

IV. Aus der Poliklinik von Prof. Dr. H. Oppenheim in Berlin.

Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und Lues cerebrospinalis.

Von Dr. R. Cassirer.

Unter den Krankheiten des Centralnervensystems sind es besonders zwei, in denen wir Krankheitsheerde mehr oder weniger über das ganze Gebiet desselben ausgestreut finden, die Lues cerebrospinalis und die Sclerosis multiplex cerebrospinalis. Und wenn auch im einzelnen sich bei beiden Krankheiten bedeutsame Unterschiede ergeben, wenn auch der Ausgangspunkt der einzelnen Heerde, die Form und Begrenzung derselben, die Combination mit diffusen Formen, der histologische Bau tiefgreifende Differenzen aufweisen, so ist es doch naturgemäss, dass aus dieser Aehnlichkeit in grob topographischer Beziehung sich für das klinische Bild Aehnlichkeiten ergeben, die nicht allein darin zum Ausdruck kommen, dass wir in beiden Krankheiten das Nebeneinanderbestehen zahlreicher spinaler und cerebraler Symptome antreffen, sondern sich auch in der Uebereinstimmung einer Anzahl von Symptomen und Symptomencomplexen kund geben. Um nur Einzelnes hervorzuheben, möge daran erinnert sein, dass gerade bei diesen beiden Krankheiten Augenstörungen im weitesten Sinne sehr häufig aufzutreten pflegen, dass der Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse auf Grundlage einer Lues spinalis oder einer Sclerosis multiplex zu entstehen pflegt, ja dass sogar Combinationen beider Symptomencomplexe bei beiden Krankheiten keine Seltenheit sind.

Es wird uns deshalb nicht verwunderlich sein, wenn wir in der klinischen Beobachtung nicht gar so selten auf Fälle stossen werden, in denen die Differentialdiagnose zwischen beiden Affectionen erhebliche Schwierigkeiten macht.

Auf diese Schwierigkeiten ist schon von anderer Seite wiederholt hingewiesen worden, zuerst von Oppenheim (s. u.). Sachs²⁾ sagt in seiner Abhandlung, dass die klinische Aehnlichkeit zwischen multipler Sklerose und cerebrospinaler Syphilis so gross sei, dass sie die sorgfältigste Unterscheidung verlange, und er findet diese Unterscheidungsmerkmale in vier Punkten: in der Anwesenheit des Intentionstremors, des Nystagmus, der scandirenden Sprache und vor allem in den häufigen Remissionen im Verlaufe der syphilitischen Affectionen. Dieser letztere Punkt müsse sorgfältig beobachtet werden, denn Remissionen von der Dauer von Wochen kämen auch bei multipler Sklerose vor. Ferner spräche der Nachweis einer syphilitischen Infection etwas gegen multiple Sklerose, denn Syphilis spiele bei der Aetiologie dieser Krankheit keine Rolle.

In ähnlichem Sinne äussert sich Sottas³⁾. Er weist darauf hin, dass eine Anzahl von Symptomen, bedingt durch multiloculäre syphilitische Heerde — wie solche Fälle besonders von Mendel⁴⁾ (Paris) veröffentlicht seien — mehr oder minder treu in ihrer Gesamtheit das Bild der multiplen Sklerose widerspiegeln können. Aber „la rachialgie lombaire, l'existence frequente d'accidents aigus, les oscillations et les variations d'intensité des symptômes, enfin l'influence favorable du traitement sont des arguments en faveur d'une lésion syphilitique.“

Ausführlich geht Oppenheim⁵⁾ auf die Differentialdiagnose ein und gerade dem Punkt, den die beiden anderen Autoren als besonders charakteristisches Unterscheidungsmerkmal hervorgehoben haben, dem schwankenden, oscillirenden Verlauf glaubt er keine differential-diagnostische Bedeutung beilegen zu sollen. Er sagt darüber: „Die Aehnlichkeit in symptomatischer Beziehung ist zunächst dadurch bedingt, dass neben einander cerebrale und spinale Symptome bei beiden Krankheitsformen in Erscheinung treten; eine nahe Verwandtschaft zeigten beide Affectionen auch in den häufigen Remissionen und Exacerbationen ihres Verlaufes und in der Flüchtigkeit der einzelnen Symptome. Nachdem er dann auf die erheblichen Unterscheidungsmerkmale hin-

gewiesen hat (Nystagmus, scandirende Sprache, Intentionstremor für multiple Sklerose, häufigere Reizerscheinungen, neuralgische Schmerzen, tiefere Benommenheit für die Lues cerebrospinalis), kommt er zu dem Schluss, dass er doch in einzelnen Fällen nicht bestimmt zu entscheiden imstande gewesen wäre, ob Syphilis des Centralnervensystems in getrennten Heerden oder multiple Sklerose vorliege.

Seither ist die Ansicht von dem exquisit oscillirenden und exacerbirenden Verlauf der multiplen Sklerose allgemein anerkannt worden, und wir sind somit in die Lage versetzt, auf ein Unterscheidungsmerkmal, das als das wichtigste galt, verzichten zu müssen. Denn wenn spontan bei der multiplen Sklerose Besserungen auftreten, die sich auf sehr lange Zeiträume beziehen können und die denen der Lues ähnlich und dort, wie wir annehmen, zum Theil der specifischen Behandlung zuzuschreiben sind, so wird das Merkmal der Wirksamkeit der specifischen antisyphilitischen Therapie in dieser Frage nicht immer eine entscheidende Bedeutung haben können.

