

XXXV.

Aus der poliklinischen Nervenabtheilung der psychiatrischen
Universitätsklinik zu Königsberg (Prof. Dr. Meyer).

Casuistische Beiträge zur Symptomatologie der Erkrankungen der motorischen Kernsäule.

Von

Kurt Goldstein,

I. Assistent an der Klinik.

~~~~~

Der chronischen, fast ausschliesslich auf die sensiblen Neurone des Centralnervensystems beschränkten Erkrankung bei der Tabes dorsalis steht eine Reihe von chronischen Krankheiten gegenüber, die wesentlich die motorische Kernsäule afficiren. Während jedoch jene zu den häufigen Erkrankungen des Nervensystems gehört, kommen diese weit seltener zur Beobachtung; dies gilt besonders, wenn wir die noch leidlich häufigen Fälle von einfacher spinaler progressiver Muskelatrophie ausser Betracht lassen. Dieser Umstand dürfte die casuistische Mittheilung der beiden folgenden Fälle rechtfertigen.

#### **Fall I.**

Alfred B.,<sup>1)</sup> 71½ Jahre alt. Partus normal; keinerlei hereditäre Belastung, Eltern und Geschwistern gesund, nichts über ähnliche Erkrankungen in der Familie bekannt. Keine Krämpfe, keine Enuresis nocturna; von jeher schwächlich und kränklich; hat schwere Rachitis und verschiedene Kinderkrankheiten durchgemacht. Neigt auch jetzt sehr zu fieberhaften Affectionen.

Im zweiten Lebensjahr wurde von der Grossmutter, die zu Besuch kam und den Knaben lange nicht gesehen hatte, bemerkt, dass sich an den Augen etwas verändert hatte, dass der Knabe schielte. Den Eltern war bisher nichts aufgefallen. Es war keine besondere Erkrankung vorhergegangen oder sonst irgend eine Veranlassung nachzuweisen.

---

1) Patient ist in der Sitzung für wissenschaftliche Heilkunde in Königsberg i. P. am 28. Mai 1906 von mir demonstriert worden.

Das Schielen nahm allmählig zu; dazu gesellte sich ein Herabsinken des rechten Oberlides. Als sich im fünften Lebensjahre des Knaben besonders das Herabhängen des Lides verschlimmerte, suchte die Mutter die Universitäts-Poliklinik für Augenranke (Geheimrat Kuhn<sup>1</sup>) auf. Dort wurde damals (Juli 1904), wie uns später in liebenswürdiger Weise berichtet worden ist, festgestellt: Rechts Ptosis und Lähmung des rechten M. rectus super. und internus. Linkes Auge ohne Besonderheit, Pupillen ohne Besonderheit. Augenhintergrund normal.

Im Jahre 1905 kam der Knabe zur Schule, die ihn, besonders seine Augen, anstrengte. Lesen und Schreiben ging schlecht. Im Sommer 1905 machte er Masern durch; daraufhin bedeutende Verschlechterung seines Augenleidens. Bei der nochmaligen Untersuchung in der Augenklinik wurde festgestellt: R. Lähmung sämtlicher äusseren Augenmuskeln mit Ausnahme des Obliquus superior und rectus externus. Auf dem linken Auge nystagmusartige Zuckungen, besonders bei Einstellbewegungen. Der Knabe wurde der Universitätspoliklinik für Nervenranke zwecks Untersuchung des übrigen Nervensystems übersandt.

Status vom 16. October 1905: Schlecht genährter Knabe, stark prominente Hinterhaupt; rachitische Veränderungen am Schädel, deutlicher Rosenkranz. Schädelumfang 52. Kyphoscoliosis dextra der Brustwirbelsäule, mangelhafte Zahnbildung. Keine Degenerationszeichen.

Befund an den Augen wie oben.

Hirnnerven I: o. B. V: frei sowohl in seinem sensiblen wie motorischen Antheil. VI: frei. VII: Gesichtsmusculatur beiderseits gleich innerviert. Gaumen etwas nach rechts verzogen (?) VIII—XI: o. B. XII: Zunge gerade herausgestreckt. Keine Atrophie. Keine fibrillären Zuckungen. Die Motilität und Sensibilität des Rumpfes und der Extremitäten ohne Störung. Keinerlei Atrophie. Sämtliche Sehnenphänomene lebhaft. Keine Cloni. Keine spastischen Erscheinungen. Blase, Mastdarm ohne Störung.

Psychisch: Etwas eigenthümlich und still; doch giebt der Knabe im Ganzen gute Auskunft. Leicht zum Weinen geneigt. Er lernt etwas mangelhaft.

Die von der Augenklinik gestellte Diagnose: Ophthalmoplegia progressiva exterior konnte, da sich keine weiteren wesentlichen Anomalien von Seiten des Nervensystems ergeben hatten, bestätigt werden.

