

(Aus dem staatlichen Institut für ärztliche Fortbildung in Odessa.)

Zur Frage der Pathogenese der akuten allgemeinen Ataxie.

Von

Prof. M. Neiding und Prof. M. Zajewloschin.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 21. Februar 1930.)

Neulich veröffentlichte Dr. P. Feldmann Beobachtungen über 14 Fälle von akuter Ataxie von *Westphal-Leyden*, die an der Nervenlinik unseres Institutes in Behandlung standen. Seit dem Erscheinen der Arbeit von *Feldmann* sahen wir noch 3 Fälle dieser Erkrankung. Darunter erscheint ein Fall, der ad exitum gekommen ist, in unserem Material als erster mit einem solchen Ausgang. Die pathologisch-anatomische Untersuchung des Falles wurde von dem einen von uns (*Zajewloschin*) ausgeführt. Die Untersuchungsergebnisse ermöglichten es uns, der Frage nach der Pathogenese der allgemeinen akuten Ataxie näher zu treten.

Der 39jährige Birjukow kam nach Odessa, um in einem Erholungsheim Ruhe zu genießen. Vor seiner Abreise hatte Patient heftige Auseinandersetzungen zu Hause. Am nächsten Tage nach der Ankunft in Odessa fühlte sich Patient schlecht, verlor nach einigen Augenblicken das Bewußtsein und wurde im Wagen der Unfallstation in das 1. Städtische Krankenhaus eingeliefert, wo man bei ihm rechtsseitige Hemiparese und Sprachstörung konstatierte. Patient verweilte im Krankenhaus 10 Tage, während welcher Zeit die Hemiparese abgeklungen war, dafür aber motorische Unruhe in den rechten Extremitäten auftrat. Die Sprache blieb erschwert. Patient zog nach Hause, wo er 8 Tage verweilte und, da er keine Besserung sah, in meine Beobachtung kam.

1919 wurde Patient herzkrank. Machte in den Kinderjahren einen Flecktyphus durch. Hatte keine Kinder. 2. VI. 28. Stat. pr.: Spontane Rede fehlt; antwortet auf Fragen mit Kopfnicken. Begreift vorzüglich, was man ihm sagt; sämtliche Aufforderungen werden von ihm befolgt; es gelingt, den Patienten einzelne Wörter leise nachsprechen zu lassen: „Mamma, nein, Birjukow, Sonntag“; dabei läßt Patient die Anfangsbuchstaben weg. So sagt er z. B. „Onntag“. Fortwährende motorische Unruhe in den beiderseitigen Extremitäten. So legt Patient die Hand von einer Stelle auf die andere, beugt und streckt das Bein im Kniegelenk, schlägt es über das andere Bein. Ändert oft die Rückenlage auf die Bauchlage, wirft den Kopf zurück, klemmt die Kiefer zusammen.

Nur mit Mühe gelingt es, den Patienten dazu zu bringen, den Bewegungen, die der Arzt vor ihm mit dem Finger ausführt, mit den Augen zu folgen; dabei bewegen sich die Augen ruckweise. Leichter, kaum die Grenzen des Physiologischen überschreitender Nystagmus bei rechter Blickrichtung. Parese des unteren Astes des Nerv. 7 d.

Obere Extremitäten. Muskelkraft sämtlicher Gruppen N. Tonus N. Beiderseitige Arm- und Bauchreflexe +.

Untere Extremitäten. Hinreichende Muskelkraft, möglicherweise leichte Schwäche des rechten Fußes, Kniereflexe, vielleicht $d > s$. Achillessehnenreflex $+=$. *Oppenheim* $+=$. Neigung zu fortwährender Streckung des Daumens links, Marie-Foix $L > R$. Überall erhaltene Reaktion auf Stiche. Nasen-Fingerphänomen rechts +, Knie-Hackenphänomen auch rechts +. Aufgefordert, sich zu setzen tut es Patient, ohne den Rumpf in rechtwinklige Lage zu den unteren Extremitäten zu bringen, wobei er mit der rechten Hand das Bettgitter umklammert. Scharfes präsysstolisches und diastolisches Geräusch an der Herzspitze.

6. VI. Der Kranke liegt fortwährend auf der rechten Seite mit in den Hüft- und Kniegelenken gebeugten Beinen. Der Kopf ist gebeugt. Patient schläft in einem fort, erwacht nur bei der Untersuchung und bei der Speiseverabreichung. Antwortet einsilbig. Spricht grob, heiser, abrupt. Kann keinen ganzen Satz nachsprechen, bemüht sich mimisch zu antworten. Während der Untersuchung besteht unaufhörliche motorische Unruhe, vornehmlich des rechten Armes und Beines. Im Schlafesistieren diese Bewegungen.

Leichte Parese des unteren Astes des N. VII d. Genügende Kraft in den rechten Armen und Beinen. Etwas gesteigerter rechter Patellarreflex. Bei Vollführung aktiver Bewegungen mit den Extremitäten kommt die Ataxie rechts mehr zum Ausdruck als links.

8. VI. Der Zustand des Patienten bessert sich, er beginnt auf die Umgebung zu reagieren. Antwortet mit zwei, drei Sätzen. Selbst beginnt er nicht zu sprechen. Heisere, abrupte Sprache, einzelne Silben werden hervorgestoßen.

