

Aus dem Allgemeinen Krankenhaus Hamburg-Ochsenzoll
(Ärztl. Direktor: Prof. Dr. Büsow)

Über cerebrale Defektzustände nach parainfektöser Encephalitis

Von

HANS BÜSOW und ADOLF MEIER

(Eingegangen am 14. Oktober 1955)

In einem Kongreßvortrag DÖRINGS wurde kürzlich auf die Bedeutung der Spätsymptome nach parainfektöser Encephalitis (P.I.E.) hingewiesen; man kann erwarten, daß das steigende Interesse an dieser Krankheit auch ihren Folgezuständen mehr Beachtung verschaffen wird. Solche Restsymptome sind schon recht lange bekannt.

1864 hat HOLMES COOTE einen Fall von „Unsicherheit“ 4 Jahre nach einer Masernencephalitis beobachtet. PIERRE MARIE erwähnt 1885 „Lähmung, Taubheit, Stummheit, Ataxie“ 19 Jahre nach Masern (zitiert nach einer Zusammenstellung BAYLES bei BOENHEIM). Seither sind in zahlreichen Arbeiten defektöse Ausgänge der P.I.E. erwähnt worden (ECKSTEIN, FITTIPALDI, FALK, PETERMANN u. FOX, GLANZMANN, KRAUSE, SEVCIK, LITVAK, LEMKE, ASPERGER). Stellt man die Angaben über die Symptomatik dieser Folgezustände zusammen, so findet man *spastische und spinale Lähmungen, Hirnnervenparesen, Taubheit und Blindheit* angeführt. Von extrapyramidalen Störungen werden *choreatisch-athetotische Bewegungsabläufe und Ataxien* genannt, recht häufig auch *Residual-Epilepsien* mit verschiedenen Anfallsformen. ASPERGER u. KLINEBERGER machten auf *endokrine Störungen* aufmerksam. Kürzlich haben HEYCK u. HESS zwei Fälle von *Narcolepsie* im Gefolge von P.I.E. mitgeteilt.

Daß *Schwachsinn aller Grade* durch eine P.I.E. verursacht werden kann, ist bekannt. Von Wesensänderungen werden erethische oder torpide Zustände erwähnt (vgl. auch die zusammenfassende Darstellung von PETTE u. KALM). Soweit die Literatur erkennen läßt, sind die bisher beschriebenen Defektzustände meist bei Nachuntersuchungen von Patienten mit klinisch beobachteter P.I.E. aufgefunden worden. Solche systematischen Katamnesen sind selbstverständlich zur Klärung vieler Fragen über die Defektzustände unerläßlich. In praxi haben sie aber einen Nachteil; der zeitliche Abstand zwischen Erkrankung und Nachuntersuchung ist meist sehr gering. Die meisten Patienten wurden im 1. bis 4. Jahre nach der Erkrankung nachuntersucht, nur wenige länger als 5 Jahre beobachtet (ECKSTEIN, KLINEBERGER, KRAUSE). Die kurzfristigen Katamnesen können aber über das endgültige Lebensschicksal der Patienten nichts Sicheres aussagen, zumal es sich meist um Kinder handelt.

Bei unseren Untersuchungen gingen wir von einer großen Gruppe von psychischen und neurologischen Defektzuständen nach frühkindlicher Hirnschädigung aus und stellten diejenigen Fälle zusammen, in denen eine P.I.E. anamnestisch zu ermitteln war. Wir kamen dabei auf 20 Patienten, von denen sich 17 in den Alsterdorfer Anstalten und 3 im Allg. Krankenhaus Ochsenzoll aufhielten. Die Wiedergabe der Krankengeschichten kann bei der gebotenen Kürze nur lückenhaft sein. Um Wiederholungen zu vermeiden, sei vorausgeschickt, daß die genealogisch erhobenen Familienvorgeschichten in keinem Fall Hinweise auf Schwachsinnsbelastung enthalten, und daß die körperliche und psychische Entwicklung der Patienten bis zu der Encephalitiserkrankung in allen Fällen als normal geschildert wurde.

Die meisten unserer Patienten sind im Laufe ihres Lebens mehrfach neurologisch untersucht worden. Wir haben auf eine vollständige Wiedergabe dieser Untersuchungen verzichtet und erwähnen sie nur dann, wenn sich eine Änderung im Befund erkennen läßt.

Pat. 1. K. W., geb. 22. 5. 1936

Anamnese. Entwicklung bis zur *Pockenschutzimpfung* unauffällig. Mit 16 Monaten geimpft. 8 Tage danach „weinerlich, völlig hilflos und unsauber“. Mit 1½ Jahren deshalb in einem Krankenhaus beobachtet.

Krankenhausbericht: (1 Jahr nach der Erkrankung). „Bei der Aufnahme stehen *choreatische Zuckungen* sämtlicher Extremitäten im Vordergrund des Krankheitsbildes. Die Pupillenreaktion ist seitengleich. Es besteht eine li.-seitige Abducensparese, ein Dauernystagmus und eine allgemeine Reflexsteigerung. Babinski bds. positiv, außerdem spastische Gangstörungen.

Psychisch. Weinerlich, zeitweise recht apathisch. Der Liquorbefund erweist sich wiederholt als negativ. Im Verlauf der stat. Behandlung tritt eine wesentliche Besserung des Allgemeinbefindens ein. Es bestehen bei der Entlassung noch erheblich spastisch-ataktische Gangstörungen und besonders bei psychischer Erregung eine allgemeine choreatische Bewegungsstörung.

Organisch-neurologisch außer einer allgemeinen Reflexübererregbarkeit kein pathologischer Befund.

Das Kind wird in seinem psychischen Verhalten wesentlich freier, spielt, ist vergnügt und zeigt keine auffälligen Defekte.“ (!)

Untersuchung (8½ Jahre nach der Erkrankung). 10-jähriger schlanker Junge in mäßigem Ernährungs- und Allgemeinzustand.

Neurologisch. Pupillen bds. mittelweit, mäßig verzogen mit prompter Reaktion auf Licht und Konvergenz. Angedeuteter Tremor des Stammes, deutlich ausgeprägt an den Extremitäten. Bei ausgestreckten Händen beobachtet man einen relativ grobschlägigen Tremor mit blitzartigen athetoiden Zuckungen. Tonus in den oberen Extremitäten leicht erhöht. Reflexe bds. gesteigert, besonders die Periostreflexe; keine Seitendifferenz.

Intelligenzprüfung (Methode BINET-NORDEN)

Lebensalter:	15 Jahre, 10 Monate
Intelligenzalter:	8,5 Jahre
Intelligenzquotient:	0,53

Nachuntersuchung. (15½ Jahre nach der Erkrankung). Jetzt ein 17jähriger Junge. Graziler Habitus in ausreichendem Ernährungs- und Allgemeinzustand. Livide verfärbte Extremitäten. Internistisch ohne Befund.

Neurologisch. Pupillen bds. mittelweit mit prompter Licht- und Konvergenzreaktion. Bei ausgestreckten Händen beobachtet man einen ziemlich grobschlägigen Tremor, li. stärker als re. Reflexe bds. gesteigert, aber seitengleich. Muskeltonus erhöht. Sprache schlecht artikuliert, näselnd und skandierend, keine Mimik. Bewegungsablauf im allgemeinen verlangsamt und unsicher. Pat. kann sich beim Hosenanziehen nicht auf einem Bein stehend halten.

Eindruck. Der Pat. führt die ihm aufgetragenen Dinge aus. Zieht sich sehr langsam allein aus und an. Er ist dabei sehr pedantisch, legt jedes Kleidungsstück langsam und umständlich zusammengefaltet auf den Stuhl. An seiner Umgebung nimmt er zwar Anteil, macht aber von sich aus keine sprachlichen Äußerungen und beantwortet Fragen nur mit „ja“ oder „nein“. Maskenhafter Gesichtsausdruck. Sein Wesen ist freundlich und zutraulich.

Pat. 2. M. P., geb. 21. 4. 1941

Anamnese. Säuglingsentwicklung bis zur Pockenschutzimpfung unauffällig. Mit 12 Monaten geimpft. „In der Woche nach der Impfung trat ein hohes Fieber auf.“ Das Kind lag teilnahmslos da und „schrie sich weg“. Seit dieser Zeit Wesensveränderung. „Es war immer in Bewegung. Schlug z. B. stundenlang mit dem Kopf in die Kissen.“ Es lernte nicht sprechen. Keine Entwicklungsfortschritte, es gab nur unartikulierte Laute von sich. Dabei war es dauernd unruhig, lief im Zimmer auf und ab, an irgend welchen Gegenständen (Halme, Fäden) drehend. Es spielte nicht sinnvoll und war immer abgelenkt, lachte oft ohne Grund.

Untersuchung am 11. 7. 1947. (5 Jahre nach der Erkrankung). Ein fast 6jähriger, überaus zarter und schlanker Junge mit gut konfiguriertem Schädel. Intern: o. B.