Ein halbes Jahr später, April 1906, kam der Knabe zur Nachuntersuchung in die Nervenpoliklinik. Die Mutter erzählt, dass der Junge schlecht in der Schule fortkommt, besonders schlecht rechnet, während er Religion besser begreift. Er ist leicht vergesslich; sie könne ihn deshalb nichts holen lassen, er vergässe, was er bringen soll. Er ist sonst ordentlich, sauber. Mit den Augen sei es etwa gleich geblieben. Nur habe sie bemerkt, dass er zu Zeiten, in denen er krank werde und fiebere, das rechte Lid stärker hängen

1) Herr Geheimrat Kuhn<sup>1</sup> hat mir gütigst die Veröffentlichung des Falles gestattet.

lasse. Sie wisse daraus schon vorher, wenn eine Krankheit bevorstände; auch wenn der Knabe sich aufrege, nehme das Herabhängen zu.

Der Knabe macht einen sowohl körperlich wie geistig etwas zurückgebliebenen Eindruck. Seine Kenntnisse im Rechnen und Schreiben sind sehr gering, geringer als die des ein Jahr jüngeren Bruders, der in dieselbe Klasse ein Jahr später eingetreten ist. Er begreift Aufforderungen etwas schwer und ist umständlich. Er neigt leicht zum Weinen.

Der Augenbefund, der in der Augenklinik nachgeprüft wurde, ergibt gegen früher am rechten Auge keine Veränderung. Am linken Auge Nystagmus, auch in der Ruhe sehr ausgesprochen; das Auge wird dauernd hin und her bewegt, meist in horizontaler Richtung, mit geringen Drehbewegungen. Die Auswärtsbewegung des Bulbus ist nicht vollständig ausreichend. Das obere Lid hängt etwas, allerdings viel weniger als rechts. (Höhe der Lidspalte in der gewöhnlichen Stellung rechts ca. 4 mm, links ca. 7 mm; bei maximaler Anspannung des Levator rechts ca. 7 mm, links ca. 10 mm.)

Doppelbilder sind nicht nachweisbar; auch sind niemals solche subjectiv hervorgetreten.

Pupillen: gleichweit, linke vielleicht Spur weiter als die rechte. R. L.  $\perp$ , R. C.  $\perp$ , Augenhintergrund ohne Besonderheiten.

Sehschärfe: R =  $\frac{5}{15}$ ,  $\perp$  1,0 D. wird angenommen. Nd. I bis 8 cm nahe zu lesen, also gute Accommodation. L. =  $\frac{5}{50}$ — $\frac{5}{35}$ ; in der Nähe Nd. III mit  $\perp$  1,0, was auch für die Ferne angenommen wird; Nd. I in 10 cm. Accommodation also auch gut.

Conjunctival- und Cornealreflex beiderseits ohne Besonderheiten.

Hirnnerven: I, V, VIII, IX, XI wie früher ohne Störung. VI: Der linke Abducens zeigt eine leichte Parese. VII: Der Mund steht in der Ruhe links etwas höher als rechts. Nur der linke Mundwinkel kann seitwärts willkürlich bewegt werden, der rechte nicht. Bei mimischen Bewegungen geht auch der rechte etwas seitwärts, aber weniger als der linke. Beim Zähnezeigen entfernt sich der linke Mundwinkel um ein Beträchtliches mehr von der Mittellinie als der rechte. Alle Bewegungen im ganzen rechten Facialisgebiet weniger ausgiebig als links. Stirnrunzeln beiderseits gering, links aber besser als rechts. Augenschluss rechts weniger kräftig als links. Gaumen: Zäpfchen hängt etwas nach rechts. Bewegungen auf beiden Seiten gleich gut.

Elektrische Untersuchung: Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit in der Kinnmuskulatur der rechten Seite gegenüber der linken. Galvanisch: Keine Anomalie.

Reflexe im Facialisgebiet ohne Besonderheiten. Geschmack ohne Störung.

X: Leichte Parese beider M. thyreo-arythaenoid. Abduction der Stimmbänder normal, bei der Phonation bleibt ein etwa  $\frac{1}{2}$  mm breiter ovaler Spalt (Univers.-Polikl. für Hals- und Nasenkrankhe, Professor Gerber). Schlucken, Herzaaction ohne Besonderheiten.

XII: Die Zunge weicht beim Hervorstrecken deutlich nach links ab. Keine Atrophie, keine elektrischen Anomalien.

Sprache: Wenig moduliert, aber sonst ohne Besonderheiten.

Sensibilität: Am ganzen Körper ohne Störung.

Motilität: Ueberall active Beweglichkeit erhalten. Keine Ataxie. Grobe Kraft im Ganzen gering, aber der Schwächlichkeit des Knaben entsprechend; nur die Streckung des linken Unterschenkels scheint mit geringerer Kraft als rechts zu erfolgen. Auch vermag der Kranke auf dem linken Bein allein nur sehr unsicher zu stehen, das Becken schwankt dabei nach rechts. Stehen auf dem rechten Bein sicher. Beim Stehen auf beiden Beinen Becken etwas nach rechts geneigt.

Kein Romberg, Gang ohne Störung.

