

(Aus der Neurologischen Abteilung des Stiftungsspitals in Zagreb [Jugoslawien]
[Chefarzt: Dr. I. Herzog].)

Polyneuritis cereбрalis idiopathica.

Von

Primarius Dr. Ivo Glavan.

(Eingegangen am 6. Juli 1938.)

Klinische Bilder der peripheren Nervenentzündung verschiedener Ursachen (toxische, infektiöse, dyskrasische), die auf das periphere Nervensystem diffus wirken und dieses, besonders die Nerven der Extremitäten, mehr oder weniger symmetrisch schädigen, sind gut bekannt. Besonders bemerkenswert sind einige toxische bzw. infektiöse Polyneuritiden wegen ihrer typischen Lokalisation (z. B. bei Bleipolyneuritis Schädigung der radialen und peronealen Nerven, bei diphtherischer Polyneuritis, Lähmung der Gaumenmuskeln usw.). Die Symptomatologie der Polyneuritiden ist polymorph und hängt von der Präponderanz der sensiblen bzw. motorischen Reiz- oder Ausfallserscheinungen ab. Es treten Fälle von leichten, sensiblen Erscheinungen auf, wie Parästhesien und spontane Schmerzen verschiedener Intensität mit mehr oder weniger starker Empfindlichkeit der Nerven auf Druck und Dehnung bis zu den schwersten motorischen Lähmungen mit Muskelatrophien. Die klinischen Bilder hängen von der Akuität des Prozesses und dessen Ausbreitung auf das periphere Nervensystem ab, ferner von der Intensität und Zeitdauer des schädigenden Einflusses, wie auch von deren Elektivität funktionell verschiedener Nervenfasern gegenüber, d. h. teils gegen die sensiblen, teils gegen die motorischen Neurone. In vielen Fällen kommen auch Mischformen vor. *Margulis* behauptet sogar, daß es keine rein motorischen oder rein sensiblen Polyneuritiden gäbe, sie seien immer gemischt, weil der periphere Nerv immer ein gemischter wäre; die qualitative Elektivität ist wesentlich von der Permeabilität der toxisch-infektiösen Schädigungsstoffe abhängig und wird nur bezüglich der peripheren oder zentralen Abschnitte im einzelnen ermöglicht. Es ist keine Seltenheit, daß im Krankheitsverlaufe auch einige Hirnnerven in Mitleidenschaft gezogen werden. Hier stehen Facialis und die Augenmuskelnerven an erster Stelle. Nach *Veraguth* ist die Beteiligung von Hirnnerven nach der Häufigkeit wie folgt geordnet: N. facialis, Abducens, Oculomotorius, Vagus, Trigemini, Hypoglossus. Es sind ja bei Polyneuritis auch Fälle von doppelseitiger Facialislähmung beschrieben worden (*Laurans, Patrick, Taylor* und *McDonald* u. a.).

Isolierte Läsionen eines oder mehrerer Hirnnerven, vorwiegend an einer Seite, sind sonst oft bei Schädelbasisfrakturen, basalen Knochen- und meningitischen Prozessen (luischen, tuberkulösen, carcinomatösen usw.)

sowie bei Tumoren und deren Äquivalenten, welche die Schädelbasis komprimieren, beobachtet worden. Die Lähmung des N. abducens ist eine der häufigsten isolierten Formen der Augenmuskellähmung, weil er den längsten intrakraniellen Verlauf hat (z. B. bei Schädelbasisfrakturen, Gradenigosches Syndrom bei Otitis media usw.). Die Vulnerabilität des N. facialis ist vor allen anderen Hirnnerven die größte und häufigste, was von seinem gefährlichen und exponierten intracerebralen, dann intra- und extrakraniellen Verlaufe abhängig ist. Es sind ja auch angeborene und dann meist doppelseitige Facialislähmungen beobachtet worden. Die durch verschiedene Krankheitsprozesse der Hirn- und Schädelbasis bedingte gleichseitige Affektion mehrerer Hirnnerven sind bereits als spezielle Syndrome geschildert worden. So beschrieb Vernet im Jahre 1916 als *Syndrom des Foramen lacerum posterius* eine Lähmung des N. glossopharyngeus, vagus und accessorius. Die einseitige Lähmung der caudalen Hirnnervengruppe (Nn. IX., X., XI. und XII.) ist, besonders aus der französischen Fachliteratur, aus dem Jahre 1912 als *Syndrom Sicard-Collet* («*Syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur*») bekannt. Als *Syndrom der Fissura sphenoidalis* ist ein klinisches Bild beschrieben (Castéran, Pichon), welches durch periostitische, meist luische oder neoplastische Prozesse in der Fissura sphenoidalis hervorgerufen wird. Das Syndrom besteht in totaler einseitiger Ophthalmoplegie, einseitiger Blindheit und Anästhesie im Bereiche des Ramus ophthalmicus des Trigeminus. Es handelt sich folglich um eine einseitige Läsion der II., III., IV., V. und VI. Hirnnervenpaare. Guillain und Garcin beschrieben im Jahre 1926 einen Fall von Sarkom der Schädelbasis, bei welchem eine einseitige totale Lähmung aller linksseitigen Hirnnerven auftrat, jedoch ohne Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen der Extremitäten. Einen zweiten Fall schilderten 3 Jahre später Guillain, Garcin und Jonesco, und zwar eine Brustdrüsenkrebsmetastase, wobei ebenfalls alle linksseitigen Hirnnerven in Mitleidenschaft gezogen wurden. Auch dieser Fall verlief ohne andere neurologische Störungen. Bei allen diesen, meist *einseitigen* Läsionen von Hirnnerven, handelt es sich um lokale (traumatische, meningitische, vasculäre, neoplastische) Prozesse der Schädelbasis. Es ist wohl verständlich, daß mit der Ausbreitung des pathologischen Prozesses auf die Gehirn- und Schädelbasis auch die Bilder einer bilateralen Affektion entstehen können.

