XXIII.

Aus der medicinischen Klinik der Universität Bonn.

Ein Fall von multipler Hirn- und Rückenmarksklerose im Kindesalter nebst Bemerkungen über die Beziehungen dieser Erkrankung zu Infektionskrankheiten.

Von

Dr. August Nolda

Deutscher Kurarzt in Montreux. Sommer: St. Moritz-Bad (Ober-Engadin).

Noch vor zwanzig Jahren war man der Ansicht, dass die multiple Hirn- und Rückenmarksklerose bei Kindern überhaupt nicht vorkomme. Sorgfältigere Untersuchungen und neuere diagnostische Hilfsmittel haben aber das Vorhandensein dieser Krankheit im Kindesalter sicher gestellt und bis jetzt sind im Ganzen 25 Fälle bekannt, die das Symptomenbild der multiplen Herdsklerose mehr oder weniger ausgeprägt darbieten.

Diese doch immerhin geringe Anzahl, sowie der Umstand, dass die Aetiologie fast ganz dunkel ist, lassen es mir gerechtfertigt erscheinen, wenn ich auf Grund eines noch nicht veröffentlichten Falles diese Erkrankung einer Besprechung unterziehe.

In dieser Arbeit will ich zuerst einen Fall beschreiben, der auf der medicinischen Klinik zu Bonn zur Beobachtung kam, und der mir von Herrn Professor Fr. Schultze gütigst zur Verfügung gestellt wurde, wofür ich an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank ausspreche.

Im Anschluss daran will ich die bis jetzt bekannten Fälle kurz besprechen, wobei ich auf diejenigen etwas näher eingehen werde, welche noch nicht im Zusammenhang veröffentlicht sind. Es sind dies im Ganzen sieben Kranke.

Zum Schluss werde ich versuchen, den Nachweis zu liefern, dass die multiple Herdsklerose im Kindesalter in Wechselbeziehungen zu Infektionskrankheiten steht, sich in vielen Fällen aus denselben

entwickelt, und dass Infectionskrankheiten verschiedener Art dieses ätiologische Moment abgeben können.

Leider liegt nur in einem Falle — Schüle (10) — ein positiver Sectionsbefund vor.

Wir müssen also trotz der Schwierigkeit der Diagnose diejenigen Fälle als sicher annehmen, bei denen die klinischen Symptome eine andere Erkrankung ausschlossen.

Eigene Beobachtung.

Anamnese: Minna N. aus der Nähe von Pyrmont; 9 Jahre alt. Eingetreten am 12. Juni 1890. Vater und Mutter sind gesund. Weder Lues noch Nervenkrankheiten in der Familie nachzuweisen. Der einzige fünfjährige Bruder der Patientin ist normal entwickelt.

Patientin selbst ist bis zu ihrem 7. Lebensjahre vollkommen gesund gewesen. Die Geburt war normal; das Kind ausgetragen. Mit einem Jahre lernte sie laufen. Hat weder Masern, noch Scharlach, noch eine andere Infectionskrankheit durchgemacht. Während des Zahnens soll sie einige Tage starkes Fieber gehabt haben. Bis zum 7. Lebensjahre bemerkte man nichts Abnormales am Gang. Patientin ging grosse Strecken, ohne zu ermüden. In der Klasse gehörte sie zu den besten Schülerinnen.

Vor zwei Jahren bemerkte die Mutter, dass der Gang des Mädchens steifer wurde. Beim Gehen trat leicht Ermüdung ein und klagte Patientin über Schwäche in den Beinen. Sie fiel leicht, weil sie die Füße nicht schnell genug vom Boden aufheben konnte: dieselben „klebten an der Erde“, wie sich die Mutter selbst ausdrückte.

Von nun an verschlimmerte sich der Zustand stetig. Es trat eine ganz leichte Kyphose der Wirbelsäule im unteren Brust- und oberen Lendentheil auf. Die Wirbelsäule war nie schmerzhaft. Arme und Beine zitterten oft; erstere fast nur dann, wenn Patientin etwas in die Hand nahm, um es nach einer bestimmten Richtung, z. B. zum Munde zu führen. Seit fast einem Jahre klagte sie zuweilen über Schmerzen in den Kniegelenken.

In letzter Zeit ziemlich oft leichte Kopfschmerzen und dann und wann geringes Schwindelgefühl. Die Intelligenz der Kleinen hat nicht abgenommen, nur will die Mutter bemerkt haben, dass Patientin in der letzten Zeit etwas langsamer spricht. Zwangslachen ist nie dagewesen. Obstipation seit $\frac{3}{4}$ Jahren. Vor einem Jahre trat plötzlich Incontinentia urinae auf. Dieses Symptom verschwand aber nach vier Tagen und ist bis jetzt nicht wieder aufgetreten.