Umfang des Unterschenkels: 10 cm über der Kniegelenkspalte rechts 27, links 25 cm; 10 cm unter der Kniegelenkspalte beiderseits 21 cm.

Es besteht also eine leichte Atrophie der linksseitigen Oberschenkelmuskulatur, die wahrscheinlich vorwiegend den Quadriceps betrifft. Nach der functionellen Prüfung dürfte auch eine Schwäche des linken Glutaeus medius anzunehmen sein. Elektrisch ist keine Anomalie nachweisbar. Besonders sei hervorgehoben, dass auf myasthenische Reaction und Ermüdbarkeit sowohl hier, wie in den Augen- und Gesichtsmuskeln und anderen Muskelgebieten geprüft worden ist und überall mit negativem Resultate.

Passive Beweglichkeit überall ohne Störung. Keinerlei Spasmen. Lebhaft mechanische Muskeleirregbarkeit am ganzen Körper. Patellarreflexe, Achillessehnenreflexe beiderseits gleich, sehr lebhaft. Keine Cloni. Fusssohlenreflex +, normal; kein Babinski, kein Oppenheim, kein Strümpfelli'sches Phänomen, Mendel'scher Fussrückenreflex normal. Reflexe an den oberen Extremitäten gleich, lebhaft.

Bauchdeckenreflex +, Cremasterreflex +.

Innere Organe ohne jede Störung. Urin frei von Zucker und Eiweiss<sup>1)</sup>.

Zusammenfassung: Bei einem Knaben von 7 Jahren hat sich zunächst allmähig im 2. Lebensjahr beginnend, eine progrediente Lähmung der vom Oculomotorius versorgten äusseren Muskeln des rechten Auges entwickelt, während im linken Auge nystagmusartige Zuckungen und eine gewisse Schwäche des Levator palpebr. super. und des Rectus extern. auftraten. Im Uebrigen ist weder am Augenapparat noch am übrigen Nervensystem irgend eine wesentliche Störung zu constatiren gewesen. Damals konnte also mit Recht die Diagnose auf eine Ophthalmoplegia progressiva externa gestellt werden. Der Fall wies alle Punkte auf, welche Wilbrand und Saenger (19, S. 120), die kürzlich das einschlägige Material in ihrem Handbuch gesammelt haben,

1) Bis heute, etwa 9 Monate später, hat sich im Befund nichts geändert.

als charakteristisch für diese zuerst bekanntlich von v. Graefe (7) beschriebene und später besonders von C. Westphal verschiedentlich behandelte Krankheit aufgestellt haben. Der Verlauf war ein chronischer, die Affection doppelseitig, betraf auch den Levator und war in früher Jugend aufgetreten; das übrige Nervensystem war freigeblieben.

Besonders durch die Untersuchungen Siemerling's (16) ist es aufgedeckt worden, dass die chronische Ophthalmoplegie häufig nur den Vorläufer einer complicirteren Erkrankung des Centralnervensystems darstellt. Wie Oppenheim (13) in seinem Lehrbuch (S. 1032) hervorhebt, handelt es sich meist um Tabes, progressive Paralyse, multiple Sklerose u. A., oder aber um eine atypische Form der progressiven Bulbärparalyse. Auch unser Fall überschritt in seinem weiteren Verlauf das Bild der einfachen Ophthalmoplegie; er hat sich im Sinne der letzterwähnten Krankheitsform fortentwickelt. Es blieb nicht bei der Lähmung der Augenmuskeln, allmählig folgten Paresen des Facialis-, Hypoglossus- und Vago-accessorius-Gebietes (Nerv. laryngeus inferior).

Schliessen wir uns der jetzt wohl allgemeinen Annahme an, dass es sich bei der chronischen progressiven Ophthalmoplegie, die nach Oppenheim „den Stempel ihres nucleären Ursprungs an der Stirne trägt“, um eine Affection des Kerngebietes handelt, so finden wir jetzt bei dem Kranken nicht nur Theile des Oculomotorius- und Abducens-kerngebietes, sondern auch der Kerne des Facialis, Hypoglossus und Vagoaccessorius (Nucleus ambiguus) betroffen. Gerade dieses Fortschreiten vom Oculomotorius auf Facialis, Hypoglossus und Vagus giebt für die nucleäre Natur des Leidens einen deutlichen Beleg; wir verfolgen in der Entwicklung gewissermaassen das Fortkriechen von einem höher gelegenen zu einem tiefer gelegenen Kerngebiete. Die Affection dürfte am besten als *Polioencephalitis chronica progressiva inferior* zu bezeichnen sein.

Dass wir es nicht mit einer Theilerscheinung einer der anderen vorher erwähnten typischen Erkrankungen des Centralnervensystems zu thun haben, bedarf wohl nach der ausführlich mitgetheilten Krankengeschichte keiner weiteren Erörterung. Das ausschliessliche Befallen sein der motorischen Kerngebiete lässt keine Bedenken aufkommen.