Neurologisch. Pupillen mittelweit, reagieren auf Licht. Konvergenzprüfung nicht durchführbar. Übrige Hirnnerven intakt. Alle Reflexe normal und seitengleich. Ständig motorisch unruhig, läuft schreiend im Zimmer herum. Sowie er in Ruhe gelassen wird, besteigt er Stuhl, Bett oder Sessel, setzt sich in maximaler Beugestellung, mit dem Gesäß auf den Fersen ruhend, den Oberkörper stark nach vorn gebeugt auf die Unterarme stützend, hin und beginnt mit vertikalen Schaukelbewegungen des Kopfes und des Rumpfes. Dabei gibt er unverständliche, singende Laute von sich mit Schluchzen und Weinen. Er hat keinerlei Sprache. Im übrigen erscheint die Motorik nicht plump oder ungeschickt, sondern im Gegenteil körperlich gewandt; nur haben die Bewegungen einen etwas ausfahrenden, überschüssigen Charakter.

Nachuntersuchung (11 Jahre nach der Erkrankung). Es handelt sich um einen 12jährigen Jungen mit deutlich beginnender Pubertät. Überschlanker Körperwuchs und wohlgebildeter Schädel. Auch sonst bestehen keine Mißbildungen.

Intern. Primärkomplex (Tbc.) der li. und re. Lungenspitze. Der Pat. steht in auffallend vertrackter Haltung da, den Kopf nach vorn gesenkt, li. gekrümmter Rumpf, eingeknickte Knie, Valgusstellung der Füße, angewinkelter re. Arm und gestreckt herabhängender li. Arm mit gebeugten Fingern. Er nimmt kaum von seiner Umgebung Notiz, stößt dauernd lallende, unartikulierte Laute aus. Beim Laufen bewegt er sich ebenfalls mit eingeknickten Knien, sich auf die Zehenspitzen erhebend. Die Mundwinkel werden häufig tickartig verzogen. Der *neurologischen* Untersuchung setzt der Pat. erheblichen Widerstand entgegen. Der Gliedmaßen-tonus wechselt dauernd. Es findet sich kein Anhalt für Paresen oder Reflexdifferenzen. *Psychisch* besteht das Bild einer schweren Idiotie. Der Junge nimmt kaum von seiner Umgebung Notiz, wehrt bei jeder Annäherung ab. Seine einzigen Handlungen sind das Zerbröckeln und Zumundeführen von fester Nahrung, sonst muß er gefüttert werden.

Die einzige gelungene Dressur besteht darin, daß er jeden Morgen, nachdem man ihm aus dem Bett geholfen hat, zur Badewanne läuft, vor der er aber stehen bleibt. Wird er ins Freie gebracht, steckt er Steine und Holz in den Mund. Im Bett benagt er Kleidungsstücke und Bettzeug.

Auf der Station wechseln Perioden völliger Bewegungslosigkeit mit solchen von rhythmischen Halsdrehbewegungen und Kopfschütteln ab.

Pat. 3. U. S., geb. 1. 8. 1949

Anamnese. Unauffällige Entwicklung bis zur *Pockenschutzimpfung* mit 9 Monaten. 8 Tage nach der Impfung setzte eine schwere fieberhafte Erkrankung ein. Die Pat. hatte Erbrechen und *Krämpfe von tonisch-klonischem Charakter*, mit Schaum vor dem Munde und Cyanose. Am Ende des ersten Lebensjahres abermals Erbrechen und *Krämpfe*. „Die Glieder sind dabei völlig schlaff geblieben.“ Wochen und Monate nach der Impfung erfolgte keine Weiterentwicklung. Mit 2 Jahren lernte die Pat. laufen. Im 3. Lebensjahr wurde die Pat. in die Neurologische Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf aufgenommen (Auszug aus der Krankengeschichte, 2 Jahre nach der Erkrankung).

Neurologisch. „Hirnnerven, soweit prüfbar, ohne Befund. Bei der Sensibilitätsprüfung Abwehr gegen Schmerzreize. Reflexbefund unauffällig. Breitbeinig unsicherer Gang mit nach vorn gebeugtem Körper.“

Psychisch. Hochgradig debil. Beim Schreien zeigt sich die Tendenz zur Perseveration in sehr unangenehmer Weise.“

Untersuchung am 2. 8. 1952 (2½ Jahre nach der Erkrankung).

Neurologisch. Ohne Befund.

Psychisch. Zunächst nicht grob auffällig. Sieht den Untersucher mit großen, fragenden Augen an, klammert sich aber ängstlich an die Begleitperson, als die Untersuchung beginnt. Auf „Guten Tag“ hin wird die Hand gegeben. Spielzeug wird ebenfalls ergriffen und betrachtet. Bei all ihren Bewegungen hat die Pat. bei dem in den Knien gebeugten Gang immer etwas Fragendes und Suchendes, ängstlich Anlehnendes in ihrem Ausdruck, wobei die Gesichtsmimik auffallend wenig beteiligt ist. Sich selbst überlassen, führt das Kind monotone Schaukelbewegungen aus.

Intelligenzprüfung. Nicht durchführbar.

Nachuntersuchung (3 Jahre nach der Erkrankung). Ein 4-jähriges, sehr kräftiges Kind mit ungewöhnlich stark ausgebildetem Fettpolster. Intelligenzmäßig (nach BÜHLER-HETZER) entspricht es etwa dem 10.—11. Lebensmonat.

Die Pat. hat erheblich an Körpergewicht zugenommen und scheint psychisch-neurologisch gesehen, in ein Stadium der Erethie einzutreten. Sie läuft pausenlos im Zimmer auf und ab, ergreift Gegenstände, betastet sie und läßt sie wieder fallen. Dabei stößt sie fortwährend unartikulierte Laute aus. Ganz plötzlich versinkt sie für Sekunden in völlige Bewegungslosigkeit, fast an eine Absence erinnernd. Sie ist zugewandt und zärtlichkeitsbedürftig. Der Bewegungsablauf ist ausgesprochen kleinkindhaft. Sie geht breitbeinig, kurzschrittig mit eingeknickten Knien und Neigung zu hechelndem Atem, wenn sie irgend einen Gegenstand oder eine Person anstrebt. Eine sprachliche Entwicklung ist bisher nicht eingetreten. Einfache Gesten wie: Herkommen, Anfassen! usw. werden verstanden und ausgeführt.

Pat. 4. A. B., geb. 22. 12. 1902

Anamnese. Normale Entwicklung bis zur *Pockenschutzimpfung* mit 15 Monaten. Anschließend bekam das Kind Anfälle, die mit Bewußtseinsstrübung einhergingen. Im 3. Lebensjahr wurden die ersten Gehversuche gemacht. Die Muskulatur war völlig schlaff. — Eine Einschulung des Kindes in die Hilfsschule war nicht möglich.

Nachuntersuchung (45 Jahre nach der Erkrankung). Jetzt eine 46-jährige Pat. in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. Haut und Schleimhäute sind gut

durchblutet. Der Schädel ist unauffällig, das Gebiß defekt, der Unterkiefer vorstehend.

Neurologisch. Pupillenreaktion auf Licht und Konvergenz ohne Befund. Übrige Hirnnerven in ihrer Funktion normal. Extremitäten frei beweglich. Die re. Hand wird in Pfötchenstellung gehalten, die li. nach Art einer „Thalamushand“. Keine Pyramidenzeichen.

Psychisch. Die Pat. steht völlig antriebsarm da. Beim Ansprechen reagiert sie zunächst nur mit einem verzerrten Lächeln, kommt dann langsam und umständlich den Aufforderungen nach. Das Lächeln bleibt dabei bestehen und wirkt maskenhaft. Keine Beteiligung der Mimik. Die Pat. kommt nur einfachen Aufforderungen nach. Bei etwas komplizierteren Aufgaben versagt sie vollkommen. Beim Aus- und Anziehen muß ihr eine Pflegeperson behilflich sein. — Sprachliche Äußerungen sehr dürftig, sie bestehen meist nur im papageienhaften Wiederholen von aufgeschnappten Worten. — Intelligenzprüfung nicht durchführbar.

Pat. 5. M. F., geb. 9. 8. 1929

Anamnese. Unauffällige Entwicklung bis zur Pockenschutzimpfung mit 12 Monaten. 4 Tage nach der Impfung bekam die Pat. Krampfanfälle mit li.-seitiger Lähmung, die sich langsam zurückbildete. — Entwicklungsstillstand von 2½ Jahren. — Seit der Krankheit traten auch „Herzanfälle“ auf, die folgendermaßen geschildert werden: „Sie hat die Augen weit auf, die Hände mit den Handflächen nach oben gelagert, keine Atmung, mäßige Cyanose, ist in diesem Zustand nicht ansprechbar.“

Im 6.—7. Lebensjahr ist sie zweimal im Marienkrankenhaus Hamburg gewesen (das eine Mal war sie mehrere Tage bewußtlos und wurde punktiert).

Während der Schulzeit hat sie auch bei Aufregungen und Anstrengungen *Anfälle* bekommen. Besonders auffällig waren diese, als sie mit 12 Jahren zum zweiten Male geimpft wurde. Pat. hat die Volksschule bis zur 8. Klasse besucht, danach die Berufs- und die Haushaltungsschule.

In den letzten Jahren klagte sie schon zunehmend über Kopfschmerzen. Schlechte Haltung fällt auf, sowie nächtliches Aufschrecken aus dem Schlaf, Müdigkeit und Abgeschlagenheit. Der Appetit ist sehr gut, in der letzten Zeit Ansetzen eines Bauches.