Status praesens (Juni 1890).

Patientin ist für ihr Alter gut entwickelt und genährt und von normaler Grösse. Gesunde Hautfarbe. Gesichtsausdruck freundlich. Schädel stark entwickelt, breit. Im unteren Brust und oberen Lendentheil ist die Wirbelsäule

ganz leicht und regelmässig kyphotisch. Hals-, oberer Brust- und unterer Leidentheil normal. Nirgends ist die Wirbelsäule auf Druck schmerzhaft. Sonst keine Abnormitäten am Knochensystem.

Die Sensibilität ist an allen Stellen des Körpers gut erhalten, Tastsinn, Ortssinn, Temperatursinn, Drucksinn normal. Nirgends Anästhesien, Hyperästhesien oder Parästhesien.

Zuweilen leichte Kopfschmerzen und dann und wann Schmerzen in den Kniegelenken.

Die Motilität ist gestört: Patientin kann ohne Unterstützung weder gehen noch stehen. Dagegen kann sie sich langsam, aber ziemlich gut im Bett aufsetzen und ohne Unterstützung in der sitzenden Stellung bleiben.

Die Gehstörungen sind ziemlich hochgradig. Schrittbewegungen an sich möglich, aber nur, wenn man die Kranke hält. Die Fussspitzen werden nur wenig gehoben; der Gang erscheint dadurch schleifend und steif. In der rechten unteren Extremität beim Aufheben des Fusses Zittern. Spastisch-paretischer Gang.

Patientin kann mit den unteren Extremitäten alle Bewegungen ausführen. Sie hebt dieselben im Bett ohne Tremor, spreizt sie auseinander und beschreibt damit einen leidlich guten Kreis. Beugen und Strecken normal. Passives Beugen erschwert; sie setzt dem Beugeversuch einen grösseren Widerstand entgegen. An den Beinen besteht in der Ruhe kein Tremor. Führt Patientin die Ferse des einen Beines an die Patella des anderen, so macht sich ein leichtes Wackeln bemerkbar.

Füsse werden gut dorsal flectirt; jedoch tritt eine abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln dabei zu Tage. Patientin ist z. B. nicht im Stande, die Dorsalflexion öfter wie 2—3 Mal kräftig auszuüben. Nach einiger Zeit der Ruhe kehrt die normale Kraft zurück. Muskulatur schlaff, aber nicht atrophisch. Die Füsse fühlen sich weder kalt an, noch sind sie livid verfärbt.

Mit den oberen Extremitäten sind ebenfalls alle Bewegungen möglich. Die Muskulatur derselben ist normal entwickelt. In der Ruhe kein Tremor. Soll die Kranke nach meinem Finger greifen oder einen Löffel zum Munde führen, so entstehen abnorme, ziemlich rhythmische Bewegungen mit regelmässigen Intervallen, die sich unschwer als „Intentionszittern“ erkennen lassen. Derselbe Tremor entsteht auch, wenn Patientin die Spitzen ihrer Zeigefinger zusammen bringen soll. Bei allen diesen Bewegungen verfehlt sie ihr Ziel nie: in Folge des Tremors braucht sie nur längere Zeit dazu. Beim Schliessen der Augen wird das Zittern nicht stärker. Keine Paresen. Keine fibrillären Muskelzuckungen.

Reflexvorgänge: Untere Extremitäten. Hautreflexe überall von normaler Stärke. Erheblicher Spasmus im Quadriceps beiderseits.

Sehnenreflexe: Starker intensiver Fussclonus an beiden Füßen. Patellarsehnenreflexe ebenfalls verstärkt; dabei mehrere Zuckungen. Dieselben werden auch ausgelöst, wenn man die Tibia oder die Patella beklopft. Keine ausgesprochene tonische Starre.

An den oberen Extremitäten gleichfalls spastische Erscheinungen. Supinatorreflex sehr stark; derselbe ist auch durch Beklopfen der Ulna und der Handwurzelknochen auslösbar. Dabei Beugung der Finger. Tricepsreflex ebenfalls beiderseits gesteigert. Durch Beklopfung der Tricepssehne kommt eine Streckung der Hand zu Stande. Leichter Spasmus im Triceps.

Der Kopf wird frei in allen Richtungen bewegt; Tremor dabei nicht beobachtet. Keine Steifigkeit der Halsmuskulatur.

Kein Nystagmus; auch nicht bei schnellen Bewegungen des Auges. Kein Strabismus.

Die Sinnesorgane sind intact. Patientin schmeckt, riecht, sieht und hört sehr gut.

Die Pupillen sind gleich weit und reagiren gut. Kauen und Schlucken normal. Am Facialis nichts Abnormes.

Jauchzende Inspirationen niemals beobachtet.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt und gut, wenn auch etwas langsam, in allen Richtungen bewegt. Keine fibrillären Zuckungen.