Die psychischen Symptome, die der Patient bietet, liessen sich möglicher Weise auf die durch die Rachitis gesetzten Veränderungen des Schädels zurückführen, so dass sie für das übrige Krankheitsbild nicht in Betracht kämen. Vielleicht steht die geistige Schwäche aber in irgend einem noch nicht näher zu bestimmenden inneren Zusammenhange mit der Augenmuskellähmung, vielleicht liegt für beide dieselbe

Ursache zu Grunde. Jedenfalls ist es sehr auffallend, dass, wie besonders Siemerling (l. c.) hervorgehoben hat, bei der progressiven Augenmuskellähmung Geistesstörungen sehr häufig zur Beobachtung kommen (cf. auch unseren zweiten Fall).

Differentialdiagnostische Erwägungen verdient noch die Frage, ob es sich um eine myasthenische Bulbärparalyse, also eine Erkrankung ohne anatomischen Befund oder eine eigentliche Bulbärparalyse handelt. Das Fehlen der myasthenischen Reaction, wie überhaupt der starken Ermüdungserscheinungen, die hier gegenüber der Lähmung ganz zurücktreten (ein Verhalten, das gerade entgegengesetzt dem bei der Myasthenie ist), der ganz chronische, fortschreitende Verlauf ohne die für die Myasthenie charakteristischen Schwankungen, das starke Hervortreten der Augenmuskellähmung und Freibleiben (trotz jahrelangem Bestehen) der Kau- und Schultermuskeln, die bei Myasthenie so häufig betroffen sind, entscheiden zweifellos für die Diagnose der Erkrankung mit anatomischem Befund.

Reine Fälle der Art, wie der hier mitgetheilte, sind sehr selten. Am häufigsten wird noch eine Mitbetheiligung des Facialis bei sonst isolirter chronischer Ophthalmoplegie erwähnt, so von Hanke (8), Recken (14), Uthoff (18), Birdsall (1), Strümpell (17), Hudo-vernig (9). Im übrigen handelt es sich bei den Beobachtungen, in denen ein ähnliches Herabsteigen der Affection wie in unserem vorlag, meist um Mitbetheiligung der inneren Augenmuskulatur, auch um ein Auftreten in weit späterem Alter (so bei Hirschberg (10), Eisenlohr (5), Cassirer und Schiff (4), Bernhardt (3a) u. A. Die oft charakteristische Aetiologie, wie im Falle von Cassirer und Schiff der Alkoholumus, im Falle Bernhardt's die wahrscheinliche Lues, lassen diese Fälle nicht in eine Kategorie mit dem unsrigen stellen. Am ähnlichsten dürften unserem Falle noch eine weitere Beobachtung von Bernhardt (3) und eine solche von Bresgen (2) sein. Einen Fall, in dem die Affection von den Augenmuskeln auf weichen Gaumen und die Halsmuskulatur fortschritt, hat kürzlich Koelichen (11) beschrieben.

Andererseits steht der vorliegende Fall natürlich in naher Beziehung zu denen, in welchen der Process in umgekehrter Richtung von unten nach oben fortschritt, also zuerst Bulbärsymptome, später Augensymptome auftraten, ferner zu jenen anderen interessanten Beobachtungen, wo er nicht nur die Medulla oblongata, sondern auch das Rückenmarksgau ergriff [der sogenannten Polioencephalomyelitis chronica, Rosenthal (15)], wie es zuerst von Foerster-Rosenstein (6), dann von Bernhardt, Schaffer u. A. beschrieben worden ist.

Auf die gesammte in Frage kommende Litteratur näher einzugehen

liegt hier kein Grund vor. Es sollte nur kurz auf die Stellung des vorliegenden Falles in der grossen Gruppe der Erkrankungen hingewiesen werden, die mit einer fast absoluten Elektivität nur die Zellen der motorischen Kernsäule betreffen.

Vielleicht ist die bei unserem Falle gestellte Diagnose einer Polioencephalitis noch eine zu enge. Die Krankheit ist noch keineswegs zum Stillstand gekommen, haben sich doch die Bulbärsymptome erst im letzten Jahre entwickelt. Möglicher Weise haben wir in der Schwäche und Atrophie der linksseitigen Quadricepsmuskulatur und der Schwäche des linken Gluteus medius sogar schon ein Uebergreifen auf Gebiete des Rückenmarks zu sehen. Der Fall würde damit den zuletzt erwähnten, den Polioencephalomyelitiden, näher kommen. Dass zwischen dem ersten Herde in der Medulla und dem weiteren im Rückenmark ein weites gesundes Gebiet anzunehmen wäre, ist für die Form der Erkrankung nichts Ungewöhnliches. Auch die Progression in der Medulla oblongata ist keineswegs eine continuirliche. Auch sind sonst Fälle bekannt, in denen der Process von den Augenmuskelnkernen direct aufs Rückenmark übergrieff (cf. Wilbrand und Saenger l. c. S. 212). Ueber die Ursache dieser Discontinuität der Erkrankung ist bisher nichts auszusagen, wissen wir doch überhaupt im Allgemeinen noch so wenig über die Momente, die für die Localisation der Erkrankungen des Centralnervensystems bestimmend sind.