Sehen wir uns unter diesem Gesichtspunkt einmal den fünften der von Sachs a. a. O. veröffentlichten Fälle an:

Ein 31jähriger luetisch inficirter Mann erkrankte vor drei Jahren plötzlich an Geistesstörung, er kam in ein Krankenhaus, und dort wurde die Diagnose auf progressive Paralyse gestellt. Er blieb 18 Monate dort. Neun Monate später sah ihn Sachs zum ersten Mal. Patient erzählte ihm, dass er während des Krankenhausaufenthalts zuerst begonnen hätte schwer zu gehen. Sachs fand eine spastische Paraplegie, einen sehr bedeutenden, auch in der Ruhe vorhandenen Tremor der Hände und der Gesichtsmuskulatur, eine eigenthümliche Sprachstörung, die zum Theil an die der Paralyse, zum Theil an die scandirende Sprache der multiplen Sklerose erinnerte. Sachs war willens, ihn trotz des fehlenden Nystagmus als einen Fall von multipler Sklerose aufzufassen, bis eine bedeutende Remission kam, die psychischen Symptome gänzlich verschwanden und Patient zu lesen und zu schreiben begann wie vorher, auch die Paraplegie wurde unter specifischer Behandlung besser. Nach 14 Monaten kamen die alten Symptome wieder, die Sprache wurde wieder schwer, die Spasmen nahmen zu, die Hände zitterten.

Ich glaube, dass in diesem Falle die Diagnose doch wohl nicht mit Sicherheit zu Gunsten der Lues zu stellen ist; jedenfalls wäre der Verlauf der Affection sehr wohl mit der Annahme einer multiplen Sklerose zu vereinen, und auch die passagere Geistesstörung, auf die Sachs in der Auffassung des Falles ebenfalls Gewicht legt, spräche nicht mit Sicherheit (siehe später) gegen diese.

Im folgenden will ich mir nun erlauben, die Krankengeschichten von drei Patienten, die der Poliklinik des Herrn Prof. Oppenheim entstammen, und in denen die Diagnose differential zwischen Lues und multipler Sklerose erhebliche Schwierigkeiten machte, mitzutheilen:

Fall 1. W., Arbeiterfrau, 51 Jahre, untersucht am 10. September 1895. Anamnese: War früher zehn Jahre anders verheirathet. Mann an Kehlkopfschwindsucht gestorben. Patientin hat nie geboren. Der jetzige Mann negirt Lues; ist in der Poliklinik an Cephalgie ohne Anwendung von Jodkali mit Erfolg behandelt worden. Die Patientin jetzt im Climacterium. — Vor mehreren Jahren Doppeltsehen und Erweiterung der linken Pupille. Seit Neujahr Lähmungsgefühl in den Beinen und im linken Arm. Manchmal Erbrechen, Anfälle von Bewusstseinsstörung, dumpfer Kopfschmerz, Abnahme des Gehörs; keine Krämpfe. — Patientin hat früher schon viel an Kopfschmerzen gelitten, die vielleicht hemikranischer Natur waren.

Status praesens: Linke Pupille beträchtlich weiter als rechte, lichtstarr, während die rechte nur etwas träge reagirt. Linke Papille ein wenig geröthet, sonst ophthalmoskopisch nichts abnormes. Augenbewegungen frei. Sprache gequetscht und nasehlnd. Gaumensegel hebt sich beim Phoniren leidlich, keine Schluckstörungen, kein Durst, keine Polyurie. Der Kopf wackelt etwas bei Augenschluss. Händedruck links sehr matt, rechts kräftiger. Gang spastisch-paretisch. Motorische Kraft beider Beine herabgesetzt. Patellarreflexe lebhaft bis zum Klonus; dagegen kein Fussklonus. Kein Romberg. Harnlassen erschwert. Sehnenphänomene auch an den Armen sehr gesteigert, ebenso das Unterkieferphänomen lebhaft und die mechanische Muskelelregbarkeit erhöht. An Armen und Beinen diffuse Hypalgesie. Die activen Bewegungen sind von einem an das sklerotische erinnernden Wackeln begleitet.

Es ist ohne weiteres zugegeben, dass in diesem Falle vieles zu Gunsten der Lues spricht. Wenn wir die Motilitätsstörungen, die allgemeine Steigerung der Sehnenphänomene, die Harnbeschwerden und die Sensibilitätsstörungen, auf die übrigens bei der nur einmaligen Untersuchung ein grosser Werth nicht gelegt werden kann, sehr wohl bei beiden Affectionen finden können, so sprechen die Augenstörungen doch sehr für die Annahme einer Lues. Zwar Doppeltsehen und Pupillendifferenz ist ein häufiges Symptom bei der multiplen Sklerose, sehr selten aber ist die Pupillenstarre; dass sie aber doch vorkommt, beweist ein von Uhthoff¹⁾ mitgetheilte Fall. Im übrigen wollen wir auf die Unterschiede in den Augenstörungen bei beiden Affectionen erst gelegentlich des

¹⁾ Uhthoff, Untersuchung über die bei der disseminirten Heerdsklerose vorkommenden Augenstörungen. Archiv für Psych. XXI, 1 u. 2.

¹⁾ Bezüglich der Abbildungen verweise ich auf meinen im Deutschen Archiv für klinische Medizin Bd. LIV erschienenen Aufsatz: „Ueber die Entstehung der Carcinome“.