Die Sprache ist verlangsamt, aber nicht lallend. Die Worte werden gut, aber gedehnt, und mit einer längeren Pause zwischen den einzelnen Silben ausgesprochen. Patientin zählt mässig rasch. Die Kleine macht einen recht intelligenten Eindruck; sie liest, schreibt, rechnet etc. und befolgt Alles, was man sagt.

Keine Erscheinungen von Seiten der peripheren Nerven. Zuweilen Schwindelgefühl.

Alle Organe sind gesund. Patientin leidet seit $\frac{3}{4}$ Jahren an geringer Obstipation und hat vor einem Jahre einen plötzlichen Anfall von Blasenstörung gehabt.

Während des Spitalaufenthaltes schwankte die Temperatur zwischen 36,6 und 37,4° C., der Puls zwischen 108 und 125. Das Athmen war nie beschleunigt. Kein Eiweiss; kein Zucker.

Da der Mutter keine baldigen Erfolge von dem Aufenthalte in der Klinik versprochen werden können, verlässt sie mit der Patientin am 20. Juni 1890 das Krankenhaus.

Epikrisis. Fassen wir kurz das Krankheitsbild zusammen: Patientin ist bis zum 7. Lebensjahre vollkommen gesund gewesen. Dann treten zuerst Gehstörungen auf, die sich nach und nach zu einem typisch spastisch-paretischen Gang entwickeln. Im Laufe der Zeit kommen hinzu: Spastische Erscheinungen an den Extremitäten; Intentionszittern, gedehnte, verlangsamte Sprache, plötzliche Störungen von Seiten der Blase, Obstipation; abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln; Schwindelgefühl; leichte Kopfschmerzen, dann und wann Schmerzen in den Kniegelenken.

Die Sensibilität bleibt normal, ebenso die Intelligenz. Sehstörungen und Nystagmus fehlen. Keine hereditäre Belastung; keine Infectiouskrankheiten.

Die Dauer der Krankheit bis zur Entwicklung des jetzigen Symptomencomplexes beträgt zwei Jahre.

Die klinische Diagnose: multiple inselförmige Sklerose des Hirns und Rückenmarks ist damit sicher gestellt; der mitgetheilte Fall stellt ein typisches Bild dieser Erkrankung dar.

In differenzial-diagnostischer Hinsicht käme hier wohl nur eine Compressionsmyelitis — wegen der leichten Kyphose — oder die hereditäre Ataxie Friedreich's in Betracht. Erstere ist aber auszuschliessen, weil bei derselben nie Intentionszittern beobachtet worden ist und die spastischen Erscheinungen wegen der Localisation der Kyphose nur die unteren Extremitäten betreffen würden. Letztere fällt deshalb, weil keine Heredität nachzuweisen ist und weil bei dieser Erkrankung die Patellarsehnenreflexe fast stets herabgesetzt, nie aber erhöht sind. Auch hat dieser Tremor nur eine ganz oberflächliche Aehnlichkeit mit atactischen Bewegungen.

Die Frage, ob die multiple Herdsklerose im Kindesalter vorkomme, ist erst 1871 durch den schon oben erwähnten Fall von Schüle (10), der zur Section kam, im bejahenden Sinne beantwortet worden. Es handelte sich um ein Mädchen, das mit sieben Jahren erkrankte und ist dieser Fall bis jetzt der einzige geblieben, in welchem die klinische Diagnose durch die Autopsie bestätigt werden konnte. Die Dauer der Krankheit betrug $7\frac{1}{2}$ Jahre.

Zenker*) berichtet allerdings über einen weit früheren Fall, der am 20. Juli 1854 in der Diakonissenanstalt zu Dresden zur Section kam, wobei eine multiple Hirnsklerose gefunden wurde. Das Rückenmark wurde nicht untersucht. Bei diesem 7jährigen Mädchen waren während des Lebens nie Erscheinungen aufgetreten, die auf eine inselförmige Hirn- und Rückenmarksklerose schliessen liessen. Es handelt sich hier wahrscheinlich um einen der nicht seltenen Fälle, die die Franzosen „Sclérose en plaques frustes“ nennen und die Eichhorst (28) unter dem Namen „Atypische Sklerose“ zusammengefasst hat.

Durch den von Schüle veröffentlichten Fall angeregt, mehren sich die Mittheilungen über klinische Beobachtungen der multiplen Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter.

H. ten Cate Hoedemaker (12) stellte 1879 die Fälle zusammen und unterzog dieselben einer sehr strengen Kritik. Er selbst bereicherte unsere Kenntniss der multiplen Sklerose bei Kindern durch zwei neue, sehr eingehend untersuchte Fälle (der eine ist von ihm selbst, der andere von Erb beobachtet), und hält er das Vorkommen dieser Krankheit im Kindesalter für sicher gestellt.

