

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Königsberg Pr.  
[Direktor: Geheimrat Prof. Dr. E. Meyer].)

## Ein Fall von symmetrischer universeller Sklerodermie.

Von

Dr. Hans Zehrer.

(Mit 6 Textabbildungen.)

(Eingegangen am 8. Juli 1929.)

Am 29. 5. 29 wurde in die hiesige Klinik ein Fall von symmetrischer Sklerodermie aufgenommen. Die Vielseitigkeit und Ausgeprägtheit der Symptome dürfte eine Veröffentlichung rechtfertigen.

Es handelt sich um eine 36jährige Inspektorsfrau. Beide Eltern leben, sollen immer gesund gewesen sein. 4 Geschwister sind als Kleinkinder gestorben, ein Bruder von 34 Jahren lebt, ist gesund. Ein Bruder des Vaters war geisteskrank. Die türige Familienanamnese ist ohne Interesse.

Als Kind will Patientin nie ernstlich krank gewesen sein. Auf der Schule lernte sie mittelmäßig. Während und nach der Schule hat sie bei den Eltern in der Landwirtschaft schwer gearbeitet. Menarche mit 19 Jahren, Menses immer unregelmäßig mit häufigen Unterbrechungen, schmerhaft. 1923 hat sie sich verheiratet; keine Kinder, kein Abgang.

Mit 21 Jahren bemerkte sie, daß ihre Finger, wenn sie in kaltem Wasser arbeitete, ganz blau und gefühllos wurden und längere Zeit so blieben. Auch die Füße wurden bei Kälte blau, gefühllos und ließen sich schwer erwärmen. Vor etwa 4 Jahren bekam sie im kleinen Finger der linken Hand eine Spannung, der kleine Finger wurde krumm, sie konnte ihn nicht mehr strecken. Der kleine Finger der rechten Hand und der 2., 3. und 4. Finger beider Hände folgten allmählich. In der ersten Zeit waren die Finger auch geschwollen. Vor etwa 3 Jahren waren an der Stirne flüchtige Schwellungen aufgetreten, die Stunden bis Tage anhielten und von Schmerzen im Vorder- und Hinterkopf begleitet waren. Die Hände krampfen sich immer mehr zusammen, die Gesichtshaut fing an zu spannen, dunkle Verfärbungen an den Händen, im Gesicht und am Körper waren aufgetreten. Die Schwellungen im Bereich der Stirne hielten immer länger an und führten zu einer Verdickung der Nasenwurzel. Die geschwollenen Partien waren mittelhart, eindrückbar. Langsam wurde auch die Oberlippe zu kurz, sie konnte den Mund nicht mehr ganz schließen. Die Nase schrumpfte immer mehr zusammen. Seit etwa 2 Jahren bestehen Schmerzen in den Armen und Beinen, durch eine hochgradige Kälteempfindlichkeit der Extremitäten bedingt.

Die Kranke will von jeher etwas nervös gewesen sein. Sie leidet seit mehreren Jahren an schlechtem Schlaf. Appetit und Verdauung sind schon lange nicht mehr in Ordnung (Durchfälle, Sodbrennen). In den letzten  $1\frac{1}{2}$  Jahren hat sie sehr abgenommen.

Die Ehe soll gut sein, obwohl sich beide Ehegatten Kinder wünschen und regelmäßigen Verkehr haben, ist sie bis jetzt kinderlos geblieben. Dysmenorrhöe besteht auch heute noch.

Psychisch ist sie unauffällig. Auffassung und Reaktion sind prompt. Altdächtnis und Merkfähigkeit sind erhalten. Die Intelligenz etwas unterwertig. Die Affektlage durch teilweise Krankheitseinsicht gedrückt.