Außer diesen lokalen Prozessen der Gehirnbasis, welche einige einseitige Hirnnerven lädieren, beschrieb 1896 Frankl-Hochwart als eine Krankheit sui generis, einseitige Entzündung des N. octavus (N. cochleae und N. vestibuli), Facialis und sensiblen Trigeminus unter dem Namen *Polyneuritis cerebialis menièriformis*. Er nimmt an, daß es sich in diesem Falle wirklich um eine toxisch-infektiöse Krankheit handelte unter der Begründung, daß das klinische Bild nicht apoplektisch auftrat, sondern sich innerhalb von Tagen aufbaute, um dann wieder innerhalb einiger

Wochen fast ganz zurückzugehen. Seit dieser Zeit wurden derartige Fälle nur sporadisch beschrieben (*Hammerschlag, Kaufmann, Berger, Ruttin, Pekelsky, Zaviška* u. a.), so daß dieses klinische Bild fast in Vergessenheit geriet. *M. Krivý* veröffentlichte 1923 einen Fall *Frankl-Hochwartscher* Polyneuritide verbunden mit *Vernetschem* Syndrom (Läsion der Nn. III., VI., VII., VIII. [Cochl.], IX., X. und XI.) nach einem Abortus. Derselbe Autor sammelte aus der Literatur alle bis zu dieser Zeit beschriebenen Fälle von *Frankl-Hochwartscher* Polyneuritis; zusammen waren es 33 Fälle, davon 25 nichtluische (infektiös-toxische oder „rheumatische“) und 8 luische. Die grundlegende Schädigung bei *Frankl-Hochwartscher* Polyneuritis ist eine Läsion des N. octavus, und zwar in den meisten Fällen seiner beiden Äste. Weiters tritt noch eine Schädigung des N. facialis und des N. trigeminus auf. In Ausnahmefällen wurden auch einige andere Hirnnerven lädiert, aber solche Fälle entfernten sich bereits vom ursprünglichen klinischen Bild. Eine ähnliche Symptomatologie wie bei *Frankl-Hochwartscher* Polyneuritis wird bei Prozessen im Kleinhirnbrückenwinkel, besonders bei Acusticustumoren beobachtet, was differential-diagnostisch von Wichtigkeit ist. In Anlehnung an die von *Frankl-Hochwart* beschriebenen Fälle schilderte im Jahre 1937 *L. Deutsch* einen Fall von Erkrankung der Hirnnerven infolge chronischer Arsenintoxikation unter dem Titel *Polyneuritis cranialis arsenicosa*. Die *Frankl-Hochwartsche* Entzündung der Hirnnerven ging in die Literatur als spezielle Erkrankung ein, obwohl sie keine nosologische Einheit im wahren Sinne des Wortes darstellt, weil sie einerseits keine scharfe Abgrenzung anderen toxisch-infektiösen Polyneuritiden gegenüber und andererseits gegen isolierte Polyneuritiden der Hirnnerven aufweist. In der Tat handelt es sich nämlich bei dieser Form hauptsächlich nur um eine einseitige Läsion dreier Hirnnerven (N. VIII., VII., V.). *Krivý* erklärte diese isolierte Läsion obiger drei Hirnnerven als deren verminderte Resistenzfähigkeit gegen infektiös-toxische Einflüsse. Vielleicht würden wir heute solch ein Krankheitsbild als eine Meningitis serosa basalis circumscripta betrachten.

Bisher wurde in der Literatur noch kein Fall einer isolierten bilateralen allgemeinen Hirnnerventzündung als selbständige Erkrankung beschrieben, obschon die Möglichkeit einer solchen Entzündung hypothetisch bereits, und zwar auf der Basis der *Frankl-Hochwartschen* Polyneuritis, besteht. Deshalb nehme ich an, daß mit der Veröffentlichung des vorliegenden Falles nicht nur ein interessanter Fall in bezug auf die Symptomatologie, sondern auch hinsichtlich der Pathogenese und des klinischen Verlaufes beschrieben wurde. Bezugnehmend auf diesen Fall glaube ich annehmen zu können wirklich über eine idiopathische multiple Entzündung der Hirnnerven als eine besondere nosologische Einheit sprechen zu dürfen.

Anamnese. Ein 36jähriger Landarbeiter, verheiratet, kinderlos, befand sich in unserem Krankenhaus vom 4.—11. 5. 38 und aus Familiengründen mußte er

den Spitalaufenthalt unterbrechen. Seine Eltern sowie auch seine Geschwister sind gesund. In der Familie war niemand nerven- oder geisteskrank. Seine Frau hat nie geboren und auch keinen Abortus gehabt. Patient selbst erinnert sich nicht an überstandene Kinderkrankheiten. Vom Militärdienst zurückgekehrt, litt er an einer Hodenentzündung. Später war er in bester Gesundheit bis zum Ausbruch der jetzigen Krankheit. Venerische Infektion leugnet er. Er ist mäßig im Genuß alkoholischer Getränke und ein schwacher Raucher, da er fühlt, daß ihm Alkohol und das Rauchen schaden. Lesen und Schreiben erlernte er selbst, da er keine Schule besuchte.

