

XXI.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik Königsberg
(Direktor: Professor Dr. Ernst Meyer).

Encephalomyelitis nach Pocken (zugleich ein Beitrag zu den Erkrankungen der Drüsen mit innerer Sekretion).

Von

Privatdozent Dr. **Otto Klieneberger.**

Am 10. 5. 1912 kam nachstehender Fall in Beobachtung der hiesigen Nervenpoliklinik, dessen Mitteilung in Hinsicht auf manches Ungewöhnliche in Entwicklung, Ausbreitung und Verlauf gerechtfertigt erscheint.

1. Vorgeschichte: Helene Sch., in Russland geboren, 31jährig, ledig. Eltern leben, sind altersschwach, waren aber früher gesund. In der Familie sind besondere Krankheiten, insbesondere Nerven- oder Geisteskrankheiten nicht vorgekommen. Patientin ist die älteste von 3 Geschwistern, die beiden jüngeren sind gesund. Normale Entwicklung. Sei zwar als Kind schwächlich gewesen, habe aber früh sprechen und laufen gelernt. Ausser Masern stets gesund. Besuchte vom 6. bis 15. Jahre die Schule, gute Schülerin; hat nach der Schulzeit privatim weiter gelernt, war als Kontorschreiberin tätig.

Menstruation seit dem 16. Lebensjahr, unregelmässig, von wechselnder Stärke, 3—5 Tagen Dauer; vor und während dieser Zeit starke Leib- und Kreuzschmerzen.

Gegen Ende der Schulzeit erkrankte Patientin, aber nur leicht, an Pocken (geringer Ausschlag). Etwa 4 Wochen nach Krankheitsbeginn ohne Vorboten bei erhaltenem Bewusstsein plötzlich einsetzende Lähmung des rechten Arms und des linken Beins sowie Verlust der Sprache: habe alles gehört und richtig verstanden, konnte aber nicht antworten. Der Verlust der Sprache habe 17 Tage angehalten, dann sei die Sprache wiedergekommen: zuerst habe sie ganz unverständlich gesprochen, dann sei es schnell besser geworden, nach 1 Monat habe sie so sprechen können wie heute (vgl. Befund). Die Lähmung des Arms und Beins habe sich erst einige Wochen später und nur ganz allmählich und nur unvollkommen zurückgebildet, die Bewegungen fallen ihr seitdem sämtlich schwer, sie habe keine rechte Kraft.

Seit etwa 10 Jahren, also ungefähr 6—7 Jahre nach dem Krankheitsbeginn, habe sich Zittern eingestellt; zunächst habe sie es im rechten Arm bemerkt, dann sei es in den linken Arm, später in die Beine und schliesslich in den ganzen Körper übergegangen. Während es erst nur geringer war, habe es allmählich an Intensität zugenommen. Trotzdem sei sie, obwohl ihr das Schreiben schwer fiel, auch weiterhin als Kontorarbeiterin tätig gewesen. Vom 24. 2. bis 24. 5. 05 suchte Pat. wegen dieser Störungen das städtische Krankenhaus in Königsberg auf. Ihre damaligen anamnestischen Angaben decken sich mit den bei der jetzigen Untersuchung in der Nervenpoliklinik gemachten Erhebungen. (Als objektiver Befund ist notiert: Lebhaftigkeit der Sehnen- und Hautreflexe, geringe Herabsetzung der Hautempfindlichkeit am rechten Arm und linken Bein, Intentionstremor.) Die Diagnose lautete: Hysterie. Nach der Entlassung habe das Zittern etwas nachgelassen, so dass sie — wenn auch nur mit grossen Schwierigkeiten und wiederholten Unterbrechungen — noch einige Jahre als Schreiberin tätig sein konnte; wegen Zunahme des Zitterns sei sie aber doch schliesslich zur Aufgabe ihres Berufs genötigt worden. Endlich sei ihr und anderen aufgefallen, dass seit einigen Jahren, ob 3, 4 oder mehr könne sie nicht angeben, ihre Hände dicker und grösser geworden seien; so habe sie z. B. jetzt eine grössere Handschuhnummer als früher, ihre alten Handschuhe könne sie nicht mehr tragen.

