III. Aus der Nervenabtheilung des I. städtischen Krankenhauses in Moskau.

Ein Fall von Syringomyelie mit Cheiromegalie.¹⁾

Von **M. A. Lunz**, Ordinator.

Unter den atypischen Fällen der Syringomyelie erregen diejenigen ein hohes Interesse, welche anstatt der gewöhnlichen Atrophie Hypertrophie gewisser Theile oder ganzer Glieder darbieten. Aehnliche Fälle sind von Marie, Schlesinger und Maixner beschrieben worden. Ich erlaube mir daher folgenden Fall mitzuthellen, welcher eine exquisite Form von Syringomyelie mit Cheiromegalie darstellt.

Praskowja Iwanowa Kattkoff, 30 Jahre alt, ist am 12. October 1897 ins I. städtische Krankenhaus eingetreten. Der Vater der Patientin starker Potator, im allgemeinen gesund; die Mutter starb, als Patientin 1½ Jahre alt war, soll nach den Behauptungen der Verwandten stets gesund gewesen sein. Bis zum 16. Lebensjahre erfreute sich Patientin einer vollkommenen Gesundheit, alsdann stellten sich epileptische Anfälle ein, welche bis zum 20. Jahre anhielten und alsdann gänzlich schwanden. Diese Anfälle wiederholten sich im Winter alle zwei bis drei Monate, im Sommer häufiger — monatlich. Sie traten immer ganz plötzlich auf, bei sehr kurz dauernder Aura, durch Kopfschwindel ausgedrückt; die Patientin fiel dabei um und beschädigte sich häufig. Der Anfall war stets mit Schaum aus dem Munde begleitet; die Zunge häufig zerbissen, was der Patientin manchmal als einziger Beweis des gewesenen Anfalles diente. Die Menstruation erschien erst im 20. Jahre und wiederholt sich bis jetzt nur einmal jährlich. Vor drei Jahren stellten sich Schmerzen in der rechten oberen Extremität ein, welche von dem Carpometacarpalgelenk wie auch dem Ulnargelenk nach beiden Seiten ausstrahlten. Zugleich wurde Patientin häufig von einem unangenehmen Frostgefühl gequält, welches sie veranlasste, sich am heissen Ofen zu wärmen, und ohne es zu merken, zog sie sich viele Brandmale zu. Dabei merkte sie, dass die rechte obere Extremität allmählich an Umfang zunahm und zugleich schwächer wurde. Seit einem Jahre stellten sich Schmerzen in der linken oberen Extremität, im Rücken und der Brust ein, begleitet von häufigem Frostgefühl in denselben.

Status praesens: Fieberloser Zustand. — Psychische Thätigkeit normal, ausgenommen einige Apathie und Schweigsamkeit. Pupillen normal, reagiren prompt, Augenfund und Sehkraft, von Professor Ewetzky untersucht, bieten nichts Anormales. Seitens der Cerebralnerven nichts Abnormes. Bei der Untersuchung der Patientin fällt sofort eine Vergrößerung der ganzen rechten oberen Extremität auf, welche besonders im unteren Drittel des Oberarmes, der rechten Hand und Finger ausgedrückt ist. (Fig. 170 und 171.)

Genauere Messungen an verschiedenen Höhen beider Extremitäten zeigen folgende Differenzen im Umfange derselben:

	Rechts cm	Links cm
An der Achselhöhle	40	39
Mitte des Oberarmes	37	35,5
Ulnargelenk	31	29
Mitte des Unterarmes	28	26 ³ / ₄
Oberhalb des Carpometacarpalgelenks . .	22	18 ³ / ₄
Carpometacarpalgelenk	21	17,5
Handumfang an der Basis des grossen Fingers	23	26 ³ / ₄
Metacarpophalangealgelenk	19,5	18,5
Grosser Finger I. Phalange	7,5	7 ¹ / ₄
„ „ II. „	7	6 ³ / ₄
Zeigefinger I. Phalange (Mitte)	7 ¹ / ₄	7
„ „ II. „	6,5	6 ¹ / ₄
Mittelfinger I. Phalange	8	7 ¹ / ₂
„ „ II. „	7 ¹ / ₄	6 ³ / ₄

¹⁾ Vorgetragen in der Gesellschaft der Neuropathologen und Psychiater zu Moskau.

Fig. 170.

Mittelfinger III. Phalange	6	5 $\frac{3}{4}$
Ringfinger I. Phalange	7 $\frac{3}{4}$	7
" II. "	7 $\frac{1}{2}$	6 $\frac{1}{4}$
" III. "	6 $\frac{1}{4}$	5 $\frac{1}{2}$
Kleiner Finger I. Phalange	7	6 $\frac{1}{2}$
" II. "	6 $\frac{1}{3}$	5 $\frac{3}{4}$
" III. "	5 $\frac{1}{2}$	5 $\frac{1}{4}$

Fig. 171.