Die ersten Symptome der jetzigen Erkrankung zeigten sich *akut* vor etwa 4 Wochen. Während einer Arbeit im Walde regnete es, und er nahm den Hut vom Kopfe, damit dieser nicht naß wird, aber dadurch setzte er den bloßen Kopf dem strömenden Regen aus. Er nimmt selbst an, daß er sich bei dieser Gelegenheit den Kopf erkältet habe. 1—2 Tage später fühlte der Patient heftiges Kopf- und Zahnweh, verbunden mit neuralgischen Schmerzen im Rücken, dabei fröstelte es ihm, spürte aber auch ein Hitzegefühl wie am Anfangsstadium einer Influenza. Es stellte sich Appetitlosigkeit ein. Statt sich zu Bett zu legen, ging er im Hause herum. Temperaturmessungen nahm er keine vor, nachdem dies auf dem Dorfe nicht üblich ist. Der Kopfschmerz, hauptsächlich in der Schläfengegend und das Reißen in den Zähnen, dauerte nur die ersten 4 Tage, worauf die Schmerzen ganz aufhörten. Schon am zweiten Krankheitstag klagte er über Doppelsehen, welches ununterbrochen 8 Tage dauerte, aber das jetzt seltener auftritt. Zu Beginn der Erkrankung verspürte er heftiges Ohrensausen bei schwächerem Hören an beiden Ohren. Zugleich trat Schwindelgefühl, verbunden mit Gehunsicherheit auf, welche der Patient treffend mit einem Trunkenheitszustand verglich. Anfangs machten sich Brechreizbeschwerden, besonders nach den Mahlzeiten bemerkbar, jedoch bei leerem Magen haben sich solche Reize nicht gezeigt. Einige Tage nach Beginn der Krankheit machte der Patient die Wahrnehmung, daß sein Gesicht allmählich erstarre, so daß er weder lachen noch pfeifen könne. Er sagt selbst, daß er noch heute nicht mit dem Gesicht, sondern mit der Kehle, d. h. nur stimmlich, lachen kann. Dabei trat eine Veränderung der Gesichtszüge auf, und zwar dermaßen, daß er seinem früheren Ebenbild nicht mehr ähnlich ist und aus diesem Grunde meidet er seinen Bekanntenkreis, um nicht ausgelacht zu werden. Etwa 8—10 Tage nach Auftreten der Erkrankung verspürte er Kau- und Schluckbeschwerden. Er kann auch jetzt nicht normal kauen und schlucken, sondern muß, wie er wörtlich schildert, „breiter“ schlucken und den Kopf dabei wie ein Huhn beim Trinken emporheben, um den Hals zu verlängern, damit ihm das Schlucken erleichtert wird. Zuweilen dringt ihm die Flüssigkeit durch die Nase zurück. Seine Aussprache ist undeutlich, besonders machen ihm gewisse Laute Schwierigkeiten. Während der Erkrankung waren der Geruchs- und Geschmackssinn nicht besonders gestört. In den Extremitäten verspürte der Patient keine Schmerzen, auch waren keine Schwächezustände dabei vorhanden. Es traten weder Bewußtseinsstörungen noch Krampfanfälle auf. Miktion und Defäkation sind in Ordnung. Hie und da empfindet er stärkeres Herzklopfen. Der Schlaf ist normal, dabei ist der Patient nicht übermäßig schläfrig. Von seinem behandelnden Arzt erhielt er 16 Injektionen, über deren Zusammensetzung er keine Angaben machen kann, aber die Schmerzen im Kopfe und in den Zähnen verschwanden seitdem. Das Krankenhaus suchte der Patient hauptsächlich wegen der Verzerrung der Gesichtszüge und der Gehunsicherheit auf, aus Angst vor dem eventuellen „Tode“.

Status praesens. Patient ist mittelgroß, proportioniert gebaut und genährt, fieberfrei. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind von normaler Farbe. Schädel ist symmetrisch, nirgends druck- und klopfempfindlich. Keine Nackensteifigkeit, Kopfbewegungen frei.

Hirnnerven. N. olfactorius. Beiderseits keine Störungen in der Intensität und Qualität des Geruchssinnes.

N. opticus. Sehvermögen an beiden Augen normal. Augenhintergrund o. B.

Nn. oculomotorius, trochlearis und abducens. Die Lidspalten sind beiderseits etwas enger als sonst. Beide Augäpfel stehen ständig in Adduktionsstellung (*Strabismus paralyticus convergens*). Die Augäpfel sind nicht in den Richtungen links und rechts beweglich, jedoch sind die Bewegungen nach oben und unten noch etwas möglich, aber sehr begrenzt. Die Pupillen sind mittelgroß, gleichmäßig und rund, ohne Reaktion auf Licht, während sie auf Konvergenz, scheinbar minimal, reagieren. Kein Nystagmus.

N. trigeminus. Austrittsstelle des 1. Astes *N. trigemini* beiderseits druckempfindlich. Konjunktival- und Cornealreflexe fehlen vollkommen beiderseitig. Empfindung im Gebiete des *N. trigeminus* zeigt keine objektive Störung. Unterkieferbewegungen sind nach allen Seiten möglich, nur beim Kauen fühlt der Patient leichte Schwäche. Keine Geschmacksstörungen im vorderen $\frac{2}{3}$ der Zunge. Keine Herpes zoster-Erscheinungen.

