

XXVI.

Ueber einen Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund¹⁾.

(Aus der Nervenklinik der Charité, Professor Westphal.)

Von Dr. Hermann Oppenheim,

Assistenten der Klinik und Docenten an der Universität in Berlin.

Es ist nicht so selten, dass Krankheitsfälle, welche Jahre lang unter dem Bilde einer Neurose verliefen, bei einer p. m. ausgeführten Untersuchung durch ein ausgeprägtes anatomisches Substrat überraschen. Einzelne Beobachtungen dieser Art sind in der Literatur niedergelegt worden und werden immer wieder citirt, wenn auch über die Deutung derselben die Meinungen nicht ganz congruiren; am bekanntesten ist der Charcot'sche Fall, in welchem Hysterie diagnosticirt worden war, durch die Autopsie aber eine Sclerose der Seitenstränge des Rückenmarks nachgewiesen wurde. Andererseits liegen vereinzelte Beobachtungen vor, in welchen Symptomatologie und Verlauf eine organische Erkrankung des centralen Nervensystems vermuthen liessen, während die genaueste makroskopische und mikroskopische Untersuchung der nervösen Apparate weder die erwarteten Veränderungen noch überhaupt irgend eine beachtenswerthe Alteration feststellen konnte. Ein hervorragendes Interesse haben in dieser Beziehung die Beobachtungen Westphal's²⁾, welche lehren, „dass es eine allgemeine Neurose giebt, welche weder in ihren Symptomen noch ihrem Verlaufe von dem am häufigsten vorkommenden Symptomengencomplexe der multiplen cerebrospinalen grauen Degeneration unterschieden werden kann“. Den beiden

¹⁾ Nach einem in der Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Sitzung vom März 1887 gehaltenen Vortrage.

²⁾ Ueber eine dem Bilde der cerebrospinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystem ohne anatomischen Befund etc. Arch. f. Psych. Bd. XIV. 1883. S. 87. Idem: Nachtrag zu dem Aufsatze etc. Arch. f. Psych. Bd. XIV. S. 767.

von Westphal beschriebenen Fällen reiht sich ein analoger von Killian¹⁾ in dessen Inaugural-Dissertation geschilderter und von Leyden anatomisch untersuchter an.

Wenn in den Westphal'schen Beobachtungen durch die schwere Beteiligung der Psyche und die vollständigen als Heilung imponirenden Remissionen der Charakter der Neurose wenigstens bis zu einem gewissen Grade bekundet wird (freilich werden solche Remissionen auch im Verlaufe der multiplen Sclerose beobachtet), erfahren wir aus einem von Bristowe²⁾ mitgetheilten Falle, dass eine fast vollständige Ophthalmoplegia externa durch mehrere Jahre hindurch bestehen kann, ohne dass die Autopsie und die genaue Untersuchung des Gehirns und der Augenmuskelnerven irgend welche Veränderungen nachzuweisen im Stande ist.

Auf die „acute tödtliche Hysterie“ Meyer's³⁾), die interessante Beobachtung Levy's⁴⁾ und den jüngst von Thomsen⁵⁾ mitgetheilten Fall von tödtlicher Neuropsychose soll hier nicht eingegangen werden, dagegen ist es nothwendig, auf eine leider gar zu knapp gehaltene Mittheilung von Wilks⁶⁾ aufmerksam zu machen, die wegen einer nahen Beziehung zu meiner eigenen Beobachtung mit den Worten des Autors hier angeführt werden soll. „Bulbar paralysis; fatal; no disease found ... A stout girl looking well, came to the hospital on account of general weakness; she could scarcely walk or move about, she spoke slowly and had slight strabismus. The house-physician was inclined to regard the case as one of hysteria; as he possessed a special knowledge of eye affections, he saw nothing in the strabismus incompatible with this view. She remained in this state about a month, being neither better nor worse, she was able to walk about, but every movement of her limbs and speech was perfor-

¹⁾ Ein Fall von diffuser Myelitis chronica. Inaug.-Diss. Strassburg 1876.

