

Aus der Universitäts-Nervenklinik Tübingen
(ehem. Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. E. KRETSCHMER)

Über eine disseminierte Mononeuritis mit cerebraler Beteiligung im Kindesalter*

Von
R. LEMPP

(Eingegangen am 10. Februar 1960)

Die Diagnose einer Polyneuritis im Kindesalter war lange Zeit, sofern man von der postdiphtherischen Form absieht, umstritten und Zweifeln unterworfen. Noch vor nicht allzulanger Zeit wurde sie für das Kindesalter zum Teil ganz abgelehnt. Dies hat seinen Grund in der klinischen Verwandtschaft zu der bekanntesten und häufigsten Erkrankung, die im Kindesalter mit peripheren Paresen einhergeht, der Poliomyelitis, von der sie im Einzelfall manchmal schwer zu trennen ist. Heute ist die Differentialdiagnose durch serologische Diagnostik leichter gemacht. GLANZMANN betonte zwar, daß eine Differenzierung klinisch meist möglich sei, diskutiert jedoch auch die Möglichkeit, ob es sich nicht um eine Art Schwesterkrankheit der Poliomyelitis handele.

WIECK widmete in seinem Übersichtsreferat über die Polyneuritis aus dem Jahre 1955 ein besonderes Kapitel den sogenannten „Idiopathischen Polyneuritiden im Kindesalter“. Er wies unter anderem darauf hin, daß die Mannigfaltigkeit der klinischen Bilder bei den Kindern nicht hinter der der Erwachsenenpolyneuritis stehe. So hat FLURY eine cerebrale Form bei Kindern mit Befall der Hirnnerven beschrieben, die er auf Grund des negativen Liquorbefundes bei fehlender Poliomyelitis-Epidemie von dieser abgrenzt. Rückblickend findet er dann aus einem Krankengut von 268 Poliomyelitisfällen mit 36 rein bulbären Formen 3 Fälle, die er nachträglich zur cerebralen Polyneuritis zählen möchte, ebenso wie 6 weitere isolierte Hirnnervenlähmungen unklarer Ätiologie. Es handelte sich überwiegend um Facialisparesen, 1 Glossopharyngicusparese und 1 Hypoglossusparese. Die Zellzahlen im Liquor lagen zwischen 0 und 10/3 Zellen, der Pandy war nur in 1 Fall positiv, in einem weiteren (+). Mit „cerebral“ meint FLURY übrigens nur den Hirnnervenbefall, nicht eine encephale oder encephalitische Form.

WARTENBERG hat neuerlich die Diagnose „Polyneuritis“ auf eine Allgemeinerkrankung mit Beteiligung vieler aneinandergrenzender peripherer Nerven in systematische Form eingeengt. Bei einer geringeren Anzahl erkrankter Nerven, die aber noch zueinander in Beziehung stehen, spricht er von „partieller Polyneuritis“. Die Lähmung einzelner oder weit auseinanderliegender Nerven bezeichnet WARTENBERG dagegen

* Nach einem Vortrag vor dem Medizinisch-Naturwissenschaftlichen Verein Tübingen am 30. 11. 1959.

als „Mononeuritis“ bzw. als „*disseminierte Mononeuritis*“. Ätiologisch handele es sich dabei — neben zahlreichen anderen Möglichkeiten — häufig um parainfektiöse oder postinfektiöse Erkrankungen.

Bei dieser Betrachtung wird man zahlreiche der obengenannten Polyneuritiden, auch einige der von FLURY geschilderten Fälle, als Mononeuritiden oder disseminierte Mononeuritiden bezeichnen müssen.

Wir möchten hier einige eigene Beobachtungen von peripheren Hirnnerven-Paresen bei Kindern mitteilen und sie anschließend um einiger Besonderheiten willen zur Diskussion stellen:

Wir berichten nach der zeitlichen Reihenfolge:

Am 11. 6. kam ein 10,8 Jahre altes Mädchen D. A. zur ambulanten Untersuchung, bei dem 5 Tage zuvor aus völliger Gesundheit ein Spontannystagmus nach li. mit Drehschwindelgefühl und Übelkeit aufgetreten war. Die weitere Vorgeschichte war unauffällig, 5 Jahre vorher hatte es eine Mittelohrentzündung durchgemacht und kurze Zeit vorher eine Furunkulose und eine Conjunktivitis. Das Mädchen war gegen Poliomyelitis geimpft.

