

II. Aus der medicinischen Universitätsklinik in Bonn.
**Ein Fall von multipler Sclerose mit Inten-
tionszittern in der Facialismusculatur.**

Von Dr. med. Victor Cohn.

Im Sommer 1889 befand sich in der medicinischen Klinik in Bonn ein Fall von multipler Sclerose, welcher in zweierlei Hinsicht bemerkenswerth war. Einmal bestand eine so hochgradige Aehnlichkeit mit der Paralysis agitans, dass die Differentialdiagnose auf nicht geringe Schwierigkeiten stiess, andererseits fand sich ein Symptom vor, das bei multipler Sclerose äusserst selten, wenn überhaupt je beobachtet worden ist, nämlich Intentionszittern im Gesicht.

Doch die Eigenthümlichkeiten des Falles sind am besten aus einer genaueren Beschreibung ersichtlich, zu der ich jetzt übergehe.

Anamnese. Die Ehefrau L., 34 Jahre alt, aus B., hat 7 Kinder geboren, von welchen 3 gestorben sind, und zwar eins mit 20 Monaten an Schwindsucht, eins mit $2\frac{1}{2}$ Monaten an Krämpfen, und eins mit 4 Monaten an Erbrechen. Die Mutter der Patientin zitterte und konnte nicht gut gehen, hatte nach Aussage der Patientin „Gicht“ und ist am Schlagle gestorben. Die Todesursache beim Vater ist unbekannt. In der Familie sind Erscheinungen, die auf Nervenkrankheiten hinweisen, sonst nicht vorgekommen. Die Patientin will nie krank gewesen sein, bis zu ihrem vorletzten Wochenbette im Juni 1887. Von da ab will sie nicht mehr gut gehen können, ohne dass ihre Beschwerden mit Schmerzen verbunden waren. Im Herbst desselben Jahres stellte sich beim Greifen nach Gegenständen Zittern im linken Arme ein. Bei Beginn der Erkrankung traten Störungen in der Sprache ein, derart, dass die Kranke von ihrem Manne nicht verstanden werden konnte. Dieselben verschwanden später angeblich vollständig. Gegen das Zittern, die Schwäche und Steifigkeit in den Beinen wurde die Patientin ärztlich ohne Erfolg behandelt. Seit ihrem letzten Wochenbette im August 1888 hat sich ihr Zustand wesentlich verschlimmert, es fand sich auch Zittern im rechten Arm, Steifigkeit und Schmerzen im Hals und Nacken ein. Taub- oder Pelzigsein, Ameisenkriechen, Gürtelgefühle, will die Kranke nie gehabt haben. Ebensovienig hat sie je ein Gefühl von Schwindel gehabt. Auch seitens der Augen hat sie bislang keine Störungen beobachtet.

Status im Sommer 1889. Die Patientin ist kräftig gebaut und gut genährt. Exantheme, Oedeme und Drüsenschwellungen sind nicht vorhanden, das Sensorium ist frei. Atrophieen der Muskulatur sind nirgends bemerkbar. Der Gesichtsausdruck ist etwas starr. Die Intelligenz hat nicht gelitten, insbesondere ist die Gedächtniskraft eine vorzügliche. Die Kranke will nicht mehr so laut sprechen können, als früher, sonst ist keine Abnormität an der Sprache zu eruiern.