P. Marie (13) sammelte 1883 sämmtliche in der Literatur bekannten Fälle — es sind 13 — und fügte eine auf der Charcot'schen Klinik gemachte Beobachtung hinzu. Dieser Fall ist aber zum mindesten wegen des Ausgangs in Genesung fraglich. Patient erkrankte mit 14 Jahren und wurde geheilt. 1883 ist der betreffende Kranke 20 Jahre und ein grosser gesunder Mensch von robustem Aussehen. Die Symptome der multiplen Herdsklerose

*) Deutsches Archiv für klinische Medicin. Band VIII. 1871. S. 126.

sind verschwunden bis auf heftige Kopfschmerzen, die oft wiederkehren. Charcot hat die Diagnose selbst gestellt.

Auch Marie kommt zu der Schlussfolgerung, dass die multiple Sklerose im Kindesalter auftritt und zwar verhältnissmässig nicht selten. Die Symptome seien dieselben wie bei Erwachsenen und liessen sich die Anfänge der Erscheinungen meistens bis in's 3. und 4. Lebensjahr verfolgen. Im Uebrigen bespricht er in dieser Arbeit die Differentialdiagnose zwischen der multiplen Sklerose und der hereditären Ataxie Friedreich's.

In einer längeren Arbeit zählt L. Unger (17) die bis 1887 bekannt gewordenen Fälle auf; sie sind jetzt auf 19 angewachsen. Merkwürdig ist es, dass Unger mit keinem Worte des Falles von Stadthagen (15), der 1883 veröffentlicht wurde, Erwähnung thut. Ich komme auf die Arbeit von Unger noch zurück.

H. Oppenheim (19 und 20) hat 1887 und 1889 auf einige neue Symptome aufmerksam gemacht, die die Diagnose in schwierigen Fällen wesentlich erleichtern. Auch er ist der Ansicht, dass die multiple Sklerose viel häufiger bei Kindern vorkommt, wie bisher angenommen. Er betont die Thatsache: „dass man die Herdsklerose des Erwachsenen in nicht seltenen Fällen in ihren Uranfängen bis in die früheste Kindheit zurückverfolgen kann, und zwar ist es bald die Erkrankung in ihrem ganzen Umfange, welche schon in der ersten Lebenszeit von den Eltern beobachtet wurde oder — und das ist viel häufiger der Fall — es sind einzelne Symptome, welche bis in das früheste Kindesalter zurückgreifen“ (19).

Der Autor bemerkt in demselben Vortrag, dass er „einige Male bei Kindern die unanfechtbare Diagnose stellen konnte“. Ausserdem erwähnt er zwei Knaben im Alter von 12 und 13 Jahren, wo sich die Krankheit in Anschluss an Scarlatina entwickelte.

Die von H. Oppenheim neu beobachteten Symptome, auf welche derselbe besonderen Werth legt, sind plötzlich auftretende Störungen von Seiten der Blase, abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln und Zwangslachen. Die ersten beiden Symptome waren bei meinem Fall vorhanden und möchte ich besonders auf die abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln hinweisen. H. Oppenheim (19) führt dieses Symptom zuerst kurz 1887 an; seitdem ist nichts mehr in der Literatur darüber erschienen, auch nicht in dem 1887 von Oppenheim (20) veröffentlichten Aufsatz: „Weitere Notizen zur Pathologie der disseminirten Sklerose“.

P. Marie (14) hat 1884 die Wechselbeziehungen zwischen multipler Sklerose und Infectiouskrankheiten untersucht. Er kommt zu dem Schluss, dass Infectiouskrankheiten die Ursache der multiplen Sklerose sind. Als ätiologisches Moment können Infectiouskrankheiten verschiedener Art auftreten.

So wurde nach Marie multiple Sklerose in Anschluss an folgende Infectiouskrankheiten beobachtet:

6 Mal nach Typhus,

1 Mal nach Cholera und Typhus,

- 2 Mal nach Variola,
- 3 Mal nach Pneumonie,

(jedoch ist es ungewiss, ob der Fall von Westphal nicht schon vor der Erkrankung an Pneumonie Symptome der multiplen Sklerose gezeigt hat):

- 1 Mal nach Erysipel,
- 1 Mal nach Scarlatina,
- 1 Mal nach Keuchhusten,
- 1 Mal nach Intermittens,
- 2 Mal nach Infectiouskrankheiten, wo keine bestimmte Diagnose gestellt wurde.

Bei einigen der hier angeführten Fälle ist die Diagnose: multiple Herdsklerose zum mindesten fraglich. Der Fall von Schepers (Berliner klin. Wochenschr. 43, 1872) gehört sicher nicht hierhin.