Neurologisch fanden sich noch bei der ersten Untersuchung leichte Koordinationsstörungen, die aber schon am folgenden Tag nicht mehr beobachtet werden konnten. Das Elektronystagmogramm (ENG) zeigte experimentell einen einseitig gerichteten Nystagmus nach li. und Spontanerscheinungen zur selben Seite. Das Elektroenzephalogramm (EEG) ließ einen schwach ausgeprägten Zwischenwellenherd li. fronto-parietal erkennen.

Am 26. 6. (nach 2 Wochen) klagte das Kind noch über gelegentliche Übelkeit und Schwindel, im EEG fand sich eine basal betonte Allgemeinveränderung und li. temporal noch angedeutete Herdzeichen. Das Blutbild war o. B. Am 3. 7. bestand noch immer Übelkeit, im ENG jedoch keine Spontanzeichen mehr, auch das EEG war gebessert. Am 10. 7. — also relativ spät erst untersucht — war der Liquor völlig in Ordnung, er zeigte lediglich eine geringe Reduktionszeitverkürzung und niedrige Eiweißwerte von 12 mg-% mit EQ-Verschiebung auf 0,50, also eine relative Globulinvermehrung. Das Mädchen gab damals gelegentlich auftretende eigenartige kurzdauernde Hungerzustände — „falscher Hunger“ sagte es — an. Staub-Traugott war o. B., die Insulinbelastung ergab eine etwas starre Reaktion.

Bei der Nachuntersuchung im November war es subjektiv völlig beschwerdefrei, das EEG zeigte gegenüber Ende August unverändert eine leichte Allgemeinveränderung ohne Herdzeichen, im ENG fand sich noch eine zentrale Tonusdifferenz, ein Überwiegen des experimentellen Nystagmus, diesmal nach re.

Es kam dann nach einer größeren körperlichen Anstrengung — Dauerschwimmen — noch einmal zu einem Rückfall mit kurzen Drehschwindelzuständen. Das ENG registrierte jedoch lediglich die Zeichen einer zentralen Übererregbarkeit, im EEG war eine leichte, parieto-temporal betonte Allgemeinveränderung zu finden.

Am 22. 6. — also 11 Tage nach dem Mädchen — kam ein 8,9 jähriger Junge O. R. zur Aufnahme mit folgender Vorgeschichte:

Früher war er angeblich immer gesund. Vor 4 Tagen erwachte er mit Erbrechen und Drehschwindel, was auf Zäpfchen, vom Hausarzt verordnet, sich besserte. Am nächsten Tag klagte er über Halsschmerzen und am 3. Tag, 2 Tage vor der Aufnahme, trat eine linksseitige Gesichtslähmung auf. Bei der Aufnahme bestand von seiten der Hirnnerven eine periphere Facialisparesis li., ein Nystagmus nach re. als Ausdruck einer linksseitigen Vestibularisstörung, und eine Hypaesthesia im 1. und 2. Astbereich des li. Trigeminus. Weiterhin bestand eine angedeutete Differenz der PSR und Spasmus mobilis li., jedoch ohne sichere Pyramidenzeichen, sowie