Klagen zur Zeit der Untersuchung: Zittern von wechselnder Intensität im Kopf und im ganzen Körper, Schwäche in allen Gliedern, Kopfschmerzen mit gelegentlichem Erbrechen, reissende und lanzinierende Schmerzen im Körper, Unsicherheit in den Händen und beim Gehen in den Beinen, Schwindel und Schlaflosigkeit; zuweilen Ohrensausen und Herzklopfen. Neigung zu Diarrhöen und vermehrter Transpiration. Gedrückte Stimmung. Alle diese Beschwerden bestehen angeblich bald mehr, bald weniger stark seit Beginn der Erkrankung. Seit einigen Jahren zunehmende Ängstlichkeit, Schreckhaftigkeit und Geräuschempfindlichkeit, gesteigerte Erregbarkeit und grosse Reizbarkeit.

Niemals Doppelsehen. Keine Abnahme des Sehvermögens. Niemals Blasen- und Mastdarmlstörungen (ausser der erwähnten Neigung zu Diarrhöen). Kein Zwangslachen oder Zwangsweinen.

2. Befund: Kleine, gut genährte weibliche Person. Muskulatur ziemlich gut entwickelt; gehöriges Fettpolster. Körpergewicht 124 Pfund. Blasse Farbe der Haut und Schleimhäute.

Pastöses Aussehen. Etwas teigige weiche Konsistenz der Wangen und oberen Lidhäute. Teigige, leicht ödematöse Schwellung der Fussgelenke und des unteren Drittels der Unterschenkel. Beide Hände erscheinen im Vergleich zu dem sonstigen Körper unproportioniert, auffallend gross und dick, in Aussehen und Beschaffenheit an Elephantiasis erinnernd; sie sind, ebenso wie die Füsse, teigig angeschwollen, gedunsen, ohne dass aber Fingereindrücke darin bestehen bleiben. Die Vergrösserung der Weichteile tritt besonders auf dem Röntgenbilde deutlich zutage; vielleicht besteht auch eine geringe, aber sicher keine wesentliche Verdickung der Mittelhandknochen und der Phalangen; Fussknochen auf dem Röntgenbilde normal.

Etwas asymmetrisches Gesicht; rechte Gesichtshälfte etwas grösser als die linke, rechte Lidspalte etwas weiter als die linke. Degeneriertes Aussehen, Haare in Stirn gewachsen, Ohren abstehend. Augen leicht protrusioniert. Der Kopf, der meist etwas nach vorn und links geneigt gehalten wird, befindet sich fast dauernd in einer schnell- und feinschlägigen Zitterbewegung, die beim Sprechen und jeder Bewegung und besonders bei Erregungen erheblich zunimmt. Die Nackenmuskulatur befindet sich dauernd in leichter krampfhafter Anspannung. Auch an den Armen ist die gleiche Zitterbewegung ständig wahrzunehmen, besonders ausgeprägt am rechten Arm. Kein stärkeres Zittern der gespreizten Finger; vielmehr zittern vorwiegend Hände und Arme. Leichtes Zittern der Beine und — bei Bewegungen — des ganzen Körpers. Bei allen Bewegungen, auch beim Gehen, Zunahme des Zitterns. In der Ruhe, beim Liegen, werden die Arme und der Körper ruhig gehalten, nur das Zittern des Kopfes hält in mässigem Grade an.

Auch die Sprache ist deutlich zitternd; dazu abgehackt, skandierend, schwerfällig, mühsam schleppend und langsam, von monotonem, etwas heiserem Klang.

Alle Bewegungen werden langsam, schwerfällig und etwas unsicher ausgeführt; auch subjektiv hat Patientin das Gefühl der Erschwerung und der Unsicherheit. Die Langsamkeit und Schwerfälligkeit der Pat. fällt besonders beim Gehen sehr auf; sie geht breitbeinig und zitternd, an ataktisch-spastische Gangstörungen erinnernd. Irgend welche Bewegungsbeschränkungen bestehen nicht. Kein eigentlicher Intentionstremor. Keine ausgesprochenen ataktischen Störungen, auch nicht bei feinen Fingerbewegungen.