Encephalogramm 1948 in der Neurologischen Universitätsklinik Eppendorf: „Unsymmetrisches Ventrikelsystem. Der li. Seitenventrikel ist deutlich weiter als der re., sonst normal.“

Nachuntersuchung (24 Jahre nach der Erkrankung). 25-jähriges Mädchen von graziellem und unterentwickelten kindlichen Habitus. Morphologisch besteht ein hoher Gaumen, intern sonst ohne Befund.

Neurologisch. Auffallend lebhaft Reflexe, sonst keine Anhalte für herdförmige Hirnschädigungen. In der Motorik ein etwas unharmonischer Bewegungsablauf. In ihren Spontanhandlungen fällt eine gewisse Langsamkeit auf. Die Sprache ist monoton und unmoduliert. In den Ausdrucksbewegungen sowohl des Gesichtes als auch der Hände fällt ebenfalls die geringe Modulation und das mangelhafte Erfassen des ganzen Körpers auf, wodurch die Ausdrucksmotorik der Hände Marionettencharakter bekommt. Intellektuell liegt sie bei der Prüfung nach BINET knapp unter der Norm. Intelligenzalter 15,25 Jahre. Die Pat. schreibt fließend und einigermaßen orthographisch richtig. Die Schrift ist kindlich.

Bei der *Intelligenzprüfung* fällt bei einigen Aufgaben eine gewisse sprachliche Umständlichkeit auf, die bei der freien Unterhaltung noch deutlicher zum Ausdruck kommt. In der Unterhaltung merkt man eine Ichbetontheit, eine Neigung zu selbstgerechten Redereien, z. B.: „Ich bin nicht wie die andern, die auf Tanzböden und so . . .“, „Ich bin mehr fürs Landeskirchliche und so . . .“. Im Verhalten fällt eine Pedanterie auf z. B. beim Auskleiden. Sie klagt über dauernden Harndrang (kein organischer Befund!) und läuft auch während der Untersuchung hinaus.

Pat. 6. K. L., geb. 13. 12. 1941

Anamnese. Normale Entwicklung bis zur *Pockenschutzimpfung* mit 18 Monaten. Nach der Impfung macht sich eine Müdigkeit und Hinfälligkeit bei der Pat. bemerkbar. 2 Monate nach der Impfung besteht noch Somnolenz, Meningismus, Trismus, gesteigerte Patellarsehnenreflexe und eine li.-seitige schlaffe Lähmung. Im Gesicht dauernd blitzartige Zuckungen. Allmählich klingen die Erscheinungen ab. Mit 6 Jahren kommt es noch gelegentlich zu langdauernden Bewußtlosigkeiten. Intellektuell steht die Pat. auf der Stufe eines 3-jährigen Kindes. Im 8. Lebensjahr treten erstmalig Krampfanfälle auf. Es handelt sich um typische organische Anfälle, die sich in jeder Nacht ereignen. Daneben Absenzen. Intellektuell steht Pat. jetzt auf der Stufe eines 6-jährigen Kindes. „Hirn-organisch gesehen hat sich das Bild verschlechtert: Langsamkeit, Schwerfälligkeit, Einförmigkeit.“

Nachuntersuchung. (11½ Jahre nach der Erkrankung). 13-jährige Pat. mit hochgradiger Wesensänderung. Charakterlich von großer Gemüthaftigkeit, Zugewandtheit und Lenkbarkeit. Außerordentlich langsam, schwerfällig und unbeholfen. Keine Initiative. Die Sprache ist grammatisch dürftig und lautlich sehr schlecht artikuliert. Schwachsinn schweren Grades. Intelligenzprüfung nicht durchführbar.

Neurologisch. Deutlich choreat.-athetotische, extrapyramidale Störungen, vor allem im re. Arm und bei der Mimik zum Ausdruck kommend.

Es treten schwere generalisierte Krampfanfälle auf.

Pat. 7. M. A., geb. 11. 6. 1943

Anamnese. Zangengeburt. Mit einem Jahr *Pockenschutzimpfung*. 8 Tage nach der Impfung traten Krämpfe auf mit Schaum vor dem Mund. Das Kind entwickelte sich körperlich und geistig nur langsam weiter.

Untersuchung (10 Jahre nach der Erkrankung, Lebensalter 12 Jahre).

Körperlich. Adipositas und li.-seitige spastische Parese mit Circumduktion des Beines beim Gehen. Positiver Babinski. Gedehnter athetoider Ablauf der Spontanmotorik. Häufig — fast täglich — Krampfanfälle mit bewußtlosem Hinstürzen und gelegentlichem Einnässen.

Psychisch. Stumpf, sehr langsam, reizbar, moros.

Bei der Intelligenzprüfung kein verwertbares Resultat, da Pat. sehr ablenkbar und unkonzentriert ist. Offenbar Schwachsinn mittleren Grades.

Pat. 8. L. R., geb. 23. 5. 1929

Anamnese. Normale Entwicklung, konnte mit $\frac{3}{4}$ Jahren schon laufen. *Pockenschutzimpfung* im 2. Lebensjahr. 2 Tage danach „lag sie steif im Bett und gab nichts mehr von sich“, „vom Arzt aufgegeben“. Nach 10 Tagen Rückkehr des Bewußtseins. Über das weitere Schicksal ist bekannt, daß sie wegen Schulversagens in ein Heim für Schwachsinnige aufgenommen wurde. Es wurde die Hilfsschule besucht. Nach der Heimentlassung lebte sie in einem Wohnheim und war als Botin in einem Staatsbetrieb tätig, nachdem sie als Näherin versagt hatte. Mit 12 Jahren Menarche, gleichzeitig Auftreten von Anfällen, die mit komischem Geschmack im Mund begannen und mit Bewußtlosigkeit und Hinstürzen einhergingen. Wegen gehäufter Anfälle am 7. 5. 1954 Einweisung in das Allg. Krankenhaus Ochsenzell.

Befund (23 Jahre nach der Erkrankung). Guter Allgemeinzustand. Unauffällige Gesichtsbildung, aber undifferenzierter Ausdruck. Innervationsschwäche des re. Mundwinkels, spastische Parese der re. Gliedmaßen. Re. Arm wird maximal flektiert gehalten, die Finger stehen fächerförmig auseinander und sind in Bajonettstellung überstreckt. Bei aktiven und passiven Bewegungen Verstärkung des Spasmus. Spontan sind nur jaktationsartige Spontanbewegungen möglich. Re. Bein 2 cm kürzer und hypoplastisch. Starker, wechselnder Spasmus, Reflexe deshalb

nicht zu beurteilen. Keine sicheren Pyramidenzeichen. Gang mit Circumduktion und Spitzfußhaltung.

Psychisch. Schwachsinn mittleren Grades. Intelligenzalter nach BINET 7 Jahre. Im RORSCHACH-Test das Bild einer unspezifischen organischen Intelligenzstörung. Pat. kann nur ihren Namen schreiben und im Zahlenraum bis 100 addieren und subtrahieren. Im Wesen wirkt sie freundlich, kindlich und umständlich. Im Verlauf der Beobachtung fällt die Verlangsamung aller psychischen Abläufe auf. Pat. ist außerordentlich pedantisch, klebrig und egozentrisch. Die kindlich-freundliche Note ihres Wesens herrscht vor. Zwischendurch — oft im Zusammenhang mit Anfallshäufung — treten anlaßlose Verstimmungszustände auf. Dann ist die Pat. durch die kleinste Störung dekompensierbar und neigt zu wüsten Schimpfereien und Aggressionen gegen ihre Umgebung, wirft mit Gegenständen oder wütet auch sinnlos gegen sich selbst.

Im Krankenhaus werden Anfälle von plötzlich einsetzenden tonischen Starrezuständen beobachtet, in denen sie bewußtlos hinfällt.

Pat. 9. W. L., geb. 10. 11. 1937

Anamnese. Die Geburt soll nach Angaben der Mutter außerordentlich rasch erfolgt sein. Mit 7 Monaten *Keuchhusten*. Das Kind soll damals sehr schwer krank gewesen sein. Anschließend erkrankte es an Masern und Otitis media. Danach Stillstand der bisher normalen und motorischen Entwicklung.

Nachuntersuchung (15 Jahre nach der Erkrankung). Jetzt ein 16jähriger Junge.

Neurologisch. Es bestehen keine sicheren Herdsymptome. Gesamtmotorik: Torpide Verlangsamung aller motorischen Abläufe. Pat. geht zögernd, zieht sich im Zeitlupentempo aus. Die Kleidung wird pedantisch zusammengelegt. Alle Impulse versanden rasch. Er bleibt mitten beim Auskleiden bewegungslos stehen und muß dauernd wieder angehalten werden, in seiner Tätigkeit fortzufahren. — Schwachsinn schweren Grades.

Pat. 10. W. M., geb. 24. 10. 1934

Anamnese. Nach anfänglich normaler Entwicklung erkrankte das Kind mit 8 Monaten an *Keuchhusten*. Im St. Georg-Krankenhaus in Hamburg wurde eine Encephalitis diagnostiziert. Das Kind erholte sich nur langsam, mit 6 Jahren lernte es sprechen.

Untersuchung (11 Jahre nach der Erkrankung). Ein 12jähriger großer Junge in mäßigem Ernährungszustand. Die geistige Entwicklung ist sehr rückständig und entspricht etwa der eines 2—3jährigen Kindes.

Neurologisch. Strabismus divergens li. Die Pupillen sind mittelweit und reagieren prompt auf Licht. Konvergenzbewegung ist nur re. vorhanden.