Tabelle

Name	Vorgeschichte	Beginn	Hirnnervenlämmung	sonst. neurol. Befund	1. Liquor	2. Liquor	EEG	Spätsymptome	KBR	Polio-Impfg.
D. A. ♀ 10; 8	Furunkulose akut Conjunktivitis	VIII	re o.B.		34. Tag 3/3 12 mg-% EQ 0,50 RZ. 22'	—	Allg. Veränd. Focus li. fronto-par.	etwa 45. Tag, , falscher „Hunger“	—	+
O. R. ♂ 8; 9	o.B.	akut	V VII VIII	1+2li li li (Spasmod. li) Gang → re FNV li < re	6. Tag 2/3 16 mg-% EQ 0,33	19. Tag 2/3 15 mg-% EQ 0,50	Allg. Veränd. Focus li. fronto-par. KSE- Verdacht	43. Tag Psoas- parese li	Mumps Influenza Chorion. Ornithose 1:20 ♂	∅
M. H. ♀ 9; 5	Vor etwa 8 Tagen epid. Enteri- tis	akut	III IV	li li o.B.	7. Tag 1/3 16 mg-% EQ 0,36 RZ. 22'	31. Tag 1/3 15 mg-% EQ 0,50	Allg. Veränd. Verdacht auf diffuse Störung	28. Tag Personäus- Parese li	Mumps Influenza Chorion. Ornithose 1:20 ♂	+
M. K. ♀ 4; 7	Vor 1 Monat T. E. Vor 7 Tagen unspez. Infekt	akut	VII	re o.B.	1. Tag 3/3 14 mg-% EQ 0,40	o.B.	—	—	Polio I + (+) II + (+) III + (+)	∅
M. T. ♀ 9; 0	Vor 2 Tagen Erkältung, Fieber	all- mäh- lich	III re VII X V	≥ li li re re	ca. 60. Tag 5/3 17 mg-% EQ 0,41	ca. 90. Tag 17/3 16 mg-% EQ 0,23	diffuse Störung li temp. betont	—	—	?

Tabellarische Übersicht über die berichteten Fälle.

Koordinationsstörungen mit Fallneigung nach li. hinten. Das EEG zeigte eine Allgemeinveränderung, einen δ -Herd li. fronto-parietal, sowie Verdacht auf Krampfstromeinzelbläufe. Im ENG waren Spontanzeichen nach re. zu beobachten. Der Liquor zeigte am 23. 6. (also am 6. Tag nach Krankheitsbeginn) 2/3 Zellen, 16 mg-% Gesamteiweiß und einen *EQ* von 0,33. Liquorkontrolle am 7.7. (19. Krankheitstag): 2/3 Zellen, 15 mg-% Eiweiß, *EQ* 0,50, also wieder relative Globulinvermehrung. Im linksseitigen Carotisangiogramm war der Gefäßverlauf normal. Dieses war wegen des Verdachts auf einen Ponstumors angefertigt worden.

Am 31. 7., also am 43. Krankheitstag, trat plötzlich eine Psoasparesie li. mit positivem Trendelenburgschen Zeichen auf. Daraufhin wurde am 2. 8. der Liquor noch einmal kontrolliert und zeigte wieder 2/3 Zellen, 13 mg-% Eiweiß und wieder normalem *EQ* von 0,30.

Unter verschiedenen Therapieversuchen — antibiotisch, antirheumatisch, mit Cortison, Pyrifer — zeigte sich keine Besserung, lediglich die Vestibularisstörung bildete sich bald zurück. Erst im Laufe des September ging unter höchsten Vitamin B-12-dosen zuerst die Psoasparesie zurück und verschwand bald ganz, dann besserte sich die Facialisparesie. Bei der Nachuntersuchung im November bestand subjektives Wohlbefinden, objektiv noch eine leichte Facialisschwäche und geringe Hypaesthesia im Bereich des Trigeminus I li. Das EEG zeigte noch eine leichte Allgemeinveränderung mit deutlicher Besserung.

Vom Hygiene Institut Frankfurt/Main ausgeführte Komplementbindungsreaktionen auf Mumps, Choriomeningitis, Ornithose und verschiedene Influenza-stämme waren negativ. Die KBR auf Poliomyelitis — von der Universitäts-Kinderklinik Freiburg ausgeführt — war nur einfach positiv bzw. (+) und zeigte bei Wiederholung einen Titerabfall.

Am 14. 7. (3 Wochen nach Aufnahme des Jungen) wurde uns von der Universitäts-Augenklinik (Direktor: Professor Dr. HARMS) ein 9,5jähriges Mädchen M. H. überwiesen mit einer 4 Tage zuvor aufgetretenen Augenmuskellähmung li. Das Mädchen hatte Anfang Juli daheim eine leichte, epidemisch im Heimatort aufgetretene Enteritis ohne Fieber durchgemacht, war aber früher immer gesund.

