *Davidenkoffs* gelten, so fällt die eben erwähnte Schwierigkeit der Lokalisation der Ataxie der *Leyden-Westphalschen* Form weg.

Davidenkoff sucht, wie bereits erwähnt, das eine Herdsymptom (Astereognose) zwecks topischer Lokalisation des Krankheitsprozesses in Parietallappen auszunutzen, während er andererseits vorschlägt, jeden Fall, dessen Zugehörigkeit zur akuten Ataxie bestritten werden kann, in dem aber, außer ataktischen Erscheinungen irgendwelches anderes Herdsymptom vorhanden ist, als einen kombinierten zu deuten. Als derartige kombinierte Fälle betrachtet er den Fall von *Ebstein*, den von *Preobraschensky* (Syndrom der akuten Ataxie + Hemiparese).

Sind denn die Hemiparese einerseits und die Hyperreflexie mit dem Babinskischen Zeichen andererseits nicht Erscheinungen derselben Kategorie?, während doch die letzteren Symptome nach *Davidenkoff* auch den reinen Fällen von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* kommen dürften.

¹ *Davidenkoff*, S. N.: Zur Lehre der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. Diss. 1911, 106.

² Ibid.

Es bleibt ferner unbegreiflich, warum die von *Davidenkoff, Margulis* u. a. Autoren in Fällen akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* verzeichnete Parese des Gesichtsnerven keinen Zweifel über die Reinheit der Krankheitsform aufkommen läßt, während der *Ebsteinsche* Fall, der eine teilweise Atrophie der Zungenmuskulatur aufweist, der aber sonst das klassische Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* darstellt, von *Davidenkoff* als ein mit Muskelatrophie kombinierter Fall gedeutet wird.

Ich ließ mich hier auf eine Erörterung der *Davidenkoffschen* Theorie ein, weil sie am meisten Verbreitung gefunden hat und von einem Kenner der Frage herrührt. Diese Theorie hat in der französischen Literatur Anklang gefunden. In der russischen Literatur ist unlängst *Kulkoff* für die *Davidenkoffsche* Theorie eingetreten. *Kulkoff* (aus der Klinik *Davidenkoffs*) teilt mit, daß *Davidenkoff* seine Ansicht betreffs der Beteiligung der Hirnnerven bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* geändert habe: *Davidenkoff* sei der Meinung, daß Störungen seitens der Hirnnerven bedeutend häufiger vorkommen, als er es früher angenommen hat. So gewinnt denn auch mein Hinweis auf den *Ebsteinschen* Fall an Gewicht¹.

Eine andere Theorie — eine Herdtheorie — wurde von *Margulis* vorgeschlagen. Dieser Verfasser verallgemeinert in seiner Monographie über die akute „Encephalitis“ alle Formen der akuten Ataxie unter der Bezeichnung „akute allgemeine Ataxie“, die in Abhängigkeit von der Lokalisation zwei klinische Typen umfaßt:

1. Den cerebellaren Typus mit Lokalisation im Kleinhirn (Typus von *Bechterew-Schnitzer* und *Nonne*) und
2. den cerebral Typus, der sich vom ersten durch das Vorhandensein von Sprachstörungen, hauptsächlich der pseudobulären Dysarthrie und anderer cerebraler Symptome sich unterscheidet.

Margulis hat zwecks topischer Lokalisation des cerebralen Typus der akuten Ataxie eine Reihe von ihm verzeichneter klinischer Züge ausgenutzt, nämlich: einige Elemente der Sprachstörungen (verwischte und unklare Artikulation, die Unmöglichkeit bestimmte Buchstaben und Silben auszusprechen), die er als paretische pseudobuläre deutet;

¹ Aus der letzten, im Jahre 1928 erschienenen Arbeit *Davidenkoffs* ist zu erkennen, daß dieser Verfasser, wohl unter dem Einfluß der sich inzwischen angehäuften klinischen Tatsachen und pathologisch-anatomischen Befunde, die Schwächen seiner Theorie selbst erkannt hat. Er betrachtet nunmehr die toxische Theorie als eine Arbeitshypothese und gibt zu „die Möglichkeit eines komplizierteren pathogenetischen Mechanismus, in welchem die toxische Komponente nur als einer der Summanden figuriere“. Zur Erklärung der nichtataktischen Komponenten nimmt *Davidenkoff* an, indem er sich auf die Utrechtsche pharmakologische Schule bezieht, daß die „elektive Wirkung der neurotropen Gifte nicht etwas Absolutes darstelle, sondern biete allem Anschein nach eine bestimmte, einem jeden Gifte eigene Folgerichtigkeit, so daß bei Steigerung der Giftwirkung verschiedene Systeme nacheinander befallen werden“. [Die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* in der russischen neurologischen Literatur 1928, 24 (russ.).]

Fehlen oder Herabsetzung des Rachenreflexes, das von ihm ebenfalls als pseudobulbäres Symptom gedeutet wird; die Amimie, Störung der assoziierten Bewegungen, der Phonation, Respiration; Funktionsstörung der Sphincteren, Störungen des Muskelsinns und des stereognostischen Gefühls, und die in einem Falle von ihm beobachtete Salivation. Behufs Erklärung des Zustandekommens aller eben aufgezählten Symptome in ihrer Kombination mit der akuten Ataxie lokalisiert *Margulis* das Syndrom der akuten Ataxie ins Gebiet des Hypothalamus und der angrenzenden basalen Ganglien. Die akute Ataxie stelle in diesen Fällen ein beiderseitiges symmetrisches Herdsymptom dar. Bei dieser Lokalisation seien sowohl die zentrifugalen Kleinhirnbahnen der Tract. cerebello-thalamic. und rubro-thalamic. wie auch die zentripetalen Kleinhirnbahnen des Tr. thalamico-olivaris betroffen, wodurch der gemischte Charakter der akuten Ataxie bei den akuten Ataktikern sich erklären lasse. Die Amimie, Störung der Assoziationsbewegungen und der Blasenfunktion, das Zwangslachen seien durch die Affektion der Ansa lenticularis oder von Teilen des Corp. striati bedingt. Die paretischen und pseudobulbären Komponenten der Dysarthrie bei akuter Ataxie erklärt *Margulis* durch ein beiderseitiges Befallensein der in der Pars hypothalamica der inneren Kapsel gelegenen corticobulbären Sprachbahnen oder durch eine Affektion einiger Teile des striären Apparates (Nucl. lenticularis).