Psychisch. Der Pat. macht den Eindruck eines verängstigten Kindes von 2—3 Jahren. Einfache Aufforderungen werden verstanden. Zeitlich und örtlich nicht orientiert.

Nachuntersuchung (18 Jahre nach der Erkrankung). Ein 19jähriger überschlan-ker und überlanger Junge, der altersgemäß entwickelt ist. Es besteht ein spitzer Gaumen und Mundatmung.

Neurologisch. Die temporalen Pupillenhälften sind deutlich blasser als die nasalen. Es besteht ein starker Nystagmus in den Endstellungen. Sonst sind keine Asymmetrien der Hirnnerven nachweisbar. In den Gliedmaßen starke Tonussteigerungen. Die Reflexe sind besonders lebhaft. Babinski bds. positiv. Athetoide Bewegungen der Hände und im Liegen auch der Füße. Der Pat. steht sich selbst überlassen mit nach vorn gebeugtem Kopf, eingeknickten Knien und angewinkelten Armen da. Der Mund steht offen. Nach kurzer Zeit gerät er in eine sich steigende Unruhe, die sich in Dreh- und Schleuderbewegungen der Arme und in teils choreiformen, teils

athetoiden Bewegungen sämtlicher Gliedmaßen ausdrückt. Der Daumen der re. Hand ist dabei immer adduziert. Der Gang ist kleinschrittig mit eingeknickten Knien. Der allgemeine Bewegungsablauf ist verlangsamt und ungeschickt. Kompliziertere Handlungen gelingen fast gar nicht. Er dreht beim Anziehen ratlos an seinen Kleidungsstücken herum. Sprachlich ist er zur Kontaktaufnahme in Bruchstücken fähig, z. B. nennt er den Namen des Oberpflegers und äußert den Wunsch: „Anziehen!“ Schwachsinn schweren Grades.

Pat. 11. H. S., geb. 2. 6. 1936

Anamnese. Nach zunächst normaler Entwicklung erkrankte das Kind im ersten Lebensjahr an *Keuchhusten*. Es konnte erst mit 13 Monaten sitzen und lernte spät laufen und sprechen. Mit 4 Jahren wurde es erst trocken.

Untersuchung (8 Jahre nach der Erkrankung). 9jähriges zartes unterentwickeltes Mädchen.

Neurologisch. Die Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Strabismus convergens. Die Reflexe sind normal und seitengleich. Es besteht eine athetoider Unruhe der ausgestreckten Hände, li. mehr als re.

Psychisch. Das Kind reagiert bei der Untersuchung auf alle Fragen, macht aber im übrigen einen imbezillen Eindruck.

Nachuntersuchung (16 Jahre nach der Erkrankung). Ein 17jähriges Mädchen, körperlich ausgesprochen zurückgeblieben. Trotz der stark entwickelten Mammae entspricht der Habitus dem eines 14jährigen Mädchens. Es besteht ein spitzer Gaumen und ein Strabismus convergens. Sonst keine auffallenden Mißbildungen. Keine pathologischen Befunde an den Hirnnerven. Reflex- und Tonusverhalten an den Extremitäten ist regelrecht.

Motorik. Lebhaft, oft fast wilde Körperbewegungen bei sehr starker allgemeiner motorischer Beteiligung, z. B. beim schnellen Ergreifen eines Gegenstandes treten Dystonien an den Extremitäten auf. Der Kopf ist dabei nach vorn gebeugt, die Knie sind eingeknickt, die heftige Mitbewegung der Arme und Finger hat dabei einen ausgesprochen überschießenden Charakter.

Die Sprache ist nasal, schlecht artikuliert. Das Habitualverhalten der Pat. ist durch eine Ungebremstheit charakterisiert. Sie ist heiter, freundlich, dauernd kontaktsuchend. Bei jeder Beschäftigung wird ihr Mangel an Ausdauer und Konzentration festgestellt, der ihre affektive Leistungsfähigkeit noch zusätzlich verringert. Erregt wird sie nur, wenn ihrem unbändigen motorischen Drang Beschränkungen auferlegt werden. Alle Unlustaffekte sind jedoch flüchtig und weichen bald der heiteren Grundstimmung. Schwachsinn schweren Grades.

Pat. 12. G. F., geb. 1. 1. 1942

Anamnese. Mit einem Jahr hatte das Kind im Anschluß an *Keuchhusten* und Grippe mit Pneumonie eine Encephalitis. „Es hatte im Anfangsstadium der heftig einsetzenden Krankheit *Krampfanzfälle* und war dabei mehrere Stunden ohne Bewußtsein.“ Das Kind wurde in seiner Entwicklung körperlich und geistig wieder völlig zurückgebracht.

Untersuchung (3 Jahre nach der Erkrankung). 4jähriges Mädchen in schlechtem Ernährungszustand.

Neurologisch. o. B.

Psychisch. Die Pat. stößt während der Untersuchung dauernd schrille Laute aus. Es ist kein Kontakt mit dem Kinde herzustellen. Sprachliche Äußerungen erfolgen nicht.

Heimbericht 1950. „Sie spricht nichts, beobachtet aber und macht sich durch Zeigen und Zeichen verständlich. Sie ist ganz Pflégling und muß in allen Dingen versorgt werden. Sie erkennt Menschen, die ihrem Gesichtskreis längere Zeit fern waren, wieder.“

20. 4. 1953 (Heimbericht). Der Nachahmungstrieb ist reger und klarer geworden. Der Form- und Farbensinn ist gut entwickelt. Die Sprache ist unartikuliert, ein Sprachwille ist vorhanden.

Nachuntersuchung. (10 Jahre nach der Erkrankung). Jetzt ein 11 Jahre und 6 Monate altes Mädchen mit unauffälligem Schädel und Gesicht. Am Stamm und an den Extremitäten entspricht die Fettverteilung einer Dystrophia adiposogenitalis. Es bestehen keine Asymmetrien der Hirnnerven. Das Tonus- und Reflexverhalten an den Extremitäten ist annähernd normal. Bei der Untersuchung fällt auf, daß die Pat. nur einfachste Aufforderungen auffaßt und sie oft nur aus Ängstlichkeit nicht befolgt. Sich selbst überlassen, läuft sie ratlos umher. Sie führt dabei mit den Unterarmen und Händen schlenkernde, rhythmische, frequente, drehende Bewegungen aus, die sich bei Heiterkeits- oder Unlustaffekten extrem steigern und in ihrem Ablauf an die Ausdrucksbewegungen von Kindern des zweiten Lebensjahres erinnern. Der Bewegungsablauf ist im übrigen relativ gewandt und flink. Nach einiger Zeit beginnt sie, im Zimmer „aufzuräumen“, indem sie die Stühle in einer Reihe aufstellt (offenbar Reminiszenzen vom Abteilungsbetrieb), dabei wird sie immer heiterer, beginnt zu lachen; die Schlenkerbewegungen der Arme verstärken sich. Sie blickt kontaktsuchend in die Umgebung. Bei Annäherung des Untersuchers wird sie wieder ängstlich. Es erfolgen keine sprachlichen Äußerungen.

Pat. 13. E. K., geb. 29. 9. 1939

Anamnese. In der Kleinkindentwicklung nichts Auffälliges. Mit 2 Jahren schwere Maserninfektion. Im Anschluß daran hatte das Kind eine Encephalitis. Mit 19 Monaten lernte es laufen und mit 3 Jahren sprechen. Mit 8 Jahren wegen Typhusverdacht stationär in einem Krankenhaus aufgenommen. Es wurde eine Hilusdrüsen-Tbc. festgestellt.

Untersuchung (7 Jahre nach der Erkrankung, Lebensalter 9 Jahre).

Psychisch. Intellektuell erheblich tiefstehend. Weiß Gegenstände richtig zu benennen, befolgt auch einfache Aufforderungen prompt, aber sonst recht primitiv. Anscheinend noch leicht dranghaft unruhig. (Es könnte sich um eine ausklingende Erethie handeln.) Während der Untersuchung abweisend, mißmutig, negativistisch. Intelligenz: nicht dem Alter entsprechend (etwa 4 Jahre).

Nachuntersuchung (12 Jahre nach der Erkrankung). Jetzt eine 14jährige Pat. in annähernd altersgemäßer Entwicklung. Das re. Bein ist 3 cm kürzer als das li. Die gleiche Differenz besteht an den oberen Extremitäten. Die Verkürzung des re. Beines geht mit entsprechend kompensatorischer Schiefstellung der Wirbelsäule einher. Es bestehen keine nachweisbaren Paresen der Hirnnerven. Keine Seitendifferenz der Reflexe. Die re. Gesäßbacke ist deutlich kleiner als die li. Die Pat. steht mit eingeknickten Knien und bewegt sich steifbeinig. Auch beim Gehen werden die Knie eingeknickt. Die Hände befinden sich in dauernder Unruhe. Entweder werden schnalzende Bewegungen der Finger ausgeführt oder rhythmisches Klopfen auf die Oberschenkel.

Psychisch. Im allgemeinen heiter und zutraulich. Nur bei ganz neuen Situationen vorübergehend weinerlich und abwehrend. Motorisch ist die Pat. in dauernder Bewegung: zielloses Hin- und Herwatscheln und entsprechend gesteigerter Sprachantrieb (papageienähnlich), Satzbruchstücke werden iterierend vorgebracht: „Punkt, Punkt, Komma Strich . . .“, „Alle Kinder warten schon“, „Bitte, bitte wieder anziehen, Schwester!“ Einfache Aufforderungen werden verstanden.