²⁾ Sachs, Multiple Cerebrospinalsyphilis. New York Medical Journal 1891, Sept., S. 309.

³⁾ Sottas, La syphilis médullaire. Gaz. des hôpit. 1894, S. 1409.

⁴⁾ Mendel, Gaz. des hôpit. 1893, S. 562.

⁵⁾ Oppenheim, Zur Kenntniss der Erkrankungen des syphilitischen Centralnervensystems. Berlin 1890.

nächsten Falles etwas näher eingehen. — Die Allgemeinerscheinungen scheinen hier auf den ersten Blick auch recht zu Gunsten der Lues zu sprechen. Allein zweierlei ist da zu berücksichtigen. Es ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass eine Complication mit hemikranischen Symptomen vorliegt, auf die dann der Kopfschmerz und das Erbrechen zurückzuführen wären, und andererseits hat ganz neuerdings Oppenheim¹⁾ betont, dass passagere Demenz und Verwirrtheit, die Stunden, Tage, Wochen und Monate anhält, um sich dann nahezu vollständig wieder zurückzubilden und eventuell zu recidiviren, auch bei multipler Sklerose vorkommt. Als weiteres Moment zu Gunsten der Annahme der Lues hätte das Alter der Patientin — 51 Jahre — zu gelten. Was aber den Gedanken, dass es sich trotz des Fehlens der Nystagmus und der scandirenden Sprache, trotz der erwähnten für Lues sprechenden Symptome, um multiple Sklerose handelt, immer wieder aufkommen lässt, ist das die activen Bewegungen begleitende Wackeln, eine Erscheinung, die man ja als pathognomonisch für die multiple Sklerose anzusehen geneigt ist. Die Anamnese giebt uns für Lues keine Anhaltspunkte. Wir sind also, wie ich meine, in vorliegendem Falle nicht berechtigt, mit Sicherheit die Diagnose zu stellen. Freilich, die Kranke konnte nur einmal poliklinisch untersucht werden, eine weitere Beobachtung war nicht möglich; diese hätte vielleicht die Auffassung des Krankheitsbildes sicherer gemacht. — Aber dass auch in Fällen längerer Beobachtung diese Sicherheit nicht immer zu erreichen ist, lehren die nächsten beiden Fälle.

Fall 2. E. Tischler, 28 Jahre. Zum ersten Male untersucht 23. September 1895. Anamnese: Lues negatur; ebenso Potus. Frau des Patienten abortirte einmal mit drei Monaten. 1893 war Patient wegen Sehstörung in der Schweigger'schen Klinik in Behandlung; es bestand damals erhebliche Sehschwäche; nach drei Wochen trat, unter welcher Behandlung weiss Patient nicht, eine Besserung ein, die aber nur einige Zeit anhielt; dann wurde das Sehvermögen wieder schlechter, bis die Augen allmählich in den jetzigen Zustand kamen. Seit einem Jahre Schwindelanfälle, kein Kopfschmerz, kein Erbrechen. Seit fünf Tagen Spannungsgefühl um den Leib herum, als ob er einen Schnürleib trage, das Spannungsgefühl erstreckt sich auch auf die Beine; er hat das Gefühl, als ob er federe, hat keinen festen Tritt; kann nur wenig Urin lassen. Keine lancinirenden Schmerzen.

Status praesens: Kräftiger Mann; Haut und Schleimhäute sehr blutleer; abgemagert. Keine Drüsenanschwellungen. Zahlreiche Narben an den unteren Extremitäten. Klagen über Schwindel, der im Dunklen eher besser wird, weil das Licht blendet. Keine Kopfschmerzen, keine Polydipsie oder Polyurie, Pupillenreaction beiderseits erhalten. Augenbewegungen frei bis auf Parese des linken Abducens; in den Endstellungen, namentlich den seitlichen, leichter Nystagmus. Beiderseits weisse Verfärbung und Excavatio papillae nervi optici bis fast zum Rande. $S = \frac{15}{200}$. Gesichtsfeld peripher frei; central absolutes Skotom für Farben, relatives für Weiss von rechts ca. 20°, links ca. 10° (Prof. Schüler). Geruch beiderseits gleich. Zunge gerade heraus gestreckt; kein Tremor in derselben. Facialis frei. Keine Störung der Sprache. Keine motorische Schwäche in Armen und Beinen. Patellarreflexe normal, keine Spasmen. Sohlenkitzelreflex gut. Bauch-Cremasterreflex fehlend. Gefühl für Pinselberührungen und Nadelstiche ist überall gut erhalten, auch in der Gürtelzone. Kein Tremor, auch nicht bei activen Bewegungen. Kein Romberg, keine Ataxie. Einschnürungsgefühl und Taubheitsgefühl in den Beinen. Schwierigkeit beim Urinlassen. Therapie: Kal. jod. 7,5 : 200, 3 × täglich 1 Esslöffel.

Verlauf: 5. October 1895. Die Parästhesien bestehen fort; die Blasenbeschwerden sind geschwunden.

9. October. Harnbeschwerden dauernd geschwunden. Gürtelgefühl geringer. Gefühl der Schwäche in den unteren Extremitäten soll zugenommen haben. Endstellungen der Bulbi nur sehr mühsam erreicht. Gesichtsfeld wie früher, nur für Blau ist das Skotom jetzt relativ.