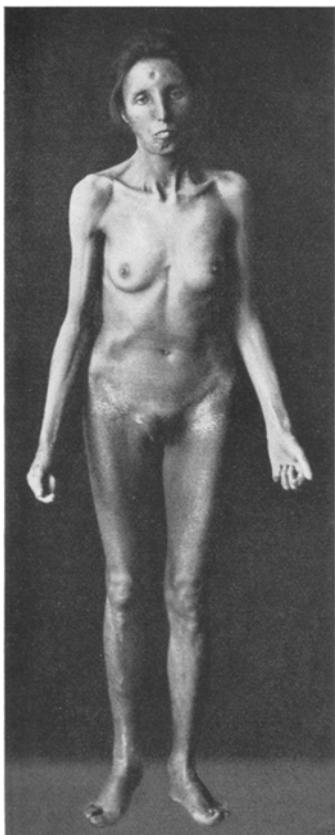


Abb. 1.

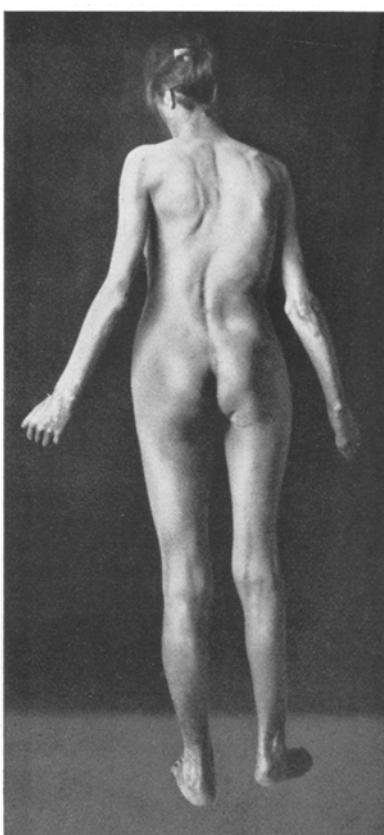


Abb. 2.

Körperlicher Befund (s. Abb. 1 und 2): Die Kranke wiegt bei einer Größe von 158 cm nur 42 kg. Der Körperbautypus ist wohl immer asthenisch gewesen. Der Knochenbau ist grazil, die Muskulatur stark atrophisch, teilweise induriert, das Fettpolster fast völlig geschwunden. Am ganzen Körper besteht eine Überpigmentierung, die in der Intensität symmetrisch angelegt ist und, ebenfalls symmetrisch, vitiligoähnliche Aussparungen zeigt. Der Schädel hat etwas Mumienhaftes. Die Haut über dem Gesicht ist atrophisch, stark angespannt, über der knöchernen Unterlage schlecht verschieblich. Die atrophischen Lippen sind zu kurz geworden und zeigen fibrilläre Zuckungen. Die Nase ist in den unteren Partien geschrumpft, an der Wurzel stark verbreitert, induriert. Zur Zeit besteht über

der Stirne ein mittelhartes Ödem, das sich etwa 4 mm tief eindrücken läßt (siehe Abb. 1). Die Mundhöhlenschleimhaut und das Zahnfleisch sind ohne krankhaften Befund. Die Rachentonsillen sind vergrößert und zerklüftet. Der Mundboden ist in seinen unteren Schichten verhärtet, die Zunge kann nur ganz wenig über die untere Zahnreihe vorgestreckt werden. Der obere Zahnbogen ist, links mehr als rechts, durch Daumenlutschen in der Kindheit vorgetrieben, so daß eine Prognathie besteht. Das Gebiß ist teilweise defekt. Die Wangen sind stark atrophisch, das Fettpolster ist völlig geschwunden. Der Masseterreflex ist abgeschwächt, Zungenmuskelreflexe nicht vorhanden. Am linken Ohr besteht eine chronische Mittelohreiterung, durch welche die Hörfähigkeit fast völlig aufgehoben ist. Die Haut der Ohrmuscheln ist atrophisch und glänzend. Die Haare sind gelichtet und trocken. Die Nacken- und Halsmuskulatur fühlt sich, namentlich in den vorderen Partien hart an, die Haut darüber ist schlecht verschieblich. In beiden Schlüsselbeingruben symmetrische vitiligoähnliche Aussparungen der pigmentierten Haut. Die seitlichen Kopfdrehungen sind stark behindert, ebenso das Rückwärtsbeugen. Die Schilddrüse ist in normaler Größe palpabel.