Bei der Aufnahme fand sich außer der von der Augenklinik festgestellten Oculomotoriusparese mit Lähmung des Rectus inferior, Rectus internus, Akkommodationsparese mit fehlender Licht- und Konvergenzreaktion, aber ohne Ptosis, und Trochlearisparesie li. kein krankhafter neurologischer Befund, im EEG zeigte sich eine Allgemeinveränderung mit Verdacht auf diffuse Störung. Am 17. 7. (also am 7. Krankheitstage) war der Liquor von geringer Reduktionszeitverkürzung abgesehen (22 min) normal mit $1/3$ Zellen, 15 mg-% Eiweiß und einem *EQ* von 0,36. Das Pneumencephalogramm war ebenfalls normal. Am 7. 8., dem 28. Krankheitstag, trat plötzlich noch eine Peronäusparesie li. auf. Liquorkontrolle am 10. 8.: $1/3$ Zellen, 15 mg-% Eiweiß, *EQ* 0,50, Reduktionszeit normal.

Ende August kam es erst zur allmählichen Besserung der Peronäusparesese und Anfang September auch der Oculomotoriusparese und Trochlearisparesie. Auf Drängen der Eltern mußte das Mädchen etwas vorzeitig entlassen werden.

Bei der Nachuntersuchung Ende November bestand noch eine Parese der inneren Augenmuskeln mit Mydriasis und träger Licht- und Konvergenzreaktion. Die Funktion der äußeren Augenmuskeln war dagegen praktisch nicht mehr gestört. Im EEG war die Allgemeinveränderung etwas zurückgegangen, es bestand auch keine diffuse Störung mehr; dagegen ergaben sich jetzt leichte Herdzeichen li. temporal hinten.

Auch hier waren die KBR auf Mumps, Ornothose, Choriomeningitis und Influenza wiederholt negativ. Auf Poliomyelitis war nicht agglutiniert worden, im übrigen war das Mädchen gegen Poliomyelitis geimpft.

Dies waren 3 verwandte Verläufe, die praktisch gleichzeitig in unserer Behandlung standen.

Während dieser Zeit war noch ein 4,7 jähriges Mädchen M. K. bei uns, eingewiesen wegen starker Hypermotorik nach wahrscheinlicher Geburtsschädigung. Es machte bei uns einen leichten unspezifischen Infekt durch und bekam am 7. Tag danach, am 11. 8., akut eine periphere Facialisparesis re. Der Liquor war am selben Tag normal mit 3/3 Zellen, 14 mg-% Eiweiß und *EQ* von 0,40. Diese Facialisparesis ging trotz intensivster Behandlung erst Ende Oktober langsam zurück. Sonstige neurologische Ausfälle traten nicht auf.

Die KBR auf Poliomyelitis war unspezifisch schwach positiv ohne Titeranstieg.

Wie weit dieser Fall zu den vorangegangenen gerechnet werden kann, ist unsicher, da es sich auch um eine sogenannte idiopathische Facialisparesis gehandelt haben kann. Immerhin ist der zeitliche Zusammenhang doch erwähnenswert. Bei isolierter Facialisparesis bei Kindern ist ja immer ein Poliomyelitisverdacht zu äußern. So konnte KOCH unter 21 isolierten Facialisparesen im Kindesalter 15 mal eine Poliomyelitis sichern oder wahrscheinlich machen. In unserem Fall spricht allerdings der niedere Titer bei fehlendem Titeranstieg dagegen.

Was ist nun das Gemeinsame dieser vorgenannten Fälle:

Es handelte sich jeweils um periphere Hirnnervenlähmungen, akut aufgetreten ohne klinische Zeichen einer Infektionskrankheit, ohne Begleitendes Fieber, ohne wesentliche Störung des Allgemeinbefindens. Befallen waren 2 mal der Vestibularis, 1 mal der Facialis, 1 mal der Trigeminus in seinen sensiblen Anteilen, 1 mal der Oculomotorius und 1 mal der Trochlearis. Die Ausfälle waren durchweg nur halbseitig, auch bei Beteiligung mehrerer Gehirnnerven waren immer nur die derselben Seite betroffen.

In 2 Fällen trat später, am 28. bzw. 43. Krankheitstag, eine isolierte Lähmung eines peripheren Spinalnerven auf und zwar auf derselben Körperhälfte wie die Hirnnervenlähmung. Die Lähmungen gingen in umgekehrter Reihenfolge nach einer Krankheitsdauer von etwa 10 Wochen allmählich wieder zurück. Soweit bis jetzt gesagt werden kann, sind leichte Restparesen noch vorhanden, wie Tonusdifferenz, Hypaesthesia und Facialisschwäche, bei noch anhaltender Besserung.