16. October. Deutliches Schwanken bei Augenschluss. Ausgesprochener Fussklonus und Patellarklonus beiderseits. Motorische Kraft links etwas geringer als rechts. Gesichtsfeld wie früher. Keine Parästhesien mehr.

15. Februar 1896. Gesichtsfeld wie früher. Ophthalmoskopischer Befund wie früher. Nystagmus horizontalis bei allen Augenbewegungen in extremen Stellungen. Blickbewegung nach links stark beeinträchtigt; auch sonst alle Endstellungen nur mühsam erreicht. Kein Doppelsehen. Keine Sprachstörung, keine Kopfschmerzen, kein Tremor, kein Gürtelgefühl. Die Schwäche der Füße ist geringer geworden; etwas Mattigkeit besteht noch; ebenso die Steigerung der Sehnenphänomene und Fussklonus. Jodkali hat Patient seit längerer Zeit nicht mehr genommen, es helfe doch nichts mehr.

Ueberwogen im ersten Fall die Erscheinungen, die für Lues sprachen, so thun es in diesem die für multiple Sklerose sprechenden. Beiden Krankheiten gemeinsam sind wieder die Symptome der spastischen Parese mit besonderer Schwäche im linken Bein. Auch die plötzlich einsetzenden Parästhesien und die Harnbeschwerden sind Symptome, deren Vorkommen bei multipler Sklerose Dank Oppenheim's und Freund's Feststellungen gut bekannt ist. Ebenso ist der Verlauf in Schüben, das jahrelange Voraushen einer Sehstörung, die erhebliche Schwankungen der Intensität zeigt, das rasche

Verschwinden der Parästhesien und Harnbeschwerden für beide Krankheiten charakteristisch. Die anfänglich unter Jodkaligebrauch eingetretene Besserung hatte nichts für die Lues Bezeichnendes und kann gewiss auch als Spontanremission aufgefasst werden. Das Alter des Patienten ist das, in dem die multiple Sklerose sich am häufigsten manifestirt; in der Anamnese haben wir keinen Anhaltspunkt für Lues, charakteristische luetische Allgemeinerscheinungen fehlen — aber andererseits fehlen doch auch die classischen Symptome der multiplen Sklerose, der Intentionstremor und die Sprachstörung. Nur der Nystagmus ist voll entwickelt. Neben ihm finden wir noch eine Reihe anderer Augenstörungen. Gewähren sie uns ein sicheres Urtheil über die Natur des Grundprocesses?

Gerade in Bezug auf die Augenstörungen befinden wir uns in der glücklichen Lage, uns auf zwei ausgedehnte Arbeiten von Uthoff¹⁾ stützen zu können.

Das Resultat, zu dem Uthoff in seinen Untersuchungen in Bezug auf den uns augenblicklich interessirenden Punkt kommt, ist folgendes:

Gewisse Analogieen bestehen auf den ersten Blick zwischen den Sehstörungen der multiplen Sklerose und der Syphilis des Hirnes. Das gelegentliche Auftreten von Sehstörungen ohne ophthalmoskopischen Befund, die Besserungsfähigkeit derselben, das Schwanken im Verlauf, das einseitige Vorkommen, ophthalmoskopisch ähnliche Erscheinungen an den Papillen, die grosse Seltenheit doppelseitiger totaler Erblindung sind Symptome, die beiden Gruppen gemeinsam sein können, bei genauer Untersuchung erweisen sich jedoch die Störungen bei multipler Sklerose durchweg weniger hochgradig als bei Hirnsyphilis, die hemianopischen Störungen sind auf ersterem Gebiete selten, der ophthalmoskopische Befund ist häufig weniger merkbar und kann auch nach längerer Fortdauer der Sehstörung ganz negativ bleiben, während bei Syphilis sich in solchen Fällen gewöhnlich auch ophthalmoskopische Veränderungen einstellen (Fehlen der absteigenden Degeneration vom Opticusheerde zur Papille bei multipler Sklerose). Bei multipler Sklerose ist die Neuritis optica relativ selten, bei Hirnsyphilis ziemlich häufig; die eigentliche Stauungspapille gehört bei multipler Sklerose zu den grössten Ausnahmen und fand sich bei Hirnsyphilis in 14 % der Fälle. Die Complicationen der Sehstörung bei Hirnsyphilis und multipler Sklerose werden sich durchweg ausgesprochen unterscheiden.

Gehen wir nun weiter auf die uns im vorliegenden Falle besonders interessirenden Erscheinungen ein, so haben wir drei Reihen solcher zu unterscheiden: Augenhintergrundsveränderungen, Augenmuskelerkrankungen und Gesichtsfeldveränderungen. Die einfache atrophische, weisse Verfärbung der Papille kommt beiden Krankheiten zu, in ihr werden wir gewiss kein Unterscheidungsmerkmal finden. Etwas anders steht die Sache bereits bei den Augenmuskelerkrankungen. In unserem Falle handelt es sich zunächst um linksseitige Abducensparese, daneben aber um Einschränkung aller Blickbewegungen. Dies letztere ist nicht unwichtig; diese Einschränkung der Augenbewegungen ist, wie besonders Parinaud²⁾ hervorhebt, sehr häufig bei multipler Sklerose, wenn auch Paresen einzelner Muskeln, resp. Nerven auch bei der multiplen Sklerose sehr wohl vorkommen können, während völlige oder gar dauernde Lähmungen allerdings bei dieser Affection ungemein selten oder nie vorkommen, im Gegensatz zur Lues (Uthoff).