Schliesslich müssen noch die zweifellos recht gesteigerten Sehnenreflexe an den oberen und unteren Extremitäten beachtet werden. Würden sonst nicht alle spastischen Erscheinungen vermisst werden, so müsste man die Annahme einer Seitenstrangerkrankung sicher in Erwägung ziehen. Jedenfalls ist die Vermuthung nicht von der Hand zu weisen, dass sich der Fall einmal im Sinne einer amyotrophischen Lateralsklerose weiterentwickelt. Ueberhaupt lässt sich nicht voraussagen, ob nicht nach Jahren noch eine allgemeinere Erkrankung des Centralnervensystems eintritt. In diesem Sinne verlangt die psychische Schwäche, die sich erst im letzten Jahr stärker entwickelt hat, besondere Beachtung. Jedenfalls müssen Fälle, wie der von Lichtheim (12), in dem nach 11 jährigem Bestehen einer reinen stationären Ophthalmoplegie noch cerebrale Complicationen eintraten, zur Vorsicht gemahnen.

## II. Fall.

Wilhelm Z.<sup>1)</sup>, Harmonikamacher, bei der ersten Aufnahme in die psychiatrische Klinik zu Tübingen am 25. Juli 1900 18 Jahre alt. Keine hereditäre

---

1) Ich habe den Kranken nicht selbst beobachtet. Mein Chef, Herr Prof.

Belastung. Geburt normal. Von jeher schwächlich, aber keine besonderen Krankheiten; nie Krämpfe. In der Schule schlecht gelernt, hat aber alle Klassen durchgemacht. Später Arbeiter bei seinem Bruder, begriff schwer. Immer leicht erregbar.

Nachdem er schon längere Zeit vorher Schwindel, besonders beim Arbeiten gehabt hatte, erkrankt er anscheinend ziemlich plötzlich im Februar 1900. Er bekam eines Nachts Nasenbluten, Uebelkeit und Kopfweh, kein Erbrechen; es habe ihm die rechte Brustseite herausgetrieben. Dann „zog es“ in den linken Fuss, etwa 4 Wochen vor der Aufnahme, der matt wurde und nachschleppte. Gleichzeitig war der Mund nach rechts verzogen, die Zunge wich nach rechts ab. Späterhin zog es in das rechte Auge. Er sah doppelt. Wenn er nicht verbunden war, wurde es ihm schwindlig. Kein Kopfweh und Erbrechen. Allmähig wurde der Kopf schwächer, er sprach nach Angabe des Bruders zeitweise kindisch. Er schlief sehr viel. Er hielt sich reinlich. Trauma, Potus, syphilitische Infektion in Abrede gestellt, auch von seinem Bruder. Keinerlei Ursache für den Ausbruch der Erkrankung bekannt.

Aufnahmestatus vom 25. Juli 1900: Auffallend klein, gracil gebaut. Mässiger Ernährungszustand. Schädel U. = 56, Qu.-D. =  $14\frac{1}{2}$ , L.-D. = 19, nicht druckempfindlich.

Rechte Pupille mittelweit,  $> 1$ ; R./L.  $+$ , R./C.  $+$ .

Bulbi stehen etwas vor. Nystagmus beim Blick nach den Seiten.

Augenmuskeln: R. Abducenslähmung und Herabhängen des oberen Lides. L. ohne Besonderheiten.

Prüfung auf Sehschärfe und Function ergibt normalen Befund. Am Augenhintergrunde ausser starker Füllung der Venen nichts Auffallendes.

V.: o. B. VII.: im ganzen Gebiete des rechten Facialis geringere Innervation als links; Lidschluss rechts weniger kräftig. R. Mundwinkel steht tiefer. Elektrisch: R. Herabsetzung der Erregbarkeit im Facialisgebiet. Prompte Zuckung, K.S.Z.  $>$  A.S.Z.

Weicher Gaumen gut innerviert, vielleicht etwas nach rechts abweichend. Tonsillen sehr hypertrophisch.

Zunge weicht stark im Bogen nach rechts ab. R. Zungenhälfte deutlich atrophisch, stark gefaltet. Elektrisch: Rechts faradisch gar nicht erregbar; für galvanischen Strom stärkere Erregbarkeit als links. Rechts träge Zuckung. K.S.Z.  $>$  A.S.Z. so-

---

Meyer, hat ihn seiner Zeit in Tübingen gesehen, durch seine Vermittelung habe ich das Journal von Herrn Prof. Wollenberg in lebenswürdiger Weise erhalten, dem ich hier meinen besten Dank dafür abstatten möchte. Meine Krankengeschichte ist ziemlich wörtlich dem Tübinger Journal entnommen. — Gleichzeitig möchte ich an dieser Stelle Herrn Geheimrath Siemerling, dem damaligen Director der Tübinger Klinik, für die Erlaubniss der Veröffentlichung des Falles bestens danken.

wohl links wie rechts, doch ist der Unterschied links viel grösser als rechts.