Am Thorax besteht in der Höhe der Brustwirbelsäule eine Rechtsskoliose, die sich anfangs der 20iger Jahre zum erstenmal bemerkbar machte. Die atrophische Haut des Schultergürtels ist überall da, wo sie unmittelbar dem Knochen aufliegt, leicht gerötet. Der Thorax selbst ist flach, die Intercostalmuskulatur sklerosiert, so daß eine normale Expansion bei der Atmung nicht mehr möglich ist. Über beiden Lungen hört man vereinzelte, nicht klingende Rasselgeräusche, rechts hinten oben Giemen, rechts hinten unter Pleurareiben. Das Herz zeigt normale Grenzen. Die Auskultation ergibt ein systolisches Geräusch über der Spitze, der Puls ist 80, mittelhart, regelmäßig. Der Blutdruck auf 155 mm erhöht. Die Bauchorgane zeigen in der linken Adnexgegend eine Druckempfindlichkeit. Die fachärztliche Untersuchung ergab keinen krankhaften Befund. Die Bauchhaut ist dunkel pigmentiert und zeigt in beiden Inguinalgegenden kleinfleckige weiße Stellen.

Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker, das Sediment ohne krankhaften Befund. Der Stuhl frei von Parasiteneiern. Die Wa.R. im Blut ist negativ.

Das Blutbild ergibt: 56% Hb., 4 060 000 rote Blutkörperchen, darunter



Abb. 3.

vereinzelte Mikrocyten. 5600 Leukocyten, davon 53% Segmentkernige, 8% Stabkernige, 29% Lymphocyten, 9% Eosinophile, 1% Monocyten.

Nervensystem: Geringe Anisokorie, rechts weiter als links. Links etwas entrundet. Licht- und Konvergenzreaktion verlangsamt. Der Augenhintergrund ist ohne krankhaften Befund. Die Augenbewegungen sind frei, kein Nystagmus. Die Konjunktival-



Abb. 4.

reflexe sind beiderseits aufgehoben, die Corenalreflexe in Ordnung. Der Trigeminus zeigt keine Druckempfindlichkeit. Die Mundpartie des Facialis ist rechts etwas schwächer. Die anderen Gehirnnerven sind in Ordnung. An den übrigen Reflexen fällt eine Abschwächung der Armreflexe beiderseits auf, der Patellarreflex ist links gesteigert, rechts abgeschwächt, die Achillessehnenreflexe können beiderseits nicht ausgelöst werden. Alle anderen Reflexe sind in Ordnung. Es besteht ein weißer, mittelstarker Dermographismus.

An den Armen, die nicht ganz gestreckt werden können, besteht eine geringgradige Hypertonie. Die Taxis ist: o. B. Die Muskulatur beider Arme ist stark atrophisch. An beiden Händen (Abb. 3) stehen der 3., 4. und 5. Finger in völliger Contracturstellung, die auch passiv nicht gelöst werden kann. Die beiden Zeigefinger sind in mittlerer Beugestellung versteift, die Endglieder und Nägel atrophisch. Am Gelenk der rechten Endphalange besteht eine Geschwürsbildung. An beiden Händen unverschiebbliche Glanzhaut und starke Pigmentierung. Auf beiden Handrücken weiße Sprengelungen. Die Beugemuskulatur beider Arme und Hände ist in ihrem sehnigen Teil etwas verkürzt, so daß eine völlige Streckstellung nicht mehr möglich ist.