Ferner finden wir in unserem Falle auch einen gewissen Grad von Nystagmus. In seiner vollen typischen Ausbildung fast allein auf die multiple Sklerose beschränkt, kommt er in leichteren Graden jedoch auch bei anderen Erkrankungen vor (nach Uthoff unter 500 anderen Erkrankungen in 12 %), wenn auch ganz überwiegend bei der multiplen Sklerose (in 58 % nach Uthoff).

Endlich haben wir noch die Gesichtsfeldstörungen zu erörtern: das centrale Skotom (absolut für roth und grün, relativ für blau und weiss) bei freier Peripherie. Diese Anomalie ist nach Uthoff die häufigste bei der multiplen Sklerose, und zwar gerade in der Form, in der sie hier vorliegt. Er fand ein centrales Skotom in 15 von 24 Fällen, und in einem kleinen Theil der Fälle war es absolut auch für weiss, häufiger für dieses (und blau) relativ.

Aber auch bei der Syphilis wurde diese Gesichtsfeldanomalie nicht ganz vermisst, fand sich jedoch unter 37 Fällen nur viermal.

Was die Art des Auftretens der Augenstörungen betrifft, so werden wir darin keinen Unterschied zu finden vermögen: rapide oder allmähliche Entwicklung und langes Voraushen der Störungen vor anderen Erscheinungen finden wir bei beiden Affectionen.

¹⁾ Uthoff a. a. O., Untersuchungen über die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augenstörungen. Archiv für Ophthalmologie Bd. XXXIX, Heft 1 und 3.

²⁾ Parinaud, Troubles oculaires de la sclérose en plaques. Progrès médical 1884, Août.

¹⁾ Oppenheim, Zur Lehre von der multiplen Sklerose. Berl. klin. Wochenschr. 1896, No. 9.

Fassen wir das Resultat unserer Erwägungen zusammen, so werden wir sagen müssen, dass in unserem Falle die Augenstörungen den Charakter der bei der multiplen Sklerose am häufigsten beobachteten tragen; dass aber doch solche Störungen, selbst in dieser Vereinigung, auch einmal bei Lues des Gehirns angetroffen werden können. Und wir werden im Zusammenhalte mit den früher angestellten Erörterungen die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf multiple Sklerose stellen, ohne jedoch zu voller Sicherheit zu gelangen.

Gehen wir zu dem dritten Falle über:

Fall 3. K., 31 Jahre, in der Poliklinik zum ersten Male untersucht am 2. Januar 1895. Lues geleugnet. Ein Kind starb im Alter von zwei Monaten an Brechdurchfall. — Ende April 1894 Beginn der Erkrankung mit Schwindelanfällen; am 16. Mai 1894 plötzliche Schwäche im rechten Bein, die sich allmählich steigerte; Besserung durch elektrische Behandlung. Dann Rückfall, Schwäche in beiden Beinen, Gedächtnisschwäche; im August-September 1894 im Krankenhaus Friedrichshain in Behandlung. Nach Bericht von dort war er während dieser Zeit öfter verwirrt und dement; schon bei Eintritt in das Krankenhaus soll eine Augenmuskellähmung bestanden haben; auf Grund der klinischen Erscheinungen wurde die Diagnose Lues cerebrospinalis gestellt, und eine antisypilitische Therapie brachte wesentliche Besserung. Seit Beginn der Krankheit Gürtelgefühl, keine Urinbeschwerden, das Gehör soll schlecht gewesen und jetzt wieder besser geworden sein. Die Beobachtung in der Poliklinik in den nächsten Wochen giebt folgendes Bild, das während dieser Zeit unter nur leichten und unwesentlichen Schwankungen besteht. Keine erheblichen Klagen über Kopfschmerz. Subjective Klagen über Schwindel und Unsicherheit beim Gehen. Pupillen gleich weit, Reaction erhalten. Myopie, Staphyloma post. auf dem rechten Auge, äussere Papillenhälfte rechts blasser als normal, links ophthalmoskopisch normal. G. F. rechts keine gröbere Einengung; nur wird beiderseits grün für blau erklärt. Parese des rechten, geringere Parese des linken Abducens. Bei Seitwärtsbewegung Nystagmus am 14. Januar notirt, während bei der ersten Untersuchung kein solcher nachweisbar war. Parese des rechten Mundfacialis. Gehör: Flüsterstimme beiderseits erst dicht am Ohr gehört. Rinne rechts positiv; beim Schütteln des Kopfes Ohrenklingen. Sprache nicht grob gestört. — Unterkieferphänomen nicht gesteigert. In der linken Hand macht sich bei activen Bewegungen leichtes Wackeln bemerkbar, ohne dass von deutlichem Intentionstremor die Rede sein könnte. Die Bewegungen der Hände und Finger sind rechts mehr als links verlangsamt; die Adduction und Spreizung der Finger ist rechts wesentlich beeinträchtigt; versucht er die Finger aneinander zu bringen, so gerathen sie unter und übereinander. Gegenstände werden in der rechten Hand nicht erkannt, das Lagegefühl ist erheblich beeinträchtigt; für Nadelstiche ist die Empfindung eher gesteigert, auch an der linken Hand bestehen grobe Störungen des Lagegefühls. Taubheitsgefühl in den Händen. Tricepsphänomen beiderseits gesteigert. Gürtelgefühl. In der Gürtelzone Hypästhesie. Gang spastisch-paretisch, dabei ausgesprochen cerebellar. Mässige motorische Schwäche beider Beine. Die Bewegungen des rechten Beines sind von einem Wackeltremor begleitet. An der Aussenfläche des linken Oberschenkels Taubheitsgefühl. Die Diagnose wurde auf disseminirte Encephalomyelitis oder Lues cerebrospinalis gestellt; der Kranke konnte dann lange Zeit nicht beobachtet werden. Im Januar 1896 konnte ihn Herr Professor Oppenheim wieder im Siechenhause untersuchen. Die Untersuchung ergab nun folgendes: Anamnese wegen bedeutender Gedächtnisschwäche unsicher und lückenhaft; er will ganz gelähmt gewesen sein, als er damals im Krankenhause war, und habe auf beiden Augen schlecht gesehen. Zuweilen habe er Harnbeschwerden.