Die übrigen Symptome analysierend, sucht *Margulis* die ganze Symptomatologie der akuten cerebralen Ataxie durch eine beiderseits symmetrisch gelegene Affektion der Reg. hypothalamica. und der angrenzenden Basalganglien zu erklären.

Margulis hatte keinen einzigen Sektionsfall; was aber die Fälle von *Ebstein* und *Davidenkoff* anbelangt, so bestreitet er die Zugehörigkeit des ersten zur reinen akuten Ataxie, während er die negativen Befunde im *Davidenkoffschen* Fall dadurch erklärt, daß in letzterem die Reg. hypothalamica. überhaupt nicht untersucht worden ist.

Die Herdtheorie von *Margulis* wird gänzlich von *Jusejowitsch* und *Kordonskaya* akzeptiert und von *Koschewnikoff* als die wahrscheinlichste angesehen.

Die *Margulische* Hypothese erscheint mir nicht restlos bewiesen zu sein. Sie weist dagegen bedeutende Schwächen auf. So soll sich nach *Margulis* das seltene Auftreten des Symptomenkomplexes der akuten Ataxie im Vergleich zu den beim Fleckfieber so häufigen Herdaffektionen des Großhirns und dem Befallensein peripherischer Nerven durch die Beschränkung der Affektion und die Konzentration der Gefäßveränderungen im Gebiete der Basalganglien und hauptsächlich der Reg. subthalamica bei der akuten Ataxie erklären. Wie ist nun diese Behauptung von *Margulis* mit der folgenden von ihm andernorts gemachten Äußerung in Einklang zu bringen? „Die Residual- und Initialveränderungen

der Psyche (bei der akuten Ataxie) weist auf eine gleichzeitige diffuse Affektion der Großhirnrinde hin¹.“

Bei einem diffusen Krankheitsprozeß andererseits fällt es einem schwer, sich eine beiderseitige schwerwiegende Affektion der corticobulbären Bahnen für Sprache und Respiration bei Erhaltung dieser Bahnen für die Extremitäten und die übrige Gesichtsmuskulatur vorzustellen. Es ist fernerhin schwer, sich vorzustellen das Bestehen einer pseudobulbären Sprache bei fehlenden anderweitigen pseudobulbären Störungen. Es ist kaum angängig, zugunsten einer topischen Diagnostik Symptome ausnutzen zu wollen, die sehr selten bei der akuten Ataxie anzutreffen sind, z. B. so die Salivation oder Funktionsstörungen der Blase. Bestünden anatomische Veränderungen in der Reg. subthalam. und in den angrenzenden Basalganglien, so müßten die hyperkinetischen Komponenten mit mehr Beständigkeit auftreten. Außerdem sollen bei dieser Lokalisation, wie *Margulis* selbst darauf hinweist, die efferenten vom Corp. striat. zum Nucl. ruber und zum Rückenmark führenden Bahnen befallen sein. Nun weist derselbe Verfasser in dem die hyperkinetischen Formen der Encephalitis behandelnden Kapitel seines bereits erwähnten Werkes darauf hin, daß beim Ausfall der die Bahn vom Corp. striat. zum Nucl. ruber durchlaufenden efferenten Impulse eine hochgradige Hypertonie der Muskulatur eintrete. Wäre also die *Margulissche Herdtheorie* der akuten Ataxie richtig, so müßte bei dieser Krankheit eine hochgradige Hypertonie vorhanden sein.

„Das Gebiet der basalen Ganglien und der Reg. subthalamica einnehmend“, schreibt *Margulis*, „verbreitet sich der Prozeß diffus weiter, wie dies aus den Ausfallserscheinungen sowohl der anatomischen Bahnen wie der physiologischen Zentren hervorgeht².“

Ist die Annahme *Margulis*, daß die Reg. hypothalamica der Ausgangspunkt sei, richtig, so müßten doch bei der akuten Ataxie, da ja der Prozeß sich diffus verbreiten soll, die schweren Folgen einer Affektion der langen Bahnen (der Motilität und Sensibilität) auftreten. Gegen eine Lokalisation in der Reg. hypoth. spricht auch das Fehlen größerer Störungen seitens des vegetativen Nervensystems, die ja so oft beim Befallensein dieses Gebiets auftreten.

Vor kurzem hat *Schamburow* auf Grund eines Studiums eigener und fremder pathologisch-anatomischer Befunde eine neue Erklärung der Pathogemese der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* vorgeschlagen.

Nach *Schamburow* sei das Initialstadium der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*, namentlich die komatöse Periode der reinen Form und ihr Äquivalent (Druckgefühl im Kopfe und Übelkeit) beim *Bechterew-Schnitzerschen Typus* durch eine akute diffuse seröse Entzündung der Hirnhäute und der Gefäße (Meningo-vasculitis diffusa serosa) bedingt,

¹ *Margulis, M. S.*: Die akute Encephalitis 1923 (russ.).

² *Ibid.* 148.

die mit einem Ödem der Meningen und der Hirnsubstanz einhergeht. Dieser Krankheitsprozeß soll mitunter den Charakter einer hämorrhagischen Meningitis annehmen. Die Hirnhäute und Gefäße reagieren auf verschiedene Gifte sowohl exogener wie endogener Herkunft. Durch diesen Umstand soll sich die Tatsache erklären, daß in der Ätiologie der akuten Ataxie eine Reihe verschiedener Infektionen und Intoxikationen figurieren; in den Fällen, wo die akute Ataxie sich als Folge der Hyperthermie oder Insolation entwickelt, sei die Initialphase durch die Beteiligung der Hirnhäute und der Gefäße zu erklären. Zu dieser seiner Meinung ist *Schamburow* auf Grund von pathologisch-anatomischen Befunden gelangt, die er bei an Fleckfieber Verstorbenen erhoben hatte, einer Krankheit, die ja so oft durch ataktische Symptome kompliziert wird, sowie auf Grund des Sektionsmaterials von *Davidenkoff* und *Koscheunikoff*, und schließlich eines eigenen Falls von traumatischer akuter Ataxie, der zur Autopsie gelangt war.