An beiden Beinen ist der Tonus etwas erhöht, die Taxis nicht gestört. Das rechte Fußgelenk ist etwas geschwollen, in seiner Beweglichkeit eingeschränkt, Spitzfußstellung augezettet. Beide Füße und Unterschenkel sind bläulich verfärbt, kühl, und zeigen trophische Störungen der Haut mit stellenweiser gering-

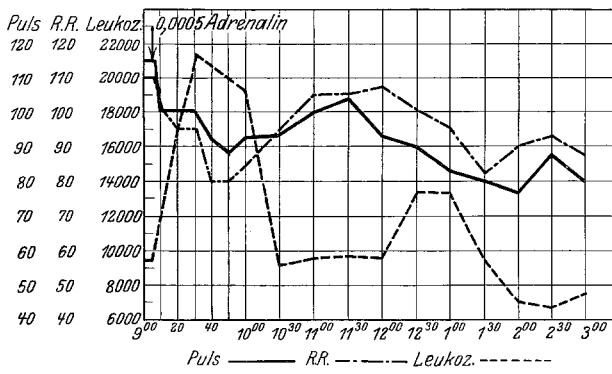


Abb. 5, Kurve 1.

gradiger Geschwürsbildung. Der Gang ist steif, stelzend, unsicher. Kein ausgesprochener Romberg.

Die Untersuchung auf Berührung, Schmerz und Temperatur und Tiefensensibilität ergibt nichts Krankhaftes. Die Druckempfindlichkeit der Muskulatur ist am ganzen Körper gesteigert.

Kleinhirnsymptome sind nicht nachzuweisen.

Die elektrische Untersuchung ergibt an den oberen Gesichtspartien keine elektrische Erregbarkeit, an den unteren normalen Befund. Die faradische Untersuchung der Zunge ergibt etwas träge Zuckungen, die galvanische nichts Abweichendes. Das Platysma reagiert in den hinteren Partien auf faradischen Strom mit raschen Zuckungen, in den vorderen mit langsamen, galvanisch normal. Die Arm- und Handmuskulatur reagiert beiderseits auf den faradischen Strom normal, der Adductor pollicis rechts etwas langsamer als links. Galvanisch sind Muskeln und Nerven beiderseits von normaler Erregbarkeit, die Handmuskulatur rechts etwas verlangsamt. Die Bauchmuskulatur reagiert faradisch links schwächer als rechts. An beiden Oberschenkeln und an beiden Gastrognemii ist die faradische Zuckung verlangsamt. Die galvanische Zuckung ist an beiden Ober- und Unterschenkeln normal.

Die Röntgenaufnahmen ergeben am Schädel eine normale Sella. An der Wirbelsäule außer der kyphotischen Verschiebung und scheinbar sekundären Wirbeldeformation nichts Krankhaftes. An den Händen (Abb. 4) zeigen sich Arophen an den von der Contractur befallenen Gelenken, an den Endphalangen beider

Daumen und verschiedener anderer Finger. Die Röntgenaufnahme des rechten Fußgelenkes zeigt fleckige Aufhellungen verschiedener Fußwurzelknochen.

Der Adrenalinversuch ergab, abgesehen von der prompt einsetzenden Leukozytose mit Nachzacke eine völlige Abweichung von der Norm, was zum Teil auf die hochgradige Erregung der Patientin vor Beginn des Versuches, zum Teil auf die geringe Menge von einem halben mg Adrenalin in Hinsicht auf den großen Schwächezustand der Patientin zurückzuführen sein dürfte (Kurve 1, Abb. 5).

Auch die Prüfung auf Vagotonie ergab keine einwandfreien Werte, sogar teilweise Umkehrung der üblichen Kurven, was wohl auch hier auf die geringe Menge

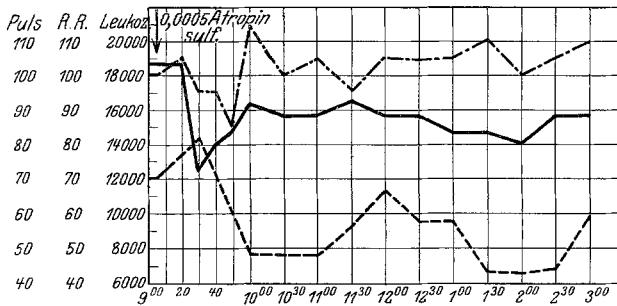


Abb. 6, Kurve 2.