²⁾ Cases of ophthalmoplegia complicated with various other affections etc. Brain 1885 October.

³⁾ Dieses Archiv Bd. IX.

⁴⁾ Acutes tödtliches Irresein. Allgemeine Zeitschr. f. Psychiatrie. Bd. 42.

⁵⁾ Westphal's Archiv XVII. H. 3.

⁶⁾ On Cerebritis, Hysteria and Bulbar Paralysis etc. Guy's Hospital reports Vol. XXII.

med so slowly and deliberately that the case seemed rather one of lethargy from want of will than an actual paralysis. At the end of this period all the symptoms became aggravated, and in about three days she had assumed all the well-marked characters of bulbar paralysis. She spoke most indistinctly, swallowed with great difficulty and was quite unable to cough. The limbs were, however not paralysed as she was able to get out of her bed. It was shortly afterwards seen that her respiration was becoming affected, the difficulty of which rapidly increased, and in a few hours she died. The medulla oblongata was very carefully examined, and no disease was found. It appeared quite healthy to the naked eye, and the microscope discovered no manifest change in the tissue.“

Der von mir untersuchte Fall, welchen ich während eines Zeitraumes von mehr als 1½ Jahren in der Nervenabtheilung der Charité zu beobachten Gelegenheit hatte, darf ein besonderes Interesse beanspruchen. Ich gebe ihn in extenso:

Pauline Jahnke, ein 29jähriges Dienstmädchen, wurde am 21. Februar 1885 in die Nervenabtheilung der Charité aufgenommen. Nach ihrer Angabe stammt sie aus gesunder Familie und ist selbst stets gesund gewesen, bis sie vor 9 Monaten zuerst eine Schwäche in den Händen empfand, die allmählich wuchs und dann auch die Beine ergriff. Sie liess Gegenstände aus den Händen fallen und hatte beim Treppensteigen grosse Schwierigkeiten. Vor 4 Wochen bemerkte sie, dass das Sprechen erschwert war, dass sie leicht beim Sprechen ermüdete und pausiren musste; auch machte sich eine Schwäche in den Lippen geltend, so dass sie die Speisen nicht ordentlich im Munde festhalten konnte, sondern dieselben öfters aus demselben herausfielen. Dazu gesellten sich Schluckbeschwerden. Das Schlingen fester Speisen erforderte ungewöhnliche Anstrengung und Flüssiges trat häufig durch die Nase zurück.

Alle diese Störungen gewannen allmählich an Intensität.

Ueber Gefühlsanomalien, Schmerzen und Blasenbeschwerden hatte sie bisher nicht zu klagen.

Zur Zeit der Aufnahme ergab die objective Untersuchung Folgendes:

Sensorium frei. Keinerlei psychische Anomalien. Pupillen von gleicher mittlerer Weite und prompter Lichtreaction — die Pupillarlichtreaction muss als sehr lebhaft bezeichnet werden. Es fällt auf, dass, wenn Pat. bei gleichmässiger Beleuchtung ruhig auf einen Punkt sieht, sich fortwährende ruckweise erfolgende Contractionen der Iris einstellen. — Bewegungen des Bulbus nicht beschränkt. Normaler ophthalmoskopischer Befund (Dr. Uhthoff).

Schädelbau bietet nichts Besonderes.

Gesichtsfalten sehr wenig ausgeprägt, der Ausdruck hat etwas Starres.

Beim Sprechen wie bei den mimischen Actionen werden die Gesichtsmuskeln auffallend wenig und in sehr engen Excursionen bewegt.