9. VI. Patient begann aus freien Stücken zu sprechen. Rauhe, abrupte Sprache, lange Pausen zwischen einzelnen Wörtern, mitunter zwischen Silben. Augengrund o. B.

17. VI. Grobe, etwas heisere Stimme. Spricht sehr laut, explosiv. Genügende Muskelkraft der oberen Extremitäten. Feine Bewegungen, wie abwechselnde Fingerbewegungen gelingen mit Mühe und werden von massiven und wenig koordinierten Mitbewegungen der proximalen Partien begleitet. Die Bewegungen in den proximalen Abschnitten geschehen pendelartig, bevor die beabsichtigte Einstellung gelingt. Mehr oder weniger komplizierte Aufgaben (z. B. den Finger der rechten Hand zur Nase führen) werden vornehmlich von schlenkernden Bewegungen im Ellbogen begleitet. Bei der Probe auf die Handdiadokinesis vollführt Patient schlenkernde, rotatorische Bewegungen mit dem rechten Unterarm. Links weniger ausgesprochene ataktische Bewegung bei der Finger-Nasenprobe, bei größeren Bewegungen mehrere grobe pendelnde Bewegungen. Sehnenreflexe vom rechten Biceps möglicherweise $>$ links. Bauchreflexe $+=$, die unteren schwächer als die oberen.

Untere Extremitäten. Die Bewegungsamplitude ist nicht beschränkt. Ausreichende gleiche Muskelkraft. Isolierte Bewegungen der rechten Finger sind etwas erschwert und werden bisweilen mit Bewegungen im Fußgelenk konjugiert. Bei der Prüfung auf das Knie-Hackenphänomen pendelnde Bewegungen beiderseits, rechts vielleicht etwas weitere als links. *Oppenheim* $+=$ und gekreuzt von rechts nach links. Beim Übergang aus der Rückenlage in sitzende Stellung starke Rumpfschwenkungen. Patient wendet zur Aufrechterhaltung des Gleichgewichtes eine Reihe von Handgriffen auf, packt gewöhnlich mit beiden Händen das Bettgitter. Aus der sitzenden in die stehende Stellung geht Patient unter sehr starken schlenkernden Rumpf- und Extremitätsbewegungen über, steht von Seite nach Seite schwankend. Ohne Unterstützung ist der Kranke nicht imstande, zu gehen. Unter beiden Achseln gehalten, bewegt sich Patient breitspurig, die Beine nach vorne schlendernd; gewisse Neigung zu Propulsion und Fallen nach vorne und links. Lisdchluß ohne besonderen Einfluß auf den Patienten beim Stehen und Gehen. Ständige Mitbewegung der Daumen beim Gehen. Ins Bett legt sich Patient mit jäher Bewegung, mit dem

Rumpf aufschlagend und die Beine in die Höhe streckend. Patient trinkt in langen Zügen und nimmt große Stücke in den Mund. Sämtliche Bewegungen sind schlenkernd und heftig.

30.VI. Rückgang der ataktischen Erscheinungen in den oberen und unteren Extremitäten. Weniger rauhe, aber immerhin noch überlaute Stimme. Steht etwas schwankend, geht mit Unterstützung leicht wackelnd.

6.VII. Die ataktischen Erscheinungen in der linken Hand sind verschwunden, in der rechten kaum angedeutet. Geht selbständig, wankend, aber mit größerer Sicherheit als früher. Spricht heiser, weniger abrupt und nicht so laut.

10.VII. Patient klagt über matte Stimme. Gesichtshypomimie. Sprache verwaschen, schmierend, abrupt. Beim Finger-Nasenphänomen kaum merkliches Vorbeizeigen nach rechts. Beim Nehmen von Gegenständen Fingerhypermetrie. Angedeutete Ataxie rechts beim Knie-Hackenversuch. Sitzt ohne Unterstützung, geht selbständig ohne zu schwanken. Der Kranke wurde entlassen und entschwand aus unserem Gesichtskreis bis zum 9. 11. 28. Am 6. 11. fühlte sich Patient schlecht; es stellten sich getrübtetes Bewußtsein und Dyspnoe ein. Patient wurde bei uns eingeliefert. Wir sahen ihn bereits in Agoniezustand. Nach 5 Stunden Exitus letalis.

Es trat also bei einem 39jährigen an chronischer Endokarditis leidenden Manne nach psychischem Trauma eine insultartige rechtsseitige Hemiparese mit Sprachstörung in Erscheinung. Die Hemiparese gleicht sich schnell aus und es lassen sich 18 Tage nach der Erkrankung bloß minimale abklingende hemiparetische Phänomene feststellen. Dessen ungeachtet hält die Somnolenz noch 10 Tage, d. h. bis Ende der vierten Krankheitswoche an. Und wiederum im Widerspruch mit der erlöschenden Hemiparese weicht die Sprachstörung nicht. Nach einem kurzen Stadium eines nahezu vollständigen Mutismus gewinnt die Sprache ataktischen Charakter. Zugleich verändert sich die Stimme; matt gleich im Anfang, wird sie später laut, bellend, um dann wieder leise zu klingen.