Die zweite Phase der Krankheit, in der die generalisierte Ataxie sich entwickelt, scheint *Schamburow* durch eine Läsion der Hirnsubstanz bedingt zu sein. Über Natur und Ort der Schädigung der Hirnsubstanz äußert sich *Schamburow* mutmaßlich. Infolge einer diffusen Veränderung der Hirnhäute von seröser Natur, ist nach *Schamburow* eine Reihe Möglichkeiten gegeben:

1. Mechanische Schädigungen der Hirnsubstanz durch das Zusammendrücken derselben durch eine ödematöse Hirnhaut, und eine Störung des Kreislaufs infolge desselben Druckes;

2. multiple Blutergüsse, Thrombenbildung;

3. Eindringen des Giftes in das Hirnparenchym infolge der Schädigungen durch die Infektion oder die Toxine der hemato-encephalischen Barrière, ein Umstand, der dortselbst die Entwicklung von Entzündungserscheinungen und von degenerativen Veränderungen in den Nervenzellen bedingt.

Die scharf ausgesprochene Ataxie bei minimalen oder fast fehlenden anderen Herdsymptomen erklärt *Schamburow* durch die leichte Läßigerbarkeit der unteren Hirngebiete (des Kleinhirns und der Medulla) infolge der Besonderheiten der Lymph- und Blutzirkulation in diesen Gebieten (verlangsamte Zirkulation und dauernde Einwirkung des Giftes infolgedessen), wie auch infolge der ungünstigen Bedingungen, unter denen diese Hirngebiete sich befinden, das sie die ganze Schwere des Hirns auszuhalten haben.

Den weiteren Verlauf der akuten Ataxie (das Stadium der Zurückbildung) stellt sich *Schamburow* folgendermaßen vor: bei kurzdauernder Einwirkung des Giftes (Infektionen, Toxine) tritt rasch ein Ausgleich der im zweiten Stadium verzeichneten Störungen; bei einer dauernden und intensiven Einwirkung des Giftes tritt eine sklerotische Entartung der Hirnhäute und der Gefäße, und eine Ersetzung der geschädigten

Hirngebiete durch Bindegewebe. Zur Bekräftigung seiner Ansichten bezieht sich *Schamburow* auf die anatomischen Befunde *Davidenkoffs* (Sklerose der Hirnhäute, der Art. basil. und der feinen Arterien der Hirnrinde), auf die Ergebnisse der Untersuchung eines eigenen zur Sektion gelangten Falles traumatischer akuter Ataxie (diffuse Sklerose der Hirnhäute, Sklerose der Art. basil.) und schließlich auf die im *Koscheunikoff*-schen Fall erhobenen Befunde (Lepto- und Pachymeningitis fibrosa).

Die *Schamburowsche* Hypothese erklärt somit das Zustandekommen des Initialstadiums der akuten Ataxie (die komatöse Periode) durch das Bestehen einer serösen Meningitis, und das ataktische Syndrom durch die sekundären Veränderungen.

Mir scheint das Vorgehen *Schamburows* nicht genügend begründet, einen kausalen Zusammenhang zwischen der akuten Ataxie und einem der pathologisch-anatomischen Befunde herstellen zu wollen. Denn es ist kaum angängig, die Hirnveränderungen als sekundäre, durch die primären Veränderungen der Hirnhäute bedingte zu betrachten. Mir scheint die Annahme mehr plausibel, daß die Hirnveränderungen eben-sogut wie die Veränderungen der Hirnhäute — primäre —, durch die gemeinsame Ursache hervorgerufen sind.

Die Symptomatologie und der Verlauf des Initialstadiums der akuten Ataxie kann kaum als das Bild der serösen Meningitis gedeutet werden, bei der ja heftige Kopfschmerzen und Erbrechen fast nie fehlen; in den schweren Fällen der serösen Meningitis werden außerdem Lähmungen der Hirnnerven (falls der Prozeß sich auf die Hirnbasis erstreckt), Kontrakturen, Herabsetzung des Sehvermögens, Stauungspupillen und bisweilen sogar Erblindung beobachtet.

Bestünde die Annahme *Schamburows* zu Recht, so würde die komatöse Periode und die infolge der Schädigung der Hirnsubstanz sich entwickelnde Ataxie davon Zeugnis ablegen, daß die der akuten Ataxie zugrunde liegende seröse Meningitis zu den schweren zählt, so daß die oben postulierten Symptome erst recht zum Vorschein kommen müßten, was ja bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* fast nie der Fall ist. Andererseits ist in Fällen schwerer Affektion der Hirnhäute, wie wir sie so oft bei der epidemischen Meningitis zu sehen bekommen, nie die *Leyden-Westphalsche* Ataxie beobachtet worden.

Das Bild der serösen Meningitis ist in der neurologischen Praxis kein seltenes Ereignis. Die schweren Fälle führen bekanntlich zum scharf ausgesprochenen Bild des Hydrocephalus, nie aber zum ataktischen Syndrom. Der einzige Fall, wo im Verlaufe einer tuberkulösen Meningitis die akute Ataxie sich entwickelt hatte, wurde von *Nonne* veröffentlicht. Bei der Sektion dieses Falles wurde jedoch festgestellt, daß außer der tuberkulösen Basalmeningitis eine Affektion des Kleinhirns bestanden hat: die Oberfläche des letzteren war von einem reichlichen gelatinös

eitrigen Exsudat bedeckt. Ferner hatte die tuberkulöse Infiltration die Rinde des Kleinhirns, seine weiße Substanz wie auch die Medulla ergriffen.

Was die Sektionsbefunde anbelangt, die *Schamburow* zum Beweis der Richtigkeit seiner Ansicht ins Feld führt, so ist zu betonen, daß dieser Verfasser seine Beobachtungen allzu weit verallgemeinert. Im *Koschewnikoff'schen* Falle wurden neben einer Affektion der Hirnhäute punktförmige Blutergüsse in der grauen Substanz des Großhirns, des Kleinhirns und der Nucl. caudat. gefunden. In einem anderen *Koschewnikoff'schen* Fall, den *Schamburow* ebenfalls ausgenutzt hat, bestand neben der Lepto- und Pachymeningitis fibrosa auch eine Erweichung der Pons infolge von Thrombose der Art. basilar.

Mir scheint vielmehr die Zurückhaltung angebracht, die *Koschewnikoff* sich selbst auferlegt, indem er auf die Schwierigkeit, die klinischen Befunde mit den anatomischen im ersten Fall in Einklang zu bringen, und auf die Unvollständigkeit der Untersuchungen im zweiten Falle hinweist.