Die Sprache ist durch ein leichtes Näseln gestört, bietet im Uebrigen keine Anomalien. Die Stimme ist mittelkräftig; laut zu schreien ist Pat., wie sie hervorhebt, nicht im Stande. Die Bewegungen im Bereich der Mund-faciales sind zwar nicht aufgehoben, werden aber sehr mangelhaft und nur andeutungsweise ausgeführt (Zähnefletschen, Mundspitzen). Ebenso ist das Oeffnen und Schliessen der Kiefer auffallend kraftlos. Dem entspricht die Angabe der Patientin, dass sie beim Kauen leicht ermüdet. Die Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers sind nicht ausführbar. Bringt man einen Finger zwischen die Zahnreihen der Pat. und fordert sie auf, so kräftig als möglich zuzubeissen, so fühlt man kaum, dass der Finger von den Zähnen festgehalten wird.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren mangelhaft.

Das Schlucken ist bei der heutigen Untersuchung nicht in objectiv wahrnehmbarer Weise behindert.

Die Zunge tritt grade hervor, zittert ein wenig fibrillär, kann nach den Seiten bewegt werden, aber ungelaufig und mangelhaft.

Keine Atrophie im Bereich der Gesichtsmusculatur und keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit.

Sensibilität im Quintusgebiet für alle Reize erhalten.

Puls von gewöhnlicher Frequenz.

Inspirationszüge flach, ohne genügende Thoraxerweiterung.

Patientin klagt über Luftmangel und besonders über Schwierigkeit des Abhustens.

Die activen Bewegungen des Kopfes nach allen Richtungen erhalten.

Aus der horizontalen Rückenlage kann sich Pat. nur mit Unterstützung der Hände in die sitzende Stellung bringen.

Die Musculatur der Schulter-, Brust- und der oberen Extremitäten ist im Ganzen gut entwickelt; vor Allem treten keine Zeichen partieller Atrophie hervor.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist nicht gesteigert.

Keine Muskelsteifigkeit. Passive Bewegungen frei ausführbar.

Sehnenphänomene von normaler Stärke.

Die activen Bewegungen der oberen Extremitäten in voller Ausdehnung und mit genügender Geläufigkeit erhalten, aber auffallend kraftlos. Die Schwäche betrifft ziemlich gleichmässig alle Muskelgruppen.

Patientin betont, dass der Grad der Schwäche in den Extremitäten ein wechselnder sei und sich oft in ganz kurzer Zeit ändere.

Die Bauchmuskeln werden ebenfalls nur mit wenig Kraft angespannt. Die Musculatur der unteren Extremitäten befindet sich nicht im abnormen Spannungszustande, die passiven Bewegungen sind nicht behindert.

Die activen Bewegungen sind in ihrer Ausdehnung etwas beschränkt und zeichnen sich vor Allem durch Schwäche aus, die in beiden Beinen gleichmässig ausgeprägt ist.

Sensibilität durchaus erhalten. Sohlenreflexe nur durch stärkere Reize zu erzielen.

Die elektrische Prüfung der Extremitäten ergibt keine gröberen Anomalien, vor allen Dingen fehlen Entartungserscheinungen durchaus, dagegen fällt die Zuckung in einzelnen Muskeln (Deltoides und Biceps) etwas schwach aus und erreicht erst bei höheren Stromstärken genügende Intensität.

März 1885. Befinden im Ganzen unverändert. Geringe Zunahme der Lähmungserscheinungen im Bereich des Facialis und Hypoglossus; doch hebt sich das Gaumensegel beim Phoniren. Zuweilen ziehende Schmerzen in Armen und Beinen, auch im Gesicht.

Juni 1885. Beim Schluckversuch tritt regelmässig Flüssigkeit durch die Nase.

Patientin klagt jetzt häufig über Luftmangel, die Dyspnoe markirt sich auch objectiv und ist zuweilen so stark, dass Pat. in die sitzende Stellung gebracht werden muss. Abends einmal Temperatursteigerung $38,6^{\circ}$ in axilla ohne erkennbare Ursache. Die Untersuchung der Lungen wie der inneren Organe überhaupt ergibt nichts Abnormes.

In den folgenden Monaten Zunahme der Schlingbeschwerden. Pat. kann Festes gar nicht mehr bewältigen, Flüssigkeit tritt sofort durch die Nase zurück. Auch die Sprachstörung wird stärker: die Sprache ist stark näseld und unkräftig.