Status praesens. Mässige Dementia, Gedächtnisschwäche. Parese beider Abducens; Nystagmus beiderseits beim Blick nach oben. Pupillenreaction beiderseits erhalten. Myopie und Abblässung der temporalen Papillenhälften. Ohrensausen. Bei Bewegungen des Kopfes Klingen in den Ohren. Facialis und Hypoglossus frei. Sprache nicht scandirend, aber leichte Dysarthrie. In beiden Händen, namentlich aber rechts charakteristisches sklerotisches Wackeln; motorische Schwäche beiderseits, besonders rechts. Gehen nur mit Unterstützung möglich; starkes Wackeln des Kopfes, des Rumpfes und der Extremitäten. Spastische Paraparese, Patellarreflexe stark; Fussklonus. Schwäche beiderseits, rechts erheblicher. Sensibilität erhalten.

Der hier geschilderte Krankheitsfall zeigt in seinen verschiedenen Phasen ein verschiedenes Aussehen. Die in der Anamnese geschilderte Affection bietet kein Symptom, das der Annahme einer Lues cerebrospinalis widersprechen würde. Die plötzlich einsetzende, dann remittirende Hemiplegie, die Allgemeinsymptome der Verwirrtheit und Gedächtnisschwäche, die Augenmuskellähmung, die unter antisypilitischer Behandlung einsetzende erhebliche Besserung lassen die Stellung der Diagnose Lues cerebrospinalis wohl begreiflich erscheinen. Bei der Untersuchung in der Poliklinik fanden sich noch eine Anzahl von Erscheinungen, die auf Lues deuteten, die Parese mit erheblichen Sensibilitäts-, besonders Lagegefühlsstörungen; daneben aber bestanden doch schon Erscheinungen, die den Verdacht auf disseminirte Herde erregen mussten, namentlich die Andeutung des Wackeltremors (andeutungsweise in der linken Hand, deutlicher im rechten Bein). Die meisten der Erscheinungen liessen sich sowohl mit der Annahme einer Sklerose als einer Lues gut vereinigen (nystagmusartige Zuckungen, Doppeltsehen, beiderseitige Abducens-

parese, Schwindel, Gürtelgefühl, zeitweilige Harnbeschwerden, spastische Parese mit Steigerung der Sehnenphänomene, der spastisch-paretisch cerebellare Gang). Eine sichere Diagnose war damals nicht möglich; erst die nochmalige, ein Jahr später erfolgte Untersuchung gab Sicherheit: jetzt fanden sich Symptome, die die Diagnose multiple Sklerose durchaus als das wahrscheinlichste erscheinen liessen, vor allem das typische Wackeln; daneben war der Nystagmus deutlicher ausgebildet, es bestand temporale Abblässung beider Papillenhälften, die Erscheinungen der spastischen Paraparese, Dementia, Schwindel. Zum voll ausgeprägten Bilde fehlte eigentlich nur die typische Sprachstörung (keine scandirende Sprache, nur leichte Dysarthrie). Die früher deutlich hervorgetretenen hemiparetischen und namentlich die sensiblen Störungen waren geschwunden.

Was liegt hier vor? Haben wir es überhaupt mit einem einheitlichen Krankheitsbild zu thun und können wir alle die beobachteten Krankheitserscheinungen auf die multiple Sklerose beziehen? Ich glaube, diese Frage mit ja beantworten zu sollen. Dass acute, apoplektiform einsetzende Hemiplegien im Verlaufe der Sklerose vorkommen, braucht nicht weiter erörtert zu werden; Marie z. B. fand sie in drei unter 13 Fällen, die er daraufhin untersuchte, bald mit, bald ohne Facialis-Betheiligung; nur die erheblichen Störungen der Sensibilität, namentlich die des Lagegefühls und des stereognostischen Sinnes sind gewiss nichts gewöhnliches im Krankheitsbild der Sklerose. Aber sie sind doch schon beobachtet worden. Freund (a. a. O.) fand Störung der stereognostischen Empfindungen unter 33 Fällen zweimal. Der eine Patient, bei dem die Diagnose später durch die Section bestätigt wurde, weiss bei Augenschluss nicht, ob er einen Stock in der Hand hatte oder nicht, hält ein Messer für eine Gabel, erkennt einen Federhalter nicht; die andere Patientin erkennt selbst grössere Gegenstände, eine Taschenbürste, grosse Geldstücke nicht. In beiden Fällen war die Störung nur von temporärem Bestande und mit Schädigung der feineren Bewegungsvorstellungen verknüpft. Zu gleicher Zeit bestand deutliche, wenn auch nicht sehr hochgradige Ataxie. Viel häufiger waren Lageempfindungsstörungen. Auffällig war in unserem Fall, dass das Gefühl für Nadelstiche eher gesteigert war. Ueber die Zeitdauer der Störung ist nichts genaueres angegeben; sie scheint während der ganzen ersten Beobachtungszeit in der Poliklinik angedauert zu haben, war also jedenfalls nicht ganz flüchtiger Natur. Daneben bestanden übrigens noch mannichfache andere sensible Störungen, theils subjectiver (Gürtelgefühl), theils objectiver Natur (Abstumpfung des Gefühls in der Gürtelzone und am linken Oberschenkel). Derartige Störungen gehören ja direkt zum Krankheitsbild der multiplen Sklerose, und jedenfalls wird zugegeben werden müssen, dass im ganzen die sensiblen Störungen sich der Einfügung in das Krankheitsbild der multiplen Sklerose nicht widersetzen.