N. facialis. Mimische Muskulatur vollständig gelähmt, so daß der Gesichtsausdruck maskenartig starr erscheint (*Diplegia facialis*). Augenlider können nicht ganz geschlossen werden (*Lagophthalmus*). Stirnrunzeln, Augenbrauenzusammenziehen, Zähnezeigen, Spitzen der Lippen und Pfeifen unmöglich, Schließen des Mundes nicht vollkommen. Bei Affektzuständen, Weinen und Lachen, bleibt die Mimik unverändert und nur an den Tränen erkennt man, daß der Patient weint bzw. nach dem Tonfall der Stimme wird wahrgenommen, daß er lacht (nach seiner Aussage lacht er nicht mit dem Gesicht, sondern mit der Kehle). Die Speichelabsonderung ist zuweilen sehr spärlich, manchmal aber „fließt der Speichel wie Wasser“. Fibrilläre Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, besonders im *M. orbicularis oculi*. Keine Mitbewegungen.

N. octavus (N. cochleae, N. vestibuli). Otoskopisch o. B. Gehöruntersuchung mit der Stimmgabel zeigt keine Störungen weder im Leitungs- noch im Perzeptionsapparat. Wegen des *Strabismus convergens* ist eine Prüfung der Vestibularisreaktion auf Nystagmus unmöglich. Nach Einspritzen von 200 ccm kalten Wassers wird kein Schwindelgefühl hervorgerufen. Patient geht gerade, ohne zu schwanken. Die funktionelle Prüfung des *N. octavus*, besonders hinsichtlich der Gleichgewichtsstörungen, wurde erst nach 5tägigem Spitalsaufenthalt vorgenommen, als das subjektive Befinden des Patienten schon gebessert war.

N. glossopharyngeus. Beiderseitige leichte und unbeständige Geschmacksverminderung im hinteren Drittel der Zunge. Keine Geschmacksparästhesien.

N. vagus. Parese des Gaumensegels, Aufhebung des Rachenreflexes, Herabsetzung der Empfindlichkeit des Rachens. Schluckstörungen: beim Trinken wird die Zunge mit dem Glas gegen die untere Zahnreihe gedrückt, und der Kopf nach rückwärts geneigt, so daß die Flüssigkeit, wie beim Huhn, durch den Schlund rinnt, dabei sind die Schluckbewegungen erschwert. Das Verschlucken fester Speisen ist noch schwieriger. Puls 64—110, labil, weich und schwach.

N. accessorius. Funktion der *Mm. sternocleidomastoideus* und *trapezius* zeigt keine Störungen.

N. hypoglossus. Zungenbewegungen nach allen Richtungen hin möglich. Keine Zungenabweichungen, keine Atrophie.

Reflexe. Physiologische Reflexe der oberen Extremitäten (*Biceps-, Triceps- und Stylo-radialisreflexe*) beiderseits vorhanden, mittelstark, symmetrisch. Ebenso auch die Bauchdecken-, Patellar- und Achillessehnenreflexe. Keine pathologischen Reflexe an den oberen und unteren Gliedmaßen.

Motilität. Aktive und passive Bewegungen der oberen und unteren Gliedmaßen ausgiebig und unbehindert. Grobe motorische Kraft ist nicht vermindert. Koordinationsstörungen bei der Bewegung machen sich manchmal im unsicheren Gehen

bemerkbar. Zuweilen ist der Gang sicher und normal, aber öfters ist dieser schwankend, der Patient schreitet dabei auf breiter Basis. Keine anderen cerebellaren Symptome. Muskeltonus normal.

Sensibilität. Oberflächliche und Tiefensensibilität zeigt keine objektiven Störungen in keiner Empfindungsqualität. Die peripheren Nervenstämme und Muskeln der oberen und unteren Extremitäten sind weder auf Druck noch auf Dehnung empfindlich. Kein *Bikeles*, *Lassègue* und *Kernig*.

Keine *trophische* Störungen der Haut und Muskeln des Rumpfes und der Gliedmaßen. Sphincteren in Ordnung. Leider konnten elektrische Prüfungen infolge technischer Hindernisse und der kurzen Zeitdauer, nicht vorgenommen werden.

Sprechen ist etwas erschwert, da die Aussprache wegen der erschweren Lippenbewegungen Schwierigkeiten bereitet. Besonders die Worte mit Lippenlauten (labile Konsonanten) spricht er schwer aus. Die Klangfarbe der Stimme hat sich nach Aussage des Patienten verändert. Keine *apraktischen*, *agnostischen*, *agraphischen* und *alexischen* Störungen.

Innere Organe, besonders Herz und Lunge, o. B. Häufiges Aufstoßen verbunden mit öfterem Singultus. Harn o. B. Blutdruck 130 mm Hg.

Lumbalpunktion. Liquor wasserklar, Druck normal. Globulinreaktionen (Nonne-Apelt, Pandy) ++++. Albumine (nach *Sicard-Cantaloube*): 60 mg-%. Zellzahl: 70/3 kleine Lymphocyten. Goldsol 1222221000000. Serologische Reaktionen des Liquors und des Blutes (Wassermann, Meinicke, Müller): negativ.

Schädelröntgenogramm zeigte keine besonderen pathologischen Veränderungen.

Blutuntersuchung. Erythrocyten 5020000, Leukocyten 5500, Hb. 100, Färbindex: 1. Blutbild: Neutrophil-polynukl. 50 %, Eosinophile 3 %, Lymphocyten 39 %, Mononukleäre 8 %. Blutsenkungsgeschwindigkeit (nach *Westergreen*): 3, 9, 29.

Psychisch ist der Patient vollkommen intakt. Er ist sich seiner Krankheit bewußt und beschreibt diese autokritisch mit plastischen Ausdrücken. Er ist wegen seiner Erkrankung besorgt, besonders über seine veränderte Physiognomie, derer er sich vor seiner Umgebung schämt. Außerdem hat er Angst, an dieser Krankheit zu sterben. Aus diesem Grunde ist er etwas nervös, reizbar und von labiler Affektivität.