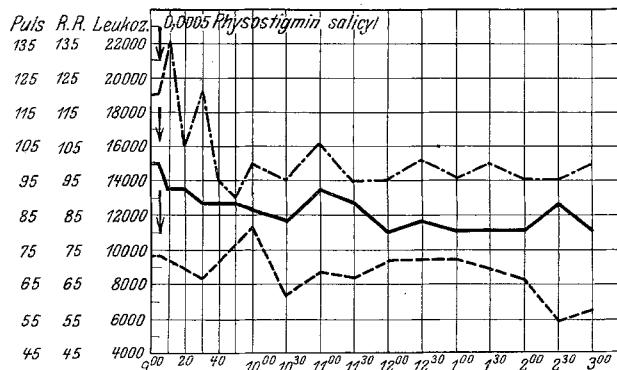


Abb. 7, Kurve 3.

von  $\frac{1}{2}$  mg zurückzuführen sein dürfte. Auch die übrigen Sensationen, Schweißausbruch, Hitzegefühl, Salivation fehlten völlig (s. Kurve 2 und 3, Abb. 6 u. 7).

Die Bestimmung des respiratorischen Grundumsatzes und der spezifisch dynamischen Eiweißwirkung konnte leider nicht vorgenommen werden, da es unmöglich war, an den atrophischen und verkürzten Lippen einen luftdichten Abschluß zu bekommen.

*H. Zondek* hatte längere Zeit an einem ähnlichen Patienten genaue Untersuchungen des Stoffwechsels vorgenommen, die jedoch völlig normale Verhältnisse ergaben. Auch bei der Gaswechseluntersuchung fand *Zondek*, wie auch *Ludwig Meyer* normale Werte für den Sauerstoffverbrauch und die Kohlensäureabgabe.

*H. Hoffmann* u. a. fanden in allen von ihnen untersuchten Fällen von Sklerodermie ein untererregbares sympathisches und ein übererregbares parasympathisches Nervensystem.

Unser Fall ist insofern sehr interessant, als die von *Cassierer* u. a. angenommenen 3 Stadien, das Stadium ödematosum, indurativum und atrophicum hier nebeneinander bestehen. Auch das Mumiengesicht, die universelle Pigmentierung mit den symmetrischen Aussparungen, die Sklerodaktylie, die von *Cassierer* u. a. beschriebenen Veränderungen an der Wirbelsäule, die Atrophien an den Knochen, die Myosklerosen am Thorax, die vasomotorischen und trophischen Störungen der Haut sind in dieser Häufung der Symptome an einem Krankheitsfall bemerkenswert.

Ätiologisch versucht man immer wieder, die Sklerodermie mit endokrinen Störungen in Zusammenhang zu bringen und macht die Schilddrüse, die Hypophyse, die Keimdrüsen, pluriglanduläre Dysfunktionen dafür verantwortlich. *Noorden* sprach von einer *Degeneratio genito-sclerodermatica*, die er nach Infektionskrankheiten auftreten sah.

*H. Curschmann* denkt wie *Cassierer* an eine endokrine und primär autonomozentrale Genese.

Die seit der Menarche bestehende Dysmenorrhöe unserer Kranken weist vielleicht ätiologisch in diese Richtung. Daß bei dem heutigen Zustand der Patientin jede Therapie aussichtlos ist, ist selbstverständlich. Wir haben versuchsweise pluriglanduläre Drüsenpräparate, Menformon, Diathermie, Solluxlampe, prolongierte warme Bäder gegeben und dadurch eine augenblickliche Besserung des großen Spannungsgefühls, das von der Kranken hauptsächlich im Gesicht und an den Händen empfunden wird, erreicht. Die starke Kälteempfindlichkeit der Extremitäten, die sich oft bis zum Schmerzgefühl steigert, ist dadurch nicht beeinflußt worden.

---

### Literaturverzeichnis.

- Cassierer, R.:* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912. — *Curschmann, H.:* Zur Behandlung der Sklerodermie. Ther. Gegenw. 67. — *Hoffmann, H.:* Acta dermato-vener. (Stockh.) 6. — *Zondek, H.:* Die Krankheiten der endokrinen Drüsen. Berlin 1926.
-