Passive Beweglichkeit: leichte, aber deutliche Spasmen in der Nackenmuskulatur; geringer spastischer Widerstand bei allen passiven Bewegungsversuchen, stärkere Spasmen im rechten Arm und linken Bein. Diffuse Schwäche des rechten Arms; leichte Schwäche beider Beine, linkes Bein deutlich schwächer als das rechte.

Die Gesichtsmuskulatur zeigt keine gröbere Störung; nur bleibt beim Stirnrunzeln in geringem Grade die linke Stirnhälfte zurück. Der Lippenschluss ist auffallend schwach, leicht zu überwinden. Bei allen Bewegungen Vibrieren der Gesichts-, besonders der Lippenmuskulatur und Mitbewegungen in der Gesichts- und Halsmuskulatur.

Augenbeweglichkeit: kommt beiderseits nicht ganz in seitliche Endstellung, sonst o. B. Kein Nystagmus. Keine Doppelbilder.

Rechte Pupille > linke; beide nicht ganz rund. Gute Licht- und Konvergenzreaktion. Augenhintergrund: beiderseits markhaltige Nervenfasern, links > rechts, sonst normal. Gesichtsfeld o. B. Konjunktival- und Kornealreflex: +.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt, sie ist leicht weisslich belegt und zeigt Zahnabdrücke; sie zittert und wird nur ungeschickt bewegt; auch bei der Prüfung der Zungenbeweglichkeit treten Zittern und Mitbewegungen der Gesichtsmuskulatur auf.

Gaumen o. B. Würgereflex lebhaft.

Die Ohren- und Kehlkopfuntersuchung ergibt normale Verhältnisse.

Auch von seiten der übrigen Hirnnerven keine Störungen.

Kein Romberg. Kieferreflex nicht gesteigert. Periorreflexe an den Armen sehr lebhaft, rechts > links. Trizepsreflexe beiderseits gleich lebhaft. Patellarreflexe lebhaft, Achillesreflexe gesteigert, Andeutung von Fussklonus; kein Unterschied zwischen rechts und links. Bauchdecken- und Fusssohlenstreichreflexe: +.

Kein Babinski, kein Oppenheim.

Sehr ausgesprochenes Fazialisphänomen. Auch sonst gesteigerte mechanische Muskeleerregbarkeit.

Mässige Dermographie.

Geringe Druckschmerzhaftigkeit beim Druck in die Mammillar- und Ovarialgegend beiderseits.

Keine Hautempfindlichkeitsstörungen; keine Störung der Tiefensensibilität.

Innere Organe ohne nachweisbare Veränderungen. Leichte Steigerung der Herzerregbarkeit.

Urin klar, frei von Eiweiss und Zucker.

Blut und Liquor serologisch negativ; im Liquor normaler Eiweissgehalt, Zellgehalt zum mindesten nicht wesentlich vermehrt, 5 Zellen im Kubikmillimeter; mässige Drucksteigerung im Zerebrospinalkanal.

Auf geistigem Gebiet sind gröbere Störungen nicht nachweisbar. Die Kenntnisse der Kranken entsprechen ihrem Bildungsgang. Gedächtnis und Merkfähigkeit sind gut. Patientin macht im allgemeinen einen leicht erregbaren Eindruck, sie ist ängstlich und schreckhaft, die Stimmung ist adäquat.

Zusammenfassung.

Eine von Haus aus wohl minderwertige (Asymmetrie des Gesichts, Degenerationszeichen) weibliche Person erkrankt im Anschluss an Pocken an einer plötzlich einsetzenden motorischen Aphasie und Lähmung des rechten Arms sowie des linken Beins. Schnelle Rückbildung der aphasischen Störung nach 17 Tagen, allmähliche, aber nicht vollständige Rückbildung der Lähmungen. 6—7 Jahre später Auftreten eines schnell- und feinschlägigen Zitterns im rechten Arm, das bald auf den linken Arm, die Beine und schliesslich den ganzen Körper übergreift; allmähliche Zunahme des Zitterns, vorübergehende, einige Jahre anhaltende Besserung. Wieder einige Jahre später Wachstumsstörungen: Grösser- und Dickerwerden der Hände. Klagen über Zittern, Schwäche und Unsicherheit, Kopfschmerzen, Schwindel und Ohrensausen, reissende und lanzinierende Schmerzen im Körper, Herzklopfen, gesteigerte gemüthliche Erregbarkeit und Neigung zu Diarrhöen und vermehrter Transpiration. Die Untersuchung ergibt: pastöses Aussehen, teigige weiche Konsistenz der Wangen und oberen Lider, ödematöse Schwellung der Fussgelenke