Ebensowenig annehmbar ist die Vermutung von *Izenko*, es handle sich bei der akuten Ataxie um eine disseminierte Affektion des Hirnstammes, wie auch die Meinung von *Brussilowsky*, wonach die akute Ataxie durch encephalitische Herde in den Verbindungen des Kleinhirns bedingt sei, da bei solch einer Lokalisation des Krankheitsprozesses mit großer Beständigkeit Symptome seitens der bulbären Kerne, der Sensibilität und der Pyramidenbahnen auftreten müßten.

Ich gelange somit zum Schluß, daß die vorgeschlagenen Theorien der akuten Ataxie nicht geeignet sind, die Frage ihrer Pathogenese und Lokalisation restlos zu lösen.

Trotz des Fehlens von eigenem pathologisch-anatomischen Material unter meinen Beobachtungen halte ich mich für berechtigt, einige auf der Analyse einzige und allein des klinischen Materials basierende Erwägungen zu äußern. Gründet sich doch die in den letzten Jahren so angewachsene Lehre von den extrapyramidalen Erkrankungen hauptsächlich auf rein klinische Beobachtungen.

Grundlegend ist für mich die Annahme, daß die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* der Ausdruck einer diffusen Affektion des Groß- und Kleinhirns sei, wobei vorzugsweise das letztere befallen ist.

Bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* verzeichnet man außer den von den meisten Autoren festgestellten, der Symptomatologie des Initialstadiums sich hinzugesellenden Zeichen einer Affektion, auch anderer Systeme, eine Reihe pathologischer Erscheinungen, deren Summe das cerebellare Syndrom ausmacht. Hierzu gehören:

1. Die scharf ausgeprägten Kleinhirnkomponenten bei dem gemischten Typus der akuten Ataxie,
2. cerebellare Katalepsie,
3. die in einigen Fällen verzeichnete Hypotonie,
4. die eigenartige ataktische Sprache und ataktische Handschrift,

5. Zwangshaltung des Kopfes,
6. Kopfwackeln und bisweilen Zittern der Beine,
7. Verlangsamung der Bewegungen.

Eine ausführliche Analyse der ataktischen Erscheinungen meiner Kranken ergibt folgendes:

a) Der Gang meiner Kranken zeichnete sich durch motorisch-cerebellarem Charakter aus: außer einem Auseinanderschleudern der Beine hoch nach vorne und nach allen Seiten hin, außer dem beschleunigten Tempo, unverhältnismäßiger Kraft und übermäßigen Bewegungen bestanden hochgradiges Zurückbleiben des Rumpfes, Taumeln, Abweichen von der geraden Linie und Schwanken nach allen Richtungen hin.

b) Hochgradige Störung der Statik: das Stehen und Sitzen sind anfänglich unmöglich; beim Versuch, die Kranken aufzurichten oder auf die Beine zu stellen, droht der Kranke rück- oder seitwärts zu stürzen.

c) An der Ataxie der Beine konnten Erscheinungen der Dysmetrie, Asynergie und Adioidochokinesis verzeichnet werden; bei der Ausführung von Zielbewegungen war die Richtung derselben gut gewählt. Das *Stewart-Holmessche Phänomen* war in 7 Fällen vorhanden.

d) Augenschließen steigerte die Ataxie nicht (die Augenkontrolle übte also keinen steigernden Einfluß auf die Ataxie aus).

e) Disproportion der Grade der verschiedenen ataktischen Störungen: hochgradige Störung der Statik und des Gehaktes bei unbedeutenden Erscheinungen der Inkoordination der Zielbewegungen.

Kurzum die eben angeführten Besonderheiten der akuten Ataxie weisen darauf hin, daß die Ataxie bei meinen Kranken einen cerebellaren Charakter besitzt. Das Bestehen von Erscheinungen der Bewegungsataxie darf uns nicht irremachen, da neuerdings klinische Beobachtungen und experimentelle Arbeiten von *Mann*, *Bruns*, *Levandowsky*, *Babinski* u. a. festgestellt haben, daß bei der Affektion des Kleinhirns auch Erscheinungen der Bewegungsataxie auftreten können.

Die eigenartige Sprachstörung, Veränderung des Timbres sind auf Rechnung der Kleinhirnaffektion zu schreiben. Zahlreiche klinische und experimentelle Arbeiten weisen auf die bei einer Abklemmung des Kleinhirns möglichen Sprechstörungen und Veränderungen der Stimme hin. Nach *Babinski* ist die Sprache bei der Affektion des Kleinhirns skandierend, etwas explosiv „et parfaitement trainante“. *Oppenheim* weist ebenfalls auf das Bestehen ataktischer Sprachstörungen bei Erkrankungen des Kleinhirns hin.

Levandowsky hat modulationslose Stimme bei Hunden nach Operation mit Entfernung des Kleinhirns beobachtet. *Babinski* und *Levandowsky* halten die skandierende Sprache für ein Symptom eines Kleinhirnleidens. *Monakow* äußert sich dahin, daß bei einem Kleinhirnleiden Sprachstörungen bestehen, die sich von den bulbären nicht unterscheiden lassen. Allerdings deutet dieser Verfasser diese Sprachstörungen nicht

als direktes Kleinhirnsymptom, sondern als ein Fern- oder Nachbarschaftssymptom.

Bonhöffer hatte die Gelegenheit, bei einer beiderseitigen Schädigung des Kleinhirns eine skandierende verlangsamte Sprache zu beobachten. *Klien* hat skandierende Sprache in zwei Fällen von Kleinhirnerkrankung als Ausfallssymptom verzeichnen können, wobei die Aussprache einiger Worte verlangsamt, anderer beschleunigt war. Häufig wurden unzweckmäßige In- und Exspirationsbewegungen beobachtet. *Schuster, Bonhöffer* weisen darauf hin, daß bei der Atrophie des Kleinhirns die Sprache der Skandierenden ähnlich werde und schwer zu beschreibende Eigentümlichkeiten besitze: so ist sie überlaut, zeigt dem Kehlkopf sonst nicht eigene Laute, die Stimme laute so als ob sie einem Individuum gehöre, das bei zusammengepreßtem Kehlkopf sich dennoch laut zu sprechen bemühte. Bei Kleinhirnatrophie soll, diesen Autoren zufolge, unwillkürliche Kopfwackeln bestehen.