In der dritten Woche wird beim Patienten eine auffällige motorische Unruhe der beiderseitigen Extremitäten und der Rumpfmuskeln beobachtet. Bei der Ausführung einzelner Bewegungen tritt an den rechten Extremitäten stärker als an den linken ausgesprochene Ataxie in Erscheinung. Adiadochokinese. Hypermetrie der Finger und der Gesichtsmuskulatur. Ataktische Schrift. Auffällige ataktische Störungen beim Gehen und Stehen. Beiderseitiger Oppenheim, der gegen Ende der 5. Woche erlischt. Sensibilität, Augengrund, Beckenorgane sind nicht tangiert. Innerhalb von 6 Wochen gehen sämtliche Symptome rasch zurück. Als Restsymptome sind ataktische Sprache und angedeutete rechtsseitige Hemiataxie zu verzeichnen.

Die klinische Deutung des vorliegenden Falles bot gewisse Schwierigkeiten. Der insultartige Beginn, rechtsseitige Hemiparese und Sprachstörung ließen an einen circumscribten embolischen Herd in der linken Hemisphäre denken. Dieser Annahme widersprach aber der Krankheitsverlauf, der sich scharf von dem Bilde der gewöhnlichen Embolie der Hirnarterien unterschied. Die rasch verlaufende Hemiparese war, wie

es sich herausstellte, nicht das Endstadium der Erkrankung, sondern im Gegenteil erst der Beginn eines komplizierten beiderseitigen ataktischen Syndroms. Beiderseitig war auch das *Oppenheimsche* Zeichen. Die beiderseitige Ataxie war besser an den vorher von Parese befallenen rechten Extremitäten ausgesprochen. Außer den Extremitäten waren auch die Geh- und Stehakte, sowie der Sprech-Stimmapparat von Ataxie ergriffen. All das machte uns zur Diagnosestellung der *Westphal-Leydenschen* Ataxie geneigt, obwohl die klinische Eigenartigkeit des Falles uns nicht entgangen war.

Als grundlegendes ätiologisches Moment der gesamten Erkrankung ist zweifellos die Endokarditis anzusehen. Diese Affektion fanden wir bisher bei keinem der von uns beobachteten 23 *Westphal-Leydenschen* Ataxiefällen, in der Literatur lagen ebenfalls keine entsprechenden Angaben vor. *Dawidenkoff* betont, daß auch der akute Gelenkrheumatismus — eine der Endokarditis verwandte Krankheit — bis jetzt noch nicht als ätiologischer Faktor bei akuter *Westphal-Leydenscher* Ataxie figuriert. Übrigens bringt uns die Kasuistik in den letzten Jahren immer wieder neue ätiologische Momente für die Erkrankung, wie Rückfalltyphus (*Feldmann*), Malaria (*Dawidenkoff*, *Salkind*, *Faworsky*), Ricinusvergiftung (*Kulkoff*), Salvarsanvergiftung (*Syrnew*); ich (*Neiding*) beobachtete bereits das 4. Jahr eine Kranke, bei der die *Westphal-Leydensche* Ataxie sich nach dem operierten Gallenblasenempyem entwickelte.

Ungewöhnlich für die *Westphal-Leydensche* Ataxie ist das Fehlen eines komatösen Zustandes bei unserem Falle, das durch eine lang dauernde Somnolenz ersetzt war. Es liegt jedoch bereits eine Reihe von Beobachtungen vor (*Dawidenkoff*, *Perwuschin*, *Feldmann*), wo typische akute *Westphal-Leydensche* Ataxie ohne anfängliches Koma zustande kam. Somit kann nur dieser Umstand allein die Diagnose: akute Ataxie von *Westphal-Leyden* nicht erschüttern.

Die vornehmliche Lokalisation der Ataxie bei der *Westphal-Leydenschen* Krankheit an einer Körperseite ist keine seltene Erscheinung. Unter den 43 letzten Fällen in der russischen Literatur wurde sie nach *Dawidenkoff* 18mal beobachtet. Fügt man die in die zusammenfassende Übersicht von *Dawidenkoff* nicht aufgenommenen Fälle von *Feldmann* hinzu, so ergibt sich, daß unter den 57 Fällen *Westphal-Leydenscher* Krankheit die asymmetrische Verteilung der Ataxie 24mal, d. h. nahezu in der Hälfte des Materials konstatiert wurde. *Dawidenkoff* und *Feldmann* weisen darauf hin, daß bei den Fällen von *Westphal-Leydenscher* Krankheit, wo Hemiparese oder deren einzelne Komponenten vorhanden sind, die Ataxie an den paretischen Extremitäten mehr ausgesprochen ist, was auch bei unserem Kranken zutraf. Hier begegnen wir wieder einem speziellen Falle der allgemeinen Erscheinung, die von dem einen von uns (*Neiding*) in der gemeinsamen Arbeit mit Dr. *Blank* über die Verteilung der Motilitätsstörungen bei extrapyramidalen Erkrankungen und in der