In allen Fällen war der Liquor, zum Teil wiederholt, normal, d.h. ohne Pleocytose oder Eiweißvermehrung. Bei genauerer Betrachtung fällt auf, daß bei niedrigem Gesamteiweiß, die Werte lagen meist zwischen 12 und 16 mg-%, eine Erhöhung des Eiweißquotienten, d.h. eine relative Globulinvermehrung vorlag. Vereinzelt war die Reduktionszeit gering verkürzt.

In jedem Falle war eine zentrale Beteiligung zu beobachten, die sich im EEG als Allgemeinveränderung, Herdbefund oder diffuse Störung kundtat. Daß es sich nicht um krankheitsunabhängige, möglicherweise schon früher bestehende Veränderungen handelt, beweist der EEG-

Verlauf mit Besserung parallel dem klinischen Bilde. Die encephale Beteiligung zeigt aber auch die leichte Spastik bei dem Jungen und vor allem die als „falscher Hunger“ beschriebenen Zustände bei dem Mädchen D. A., die wir als diencephale Reizzustände auffassen möchten. Die Differentialdiagnose gegen einen Ponstumor, welcher Verdacht hier und da anfangs aufkommen konnte, ergibt sich aus dem Verlauf.

Die serologische Klärung dieser Krankheitsbilder ist nicht gelungen. Die Komplementbindungsreaktionen waren in 2 Fällen auf Mumps, Influenza, Ornithose und Choriomeningitis unspezifisch positiv. 2 Kinder waren bereits gegen Poliomyelitis geimpft. Bei den beiden anderen waren die Titer auf Poliomyelitis ebenfalls unspezifisch und ohne Ansteigen. Aus der Vorgeschichte sind einmal eine leichte epidemische Enteritis, wenige Tage vor Beginn der Krankheit, einmal eine Conjunktivitis einige Zeit zuvor zu erwähnen. Auch bei dem Kind mit der „idiopathischen Facialisparese“ war ein unspezifischer Infekt etwa 1 Woche vorausgegangen.

In der Kinderklinik der Stadt Stuttgart konnten im Sommer und Herbst dieses Jahres einige ähnliche Fälle beobachtet werden, wie uns Herr Professor Dr. GRUNDLER freundlicherweise mitteilte. Bei diesen waren die serologischen Untersuchungen, auch auf Poliomyelitis und auf ECHO-Viren, ebenfalls ergebnislos gewesen.

Ausgehend von diesem Bild fanden wir unter unseren früheren Patienten noch den Fall eines 9jährigen Mädchens, der wegen mancher Ähnlichkeit noch kurz berichtet werden soll:

M. T. kam am 26. 3. dieses Jahres unter dem Bild einer beidseitigen, aber stark rechtsbetonten, li. nur angedeuteten Ptosis, einer Aphonie, Facialisschwäche li. und Hypästhesie im 1. Trigeminusast li. zur Aufnahme. Das Kind hatte früher Keuchhusten, Windpocken und Mumps komplikationslos gemacht und hatte sich im Januar dieses Jahres erkältet. Es fieberte kurz, bekam 2 Tage später Hals- schmerzen und allmählich eine zunehmende Ptosis re. Hausärztliche Behandlung war ohne Erfolg, der konsultierte Augenarzt konnte keine Ursache feststellen. Am 13. 3. kam noch eine Aphonie dazu, die bis zur Aufnahme zunahm. Das Kind klagte über gelegentliche Kopfschmerzen.

