

(Mitteilung aus der Kgl. Ung. Pázmány-Péter-Universitätsklinik für Neurologie und Psychiatrie zu Budapest [Direktor: Dr. L. Benedek, o. ö. Univ.-Professor]).

## Gehäuftes Vorkommen von vestibulotropen Encephalitis-Fällen.

Von

Dr. L. Benedek und Dr. L. v. Angyal.

(Eingegangen am 27. September 1943.)

Die seit dem ersten epidemischen Auftreten der *Economoschen Encephalitis lethargica* verstrichenen 25 Jahre ergaben viel interessante Beispiele der Virus-Pathomorphose. Der Krankheitsprozeß, dessen Wesen nach der 1919 gemachten Feststellung *Sterns* in einer entzündlichen, nicht-eitigen Meningitis und Polioencephalitis centralis besteht, pflegt sich in erster Linie auf gewisse Prädilektionsgebiete zu lokalisieren. Diese Prädilektionszonen ähneln nach *Spatz'* Untersuchungen der Verbreitung von suboccipital in den Liquorraum eingeführten Vitalfarbstoffen. Die wichtigsten dieser Prädilektionszonen sind das Grau um den Aquädukt herum, die Augenmuskelkerne, die Substantia nigra, das schmale Gebiet zwischen den beiden roten Kernen, weiterhin das Zwischenhirn und dessen vegetative Kerne, der ventromediale Teil des Thalamus. Der Krankheitsprozeß befällt aber häufig auch die Kerngebiete am Boden des IV. Ventrikels und unter diesen den *Deiterschen* Kern. Bei einzelnen Epidemien war, wie darauf schon 1925 *Stern* hinzwies, ein massenhaftes Auftreten der atypischen Bilder zu beobachten; so fiel z. B. nach den Epidemien von 1922 und 1923 auf, daß recht häufig an die Dystrophia adiposogenitalis erinnernde Zustandsbilder sich entwickelten, ebenso auch die Häufung von Blickkrämpfen. Diese Bilder werden von *Stern* auf eine Änderung des Virus zurückgeführt; auf diese Möglichkeit wurde übrigens auch von *v. Economo* hingewiesen. Wahrscheinlich eine ähnliche Änderung des Virus führte bei einer späteren Epidemie zum massenhaften Erscheinen von Atemstörungen. Die erwähnten Krankheits-Varianten lagerten sich eigentlich auf die klassischen Formen der Encephalitis lethargica und so konnten sie ohne besondere Schwierigkeiten erkannt werden. Es war jedoch nicht leicht, diejenigen massenhaft auftretenden und im übrigen symptomarmen Fälle von Schlucken, die sich später zweifellos als eine abortive Form der Encephalitis lethargica herausgestellt hatten, einzurordnen. All diese Varianten waren charakterisiert durch eine gewisse zeitliche Abgegrenztheit.

Von den abortiven Formen der letzten Jahre sind diejenigen von Bedeutung, bei welchen das Krankheitsbild durch Störungen des Cochlearis oder des Vestibularis gekennzeichnet war. *Margulis* und *Model* teilten zahlreiche Fälle mit, in denen außer der Läsion der Augenmuskelkerne

auch Störungen des Vestibularis beobachtet werden konnten. *Wodak* berichtet über 18 monosymptomatische Fälle, die durch eine fast isolierte Läsion des Acusticus charakterisiert waren. Er reihte seine Fälle als monosymptomatische, labyrinthäre Form zu der Encephalitis epidemica ein in Angesicht dessen, daß der Krankheitsprozeß sich in einzelnen Fällen auch auf die Augenmuskelkerne ausbreitete. Ähnliche Fälle wurden auch von *Barré* und *Reys* mitgeteilt. Es sei jedoch auch darauf hingewiesen, daß mit den Störungen des Cochlearis und des Vestibularis sich bereits *v. Economo* befaßte; nach ihm sei die Beteiligung der sensiblen Gehirnnervenkerne am Krankheitsprozeß ziemlich selten, es sei aber unzweifelhaft, daß in einzelnen Fällen die Läsion des Trigeminus durch Fehlen des Cornealreflexes bewiesen war, und weiterhin, daß in einigen Fällen die sicher festgestellte Gehörstörung auf eine Läsion des Cochlearis hinwies. Er hebt hervor, daß leichte Störungen des Vestibularis mit Schwindelanfällen, Erbrechen, Gangabweichung und Veränderungen der kalorischen Erregbarkeit etwas häufiger vorkommen. Vestibularisstörungen wurden noch von *Fremel* und *Vincent* mitgeteilt. Interessanterweise war nach der Beobachtung von *Marinesco* und *Stengel* auch während des Blickkrampfes eine Überempfindlichkeit des Vestibularis nachzuweisen.

*Stern* sondert von den erwähnten abortiven oder rudimentären Fällen die scheinbar abortiven oder kryptoformen Fälle ab, die meistens von einer Grippe-artigen katarrhalischen Erkrankung eingeleitet werden und deren charakteristische Symptome die Störungen der Vestibularis-Erregbarkeit mit Schwindel und Erbrechen, wie auch eine hochgradige Ermüdbarkeit sind. In einigen Fällen kommen auch charakteristische Augensymptome zum Vorschein. Nach seiner Beobachtung führen diese Fälle später, eventuell nach Jahren auffallend häufig zur Ausbildung von typischen parkinsonistischen Nachbildern.

Zuletzt berichtete *Schulte* 1941 über 4, von ihm als atypische vestibulotrope Encephalitis beschriebene Kranken. In seinen Fällen war das klinische Bild ziemlich ähnlich, das Bild war durch apoplektiform auftretende, reversible zentrale vestibuläre Störungen beherrscht. Der Krankheitsverlauf und die Prognose waren günstig. In Angesicht dessen, daß 3 von seinen 4 Patienten innerhalb von einigen Tagen bei den Soldaten derselben Kompanie erkrankten, hält er die Kontagiösität des Leidens als unzweifelhaft. Betreffs der Zugehörigkeit der Krankheit zur epidemischen Encephalitis spricht er dem Umstand eine Bedeutung zu, daß in 2 Fällen mäßige Hypersomnie, in 2 Fällen geringe Reflexdifferenzen, in 2 Fällen leichte ataktische Erscheinungen und endlich in 2 Fällen leichte mimische Facialisparesen vorhanden waren.

An unserem Krankenmaterial konnten wir ebenfalls feststellen, daß während der letzten 2—3 Jahre verschiedene atypische Encephalitiden verhältnismäßig zahlreich zur Beobachtung kamen. Bei einigen unserer

Fälle lassen die vorhandenen Augenmuskellähmungen und die Schlafstörungen die Zugehörigkeit zur epidemischen Encephalitis als unzweifelhaft erscheinen, obwohl die Schlafstörungen nur angedeutet in Erscheinung traten. Immerhin verursacht die systematische Einordnung der unten zu besprechenden 14 Fälle ziemliche Schwierigkeiten. Es sei schon im voraus betont, daß das Auftreten dieser Fälle, die vor allem durch Störungen des Vestibularis (anfallsweise auftretender Schwindel mit Scheinbewegungen, Erbrechen, Brechreiz und Nystagmus) gekennzeichnet waren, in den Zeitpunkt einer larvierten Encephalitis lethargica-Epidemie hineinfällt, in der hiesigen Klinik kam es nämlich in den letzten 3 Jahren kaum vor, daß 1—2 zweifellose Lethargica-Fälle, wohl meistens in rudimentärer Form, nicht in Behandlung stünden. Es sei ebenfalls hervorgehoben, daß ähnliche Erkrankungen in letzter Zeit auch im Material einer anderen Budapester Klinik vorkamen. Die Krankengeschichten unserer Fälle teilen wir im folgenden auszugsweise mit:

*Fall 1.* H. A., 30jähriger Mann, das erste Mal vom 17.—28. 1. 1941, das zweite Mal vom 29. 7.—7. 8. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Von väterlicher Seite Migräne-Belastung, Pat. selbst nicht Migräniker. Frühling 1936 3 Monate lang bettlägerig und dauernd Schwindel gehabt. Dabei ständig schlaftrig gewesen, bei einer Gelegenheit 22 Stunden hindurch so tief geschlafen, daß der zugezogene Arzt ihn nicht einmal mit Injektionen erwecken konnte. Danach 3½ Jahre lang beschwerdefrei. Dezember 1940 typische vestibuläre Angst- und Bewegungsträume aufgetreten, es zeigten sich auch hochgradige Ermüdbarkeit und Reizbarkeit, außerdem schwere Schaflosigkeit. Am 27. 1. 1941 frühmorgens von sehr heftiger, nach rechts gerichteter Drehschwindelanfall befallen mit ständigem Brechreiz und häufigem Erbrechen. Liegen konnte er nur auf der rechten Seite. Beim Blick nach rechts rechtsschlagender, grobschlägiger Nystagmus. Keine Gehörstörung. 28. 1. Schwindelanfall bereits abgeklungen. Beim Blick nach rechts noch feinschlägiger horizontaler Nystagmus. Geringes spontanes Vorbeizeigen nach rechts. Mit geschlossenen Augen Fallneigung nach rechts. Neurologisch sonst negativ. Otologischer Befund: Trommelfelle, Cochlearis beiderseits intakt. Mit 20 ccm Wasser von 20° C kalorisiert beiderseits erhöhte Vestibularis-Erregbarkeit. Innere Organe o. B. Urin Ø. Blut, Wa.R. Ø. Liquoruntersuchung abgewiesen. 29. 7. 1942 Schwindelgefühle kommen zeitweise vor. *In letzter Zeit fühlt er während der Schwindelanfälle die linke Oberlippe und den linken Nasenflügel zündschwammartig geschwollen, taub.* Beim Blick nach rechts einige nystagmiforme Zuckungen. Geringes Vorbeizeigen nach rechts, Fallneigung nach rechts, Gangabweichung mit geschlossenen Augen nach rechts. Am Nasenflügel und an der Oberlippe, wie auch an der angrenzenden Hautpartie links Hypästhesie zentralen Charakters. Neurologischer Befund im übrigen negativ. Augenhintergrund o. B. Otologischer Befund: Cochlearis intakt. Bei Kalorisation beiderseits hochgradige vestibuläre Hypästhesie, indem beiderseits bloß einige träge nystagmische Zuckungen I. Grades in Erscheinung treten.

*Fall 2.* P. Gy., 43jähriger Mann, vom 10.—12. 11. 1941 in der Klinik behandelt.

Anamnese: 1920 Lues, 11 kombinierte spezifische Kuren durchgemacht. 1932 Blut und Liquor negativ. 12 Tage vor der Aufnahme rechts schwerer Drehschwindelanfall, der am anderen Tage sich zweimal wiederholte. Seither unsicheres Gefühl, fast dauernd leichter Schwindel. — Linke Pupille etwas weiter als die rechte, beide reagieren gut. Beim Blick nach rechts einige nystagmiforme Zuckungen. Augenhintergrund o. B. Otologischer Befund negativ. Reflexe gleich stark auslösbar.

Innere Organe o. B. Während der Untersuchung beim Hinlegen plötzlich Schwindel, gleichzeitig beim Blick nach rechts rechtsschlagender Nystagmus. Urin  $\emptyset$ . Blut- und Liquor-Wa.R.  $\emptyset$ . Liquor-Eiweiß 32 mg-%. Globulinreaktionen angedeutet positiv, im übrigen negativer Liquorbefund. 16. 2. 1942. Nach der Entlassung noch leichte Schwindelgefühle, jetzt aber schon völlig beschwerdefrei, kann seine Arbeit verrichten.

*Fall 3.* H. B., 36 Jahre alt, klinischer Wärter, vom 2. 12. 1941—14. 1. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Erwachte frühmorgens auf äußerst heftigen Drehschwindel, erbrach öfter, wurde von dauerndem Brechreiz gequält, bekam dann Diarrhoe. Der Schwindel war nach links gerichtet, kann nur auf der linken Seite liegen. Wegen des schweren Schwindels kann er weder gehen, noch stehen. Internistisch o. B. Pupillen gleich, reagieren gut. Beim Blick nach links grobschlägiger linksschlagender Nystagmus. Augenhintergrund o. B. Sensibler und motorischer Trigeminus o. B. Otologischer Befund: Beiderseits normale Trommelfelle. Intakte Cochlearis-Funktion. Mit 20 ccm Wasser von 20° C kalorisiert rechts 60'' Nystagmus II. Grades, 25'' I. Grades, links 40'' II. Grades,  $\infty$  I. Grades. Diagnose: links vestibuläre Hypästhesie. — Dauernde linksseitige Zwangslage. Reflexe gleich gut auslösbar. Urin  $\emptyset$ . Im suboccipitalen Liquor Gesamteiweiß 28 mg-%, Pändi  $\pm$ , Liquorbefund im übrigen negativ. 15. 12. Erbrechen aufgehört, Schwindel nachgelassen, verschlechtert sich jedoch bei rascher Lageveränderung. Gang breitbeinig, unsicher, deutliche Abweichung und Fallneigung nach links. Nystagmus besteht noch immer. 12. 1. 1942. Weitere Besserung, jedoch bei der Kalorisation mit 20 ccm Wasser keine Reaktion, bloß mit 100 ccm Wasser von 20° C tritt 20'' Nystagmus II. Grades, 10'' I. Grades auf. 14. 1. Verlegt in die Nervenabteilung des St. Stefan-Krankenhauses. Aus dem Schlußbefund vom 24. 7. seien folgende Angaben erwähnt: 30. 1. Otologischer Befund: Anaesthesia n. vestibularis l. s. Seit 3 Tagen Doppelsehen. Beim Blick nach links noch einige nystagmiforme Zuckungen. Gang unsicher, taumelig, breitbeinig, kippt mit geschlossenen Augen nach hinten um. Sehnenreflexe links etwas lebhafter als rechts. Bauchreflexe beiderseits träge. 24. 2. Schwindel aufgehört. Gang sicherer. 20. 4. Weitere Besserung. Cornealreflex rechts etwas herabgesetzt. 1. 6. Pupillen gleich, etwas übermittelweit, die linke reagiert auf Licht etwas träge. Beim Blick nach links einige nystagmiforme Zuckungen. Sehnenreflexe gleich lebhaft, Bauchreflexe gut auslösbar. Gang mit geschlossenen Augen noch unsicher, taumelig. Babinski'scher Sternengang nach links positiv. Liquoruntersuchung abgesehen der angedeuteten Positivität der Pändyschen Reaktion in jeder Hinsicht negativ. Kontrolluntersuchung am 9. 10.: Schwindel aufgehört. Gang mit geschlossenen Augen noch etwas unsicher. Klagt über ein unangenehmes, spannendes Gefühl an der Haut der rechten Stirnhälfte, ebenda bei der Untersuchung geringe Hyperästhesie festzustellen. Cornealreflexe beiderseits gut auslösbar. Augenhintergrund o. B. Beim Blick nach links noch einige nystagmiforme Zuckungen. Keine Reflexdifferenzen vorhanden. Otologischer Befund: Cochlearis intakt. Mit 20 ccm Wasser kalorisiert rechts 120'' Nystagmus II. Grades, 5'' I. Grades, links bloß einige Zuckungen I. Grades.

*Fall 4.* S. K., 18 Jahre alter Mann, vom 4.—18. 12. 1941 in der Klinik mit der Diagnose sexuelle Psychopathie behandelt.

Klagt während der klinischen Behandlung am 12. 12. über Drehschwindel, liegt andauernd, von ständigem Brechreiz gequält. Beim Blick nach beiden Seiten horizontaler Nystagmus. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle. Normale Cochlearisfunktion. Bei der Kalorisation starker Schwindel. Vestibuläre Hyperästhesie. Im suboccipitalen Liquor Zellzahl 8/3, Eiweiß 36 mg-%, Globulinreaktionen +, Liquorbefund im übrigen negativ. 12. 1. 1942. Schwindel aufgehört. Kein Nystagmus. Neurologisch o. B.

*Fall 5.* Dr. Sz. S., 34 Jahre alt, klinischer Assistent. Stand infolge seines Berufes mit den Encephalitis-Kranken der Station in Berührung. In der Nacht vom

24. 12. 1941 plötzlich von heftigem, nach rechts gerichtetem Drehschwindel befallen. Brechreiz, taumeliger Gang, Fallneigung nach rechts. Neurologisch negativ. Innere Organe o. B. Otologischer Befund: Rechts Vestibularis-Hyperästhesie, sonst negativ. Liquoruntersuchung nicht ausgeführt. Beschwerden nach einigen Tagen allmählich nachgelassen, fühlt sich jedoch bei plötzlicher Änderung der Geschwindigkeit oder bei der Ausführung von komplizierteren Bewegungen auch noch im Zeitpunkt der Kontrolluntersuchung (12. 8. 1942) unsicher, verliert leicht das Gleichgewicht.