Arbeit über unilaterales Erlöschen der Reflexe bei Hemiplegie notiert ist. Es handelt sich um die vornehmliche Lokalisation auf der pyramidal befallenen Seite der extrapyramidalen und reflektorischen Störungen, die gleichzeitig oder später auf den ganzen Körper übergreifen. Wir hatten einige Male die Gelegenheit, Tabetiker zu sehen — solche Fälle liegen in der Literatur vor (*Marinesco et Noica, Majewsky*) —, bei denen die Ataxie schärfer an der Seite der pyramidalen Hemiparese ausgeprägt war. Somit gehört auch die Geneigtheit der Ataxie bei *Westphal-Leydenscher* Krankheit zur vornehmlichen Lokalisation in den von Hemiparese befallenen Extremitäten zu derselben Art von Erscheinungen. *Dawidenkoff* ist der Ansicht, daß das besagte Phänomen bei der Ataxie von *Westphal-Leyden* von großer lokalisatorischer Bedeutung ist, uns aber interessiert mehr dessen pathophysiologisches Wesen, d. h. die Wechselwirkung zwischen pyramidalen und extrapyramidalen (im weiten Sinne des Wortes) motorischer Störung.

Das Vorhandensein von Hemiparese und pyramidalen Zeichen selbst ist bereits in einer Reihe von *Westphal-Leydenschen* Ataxiefällen festgestellt (*Dawidenkoff, Koschewnikoff, Geimanowitsch, Brussilowsky, Feldmann*).

Die bei unserem Patienten beobachtete verhältnismäßig langsame Entwicklung der ataktischen Störungen kommt nach *Dawidenkoff* nicht selten bei den von Malaria stammenden Fällen der Krankheit von *Westphal-Leyden* vor.

Besagtermaßen neigten wir erst zur Diagnose der Gefäß-Herderkrankung. Die in Erscheinung getretene Ataxie mit vornehmlicher Lokalisation in den rechten Extremitäten berechtigte zur Annahme eines Herdes in der linken Scheitelgegend. Befremdend erschien für diese Lokalisation die vollständige Intaktheit sämtlicher Arten der Sensibilität in den rechten Extremitäten. Bedenklich kam uns das Vorhandensein eines beiderseitigen Oppenheims vor, sowie der psychische Zustand des Kranken, der mit der Annahme eines und vermutlich nicht erheblichen Herdes sich nicht in Einklang bringen ließ. Die nachher aufgetretene typische Störung des Sprech-Stimmapparates, die Ataxie beim Stehen und Gehen, das Verschwinden der pyramidalen Zeichen veranlaßte uns, die Diagnose auf Herderkrankung zugunsten der akuten *Westphal-Leydenschen* Ataxie aufzugeben. Der später sich bemerkbar machende Rückgang der ataktischen Störungen an den Extremitäten und dem Rumpfe, sowie die fortbestehende typische Sprache veranlaßten uns, noch mehr an dieser Diagnose festzuhalten. Schließlich stellten wir noch eine dritte mittlere Annahme auf, und zwar die, daß bei unserem Patienten eine Kombination der akuten Ataxie von *Westphal-Leyden* mit Hemiparese bestehe. In der Literatur liegt eine Beobachtung von *Nonne* vor, die von *Dawidenkoff* im Sinne dieser Kombination gedeutet wird. Es handelte sich um einen Arbeiter, bei dem sich nach einer Über-

hitzung am Kessel Koma, rechtsseitige Parese und Aphasie einstellten. Nachdem diese Erscheinungen nach 2 Wochen abgeklungen waren, trat eine Extremitäten-, Rumpf- und Gesichtsmuskelataxie zutage. Es machte sich eine Veränderung des Intellektes bemerkbar. Die ataktischen Störungen gewannen einen stabilen Charakter. Ein dem bei unserem Kranken beobachtetes ähnliches symptomatologisches Bild bietet auch ein dritter von *Preobraschensky* beschriebener Fall, wo bei einem 18jährigen Kranken auf der Höhe der Pneumonie sich rechtsseitige Hemiplegie mit Aphasie entwickelte und dann das Bild der akuten Ataxie hervortrat. Des weiteren erfolgte vollständige Genesung.

Jetzt gehen wir zu den Ergebnissen der pathologisch-anatomischen Untersuchung über, um weiter zu ihrer Betrachtung im Zusammenhang mit dem klinischen Bilde zurückzukehren.

Sektionsbefund (Prof. M. N. Zajewloschin): Leiche eines Mannes mit mäßig entwickeltem Fettpolster. Auffälliges Ödem der unteren Extremitäten. Exsudat in den Pleurasäcken: rechts $\frac{1}{2}$, links $\frac{1}{5}$ Liter. Vergrößertes Herz ($13 \times 12\frac{1}{2} \times 8$). Durch die linke venöse Kammermündung dringt ein Finger knapp hinein (*Stenosis ostii venosi sinistri*). Stark verdickte Valvulae bicuspidalis, von denen eine an der Basis ulceriert ist, wobei das Ulcus durch die ganze Wandstärke zieht; am Rande des Ulcus kleine warzenartige Auflagerungen. Die Sehnenfäden der Valvula bicuspidalis sind verdickt und gekürzt. Der Muskel des rechten Ventrikels ist 0,6 cm dick, fühlt sich fest an, der des linken ist 1 cm dick, mit matter Schnittoberfläche. Die Lungen sind überall für die Luft durchgängig, fühlen sich etwas fest an, zeigen auf der Schnittfläche dunkelbraune Färbung (*Induratio fusca pulmonum*). Vergrößerte Leber mit abgerundetem unterem Rande und zahlreichen roten Punkten an der Schnittfläche (*Hepar moschatum*). An der Oberfläche der etwas vergrößerten Milz ($14 \times 7,5 \times 3$) 2 Einsenkungen, durch die die Milz gleichsam lappig wird; auf der Schnittfläche in der Gegend der Einsenkungen Narben mit gelben Herden in der Mitte (*Cicatrices embolicae lienis*). Etwas vergrößerte, fest sich anfühlende Nieren, auffällig gestaute Pyramiden; nach Entfernung der Kapseln werden an der Oberfläche beider Nieren große Dellen sichtbar, bedingt durch die Wucherung von Narbengewebe an diesen Stellen (*Cicatrices embolicae renum*). Geschwollene, gerötete, mit Schleim bedeckte Mucosa des Ventrikels (*Catarrhus ventriculi cyanoticus*).