Pat. 14. I. E., geb. 12. 2. 1940

Anamnese. In der Säuglingszeit traten keine Besonderheiten auf. Mit einem Jahr Masern mit hohem Fieber und starker motorischer Unruhe. Sie konnte, nachdem der Infekt abgeklungen war, nicht mehr laufen und sprechen. Im Laufe des zweiten

Lebensjahres setzten allmählich wieder Gehversuche ein. Das erste Sprechen begann von neuem im vierten Lebensjahr. Bis zur Vollendung des dritten Lebensjahres war sie erheblich unruhig. Elementare Dinge wie Farbensortieren, Zählen mit kleinen Zahlen oder Teilnahme an einfachen Kinderspielen wurden nicht von der Pat. begriffen. Es wurde deshalb auch kein Versuch mit der Hilfsschule gemacht.

Untersuchung (7 Jahre nach der Erkrankung). Die Pat. ist 8 Jahre alt. Körperlich altersgemäß entwickelt.

Neurologisch. Die Reflexe sind seitengleich, etwas lebhaft. Die Motorik beim Spielen sichtlich überhastet, dabei bei längerem Spiel angedeutet vertrackt. Drehbewegungen der Arme bei starker Affektbeteiligung.

Psychisch. Sie ergeht sich bei der Beschreibung der BINET-Bilder in phantastisch ausschmückenden Angaben. Bild 1: „Die arbeiten, die schneiden Brot“, ohne den Sinn des Bildes zu erfassen. Dabei blättert die Pat. ständig im Buch herum. Sie ist nur schwer zu fixieren. (Sicher sind Reste einer ausklingenden Errethie vorhanden.) Auffällig sind bei der Untersuchung die Ausfälle auf dem Gebiet der praktischen Veranlagung.

Nachuntersuchung (12 Jahre nach der Erkrankung). Äußerlich fällt die verhältnismäßige Unterentwicklung des Hirnschädels auf.

Neurologisch. Eine Seitendifferenz der Hirnnerven besteht nicht, ebensowenig eine Reflex- und Tonusanomalie der Extremitäten. Gang und Haltung sind deutlich auffällig. Die Pat. geht mit nach vorn gesenktem Kopf und eingeknickten Knien. Gleichzeitig wird der re. Arm sichtlich mehr mitbewegt als der li. Im Halteversuch wird er nicht ganz gerade ausgestreckt. Dabei athetoide Bewegungen der re. Hand. Der Bewegungsablauf ist im ganzen verlangsamt.

Psychisch bietet die Pat. das Bild einer freundlichen, äußerst torpiden, tiefstehenden Schwachsinnigen mit langsamen, aber nicht ungeschickten Bewegungen. Auf der Abteilung macht sie im allgemeinen keine großen Schwierigkeiten. Stimmungsmäßig ist sie ausgeglichen. Gelegentliche Trotzreaktionen halten sich im Rahmen des Üblichen.

Pat. 15. E. O., geb. 12. 11. 1932

Anamnese. Kleinkindentwicklung bis zum 2. Lebensjahr unauffällig. Konnte laufen und sprechen. „Mit 2 Jahren schwere Scharlacherkrankung.“ Konnte anschließend nicht mehr laufen und auch nicht mehr ordentlich sprechen. Seit diesem Zeitpunkt machte es keine eigentlichen geistigen Fortschritte mehr. — Hat jahrelang die Hilfsschule ohne Erfolg besucht.

Untersuchung (10 Jahre nach der Erkrankung). Ein fast 12-jähriger großer Junge, leicht turriccephaler, unsymmetrisch verdrückter Schädel. Ausdruck: Etwas stupide, offener Mund. Augen: Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Rechts besteht ein Strabismus convergens.

Neurologisch. Die Bewegungen der Gliedmaßen sind ungeschickt. Die feineren Fingerbewegungen sind sperrig und ganz ungenau. Die Muskelspannung ist leicht erhöht. Reflexe lebhaft, aber ohne spastische Erscheinungen. Die allgemeine Motorik ist stoßhaft abrupt. Der Pat. kann feinere Bewegungen, wie z. B. Knöpfen, kaum ausführen. Beim Gehen und beim Anziehen groteske Verdrehungen des gesamten Körpers. Auffällig ist der Kontrast des zartgebildeten, gut geschnittenen Gesichtes mit dem blöden Ausdruck, der durch den Strabismus und den offenstehenden Mund noch erhöht wird. Die Sprache ist schlecht artikuliert und unmoduliert. Nur einfache Wortzusammenstellungen sind möglich.

Psychisch. Der Pat. ist ängstlich, aber zugänglich. Kann sein Alter nicht angeben und kennt weder die Wochentage, noch kann er die einzelnen Finger der Hand richtig benennen. Er besitzt keinerlei Schulkenntnisse. Lebensalter: 11 Jahre. Intelligenzalter: 5 Jahre.

Nachuntersuchung. (19 Jahre nach der Erkrankung). 21jähriger überschlonker junger Mann mit relativ großen Händen und Füßen und mäßiger Linksskoliose der Brustwirbelsäule. Der Hirnschädel ist im Verhältnis zum Gesichtsschädel etwas klein. Der Pat. hat einen hohen, spitzen Gaumen und einen geringen Strabismus convergens. Das Reflexverhalten bietet nichts Auffälliges.

Verhalten. Ein ausgesprochen langsamer Ablauf sämtlicher Bewegungen. Athetische Überstreckbarkeit der bajonettförmigen Finger. X-Beinhaltung. Sprachliche Äußerungen werden in kurzen Sätzen hervorgestoßen. Der Pat. verfügt nur über einen bescheidenen Wortschatz.

Pat. 16. *H. N., geb. 24. 12. 1941*

Anamnese: Im 3. Lebensjahr war das Kind wegen einer *Mumps* in stationärer Krankenhausbehandlung auf Sylt.

Krankenhausbericht. „Es handelt sich um die Folgen einer nach Parotitis epidemica aufgetretenen Encephalitis. In unmittelbarem Anschluß an die Erkrankung wurde eine Gehirnhautentzündung diagnostiziert. 8 Tage nach der Parotitis traten erstmalige Krämpfe auf.“ Es besteht ein Hydrocephalus. Psychisch lebt das Kind ohne Fortschritte.

Bericht der Neurologischen Universitätsklinik Hamburg. „Nach Angaben der Mutter leidet das Kind seit Februar 1945 an Anfällen, die mit kurz dauernden Krämpfen am ganzen Körper, Bewußtseinsverlust, Schaumaustritt aus dem Munde und mitunter Urinabgang einhergehen. Der erste Anfall soll am 8. Krankheitstag einer Parotitis (Februar 1945) aufgetreten sein.“ (Es ist anzunehmen, daß damals eine Encephalomyelitis bzw. eine aseptische Meningitis bestanden hat, wie sie gelegentlich im Verlauf einer Parotitis beobachtet wird.) Neurologische Ausfallserscheinungen sind jetzt nicht nachzuweisen. Es handelt sich um einen Narbenzustand.“

Untersuchung (5 Jahre nach der Erkrankung). 8jähriger Junge, altersentsprechend entwickelt. Guter Allgemeinzustand.

Neurologisch. Eine Pupillenprüfung ist nicht durchführbar. Die Reflexe sind wegen der dauernden Unruhe und eines ständig wechselnden Muskeltonus nicht zu beurteilen. Der Pat. befindet sich in dauernder Unruhe. Er spricht schlecht artikuliert einige Worte, ist offenbar dämmerig verwirrt.

Nachuntersuchung (9 Jahre nach der Erkrankung). Jetzt ein kleiner 12jähriger Junge von blassem Aussehen und livider Verfärbung der Akren. Die Haut ist trocken, das Unterhautfettgewebe leicht pastös. Kindliches Genitale und in der Entwicklung begriffene Schambehaarung. Die Hirnnerven und Pupillen, soweit überhaupt prüfbar, sind seitengleich innerviert. Es besteht eine rigorartige Tonussteigerung in allen Gliedmaßen, im re. Bein etwas schwächer ausgeprägt als im li. Keine pathologischen Reflexe und keine Paresen. Das Kind steht mit nach vorn gebeugtem Kopf, eingeknickten Knien und angewinkelten Armen fast regungslos da. Es geht mit eingeknickten Knien, kleinschrittig und mit angewinkelten Armen. Es bleibt sich selbst überlassen mit leerem Gesichtsausdruck stehen und zeigt nur ganz selten mit einer Blickwendung eine Reaktion auf die Umgebung. Sprachliche Äußerungen erfolgen nicht.

Pat. 17. *P. J., geb. 29. 3. 1940*

Anamnese. Unauffällige Entwicklung bis zum 9. Monat. Dann Otitis media, Mastoid-Operation, im Anschluß daran *Varicellen*. „Das Kind, das vor der Erkrankung in seiner Entwicklung völlig unauffällig war, ist seither stehengeblieben.“ Es lernte nicht sprechen und begann erst mit 4 Jahren und 6 Monaten zu laufen. Im Anschluß an die Operation traten nach Angaben der Mutter Anfälle auf, bei denen

das Kind erbricht, bewußtlos ist und stundenlang regungslos daliegt. Es sieht dann ganz gelb aus; Krämpfe sind nicht beobachtet worden. Das Kind näßt ein. Zeitweilig ist es außerordentlich unruhig. In der letzten Zeit ist es viel schwerer zu erziehen.