Ausserdem ist bei der relativen Häufigkeit dieser Erkrankung bei Erwachsenen das von Marie beigebrachte Material zu klein, um seine Schlussfolgerung: „Infectiouskrankheiten sind die Ursache der multiplen Sklerose“ ohne jede Einschränkung gerechtfertigt erscheinen zu lassen.

Strümpell (27) hat im Gegensatz zu Marie Infectiouskrankheiten als ätiologisches Moment nicht nachweisen können.

Möbius verlangt in einem Referat über die Arbeit von Marie den Nachweis an grösserem Material: „ob wirklich in der Vorgeschichte der multiplen Sklerose die Infectiouskrankheiten eine eben solche Rolle spielen, wie sie für die Syphilis bei der Tabes auf statistischem Wege dargethan worden ist. In erster Linie würden bei der Schwierigkeit der Diagnose Fälle mit Sectionsbericht zu benutzen sein“.

Bei Kindern gilt das Auftreten der Herdsklerose als eine Seltenheit. Aus diesem Grunde sind die im jugendlichen Alter beobachteten Fälle im Allgemeinen viel sorgfältiger untersucht wie bei Erwachsenen. Sie eignen sich also bei dem Fehlen von Sectionen in erster Linie dazu, um die Beziehungen zu Infectiouskrankheiten zu untersuchen. Diese Fälle sind fast alle veröffentlicht worden und lässt sich ausserdem das Material leicht übersehen.

Deshalb möchte ich im Anschluss an die von L. Unger (17) im Jahre 1887 gesammelten und an die seitdem bekannt gewordenen Fälle auf die Frage, wie sich die multiple Herdsklerose im Kindesalter zu Infectiouskrankheiten verhält, kurz eintreten.

L. Unger (17) stellte die bis 1887 bekannten Fälle — es sind 19 — zusammen. In diesen sind bei sechs Fällen Infectiouskrankheiten verschiedener Art (zwei Mal Scharlach, zwei Mal Keuchhusten, ein Mal Masern, ein Mal eine unbestimmte fieberhafte Erkrankung) vorausgegangen. In weiteren sechs Fällen sind keine ätiologischen Momente und in den übrigen sieben Fällen zum Theil erbliche Belastung, zum Theil Traumen des Schädels (zwei Mal) vorausgegangen. Infectiouskrankheiten also in kaum ein Drittel aller Fälle.

Diese Krankheitsgeschichten sind aber stellenweise lückenhaft. Man hat jedenfalls, bevor auf das ätiologische Moment „Infectiouskrankheiten“ aufmerksam gemacht wurde, oft nicht direct darnach gefragt. Deshalb kann man

vielleicht in einigen dieser Fälle, wo von Infectiouskrankheiten überhaupt nicht — auch nicht im negativen Sinne — die Rede ist, annehmen, dass dieselben vorhergegangen sind“.

Unger (17) schlussfolgert, dass bei der Aetiologie in Betracht kommen: „vorzugsweise aber vorausgegangene Krankheiten, im Besonderen Infectiouskrankheiten der Kinder selbst.

Die Kinder waren im Alter von 5 Monaten bis 14 Jahren; am häufigsten war das Auftreten der Krankheit im zweiten, dritten und vierten Lebensjahre beobachtet worden.

Untersuchen wir nun die nach der Arbeit von Unger, also seit 1887 bekannt gewordenen Fälle, sowie den von ihm nicht erwähnten Fall von Stadthagen (15), so kommen wir zu folgenden Resultaten:

Von diesen sieben Kindern, bei denen die klinische Diagnose multiple Herdsklerose gestellt wurde, ist bei sechs eine Infectiouskrankheit vorhergegangen. Man muss sagen: In der Mehrzahl dieser Fälle entwickelten sich die ersten Krankheitserscheinungen so unmittelbar nach der Infectiouskrankheit, dass es erscheint, als ob die eine Erkrankung in die andere übergegangen sei.

Ich will die Krankheitsgeschichten kurz mit einigen Bemerkungen anführen.

I. Der von mir beobachtete Fall. Keine hereditäre Belastung, keine Infectiouskrankheiten. Ueberhaupt keine Aetiologie aufzufinden.

II. Fall von Stadthagen (15). 1884 im „Verein für innere Medizin“ zu Berlin vorgestellt.

Der 1883 11jährige Knabe erkrankte mit vier Jahren an Angina diphtherica. Lähmung des Gaumensegels, die zurückging. Skandirende Sprache. Gehstörungen zuerst am rechten Bein. Sprech- und Schlingstörungen wie bei Bulbärparalyse. Beine in Ruhestellung nach innen rotirt und adducirt. Spastischer Gang. Fuss nimmt beim Gehen eine Varusstellung an. Zittern in den Extremitäten nach Ermüdung. Keine atactischen Bewegungen; kein Schwanken bei geschlossenen Augen. Widerstand beim Versuche, die Beine zu abduciren, besonders rechts. Abductoren der Oberschenkel hart und gespannt. Patellarsehnenreflexe gesteigert. Stossende, zuckende, mehr choreatische Bewegungen.