Holmes, Curschmann, Schuster konnten bei hereditär-familiärer Kleinhirnatrophie verlangsamte Sprache mit nasalem Beiklang verzeichnen.

Rothman beobachtete ataktische Sprache und Ataxie in den Extremenitäten bei einem Kinde, das an Keuchhusten litt. In diesem Fall soll, seiner Meinung nach, nach einem Hustenanfall ein Bluterguß im Kleinhirn stattgefunden haben. *Rothman* benennt seinen Fall: „Ataktisch-dysarthrische Sprachstörung bei Kleinhirnaffektion nach Keuchhusten.“

Margulis weist in seiner Arbeit „Zur Frage der cerebralen Dysarthrie“¹ darauf hin, daß die Dysarthrie auch bei Kleinhirnaffektionen beobachtet werde.

Die italienischen Neurologen *Pansini, Pecori, Ascoli* haben die Beobachtung des bei der Malaria aufgetretenen akuten Kleinhirnsyndroms mit Dysarthrie beschrieben.

Pansini behauptet, daß in solchen Fällen die Dysarthrie cerebellarer Genese sei.

Ich stimme der Ansicht von *Dinkler, Luthye, Nonne, Bregmann* und *Davidenkoff* bei, wonach die Sprache der Akut-Ataktiker eine ausschließlich ataktische, d. h. eine durch die Ataxie der Respirations- und Sprechmuskulatur bedingte sei. Beim Studium der Sprache der akuten Ataktiker ist es, wie *Margulis* andernorts hervorhebt, „notwendig auf eine isolierte Analyse der Sprachstörungen zu verzichten und die letzteren lediglich im Zusammenhang mit den Veränderungen des ganzen Bewegungsapparats von ein und demselben Gesichtspunkt aus zu betrachten.“

Die übrigen von mir oben aufgezählten Symptome (Hypotonie, Zwangshaltung des Kopfes und andere) werden allgemein als für Kleinhirnleiden typisch betrachtet.

Der eigentümliche Gesichtsausdruck kann ebenfalls aufs Konto des Kleinhirnleidens geschrieben werden. *André-Thomas* weist in seiner

¹ *Korsakoffs Z. Neur.* 3 (1926).

Monographie über die Pathologie des Kleinhirns¹ darauf hin, daß bei der Affektion des Kleinhirns der Gesichtsausdruck sich im Sinne einer Herabsetzung verändere (Hypomimie).

Davidenkoff betrachtet die Amimie der akuten Ataktiker als Äußerung der Ataxie des für die Mimik bestimmten Teiles der Gesichtsmuskulatur. Durch die Affektion der grauen Kerne des Kleinhirns (Nucl. dentat.) ist die Amimie und allgemeine Steifheit zu erklären, die ich in einigen Fällen der akuten Ataxie nach der Rückbildung der ataktischen Störungen beobachtet habe.

Izenko weist in seiner Arbeit über die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* darauf hin, daß die von ihm in einem Falle von akuter Ataxie verzeichnete Steife diesen Fall mit dem postencephalitischen Parkinsonismus verwandt macht, dem ein chronisch verlaufender degenerativer, vornehmlich den Nucl. lentic. und Nucl. dentat. ergreifender Prozeß zugrunde liegt, wie dies durch pathologisch-histologische Untersuchungen festgestellt worden ist.

Was die Einwendungen gegen eine Lokalisation des Krankheitsprozesses der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* im Kleinhirn anbelangt, so scheinen sie mir nicht überzeugend zu sein.

Im folgenden seien die Einwendungen jede besonders geprüft.

1. *Davidenkoff* wies darauf hin, daß bei der akuten Ataxie kein einziges Mal das für die Kleinhirnkoordination so typische Schwanken oder Fallen nach einer bestimmten Seite beobachtet wurde, „während die akuten Ataktiker, wenn ihnen das Gehen unmöglich ist, nach einer beliebigen Seite hinfallen, ohne eine bestimmte Seite zu bevorzugen“ (*Davidenkoff*).

Die Pathologie des Kleinhirns lehrt, daß das Fallen nach einer bestimmten Seite hin lediglich beim Bestehen einer einseitigen Affektion — wenn also der Krankheitsherd in einer einzigen Kleinhirnhemisphäre gelegen ist — beobachtet wird. Führt doch *Davidenkoff* selbst die Meinung *Stewart-Holmes'* an, der dem Fallen nach einer bestimmten Seite eine lokaldiagnostische Bedeutung zuschreibt. In Fällen von akuter Ataxie, in denen die Ataxie generalisiert ist, handelt es sich um einen diffusen Prozeß, um eine Erkrankung des ganzen Kleinhirns (der Hemisphären, des Wurms und der grauen Kerne).

2. Die zweite Einwendung gegen die Lokalisation im Kleinhirn lautet: bei der Cerebellarataxie ist der Schwindel ein fast beständiges Symptom; in den Fällen von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* besteht nur selten dieses Symptom.

Ich habe nur in 4 meiner Fälle den Schwindel feststellen können. Dennoch scheint es mir, daß auch dieser Einwand nicht zu Recht besteht, nachdem *Dejerin* gezeigt hat, daß auch bei schweren Erkrankungen des Kleinhirns Schwindel fehlen kann.

¹ Nouveau Traité Méd. 19; Pathologie du cerveau et du cervelet S. 803. Masson.

Der dritte Einwand wäre: „die in die Symptomatologie der Kleinhirnaffektionen gehörenden Zwangsbewegungen“ seien in der Kasuistik der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* nicht notiert worden. Nun wurde in 6 meiner Fälle Zwangshaltung des Kopfes vermerkt.

Davidenkoff selbst weist, indem er diese Einwendung macht, darauf hin, daß man diesem Umstande keine besondere Bedeutung beizumessen braucht, da diese Erscheinung in der menschlichen Pathologie nur selten vorkomme.

Der vierte Einwand: außer Kleinhirnkomponenten bestehen bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* Erscheinungen der Bewegungsataxie.

Gewiß ist der gemischte Charakter der Ataxie bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ein wichtiges Argument gegen die Kleinhirnlokalisation.

Allein, wie ich bereits darauf hingewiesen habe, können Erscheinungen der Bewegungsataxie auch bei Erkrankungen des Kleinhirns auftreten.