Was die Motilität anbetrifft, so gehen Seitwärtsbewegungen des Kopfes nur recht langsam und wenig ausgiebig von statten, die Bewegungen des Kopfes nach hinten sind unmöglich, nach vorne erreichen sie inbezug auf ihre Ausgiebigkeit zwar die Norm, sind aber entschieden verlangsamt. Bei den noch möglichen Bewegungen des Kopfes tritt Zittern ein, während es in der Ruhe fehlt. Kopfschütteln ist beinahe unmöglich; beim Versuche dazu stellt sich starker Tremor der Arme und Beine ein. Die Gesichtsmuskulatur ist sehr schwer beweglich, Stirnrünzeln ist ganz unmöglich, Schliessung und Oeffnung der Augen ist verlangsamt; bei diesen Bewegungen findet ein fortwährendes Zittern der Augenlider statt. Bei Untersuchung der Augenmuskeln ergibt sich, dass keine Spur von Nystagmus oder sonstigen Abnormitäten vorhanden ist. Die Pupillen sind gleich weit und reagiren prompt auf Licht und Accommodation. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt vollständig normale Verhältnisse. Heben der Oberlippe und Contraction der Unterlippe sind ebenfalls verlangsamt und wenig ausgiebig, und es tritt auch hierbei Zittern der betreffenden Muskulatur ein. Beim Oeffnen und Schliessen des Mundes wird der Unterkiefer langsam und wenig ausgiebig bewegt. Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers sind ganz unmöglich. Die Zunge kann nur wenig vorgestreckt werden, sie weicht nicht nach der Seite ab und wird normal rasch bewegt. Auch treten in ihr keine Zuckungen ein, weder in der Ruhe noch bei Bewegungen. Die Haltung des Zäpfchens ist normal. Den passiven Bewegungen des Kopfes wird ein starker, nicht gewollter Widerstand entgegengesetzt; sie sind ausserdem mit grossen Schmerzen verbunden. Heben der Schulter ist verlangsamt, nicht ausgiebig und mit starkem Zittern der Arme verbunden, links in erhöhtem Maasse als rechts. Das Emporheben der Arme geht normal ausgiebig von statten, ist aber verlangsamt und besonders links mit heftigem Zittern der Arme verknüpft. Früher war auch die Hebung links schwieriger und weniger ausgiebig. Derselbe Befund beim Rotiren der Arme. Beugung und Streckung der Unterarme ist zwar normal ausgiebig, aber entschieden verlangsamt und besonders wieder links mit starkem Tremor verbunden. Auch in der Ruhe zittern die Oberextremitäten; bei gewollten Bewegungen, wie z. B. beim Greifen nach einem vorgehaltenen Gegenstande, wird dies Zittern stärker und ausgiebiger. Das Zittern ist links bedeutend ausgeprägter als rechts und hört während des Schlafes ganz auf. Die Finger beider Hände befinden sich in chronischer Schreibstellung, Daumen und Zeigefinger haben sich genähert und berühren sich in gestreckter Stellung, die übrigen Finger sind gebeugt und in die Hohlhand eingeschlagen. Die rechte Hand zeigt in dieser Stellung keine Zitterbewegungen, auch der Daumen und Zeigefinger der linken Hand sind ruhig, dagegen zittern die drei anderen Finger der linken Hand fortwährend. Beim Gehen wird der Vorderarm gegen den Oberarm und die Hand gegen den Vorderarm gebeugt getragen; auch der Körper ist beim Gehen, mit Ausnahme des Kopfes, der eher zu viel nach hinten steht, nach vorn über gebeugt, die Knie sind eingebogen, und der Gang wird rascher, wobei die Zehenspitzen am Boden kleben. Selbst beim Stehen findet sich zeitweise Zehenstand. Das Aufstehen vom Stuhle findet nur sehr langsam statt, unter heftigem Zittern der Extremitäten, die oberen Glieder zittern auch während des Gehens. Es ergibt sich ferner eine grosse Steifigkeit im Hüftgelenk. In liegender Stellung einen Kreis mit gestreckten Knien zu beschreiben, also das Bein im Hüftgelenk zu rotiren, misslingt vollständig; beim Versuche dazu tritt starker Tremor fast des ganzen Körpers, selbst des Kopfes ein. Die Abduction im Hüftgelenk in etwas möglich, aber wenig ausgiebig und verlangsamt unter starkem Zittern. Die Abduction ist normal, aber ebenfalls verlangsamt und mit Tremor verbunden. Die Beugung im Hüftgelenk gelingt nur mässig, die Streckung ist möglich. Beide Bewegungen jedoch geschehen nur träge und unter fortwährendem Zittern. Bei den Bewegungen im Kniegelenk ein ähnlicher Befund. Passive Bewegungen sind in diesen Gelenken bis zur Norm möglich, dabei stösst man aber auf einen ziemlich starken Widerstand, offenbar der Muskeln, und verursacht der Patientin Schmerzen. Alle Bewegungen, active wie passive, gehen rechts bedeutend besser von statten als links, und auch die Rigidität ist rechts viel geringer als links, ebenso ist links das Zittern bedeutend

stärker als rechts. Active wie passive Bewegungen im Talocruralgelenk sind fast unmöglich und verursachen grosse Schmerzen, während die Zehengelenke völlig frei sind. Während der Ruhe ist an den Beinen keine Zitterbewegung zu bemerken, welche aber in hohem Grade bei gewollten Bewegungen eintritt.