Es sei schon hier darauf verwiesen, daß die Fälle 3, 4 und 5 im Dezember 1941 innerhalb von 22 Tagen aufgetreten und höchstwahrscheinlich als Folgen einer Infektion in der Klinik anzusehen sind. In den Fällen 3 und 5 handelte es sich um einen klinischen Wärter bzw. einen Arzt, die infolge ihres Berufes mit den Encephalitis-Kranken der Klinik regelmäßig in Berührung standen; im Falle 4 war der Patient ein junger Mann, der infolge sexualpsychopathischen Beschwerden die Klinik aufsuchte und bei dem das beschriebene Syndrom während der klinischen Behandlung auftrat.

*Fall 6.* E. Z., 21jährige weibliche Patientin, vom 26. 1.—7. 3. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Prämorbide nichts Krankhaftes. Dezember 1941 von heftigem Schwindel und Erbrechen befallen, zeitweise Angstgefühle in der Herzgegend und täglich mehrmals minutenlang dauernde Erstickungsanfälle. Nach vorübergehender Besserung vor einer Woche erneute Verschlechterung, der heftige Schwindel diesmal auch von dauerndem Brechreiz und krampfhaftem Kopfschmerz begleitet. Spürt seit einigen Tagen die Hände eingeschlafen und hat das Gefühl, als ob die Hände unwahrscheinlich gewachsen seien. Temperatur bei der Aufnahme  $37,3^{\circ}\text{C}$ . Innere Organe o. B. Von ständigem intensivem Kopfschmerz gequält, vor allem in die Genickgegend lokalisiert. Hält den Kopf in extremer Weise nach rechts geneigt; wird der Kopf von dieser Lage heraus bewegt, so nimmt der Kopfschmerz zu und es tritt Brechreiz auf. Pupillen mittelweit, gleich, reagieren in jeder Hinsicht träge. Seitenbewegung der Bulbi etwas eingeschränkt. Kein Doppelsehen, kein Nystagmus, Gesichtsfeld normal, Augenhintergrund o. B. Cornealreflex links herabgesetzt. Rechter Mundfacialis etwas paretisch, ausgestreckte Zunge weicht etwas nach links ab. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle, normale Cochlearisfunktion. Deutliche Vestibularis-Hyperästhesie. Bei der Kalorisation sehr grobschlägige, lebhafte Reaktion in Begleitung von heftigem Brechreiz. Dauernd bettlägerig, stehend Umkippen nach rechts und Zusammensinken. Völlige Unmöglichkeit des Gehens. In der linken Körperhälfte Hypotonie und deutliche Ataxie. Am ganzen Körper herabgesetzte Reflexe, differente Kniestreflexe, links träge als rechts. Sohlenreflex ebenfalls links herabgesetzt. Bauchreflexe nicht auslösbar. Sensibilität o. B. Psychisch intakt. 27. 1. Beim Blick nach beiden Seiten grobschlägiger horizontaler Nystagmus. Temperatur  $37,7^{\circ}\text{C}$ . Wa.R. im Blut und Liquor negativ. Blutbild normal. Blutsenkungsgeschwindigkeit 56—85 mm. Im Liquor Zellzahl 10/3, Eiweiß 30 mg-%, Globulinreaktionen +, Zucker 89 mg-%, Kochsalz 731 mg-%, C-Vitamin 0,4 mg-%. Im übrigen negativer Liquorbefund. 20. 2. Befinden gut, Schwindel und Brechreiz hören auf, Gang wesentlich gebessert, Bewegungscoordination intakt. Auch zur Zeit subfebril, die Temperaturerhöhungen können aber auch durch die chronische Tonsillitis erklärt werden. Blutsenkungsgeschwindigkeit 25—63 mm. 7. 3. Völlig beschwerdefrei, entlassen. 8. 4. Kontrolluntersuchung: Neurologisch negativer Befund. Beschwerdefrei.

*Fall 7.* Sz. I., 39jähriger Mann, vom 4.—7. 2. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Prämorbide nichts Auffallendes. November 1941 beim Aufsitzen plötzlich von Schwindelanfall befallen, die Gegenstände drehten sich von links nach rechts vor den Augen. Nach einigen Tagen Besserung, gestern aber ähnlicher Anfall, Ohrensausen, verlor auf etwa 10 Min. auch das Bewußtsein. Nachher heftiger Brechreiz, intensiver Kopfschmerz. Kein Fieber gehabt. — Innere Organe

o. B. Pupillen gleich, reagieren gut. Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus. Augenhintergrund o. B. Cornealreflexe auslösbar. Spinales Motorium und Sensibilität intakt. Otologischer Befund: Beiderseits intakte Trommelfelle. Flüstersprache rechts von 1 m, links von 10 cm gehört; C<sup>4</sup> rechts —8'', links —15''. Mit 20 ccm Wasser kalorisiert rechts nur einige Zuckungen II. Grades, links 15'' Zuckungen II. Grades und 15'' I. Grades. Diagnose: Hypaesthesia n. VIII r.-cochl. et vestibul. l. utr. Wa.R. im Blut und Liquor negativ. Im Liquor Zellzahl 11/3, im übrigen negative Befunde. Encephalogramm zeigt normale Verhältnisse. 7. 2. Mit therapeutischen Verordnungen entlassen. Seit der Entlassung zu Kontrolluntersuchung sich nicht gemeldet.

*Fall 8.* P. L., 40 Jahre alter Mann, vom 7.—11. 4. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Prämorbid nichts Auffallendes. Vor 6 Monaten mehrmals von heftigem Schwindelanfall befallen, seither von dauerndem Kopfschmerz gequält, Gehör verschlechternd, zeitweise Ohrenklingen. Innere Organe o. B. Pupillen, Gesichtsfeld, Augenhintergrund o. B. Augenbewegungen frei. Beim Blick nach rechts einige nystagmiforme Zuckungen. Cornealreflexe gut auslösbar. Linker Mundfacialis ganz leicht paretisch. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle. C<sup>4</sup> rechts —8'', links —4'' Verkürzung. Mit 20 ccm Wasser kalorisiert rechts 30'' Nystagmus II. Grades, 10'' I. Grades, links 25'' II. Grades, 15'' I. Grades. Diagnose: Hypaesthesia n. VIII r. cochl. et vestibul. l. utr. Am Gesicht Benedek-Kulcsársche naso-orale, Benedek-Anagyalsche corneo-mentale und palato-mentale, wie auch Toulousesche labioorale Reflexe deutlich positiv. Am ganzen Körper lebhafte Sehnen-, Periost- und Hautreflexe. An beiden Füßen Pseudoklonus. Keine pathologischen Reflexe. Muskulatur diffus etwas hypotonisch. Beim Gehen mit geschlossenen Augen leichte Abweichung nach links, Mitbewegungen der rechten Hand beim Gehen etwas herabgesetzt. Fieberfrei. Urin Ø. Wa.R. im Blut und Liquor Ø. Liquorbefund in jeder Hinsicht Ø. Liquorzucker 53 mg-%, Kochsalz 731 mg-%. Encephalogramm negativ. Keine Kontrolluntersuchung ausgeführt.