Hier fanden sich rechtsseitige Pyramidenzeichen und eine Hemihypästhesie der ganzen re. Körperhälfte sowie eine Dysdiadochokinese re. Der Liquor zeigte 2 Tage nach der Aufnahme 2/3 Zellen, 17 mg-% Eiweiß und eine EQ von 0,41. 1 Monat später, allerdings im Rahmen eines Luftencephalogramms, fanden sich 17/3 Zellen und 16 mg-% Eiweiß. Pneumencephalogramm und Carotisangiogramm waren normal. Im EEG bestand eine li. temporal betonte diffuse Störung. Bereits wenige Tage nach der Aufnahme bildete sich die Aphonie rasch zurück und am 20. 4. war li. keine Ptosis mehr festzustellen, re. bestand sie noch bis Anfang Mai. Eine Nachuntersuchung im August ergab nur noch eine leichte Hemihypästhesie und im EEG immer noch eine li. temporal betonte diffuse Störung. Die zentrale Symptomatik bestand somit noch abgeschwächt, die peripheren Lähmungen waren verschwunden. Serologische Untersuchungen waren damals nicht gemacht worden.

Dieser Fall unterscheidet sich von den vorigen durch den weniger akuten und auch mit fieberhafter Erkrankung einhergehenden Beginn und die fehlende strenge Halbseitigkeit, entspricht aber im praktisch negativen Liquorbefund bei bevorzugtem Hirnnervenbefall.

Bei der Abgrenzung dieser Krankheitsbilder gegen die Poliomyelitis wird man sich vor allem an den Liquorbefund halten. FANCONI wie auch BODECHTEL, wie auch andere fordern zur Diagnose einer Poliomyelitis eine Pleocytose. Wesentlich ist hier allerdings der Zeitpunkt der Liquoruntersuchung. Während Pleocytosen nur am Anfang der Erkrankung zu erwarten sind, sind normalerweise Eiweiß erhöhungen noch über längere Zeit festzustellen. Sehen wir von unserem letzten Fall ab, der aber schon durch seinen Verlauf nicht als Poliomyelitis aufgefaßt werden kann, so waren wir lediglich beim Fall D. A. mit der isolierten Vestibularisstörung mit der Lumbalpunktion so spät daran, daß uns eine Pleocytose zum Krankheitsbeginn entgangen sein könnte. Dieses Kind war jedoch gegen Poliomyelitis geimpft. Auch ist ein isolierter Vestibularisbefall als Poliomyelitisfolge ungewöhnlich, nicht dagegen bei der multiplen Neuritis der Hirnnerven (WARTENBERG), und schließlich bestanden hier keinerlei initiale Krankheitssymptome. FANCONI zitiert aus seinem großen Material nur 2 Fälle ohne pathologischen Liquorbefund. Auffällig ist daran, daß gerade diese beiden Hirnnervensymptome zeigten und der eine davon außerhalb jeder Poliomyelitisepidemie auftrat. Es besteht der Verdacht, daß es sich bei diesen um eine cerebrale Polyneuritis im Sinne von FLURY bzw. um Mononeuritiden im Sinne WARTENBERGS gehandelt hat. Die Forderung einer Pleocytose im Liquor bei jeder Poliomyelitis kann in dieser Form jedoch nicht aufrecht erhalten werden. DE RUDDER berichtete über 25 liquornegative Poliomyelitisfälle, ohne allerdings den serologischen Beweis für die Diagnose zu bringen. Dagegen konnte KOCH bei 4 von 8 liquornegativen Facialisparesen die Poliomyelitis-Ätiologie sichern.

Der fehlende Liquorbefund kann also hier nicht als Beweis gegen eine Poliomyelitis angeführt werden. Die in 2 Fällen beobachtete Spät-lähmung ist aber ein sicheres Gegenargument, da bei der Poliomyelitis Lähmungen immer innerhalb von höchstens 3 Tagen auftreten und nicht später, worauf auch DEBRÉ hinwies. Auch die sensiblen Ausfälle sprechen gegen eine Poliomyelitis.

Eine eigentliche Poliomyelitis-Epidemie war in unserer weiteren Gegend in diesem Jahr nicht festzustellen, so daß auch dies bis zu einem gewissen Grad dagegen sprechen könnte. Die Kinder waren übrigens aus verschiedener Gegend.

Polyneuritiden mit normalem Liquorbefund werden dagegen immer wieder beobachtet, wie z. B. SCHELLER betont. Dasselbe gilt auch von den Mononeuritiden. Liquorveränderungen im Sinne eines Guillain-Barré-

Syndroms (niedrige Zellzahl bei hohem Eiweißwert) sind nur bei der Polyradikulitis oder Myelitis zu erwarten, nicht aber beim Befall peripherer Abschnitte.