Was die Kraft der Muskeln angeht, so findet sich links eine erhebliche Abschwächung derselben; der Händedruck ist rechts erheblich stärker als links, ebenso der gewollte Widerstand gegen die passiven Bewegungen des rechten Armes und Beines. Abgesehen von der Schmerzhaftigkeit bei passiven Bewegungen klagt Patientin über beständige Schmerzen im Nacken und den Schulterblättern bis hinab in die Kreuzbeingegend. Ferner hat sie das Bedürfniss, fortwährend ihre Lage zu wechseln: sie kann z. B. nicht längere Zeit hindurch in der Rückenlage zubringen, sondern muss aufsitzen. Wenn sie sitzt, will sie stehen etc. Nach den geringfügigsten Körperbewegungen tritt ein Gefühl von grosser Müdigkeit ein. Weiterhin empfindet die Patientin, besonders in der Nacht, ein starkes Hitzegefühl und kann selbst nicht die leichteste Bettdecke vertragen. Die Sensibilität ist in allen ihren Beziehungen intact. Auch Gesicht, Geruch, Geschmack und Gehör verhalten sich normal.

Es findet sich keine abnorme Erregbarkeit des Facialis gegen mechanische Reizung; auch die Hautreflexe sind normal; dagegen findet sich ein starker und deutlicher Kinnreflex. Die Tricepsreflexe beiderseits lebhaft, ebenso die Supinatorreflexe. Die Patellarreflexe sind nicht erhöht, kein Fussclonus. Der passiv gehobene Fuss bleibt kurze Zeit in dieser Stellung stehen (paradoxe Contraction).

Die Untersuchung aller inneren Organe liess keine Abnormitäten erkennen, ebenso verhielt sich die Körpertemperatur während einer langen Beobachtungszeit normal.

Die elektrische Prüfung der Facialis-muskulatur ergab normale Verhältnisse.

Wenn ich nun die Hauptpunkte der Krankengeschichte recapitulire, so ist das auffallendste Symptom die Starrheit in der Nacken- und Halsmuskulatur, welche einzelne Bewegungen unmöglich macht, andere in hohem Grade beeinträchtigt, sowohl hinsichtlich ihrer Ausgiebigkeit als auch der Schnelligkeit ihrer Ausführung. Sehr wichtig ist auch die wirkliche Abnahme der Muskelkraft auf der linken Körperhälfte. Aber nicht nur die Nacken- und Halsmuskulatur, sondern auch die Muskulatur des ganzen Körpers ist von einer hochgradigen Rigidität befallen. Bei den noch möglichen Bewegungen tritt starkes Intentionszittern ein.

Die Zitterbewegungen des Kopfes sind keine vom Rumpfe fortgeleitete, sondern selbstständige, ja es tritt bei Bewegungen des Kopfes umgekehrt eine Fortleitung des Zitterns auf den Rumpf und die Extremitäten ein.

Der Gesichtsausdruck ist starr, die Muskulatur des Nervus facialis, soweit er die Stirn versorgt, kann willkürlich nicht bewegt werden (Ungeschicklichkeit?), in den übrigen Theilen der Facialis-muskulatur besteht eine auffallende Trägheit der Bewegungen, die zugleich mit dem höchst auffallenden und selten beobachteten Symptom des deutlichsten Zitterns verbunden ist.

Weiterhin ist bemerkenswerth, dass die Vorderarme leicht gegen die Oberarme gebeugt gehalten werden, die Hand befindet sich in permanenter Schreibstellung. Es ist ferner auffallend, dass die Oberextremitäten auch in der Ruhe zittern, besonders zeigt sich dies Zittern in den Fingern der linken Hand. Es wird stärker bei gewollten Bewegungen.