Im August allabendlich (eine Woche lang) Temperatursteigerung — bis $39,2^{\circ}$ in axilla — ohne erkennbaren Grund. Pat. fühlt sich sehr schwach und betont, dass ihr jetzt auch die Bewegungen des Kopfes Schwierigkeiten machen; sie bewegt ihn langsam aber doch in genügender Ausdehnung, verfügt dabei etwas Schmerz im Genick.

Die Uvula hebt sich beim Phoniren nur minimal.

Die Augen können nur soweit geschlossen werden, dass die Lider sich eben berühren und genügt der leichteste Widerstand, den Augenschluss zu verhindern.

Aufeinanderpressen der Lippen ist nicht möglich, wie überhaupt die Bewegungen der Mundmusculatur stark beeinträchtigt sind ohne Differenz zwischen den beiden Seiten.

Die Zahnreihen werden etwa $2\frac{1}{2}$ cm von einander entfernt. Kieferschluss ganz kraftlos.

Sensibilität im Gesicht wie an allen anderen Körperstellen erhalten. Hörschärfe beiderseits normal.

Patientin ist im Stande zu gehen, aber langsam und mit kleinen Schritten.

Anfälle von Dyspnoe, Herzschlägen (Pulsfrequenz 104).

Hustenstöße äusserst schwach und stimmlos.

Sprache fast unverständlich, exquisit bulbär.

Obgleich alle Lähmungserscheinungen sich deutlich steigern, kommen doch leichte Remissionen vor.

Januar 1886. Schmerzen im Genick.

Keine Gefässgeräusche am Schädel.

Mai 1886. Keine Abnahme des Muskelvolums im Gesicht und an den Extremitäten.

Die Schwäche in den Extremitäten hat sich wiederum gesteigert. Pat. kann sich nicht ohne fremde Hülfe in die sitzende Stellung bringen; wenn sie sitzt, wird es ihr schwer, den Kopf aufrecht zu erhalten.

30. August. In der Nacht wird der Arzt zur Patientin gerufen, weil sie plötzlich von heftiger Athemnoth befallen sei. Respirationsfrequenz 48 pr. M. Anspannung der Hülftsmuskeln. 100 Pulse, regelmässig. Pat. versucht zu husten, ist aber nicht im Stande zu expectoriren. Sie glaubt, dass sie Speichel verschluckt habe und denselben nicht herauffördern kann. Die Articulation ist heute besonders schlecht, sie spricht mit geöffnetem Munde und bewegt die Lippen wenig. Klagt über Schmerzen in der Magengegend, die sie auf die Hustenanstrengung bezieht. Temperatur 39,2°.

31. August. Dyspnoe besteht fort, Respirationsfrequenz 44, Puls 108, klein. Zunge kann nur wenig hervorgestreckt werden, Kaubewegungen sehr schwach. Mundspitzen, Pfeifen unmöglich. Ein Licht auszublasen ist Pat. nicht im Stande. Temp. 38,2°. Rechts hinten unten am Thorax Schall etwas kürzer als links, Athmungsgeräusch ein wenig abgeschwächt; ab und zu ein gie mendes oder knackendes Geräusch.

1. September. Rechts hinten am Thorax gedämpfter Schall bis oben hin, abgeschwächtes Athmen und einzelne klingende Rasselgeräusche. Keine Steigerung des Pectoralfremitus (aber Prüfung wegen schwacher Stimme erschwert). Sehr starke Dyspnoe, Anspannung selbst der Sternocleidomastoidei und Pectorales. Pulsfrequenz 132. Nachmittags 3 Uhr Exitus letalis.

Obduction (Herr Dr. Langerhans).

Im Herzbentel etwas klare Flüssigkeit. Herz von gewöhnlicher Grösse. Musculatur des linken Ventrikels etwas schlaff. Endocard leicht verdickt.