Wir möchten auf Grund aller dieser Erwägungen, insbesondere auch unter Berücksichtigung der Tatsache, daß in keinem Falle Fieber vorausging, und im Hinblick auf den Verlauf, die geschilderten Krankheitsbilder der Mononeuritis bzw. der disseminierten Mononeuritis zuordnen. Als Hauptkennzeichen von disseminierten Mononeuritiden, wie sie von OPPENHEIM beschrieben wurden, bezeichnet WARTENBERG, daß 1. isolierte gemischte Nerven nacheinander in beträchtlichem zeitlichen Zwischenraum befallen wurden, 2. ein sicheres ätiologisches Agens fehle und 3. Allgemeinerscheinungen einer Krankheit vermißt wurden. Alle 3 Punkte treffen auf unsere Fälle zu.

Bei der üblichen Polyneuritis und der sogenannten idiopathischen Mononeuritis ist allerdings eine encephale Beteiligung, auf die das EEG, die leichte Spastik und die diencephalen Reizzustände hinweisen, nicht bekannt. Wenn man allerdings, wie FANCONI einleuchtend annimmt, die Polyneuritis als ein Teilsyndrom einer in wechselnder Form auftretenden Encephalo-Myelo-Radikulo-Neuritis annimmt, also eine Allgemeinkrankheit, die das gesamte zentrale und periphere Nervensystem befallen kann, dann ist eine Beteiligung des Gehirns nicht überraschend. Auch die Mononeuritiden können als Spezialformen pathogenetisch in diese große neutrope Krankheitsgruppe eingeordnet werden.

Auch bei der Poliomyelitis ist die Form der Polioencephalitis ja bekannt. Eine cerebrale Beteiligung ist vor allem bei Kindern auch bei scheinbar banalen Allgemeinerkrankungen wohl häufiger anzunehmen, als allgemein angenommen wird. Es sei auf die EEG-Untersuchungen von RADTKE hingewiesen, der bei klinisch symptomfreien pockengeimpften Kindern am 10. Tage in hohem Prozentsatz vorübergehende, aber deutliche EEG-Veränderungen registrieren konnte, was wohl zweifellos auf eine encephale Mitreaktion auch ohne die klinischen Zeichen einer Encephalitis hinweist.

Dabei müssen wir uns wohl davon frei machen, bei jeder encephalen Beteiligung jeweils auch Liquorveränderungen erwarten zu wollen, wie gerade die hier vorgetragenen Fälle zeigen können. Dies gilt zum mindest solange, als man sich dabei nur auf Zellbefund und grobe Eiweißreaktionen (Pandy) stützt. Die mehrfache EQ-Erhöhung als Ausdruck einer relativen Globulinvermehrung in unseren Fällen zeigt, daß eine gewisse, wenn auch geringe Reaktion des Liquors doch vorliegt.

Bei den EEG-Befunden wäre die Annahme naheliegend, daß es sich bei den Hirnnervenlähmungen um nucleäre Lähmungen handelt. Diese lassen sich klinisch jedoch nicht sicher von den infranucleären trennen, da jedesmal das periphere Neuron befallen ist. Die spinale Polyneuritis

geht im Gegensatz zur Poliomyelitis im allgemeinen meist ohne Beteiligung der Vorderhornkerne einher, so daß man bei Befall der Hirnnerven analog eher einen infranucleären Befall annehmen möchte.

Im Falle des Mädchens mit der inkompletten Oculomotorius- und Trochlearparese spricht der Ausfall des N. rectus inferior, der ja vom Kern der Gegenseite versorgt wird, für eine infranucleäre Störung, trotz der fehlenden, bei infranucleären Schädigungen des Oculomotorius üblichen Levatorparese.

Die Ätiologie dieser Krankheitsbilder bleibt unklar. Die negativen serologischen Befunde, die ohnehin nicht ganz erschöpfend ausgeführt wurden, sprechen nicht gegen ein neurotropes Virus. Für ein solches spricht am ehesten der Fall mit der vorausgegangenen epidemischen Enteritis. Bei den bekannten neurotropen Virusinfektionen außerhalb der Poliomyelitis werden ganz bevorzugt die klinischen Symptome einer abakteriellen Meningitis beschrieben, so bei ECHO-, Mumps-, Influenza-Viren. Eine Meningitis war hier jedoch nie festzustellen. Für eine allergische Genese, wie sie FANCONI für seine Encephalo-myelo-radikuloneuritis annimmt, finden wir ebenfalls nicht genügend Anhaltspunkte. Die Blutbilder waren hierfür nicht charakteristisch.