Der Gang ist ein Zehengang und zeigt das Phänomen der Propulsion. Auffallend ist, dass die Lähmungen in den Extremitäten, besonders in den unteren, nicht von erhöhten Sehnenreflexen begleitet werden. Es besteht nur ein erhöhter Kinnreflex und lebhafter Triceps- und Supinatorreflex. Seitens der Augen und der Sprache sind keine wesentliche Abnormitäten zu verzeichnen, obgleich die Angabe der Patientin, dass sie einmal unverständlich gesprochen habe, das beweist, dass früher irgend welche Störungen bestanden haben. Es scheint aber wesentlich die Sprache weniger laut als früher gewesen zu sein, was wohl mit der Schwierigkeit der Mundöffnung zusammenhängen mag.

In Bezug auf die Sensibilität ergibt sich, dass dieselbe, abgesehen von einer Schmerzhaftigkeit in den Schultern bis hinab in die Kreuzbeingegend, keine Abweichungen von der Norm erkennen lässt. Hingegen ist das Allgemeingefühl sehr stark alterirt, es besteht ein Gefühl unbehaglicher Hitze, welches die Kranke besonders im Bette belästigt und nicht zum geringsten Theile dazu beiträgt, dass die Patientin fortwährend bestrebt ist, ihre Lage zu wechseln.

Es ist somit klar, dass eine ganze Reihe Momente vorhanden sind, welche auf den ersten Blick für die Diagnose Paralysis agitans sprechen. Nach der klassischen Monographie Charcot's ist das wichtigste Symptom der Paralysis agitans das auch in der Ruhe fortdauernde Zittern. Dies Symptom besteht in vorliegendem Falle in den Oberextremitäten. Ganz besonders sind es ferner der starre Gesichtsausdruck und die Steifigkeit der Hals- und Nackenmuskulatur, welche Charcot als äusserst charakteristisch für die Schüttellähmung hinstellt. Beide Symptome sind vorhanden, das letztere so hochgradig, dass man die Kranke am Kopfe im Bette in die Höhe richten kann, ohne dass dadurch eine Neigung des Kopfes zum Rumpfe hervorgerufen wird. Es ist so, als ob bei ihr das Rückgrat bis

hinauf zum Kopfe kein Gelenk hätte, als ob eine einzige starre Knochenmasse vorhanden wäre. Auch die Haltung der Oberextremitäten bei der Patientin spricht für Paralysis agitans. Die Vorderarme sind gegen die Oberarme gebeugt, und die Hände befinden sich in der bezeichnenden Schreibstellung. Dann sind es der Zehengang, die Propulsion des Ganges, die Schmerzen im Rücken, das Gefühl der Ermattung, das unaufhörliche Bedürfniss die jeweilige Lage zu wechseln, und das abnorme Hitzegefühl ohne nachweisbare Alteration der Temperatur, welche als Gründe für die Diagnose Schüttellähmung in vorliegendem Falle anzuführen sind.

Gewichtige und ausschlaggebende Momente jedoch stehen dieser Diagnose entgegen und führen zur Annahme einer Herdsclerose. Schon das Alter der Patientin spricht gegen Paralysis agitans, denn die Schüttellähmung ist eine Krankheit des höheren Alters. Allerdings ist dies keine unumstössliche Regel, aber die Fälle, in denen die Krankheit vor dem 40. Lebensjahre eintritt, sind doch verschwindende Ausnahmen und können den Satz nicht umstossen, dass man bei jugendlichen Personen mit der Diagnose Schüttellähmung sehr vorsichtig sein muss. Dagegen ist die Herdsclerose eine Krankheit des jugendlichen und mittleren Alters. Hauptsächlich ist es aber der Charakter des Zitterns, der von dem Zittern bei Paralysis agitans grundverschieden ist.

Denn es handelt sich in unserem Falle um ein echtes Intentionszittern; daran kann auch das beobachtete Ruhe-zittern der Oberextremitäten nichts ändern. Denn das wesentliche bei dem sclerotischen Zittern ist, dass der Tremor bei der Bewegung gesteigert wird. Schliesslich ist ja auch bei der scheinbaren ruhigen Haltung der Muskulatur im wachen Zustande stets Contraction gewisser Muskeln nothwendig, und daher wird das Zittern bei multipler Sclerose gar nicht selten in der Ruhe beobachtet.