Die Differenz am Oberarm beträgt also 1–2 cm. Am Unterarm 1 $\frac{1}{4}$ –2 $\frac{1}{4}$; am Carpo-metacarpalgelenk 3 $\frac{1}{2}$ cm; an der Hand 1–2 $\frac{1}{4}$ cm. Am grossen und Zeigefinger ist eine Differenz von $\frac{1}{4}$ cm, am Mittel- und Ringfinger $\frac{1}{2}$ –1 cm; am kleinen Finger $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{2}$ cm. Diese Volumzunahme ist an vielen Stellen unbedingt durch eine Hypertrophie sämtlicher Gewebe, der Weichteile und Knochensubstanz, hervorgerufen. Die Verdickung der Knochensubstanz ist an manchen Stellen schon beim Betasten zu constatiren, so z. B. ist am unteren Theil des Unterarmes und am Carpo-metacarpalgelenk deutlich eine Knochenverdickung fühlbar. Noch deutlicher treten diese Knochenverdickungen an den mittels Röntgenstrahlen gewonnenen Abbildungen hervor. Hier sind die Verdickungen der Epiphysen des unteren Endes beider Knochen des Unterarmes zu sehen. Am Radius ist die Hypertrophie auch weiter an der Diaphyse bemerkbar. Die Knochen des Carpo-metacarpalgelenks sind sämtlich vergrössert, wie auch manche der Phalangenknochen. An der Haut der rechten oberen Extremität sind an verschiedenen Stellen ziemlich grosse Narben sichtbar, welche die Folgen früherer Brandschorfe darstellen. Ausserdem ist an der Haut beider Extremitäten, wie auch der Brust und des Rückens an verschiedenen Stellen ekzematöser Ausschlag zu bemerken, welcher an manchen Stellen einen pustulösen Charakter hat, an anderen Bläschen mit serösem Inhalt darstellt. An der Volarfläche der zweiten Phalange des grossen Fingers ist eine tiefe Narbe zu sehen, welche als Folge einer früheren, tiefgreifenden Entzündung der Weichteile und Knochen zurückgeblieben ist. Der rechte Goldfinger bildet eine Contractur, die durch früher vorhandene Panaritien entstanden ist. Seitens der Sensibilität ist folgendes zu bemerken: im Bereiche des Halses, Hinterkopfes, Nackens, der Brust, des Rückens und beider oberen Extremitäten stellen sich häufig bohrende Schmerzen ein; ausserdem wird Patientin oft von einem Frostgefühl in der genannten Region geplagt. Bei objectiver Untersuchung wird folgendes constatirt: die tactile Sensibilität wie auch der Ortssinn, Druck und Muskelgefühl sind überall vollständig erhalten. Dagegen besteht vollständige Anästhesie seitens des Schmerzgefühls, wie auch des Temperatursinns im Bereich des Halses, Nackens, Hinterkopfes, Rückens bis zum neunten Brustwirbel und der Brust bis zum unteren Rande des Sternum und in den beiden oberen Extremitäten. Bezüglich des Wärme- und Kältegefühls besteht ebenfalls Anästhesie, so dass Patientin extreme Temperaturunterschiede von über 40° R und Eis nicht unterscheiden kann. Seitens der Motilität sind weder Paralysen noch Paresen bemerkbar, doch ist die motorische Kraft der oberen Extremitäten deutlich herabgesetzt, hauptsächlich in der rechten, dynamometrisch rechts 15, links 24.

Die Sehnenreflexe in den oberen Extremitäten sind etwas herabgesetzt, hauptsächlich rechts; Patellarreflexe verstärkt, rechts mehr als links. Elektrische Erregbarkeit zeigt leichte quantitative Herabsetzung gegen galvanischen und faradischen Strom in den Muskeln und Nerven der oberen Extremitäten. In den unteren Extremitäten ist weder seitens der Sensibilität noch der Motilität Abnormales zu constatiren. Die Sphincteren des Rectums und der Blase wirken prompt. Urin von normaler Beschaffenheit, enthält weder Eiweiss noch Zucker. Lunge und Herz

normal. Die Untersuchung der Genitalien, von Dr. I. Warneck ausgeführt, ergab Atrophie des Uterus und Ovariums.