Lungen frei beweglich. Der untere und hintere Abschnitt des linken Unterlappens hepatisirt, Schnittfläche glatt, die übrige Lunge lufthaltig. Im hinteren Abschnitt des rechten Unterlappens bronchopneumonische Heerde mit gekörnter Schnittfläche.

Schäeldach ziemlich leicht, Nähte erhalten. Grosse Ganglien sehr blass, Pia lebhaft geröthet, aber nicht ödematos. Keine Heerderkrankung. Arterien der Hirnbasis zart und dünnwandig.

Im Halstheil der Medulla spinalis sehen die Goll'schen Stränge nicht rein weiss aus (s. u. mikroskop. Befund).

Striae acusticae nur andeutungsweise zu sehen.

Gefässcheiden und Bindegewebe zwischen der Halsmusculatur von hämorragischer Beschaffenheit.

Milz vergrössert, von derber Consistenz, mit deutlichen Follikeln und Trabekeln.

Am oberen Pole der linken Niere eine wallnussgrosse Geschwulst, die an einer Stelle fluctuirt; im Uebrigen Nieren normal.

Blasenschleimhaut zeigt ziemlich lebhafte Gefässinjection.

Im Rectum einzelne geröthete Stellen.

Im Duodenum galliger Inhalt.

Magenschleimhaut lebhaft geröthet mit stark geschwollenen Labdrüsen. Schleimhaut zeigt lebhafte venöse Hyperämie. Acini der Leber ziemlich klein, sonst nichts Auffallendes.

Für die mikroskopische Untersuchung wurden aufbewahrt und in Müller'scher Lösung gehärtet: Pons, Medulla oblongata mit den Wurzeln der Hirnnerven, Rückenmark, Zungenmusculatur mit eintretendem Hypoglossus, Biceps vom rechten Arm mit Nervenast.

Medulla oblongata, Pons und Hirnschenkelgegend wurden im Gudden'schen Mikrotom in Serienschnitte zerlegt und auf's Sorgfältigste in allen Höhen nach Färbung der gut gelungenen Schnitte mikroskopisch untersucht mit dem Resultat, dass keinerlei Veränderung — weder an den Kernen noch den intramedullären Faserzügen der Hirnnerven und den übrigen Gebilden — aufgefunden wurde. Die Präparate unterschieden sich in keiner Beziehung von den entsprechenden normalen Individuen.

Zur Untersuchung gelangten ferner die Wurzeln der Hirnnerven (mit Ausnahme von Olfactorius und Opticus) auf Querschnitten. Sie erwiesen sich allesamt als normal. Ein auf den ersten Blick verdächtiger Befund wurde nur in der Facialiswurzel (unmittelbar nach dem Austritt aus der Oblongata) erhoben: Hier sieht man auf dem Querschnitt kleinere und grössere, fast kreisrunde, gegen die Umgebung scharf abgegrenzte Heerde, die wie ein fremdes Product in dem sonst normalen Segment des Querschnittes liegen. Bei schwacher Vergrösserung gelingt es nicht, eine Structur in diesem Gewebe zu erkennen; mit Carmin, Nigrosin etc. werden diese Partien intensiv gefärbt. Bei starken Vergrösserungen taucht in dem Heerde hie und da ein kleiner Kreis auf, der die Grösse eines Querschnittes der Primitivfaser hat, in welchem aber von Markscheide und Axencylinder nichts zu entdecken ist. Weitere Aufschlüsse geben meine Präparate nicht, nur will ich noch erwähnen, dass die Reactionen auf Kalk, Amyloid etc. negativ ausfielen. Ich zweifelte durchaus nicht daran, etwas Pathologisches unter Augen zu haben und wurde in dieser Meinung bestärkt durch die kurze Zeit vorher von Thomsen gefundene und als heerdförmige Neuritis aufgefasste Erkrankung der Augenmuskelnerven bei Alkoholisten,

welche Lähmungsscheinungen im Bereich dieser Nerven geboten hatten. Es schien mir aber doch erforderlich, Hirnnerven von Individuen, die an für diese Frage indifferenten Erkrankungen gestorben waren, zum Vergleich zu untersuchen, die geschilderten Befunde fehlten in keinem der zur Prüfung herangezogenen Facialisnerven und haben Thomsen und ich die Ueberzeugung gewonnen, dass es sich um Prozesse handelt, die jedenfalls für die Deutung klinischer Erscheinungen nicht verwerthet werden dürfen. Ueber die Deutung dieser Heerde behalten wir uns ausführlichere Mittheilungen vor.