Der Patient wurde aus dem Krankenhaus in unverändertem Zustande entlassen, aber nach dessen eigener Aussage treten keine Schwindelgefühle mehr auf. Er bekam täglich intravenöse Septicemine-Einspritzungen, und es wurde ihm geraten, daß diese Behandlung, verbunden mit Injektionen von Betabion von seinem behandelnden Arzt noch weiter fortgesetzt werden sollte. Es hat den Anschein, als ob sich der Krankheitsprozeß derzeit stationieren und keine Tendenz zur Progression zeigen würde.

Der behandelnde praktische Arzt benachrichtigte mich nachträglich, daß in seinem Bezirke eine ausgebreitete Grippeepidemie geherrscht habe, welche jedoch eine benigne Form annahm. Den Patienten bekam er in Behandlung, als sich bei diesem bereits Lähmung beider Gesichtshälften gezeigt hatte, und zwar derart, daß der behandelnde Arzt an eine Myasthenie dachte. Aus diesem Grunde behandelte er ihn mit Prostigmin-Injektionen und später noch mit einem Strychnin-As-Phosphor- präparat, leider erfolglos.

Wenn man den *Beginn* und *Verlauf* der Krankheit, sowie das chronologische Auftreten der einzelnen Symptome analysiert, so kann festgestellt werden, daß unser Patient, welcher in einem grippeverseuchten Gebiete lebte, nach seiner Erkältung, hervorgerufen durch eine Durchnässung des Kopfes, *akut* erkrankte. Die Erkrankung begann mit heftigen Kopf- und Zahnschmerzen. Das Allgemeinbefinden des Patienten

war darauf derart, als ob er sich in einem Influenzazustande befände, obwohl die dabei auftretenden katarrhalisch-pulmonalen Erscheinungen fehlten. Die neuralgischen Schmerzen im Gesichte und das Reißen in den Zähnen sprechen für eine Affektion des sensiblen Trigeminus. Noch 4 Wochen später, bei der Untersuchung im Spital, konnte man dessen Läsion an dem Fehlen des Corneals- und Konjunktivalreflexes feststellen. Außerdem sind die beiderseitigen Austrittsstellen seines 1. Astes druckempfindlich. Außer einer subjektiven Schwächung der Kaumuskeln ist übrigens der motorische Teil des N. trigeminus nicht grob geschädigt worden. Schon am zweiten Krankheitstage klagte der Patient über Doppelsehen, was beim objektiven Befund auf eine bilaterale Lähmung der Bulbomotoren (Nn. III., IV., VI.) zurückzuführen ist. Die Bewegung der Augäpfel ist nach allen Richtungen hin unmöglich, außer einer leichten Bewegung nach oben und unten. Auch die Funktion des M. sphincter pupillae ist gestört. Am deutlichsten ist die beiderseitige Lähmung des N. facialis des peripheren Typus ausgeprägt, was dem Gesichtsausdrucke eine maskenähnliche Starre verleiht. Zu Beginn der Erkrankung verspürte der Patient bei herabgeminderter Hörfähigkeit an beiden Ohren heftiges Ohrensausen, verbunden mit Schwindelgefühlen, welche Reizerscheinungen durch eine Läsion des N. octavus verursacht sind. Symptome von seiten des N. cochleae waren von kurzer Dauer, so daß bei der Untersuchung des Gehörs keine Störungen festgestellt werden konnten. Was den N. vestibuli anbelangt, so währten dessen Symptome fast die ganze Zeit der Erkrankung und bei der calorischen Prüfung konnte man die Unerregbarkeit des Labyrinthes konstatieren. Die Läsion des N. vestibuli dauerte länger als jene des N. cochleae, was mit der größeren Vulnerabilität des N. vestibuli im Zusammenhang steht. Bei Schluckbewegungen betätigen sich die motorischen Teile des N. trigeminus, hypoglossus, glossopharyngeus und vagus. Nur bei synergischer Arbeit aller beim Schluckakt in Betracht kommenden Muskeln können sich die Schluckbewegungen ungestört abwickeln. Bei unserem Patienten sind die Zungenbewegungen nach allen Richtungen möglich und ungehindert, es fehlt die Atrophie der Muskeln, d. h. der N. hypoglossus ist intakt geblieben. Trotzdem ist das Schlucken gestört, was vom Patienten selbst beobachtet und plastisch beschrieben wurde, daß er „breiter“ schlucken müsse. Beim Schlucken muß er tatsächlich den Kopf emporheben, um den Hals zu verlängern, damit ihm das Schlucken erleichtert wird. Dabei bestand eine Parese des Gaumensegels, Aufhebung des Rachenreflexes und leichte Herabsetzung der Empfindlichkeit des Rachens (Schädigung des N. vagus). Puls schlägt wechselnd, einmal bestand eine Brady-, das andere Mal eine Tachykardie. Eine leichte, obgleich unbeständige Geschmacksverminderung im hinteren Drittel der Zunge spricht für eine Läsion des N. glossopharyngeus. Die Funktion des N. accessorius war vollkommen intakt.