Noch viel weniger wird das mit allen übrigen Störungen der Fall sein. Bezüglich der vorübergehenden Bewusstseinsstörungen sei nochmals auf die schon erwähnten Oppenheim'schen Beobachtungen hingewiesen; die Augenmuskellähmung hatte hier nicht den Typus der Beschränkung der Blickbewegung, sondern bestand in doppelseitiger Abducens-Parese; auch diese kann sehr wohl bei multipler Sklerose vorkommen. Auch die auf antisypilitische Therapie zurückgeführte Besserung kann uns nach dem, was wir über Spontanremissionen bei der Sklerose wissen, an der Diagnose nicht irre machen. Alle übrigen Erscheinungen gehören, das braucht nicht weiter erörtert zu werden, zum Bilde der multiplen Sklerose.

So gelangen wir in diesem Falle zwar schliesslich zu einer ziemlichen Sicherheit der Diagnose, sehen aber, dass es in verschiedenen Stadien der Krankheit und lange Zeit hindurch nicht möglich war, sicher zwischen Lues und multipler Sklerose zu unterscheiden.

Wir haben jetzt gesehen, dass in allen unseren drei Fällen die Differentialdiagnose zwischen den beiden in Rede stehenden Affectionen eine schwierige ist. Wir haben dabei aber eine Frage ganz ausserhalb der Discussion gelassen, die hier erörtert werden muss. Die nämlich: in welchem Verhältniss steht die multiple Sklerose zur Lues? ist es nicht möglich, dass auf dem Boden der Lues die multiple Sklerose entsteht und dass auf diese Weise die Symptome beider Krankheiten zu gleicher Zeit an demselben Individuum vorkommen?

Es ist allgemein anerkannt, dass die Syphilis in der Aetiology der multiplen Sklerose keine Rolle spielt; die meisten Autoren heben dies hervor. Marie z. B. sagt „la syphilis ne produit guère la sclérose en plaques proprement dite“, und Sachs meint sogar, wie schon oben erwähnt wurde, dass der Nachweis der Lues in der Anamnese etwas gegen Syphilis spreche. Dem gegenüber sind doch einzelne Fälle veröffentlicht, wo sich neben Symptomen von Sclerosis multiplex auch solche von Lues fanden, so

von Greiff¹⁾ tertiär-syphilitische Symptome. In solchen Fällen, die recht selten zu sein scheinen, wird man an ein zufälliges Zusammentreffen zu denken haben. Anders steht es mit einem Fall von Schuster,²⁾ auf den wir hier etwas näher eingehen müssen, schon wegen der Folgerungen, die der Autor an seine Beobachtung knüpft.

Es handelt sich um einen 32jährigen Mann. Luetische Infektion 1883. Wiederholte spezifische Behandlung. Sommer 1884 allmählich erschwertes Gehen und Schreiben, Zittern in den Händen und Beinen. December 1884 spastisch-paretischer Gang. Romberg'sches Symptom, erhöhte Sehnenreflexe, Fussclonus, Zittern im Gesicht und den oberen Extremitäten; beim Versuch zu schreiben Zunahme des Zitterns. Nystagmusartige Bewegungen der Augen. Zuweilen erschwertes Sprechen, mässiger Kopfschmerz, geringes Schwindelgefühl. Schmerzhaftigkeit der unteren Halswirbel und aller Dorsalwirbel, XII. Dorsalwirbel und I. Lendenwirbel sehr schmerzhaft auf Druck; zuweilen Interkostalschmerzen, Gürtelgefühl. Ulcus pharyngis und Periostitis tibiae dextrae. Unter wiederholten Quecksilberbehandlungen schwinden sowohl die echten syphilitischen Symptome — inzwischen tritt noch eine Perforation des Gaumens ein — als auch gleichzeitig die sklerotischen Symptome, nur der Gang ist etwas schwerfällig, und es besteht noch geringe Steifigkeit.

Der Autor nimmt als Diagnose multiple Sklerose an, nur die Sensibilitätsstörung will er auf eine spezifische Wirbelerkrankung zurückführen, und er glaubt wegen der wiederholten günstigen Einwirkung der antisymphilitischen Therapie die multiple Sklerose für durch Syphilis bedingt ansehen zu sollen, „da solche Besserungen bei multipler Sklerose spontan bis jetzt stets nur in der ersten Krankheitsperiode beobachtet worden seien.“ Nach unseren heutigen Kenntnissen werden wir diese Ansicht durchaus zurückweisen müssen; solche Besserungen kommen sicher auch in vorgeschrittenen Stadien vor, und zudem ist die Besserung hier bei Publicirung des Falles erst von sehr kurzer Dauer. Ausserdem aber scheint mir die Diagnose selbst sehr unsicher; der Autor nimmt zu einer, wie mir scheint, sehr gesuchten Zweitheilung der nervösen Symptome seine Zuflucht — theils spezifische Wirbelerkrankung, theils multiple Sklerose —, während doch durchaus nicht ausgeschlossen werden kann, dass nicht alle Symptome auf einer Lues cerebrospinalis beruhen.