Gehirngewicht 1520 g. Weiche, kollabierende Gehirnbasisgefäße. Hirnhäute sowie Hirnsubstanz weisen keine makroskopischen Veränderungen auf.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden zahlreiche Stückchen aus verschiedenen Gehirnabteilungen exzidiert: aus dem Stirnlappen, den zentralen und präzentralen Windungen, aus dem Linsenkern, dem linken und rechten Scheitellappen an der Grenze mit dem Hinterhauptlappen, aus der Hypothalamusgegend, dem Pons Varoli, dem Pedunculus cerebri, dem verlängerten Mark und dem Kleinhirn. Die Färbung der Präparate geschah in üblicher Weise mit Hämatoxylin + Eosin, Hämatoxylin + Pikrofuchsin, nach *Nissl* und *Stolzner*.

Stirnlappen. Erweiterung der Piagefäße, unbedeutendes Ödem der Pia selbst. Vakuolen um die Gliazellen in der grauen Substanz. Nur selten vorkommende Erweiterung der pericellulären Räume um die Pyramidenzellen herum. Mit Leukozyten überfüllte Capillaren. Muffe aus weißen Blutkörperchen in der weißen Substanz um die erweiterten Blutgefäße herum.

Linker Scheitellappen an der Grenze mit dem Hinterhauptlappen. In der weißen Substanz, an der Grenze mit der Rinde zwei alte Partien erweichter Hirnsubstanz,

erfüllt mit langgestreckten Zellen, zwischen denen zahlreiche Lymphoidelemente wahrnehmbar sind, an der Peripherie eine Menge gekörnte Kugeln (mit Hämosiderin prall gefüllte Zellen) (s. Abb. 1). In den zu den Erweichungsherden nächstliegenden Teilen der grauen und weißen Substanz diffuse Infiltration mit Leukocyten.

Linker Uncus. Diffuse, jedoch nicht ausgiebige Infiltration der Hirnsubstanz mit Lymphocyten. Die erweiterten Gefäße strotzen von Leukocyten (s. Abb. 2).

Pons Varoli. Blutgefäßerweiterung. Sowohl um die großen Gefäße herum als auch um die Capillaren Muffe aus weißen Blutkörperchen und stellenweise einzelne in der Hirnsubstanz zerstreut liegende Lymphocyten (s. Abb. 3). Vakuolisierung der Kerne von Gliaelementen.

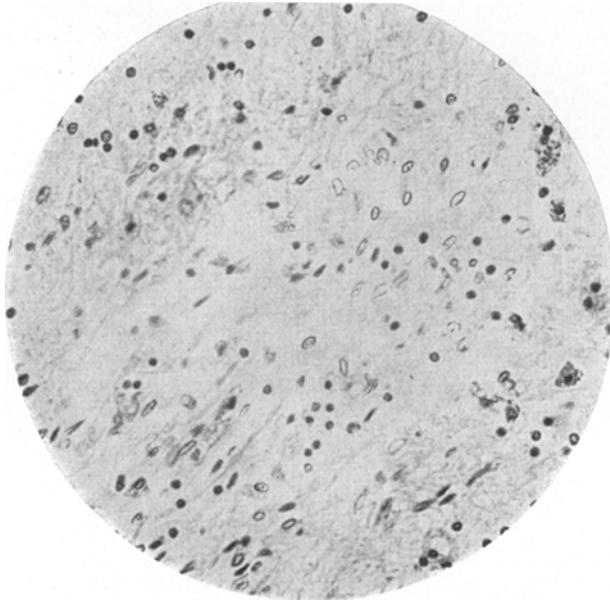


Abb. 1.

Hypothalamus. Erweiterte Gefäße mit kleinen Muffen aus Lymphocyten um dieselben herum. Ziemlich viel vereinzelt zerstreute oder in kleinen Gruppen zwischen den Nervenzellen liegende Lymphocyten.

Linker Großhirnschenkel. In der Nähe der Austrittsstellen des N. oculomotorius unerhebliche Muffe um die Blutgefäße herum und ein reichlich mit Lymphoidzellen und gekörnten Kugeln durchsetzter Herd einer alten Erweichung.

Verlängertes Mark. Lymphoidmuffe um die erweiterten Gefäße herum.