Sprache verschwommen, als wenn er einen Kloss im Munde hätte; nasaler Beiklang.

Sehr starke Verbiegung der Wirbelsäule nach rechts und vorn, vor Allem im mittleren Brusttheil. Rechte Thoraxhälfte tritt sehr stark hervor. Der ganze Rumpf ist nach rechts verbogen, unter dem l. Rippenbogen starke Einschnürung. L. Hüfte springt stark vor. Pat. giebt bald an, dass die Verbiegung im Februar d. J. entstanden sei, bald, dass sie seit seiner Jugend bestehe.

Arme frei. Grobe Kraft beiderseits = 50.

Untere Extremitäten: Pat. hebt in Rückenlage beide Beine bis fast zur Senkrechten. Bewegungen der Beine frei, etwas unbeholfen. Hebung des äusseren Fussrandes beiderseits, besonders links erschwert. Grobe Kraft der Beine gut.

Umfang des Oberschenkels 8 cm, oberhalb der Patella r. 34, l. 35 cm.

Umfang des Unterschenkels 20 cm, oberhalb des Cond. ext. r. 28, l. 29 cm.

Gang: Patient geht mit gebeugten Knien, unsicher; schleift zumeist das linke Bein, das am Boden klebt.

Kniephänomene: rechts sehr schwach, links sehr lebhaft.

Sensibilität ungestört.

Psychisch: Orientirung gut. Geringe Kenntnisse. Etwas blödes Benehmen.

Innere Organe: Herzthätigkeit beschleunigt, Herztöne dumpf, l. Ton nicht rein. Dämpfung nicht vergrössert. Uebrige Organe ohne Besonderheiten.

Urin frei von Zucker und Eiweiss. Stuhl ohne Besonderheiten. Keine Incontinenz.

Patient wurde am 9. August 1900 unverändert mit der Medication Jodkalium nach Hause entlassen.

II. Aufnahme 20. November 1900. Patient giebt an, er habe zu Haus beim Bruder gearbeitet. Es sei ihm ganz gut gegangen; der rechte Fuss sei allmählig schlechter geworden, deshalb käme er wieder. Doppelsehen will er nicht wieder gehabt haben.

Status des Nervensystems: Rechte Stirnhälfte schwächer innervirt als die linke, rechter Mundwinkel tiefer als der linke. Das rechte Lid hängt etwas tiefer als das linke. Beide Bulbi stehen vor.

Das rechte Auge kann nicht nach aussen bewegt werden. Sonst Augenmuskeln ohne Besonderheiten. Andeutung von Nystagmus.

R. Pupillen  $>$  l. R./L.  $+$ ; R./C.  $+$ . Augenhintergrund ohne Besonderheiten.

Gaumenbögen gleich innervirt. Zunge weicht nach rechts ab; rechte Hälfte gefaltet, schlaff, atrophisch. Galvan.: rechts träge Zuckung, KSZ. = AnSZ.

Arme frei. Reflex der oberen Extremitäten deutlich.

Abdominalreflex fehlt beiderseits.

Cremasterreflex L. +; R. —.

In der Rückenlage ist das rechte Bein abducirt und nach aussen rotirt, sieht besonders am Unterschenkel etwas livide verfärbt aus, fühlt sich dort deutlich kühler an.

Das rechte Bein kann nur bis zu einem Winkel von 45° erhoben werden. Bewegungen im Knie und Fuss ziemlich gut. Grobe Kraft ziemlich gut. Bewegungen im linken Bein frei.

Elektrisch: Herabsetzung der galvan. Erregbarkeit des rechten M. rectus femoris, vastus internus, tibialis anticus und peroneus longus. Prompte Zuckung KSZ. > AnSZ.

Passive Bewegungen in den Beinen frei; l. leichte Spannung.

Patellarrefl.: L. sehr lebhaft; R. nicht sicher zu erzielen.

Achillessehnenrefl.: L. deutlich; R. nicht sicher.

Plantarrefl.: L. +, R. —.

Gang: etwas unsicher, zieht das linke Bein etwas nach.

Keine Ataxie. Kein Romberg.

Sensibilität: Patient empfindet im ganzen rechten Beine feine Berührungen weniger gut als links. Ebenda Hypalgesie.

Während des Aufenthaltes in der Klinik hat sich das rechte Bein wieder etwas gebessert. Patient wird am 1. December 1900 nach Hause entlassen.

Ueber den weiteren Verlauf der Erkrankung, über der ich durch eine freundliche Erkundigung von Seiten Herrn Prof. Wollenberg's unterrichtet bin, ist nur noch bekannt, dass sich (nach Angabe des Bruders) das Nervenleiden nicht geändert haben soll bis zum Tode des Patienten, der am 19. Mai 1904 „an Lungenschlag“ erfolgte.