*Fall 9.* H. I., 43jährige Frau, vom 14.—29. 4. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Seit 2 Wochen krank. Morgens plötzlich heftiger Schwindel mit intensivem Brechreiz, keine Kopfschmerzen. Kein Drehschwindel. Am 3. Tage der Krankheit Temperatur 37,8°C, seitdem dauernd subfebril. Der Schwindel besteht seither, Pat. kann nur mit Unterstützung gehen. Vorübergehend Doppelsehen, dies seit 2 Tagen aufgehört. Hochgradige Schlaflosigkeit. Innere Organe o. B. Blutbild negativ. Blutsenkungsgeschwindigkeit 5—12 mm. Pupillen gleich, reagieren gut. Augenbewegungen frei. Kein Nystagmus. Cornealreflexe auslösbar. Linksseitige zentrale Facialisparesis. Augenhintergrund o. B. Gesichtsfeld intakt. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle. C<sup>4</sup> rechts —8'', links —5'' Verkürzung. Mit 20 ccm Wasser kalorisiert rechts 0'' Nystagmus II. Grades, 30'' I. Grades, links 28'' II. Grades, 10'' I. Grades. Diagnose: Beiderseits, besonders rechts Cochlearis- und Vestibularis-Hypästhesie. Die von den beiderseitigen Porus acusticus angefertigten Röntgenbilder negativ. Gang unsicher, kippt mit geschlossenen Augen nach hinten um, taumelt. Keine pathologischen Kleinhirnsymptome. Spinales Motorium intakt. Reflexe intakt. An der linken unteren Extremität leichte Störung der Tiefensensibilität, Sensibilität im übrigen intakt. Wa.R. im Blute und im Liquor negativ. Im Liquor Gesamteiweiß 29 mg-%, Pándy ±, Benzoereaktion: 0030, 6663, 0000, 0000. Liquorbefund im übrigen Ø. 29. 4. In unverändertem Zustand entlassen. Zur Kontrolluntersuchung nicht eingetroffen.

*Fall 10.* E. O., 33jährige Frau, vom 30. 5.—16. 6. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Seit 8—10 Tagen dauernder Kopfschmerz, vor 4 Tagen plötzlich Schüttelfrost mit Temperatur von 38°C, zugleich sehr heftigen Schwindel, Brechreiz und Erbrechen. Seither auffallend schlafsüchtig. — Innere Organe o. B. Pupillen gleich, reagieren gut. Augenbewegungen frei, jedoch beim Blick nach rechts Doppelsehen. Kein Nystagmus. Cornealreflex rechts deutlich abgeschwächt. Um

*das rechte Auge herum Hypästhesie.* Linker Mundfacialis etwas paretisch. Ausgestreckte Zunge weicht etwas nach links ab. Hält den Kopf dauernd nach links gedreht. Keine meningealen Erscheinungen. Sehnen-, Periost- und Hautreflexe gleich lebhaft. Bewegungskoordination intakt. Wa.R. im Blute und im Liquor negativ. Liquorbefund in jeder Hinsicht  $\emptyset$ . Blutsenkungsgeschwindigkeit 3—7 mm. 6. 6. Zustand wesentlich gebessert. Zeitweise noch Subfebrilität bis 37,4° C. 16. 6. Trigeminus-Hypästhesie und Cornealreflex-Differenz aufgehört, kein Doppelsehen. Beschwerdefrei entlassen. Zur Kontrolluntersuchung sich nicht gemeldet.

*Fall 11.* T. J., 56jähriger Mann, vom 2. 6.—7. 7. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: September 1941 primäre Sklerose, positiver Spirochätenbefund, Blutbefund negativ. Seither in dauernder antiluischer Behandlung. Seit dem 20. 4. taubes Gefühl im Kopf, bei plötzlicher Kopfwendung Schwindel, Gang unsicher. 12. 5. Wa.R. im Blute und im Liquor negativ, im Liquor Gesamteiweiß 28 mg-%, im übrigen negative neurologische Befunde. 30. 5. Schwindel zunehmend, beim Blick nach links grobschlägiger Nystagmus. — Blutdruck 158/65 mm Hg, im übrigen innere Organe o. B. Linke Pupille etwas weiter, beide reagieren gut. Augenbewegungen frei. Gesichtsfeld normal. Augenhintergrund o. B. Beim Blick nach links linksschlagender, grobschlägiger horizontaler Nystagmus. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle, normale Cochlearisfunktion. Mit 20 ccm Wasser kalorisiert rechts 0'' Nystagmus II. Grades, 32'' I. Grades, links 0'' II. Grades, 0'' I. Grades. Diagnose: Hypaesthesia n. vestibul. l. d., Anaesthesia n. vestibul. l. s. Reflexe gleich gut auslösbar. Keine Ataxie. Bewegungskoordination intakt. Keine Sensibilitätsstörung. Urin  $\emptyset$ . Stenvers-Aufnahmen negativ. 7. 7. Von einer Druckempfindlichkeit in der Genickgegend abgesehen beschwerdefrei. 27. 8. Seit 2 Wochen verrichtet er die Arbeit, spürt jedoch auch jetzt dauernden Kopfdruck, einmal plötzlicher Schwindel aufgetreten. Bei jeder plötzlichen Lageveränderung Zunahme der Beschwerden. Beim Blick nach links einige feine horizontale nystagmiforme Zuckungen, deren rasche Komponente linksschlagend ist, im übrigen neurologisch negativ. 25. 9. Laut brieflichem Bericht bestehen noch die subjektiven Beschwerden, verrichtet aber die Arbeit.

*Fall 12.* F. E., 53jähriger Mann, vom 9. 6.—3. 7. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: 1918 fiebrhafte Krankheit unbekannter Genese durchgemacht, über die er nähere Angaben nicht machen kann. Anfang April dieses Jahres beim Aufstehen plötzlich heftiger Drehschwindelanfall, der mehrmals wieder kam und ihn im Stehen und Gehen hinderte. Die Beschwerden besserten sich in 10 Tagen wesentlich, doch verspürte er am 5. 6. morgens plötzlich wieder heftigen Schwindel, alles drehte sich um ihn. Seitdem kann er infolge des heftigen Schwindelgefühls weder gehen, noch stehen, ja, nicht einmal im Bette aufsitzen. — Innere Organe o. B. Blutdruck 155/80 mm Hg. Links deutliche Ptosis, rechtsseitiger M. rectus int. paretisch, beim Blick nach rechts Doppelbilder. Die rechte Pupille etwas weiter als die linke, reagieren jedoch in jeder Hinsicht gut. Rechter Mundfacialis paretisch. Cornealreflexe gut auslösbar. Augenhintergrund o. B. Kein Spontannystagmus. Otologischer Befund: Trommelfelle intakt. Normale Cochlearisfunktion. Auf der üblichen Weise kalorisiert rechts 20'' Nystagmus II. Grades, 20'' I. Grades links 25'' II. Grades, 23'' I. Grades. Diagnose: Hypaesthesia n. vestibul. l. utr. Reflexe der oberen Extremitäten gut auslösbar. An den unteren Extremitäten als Restsymptome einer abgeklungenen Neuritis Umfang- und Reflexdifferenzen (wahrscheinlich als Reste der 1918 durchgemachten fieberhaften Erkrankung). Beim Gehen Torkeln nach links, ohne Unterstützung kann er weder gehen, noch stehen. Blutbild normal. Blutsenkungsgeschwindigkeit 9—22 mm. Wa.R. im Blute und im Liquor negativ. Im Liquor Eiweiß 44 mg-%, Globulinreaktionen +, im übrigen negative Befunde. Encephalogramm negativ. 20. 6. Schwindelgefühle völlig aufgehört, Ptose und Internus-Parese gebessert, Bewegungskoordination wesentlich gebessert. 3. 7. Schwindel nicht aufgetreten. Rechtsseitige Ptose und rechtsseitige Internusschwäche

nunmehr in Spuren. Gang sicher, Richtung-haltend. Kein Vorbeizeigen. Bewegungskoordination intakt. Defektsymptome der unteren Extremitäten unverändert. Entlassung. 30. 8. Laut Bericht des Arztes beschwerdefrei, verrichtet die Arbeit.