und des unteren Drittels der Unterschenkel, elephantiasisartige Beschaffenheit der Hände, schnell- und feinschlägiges Zittern des Kopfes, des rechten Arms und — etwas weniger — des ganzen Körpers, das beim Sprechen und jeder Bewegung zunimmt, Zittern, Verlangsamung und Schwerfälligkeit der Sprache, Verlangsamung und leichte Unsicherheit aller Bewegungen, dauernde leichte krampfartige Anspannung der Nackenmuskulatur, allgemeine Spasmen, besonders im rechten Arm und linken Bein, Parese des rechten Arms und der Beine, links mehr als rechts, Steigerung der Periostreflexe an den Armen, $r. > l.$, Steigerung der Sehnenreflexerregbarkeit, erhöhte Muskeleerregbarkeit, sehr ausgesprochenes Fazialisphänomen, Schreckhaftigkeit und gesteigerte gemüthliche Erregbarkeit.

Wir haben es demnach mit einer Erkrankung zu tun, bei der wir deutlich drei Stadien unterscheiden können; einmal den Beginn mit akut entstandenen Lähmungen, sodann das Einsetzen von Zitterbewegungen und endlich das Auftreten von Wachstumsstörungen.

Die differentialdiagnostischen Erwägungen haben sich einmal mit der Frage zu beschäftigen, ob ein ursächlicher Zusammenhang des vorliegenden Nervenleidens mit der Pockenerkrankung besteht, und sie gehen weiterhin vor allem dahin, ob es sich um eine einheitliche Erkrankung oder um eine Kombination verschiedener Leiden handelt. Die motorische Aphasie, die Lähmung des rechten Arms und des linken Beins ist nicht durch eine eigentliche Herderkrankung, d. h. einen einzelnen Krankheitsherd zu erklären, setzt vielmehr organische Schädigungen an verschiedenen Stellen des Gehirns voraus. Es kann sich hierbei in Hinsicht auf die plötzliche Entstehung um eine Encephalomyelitis oder um eine multiple Sklerose handeln.

Die Diagnose einer multiplen Sklerose ist unwahrscheinlich. Denn es fehlen, ganz abgesehen davon, dass das Zittern erst nach Jahren aufgetreten ist, auch heute noch eine Reihe der für multiple Sklerose besonders charakteristischen Symptome: Nystagmus und Augenhintergrundsveränderungen, Blasenstörungen und die typischen Reflexveränderungen; und ausserdem ist das Auftreten einer so ausgesprochenen motorischen Aphasie bei multipler Sklerose an sich zwar denkbar, meines Wissens aber bisher noch nicht beobachtet worden.

Das Krankheitsbild selbst und besonders die Entstehung, die auf einen infektiösen, bezw. toxischen Ursprung hinweist, sprechen mehr zu Gunsten einer Encephalomyelitis. Gerade im Gefolge von akuten Infektionskrankheiten ist die Encephalomyelitis nicht ungewöhnlich, und auch im Anschluss an Pocken sind Encephalomyelitiden wiederholt beobachtet und beschrieben worden. Eine grundlegende, besonders ein-