Ich hoffe, gezeigt zu haben, daß die gegen die Kleinhirnlokalisation der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ins Feld geführten Argumente wenig überzeugend sind.

Nun einige Bemerkungen über positive, zugunsten einer Kleinhirnlokalisation sprechende Argumente.

Die Augenkontrolle übt bekanntlich gar keinen Einfluß auf den Grad der Ataxie bei der akuten Ataxie aus.

Diese Tatsache konnte in allen Fällen der akuten Ataxie festgestellt werden, dürfte sich also für Zwecke einer topischen Diagnostik ganz gut verwerten lassen. Diese Tatsache kann als Beweis dafür dienen, daß die Koordinationsstörungen bei der akuten Ataxie ein durch eine Affektion des Kleinhirns und seines Systems bedingtes Herdsymptom sind.

Auf einer Kleinhirnlokalisation der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* bestehen auch *Bregmann*, *Nonne*, *Perwuschin*, *Smirnoff*. *Bregmann* geht dabei ausschließlich von der Bewertung klinischer Befunde aus. *Nonne* stützt sich dabei neben klinischen Erwägungen auch auf die eigenen Sektionsbefunde, die er in einem Falle von tuberkulöser Meningitis zu erheben Gelegenheit hatte, wo das Syndrom der akuten Ataxie einige Tage vor dem Exitus bestanden hatte. In diesem Falle erwies sich die Oberfläche des Kleinhirns durch ein gelatinös-eitriges Exsudat bedeckt, ein Befund, den *Nonne* ganz besonders hervorhebt.

Nun möchte ich auf Grund eigener und fremder Beobachtungen auf die Tatsache hinweisen, daß in vielen Fällen der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* außer dem ataktischen Syndrom eine Reihe von Erscheinungen nicht ataktischer Natur beobachtet werden, so z. B. Paresen der Hirnnerven, hemiparetische Erscheinungen, Zwangslächen, psychische Veränderungen usw. — lauter Erscheinungen, die von einer Beteiligung des Großhirns Zeugnis ablegen.

Bei der Beurteilung des klinischen Bildes der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ist zu berücksichtigen, daß diese Krankheit in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle sich im Gefolge von Infektionskrankheiten entwickelt, für die die Theorie eines toxisch-entzündlichen Prozesses die wahrscheinlichste ist.

Die noch vor kurzem so beliebte Theorie einer ausschließlich toxischen Schädigung des Zentralnervensystems durch Toxine, welche von der betreffenden Infektionskrankheit produziert werden, ist heutzutage wohl von allen gänzlich verlassen. Es sei hier bloß an die gegenwärtige Lehre vom Fleckfieber erinnert: es gilt heute als feststehend, daß „jeder Fall von Fleckfieber eine disseminierte Knötchenmyeloencephalitis darstellt“. Wurden doch noch vor einer allzu kurzen Zeit die in der Fieberperiode des Fleckfiebers beobachteten rasch vorübergehenden Hirnerscheinungen ausschließlich durch eine Vergiftung des Zentralnervensystems, durch die spezifischen (beim Fleckfieber auftretenden) Gifte erklärt (*Curschmann*).

Heutzutage werden die Nervenerscheinungen beim Fleckfieber als der Ausdruck der spezifischen Veränderungen im Nervensystem angesehen.

Es ist kaum angängig, die dem ataktischen Syndrom vorangehende komatöse Periode als das Ergebnis einer Toxinvergiftung anzusehen. Mir scheint vielmehr die Annahme plausibel, daß der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*, die ja in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle sich im Anschluß an verschiedene Infektionen entwickelt, eine toxisch-infektiöse Affektion des Hirns mit Bevorzugung des Kleinhirns zugrunde liegt¹.

Von der entzündlichen Affektion des Großhirns zeugen die von *Margulis* und von mir (in 2 Fällen) festgestellten Liquorveränderungen.

¹ Wir reden von toxischen Erscheinungen, wenn wir das Fehlen von Gefäßveränderungen voraussetzen. *Davidenkoff* hat an seinem Sektionsfall in der Hirnrinde eine eigentümliche Lichtung und Weitmaschigkeit der Hirnsubstanz feststellen können. In der weißen Substanz des Groß- und Kleinhirns konnte *Davidenkoff* Spalten sehen, die von einer Eiweißnatur aufweisendem Schollen erfüllt waren. Alle diese Erscheinungen deutet *Davidenkoff* als toxische. *Heymanowitsch* bestreitet die Möglichkeit isolierter toxischer Veränderungen. Er weist darauf hin, daß neben rein toxischen Veränderungen noch gefäßentzündliche Veränderungen bestehen. Die beiden Prozesse können entweder ein jeder für sich selbständig verlaufen oder aber einander beeinflussen, so daß entweder der toxische Prozeß die Entstehung von Gefäßveränderungen begünstigt oder bereits bestehende Gefäßveränderungen das Auftreten von toxischen Veränderungen begünstigt (*Heymanowitsch*). In einem *Davidenkoffschen* Sektionsfall hat *Heymanowitsch* lediglich verschiedene Gebiete des Großhirns untersucht, wobei er das Bestehen verschiedener sowohl toxischer wie gefäßentzündlicher Veränderungen feststellen konnte. Zu den ersten gehörten: Lichtung der Hirnsubstanz in der Rinde, weite perivasculäre Räume daselbst und von Schollen erfüllte Höhlen in der weißen Substanz. Die Gefäßveränderungen äußerten sich in einer beträchtlichen Gefäßerweiterung, in Capillarwucherung mit etwas verdickten Wänden (präsklerotische Veränderungen). Im Plexus chorioideus bestanden sklerotische Veränderungen.

Die stationär bleibenden Symptome, die man viele Jahre nach Beginn der Krankheit beim Akut-Ataktiker noch sehen kann, sprechen ebenfalls zugunsten destruktiver Veränderungen, die der akuten Ataxie zugrunde liegen.

Einige zwar dürftige pathologisch-anatomische Befunde bestätigen die von mir vertretene Ansicht, daß die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* wesentlich durch eine Affektion des Kleinhirns bedingt ist.

Im Jahre 1901 beschrieb der italienische Neurologe *Pansini* das sich bei der *Malaria perniciosa* akut entwickelnde Kleinhirnsyndrom. Als Hauptsymptome des von ihm beschriebenen Syndroms schildert er: die akut auftretende Ataxie, die Atonie, Asthenie und die Dysarthrie.