Kleinhirn. Erweiterte mit Leukocyten prall gefüllte Blutgefäße der Pia. Um die Gefäße herum in der Pia Infiltrationen mit Lympho- und Leukocyten. *Purkinje*-sche Zellen und gekörnte Schicht weisen keine Veränderungen auf. Im Oberwurm eine Partie einer alten Erweichung unregelmäßiger Form, erfüllt von langgestreckten Zellen mit geschrumpften Kern. Um die Blutgefäße herum Infiltration mit Lymphoidzellen.

In den anderen Bereichen der Hirnsubstanz waren keine pathologischen Veränderungen wahrnehmbar. Beim Studium der nach *Stolzner* gefärbten Präparate aus verschiedenen Abteilungen ließ sich keine Degeneration der Fasern feststellen.

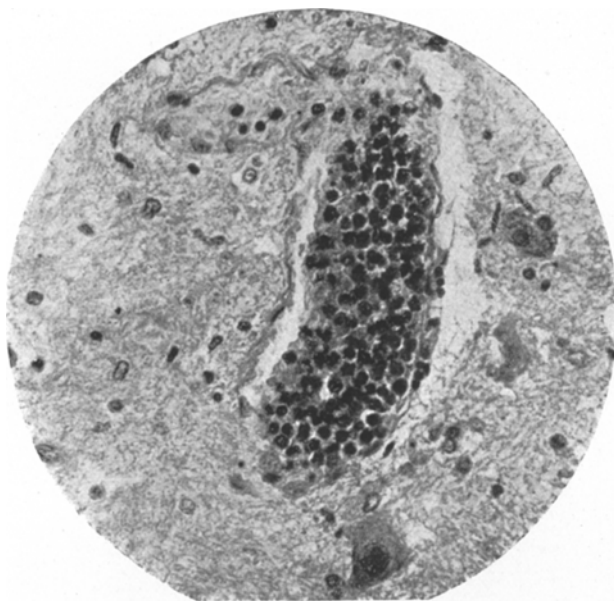


Abb. 2.

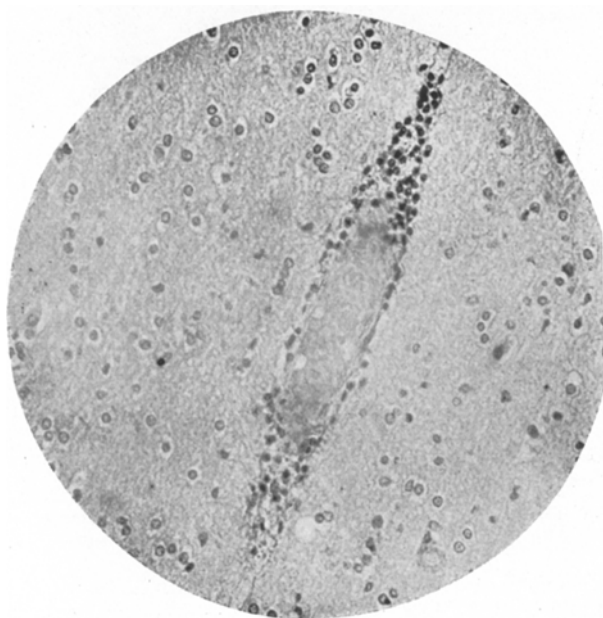


Abb. 3.

Das Fazit der mikroskopischen Untersuchung ziehend, dürfen wir sagen, daß es sich um einen ausgebreiteten pathologischen Prozeß handelt, der auf die Hirnsubstanz und zugleich auf die Pia übergreift. Ferner erhellt aus der Beschreibung, daß ein Teil der Veränderungen alten Ursprunges, der andere aber zweifellos von akutem Charakter ist. Zu chronischen Veränderungen gehören die entdeckten Erweichungsherde in der weißen Substanz des linken Scheitellappens an der Grenze mit dem Hinterhauptlappen, in dem linken Großhirnschenkel, im Wurm, zu akuten — die Gefäßerweiterungen, die Muffe um die Gefäße herum, die diffusen Infiltrationen, kurz ein Prozeß, den man als disseminierte Encephalomeningitis bezeichnen kann.

Sämtliche im Gehirn gefundenen Veränderungen lassen sich im vorliegenden Falle leicht vom Standpunkte der Grunderkrankung erklären. Infektion, die seinerzeit eine akute Entzündung der Valvulae bicuspidales bewirkt und erst dann zur Stenose der linken venösen Kammermündung geführt hatte, ergab wahrscheinlich durch Embolie eine Verstopfung der Hirngefäße mit Hämorrhagien. Die nekrotischen Partien wurden resorbiert und an deren Stelle begann faserige Glia zu wuchern; das zerstörte Blutpigment wurde von Zellen aufgenommen, die in Form von „Mastzellen“ blieben. In der letzten Zeit hatte eine Exacerbation des alten Prozesses an den Klappen statt, es kam zur Ulceration der Bicuspidalis und zu frischen verrukösen Auflagerungen; der Infekt gelangte durch den Blutstrom in die Hirnhäute und Substanz und erzeugte einen disseminierten entzündlichen Prozeß.