Am auffallendsten ist in unserem Falle aber das exquisite Intentionszittern der Gesichtsmuskeln bei Bewegungen, während bei ruhiger Miene kein Tremor sichtbar wird. Allerdings ist dies Phaenomen auch bei multipler Sclerose selten, wenn überhaupt beobachtet worden, es trägt aber zusammen mit dem gesteigerten Kinnreflex durchaus den Charakter des sclerotischen Zitterns. Auch die sonstigen Sehnenreflexe sind wenigstens zum Theil, und zwar an den Oberextremitäten, gesteigert, was für die Diagnose einer Sclerose und gegen die einer Paralysis agitans ins Gewicht fällt.

Andererseits fehlen allerdings zwei Momente, die bei der Diagnose auf multiloculäre Sclerose von grossem Werthe sind, nämlich der Nystagmus und die scandirende Sprache. Aber ich verweise hier auf einen Satz von Leube,¹⁾ der dahin lautet, dass das eine oder andere Symptom bei der multiplen Sclerose fehlen könne, ohne dass dadurch die richtige Erkennung der Krankheit wesentlich erschwert wäre.

Offenbar den Hauptantheil an der Aehnlichkeit mit der Paralysis agitans hat in vorliegendem Falle die Rigidität der Muskulatur. Dieselbe ist ein Symptom, welches sowohl der Paralysis agitans als auch der Herdsclerose eigenthümlich ist, wenngleich es gewöhnlich bei der Schüttellähmung bei weitem ausgeprägter und wohl von allen Erscheinungen bei dieser Krankheit die auffallendste ist. Diese Rigidität ist es auch, welche die Propulsion und Retropulsion des Ganges bewerkstelligt, Erscheinungen, welche also nicht als pathognomonisch nur für die Paralysis agitans zu gelten haben, sondern die überall eintreten werden, wo eine über den ganzen Körper verbreitete, hochgradige Rigidität der Muskulatur zu beobachten ist. Nun findet man freilich Propulsion und Retropulsion am häufigsten bei der Paralysis agitans, weil bei ihr auch am häufigsten und ausgesprochensten die hochgradige Rigidität vorhanden ist. Dieselbe Rigidität ist es auch, welche die eigenthümliche steife Haltung des Körpers und besonders die charakteristische Stellung der Arme und Hände bedingt. Wenn sich nun, was allerdings selten ist, auch einmal bei der multiplen Sclerose diese hochgradige Rigidität ausbildet, muss nothwendigerweise auch die der Rigidität entsprechende Haltung des Körpers entstehen. Es muss der steife und beschleunigte Gang, die Fixation des Kopfes und die Starrheit des Gesichtsausdrucks, die Beugung der Arme und Finger entstehen. Wahrscheinlich hängt auch das starke Müdigkeitsgefühl, ebenso wie das Hitzegefühl mit dieser starken Rigidität direkt zusammen.

Freilich bleibt bei diesem Gemisch der Symptome daran zu denken, ob nicht möglicherweise beide Krankheiten bei einem und demselben Individuum vorhanden sind. Ueber einen derartigen, allerdings bisher als einzig dastehenden Fall berichtet Schultze²⁾. Es handelte sich um einen bejahrten Mann, bei dem neben den anderen nur auf Schüttellähmung hindeutenden Erscheinungen auch das Lebensalter mehr für die Paralysis agitans sprach, sich aber

dennoch bei der Section die Existenz einzelner spinaler sclerotischer Herde nachweisen liess.

Immerhin ist aber ein derartiges Zusammentreffen einer Neurose ohne anatomisch nachweisbaren Befund, wie es die Paralysis agitans ist, und einer multiplen Sclerose so unwahrscheinlich, dass ich die oben begründete Diagnose durch dasselbe nicht wesentlich beeinträchtigen lassen kann.

Sollten übrigens in Bezug auf die Richtigkeit derselben noch irgend welche Zweifel bestehen können, so bewies der weitere Verlauf der Krankheit, dass die Annahme einer Herdsclerose in unserem Falle richtig gewesen war. Bezüglich dieses Punktes habe ich dem jetzt folgenden Status, den ich etwa 1 Jahr nach dem so eben besprochenen aufnahm, nichts hinzuzufügen.

Status am 15. Juli 1890.