Die motorischen Nerven in ihrer peripherischen Ausbreitung (Hypoglossus, Musculocutaneus) zeigten sich nicht entartet, ebenso wenig der Musculus biceps und die Zungen-musculatur.

Rückenmark und Rückenmarkswurzeln auf Querschnitten untersucht, erweisen sich normal.

Es handelte sich um eine Erkrankung des Nervensystems, die langsam entstanden, einen chronisch-progressiven Verlauf nahm und unter geringen Remissionen nach circa 2½ Jahren tödtlich endigte. Symptomatologisch charakterisirte sie sich als eine Glosso-pharyngo-labial-Paralyse, unterschied sich von der Duchenne'schen Krankheit vor Allem durch das Fehlen der Atrophien, von der amyotrophischen Lateralsclerose durch das Fehlen der Atrophien und Spasmen, hatte aber mit dieser wiederum Berührungs punkte durch die fortschreitende Schwäche der Extremitäten.

Von der apoplectischen Bulbärparalyse unterschied sie sich durch Entwicklung, Verlauf, Fehlen jedes Insultes etc. etc. vollständig und hatte ebenso wenig mit der Pseudobulbär-paralyse nach Grundlage, Entwicklung und Symptomatologie etwas gemein. Gegen eine Neubildung sprach das Fehlen der Hirndrucksymptome, vor Allem der Stauungspapille. Obgleich sich nun der Fall keiner der bekannten Formen der Glosso-pharyngo-labial-Paralyse anpassen wollte, hatte ich doch die Vorstellung, dass chronisch-entzündliche Prozesse in Pons und Oblongata (mit Verschonung der Nervenkerne) die Grundlage der Erscheinungen bilden möchten und hatte der Vermuthung gar

nicht Raum gegeben, dass ein so scharf umschriebenes Symptomenbild, das dem Typus der Neurose durch das normale Verhalten der Psyche, das Fehlen aller Sensibilitätsstörungen, die strenge Localisation der Lähmungserscheinungen, den progressiven deletären Verlauf so fern stand, eine nachweisbare anatomische Grundlage nicht haben möchte.

Das negative Ergebniss der anatomischen Untersuchung war für mich überraschend. Wohl giebt es acute Formen aufsteigender Lähmung mit bulbären Symptomen ohne greifbares anatomisches Substrat (Landry'sche Paralyse), auf deren Pathogenese die Curschmann'schen Beobachtungen vielleicht einiges Licht zu werfen im Stande sind. Aber mit diesen kann unser Fall gewiss nicht in Parallele gestellt werden.

In dem oben wiedergegebenen Falle von Wilks, dessen Details sich unserer Kenntniss entziehen, hatten sich die Symptome der Bulbärparalyse ebenfalls in einem Zeitraum von wenigen Tagen entwickelt.

Wenn demnach auch verwandte Beobachtungen vorliegen (Westphal, Wilks, Bristow), steht mein Fall doch vereinzelt da; er lehrt, dass es eine chronisch-progressiv verlaufende Neurose giebt, die sich vorwiegend durch die Symptome der Glosso-pharyngo-labial-Paralyse ohne Atrophien kennzeichnet.

Auf eine interessante Thatsache will ich noch kurz hinweisen, dass nehmlich im Verlauf dieser Neurosen, welche unter dem Bilde einer materiellen Erkrankung des Nervensystems verliefen, fast in allen den bekannt gewordenen Fällen sich intercurrent Temperatursteigerungen einstellten.