Trotzdem ausgesprochenes Intentionszittern und Nystagmus fehlen, hält Stadthagen die Diagnose multiple Sklerose für gesichert. Zum mindesten handelt es sich in diesem Falle um eine ungewöhnliche Form und müssen die sklerotischen Herde besonders im Pons und in der Oblongata localisirt sein, weil die Symptome der chronischen Bulbärparalyse vorhanden sind.

III. und IV. Zwei Fälle von Schönfeldt (21):

1. Knabe von 15 Jahren. Keine hereditäre Belastung. Mit sieben Jahren Masern, ein Jahr später Scharlach. Mit neun Jahren Diphtherie. Kurz darauf Zittern der Hände und Gehstörungen.

Geistige Fähigkeiten gering. Intentionszittern. Nystagmus. Sprache

stockend und unverständlich. Schwindelanfälle. Farbenblindheit. Spastischer Gang. Ausserordentliche Steigerung der Patellarsehnenreflexe. Sensibilitäts- und tropische Störungen fehlen.

Die klinische Diagnose „multiple Herdsklerose“ ist in diesem Falle wohl unanfechtbar, da alle typischen Symptome vorhanden sind.

2. Mädchen von 11 Jahren. Keine hereditäre Belastung. Mit zwei Jahren Masern und mit sieben Jahren Diphtherie. Bald darauf Zittern der Hände und Schwäche der Beine. 1886 Scharlach und Halsentzündung. Darauf bedeutende Verschlimmerung.

Mangelhafte geistige Entwicklung. Keine Sprachstörungen; kein Nystagmus. Intentionszittern. Schwindelanfälle. Schwäche des Rückenmarks und der Hände. Spastische Parese der Beine und Arme.

Auch in diesem Falle dürfte die klinische Diagnose sicher gestellt sein, wenn auch Sprachstörungen und Nystagmus fehlen.

Beide Kinder sind von Mendel beobachtet worden.

V. und VI. Zwei Fälle von H. Oppenheim (19). Dieselben sind nicht veröffentlicht worden. Oppenheim (19) erwähnt dieselben mit folgenden Worten: „Ich habe einige Male bei Kindern im Alter von 4—7 Jahren die unanfechtbare Diagnose stellen können, ausserdem bei Knaben im Alter von 12—13 Jahren; hier hatte sich die Erkrankung im Anschluss an Scarlatina entwickelt“.

Auf eine diesbezügliche Anfrage hatte Herr Oppenheim die grosse Güte, mir Folgendes mitzuthellen: „Die beiden Patienten sind nur poliklinisch beobachtet. Genauere Daten stehen mir somit nicht zur Verfügung. Es handelte sich aber um typische Sklerosis multiplex, die sich in einem Falle im unmittelbaren Anschluss an Scarlatina entwickelte. In dem anderen wurden die betreffenden Erscheinungen erst nach längerem Intervall — so viel ich noch feststellen konnte, nach einigen Monaten — von den Angehörigen beobachtet“.

VII. Fall von Westphal (18). Wilhelm Mees, 11 Jahre alt. Keine hereditäre Belastung. Im 5. Jahre Lungenentzündung. Bald darnach Schwäche des rechten Beines, das beim Gehen nachgeschleppt wurde. Mit 6 Jahren erlitt er einen Hundebiss. Darauf Krampfanfall. Mit 10 Jahren Diphtherie. Bedeutende Verschlechterung des Ganges; er lief stets die Spitzen der Stiefelsohlen durch. Schwindelgefühl. Schwachsinn. Spastische Parese der unteren und oberen Extremitäten. Urinlassen früher erschwert. Verlangsamte Sprache. Sehstörungen. Beiderseits deutliche Abblassung der temporalen Hälfte der Papillen, links mehr, als rechts. Zittern der Hände beim Schreiben.

Westphal (18) glaubt in diesem Falle, trotzdem ein eigentliches Intentionszittern und Nystagmus fehlen, die Diagnose multiple Herdsklerose stellen zu müssen. Das Vorhandensein aller anderen typischen Symptome genügt ihm, „um das Bild der Krankheit als solches festzustellen“. Er macht aber folgende Einschränkung: „Es sind Fälle vorhanden, in denen das Bild der multiplen Sklerose ausgeprägter war, als in den beiden hier beschriebenen Fällen und in denen dennoch die Autopsie ein negatives Resultat ergab“.