Eine Beschreibung der pathologisch-anatomischen Veränderungen bei der akuten *Westphal-Leydenschen* Ataxie geben verhältnismäßig wenige Autoren, von den alten *Ebstein* (es wird übrigens die Zugehörigkeit seines Falles zur akuten Ataxie bestritten) und von den neuen *Dawidenkoff*, *Geimanowitsch*, *Smirnof*, *Schamburoff*. *Dawidenkoff* legt in seiner Dissertation ausführlich einen Befund bei Ataxie dar, der in Sklerose und Erweiterung der Hirngefäße, in der Erweiterung der perivaskulären Räume und Hirnödemen bestand. Im Gefolge der besagten Veränderung kamen eine eigenartige Löcherigkeit der weißen Substanz der Hemisphären, Chromatolyse in den Nervenzellen der Rinde, leichte Degeneration der Wurzelfasern im verlängerten und Rückenmark zustande. Von Interesse ist, daß der Autor an keiner Stelle *rundzellige Infiltration* antraf. *Geimanowitsch* sah bei seinem Falle Bilder, die *Dawidenkoffs* Beobachtungen bestätigten: breite perivaskuläre Räume, Höhlen in der Rinde und der weißen Substanz mit homogenen Klümpchen darin, Veränderungen des Blutgefäßsystemes, aber ebenfalls ohne *rundzellige Infiltration*.

Wie aus unserer Beschreibung ersichtlich, haben die von uns gefundenen Veränderungen mit dem von den anderen Autoren beobachteten Bilde wenig gemein und nähern sich eher dem, was von *Schamburoff*

und *Smirnoff* gesehen wurde; besonders nahe unserem Falle steht *Schamburoffs* Befund. Bei einem 20jährigen Manne, der 7 Monate vor seinem Tode (Bronchopneumonie) einen Schlag auf den Kopf bekommen hatte, bestand das mikroskopische Bild der Gehirnveränderungen in folgendem: Erweiterung der Blutgefäße, hier und da schwach ausgesprochen, diffus das sämtliche Gehirn umfassende Infiltration der Gefäßwandungen, Infiltration der Hirnhäute, Erweiterung der perivaskulären Räume, Degeneration der Nervenzellen und Erweichungsherde. Desgleichen konstatierte *Smirnoff* bei einem Falle von akuter Ataxie flecktyphöser Herkunft: Erweiterung der Gefäße, hier und da Thromben in denselben, zahlreiche perivaskuläre Muffe, Degeneration der Zellen und Fasern, im großen und ganzen einen Gefäßentzündungsprozeß mit hämorrhagischem Charakter.

Nun wollen wir uns der schwierigsten Seite in der Lehre von der akuten allgemeinen Ataxie, nämlich der Frage nach dem anatomisch-klinischen Parallelismus zuwenden. Die histologischen Veränderungen bei unserem Falle lassen sich leicht in zwei Gruppen einteilen: einzelne Erweichungsherde und diffuser Infiltrationsprozeß. Es entsteht die Frage, in welchen Veränderungen eigentlich das anatomische Substrat für die ataktischen Störungen unseres Kranken zu sehen ist. *Dawidenkoff* und *Geimanowitsch* fanden bei ihren Fällen weder Gefäß-, noch Entzündungsherde; daher auch *Dawidenkoffs* Idee, die akute *Westphal-Leydensche* Ataxie mit der ohne grobe anatomische Veränderungen verlaufenden toxischen Affektion der Koordinationssysteme zu verbinden. *Schamburoff* nahm in seiner ersten Arbeit an, daß das Syndrom der akuten allgemeinen Ataxie 1. durch den Druck der ödematösen Hirnhaut auf die Hirnsubstanz, 2. durch die Vernichtung der Substanz im Gefolge eines Blutergusses, 3. durch degenerativ toxische Zellveränderungen bedingt wird. In seiner letzten Arbeit spricht sich *Schamburoff* dahin aus, daß grobe Veränderungen der Gefäße, wie Thromben und Blutergüsse, gerade die ataktischen Erscheinungen bewirken. Für *Margulis* ist das Lokalisationsproblem in der Lehre von der akuten Ataxie am wichtigsten; was die Frage nach dem Charakter der anatomischen Affektion anlangt, so ist er geneigt, anzunehmen, daß gerade entzündliche Prozesse in der *Regio subthalamica* besonders gern akute Ataxie hervorrufen. Bekanntlich sprachen die alten Autoren, wie *Westphal*, *Leyden*, *Oppenheim*, die akute Ataxie für die Manifestation eines entzündlichen Prozesses an und *Ebstein* zeigte in seinem strittigen Falle das Vorhandensein von disseminierter Sklerose. *Preobraschensky* neigte zu der Ansicht, daß mehrere längs der Cerebrospinalachse zerstreute Herde beliebiger Entstehung das Bild der akuten Ataxie ergeben können. Bei unserem Falle sind wir geneigt, die pathogenetische Rolle bei der Entwicklung der ataktischen Störungen den Erweichungsherden beizumessen. Besagtermaßen wurden diese in der linken Scheitelgegend,