Wenn wir die Symptome des vorliegenden Falles nochmals durchgehen, so bemerken wir, daß es sich um eine mehr oder weniger starke *bilaterale* Schädigung der 8 Hirnnerven handelt, und zwar des N. III., IV., V., VI., VII., VIII., IX. und X. Es steht fest, daß nicht alle Hirnnerven in gleicher Stärke lädiert wurden, sondern daß am stärksten die motorischen Hirnnerven angegriffen wurden, welche im Dienste der Bewegung der Augäpfel, der mimischen Muskeln, der Schluckbewegungen und der Erhaltung des Gleichgewichtes stehen. Ebenso waren nicht alle Äste einzelner Hirnnerven in gleichem Maße geschädigt, namentlich die Fasern der Schluckmuskulatur wie auch jene, die das Herz beeinflussen, waren angegriffen.

Diese oben beschriebenen Störungen der Hirnnerven sind sozusagen alle gleichzeitig entstanden, nach einigen Tagen war die Erkrankung auf dem Höhepunkt. Dies bedeutet, daß eine toxisch-infektiöse Noxe diffus gewirkt hat und eine bilaterale Schädigung aller 8 Hirnnerven, in größerer oder minderer Intensität verursachte. Auffallend ist es, daß die Symptome, welche für eine Schädigung des Rumpf- und Extremitätennerven sprechen würden, vollkommen fehlen.

Außer diesen Schädigungen der Hirnnerven hat man noch 4 Wochen nach dem Krankheitsbeginn Liquorveränderungen feststellen können. Diese Veränderungen äußerten sich in Hyperalbuminose und Pleocytose, also besitzen diese alle Anzeichen eines entzündlichen intrameningealen Prozesses. Es ist eine bekannte Erscheinung, daß auch bei Polyneuritiden der Liquor während der ganzen Dauer der Erkrankung nicht normal bleibt. Im allgemeinen fand *Queckenstedt* mindestens auf der Höhe der Erkrankung positive Veränderungen, die dem Kompressionssyndrom ähnlich sind, was auf eine Zirkulationsstörung und nichtentzündliches Ödem der Meningen in den Umhüllungen der Wurzeln und in den angrenzenden Gefäßversorgungsgebieten des Rückenmarkes zurückzuführen ist. Auch französische Autoren, besonders *Guillain* und *Barré*, berichten über ähnliche Befunde des Liquors. Ja, sie beschrieben bereits 1916 ein spezielles Syndrom der akuten heilbaren Radiculoneuritis mit Hyperalbuminose, aber ohne Zellvermehrung (sog. „dissociation albuminocytologique“).

Was die *Ätiologie* und *Pathogenese* unseres Falles anbelangt, so kann man behaupten, daß es sich um eine Infektion mit Grippevirus handelt, da damals in diesem Gebiete eine Grippeepidemie wütete. Es ist eine bekannte Tatsache, daß eine primäre Fixation des Infektes im Nervensystem für verschiedene pathogene Erreger, seien es banale oder filtrierbare, möglich ist, in welchem Falle man von einer Neurotropie des Infektes bzw. des Virus im Sinne *Levaditis* spricht. Bei den akuten primären infektiösen Polyneuritiden fand auch *Margulis* in seinen Fällen, daß die Grippe mit 23,6% an der Entwicklung der Erkrankung schuldtragend war. Eine luische Ätiologie kann man in unserem Falle vollkommen ausschließen.

Die entzündlichen Veränderungen des Liquors, welche sich in vermehrten Eiweißwerten und Zellzahl äußerten, sprechen für eine intrameningeale Lokalisation des pathologischen Prozesses. Die Fixation der Toxine und Infektionserreger an einzelnen Teilen des Nervensystems wird durch die verschiedenen anatomischen, biologischen und physikalisch-chemischen Eigenschaften dieser Abschnitte bedingt. Es sind nicht nur lokale Faktoren, sondern auch in erster Linie besondere Affinitäten zwischen den einzelnen Virusarten einerseits und den verschiedenen, zu ihren biologisch nächststehenden Zentren bzw. Abschnitten des Nervensystems andererseits maßgebend. In diesen Fällen spricht man von einer Neurotropie im engeren Sinne. H. Pette wies ebenso darauf hin, daß die Neurotropie der einzelnen Virusarten nicht allgemeiner, sondern elektiver Art sei, insofern sie nur bestimmte Zentren bzw. Teile des Nervensystems in prozeßerzeugender Weise befallen; in diesen Fällen spricht er auch von einer Neurotropie im engeren Sinne. Unter diesem Gesichtswinkel faßte er bestimmte Viruserkrankungen (Poliomyelitis, Encephalitis epidemica, Lyssa und Borna-Krankheit) als „akut entzündliche Erkrankungen vornehmlich der grauen Substanz“ zusammen. Eine elektive Neurotropie des Grippevirus, welcher nur die Hirnnerven angreift, können wir auch in unserem Falle als sicher annehmen. Neurotrope Virusarten finden sich, nach Behauptungen der Forscher, im allgemeinen nur im Zentralnervensystem und nur ausnahmsweise in den Körperflüssigkeiten (Blut, Lymphe, Liquor). Sie wandern durch die Nervenfasern einerseits und über Liquor-Lymphwege andererseits zum Angriffsort. In unserem Falle lokalisiert sich der Prozeß ausschließlich auf die Hirnnerven. Von der elektiven Neurotropie der verschiedenen Virusarten hängen auch die mannigfaltigsten klinischen Bilder der Erkrankung des Nervensystems ab. Einmal ist die Affinität des Virus gegen das cerebrospinale, das andere Mal gegen das periphere Nervensystem nach elektiver Art sozusagen ersichtlich, was sich auch in klinischen Erscheinungen manifestiert. Aber es sind auch die Mischformen gut bekannt, bei denen sich der Virus auch auf andere benachbarte Nervengebiete ausgebreitet hat. Dann entstehen die mannigfaltigsten klinischen Bilder, bei denen man je nach der Lokalisation des Prozesses von Encephalitiden, Polioencephalitiden, Myelitiden, Poliomyelitiden, Encephalo-Myelitiden, Neuritiden, Neuro-Encephalitiden, Polyneuritiden, Radiculitiden, Radiculo-Polyneuritiden, Myelo-Polyradiculitiden, Encephalo-Myelo-Poly-Radiculoneuritiden usw. spricht.