Wesentlich anders liegt in einer weiteren Reihe von Fällen die Sache, wie solche von Charcot und Gombault,³⁾ Kahler, Reinhold,⁴⁾ jüngst von Bechterew⁵⁾ veröffentlicht wurden und die Marie⁶⁾ nach ihrer klinischen Seite folgendermaassen charakterisirt. „Cette forme morbide survient en général à un âge plus avancé (surtout à partir de 40 ans); elle ne présente pas ordinairement les symptômes classiques de la sclérose en plaques, notamment le tremblement, les troubles de la parole, les troubles oculaires etc., elle s'accompagne plutôt de paralysies; enfin sa marche n'est pas la même que celle de la sclérose en plaques; elle se montre souvent beaucoup plus rapide et se complique d'accidents nerveux graves, qui peuvent en quelques mois entraîner la mort.“ — Auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht ergeben sich beträchtliche Unterschiede, von denen der wichtigste der ist, dass in den Heerden neben der Bindegewebshyperplasie eine beträchtliche und weit vorgeschrittene Degeneration auch der Axencylinder sich findet, die ihrerseits wieder zu secundärer Degeneration führt, die bekanntlich bei der multiplen Sklerose eben wegen des langen Erhaltenbleibens der Axencylinder zu fehlen pflegt. Ferner pflegt die Begrenzung der Herde keine so scharfe zu sein wie bei denen der multiplen Sklerose (Marie). Endlich fand sich in einzelnen Fällen (Charcot und Gombault) im Innern der kleinen Herde käsige Erweichung. Im übrigen ist die Beziehung dieser Bilder zur Lues auch nicht für alle Fälle sichergestellt.

Wenn nun auch nicht zu leugnen ist, dass in vielen derartigen Fällen die klinischen Symptome sich von denen der multiplen Sklerose unterscheiden und mehr denen der Lues cerebrospinalis ähneln, so wird man doch schon der oben mitgetheilten Schilderung Marie's entnehmen dürfen, dass sich der Unterschied oft genug verwischen und eine Entscheidung sehr schwer werden muss.

So theilt Oppenheim⁷⁾ in seiner jüngsten Publication über

den Gegenstand einen Fall mit, in dem er auf Grund der Symptome — spastische Paraplegie der Beine ohne erhebliche Sensibilitätsstörung, Wackeln des rechten Arms dem Typus des Intentionstremors entsprechend, Parese der Arme und Erhöhung der Sehnenphänomene, scandirende Sprache, mässige Demenz, leichte Schlingbeschwerden (keine Augenstörungen) — die Wahrscheinlichkeitsdiagnose Sclerosis multiplex gestellt hatte, in dem sich aber bei der Autopsie diffuse Entzündungsprocesse an verschiedenen Stellen des Centralnervensystems (besonders im mittleren und unteren Brustmark und in der Brücke) fanden, die von den Gefässen ausgingen und zu secundärer auf- und absteigender Degeneration geführt hatten. Die Aetiologie war übrigens auch in diesem Falle eine zweifelhafte (Bleiintoxication oder Lues). — Auch in unserem dritten Falle lässt sich die Annahme nicht mit Sicherheit zurückweisen, dass es sich in der That ursprünglich um disseminirte encephalomyelitische Herde gehandelt habe, aus denen dann allmählich erst sklerotische Plaques geworden seien; erst mit dieser allmählichen Umwandlung in multiple sklerotische Herde wäre dann das Bild der multiplen Sklerose in der zuletzt vorliegenden charakteristischen Form klinisch zum Ausdruck gekommen.

So sehen wir, dass in der That in der Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und cerebrospinaler Syphilis mancherlei Schwierigkeiten vorhanden sind und dass es selbst bei aller Vorsicht und Genauigkeit uns nicht immer gelingen wird, dieselben zu überwinden und zu einem sicheren und einwandfreien Resultat zu kommen.

Zum Schluss gestatte ich mir, Herrn Prof. Oppenheim für die Anregung zu dieser Arbeit und die gütige Unterstützung bei derselben meinen ergebenen Dank zu sagen.

¹⁾ Greiff, Arch. f. Psych. 1883, Bd. XV.

²⁾ Schuster, Ein Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks infolge von Syphilis. Dtsch. med. Wochenschr. 1885.

³⁾ Charcot und Gombault, Note sur un cas de lésions disséminées des centres nerveux observées chez une femme syphilitique. Archives de Physiologie 1873, V, S. 143.

⁴⁾ Reinhold, Multiple heerd förmige und strang förmige Degeneration des Rückenmarks, wahrscheinlich auf luetischer Basis entstanden. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie 1891, II, S. 657.

⁵⁾ Bechterew, Ueber syphilitische multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Neurologisches Centralblatt 1896, S. 92.

⁶⁾ Marie, Leçons sur les maladies de la moelle 1892, S. 160.

⁷⁾ Oppenheim, Zur Lehre von der multiplen Sklerose. Berliner klinische Wochenschrift 1896, No. 9.