Untersuchung. (9 Jahre nach der Erkrankung). Ein 10jähriger altersgemäß entwickelter Junge. Rechts Radikaloperation nach Otitis media.

Neurologisch. O. B.

Psychisch. Sich selbst überlassen, sitzt das Kind relativ unbeteiligt da, nimmt kaum Anteil an seiner Umgebung. Gelegentlich kommt es zu einer Art Atemparoxysmen, die bei der Untersuchung in schnaufende und blasende Geräusche übergehen und vermutlich eine Art Abwehrbewegung darstellen. Sprachliche Äußerungen sind, abgesehen von undefinierbaren Brülllauten, nicht vorhanden. Eine Intelligenzprüfung, die im 10. Lebensjahre vorgenommen wurde, verlief ergebnislos, weil das Kind geistig zu tiefstehend war.

Nachuntersuchung (11 Jahre nach der Erkrankung). Das 13jährige Kind sitzt oder steht sich selbst überlassen da, ohne eine spontane Reaktion auf die Umwelt zu zeigen. Das Gesicht ist dabei auffällig ausdruckslos. Der Rumpf bewegt sich in rhythmischen Schaukelbewegungen auf und ab, dabei steigert sich die Atmung fast regelmäßig zu paroxystischer Tachypnoe, um dann langsam wieder abzuflauen. Die Finger nehmen im langsamen Wechsel bizarre Haltungen ein. Auf Annäherung reagiert er mit Abwehrbewegungen, ohne die Miene zu verziehen, nur die Atmung beschleunigt sich.

Zustand nach 13 Jahren.

Neurologisch. Auffällig bizarre Bewegungen der Finger. Der Rumpf bewegt sich in rhythmischen Schaukelbewegungen, dabei betätigt sich die li. Hand im Gesicht. Gesicht amimisch.

Psychisch: Der Pat. zeigt keine spontane Reaktion auf seine Umwelt. Das Gesicht ist völlig ausdruckslos. Eine sprachliche Entwicklung hat nicht stattgefunden, abgesehen von einigen unartikulierten Lauten. Der Pat. ist sehr tiefstehend und völlig hilflos. Wesensmäßig von gutmütiger Grundstimmung.

Pat. 18. G. L., geb. 17. 7. 1943

Anamnese. Die ersten Monate der Säuglingsentwicklung waren ohne Besonderheiten. Im 10. Lebensmonat trat ein schwerer, hochfieberhafter Infekt auf. (Nach Angaben der Mutter hat es sich damals um eine Angina gehandelt.) In Jena wurde die Diagnose bestätigt und außerdem eine Encephalitis festgestellt. Nach Abklingen der Erkrankung blieb das Kind in seiner Entwicklung stehen. Nahrungsaufnahme schlecht; Sprach- und Gehversuche erfolgten spät und relativ zögernd. Auffällig waren sogenannte „Tobsuchtsanfälle“, die die Mutter einige Zeit nach Abklingen der Erkrankung beobachten konnte.

Untersuchung (4 Jahre nach der Erkrankung). 5jähriges Mädchen in gutem Ernährungs- und Allgemeinzustand.

Neurologisch. O. B.

Psychisch. Die Pat. bleibt sich selbst überlassen regungslos stehen, nur die Umgebung ziemlich attent musternd. Die Arme zeigen eine deutliche Prädilektionshaltung: der li. Arm wird stark angewinkelt, die Finger der li. Hand sind in dauernder, unruhiger Pillendrehbewegung. Spontanbewegungen außer Adversivbewegungen sind kaum zu beobachten. Ängstliche Abwehr bei jeder Annäherung.

Krankheitsverlauf. Der Zustand der Pat. verschlechtert sich. Ihre Verwirrheitszustände treten immer häufiger auf. Sie schreit und kreischt dann, weint oder lacht oder ist völlig apathisch und rührt sich nicht.

Nachuntersuchung. (9 Jahre nach der Erkrankung). Die jetzt 10jährige Pat. ist im Verlaufe der Untersuchung außerordentlich erregt. Sie ist scheu, ängstlich und fängt bei Annäherung laut an zu schreien. Es handelt sich um autochthone Erregungsphasen, in denen die Pat. laut schreit, lacht oder weint, zeitweise auch fast stuporös und bewegungslos dasteht. Eine intellektuelle und sprachliche Entwicklung hat bisher nicht stattgefunden. Die Pat. ist bei der Untersuchung unruhig und abweisend. Sie schnalzt mit den Fingern und ruft dauernd: „Nee, nee, nee.“ Plötzlich fängt sie laut an zu schreien und führt dabei gleichzeitig mit den Händen rhythmische Bewegungen unter Klatschen und Zupfen aus, besonders wenn sich die Erregung steigert.

Pat. 19. G. K., geb. 10. 7. 1934

Anamnese. Bis kurz vor Vollendung des zweiten Lebensjahres unauffällig. „Mit 23 Monaten bekam sie eine Encephalitis, eine akut fieberhafte Erkrankung mit Erbrechen und Krämpfen, Zuckungen vor allem im re. Arm. Die Krämpfe dauerten etwa 10 Std, dabei Bewußtlosigkeit.“

Seit der Zeit ist sie schwer geschädigt. Zuerst völlig gelähmt. — Allmählich Besserung des Zustandes. Mit 6 Jahren hatte sie sich so weit erholt, daß sie mit geringer Unterstützung einige Schritte gehen konnte. Etwa ein Jahr nach der Erkrankung stellte sich auch die Sprache wieder ein. Zu dieser Zeit treten erstmalig *epileptische Anfälle* auf, Krämpfe alle 3 Monate, dann fast jede Nacht. Seit dem Bestehen der Krämpfe hat sich der Zustand wieder verschlechtert. In den Beinen setzte eine zunehmende Steifigkeit und Spannung ein, es traten Spitzfüße auf. Seit dieser Zeit kann sie sich überhaupt nicht bewegen. Im Wesen freundlich, interessiert sich für alles, kann gut lesen.

Untersuchung (11 Jahre nach der Erkrankung). 13jähriges Mädchen, guter Ernährungszustand. Rechter Arm unterentwickelt. Hand etwa der eines 8jährigen Kindes entsprechend. Kontraktur in sämtlichen Gelenken des re. Armes. Beine bds., li. ausgeprägter als re., unterentwickelt, nach distal nimmt die Unterentwicklung zu.

Neurologisch. Rechter Mundwinkel bleibt erheblich zurück. Zunge weicht deutlich nach li. ab, übrige Hirnnerven o. B. Rechter Arm in völliger spastischer Bewegungsunfähigkeit, extreme Beugung im Ellenbogengelenk und extreme Volarflexion. Reflexe gesteigert. Linker Arm: Ebenfalls Reflexsteigerung. Grobe Kraft gut, mäßige Ataxie bei Zielbewegungen, mäßige Dysdiadochokinese. Gesamte Rumpfmuskulatur einschließlich Bauchmuskulatur in spastischer Starre, ebenfalls Spastik der Beine, re. mehr als li. Rechts völlige Bewegungsunfähigkeit. Links können langsame Bewegungen unausgiebig ausgeführt werden. Reflexe: seitengleich, gesteigert. Bei jeder Anregung beginnt die Pat. drehende Bewegungen des Kopfes auszuführen, ab und zu Grimassieren des Gesichtes. Auch bei Bewegungen der li. Hand ab und zu athetotische Impulse.

Psychisch. Bei oberflächlicher Prüfung Intelligenzalter 4—5 Jahre. Im übrigen klarer Blick, freundlich, zutrauliches Wesen.

Nachuntersuchung: (19 Jahre nach der Erkrankung). Schädel und Gesicht sind asymmetrisch. Auffällig starke Behaarung der Unterschenkel.

Psychisch: Intelligenzalter nach BINET 8—9 Jahre. Die Pat. ist ausgesprochen kindlich, freundlich und heiter. Sie hat ein zutrauliches Wesen und ist sehr kontaktreich. Sie ist der Liebling auf der Abteilung. Sie unterhält die anderen Kranken mit phantasiereichen Erzählungen. Gelegentlich treten Krampfanfälle auf. Die Pat. hat 1—10 große Anfälle und 2—6 Absenzen im Monat. Die Frequenz der Anfälle hat in den letzten Jahren abgenommen.

Neurologischer Befund. Unverändert.

Pat. 20. E. L., geb. 14. 8. 1942

Anamnese. Das Kind bekam im 5. Monat einen schweren fieberhaften Zustand von 4 Wochen Dauer. Die Mutter weiß zu berichten, „daß das Kind damals völlig apathisch dalag“. Danach fand kaum noch eine Weiterentwicklung statt. Mit 2 Jahren und 6 Monaten trat eine zunehmende dranghafte Unruhe auf. Mit 8 Jahren stellten sich Anfälle ein. Das Kind verharrte dann plötzlich in seiner Stellung, war abwesend, kam aber sofort wieder zu sich, ohne dabei hinzufallen. (Es hat sich bei den Anfällen höchstwahrscheinlich um Absencen gehandelt.) In letzter Zeit fing sie während des Anfalles etwas an zu schütteln. Große generalisierte Anfälle sind bisher nicht aufgetreten.