Wie Recht Westphal mit dieser Einschränkung hatte, geht aus Folgendem hervor: In demselben Aufsatz theilt der Autor einen anderen Fall bei einem neunjährigen Knaben mit. Derselbe bot ungefähr denselben Symptomencomplex, wie der erste. Ein deutlicher Nystagmus vervollständigte noch das Krankheitsbild. Die klinische Diagnose multiple Sklerose wurde durch die Autopsie nicht bestätigt. Der Sectionsbericht (26) lautete: „Schädel stark vergrössert; äusserst verdünnte Dura, durchscheinend, Gyri verbreitert. In den Hirnfurchen die Venen mässig gefüllt. Seitenventrikel und 4. Ventrikel, wie der Aquaed. Sylv. erweitert. Dritter Ventrikel geschlossen durch eine Geschwulst des linken Thalamus opticus (innere Kapsel und Linsenkern frei). Die Geschwulst sehr weich, schleimig, durchscheinend, mit vielfachen gelblichen Herden von etwas fester Consistenz. Die Geschwulst hat die Grösse und Gestalt einer grossen Dattel.“

Im Anschluss an diesen Bericht sagt Westphal (26): „Wer würde jemals vermuthet haben, dass ein so ausgeprägtes Bild von multipler Sklerose solchen Befund einer Geschwulst im Gehirn ergab!“ Und dann weiter: „Dass eine Gehirngeschwulst einen analogen Symptomencomplex erzeugen kann, bleibt vollkommen unverständlich.“

Der Fall beweist, wie schwierig oft die Diagnose und wie berechtigt der Ruf nach weiteren Sectionen ist. Man darf vielleicht die klinische Diagnose nur dann sicher stellen, wenn das Hauptsymptom „Intentionszittern“ in Verbindung mit anderen charakteristischen Krankheitserscheinungen nachzuweisen ist. Allein vorhanden, genügt dieses Symptom keineswegs, um daraufhin multiple Herdsklerose zu diagnosticiren. Es giebt eben kein Symptom, das dieser Krankheit eigen und nur bei ihr beobachtet worden ist. Sehr selten wird man auch finden, dass alle Krankheitserscheinungen bei einem einzigen Fall vorhanden sind. —

L. Unger (17) hat in 6 von 19 Fällen — also in 31,5 pCt. — nachgewiesen, dass sich die Erkrankung aus einer Infectiouskrankheit entwickelt hat. Ich habe aber schon oben angeführt, dass und weshalb diese Zahl vielleicht zu niedrig gegriffen ist.

Das Forschen nach Infectiouskrankheiten gab in den von mir zusammengestellten 7 Fällen nur bei einer — der von mir beobachteten — Kranken ein vollständig negatives Resultat. In Fall II, III und IV hat sich die Krankheit aus einer Diphtherie entwickelt. In Fall IV trat nach dem Hinzukommen einer anderen Infectiouskrankheit (Scarlatina) bedeutende Verschlimmerung ein. In Fall V und VI war Scarlatina die Ursache; in Fall VII Pneumonie und später trat Diphtherie hinzu. Die letztere Complication ruft bedeutende Verschlimmerung hervor.

Die Zusammenstellung dieser 7 Fälle ergiebt also, dass bei 6 Kindern die Erkrankung mehr oder weniger unmittelbar nach einer Infectiouskrankheit aufgetreten ist. Das ist in 85,7 pCt.

Auf Grund dieser Thatsachen glaube ich zu folgendem Schlusse berechtigt zu sein:

Die multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter steht in Beziehungen zu Infectiouskrankheiten und entwickelt sich in vielen Fällen direct aus denselben. Infectiouskrankheiten verschiedener Art können die Ursache dieser Erkrankung sein.

Das männliche Geschlecht scheint etwas öfter befallen zu werden, wie das weibliche. Unter den 26 bei Kindern beobachteten Erkrankungen befanden sich 16 Knaben und 10 Mädchen.

Der Beweis, dass die klinische Diagnose richtig war, ist in keinem der von mir zusammengestellten sieben Fälle durch die Section erbracht. Die Kinder wandeln noch unter den Lebenden. Berichte über Autopsien sind deshalb von grösstem Werthe.

P. Marie (14) vermuthet, dass die multiple Sklerose durch infectiöse Veränderungen der Arterien hervorgebracht wird. Sie sei keine besondere Krankheit des Centralnervensystems, sondern die Localisation der Gefässerkrankung in Gehirn und Rückenmark bei Infectiouskrankheiten.

Diese Erklärung hat vieles für sich. Unanfechtbare Beweise durch Autopsien fehlen und müssen abgewartet werden.