Betreffs der Diagnose dieses Falles unterliegt es wohl keinem Zweifel, dass wir es mit einer Syringomyelie zu thun haben, da zwei cardinale Symptome dieser Krankheit vorhanden sind: die partielle elective Sensibilitätsstörung und die trophischen Störungen in Form von Panaritien und gewesenen Eiterungen. Dementsprechend ist auch der ganze Verlauf der Krankheit. Dennoch aber besitzt unser Fall besondere Eigenheiten, welche ihm ein besonderes Gepräge geben und ihn von gewöhnlichen Fällen von Syringomyelie stark unterscheiden. Erstens vermissen wir an der linken oberen Extremität die Muskelatrophie, welche zu der Trias des Symptomencomplexes der Syringomyelie gehört. Solche Fälle sind zwar selten, aber doch in der Literatur bekannt, so z. B. fand G. Rossolimo¹⁾ in seinem Falle keine atrophische Veränderung der Muskulatur und dementsprechend bei der Autopsie keine Veränderungen im Vorderhorn. In dem nächst aus der Strümpfellschen Klinik veröffentlichten Falle von Korb²⁾ sind auch ganz unbedeutende Atrophien verzeichnet, welche als arthropathischer Natur gedeutet werden, und post mortem sind keine Veränderungen in den Vorderhörnern gefunden worden. Noch viel interessanter und seltener sind die in unserem Falle vorgefundenen Veränderungen der rechten oberen Extremität, welche von Marie und Maixner³⁾ als Cheimegalie und von Schlesinger⁴⁾ als Makrosomie bezeichnet sind. Die Vergrösserung der Extremität ist, wie die Untersuchung der Kranken und die Röntgen'schen Abbildungen zeigen, auf Rechnung der Weichteile und Knochen zustande gekommen. Die Veränderungen der Knochen haben grosse Ähnlichkeit mit denjenigen, welche Schlesinger vermittlels der Röntgenstrahlen bei der Akromegalie vorfand: Verdickung der Epiphysen des Handgelenks, Deformität der Gelenkenden, Verdickung an den Nagelphalangen, Vergrösserung der Entfernung zwischen den Gelenkenden etc. Der Unterschied zwischen reiner Akromegalie und akromegalischem Zustand besteht nach Schlesinger in Folgendem: bei reiner Akromegalie sind die Hände und Finger plump, verdickt, manchmal verlängert; bei Syringomyelie verunstaltet, verkümmert, theils verdickt; 2) bei Syringomyelie tritt die Muskelatrophie deutlich hervor, welche bei der Akromegalie fehlt oder ganz unbedeutend ist; 3) bei der Akromegalie ist die Haut entweder unverändert oder gleichmässig verändert, während bei der Syringomyelie stellenweise Veränderungen der Haut in Form von Narben, Verdickungen etc. vorhanden sind. Die Nägel sind bei der Akromegalie breit und verkürzt, stellenweise gespalten, bei der Syringomyelie rudimentär und klauenförmig; 4) die Knochen sind bei der Akromegalie gleichmässig verdickt, bei der Syringomyelie nur stellenweise verdickt; 5) bei der Akromegalie sind beide Extremitäten vergrössert, bei der Syringomyelie nur eine; 6) Sensibilitätsstörungen fehlen bei der Akromegalie, treten bei der Syringomyelie in der bewussten charakteristischen Form hervor. Ausserdem fehlen bei der Syringomyelie viele Symptome, z. B. Hemianopsie etc. Wie aus unserem und anderen ähnlichen Fällen zu ersehen ist, kann bei der Syringomyelie die Muskelatrophie, wie bei der Akromegalie, vollständig fehlen. Die Frage über die Entstehungsweise der Hypertrophie in gewissen Fällen von Syringomyelie muss vorläufig unbeantwortet bleiben. Die Ursache muss jedenfalls im Rückenmark gesucht werden, wie das aber zustande kommt, ob durch den direkten Einfluss der Oblongata oder vermittlels der Vasomotoren, kann bis jetzt nicht entschieden werden. Die Erklärung solcher Hypertrophien kann vorläufig nur als Hypothese betrachtet werden, ebenso wie die Fälle der Atrophien sämtlicher Gewebe, wie z. B. bei der Hemiatrophia facialis oder bei den äusserst seltenen Fällen der Hemiatrophia totalis, wie in dem von mir veröffentlichten Falle von Hemiatrophia totalis cruciata.⁵⁾

¹⁾ Zur Physiologie der Schleife. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten 1890, Bd. XXI.

²⁾ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. XII.

³⁾ Neurologisches Centralblatt 1897, S. 869.

⁴⁾ Neurologisches Centralblatt 1897.

⁵⁾ Deutsche medicinische Wochenschrift 1896.