Untersuchung (8½ Jahre nach der Erkrankung). 9jähriges altersgemäß entwickeltes Mädchen in gutem Ernährungszustand.

Neurologisch. Mittelweite Pupillen mit ausreichender Licht- und Konvergenzreaktion. Rechts besteht ein Strabismus. In der Untersuchungssituation ist die Pat. im ganzen etwas verlangsamt.

Psychisch. Bei der Untersuchung sehr ablehnend. Sie versteht alle Aufforderungen prompt und kommt diesen nach. Beim Anziehen fällt gelegentlich eine monotone Schaukelbewegung auf, bei der die Pat. von einem Bein auf das andere tritt. — Höchstwahrscheinlich besteht ein erheblicher Intelligenzrückstand.

Intelligenzprüfung (Methode BINET). Lebensalter: 9,7 Jahre; Intelligenzalter: 5,8 Jahre. Ihre Gesamthaltung wie auch ihre geistigen Fähigkeiten entsprechen denen eines 5jährigen Kindes. Merkfähigkeit, Gedächtnis, Unterscheidungs- und Beobachtungsvermögen sind sehr schwach.

Nachuntersuchung (11 Jahre nach der Erkrankung). Bei der Aufnahme 1951 waren bei der damals 8jährigen Pat. keine erethischen Zustandsbilder mehr festzustellen. — Jetzt befindet sie sich in gutem Ernährungs- und Allgemeinzustand. Außer einem Strabismus ergibt die äußere Inspektion nichts Auffälliges. Ein *neurologischer* Herdbefund besteht auch nicht. Die Motorik ist im allgemeinen ungestört. Im ganzen gesehen, etwas verlangsamt, vielleicht eine Neigung zu drehenden Verlegenheitsbewegungen.

Ergebnisse

1. Grundkrankheit

Unter den 20 Fällen sind folgende Grundkrankheiten vertreten:

Vaccination	8 ×
Pertussis	4 ×
Masern	2 ×
Mumps	1 ×
Scharlach	1 ×
Varicellen	1 ×
unklarer fieberhafter	
Infekt im Kleinkindalter	3 ×

Wir schließen uns PETTE an, wenn wir die Hirnerkrankung nach Pertussis als P.I.E. bezeichnen. Hinsichtlich der Symptomatik der akuten Krankheit und ihrer Folgezustände unterscheidet sie sich jedenfalls nicht von der der übrigen Grundkrankheiten. Das gleiche gilt für die letzte Gruppe. Wir meinen, auch diese Fälle hier anführen zu müssen, ohne daß wir über die Grundkrankheit genaue Aussagen machen können.

2. Erkrankungsalter

Im 1. Lebensjahr erkrankten	12 Patienten
„ 2. „ „	7 „
„ 3. „ „	1 „

Es wird auch heute noch gelegentlich behauptet, daß das Kleinkindalter einen gewissen Schutz gegen die P.I.E. — insbesondere gegen die Impf-Encephalitis — gewährt. Unsere Zahlen sprechen nicht dafür. Sicher zeigen sie aber, daß eine Erkrankung im frühen Kindesalter nicht gegen Defektbildung schützt; wahrscheinlich begünstigt sie die Defektbildung.

3. Lebensalter der Patienten bei der letzten Nachuntersuchung

3 Jahre	1 Patient
5—10 „	1 „
10—15 „	9 Patienten
15—20 „	5 „
zwischen 20 und 40 Jahren	4 „

Unsere Nachuntersuchungen umfassen demnach in vielen Fällen einen weiteren Zeitraum als die bisherigen Veröffentlichungen.

4. Symptomatik

Ohne daß einzelne Symptome aus dem gesamten Erscheinungsbild herausgelöst wurden, ohne daß an manchen Stellen willkürliche Einschnitte in die fließend ineinander übergehenden Symptombilder gemacht wurden, konnte die Darstellung der Symptomatik nicht geschehen. Aber nur durch eine solche analytische Betrachtung erschien es uns möglich, die Häufigkeit der einzelnen Symptome und ihre gegenseitigen Beziehungen zu ermitteln.

Die wichtigsten *körperlichen Symptome* fanden wir in folgender Verteilung:

a) <i>Lähmungen oder Paresen</i>	
schlaaffe Lähmungen	0×
Lähmungen vom pyramidalen Typ	4×
Hirnnervenlähmungen (meist Strabismus, aber auch Mund- und Zungenparesen)	6×
b) <i>Sonstige Haltungs- und Bewegungsstörungen</i>	
Tremoren	1×
Tonusanomalien	4×
choreiform-athetoide Bewegungsstörungen	9×
kompliziertere Formen (Dreh- und Schleuderbewegungen, rhythmische Hyperkinesen des Rumpfes und der Extremitäten)	11×
allgemeine motorische Unbeholfenheit	9×
artikulatorische Sprachstörung	4×

- c) *Allgemeine oder lokale Wachstumsstörungen* 8×
 d) *Endokrine Störungen* (Dystrophia adiposo-genitalis) 1×
 e) *Epileptische Anfälle* 7×

Psychische Störungen

- a) *Schwachsinn* leichten Grades 1×
 mittleren Grades 5×
 schweren Grades 14×

Auf die einzelnen Grundkrankheiten verteilen sich die Schwachsinnsggrade wie folgt:

	leicht	mittel	schwer
Vaccination	1	3	4
Pertussis		1	3
Masern			2
Mumps			1
Scharlach			1
Varicellen			1
Unklarer fieberhafter Infekt im Kleinkindalter		1	2

- b) *Antriebsstörungen*
 Antriebsverarmung und Tempoverlangsamung 13×
 Antriebssteigerung und Tempobeschleunigung bis zur Erethie 3×
 kurzphasig wechselnde Erregungs- und Hemmungszustände 3×
- c) *Grundstimmung und Emotionalität*
 Heiter, freundlich, zugewandt 9×
 stumpf, indifferent 7×
 ängstlich, abweisend 2×
 Neigung zu autochthonen Verstimmungen 1×
- d) *Kompliziertere Wesensveränderungen*
 Vom Typ der Epileptischen 2×
 Vom Typ der LITTLEschen Krankheit 1×

Unsere Zusammenstellung läßt erkennen, daß die so oft genannten Lähmungen, insbesondere die Extremitätenparesen, in der neurologischen Symptomatik nicht die Hauptrolle spielen, sie treten deutlich hinter den Koordinationsstörungen zurück. Diese manifestieren sich auf den verschiedenen Organisationsstufen — von den elementaren choreiform-athetoiden Hyperkinesen bis zu der neurologisch nicht mehr recht erfäßbaren allgemeinen motorischen Unbeholfenheit. Am häufigsten sahen wir komplizierte dystonische Bewegungsabläufe. Hirnnervenerstörungen beschränken sich meist auf Strabismen.

Nicht selten sind allgemeine Wachstumsstörungen, häufiger noch lokale Hypoplasien, meist bei paretischen Gliedmaßen. Eindeutige endokrine Störungen sahen wir nur einmal.

In etwa einem Drittel der Fälle ist es zu einer Residual epilepsie gekommen. Die Anfallsformen sind verschieden; es kommen abortive und voll ausgebildete epileptische Zustände vor.

Das häufigste und wichtigste Defektsymptom der P.I.E. ist bei unseren Patienten der Schwachsinn. Hier erhebt sich die Frage, ob unser Krankengut als repräsentativ für die Defektzustände nach P.I.E. angesehen werden kann. Bei unseren Patienten handelt es sich ja in den meisten Fällen um Insassen einer Schwachsinnigen-Anstalt, und man könnte das Dominieren des Schwachsinn als Folge der zufälligen Materialauslese ansehen. Aber es gibt wirklich eine erhebliche Anzahl von Defektzuständen nach P.I.E. ohne Beeinträchtigung der intellektuellen Entwicklung?

Die bisherige Literatur ergibt keine eindeutigen Hinweise darauf, obwohl die Vermutung nicht fernliegt, daß bei kurzfristigen Nachuntersuchungen ein Schwachsinn leicht übersehen werden kann, wie das auch aus mancher unserer Vorgeschichten zu erkennen ist. Zudem zeigt ein Blick auf unsere Zusammenstellung, daß die schweren Schwachsinnformen die mittleren und vor allem die leichten eindeutig überwiegen. Dies kann man nicht etwa darauf zurückführen, daß die mittleren und leichten Schwachsinnformen uns entgangen wären, da sie nicht asylieungsbedürftig geworden wären. Auch die von uns als „mittelgradig“ eingestuften Schwachsinnigen sind fast immer schon auf Grund ihrer intellektuellen Insuffizienz anstaltsbedürftig, vor allem aber trifft das bei dem exogenen Schwachsinn zu. Hier beeinträchtigt die häufige Kombination mit motorischen Störungen die Fähigkeit zur selbständigen Existenzführung besonders stark. Wäre die Entwicklungsstörung der intellektuellen Funktion ein beliebiges und mehr oder weniger zufälliges Defektsymptom der P.I.E., müßte man — so vermuten wir — auch in unserem Krankengut eher eine Streuung nach den leichten und vor allen Dingen den mittleren Schwachsinnformen erwarten. Die überwiegende Häufigkeit der schweren Schwachsinnformen spricht u. E. doch dafür, daß der Schwachsinn bei den Folgezuständen nach P.I.E. ein Symptom von besonderem Rang darstellt. Eine endgültige Klärung dieser Frage kann natürlich mit unserer Arbeitsmethode nicht erfolgen, sie muß umfassenden systematischen Katamnesen vorbehalten bleiben.