*Fall 13.* Cs. Å., 48jähriger Mann, vom 21.—22. 7. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Mai vorigen Jahres Grippe mit katarrhalischen Erscheinungen und Fieber bis  $37,8^{\circ}$  C, später mit verzögterer Subfebrilität, allgemeiner Ermüdbarkeit und Störungen des Allgemeinbefindens. Nach Abklingen der Grippe eines Tages beim Aufstehen heftiger Schwindelanfall von Dreh-Charakter und Brechreiz aufgetreten. Beschwerden besserten sich bald, doch bestand Wochen hindurch dauernd Schläfrigkeit und Müdigkeit. Mußte auch am Tage gegen das Einschlafen ankämpfen, wurde aber nachts von hochgradiger Schlaflosigkeit gequält. Nach vorübergehender Besserung im Dezember Wiedererscheinen der Schwindelgefühle, des Erbrechens Zeitweise Ohrenklingen. Vorübergehend einige Tage lang Doppelsehen. — Innere Organe o. B. Blutdruck 145/100 mm Hg. Pupillen, Augenhintergrund, Gesichtsfeld o. B. Augenbewegungen frei. Kein Spontannystagmus. Cornealreflexe auslösbar. Facialis o. B. Otologischer Befund: Intakte Trommelfelle. Rechts fast völlige Taubheit, Lautsprache ad concham gehört, links normale Cochlearisfunktion. Mit 20 ccm Wasser von  $20^{\circ}$  C kalorisiert beiderseits bloß einige Zuckungen I. Grades. Uvula etwas nach rechts abweichend. Linke Gaumenhälfte und Rachenwand hypästhetisch, Rachenreflex links fehlend. Reflexe gleich gut auslösbar. Spinale Sensibilität intakt. Mit geschlossenen Augen Taumeln beim Gehen, keine sichere Richtung der Deviation. Kein Vorbeizeigen. Urin  $\varnothing$ . Wa.R. im Blute und im Liquor  $\varnothing$ . Liquorbefund negativ. Blutbild negativ. Blutsenkungsgeschwindigkeit 3—7 mm. 31. 8. Gehör gebessert, Ohrenklingen wesentlich vermindert, seit der Entlassung nur in einem Falle Schwindel aufgetreten, auch dann nur schwach. Beim Blick nach beiden Seiten einige feine horizontale nystagmiforme Zuckungen. Beim Seiltänzergang deutliche Unsicherheit, im übrigen negativer Befund. 17. 9. Berichtet brieflich über den Zustand, der sich wieder verschlechtert hat; es treten häufiger und stärker Schwindelgefühle auf. 14. 9. Beim Aufstehen sank er, „wie vom Blitz getroffen“, plötzlich zusammen, verlor auf einige Minuten auch das Bewußtsein. Kein Erbrechen oder Brechreiz. Gang unsicher, taumelnd. 16. 9. ähnlicher Anfall, diesmal jedoch ohne Bewußtseinsverlust. Der Anfall war von heftigem Schwindel, allgemeinem Schwächegefühl, verwaschenem Sehen, dann von starkem Brechreiz begleitet. Meldete sich zu neuerer Kontrolluntersuchung nicht.

Unser letzter Fall stimmt mit den mitgeteilten Fällen klinisch überein, wird jedoch durch das beobachtete Liquor-Syndrom von diesen abgesondert.

*Fall 14.* G. F., 53jähriger Mann, vom 21. 7.—17. 8. 1942 in der Klinik behandelt.

Anamnese: Mai dieses Jahres leichte katarrhalische Erkrankung mit mäßigem Fieber. Nach einigen Wochen Ohrenklingen rechts aufgetreten, wurde überempfindlich auf Töne, dann Verschlechterung des Gehörs am rechten Ohr. Gang unsicher geworden, häufig Schwindel gehabt, beim Rechts- oder Linksdrehen des Kopfes wiederholt getorkelt. Vor 2 Wochen vorübergehend verschleiertes Sehen, die Menschen, Gegenstände von Nahem nicht erkannt. — Innere Organe o. B. Blutdruck 138/80 mm Hg. Urin  $\varnothing$ . Blutbild normal. Blutsenkungsgeschwindigkeit 4—16 mm. Pupillen mittelweit, die linke minimal weiter, reagieren in jeder Hinsicht gut. Beim Blick nach rechts mittelmäßig, beim Blick nach links deutlich grobschlägiger horizontaler Nystagmus. Augenhintergrund, Gesichtsfeld normal. Rechter Mundfacialis etwas paretisch. Otologischer Befund: Trommelfelle intakt. Rechts minimale Cochlearis-Hypästhesie, beiderseits. Vestibularis-Hyperästhesie. Reflexe gut auslösbar. Mit geschlossenen Augen Fallneigung nach rechts hinten und Gangabweichung nach rechts. Mäßiges spontanes Vorbeizeigen nach rechts. Stenvers-Aufnahmen negativ. Im zisternalen Liquor Wa.R. negativ, Zellzahl 7/3, Eiweiß 120 mg-%, Pandy, Nonne-Apelt, Weichbrodt +++, Schellack, Takata-Ara +++, Benzooreaktion: 4433, 2777, 7400, 0000. Bikolorierte Mastixreaktion: 552,000,000,000.

27. 7. Gehör am rechten Ohr weiter verschlechtert. Linkes Ohr auf musikalische Töne und auf lauteres Sprechen überempfindlich. 31. 7. Seit 2 Tagen *beim Blick in die Ferne Doppelsehen, die beiden Bilder werden übereinander und mäßig verschoben gesehen.* 6. 8. Doppelsehen aufgehört, Gang gebessert. Otologischer Befund: C<sup>4</sup> rechts —15'' Verkürzung, links normal. Bei der Kalorisation rechts 0'' Nystagmus II. Grades, 35'' I. Grades; links 30'' II. Grades, 20'' I. Grades. Diagnose: Hypaesthesia n. VIII. r. vestibul. et cochl. l. d. Hypaesthesia r. vestibul. l. s. minimi grad. 17. 8. Seit 4—5 Tagen vorübergehend *taubes Gefühl in der rechten Oberlippenhälfte.* Gang gebessert. Ohrenbeschwerden bestehen weiter. Beim Blick nach links horizontaler Nystagmus. Cornealreflex links herabgesetzt. Mit geschlossenen Augen geringe Fallneigung und Gangabweichung nach rechts. Bewegungscoordination im übrigen intakt. 9. 9. Von den Ohrenbeschwerden abgesehen beschwerdefrei. Beim Blick nach links linksschlagender Nystagmus. Cornealreflexe gleich. Unsicherheit nur beim Seiltänzergang zu beobachten. Verrichtet wieder die Arbeit.

Bei einer Übersicht unserer Fälle springt gleich die hochgradige Ähnlichkeit des klinischen Bildes und des Krankheitsverlaufs ins Auge. Die Krankheit tritt meistens ohne Anfangssymptome in Erscheinung: die Kranken werden plötzlich von heftigem Schwindelanfall befallen, der im Großteil der Fälle ausgeprägt vom Drehcharakter ist und mit Scheinbewegung der Gegenstände einhergeht: hierbei kann der Patient meistens nur an der einen Seite liegen, wenn er von dieser Lage herausbewegt wird, steigert sich der Schwindel bis zum Unerträglichen. Der Schwindelanfall war bei unserem Fall 7 von einer 10 Min. lang dauernden, bei unserem Fall 13 einmal von einer einige Sekunden lang dauernden Bewußtlosigkeit begleitet. Der Schwindel geht mit einer derartigen Störung des Gleichgewichtsgefühls einher, daß der Kranke weder gehen, noch stehen kann, ja häufig ohne Unterstützung nicht einmal im Bette aufsitzen. In 9 Fällen gesellte sich zum Schwindelanfall intensives Erbrechen oder dauernder Brechreiz, in einem Falle Diarrhöe. Das Erbrechen oder Brechreiz ging selbstverständlich mit anderen vegetativen Störungen, wie Erbleichen und Schweißausbruch einher, letztere konnten jedoch in unseren kurzen Krankengeschichtenauszügen nicht berücksichtigt werden. In einigen Fällen hatte der Schwindel keinen Drehcharakter. In der Mehrzahl der Fälle konnte während des Anfalles grobschlägiger horizontaler Nystagmus beobachtet werden, der in einer Richtung meistens ausgeprägter ist. Dieser Anfall wiederholte sich in den ersten Tagen mehrmals in gleicher Stärke oder etwas milder, später werden die Anfälle seltener und schwächer. In den Fällen 13 und 14 ging dem erwähnten Syndrom eine mit mäßigen Temperaturen einhergehende katarrhalische Erkrankung, „Grippe“ voran, nach welcher dauerhafte Störungen des Allgemeinbefindens und Ermüdbarkeit, beim Falle 13 tagsüber ständige Schläfrigkeit und nachts quälende Schlaflosigkeit zurückblieben. In 5 Fällen von 14 traten Fieberperioden auf, und zwar in den Fällen 13 und 14 klangen die Temperaturen bereits vor der klinischen Aufnahme ab, im Falle 6 stieg die Temperaturerhöhung bis 37,7° C und war auch in der Klinik zu beobachten, das Fieber konnte aber eventuell auch durch die bestehende