Sicher gestellt ist nur, dass man in den sklerotischen Herden auffallend oft krankhafte Veränderungen der Gefässwandungen vorfindet. Unter diesen Umständen ist es nicht unwahrscheinlich, dass man bei Fällen von Diphtherie oder Scarlatina, die zur Section kommen, an den Gefässen des Centralnervensystems Veränderungen findet, die als erste Anfänge einer von den Gefässwandungen ausgehenden Sklerose zu deuten sind. Deshalb wäre es wünschenswerth, bei derartigen Autopsien dem Gehirn und Rückenmark besondere Aufmerksamkeit zu schenken.

Literatur.

1. Charcot, Klinische Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. Deutsch von Fetzner. 1874.
2. Schüle, H., Beitrag zur multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1870. Bd. VII. S. 259.
3. Ebstein, Sprach- und Coordinationsstörungen in Armen und Beinen in Folge von Typhus abdominalis. Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1872. Bd. IX. S. 528.
4. Ebstein, Sclerosis medullae spinalis et oblongatae als Sectionsbefund bei einem Falle von Coordinationsstörungen in Armen und Beinen in Folge von Typhus abdominalis. Ibidem. Bd. X. 1873. S. 595.
5. Jolly, Ueber multiple Hirnsklerose. Archiv für Psychiatrie. Bd. III. 1872. S. 711.
6. Westphal, Ueber eine Affection des Nervensystems nach Pocken und Typhus. Archiv für Psychiatrie. Bd. III. 1872. S. 376.

7. Otto, Casuistischer Beitrag zur multiplen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. X. 1872. S. 531.
8. Putzar, Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Ibidem. Bd. XIX. 1877. S. 217.
9. Seeligmüller, Krankheiten des Nervensystems im Kindesalter. Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten. Bd. V. I. Abtheilung. Tübingen 1880.
10. Schüle, H., Weiterer Beitrag zur Hirn- und Rückenmarks-Sklerose. Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. VIII. 1871. S. 223.
11. Pollák, L., Multiple Herdsklerose des Hirns und Rückenmarks im Säuglingsalter. Ibidem. Bd. XXIV. 1879. S. 407.
12. ten Cate Hoedemaker, H., Multiple Herdsklerose im Kindesalter. Ibidem. Bd. XXIII. 1879. S. 443.
13. Marie, P., De la sclérose en plaques chez les enfants. Revue de Médecine. 1883.
14. Marie, P., Sclérose en plaques et maladies infectieuses. Progrès méd. XII. 15. 16. 18. 19. 1884.
15. Stadthagen, Herdförmige Sklerose nach Diphtherie. Archiv für Kinderheilkunde. Bd. V. 1883.
16. Althaus, J., On sclerosis of the spinal cord. London 1885.
17. Unger, L., Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter. Leipzig und Wien. 1887.
18. Westphal, Ueber multiple Sklerose bei zwei Knaben. Charité-Annalen. XIII. S. 459.
19. Oppenheim, H., Zur Pathologie der disseminirten Sklerose. Berl. klinische Wochenschrift. 1887. No. 48.
20. Oppenheim, H., Weitere Notizen zur Pathologie der disseminirten Sklerose. Charité-Annalen. XIV. 1889. S. 412.
21. Schoenfeldt, A., Ueber multiple Hirn-Rückenmarksklerose nebst Angabe zweier Fälle bei Kindern nach Diphtherie. Inaug.-Dissertation. Berlin 1888.
22. Stephan, B. H., Zur Genese des Intentionstremors. Archiv für Psychiatrie. Bd. XVIII. Heft 3 und Bd. XIX. Heft 1.
23. Bruns, L., Zur Pathologie der disseminirten Sklerose. Berl. klinische Wochenschrift. 1888. No. 5.
24. Buss, O., Ueber einen Fall von diffuser Hirnsklerose mit Erkrankung des Rückenmarks bei einem hereditär-syphilitischen Kinde. Berliner klinische Wochenschrift. 1889. No. 49 und 50.
25. Buss, O., Beitrag zur Aetiologie und Pathologie der multiplen Sklerose des Hirns und Rückenmarks. Deutsches Archiv für klinische Medicin. XLV. 5 und 6. 1889.
26. Westphal, Ein Irrthum in der Diagnose bei einem 9jährigen Knaben, der das Krankheitsbild einer multiplen Sklerose darbot. Charité-Annalen. XIV. S. 367.

27. Strümpell, A., Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. Leipzig 1889.
28. Eichhorst, Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. Wien und Leipzig.
29. Ziegler, E., Lehrbuch der allgemeinen und speciellen pathologischen Anatomie. Jena.
30. de Fleury, M., Une observation de Sclérose en plaques frustes. Revue de Médecine. 1885. p. 139.
31. Förster, R., Multiple Herdsklerose. Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. XV. 1880. S. 272.
32. Kaiser, Ernst, Trauma als ätiologisches Moment der multiplen Sklerose. Inaug.-Dissertation. Berlin 1889.

Namentlich bei L. Unger (17) finden sich Angaben über weitere Literatur.

Montreux, August 1890.