Im Allgemeinbefinden der Patientin ist seit dem vorigen Jahre keine Veränderung eingetreten. Die Patientin ist wohlgenährt, die Intelligenz hat nicht abgenommen. Es sind keine apoplectiformen oder epileptischen Anfälle dagewesen.

An der Sprache lässt sich momentan keine Veränderung nachweisen, sie ist nicht scandirend. Aber die Patientin und die Angehörigen geben an, es komme sehr häufig vor, dass die Patientin ganz unverständlich spreche.

In Bezug auf die Kopfbewegungen ist seit dem vorigen Jahre keine wesentliche Veränderung eingetreten, doch scheint es, dass die Bewegungen noch weniger ausgiebig, langsamer geworden und mit stärkerem Tremor verbunden sind. Der Tremor des Kopfes fehlt in der Ruhe. Stirnrunzeln ist unmöglich, die Bewegungen der sonstigen Gesichtsmuskulatur sind verlangsamt, ebenso Schliessung und Oeffnung der Augen. In dieser Musculatur starkes Intentionszittern, besonders ausgeprägt beim Lidschluss.

Abweichend vom Befunde im vorigen Jahre findet sich beiderseits deutlich ausgesprochener Nystagmus, sowohl bei seitlichen Bewegungen der Bulbi, als auch bei solchen nach oben und unten. Diplopie und Lähmungen der Augenmuskeln sind nicht vorhanden. Bewegungen des Unterkiefers, Oeffnen und Schliessen des Mundes wie im vorigen Jahre. Die Zunge kann nur wenig ausgestreckt werden, sie weicht nach links deutlich ab; in der Ruhe sind in ihr Zuckungen zu bemerken, welche stärker werden bei Bewegungen. Die hochgradige Steifigkeit in der Nacken- und Halsmusculatur besteht gerade wie früher. Die Motilität der Schultern, Arme und Beine ebenfalls wie im vorigen Jahre. Links erhebliche Abschwächung der Kraft. In den Oberextremitäten Ruhe-zittern. Der Tremor wird bei Bewegungen stärker, links mehr als rechts. Die linke Hand ist in Beugstellung vollkommen contracturirt, die Finger können aus ihrer Stellung weder activ noch passiv herausgebracht werden. Ruhe-zittern in dieser Hand. Auch alle Finger der rechten Hand zittern in der Ruhe, Daumen und Zeigefinger haben sich genähert und berühren sich in gestreckter Stellung, die anderen Finger sind in die Hohlhand eingeschlagen. Gang und Haltung des Körpers wie früher. Zehengang, Zehengang und Propulsion des Ganges. In der Musculatur des ganzen Körpers hochgradige Rigidität, links ausgeprägter als rechts. Nirgends Atrophieen der Musculatur.

Grosse Schmerzhaftigkeit im Nacken, starkes Hitzegefühl in der Nacht, das die Patientin zu häufigem Lagewechsel zwingt. Gefühl von Abgeschlagenheit und Mattigkeit nach den geringsten Körperbewegungen. Die Sensibilität intact. Geruch, Gesicht, Geschmack und Gehör normal.

Reflexerregbarkeit wie früher, nur auf der rechten Seite Fussclonus.

Die auffälligste Erscheinung in unserem Falle, welche Herrn Prof. Schultze veranlasste, denselben durch mich veröffentlichen zu lassen, bleibt also das jedenfalls überaus selten beobachtete Intentionszittern der Gesichtsmuskulatur. In der Litteratur vermochte ich, soweit ich sie mir zugänglich machen konnte, über die Existenz desselben nichts zu finden. Wenn Erb in seinem Lehrbuche der Rückenmarkskrankheiten sagt, dass sich bei der multiplen Sclerose zuweilen beim Sprechen eine Verlangsamung der Bewegungen der Lippen und Zittern in den Lippen finden, so geht daraus hervor, dass dieser Autor ebenfalls diese Erscheinung beobachtet hat,³⁾ aber nur in geringem und beschränktem Grade.

Schliesslich ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Schultze für die freundliche Ueberlassung des Falles und die gütige Unterstützung, die er mir bei Bearbeitung desselben zu Theil werden liess, hiermit meinen besten Dank abzustatten.

¹⁾ Deutsch. Archiv für klin. Med. Bd. 8. S. 29.

²⁾ Virchow's Archiv 1876, Band 68.