Pansini spricht die Vermutung aus, daß diesem Syndrom Veränderungen zugrunde liegen, die den von *Marchiafan* und *Bignani* in der Rinde des Kleinhirns gefundenen punktförmigen Extravasaten ähnlich sind. Im Falle von *Ascoli*, in dem das *Pansinische* Syndrom bei bestehender *Malaria* sich entwickelt hatte, wurden kleinere Blutergüsse und Embolien im Kleinhirn gefunden. Einige Verfasser sind geneigt, in diesen Veränderungen die eigentliche Grundlage für das *Pansinische* Syndrom zu erblicken. Punktformige Extravasate sind auch in einem *Koschewnikoffschen* Falle von akuter Ataxie nach Fleckfieber gefunden worden, allerdings neben dem Befunde ebensolcher Blutergüsse auch im Großhirn. Im Falle von *Smirnow*, wo die bereits 26 Jahre lang an akuter Ataxie leitende Kranke am 13. Tag einer Fleckfiebererkrankung gestorben war, konnten neben allgemeinen infektiösen Veränderungen seitens der Hirnhäute (hämorrhagische Pachymeningitis, serös-hämorrhagische Leptomeningitis), disseminierte Blutergüsse im Großhirn und Rückenmark, auch Ödem und Erweichungsherde im Kleinhirnwurm und in anderen Teilen des Kleinhirns festgestellt werden.

Wir sehen also, daß die weitgehendsten destruktiven Veränderungen im *Smirnoffschen* Falle der *Leyden-Westphalschen* akuten Ataxie im Kleinhirn gefunden worden sind.

Dejerin und *Bandouin*¹ haben in der Pariser neurologischen Gesellschaft im Jahre 1911 einen 32 jährigen Kranken vorgeführt, der am 3. Tage nach dem Einsetzen einer hohen Temperatur, bei bestehendem Schüttelfrost das Bewußtsein für die Dauer von 3 Stunden verloren hatte. Nachdem das Bewußtsein sich geklärt hatte, trat generalisierte Kleinhirnataxie mit Dysarthrie in Erscheinung. Es bestanden kein Nystagmus, Schwindel oder sonstige Herderscheinungen. Die Autoren haben ihren Fall mit der Bezeichnung „Syndrome cerebelleux pure“ belegt. Ihrer Meinung nach ist das klinische Bild durch einen Erweichungsherd im Kleinhirnwurm bedingt, der auf dem Grunde einer Arteriitis entstanden sei.

¹ *Dejerin* und *Bandouin*: Revue neur. 1911.

Pierre Marie, der sich an den Debatten beteiligt hat, schloß sich dieser Meinung an, namentlich der Meinung, daß es sich um ein rein cerebellares Syndrom handle.

In diesem eben angeführten Fall ist es dem Verlaufe nach (die dem Auftreten der akuten Ataxie vorangehende Bewußtseinsstörung, der Zusammenhang mit der Infektion, der akute Beginn) und der Gesamtheit der Symptome nach (generalisierte Ataxie mit Beteiligung des Sprachapparates) nicht schwer, die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* zu erkennen.

Ein Fall von akuter Ataxie mit Sprachstörungen im Anschluß an einen Status epilepticus ist unlängst von *Kutner*¹ veröffentlicht und als Ausdruck einer Affektion des Kleinhirns gedeutet worden.

Die vorzugsweise Beeinträchtigung des Kleinhirns bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ist höchstwahrscheinlich durch eine angeborene Minderwertigkeit des Kleinhirns und seine leichte Läderbarkeit im betreffenden Fall bedingt. Darüber, daß das Kleinhirn und seine Systeme zu denjenigen Teilen des Zentralnervensystems gehören, die zu erblich familiären Krankheiten neigen, legt das ataktische Familiensyndrom beredtes Zeugnis ab (Formen der *Friedreichschen Ataxie*, der von *Pierre Marie* u. a.).

Davidenkoff hat das Syndrom der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* mit dem klinischen Bilde der *Friedreichschen hereditären Ataxie* verglichen und konnte vieles den beiden Gemeinsames feststellen.

Zugunsten der Rolle einer Krankheitsbereitschaft des Kleinhirns, oder meines Erachtens vielmehr zugunsten einer angeborenen Schwäche (Minderwertigkeit) dieses Organs bei der akuten Ataxie sprechen folgende Beobachtungen: *Klosenberg*² machte in der Sitzung der Lodser ärztlichen Gesellschaft die Mitteilung über die plötzliche Erkrankung zweier Brüder an cerebellarer Ataxie mit Nystagmus im Anschluß an eine akut-fieberhafte grippenförmige Krankheit. Die Symptome der Ataxie waren nach 3 Tagen vorüber. *Klosenberg* war geneigt, hier einen nichtentzündlichen Prozeß als Ursache der Ataxie anzunehmen.

Koscheurnikoff teilt über familiäre akute Ataxie mit, die bei zwei Brüdern im Anschluß an das Fleckfieber sich entwickelt hat.

Ein Kranker von *Kulkoff* und einer der meinigen teilten mit, daß ihre Brüder von ihrer Kindheit an an einer Störung des Ganges auf nervöser Grundlage leiden.

Lüthy berichtet über familiäre akute Ataxie im Anschluß an Unterleibstyphus bei zwei Brüdern und einer Schwester.

Prof. *Neidig* hatte die Gelegenheit, im Jahre 1921 eine familiäre akute Ataxie zu beobachten, an der in einer jüdischen Familie im Laufe eines

¹ *Kutner*: Über die akute Entstehung eines Kleinhirnsyndroms im Anschluß an einen Status epilepticus. Mschr. Psychiatr. Nov. 1927.

² *Klosenberg*: Arch. Ohrenheilk. 88.

Jahres zwei Schwestern (nach Fleckfieber) und ein Bruder (nach Unterleibstyphus) erkrankt waren.

Es seien hier ganz kurz die *Neidingschen* Fälle angeführt:

Fall 1. Frl. A., 29 Jahre, Fleckfieber. Auf der Höhe der Krankheit trat schwerer komatöser Zustand ein. Nach Fieberabfall und Klärung des Bewußtseins stellte sich das typische Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ein.