Außer diesem neurotrophen, wahrscheinlich einem gewissen Grippevirus, der eine elektive Affinität zu den vorwiegend motorischen Hirnnerven zeigte, spielt in der Pathogenese unseres Falles noch ein Faktor eine wichtige Rolle, welcher eine *Disposition* zur Erkrankung geschaffen hat, und zwar *Durchnässung* und *Erkältung*. Unser Patient erkrankte unmittelbar nach einer Durchnässung des Kopfes, als er im Walde seinen entblößten Kopf dem Regen aussetzte. Die Erkältung schafft

eine Disposition für verschiedene Infektionskrankheiten und man kann in unserem Falle den derart erkälteten Kopf bzw. die Hirnnerven als *Punctum minoris resistentiae* für die verschiedenen Erreger und Virusarten betrachten. Das Hirnnervengewebe adsorbierte toxisch-infektiöse Substanzen, woraus sich sodann ein entzündlicher Prozeß entwickelte. Die Kältetraumen, besonders nach Einwirkung von Zugluft, spielen eine hervorragende Rolle in der Ätiologie der „rheumatischen“ Lähmungen besonders des N. facialis (sog. Lähmungen „a frigore“). Analog kann man eine solche refrigeratorische Noxe als einen pathogenetischen Faktor bzw. einen Agent provocateur für eine Schädigung der Hirnnerven annehmen.

Differentialdiagnostisch könnte Hirnentzündung besonders Grippe-encephalitis in Betracht gezogen werden. Gehirnnervenläsionen, namentlich Augenmuskelstörungen sind sozusagen gerade charakteristisch für die akuten Stadien einer epidemischen Encephalitis. Nur muß man ausdrücklich betonen, daß diese Hirnnervenerkrankungen besondere Eigentümlichkeiten zeigen, und zwar Dissoziation, Flüchtigkeit und Wandelbarkeit. In unserem Falle weisen die Lähmungen der Hirnnerven, besonders der Augen- und Gesichtsmuskeln, keine derartigen Eigenschaften auf, im Gegenteil, die Lähmungen sind dauernd und es wurde keine Tendenz zur Regression wahrgenommen. Außerdem fehlen die Anzeichen von Schlafstörungen, besonders im Sinne einer Lethargie. Bei Grippeencephalitis herrschen im klinischen Bilde die allgemeinen cerebralen Symptome vor, wie Kopfschmerzen, Benommenheit, komatöse Zustände, Delirien, Krämpfe von Typus *Jackson* oder verallgemeinerte Kramp fzustände und Psychosen unter den mannigfaltigsten Zustandsbildern. *F. Stern* erklärt sogar, daß die klinischen Erscheinungen der Grippeaffektionen des Nervensystems sehr heterogen sind. Als einer der besten Kenner der encephalitischen Erkrankungen teilte er die klinischen Erscheinungen grippöser Affektionen des Nervensystems folgendermaßen ein: „Prototyp der Grippeerkrankung ist die akute Herdencephalitis mit vorwiegenden Großhirnerscheinungen und raschem Krankheitsverlauf. An zweiter Stelle kommen die ebenfalls bei schweren, vielfach katarrhalisch-pulmonalen hochfieberhaften Grippeerkrankungen auftretenden cerebralen Allgemeinsyndrome mit leichten meningitischen Erscheinungen, Delirien, geringen Herdsymptomen; hier findet man auch meist anatomisch gröbere Veränderungen. An dritter Stelle finden sich die Grippepsychosen, bei denen sich zum Teil nur alterative Hirnveränderungen finden. An die vierte Stelle gehört die einfache nervöse, richtiger toxische Grippe mit dem Gefühl der Zerschlagenheit, Benommenheit, Kopfweh, Schwindel ohne psychotische oder Herderscheinungen.“

Unser Fall zeigte während seines ganzen Verlaufes weder allgemeine noch herdförmige cerebrale Symptome. Man findet keine Anzeichen, welche für eine Läsion des Großhirns oder des Hirnstammes sprechen

würden. In unserem klinischen Bilde dominiert ständig eine isolierte multiple bilaterale Lähmung der Hirnnerven, welche als periphere Schädigung der betreffenden Nerven aufgefaßt werden müßte. Wir dürfen nicht auf jene seltenen Formen der epidemischen Encephalitis vergessen, welche *F. Stern* und andere Autoren bei einigen Epidemien als sog. neuritische oder periphere Formen der epidemischen Encephalitis («*polynévrite névraxitique*» französischer Autoren) beschrieben haben, bei denen außer encephalitischen Krankheitserscheinungen auch spinal-radikuläre bzw. periphere Symptome sich anreihen (sensible Ausfallsymptome, Lähmungen, degenerative Atrophien usw.). Diese, wenn auch sehr selten auftretenden Formen zwingen zur größten Vorsicht bei der Diagnose. Aber sicher ist es, daß unser Fall nicht per analogiam in die Gruppe einer solchen peripheren Encephalitis mit prädilektiver Beteiligung der Gehirnnerven eingereiht werden kann, weil ihm alle Charakteristiken eines encephalitischen Prozesses fehlen.