Bei einem achtzehnjährigen jungen Manne hat sich zunächst scheinbar acut unter Uebelkeit, Nasenbluten, Kopfwch und Schwindel beginnend, dann allmählig mit geringen subjectiven Beschwerden fortschreitend folgendes Krankheitsbild entwickelt: Rechtsseitige Abducenslähmung mit zeitweiligem Doppelsehen, rechtsseitige Ptosis, Schwäche des rechten Facialis mit Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, Lähmung des rechten Hypoglossus mit Atrophie der Zungenhälfte und träger Zuckung in derselben, Schwäche im linken Bein, verschwommene Sprache. Dazu kommt eine Skoliose der Wirbelsäule, über deren Natur und Entstehungszeit allerdings nichts Näheres zu erfahren ist.

Im Ganzen haben wir in dieser ersten Phase der Erkrankung ein Bild vor uns, das wesentlich eine Affection motorischer Gebiete zeigte. Aehnlich wie in unserem ersten Falle können wir auch hier eine Betheiligung von Augenmuskeln (Rectus externus und Levator palpebrae superioris), der Gesichts- und Zungenmuskulatur und schliesslich auch der linksseitigen Extremitätenmuskulatur constatiren. Möglicher Weise ist auch die Rechtsskoliose auf eine Schwäche der linksseitigen

Rumpfmusculatur zurückzuführen. Auch in diesem Falle können wir mit Recht, wie im ersten, als Sitz der Erkrankung die motorische Kernsäule in Anspruch nehmen; ein centralerer ist schon wegen der elektrischen Veränderungen, eine Erkrankung der Nerven bei der ganzen Entwicklung und dem Fehlen jeder neuritischen Erscheinungen auszuschliessen.

Doch schon dieses erste Stadium der Erkrankung weist eine Reihe von Abweichungen gegenüber dem reinen Bilde der Erkrankung der motorischen Kernsäule in unserem ersten Falle auf. Bereits der acute Beginn ist beachtenswerth, ferner die subjectiven Erscheinungen des Schwindels, der Uebelkeit, der Kopfschmerzen und die psychische Schwäche; besonders auch die Differenz der Kniephänomene, für die keinerlei Erklärungsmöglichkeit sich ergibt. Wir müssen annehmen, dass der Reflexbogen des Patellarreflexes rechts an der Erkrankung theilhaftig ist, also schon im Anfang das rein motorische Gebiet überschritten ist.

Späterhin schwanden rechts ausser dem Patellarreflexe auch der Achillessehnenreflex, der Fusssohlen- und Cremasterreflex, sowie die beiderseitigen Abdominalreflexe. Der Patellarreflex auf der linken Seite blieb dagegen, wie schon vorher gesteigert. Im Uebrigen nahm die Lähmung des rechten Facialis, Hypoglossus, Abducens und die Parese des oberen rechten Lides zu; die oberen Extremitäten zeigten weiterhin keine Anomalie; während das linke Bein wie früher nachgeschleppt wird, tritt im rechten Bein eine mit Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit verbundene Schwäche auf. Auch die Sensibilität zeigt sich in diesem Beine leicht beeinträchtigt.

Wir sehen damit den Process zunächst in der motorischen Kernsäule durch Uebergreifen auf die Kerne der rechten unteren Extremität fortschreiten, andererseits aber auf weitere Reflexbogen und auch auf die sensiblen Bahnen in den Hintersträngen sich ausdehnen. Der gesteigerte linksseitige Patellarreflex macht ausserdem eine Theilhaftigkeit des Seitenstranges wahrscheinlich, für die auch die vermehrte Spannung im linken Beine spricht.

Es könnte jetzt zweifelhaft sein, ob wir es überhaupt noch mit einer ähnlichen Affection wie im ersten Falle zu thun haben.

Besonders ist differentialdiagnostisch die Tabes, an die besonders das Fehlen der Sehnenreflexe denken liesse, und die multiple Sklerose in Betracht zu ziehen. Allerdings fehlen zum Bilde der Tabes eine Reihe wichtiger Symptome, die typischen Schmerzen, die Lichtstarre der

Pupillen, Blasenstörungen und manches andere; andererseits wäre das so starke Hervortreten der motorischen Störungen sehr ungewöhnlich. — Auch die spezifische Aetiologie lässt im Stich, sodass wir wohl von der Tabes ganz absehen können.

Weit schwerer ist es, die multiple Sklerose auszuschliessen. Besonders sind die Klagen des Patienten über gerade für das Frühstadium der multiplen Sklerose oft sehr charakteristische Schwindelerscheinungen schon vor dem ersten Auftreten der übrigen Symptome beachtenswerth. Auch das beiderseitige Fehlen des Bauchdeckenreflexes ist auffallend und vielleicht für die Sclerosis multiplex zu verwerthen. Augenmuskellähmungen sind bei der multiplen Sklerose nichts Ungewöhnliches, besonders „Parese nur eines oder einzelner Augenmuskeln“ (Oppenheim). Dagegen sind zum Mindesten recht ungewöhnlich die Muskelatrophien und besonders die qualitativen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, wie sie im Gebiete des Hypoglossus nachweisbar waren. „Eine vollständige Entartungsreaction ist hier (bei der multiplen Sklerose) wohl überhaupt noch nicht nachgewiesen worden“ (Oppenheim). Ueberhaupt ist das starke Vordominiren schwerer motorischer Erscheinungen wie hier, auch bei atypischen Formen der multiplen Sklerose, die diese Erkrankung in so reichem Maasse bietet, kaum oder höchst selten anzutreffen. Allerdings sind Fälle bekannt, wo die multiple Sklerose unter dem Bilde der amyotropischen Lateralsklerose erschien (Pitres, Dejerine). Alles in Allem kann die multiple Sklerose nicht ganz von der Hand gewiesen werden.