chronische Tonsillitis verursacht werden; im Falle 9 waren die Temperaturen von 37,8° C auch während der klinischen Beobachtung dauernd festzustellen und ein internistischer Grund derselben war nicht nachweisbar; beim Falle 10 tritt am 6. Tage der Krankheit Schüttelfrost auf mit Fieber von 38° C und der Kranke war noch bei der Entlassung subfebril, ein internistischer Grund des Fiebers war ebenfalls nicht nachzuweisen. — Über mehr oder weniger intensive und im allgemeinen diffuse Kopfschmerzen klagten 4 unserer Kranken. — Wie oben bereits erwähnt, stand im Mittelpunkt des Syndroms die Störung des N. VIII, und zwar in erster Linie des Vestibularis, was nach der akuten Periode noch dauerhaft zu beobachten war und teils in Vorbeizeigen, in Fallneigung und Abweichungstendenz, teils in Spontannystagmus zum Ausdruck kam und durch die otologische Untersuchung auch objektiv nachgewiesen werden konnte. Hier sei erwähnt, daß die Kalorisationsuntersuchung mit einer Ausnahme in jedem Falle mit 20 ccm Wasser von 20° C erfolgte. Da die Kalorisationsergebnisse und in einzelnen Fällen die in verschiedenen Phasen der Erkrankung ausgeführten Kalorisations-Kontrolluntersuchungen einen wichtigen Einblick in das Krankheitsgeschehen gewähren, möchten wir diese Befunde ausführlicher besprechen. Im Falle 1 war bei der ersten Untersuchung die Vestibularis-Erregbarkeit beiderseits gesteigert. Bei der nach 1½ Jahren ausgeführten Kontrolluntersuchung zeigte sich bei der Kalorisation beiderseits hochgradige Vestibularis-Hypästhesie, indem beiderseits bloß einige träge nystagmiforme Zuckungen I. Grades in Erscheinung traten. Im Falle 2 war der Kalorisationsbefund negativ. — Im Falle 3 war am Anfang der Krankheit links Vestibularis-Hypästhesie festzustellen; nach 40 Tagen trat links mit 20 ccm Wasser kalorisiert keine Reaktion auf und erst nach Kalorisation mit 100 ccm Wasser von 20° C zeigte sich 20'' Nystagmus II. Grades und 10'' I. Grades. Nach weiteren 20 Tagen war der otologische Befund: Anaesthesia n. vestibul. l. s. Die 10 Monate nach Beginn der Krankheit ausgeführte Kontrolluntersuchung mit 20 ccm Wasser ergab: rechts 120'' Nystagmus II. Grades, 5'' I. Grades, links bloß einige Zuckungen I. Grades. — Fall 4. Bei der Kalorisation tritt heftiger Schwindel auf und es ist Vestibularis-Hyperästhesie festzustellen. — Fall 5. Rechts Vestibularis-Hyperästhesie. — Fall 6. Bei der Kalorisation sehr grobschlägige lebhafte Reaktion in Begleitung von heftigem Erbrechen. Deutliche Vestibularis-Hyperästhesie. — Fall 7. Bei der Kalorisation rechts nur einige Zuckungen II. Grades, links 15'' Zuckungen II. Grades und 15'' I. Grades. Hypästhesia n. vestibul. l. utr. praecip. l. d. — Fall 8. Hypästhesia n. vestibul. l. utr. — Fall 9. Hypästhesia n. vestibul. l. utr. praecip. l. d. — Fall 10. Kalorisationsuntersuchung nicht ausgeführt. — Fall 11. Hypästhesia n. vestibul. l. d., Anaesthesia n. vestibul. l. s. — Fall 12. Hypästhesia n. vestibul. l. utr. — Fall 13. Bei der Kalorisation beiderseits bloß einige Zuckungen I. Grades. — Fall 14. Bei der ersten Unter-

suchung beiderseits gesteigerte Vestibularis-Erregbarkeit (die Untersuchung erfolgte noch vor der klinischen Aufnahme in der Ohrenklinik), bei der zweiten Untersuchung nach 2 Wochen rechts 0" Nystagmus II. Grades, 35" I. Grades, links 30" II. Grades, 20" I. Grades. Hypaesthesia n. vestibul. l. d. und Hypaesthesia n. vestibul. l. s. minimi grad.

Überblicken wir die die Vestibularis-Erregbarkeit betreffenden Angaben; so können hieraus bezüglich der Natur des Krankheitsprozesses unzweifelhaft bedeutsame Feststellungen gemacht werden. Von den untersuchten 13 Fällen fand sich nur in einem ein negativer Befund. Beim Falle 1 ging die anfängliche Hyperästhesie in 1½ Jahren beiderseits in hochgradige Hypästhesie über, beim Falle 14 führte die anfängliche Hyperästhesie bereits nach 2 Wochen zu deutlicher Hypästhesie, besonders rechts; beim Falle 3 war anfangs links Hypästhesie festzustellen, die allmählich in fast völlige Anästhesie überging; in unseren weiteren Fällen wurde bloß je eine Kalorisationsuntersuchung ausgeführt, von diesen war in den Fällen 4 und 6 beiderseits ausgeprägte Hyperästhesie ohne Seitendifferenz vorhanden, beim Falle 5 erwies sich der rechtsseitige Vestibularis überempfindlich. In den weiteren 6 Fällen zeigte sich der Vestibularis mehr oder weniger hypästhetisch mit deutlicher oder unbedeutender Seitendifferenz. Es ist beachtenswert, daß in den Fällen, in denen bei der Kalorisation der Vestibularis hypästhetisch war, der Krankheitsprozeß im allgemeinen seit längerer Zeit fortbestand, so gingen im Falle 7 die ersten Schwindelanfälle 3 Monate, im Falle 8 6 Monate, im Falle 11 6 Wochen, beim Falle 12 2 Monate und beim Falle 13 13 Monate der Untersuchung voran. Eine Ausnahme bildet unser Fall 3, bei dem die Untersuchung schon am Tage der Erkrankung eine linksseitige Hypästhesie feststellte und der Fall 9, bei dem zwischen dem Beginn des Leidens und der Kalorisationsuntersuchung bloß 2 Wochen verstrichen.

Das Trommelfell erwies sich in jedem Falle als intakt. Der N. cochlearis war in den Fällen 1, 2, 3, 4, 5, 6, 11 und 12 völlig intakt, in den Fällen 7, 8, 9, 13 und 14 war auch von seiten der Cochlearis Hypästhesie mit mehr oder weniger Seitendifferenz nachzuweisen. Letztere Patienten berichteten auch über Ohrensensationen während des Anfalls, so über Ohrensausen, Ohrenklingen. Interessanterweise wurden bei unserem Falle 14 die Gehörbeschwerden von unangenehmer Hyperacusis eingeleitet, er empfand die Töne, Geräusche, auch die Töne seines Klaviers als unangenehm scharf. In dieser Zeit war eine Gehörverschlechterung durch otologische Untersuchung noch nicht nachzuweisen. Nach 2 Wochen zeigte die Cochlearis-Untersuchung rechts bereits eine Verkürzung um —15" von C<sup>4</sup>, links war der Cochlearisbefund negativ, zu gleicher Zeit hörte die Hyperacusis des rechten Ohres bereits auf, dagegen klagte Patient darüber, daß der Prozeß jetzt im linken Ohr beginnt, und zwar wieder mit deutlicher Hyperacusis. Seitdem erfolgte keine erneute

Untersuchung. Hier sei erwähnt, daß sämtliche otologische Untersuchungen von Privatdozent Dr. B. Szende ausgeführt wurden.

Bei der Übersicht der Untersuchungsbefunde des N. VIII erscheint es als wahrscheinlich, daß *das Leiden in erster Linie mit Reizsymptomen sowohl des Cochlearis, wie auch des Vestibularis beginnt*, was im Falle einer Läsion des Cochlearis zunächst in Ohrenklingen, Ohrensausen oder Hyperacusis, in dem des Vestibularis in gesteigerter Erregbarkeit zum Ausdruck kommt: *diese anfängliche gesteigerte Erregbarkeit geht später in Hypästhesie oder Anästhesie über, welch letzteres Symptom schon als Restsymptom des abgeklungenen Krankheitsprozesses anzusehen ist*. Zum Beweis dieser von uns gemachten Annahme wäre jedenfalls eine otologische Kontrolluntersuchung sämtlicher Fälle nötig.