Wir haben versucht, die Ausprägungsgrade des Schwachsinn zu den Grundkrankheiten in Beziehung zu setzen. Wir wollten sehen, ob die Schwere des Defektes in irgend einem Zusammenhang mit der Grundkrankheit stünde. Zur Klärung dieser Frage erschien uns der Schwachsinn als relativ gut quantifizierbares Symptom besonders geeignet. Unsere Aufstellung zeigt aber nichts weiter, als daß bei den häufigeren Grundkrankheiten die Streuungsbreite des Schwachsinngrades größer ist; das Überwiegen der schweren Form ist aber bei allen Grundkrankheiten deutlich.

Bei der Zusammenstellung der übrigen psychischen Restzustände mußten wir es meist mit der Konstatierung sehr elementarer Symptome bewenden lassen. Es ist ohne weiteres einzusehen, daß bei den meisten unser Kranken das intellektuelle Niveau zu tief war, um komplizierte Persönlichkeitsveränderungen erkennen zu lassen. Bemerkenswert erscheint uns, daß Antrieb und Tempo bei der überwiegenden Mehrzahl der Patienten deutlich herabgesetzt waren, daß Antriebssteigerungen erheblich seltener waren. Die Krankengeschichten zeigen, daß in manchen Fällen das Antriebsverhalten im Laufe der Entwicklung gewechselt hat.

So haben wir beispielsweise von Pat. 20 erfahren, daß sie im 2. Lebensjahre erethisch wurde und erst mit 12 Jahren in den derzeitigen Zustand von Torpidität überging.

Bei Pat. 14 wurde mit 8 Jahren noch eine abklingende Erethie festgestellt; mit 12 Jahren war auch diese Pat. weitgehend antriebsverarmt.

Bei Pat. 3 konnte dagegen das Auftreten einer Erethie im Verlaufe des 3. Lebensjahres direkt beobachtet werden.

Daß das Symptom der Erethie an ein bestimmtes Lebensalter — an die Zeit zwischen dem 2. Lebensjahr bis gegen Ende des 2. Lebensjahrzehnts — gebunden ist, hat aus unserem Arbeitskreis W. LINDNER für den Mongolismus nachgewiesen. Unsere Krankengeschichten sprechen dafür, daß das auch bei den postencephalitischen Defektzuständen so ist.

Relativ selten konnten wir das an sich sehr eindrucksvolle und bei tiefstehenden Schwachsinnigen sonst recht häufige Symptom des periodischen Wechsels autochthoner Erregung mit Torpor beobachten.

Die Grundstimmung und die Emotionalität sind nach beiden Polen „heiter, freundlich, zugewandt“ und „stumpf, indifferent“ hin differenziert. Abweichungen davon sind ziemlich selten. Uns fiel die geringe Neigung zu anlaßlosen Verstimmungen auf, wir konnten sie eigentlich nur bei Patient 8 finden, wo sie im unverkennbaren Zusammenhang mit epileptischen Anfallshäufungen vorkommt. Wir möchten annehmen, daß Schwankungen des Biotonus, die sich bei intellektuell höher entwickelten Individuen als Verstimmungen manifestieren, bei Tiefstehenden nur als einfache Erregungs- und Hemmungszustände registriert werden können.

Die komplizierteren Wesensanomalien bei den höher differenzierten Kranken erinnern zum Teil stark an die epileptische Persönlichkeitsveränderung, am eindrucksvollsten bei Patientin 5, bei der epileptische Anfälle nie sicher beobachtet, jedenfalls aber seit Jahren nicht vorgekommen sind. Eine intellektuell verhältnismäßig wenig geschädigte Kranke (Patientin 19) mit spastischer Tetraplegie gleicht in ihrem Wesen völlig den Bildern, wie man sie häufig bei LITTLEScher Krankheit sieht.

Die vorstehende Symptomanalyse ergibt, daß es ein spezifisches klinisches Bild der Defektzustände nach P.I.E. nicht gibt. Die Einzelsymptome und ihre Kombinationen findet man bei einer großen Zahl von schwachsinnigen Anstaltspfleglingen, bei denen ein nichtencephalitische

frühkindlicher oder pränataler Hirnschaden bekannt ist oder — und das ist leider recht häufig so — die Ursache des Zustandes in Dunkel gehüllt bleibt.

Die Vermutung, daß solche kryptogenetischen Zustandsbilder durch eine abgelaufene, unentdeckte Encephalitis verursacht seien, liegt nahe, und so spielt für manche Autoren die frühkindliche und die pränatale Encephalitis, vor allem auch die P.I.E. eine recht bedeutsame Rolle in der Ätiologie des exogenen Schwachsinn (ASPERGER, LEMKE). Auf Grund unserer eigenen Erfahrung bei der Untersuchung Schwachsinniger und der Erhebung ihrer Vorgeschichten möchten wir dagegen einen Einwand erheben:

Ein so eindrucksvolles Ereignis wie das Auftreten und der Ablauf einer P.I.E., zumal der Verlust der bereits erreichten Entwicklungsstufe, wird in den Angaben auch schlecht beobachtender und indifferenter Bericht-erstatte noch in irgendeiner Form erscheinen. Es ist nicht wahrscheinlich, daß eine P.I.E. in der Vorgeschichte übersehen wird. Wir haben uns jedenfalls angesichts der unspezifischen Symptomatik in keinem Fall berechtigt gefühlt, ohne eindeutige anamnestische Angaben einen Defektzustand nach P.I.E. zu diagnostizieren. Die 17 Alsterdorfer Fälle sind aus einem Krankengut von 1012 Schwachsinnigen ausgelesen, von denen in 330 Fällen ein exogener Schwachsinn durch pränatale oder frühkindliche Hirnschädigung anzunehmen ist. Die zahlenmäßige Bedeutung der P.I.E. als Schwachsinnursache dürfte somit nicht allzu groß sein.

Zusammenfassung

1. In einem Krankengut von über 1000 anstaltsbedürftigen Schwachsinnigen wurden 20 Fälle gefunden, die als Defektzustände nach parainfektiöser Encephalitis (P.I.E.) anzusehen sind.

2. Vaccination, Keuchhusten und Masern waren die häufigsten Grundkrankheiten.

3. Die Patienten waren im 1. bis 3. Lebensjahr erkrankt.

4. Unter den neurologischen Symptomen spielen *choreiform-athetoide Bewegungsstörungen* und kompliziertere motorische Störungen die Hauptrolle. Auf psychischem Gebiet ist der *Schwachsinn* ein obligates Symptom; in den meisten Fällen handelt es sich um schwere Schwachsinnformen. Im übrigen finden sich Antriebsstörungen und Veränderung von Grundstimmung und Emotionalität häufig.

5. Das klinische Bild der Defektzustände nach P.I.E. ist unspezifisch, da es sich nicht wesentlich von anderen frühkindlichen Hirnschäden unterscheidet.

6. Es ist unwahrscheinlich, daß die P.I.E. eine häufige Schwachsinnursache ist, da sie nur in 2% der untersuchten Schwachsinnigen nachweisbar war.

Literatur

ASPERGER, H.: Encephalitis im Kindesalter und Folgezustände. Wien. klin. Wschr. 1952, 171. — BOENHEIM, C.: Über nervöse Komplikationen bei spezifisch kindlichen Infektionskrankheiten. Erg. inn. Med. 28, 599 (1925). — ECKSTEIN, A.: Encephalitis im Kindesalter. Berlin 1929. — FALK, W.: Über die Encephalitis postvaccinalis. Österr. Z. Kinderheilkunde 5, 370 (1950). Zit. n. Zbl. Neur. 115, 77 (1951). — FITTIPALDI, A.: Beitrag zum Studium der postvaccinalen Encephalitis. Osp. psichiatr. 1, 525 (1933). — GLANZMANN, E.: Die nervösen Komplikationen der Varicellen, Variola und Vaccine. Schweiz. med. Wschr. 1927, 145. — HEYCK, H., u. R. HESS: Zur Narkolepsiefrage. Fortschr. Neur. 22, 531 (1954). — KLINEBERGER: zit. n. GLANZMANN. — KRAUSE, F.: Klin. Mitteilungen über schwere Defektzustände nach Encephalomyelitis postvaccinalis. Dtsch. Z. Nervenheilk. 114, 214 (1930). — LEMKE, R.: Über die parainfektöse Encephalomyelitis. Psychiatrie (Leipzig) 2, 65 (1951). — LINDNER, W.: Die Torpidität bei Mongolismus. Diss. Hamburg 1950. — LITVAK, A. M.: Encephalitis und Encephalomyelitis nach Masern. Arch. of Pediatr. 64, 507 (1947). Zit. n. Zbl. Neur. 106, 56 (1949). — PETERMAN, M. G., and M. J. FOX: Encephalitis nach Masern. Amer. J. Dis. Childr. 57, 1253, (1939). — PETTE, H., u. H. KALM: Die entzündlichen Erkrankungen des Gehirns und seiner Häute. Hdb. Inn. Med. V/3, 106 (1953). — SEVCIK, P.: Postvaccinale und parainfektöse Encephalitiden. Zit. n. Zbl. Neur. 102, 33 (1942).

Prof. Dr. H. Büssow, Hamburg-La., Langenhorner Chaussee 560