gehende Beschreibung verdanken wir C. Westphal¹⁾. Seine Fälle, die zum Teil sehr an multiple Sklerose erinnerten, zeichneten sich vor allem durch eine unserem Fall ähnliche Sprachstörung aus. Westphal beschreibt diese als „äusserst langsam, gedehnt, skandierend“; „die einzelnen Silben werden in kleinen Intervallen mit Mühe und sichtlicher Anstrengung hervorgestossen“; die Stimme „war monoton, entbehrte der Modulation“; „in einem Falle erschien sie anfangs heiser“. Es fanden sich ferner Zittern, besonders des Kopfes, Ataxie „bei erhaltener oder jedenfalls nicht erheblich geschwächter motorischer Kraft“ und „bei Erhaltung der Sensibilität der Haut, vielleicht auch des Muskelgefühls“, eine eigentümliche Ungeschicklichkeit, Erschwerung und Verlangsamung gewisser Bewegungsakte, eine Veränderung des physiognomischen Ausdrucks und psychische Veränderungen, zumal und anscheinend nicht gerade ungewöhnlich eine gegen früher sehr auffällige Gemütsregbarkeit. Somit resultiert ein ähnliches Krankheitsbild wie das von uns beobachtete. Auch in einigen der Westphalschen Fälle scheint sich die eigentümliche Sprachstörung aus einer motorischen Aphasie herausentwickelt zu haben. Von anderer Seite sind gleichfalls Sprachstörungen im Verlauf von Pocken²⁾ mehrfach beobachtet worden. Eine Zusammenstellung dieser Beobachtungen hat Aldrich³⁾ gegeben und zugleich eigene Fälle mitgeteilt, die das Vorkommen von zum Teil Monate lang anhaltenden motorischen Aphasien besonders schön dartun.

Die Diagnose Encephalomyelitis im Anschluss an Pocken scheint uns demnach zur Genüge erhärtet. Die allmähliche Rückbildung der akuten Störungen, das Zurückbleiben von Residuärsymptomen ist hierdurch ebenfalls hinreichend erklärt. Nicht verständlich und nicht mit der Diagnose ohne weiteres in Einklang zu bringen scheinen die nach jahrelangem Stillstand der Erkrankung einsetzenden Zitterbewegungen und das wieder einige Jahre später erfolgende Auftreten von Wachstumsstörungen. Das Zittern, obwohl es schon an sich manches Ungewöhnliche darbietet, liesse wieder an multiple Sklerose denken. Dass eine

1) Westphal, Ueber eine Affektion des Nervensystems nach Pocken und Typhus. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. 3.

2) Arnaud, Combemale, S. Philippe, Meyers und Wipham, zitiert nach dem Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritte auf dem Gebiete der Neurologie und Psychiatrie. 1903.

3) Aldrich, Aphasia in acute disease with report of a case complicating smallpox. The Amer. Journ. of the Med. Sciences. Vol. 125. Ref. Jahresber. f. Neurol. und Psych. 1903. — Aldrich, The nervous complications and sequelae of smallpox. The Amer. Journ. of the Med. Sciences. Vol. 127. Ref. Jahresber. f. Neurol. und Psych. 1904.

Encephalomyelitis in eine multiple Sklerose übergehen kann, ist nach Oppenheim und anderen Autoren nicht unwahrscheinlich, ganz abgesehen davon, dass natürlich eine Kombination der multiplen Sklerose wie mit jeder anderen Erkrankung so auch mit einer Encephalomyelitis statthaben kann. Es sprechen aber gegen multiple Sklerose, wie ich bereits oben angeführt habe, das Fehlen einer Reihe der für diese Erkrankung charakteristischen Veränderungen, vor allem sind die Wachstumsstörungen und die abnorme Fettbildung durch die multiple Sklerose nicht zu erklären. Es gibt für das Zustandekommen dieser letzten Störungen überhaupt nur eine Erklärungsmöglichkeit; das ist eine Schädigung der Hypophyse. Die häufigste hypophysäre Erkrankung ist der Tumor. Für einen Tumor fehlen aber bei Sch. alle sonstigen Anhaltspunkte. Auch weisen die Röntgenbilder, die wir vom Schädel haben anfertigen lassen, weder eine Erweiterung noch eine Vertiefung oder Formveränderung der Sella turcica und ebensowenig Osteophytenbildung¹⁾ auf. Nun hat Goldstein²⁾ besonders wahrscheinlich gemacht, dass hypophysäre Störungen nicht nur bei Hypophysistumoren vorkommen, sondern dass sie Ausdruck einer Meningitis serosa, eines sekundären Hydrocephalus sein können, eine Annahme, welche durch von Bonhoeffer³⁾ mitgeteilte Beobachtungen auch anatomisch gestützt wird. Mit einem Hydrocephalus lassen sich aber ungezwungen auch alle sonst bei Sch. gefundenen Störungen in Einklang bringen. Zunächst kann auch das zweite Stadium der Erkrankung, das Auftreten der eigentümlichen Zitterbewegungen, mit dem Hydrocephalus in ursächlichen Zusammenhang gesetzt werden. Eine bestimmte Lokalisation, die anatomische Grundlage für diese Störung, kennen wir zwar nicht. Es spricht aber vieles für die Annahme, dass es sich dabei um diffuse Schädigungen des Gehirns handelt, wie sie zweifellos durch den Hydrocephalus bedingt werden können. Ich möchte hier übrigens erwähnen, dass einer der Goldsteinschen Kranken (Beobachtung 2) eine sehr ausgesprochene Neigung