*Vom Standpunkte der Diagnose kommt den Störungen des Schlafes und den Augenmuskelsymptomen eine besondere Bedeutung zu.* Schlafstörung trat in 4 Fällen in Erscheinung: der Fall 1 war Frühling 1936, bei seiner ersten Erkrankung etwa 3 Monate hindurch dauernd schlafbüchtig und schlief bei einer Gelegenheit 22 Stunden hindurch so tief, daß der Arzt ihn nicht einmal mit Injektionen erwecken konnte; als seine Krankheit Dezember 1940 wieder auftrat, wurde er längere Zeit hindurch von schwerer Schlaflosigkeit gequält; Fall 9 litt im akuten Stadium seiner Krankheit unter quälender Schlaflosigkeit; Fall 10 war auch während der klinischen Beobachtung auffallend schlafbüchtig; endlich der Fall 13 war am Anfang der Erkrankung ebenfalls Wochen hindurch schlaftrig, er mußte — nach seinen Angaben — auch am Tage gegen das Einschlafen ankämpfen, wurde indessen nachts von hochgradiger Schlaflosigkeit gequält, es war also eine deutliche Schlafperversion zugegen. — Die Störungen der äußeren oder inneren Augenmuskeln kamen in 5 Fällen vor, und zwar bei den Fällen 3, 9, 10, 12 und 14. Diese Störungen waren ganz ausgeprägt: beim Fall 3 konnten tagelang Doppelsehen und dauernd Anisokorie beobachtet werden; Fall 9 beobachtete etwa 12 Tage hindurch wiederholt vorübergehend Doppelsehen; beim Fall 10 traten bei der Untersuchung beim Blick nach rechts Doppelbilder auf; der klinische Befund war bei unserem Fall 12 am schwersten: links deutliche Ptose, rechts Parese des M. rectus int., beim Blick nach rechts Doppelbilder, geringe Anisokorie; endlich beim Fall 14 traten dauernde Akkommodationsstörung, geringgradige Anisokorie und um den 31. 7. herum etwa 1 Woche lang Doppelsehen auf, die Bilder erschienen übereinander und etwas seitlich verschoben. Interessanterweise war bei den Fällen 9 und 14 otologisch ausgeprägte Cochlearis- und Vestibularis-Hypästhesie festzustellen, also Symptome, die wir im Falle eines Fehlens von Augensymptomen als peripher bedingt hätten ansehen müssen. Wir erwähnen bloß der Vollständigkeit halber, daß eine sehr leichte und vorübergehende Funktionsstörung von Seiten der Augenmuskeln auch in weiteren zwei Fällen zu beobachten war, so war beim Fall 2 eine geringgradige

Anisokorie vorhanden, beim Fall 6 waren die Augenbewegungen beim Blick nach beiden Seiten eingeschränkt.

Die *Läsion des sensiblen Trigeminuskerns* kommt in der Encephalitis lethargica sehr selten vor, sie wird jedoch von *Bosmann*, *Sainton* und *Nonne* und andere mehr erwähnt. In 5 Fällen erstreckte sich der Krankheitsprozeß auch auf einen Teil des sensiblen Trigeminuskerns, so im Fall 1 traten an der linken Oberlippenhälfte und am Nasenflügel, wie auch an den angrenzenden Hautpartien Parästhesien („zündschwammartiges Gefühl“) in Erscheinung, bei der Untersuchung erwies sich die erwähnte Hautpartie als hypästhetisch; im Fall 3 waren die Cornealreflexe in einer Phase der Krankheit beiderseits vermindert und bei der letzten Kontrolluntersuchung konnte an der rechten Stirnhälfte geringgradige Hyperästhesie festgestellt werden, an denselben Hautpartien berichtete Patient über unangenehme spannende Parästhesien; im Fall 6 war der Cornealreflex links herabgesetzt; beim Fall 10 war der Cornealreflex rechts herabgesetzt und bei der Untersuchung war an der rechten Stirnhälfte und um das Auge herum Hypästhesie zu finden; endlich im Fall 14 zeigte sich vorübergehend an der rechten Oberlippenhälfte ein taubes Gefühl und bei der Untersuchung war der Cornealreflex links abgeschwächt.

Im Fall 13 war auch eine *Läsion des linksseitigen sensiblen Vaguskerns nachweisbar*, indem die linke Gaumenhälfte hypästhetisch war und der Rachenreflex links fehlte.

Der beinahe in allen Fällen vorhandene schwere Brechreiz und Erbrechen weisen im Sinne *Spitzers* auf die *Schädigung des triangulären Vestibularis-Kerns* hin, wir können aber auch auf die *Läsion des Nucleus praepositus hypoglossi* denken, welchem nach den Untersuchungen von *Marburg* und *Takagi* in der Antiperistaltik des Magens eine wesentliche Rolle zukommt.

Bei 2 unserer Kranken zeigten sich an den Extremitäten Gefühlsstörungen, so berichtete Patient 6 über eigenartige Parästhesien, er hatte das Gefühl, als ob die Hände gewachsen wären und beim Fall 9 war an der linken unteren Extremität die Störung der Tiefenempfindung festzustellen.

Außer den erwähnten Symptomen waren in einigen Fällen auch noch andere organische Erscheinungen zu beobachten, so beim Fall 6 in der linken Körperhälfte deutliche Hypotonie und Ataxie, im Fall 8 im ganzen Körper ausgeprägte Hypotonie. Ebenfalls im Fall 8 war beim Gehen die Abnahme der physiologischen Mitschwingung des rechten Armes festzustellen. — Beim Fall 3 waren die Sehnenreflexe links vorübergehend lebhafter als rechts; im Fall 6 war der rechte Mundfacialis minimal paretisch, die Zunge wich etwas nach links ab, der Patellarreflex zeigte sich rechts lebhafter als links, Bauchreflexe waren nicht auslösbar; beim Fall 8 war der linke Mundfacialis leicht paretisch, am

ganzen Körper tritt eine gesteigerte Reflexerregbarkeit hervor und an den unteren Extremitäten sahen wir Pesudoklonus; in demselben Fall erschienen am Gesicht vorübergehend Deliberationsreflexe; beim Fall 9 war der linke Mundfacialis leicht paretisch; beim Fall 10 war der linke Mundfacialis gleichfalls paretisch und die Zunge wich minimal nach links ab; beim Fall 12 war eine Parese des rechten Mundfacialis zu beobachten; beim Fall 13 deviierte die Uvula leicht nach rechts und endlich beim Fall 14 fand sich ebenfalls eine leichte Parese der rechten Mundfacialis. Es sei erwähnt, daß während von seiten des N. VIII im allgemeinen Läsionen von dauerhaftem Charakter festzustellen waren, erwiesen sich sämtliche übrige Symptome als vorübergehend und reversibel.

In einem Teil unserer Fälle war der *Liquorbefund* negativ, in einigen Fällen war eine unbedeutende Pleocytose und geringgradige Erhöhung des Gesamteiweißes (bis 44 mg-%) zu beobachten mit einer angedeuteten Positivität der Globulinreaktionen. Eine Ausnahme bildet nur der Fall 14, in dem bei einer Zellzahl von 7/3 das Gesamteiweiß 120 mg-% und die Globulinreaktionen +++ waren, während die Benzoereaktion folgende Kurve zeigte: 4433, 2777, 7400, 0000. Übrigens war dieser Fall, abgesehen von dem erwähnten atypischen Liquorbefund, sowohl symptomatologisch wie auch dem Verlauf nach ein typischer. Es sei betont, daß die Augenmuskelstörungen, wie Akkommodationsstörung, Anisokorie und um den 13. 7. herum eine Woche lang dauerndes Doppelsehen, auch in diesem Fall ganz ausgeprägt waren. Nach *Georgi* und *Fischer* können bei Encephalitis lethargica im Falle einer beträchtlicheren Beteiligung der Meningen bedeutende Eiweißvermehrung, sogar auch Fibrinausscheidung vorkommen. Die Erklärung des besprochenen atypischen Liquorbildes erblicken auch wir in einer Beteiligung der Meningen, in erster Linie der Arachnoidea, doch mußten wir auf Grund der klinischen Symptome und des Krankheitsverlaufes auch diesen Fall in die Gruppe der vestibulotropen Encephalitiden einreihen.

Von seiten des Blutbildes fanden wir keine nennenswerten Veränderungen. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit war in einem Falle in einer Stunde 56 mm, dies konnte jedoch durch die vorhandene Tonsillitis follicularis erklärt werden. — Die Krankheitsdauer betrug etwa 1—10 Monate, am häufigsten 2—3 Monate, die Prognose erscheint auf Grund unserer Beobachtungen im allgemeinen günstig, obwohl die weitere Prognose noch nicht beurteilt werden kann.