in der linken Hälfte des Pedunculus cerebri und im Kleinhirn nachgewiesen. Bei Vorhandensein des zurückgehenden klinischen Syndromes einerseits und histologischer Veränderungen von zweierlei Alter — nachgebliebener und frischer — andererseits, stellen wir das klinische Syndrom mit den Veränderungen von restiertem Typus mit gutem Recht in Zusammenhang. Unser Patient litt an bösartiger, zu Embolien stark neigender Endokarditis. Darauf weisen postembolische Narben in der Milz und beiden Nieren hin. Die insultartig entstandene und mit der Dysarthrie einhergehende rechtsseitige Hemiparese sind wir berechtigt, als das Resultat der von uns entdeckten Erweichung in der linken Scheitellgegend aufzufassen. Sie kam wahrscheinlich infolge einer Embolie eines feinen Gefäßes zustande. Das Vorhandensein einer Erweichung in der linken Hälfte des Großhirnschenkels erklärt in befriedigender Weise das beiderseitige *Oppenheimsche* Zeichen. Die Erweichung konnte ferner die rechtsseitige Hemiparese nachträglich steigern. Jedoch ist das Vorhandensein dieser beiden Herde zur Erklärung der allgemeinen Ataxie bei unserem Kranken nicht ausreichend. Ein anatomisches Korrelat für die Ataxie gibt möglicherweise der Erweichungsherd im Oberwurm ab. Die embolischen Herde waren bei unserem Patienten nicht groß. Man darf daher annehmen, daß die Anzahl der darin zugrunde gegangenen Zellen ebenfalls gering war und daß die zunächst lädierten Zellengebilde um die Herde herum rasch ihre Funktion wiedergewannen. Dem entsprach der rasche Rückgang des ataktischen Syndroms. Der Affektion des Kleinhirnes wurde eine besondere Rolle bei der Pathogenese der die *Westphal-Leydensche* Krankheit begleitenden ataktischen Störungen von *Schwarz*, *Nonne*, *Feldmann* beigemessen.

Wir wollen aber, die ataktischen Erscheinungen mit der Kleinhirnaffektion in Zusammenhang stellend, die Fehler der früheren Autoren nicht wiederholen, die die Lokalisation des gesamten *Westphal-Leydenschen* Symptomenkomplexes mit der Lokalisation der Ataxie allein, der zwar wichtigsten, immerhin aber nicht einzigen Komponente dieser Erkrankung identifizierten. Das bei unserem Kranken beobachtete ataktische Syndrom von der vorhandenen Encephalitis abhängig zu machen, ist unseres Erachtens schwer. Das Bestehen von entzündlichen Veränderungen in der *Regio subthalamica* würde gut der Ansicht von *Margulies* entsprechen. Wäre aber das ataktische Syndrom durch die Encephalitis bedingt, so würde deren erheblicher Rückgang bei fortwährendem und möglicherweise zunehmendem anatomischen Prozesse wohl kaum anzunehmen sein. Vielleicht entwickelte sich die Encephalitis bei unserem Kranken erst kurz vor dem Tode. Lassen wir diese Voraussetzung fallen und nehmen wir an, daß die Entstehung der Encephalitis mit dem Beginn der klinischen Erkrankung übereinstimmt, so stoßen wir auf große Schwierigkeiten. Dann müßte man zugeben, daß beim Vorhandensein eines ausgebreiteten pathologischen Prozesses die

klinischen Symptome verschwinden können; es ist ferner unbegreiflich, warum bei der diffusen Affektion die Zeichen des Befallenseins anderer Systeme, wie der sensorischen und der Hirnnerven fehlen würden. Daher verzichten wir auf die Annahme einer direkten Korrelation zwischen Encephalitis und Ataxie bei unserem Falle.

Anatomisch-klinische Parallelen für unseren Fall ziehend, sind wir weit entfernt diese in dem Sinne zu verallgemeinern, daß die von uns beschriebenen pathologisch-anatomischen Veränderungen für ein Prämissen für einen jeweiligen Westphal-Leydenfall anzusprechen sind. Schon die Spärlichkeit und Lückenhaftigkeit der pathologisch-anatomisch untersuchten Fälle und die Ungleichartigkeit der mikroskopischen Bilder veranlassen uns, eine zurückhaltende Stellung zu nehmen, zu den Versuchen ein bestimmtes anatomisches Korrelat dieser Erkrankung für heute zu geben. Dabei ist es selbstverständlich kaum zweckmäßig, das pathologisch-anatomische Substrat aus der Analyse der klinischen Symptome allein ausgehend zu präsumieren, wie das fast bei jedem über sein klinisches Material berichtenden Autor der Fall ist. Dem klinisch gut untersuchten Syndrom der allgemeinen akuten Ataxie steht die Unklarheit dessen pathologisch-anatomischen Bildes gegenüber. Hier befinden wir uns vorläufig nur bei der beginnenden Sammlung von Tatsachen und von diesem Standpunkte fassen wir vornehmlich vorliegende Mitteilung auf.

Literaturverzeichnis.

Davidenkoff, S.: Zur Lehre von der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal* (russ.). 1911. — *Feldmann*: Zur Lehre von der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. Arch. f. Psychiatr. 87, H. 2. — *Koschennikoff*: Über die akute Ataxie *Leyden-Westphals*. Z. Neur. 99. — *Kulkoff*: Zur Lehre der akuten Ataxie von *Leyden-Westphal*. Z. Neur. 107. — *Schamburoff*: Zur Lehre der akuten allgemeinen Ataxie. Gegenwärtige Probleme der Neurologie (russ.). 1929.