Fall 2. Frl. I., 26 Jahre, Schwester der ersten Kranken, erkrankte an Fleckfieber; nach der Fieberperiode Mutismus, Nahrungerverweigerung, motorische Auffregung und im weiteren Verlauf das typische Bild der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*.

Fall 3. In derselben Familie entwickelte sich beim Bruder im Anschluß an einen Unterleibstyphus die akute Ataxie von *Leyden-Westphal*.

Die beiden letzteren Fälle hatte ich Gelegenheit im Jahre 1926 zu untersuchen. Sie zeigten eine hochgradig ataktische Sprache und eine ataktische Handschrift.

Konnte *Lüthy* glauben, für seine Fälle familiärer akuter Ataxie einen Grund in der Eigentümlichkeit der typhösen Infektion gefunden zu haben, da seine beiden Fälle im Anschluß an Unterleibstyphus sich entwickelt hatten, so dürfte eine solche Annahme für die *Neidingschen* Fälle nicht zutreffen, da sich hier die familiäre akute Ataxie entsprechend im Anschluß an zwei verschiedene Infektionen entwickelt hat. Der letztere Umstand dürfte zugunsten der Annahme sprechen, daß die familiäre akute Ataxie nicht durch die Natur und Eigentümlichkeiten der Infektion, sondern durch eine familiäre angeborene Minderwertigkeit des Kleinhirns bedingt ist.

In einer vor kurzem veröffentlichten Arbeit über die akute Ataxie führt *Davidenkoff* eine Beobachtung an, die dafür beweisend ist, daß für die Entstehung der akuten Ataxie nicht die Besonderheiten der Infektion, sondern die Krankheitsbereitschaft des betreffenden Individuums maßgebend ist.

Es handelte sich in diesem Falle um eine Kranke, bei der sich zweimal im Anschluß an Infektionskrankheiten die akute Ataxie entwickelt hatte: einmal im Alter von 24 Jahren nach Fleckfieber, und ein zweites Mal nach Grippe im Alter von 44 Jahren.

Allerdings weist *Davidenkoff* selbst darauf hin, daß die Frage nach den disponierenden Momenten bei der akuten Ataxie vorläufig noch nicht gelöst sei.

Zusammenfassung.

Zusammenfassend läßt sich sagen:

1. Auch Rückfallfieber, Scharlach und Puerperalfieber können die Entwicklung einer typischen akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* veranlassen.

2. Es gelingt unter Umständen, eine Frühdiagnose der *Leyden-Westphalschen* Ataxie bei noch fehlenden ataktischen Komponenten zu stellen.

3. Es ist nicht angängig, der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* eine ausschließliche Affektion des Koordinationssystems zugrunde legen zu wollen, da hier außer ataktischen Erscheinungen eine Reihe von andersartigen Symptomen beobachtet werden.

4. Infolge der Dürftigkeit des pathologisch-anatomischen Materials können die Fragen nach dem Wesen, der Pathogenese und der Lokalisation der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* vorläufig keine endgültige Lösung finden.

5. Die akute Ataxie von *Leyden-Westphal* darf nicht als eine ausschließliche Herderkrankung betrachtet werden, sondern eher als eine diffuse toxisch-infektiöse Affektion sowohl des Groß- wie des Kleinhirns, mit überwiegender Beeinträchtigung des letzteren.

6. Im klinischen Bilde der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* werden scharf ausgeprägte Kleinhirnkomponenten beobachtet.

7. Das vorzugsweise Befallensein des Kleinhirns lässt sich durch die konstitutionelle Schwäche desselben erklären, wofür Fälle akuter familiärer Ataxie sprechen.

8. In der Mehrzahl meiner Fälle von akuter Ataxie von *Leyden-Westphal* war der Verlauf ein relativ ungünstiger: die Genese vollzog sich nur langsam, die Krankheit hinterließ hartnäckige stationäre Symptome.

9. Die dauerhafteste Krankheitserscheinung ist bei der akuten Ataxie die Sprachstörung.

10. Die Übungsbehandlung der Koordinationsstörungen bei der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* ist geeignet, in einigen Fällen einen guten Effekt zu erzielen.

Literaturverzeichnis.¹

- ¹ *Davidenkoff, S. N.:* Über die Lehre der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. Diss. Charkow 1911 (russ.). — ² *Davidenkoff, S. N.:* Nachtrag zur Lehre von der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. *Korsakoff, Z. Neur.* 1915 (russ.). — ³ *Davidenkoff, S. N.:* Akute Ataxie nach Fleckfieber. Wratschebnoje Djelo Charkow (russ.). 1920, H. 12—17. — ⁴ *Davidenkoff, S. N.:* Akute Ataxie von *Leyden-Westphal*. In der russ. neurol. Literatur (russ.) 1928. — ⁵ *Heymanowitsch:* Wratschebnoje Djelo 1918, H. 14/15; 1919, H. 14/15. — ⁶ *Koschewnikoff, A. M.:* Über die akute Ataxie von *Leyden-Westphal*. *Z. Neur.* 99. — ⁷ *Kulkoff, A.:* Zur Lehre der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. *Z. Neur.* 107. — ⁸ *Izenko, Med. Mysl. (russ.)* 1922. — ⁹ *Josefovitsch:* Arb. ukrain. neur. Inst. russ. 1927. — ¹⁰ *Margulis, M. S.:* Die akute epidemische und sporadische Encephalitis (russ.) Monogr. 1923. — ¹¹ *Perwuschin:* Malaria und Erkrankungen des Nervensystems. *Z. neurol.* 93 (1924). — ¹² *Smirnoff:* Fleckfieber und Nervensystem 1923 (russ.). — ¹³ *Schamburow:* Zur Pathogenese der akuten Ataxie. Sovrem. Psichonevr. (russ.) 1927. — ¹⁴ *Feldmann, P. M.:* Über Erkrankungen des Zentralnervensystems beim Fleckfieber. *Arch. f. Psychiatr.* 77, H. 3 (1926). — ¹⁵ *Papastratigakis:* Syndrome cerebelleux d'origine pallustre. *Rev. neurol.* 1920, 800. — ¹⁶ *Decourt, Jacques:* Contribution à l'étude des ataxies aiguës. Thèse de Paris 1927.

¹ Nur die Literatur der letzten Zeit wird angeführt; die ältere Literatur ist in den Arbeiten *Davidenkoffs* angeführt.