Eine Kombination peripher-neuritischer Affektion einzelner Hirnnerven mit Affektionen im Bereiche des Zentralnervensystems infolge eines unbekannten neurotrophen Virus, der eine Affinität sowohl zu peripheren Anteilen der Hirnnerven, wie zu Teilen des Hirnstammes aufwies, beschrieb im Jahre 1935 *E. Stengel* unter dem Namen Neuroencephalitis. In seinen 6 Fällen war von den Hirnnerven der Facialis relativ am häufigsten betroffen. Die Herde im Zentralnervensystem waren durchwegs im Hirnstamm lokalisiert, die Mehrzahl in der Medulla oblongata und der Brückenhaube, ein Teil im Mittelhirn. Bei einem Falle bestand eine Neuritis optica. Entsprechend der Lokalisation der supponierten encephalitischen Herde und der betroffenen peripheren Hirnnerven spricht der Autor von einer bulbären, pontinen, mesencephalen, ponto-mesencephalen usw. Form der Neuroencephalitis.

Gegen einen intrakraniellen neoplastischen Prozeß (Tumor und seine Äquivalente) spricht der akute Beginn der Erkrankung, deren Anzeichen mehr für eine grippöse Krankheitsform sprechen. Im kurzen Zeitraum, binnen einiger Tage, hat sich der Krankheitsprozeß bis zum Höhepunkt entwickelt, um sodann allmählich bis zum residuären, motorischen Ausfall der Hirnnerven abzuflauen. Während der ganzen Krankheitsdauer konnten keine echten Hirndrucksymptome festgestellt werden, ebenso fehlte die Stauungspapille.

Für eine luische und tuberkulöse Ätiologie hat man keine Anzeichen weder in der Anamnese noch gelegentlich der objektiven klinischen Untersuchung vorfinden können. Auch die serologischen Reaktionen des Blutes und des Liquors waren negativ.

Eine eventuelle traumatische Genese der Erkrankung, welche in Betracht kommen würde, ist deshalb vollkommen ausgeschlossen, weil diese der Erkrankung nicht vorausgegangen ist. Mit Bestimmtheit leugneten der Patient und dessen Angehörige eine derartige Möglichkeit ab.

Für eine exogene Intoxikation mit anorganischen oder organischen Substanzen wie biologischen Toxinen, ebenso wie für eine endogene, bestehen keine Beweggründe. Der febrile Beginn der Erkrankung in einem grippeverseuchten Gebiete spricht zugunsten einer Infektion des Organismus durch einen Grippevirus, wie oben schon früher geschildert wurde. Diese Ätiologie scheint die plausibelste zu sein. Da die Symptome, welche bei einem vasculären Krankheitsvorgang der Gehirnbasis gewöhnlich auftreten, in diesem Falle vollkommen fehlen, so kann auch von einem diesbezüglichen Prozeß keine Rede sein.

Zusammenfassend kann man über vorliegendem Fall folgendes formulieren:

1. Eine isolierte, bilaterale Läsion der 8 Gehirnnerven (Nn. III., IV., V., VI., VII., VIII., IX. und X.) mit entzündlichen Veränderungen des Liquors (Hyperalbuminose und Pleocytose), ohne Störungen der Motilität und Sensibilität der Extremitäten. Keine Hirndrucksymptome. Keine Symptome von seiten des Großhirns und Hirnstammes. Keine traumatischen und neoplastischen Ursachen. Negative serologische Reaktionen des Blutes und des Liquors.

2. Der akute Beginn der Erkrankung nach einer Durchnässung des Kopfes, welche eine Disposition zur Erkrankung bedingte, mit Schädigung der Hirnnerven, sozusagen diffuser Art, während einer Grippeepidemie. Unterbleiben des Prozesses mit zurückgebliebenen Lähmungen der motorischen Hirnnerven.

3. Ein elektiver neurotroper Grippevirus, der eine Affinität nur zu den Hirnnerven zeigte, wurde als ätiologischer Faktor angenommen.

4. Der bis jetzt noch nicht beschriebene Fall kann, zufolge einer primären isolierten multiplen Entzündung der Gehirnnerven, *Polyneuritis cereбрalis idiopathica*, als eine nosologische Einheit betrachtet werden.

Literaturverzeichnis.

- Bumke-Försters Handbuch der Neurologie: Abhandlungen von H. Pette, F. Stern u. E. Wexberg. — Chasanow, M.: Nervenarzt 1932, H. 12. — Cohn, T.: Peripherische Lähmungen, 1927. — Deutsch, L.: Nervenarzt 1937, H. 10. — Fleck, U.: Fortschr. Neur. 1935, H. 1. — Frankl-Hochwart: Nothnagels Handbuch, Bd. XI/2. 1906. — Guillain, G.: Études neurologiques, Ser. IV et V. — Guillain, G. et J. A. Barré: Travaux neurologique de guerre, 1920. — Guillain, G. et M. R. Garcin: Études neurologiques, Ser. IV. — Guillain, Garcin et Jonesco: J. de Neur. 1929, 268. — Guillain, G. et M. J. Perisson: Revue neur. 1925 I, 492. — Krivý, M.: Čas. lék. česk. 1923, 19. — Kroll, M.: Die neuropathologischen Syndrome, 1929. — Margulis, M. S.: Arch. f. Psychiatr. 96 (1932). — Pekelský: Čas. lék. česk. 1921, 31. — Rimbaud, L.: Précis de Neurologie, 1933. — Schwartz, H.: Nervenarzt 1933, H. 7. — Stengel, E.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 137, H. 5/6. — Zaviška: Čas. lék. česk. 1923, 10.