Bei den immer wechselnden klinischen Bildern, unter denen die offenbar zahlreicher werdenden Encephalomyelitiden in den letzten Jahren auch bei den Kindern auftreten und welchen wir in weiterem Sinne unter Einbeziehung der sogenannten idiopathischen Polyneuritis und Mononeuritis auch unsere Fälle zuordnen möchten, kann vielleicht die Vermutung ausgesprochen werden, daß wir in Zukunft häufiger solche atypischen Fälle mit unklaren Paresen, mit und ohne cerebrale Beteiligung zu sehen bekommen werden. Bei der Poliomyelitis wird in der Pathomorphose von einer „Kopfwanderung“ gesprochen. Möglicherweise ist eine solche auch bei den Neuritiden anzunehmen.

Hierzu war in den hier dargestellten Fällen die cerebrale Beteiligung auffallend, die vorwiegend im EEG zum Ausdruck kam oder in diskreten neurologischen Ausfällen, und die in Kombination mit teilweise disseminierten Mononeuritiden bisher kaum beobachtet werden konnte. Systematische Untersuchungen über cerebrale Beteiligung bei Poly- und Mononeuritis fehlen bisher.

Zusammenfassung

Es werden 3 zur gleichen Zeit zur Beobachtung gekommene Fälle von peripheren Hirnnervenlähmungen mit cerebraler Beteiligung und zum Teil nachfolgender peripherer Lähmung eines Spinalnerven bei Kindern geschildert sowie 2 weitere verwandte Fälle. Nach Abgrenzung gegen die Poliomyelitis werden sie der disseminierten Mononeuritis

(WARTENBERG) zugeordnet. Diese wird als Sonderform einer in wechselnder Form auftretenden Encephalo-Myelo-Radikulo-Neuritis angesehen, woraus sich eine cerebrale Beteiligung zwanglos erklären lässt.

Literatur

BODECHTEL, G.: Die Erkrankungen des Rückenmarks. Handbuch der inneren Medizin, Bd. V, 2. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — DEBRÉ, R., B. DUNCAN, J. F. ENDERS, S. GARF, H. KOPROWSKI, H. C. LASSEN, J. R. PAUL, A. M. PAYNE, A. J. RHODES, W. R. RUSSELL, A. B. SABIN, ST. THIEFFRY u. W. WOOD: Poliomyelitis. Stuttgart 1956. — DE RUDDER, B.: Akute Poliomyelitis ohne Liquorveränderung. Dtsch. med. Wschr. 83, 1309 (1958). — FLURY, M.: Poliomyelitis cerebralis. Beitrag zur Frage der Polyneuritis im Kindesalter. Helv. paediat. Acta 6, 62 (1951). — FANCONI, G., u. A. WALLGREN: Handbuch der Pädiatrie. Basel 1956. — FANCONI, G., H. ZELLWEGER u. A. BOTZSTEIN: Die Poliomyelitis und ihre Grenzgebiete. Basel 1945. — KOCH, FR.: Die Differentialdiagnose der Facialisparesis im Kindesalter. Dtsch. med. Wschr. 83, 2073 (1958). — RADTKE, A.: Das EEG bei postvaccinalen cerebralen Reaktionen. Vortrag 8. Jahrestagung der Deutschen EEG-Gesellschaft. München 1959. — SCHELLER, H.: Die Erkrankungen der peripheren Nerven. Handbuch d. inn. Medizin, Bd. V, 2. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953. — WARTENBERG, R.: Neuritis, sensible Neuritis, Neuralgie. Stuttgart 1959. — WIECK, H. H.: Probleme der Polyneuritis. Fortschr. Neurol. Psychiat. 23, 379 (1955).

Dr. R. LEMPP, Universitäts-Nervenklinik Tübingen,
Klinisches Jugendheim