1) Carl Klieneberger, Die Radiographie intrakranieller Prozesse in der inneren Medizin, mit besonderer Berücksichtigung der radiographisch darstellbaren Hirntumoren. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen. Bd. 14. — Erwin Gross, 3 Fälle von Akromegalie mit radiographischem Nachweis von Veränderungen an der Sella turcica. Inaug.-Dissert. Königsberg 1911.

2) Goldstein, Meningitis serosa unter dem Bilde hypophysärer Erkrankung. Zur Differentialdiagnose des Tumor cerebri und der Meningitis serosa. Dieses Arch. Bd. 47.

3) Bonhoeffer, Zur Diagnose der Tumoren des IV. Ventrikels und des idiopathischen Hydrocephalus nebst einer Bemerkung zur Hirnpunktion. Dieses Arch. Bd. 49.

ins Zittern zu geraten zeigte und dass in einer der von Bonhoeffer mitgeteilten Krankengeschichten gleichfalls das Bestehen von Tremor der Extremitäten notiert ist. Andererseits aber glaube ich im Hinblick auf die Hypophysenschädigung auch auf die Beziehungen hinweisen zu müssen, die zwischen den Drüsen innerer Sekretion zweifellos bestehen. Manche Störungen unserer Kranken, die erhöhte Herzerregbarkeit, die Neigung zu vermehrter Transpiration und zu Diarrhöen, die gesteigerte gemüthliche Erregbarkeit, die Protrusio bulborum, legen den Verdacht einer Thyreoidaeaerkrankung nahe, das Zittern kann in ähnlicher Weise bei sehr ausgesprochenen Fällen Basedowscher Krankheit vorkommen. Aber selbst bei der Annahme, dass alle diese Störungen Ausdruck einer Thyreoidaeaerkrankung sind, kommen wir in letzter Linie wieder auf die Diagnose Hydrocephalus zurück. Denn es erscheint in Hinsicht auf die sonstigen Krankheitserscheinungen bei Sch. nicht ungerechtfertigt, die ev. Thyreoidaeaerkrankung als sekundäre Schädigung, als eine Folge der Hypophysenerkrankung aufzufassen, die ihrerseits, wie nachgewiesen, durch den Hydrocephalus bedingt ist. Eine weitere Stütze der Diagnose Hydrocephalus bilden die subjektiven Beschwerden. Schwindel, Kopfschmerzen, Ohrensausen, Reißen und lanzinierende Schmerzen, die gelegentliche Neigung zu erbrechen, die Unsicherheit deuten durchaus auf das Vorliegen eines Hydrocephalus hin. Die Schwankungen in der Intensität der subjektiven Beschwerden, das Zurücktreten der Zitterbewegungen für die Dauer einiger Jahre, so dass Sch. wieder als Schreiberin tätig sein konnte, sprechen weiterhin für diese Diagnose. Endlich sind die dauernde Anspannung der Nackenmuskulatur, die im Zerebrospinalkanal herrschende Drucksteigerung, die Tatsache, dass die subjektiven Beschwerden nach der Lumbalpunktion einige Zeit erheblich nachliessen, zu Gunsten der Diagnose Hydrocephalus anzuführen. Dass für diesen selbst als ursächlicher Faktor die Encephalomyelitis anzusehen ist, bedarf wohl kaum der Erörterung.