Gegen einen Tumor, an den besonders zu der Zeit, als nur die bulbären Symptome vorhanden waren, gedacht werden konnte, spricht, wie gegen einen acuten entzündlichen Process der Umstand, dass der Kranke nachher noch vier Jahre ohne schwere Allgemeinstörungen gelebt hat; ferner macht einen Tumor die Ausbreitung des Processes sehr unwahrscheinlich. Gegen einen acut entzündlichen Process spricht der langsam fortschreitende chronische Verlauf.

Ich glaube, dass alle weiteren differentialdiagnostischen Erwägungen zu keinem befriedigenden Resultate führen würden. Die weitere Entwicklung der Krankheit ist leider nicht ärztlicherseits beobachtet und die Section nicht gemacht worden. Es bleibt deshalb nur übrig, den Befund darzulegen, und wir müssen von späteren ähnlichen, durch die Section gestützten Fällen Aufklärung derartiger dunkler, wie der hier beschriebenen, erhoffen.

Eine gewisse Aehnlichkeit zeigt unser Fall mit einem von Wil-

brand und Saenger in ihrem Handbuch (S. 213) mitgetheilten (chronische Ophthalmoplegie bei combinirter Hinterseitenstrangsaffection, verbunden mit Bulbärkern- und beginnender Opticuserkrankung), bei der sie auch die Diagnose der multiplen Sklerose in Erwägung ziehen, ohne zu einem sicheren Entscheid zu kommen. Dort (l. c., S. 214) wird auch von den Autoren auf ähnliche Beobachtungen von Hutchinson und von Westphal-Siemerling hingewiesen.

Eine kurze Erwähnung verdient noch die psychische Störung, die wohl eine angeborene Geistesschwäche darstellt, zu der sich noch nach Ausbruch der hinzutretenden Erkrankung leichte Benommenheit und Schläfrigkeitszustände gesellten. Ueber den Zusammenhang zwischen Ophthalmoplegie und Geistesstörung haben wir schon kurz anlässlich des ersten Falles gesprochen.

Zweifellos ist in unserem Falle neben der Hinter- und Seitenstrangerkrankung die Affection der motorischen Kernsäule das hervorstechendste Symptom. Auch handelt es sich wahrscheinlich um einen parenchymatös-degenerativen Process, ähnlich wie er bei den reineren Erkrankungen der motorischen Kernsäule im Allgemeinen angenommen wird. Damit dürfte die Wiedergabe dieses an sich recht unklaren und keineswegs reinen Falles im Zusammenhang dieser Mittheilung gerechtfertigt erscheinen.

---

Zum Schluss möchte ich noch meinem verehrten Chef, Herrn Professor Meyer, für die freundliche Ueberlassung der beiden Fälle meinen herzlichen Dank aussprechen.

---

### L i t e r a t u r.

1. Birdsall, Journal of nerv. and ment. dis. XIV. 1887.
2. Bresgen, Deutsche med. Wochenschr. 1880.
3. Bernhardt, Berliner klin. Wochenschr. XXVII.
- 3a. Bernhardt, Arch. f. Psych. u. Neurolog. XIX.
4. Cassirer und Schiff, Arbeiten aus dem anatomischen Institut von Obersteiner. 1896.
5. Eisenlohr, Deutsche med. Wochenschr. 1884.
6. Foerster-Rosenstein, Totale Augenmuskellähmung cerebralen Ursprungs. Dissertat. Breslau. 1882.
7. von Graefe, Arch. f. Ophthalmoplegie. 1856.
8. Hanke, Wiener klin. Wochenschr. 1894.
9. Hudovernig, Un cas de paralysie bulbaire sup. chron. Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière. 13. Jahrgang.

10. Hirschberg, Arch. f. Augenheilk. VIII. 1879.
  11. Koelichen, Ueber die Ophthalmoplegia externa chronica progressiva. Gazeta lekarska. 1904. No. 9 u. 10. Cit. nach dem Ref. im Neurolog. Centralbl. v. 16. März 1906.
  12. Lichtheim, Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1882.
  13. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Auflage 1905.
  14. Recken, Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1891.
  15. Rosenthal, Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 38.
  16. Siemerling, Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh. XXII.
  17. Strümpell, Neurol. Centralbl. V. 1886.
  18. Uthoff, Tagebl. der 59. Vers. deutscher Nat. und Aerzte. Berlin, S. 153.
  19. Wilbrand und Saenger, Handbuch der Neurologie des Auges.
-