Schließlich möchten wir noch diejerige Tatsache hervorheben, daß wir in letzter Zeit auffallend häufig atypischen, in ihrem Verlaufe als leicht erscheinenden, jedoch als Encephalitis lethargica imponierenden Fällen begegneten. Aus dem einschlägigen Material der hiesigen Klinik besprachen wir oben 14 Fälle, die auf Grund ihrer eigenartigen Symptomatologie und ihres ähnlichen Verlaufs in eine einheitliche Gruppe zusammengefaßt werden können und die in erster Linie durch den Vestibulotropismus

des Virus gekennzeichnet sind. Annähernd gleich häufig beteiligen sich am Prozesse der *N. praepositus hypoglossi*, seltener der *N. cochlearis* und auch der sensible *Trigeminuskern*. In der Stellung der Diagnose ist den vorhandenen Schlafstörungen und den Störungen der äußereren und inneren Augenmuskeln eine entscheidende Bedeutung zuzusprechen. Während nach dem Abklingen der akuten Periode von seiten des *Vestibularis* und seltener des *Cochlearis* eine Hypästhesie zurückbleiben, sind die übrigen Symptome im allgemeinen reversibel. Die Kontagiosität der Erkrankung wird durch die in der Klinik erfolgten Infektionen wahrscheinlich gemacht.

Als wir unsere Fälle als atypische vestibulotrope Encephalitis bezeichneten, beachteten wir den Umstand, daß die Hypästhesie des *Cochlearis* und des *Vestibularis* von den meisten Autoren peripher bedingt angesehen wird. Nach *Brunner* kommt z. B. eine derartige Herabsetzung der kalorischen Erregbarkeit, bei welcher nunmehr einige nystagmiforme Zuckungen in Erscheinung treten, bloß bei *Labyrinth-Eiterungen* und *Kleinhirnbrückenwinkeltumoren* vor. 2 klinisch und histologisch untersuchte Fälle von *Gavello* bestätigen, daß ähnliche Störungen auch durch umschriebene Läsion des *N. VIII* auftreten können (zitiert nach *Klestadt*). Hierher gehört der Fall von *Krassnig*, bei dem der Grund der encephalitischen Schwerhörigkeit im *Nucl. cochl. ventralis* und im medialen *VIII-Kern* histologisch nachzuweisen war. Diesbezüglich sind noch die Fälle von *Marburg*, *Brunner*, *Bodechtel* und *Richter* bekannt. Es darf aber nicht außer acht gelassen werden, daß wir eigentlich über die Pathogenese der von *Cochlearis*- und *Vestibularis*-Symptomen charakterisierten und von schweren vegetativen Störungen begleiteten *Menière-schen* Erkrankung, weiterhin über deren von *de Kleyn* und *Versteegh* 1933 beschriebenen Variante, welche den *Cochlearis* nicht befällt, nichts Sichereres wissen, ebensowenig aber auch über den Angriffspunkt der die Krankheit verursachenden Noxe: die *Kobraksche* angioneurotische Theorie steht nämlich auf einer ähnlich labilen Grundlage wie diejenige Annahme, nach welcher die Noxe den peripheren Nerv lädiert. Die den Anfall begleitenden angioneurotisch-vasomotorischen Anomalien sind nämlich nicht Ursachen, sondern parallel Symptome der Krankheit und die periphere Nervenläsion kann auch durch eine primäre Läsion des Kerngebietes zustande kommen. Es wäre auf jeden Fall erwünschenswert, eine genauere neurologische Kontrolluntersuchung und anamnestische Erforschung eines größeren *Menière-schen* und *Pseudo-Menière-schen* Materials vorzunehmen.

#### Zusammenfassung.

Die *Economosche Encephalitis lethargica* zeigte seit ihrem ersten epidemischen Auftreten viele interessante Beispiele der Virus-Pathomorphose. Bekanntlich verursacht das Encephalitis-Virus in vielen Fällen auch Symptome des *Vestibularis* und *Acusticus*. Im Jahre 1941 berichtete *Schulte* über 4 Fälle von atypischer vestibulotroper Encephalitis und er

sah auch die Kontagiosität der Krankheit als gesichert an. Verff. beobachteten, daß im Krankenmaterial der Budapester Nervenklinik die atypischen Encephalitis-Fälle in den letzten 2—3 Jahren in einer relativ großen Anzahl vorkommen. Es werden die Krankheitsgeschichten von 14 Fällen besprochen, die während dieser larvierten Encephalitis-Epidemie vorkamen und in erster Reihe durch vestibuläre Störungen gekennzeichnet waren. Die Krankheit begann mit Schwindelanfall, Scheinbewegungen der Gegenstände, Brechreiz, Erbrechen und Nystagmus. Der Kalorisationsbefund erwies sich in 13 Fällen als positiv. In 5 Fällen war auch eine Hypästhesie des Cochlearis nachweisbar. Bei der Diagnosestellung wird auf die Störungen der Schlafregulation und der Augenmuskelnerven ein besonderes Gewicht gelegt. Schlafstörungen wurden an 4, jene der äußeren und inneren Augenmuskel an 5 Kranken beobachtet. In 5 Fällen dehnte sich der Krankheitsprozeß auch auf einen Teil des sensiblen Trigeminuskerns aus. Neben den erwähnten Leitsymptomen traten übergangsweise auch andere Symptome zum Vorschein, wie Läsion des sensiblen Vaguskerns, Parästhesien in den Extremitäten, Hypotonie, Ataxie, Verminderung der physiologischen Mitbewegungen, Steigerung der Sehnenreflexe, Fehlen der Bauchdeckenreflexe, leichte Facialisparesen zentralen Typs, Deliberationsreflexe. Der in beinahe allen Fällen vorhandene Brechreiz und das Erbrechen wird auf die Läsion des triangulären Vestibulariskerns und des Nucl. praeposit. hypoglossi zurückgeführt. Der Liquorbefund zeigte mit der Ausnahme eines Falles nur minimale Pleocytose und eine leichte Vermehrung des Gesamteiweißes. In einem Falle war neben der leichten Pleocytose der Gesamteiweißgehalt hochgradiger erhöht und die Globulin-Reaktionen erwiesen sich als stark positiv, wahrscheinlich infolge einer stärkeren Beteiligung der Meningen.

#### Schrifttum.

- Alexander, G. u. H. Brunner: Z. Hals- usw. Heilk. **3** (1922). — Angyal, L. v.: Z. Neur. **175** (1942). — Benedek, L. u. L. v. Angyal: Wien. med. Wschr. **1941** II. — Barré et Reys: Bull. méd. **1921**. — Bodechtel u. Richter: Arch. Ohr- usw. Heilk. **140** (1935). — Bosmann: Zit. nach F. Stern. — Brunner, H.: Z. Neur. **132** (1931). — Fremel: Acta oto-laryng. (Stockh.) **4**. — Gavello: Zit. nach Klestadt. — Georgi, F. u. Ö. Fischer: Handbuch der Neurologie v. O. Bumke u. O. Foerster, VII. Berlin: Springer 1935. — Klestadt, W.: Handbuch der Neurologie v. O. Bumke u. O. Foerster, IV. Berlin: Springer 1936. — Kleyn, A. de u. C. Versteegh: Dtsch. Z. Nervenheilk. **132** (1933). — Krassnig: Z. Hals- usw. Heilk. **20** (1928). — Marburg, O.: Mikroskopisch-topographischer Atlas des menschlichen Zentralnervensystems. Wien: Franz Deuticke 1910. — Dtsch. Z. Nervenheilk. **41** (1911). — Marinesco, Dragovici a Radamesco: Rev. Neur. (tschech.) **1925** I. — Reys: L'encéphalite léthargique. Paris: Maloine et Fils 1922. — Sainton: Zit. nach F. Stern. — Schulte, W.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **158** (1941). — Stengel, E.: Mschr. Psychiatr. **70** (1928). — Stern, F.: Handbuch der Neurologie v. O. Bumke u. O. Foerster, XIII. Berlin: Springer 1936. — Vincent u. Dargier: Bull. Soc. med. hôp. **1924**. — Wodak, E.: Acta oto-laryng. (Stockh.) **14**.