

Wien. Z. Nervenheilkunde 31, 102—108 (1973)

© by Springer-Verlag 1973

II. Universitäts-Hautklinik (Suppl. Leiter: Prof. Dr. R. Santler)  
und Neurologische Universitätsklinik (Vorstand: Prof. Dr. H. Reisner) Wien

**Augenmuskelparesen als initiales Symptom  
eines Sklerödema Buschke**

Von

**E. Spängler, I. Oberhummer und F. Gerstenbrand**

Mit 3 Abbildungen

Randsymptome der Erkrankung klinisch im Vordergrund stehen, mitunter differentialdiagnostische Schwierigkeiten auf. Es scheint daher gerechtfertigt, über einen solchen kürzlich beobachteten Fall zu berichten.

**Fallbericht:** H. A., 14 Jahre, Schülerin. (Krankengeschichte der Psych.-Neurolog. Univ.-Klinik Wien, Nr. 132/70 und der II. Univ.-Hautklinik, Nr. 146.994.) 1962 Appendektomie.

B u s c h k e demonstrierte 1900 erstmals einen Fall mit der typischen Symptomatik des Sklerödema „adultorum“ und konnte in späteren Jahren dieses seltene Krankheitsbild hinsichtlich Klinik, Verlauf und Prognose klar gegen die Sklerodermie abgrenzen. Im Vordergrund des klinischen Bildes steht beim Sklerödem die eindrucksvolle und rasch progrediente Verhärtung des Integuments. Für gewöhnlich geht den Hauterscheinungen ein fieberhafter Infekt mit anschließender relativ kurzer, symptomloser Latenzzeit voraus. Die Hautinduration tritt in der Regel zuerst im Hals-Nacken-Bereich auf und breitet sich dann, innerhalb von Tagen bis Wochen, über Gesicht, Rumpf und Oberarme aus. Hände und Füße bleiben typischerweise frei. Darüber hinaus werden in vielen Fällen auch die Faszien, die Skelettmuskulatur, gelegentlich auch die serösen Häute und inneren Organe vom Krankheitsprozeß mitergriffen. Die Rückbildung dieser Veränderungen erfolgt langsam, in manchen Fällen kann sie sich über Jahre erstrecken.

Die histologischen Untersuchungen der letzten Jahre haben gezeigt, daß die klinisch imponierende Konsistenzhöhung der Haut durch das Auftreten metachromatischer Substanzen in den mittleren und tieferen Coriumschichten bedingt ist. Histochemische Befunde, die vorwiegend an Gefrierschnitten sowie nach vorangegangener Enzymbehandlung erzielt wurden, deuten darauf hin, daß es sich hier um Hyaluronsäureeinlagerungen handelt.

Obwohl das Sklerödem in voll ausgeprägter Form auf Grund der angeführten klinischen, histologischen und verlaufsmäßigen Besonderheiten relativ einfach zu diagnostizieren ist, treten im Anfangsstadium, wenn

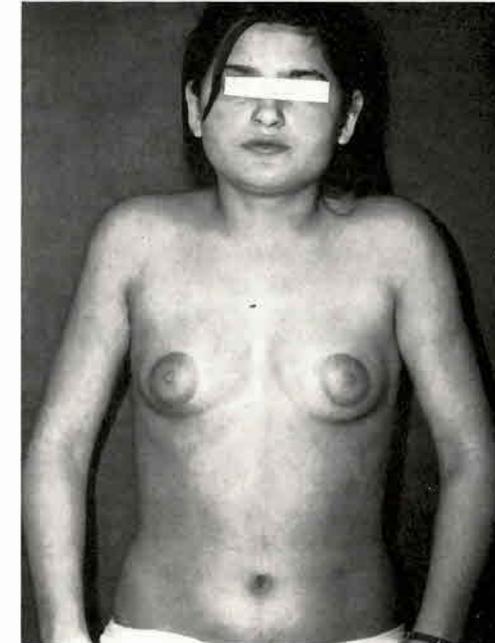


Abb. 1. Patientin H. A., 14 Tage nach Beginn der Erkrankung: Maskengesicht, typisch versteifte Haltung; ein Durchstrecken der Arme nicht möglich

Am 24. 1. 1970 erkrankte die Patientin an einem grippalen Infekt mit Fieber bis zu 39 °C. 1 Woche später bemerkte die Patientin Schstörungen mit Doppelbildern, gleichzeitig trat ein schmerzhaftes Steifigkeitsgefühl im Nacken auf. Des weiteren wurden eine Einschränkung der Beweglichkeit der Zunge, Schwindelzustände und eine leichte Benommenheit angegeben. Unter dem Verdacht auf das Vorliegen einer Enzephalitis erfolgte schließlich die stationäre Aufnahme an der Psychiatr.-Neurolog. Univ.-Klinik Wien. In den folgenden Tagen kam es zur Ausbreitung des Steifigkeits- und Spannungsgefühles auf das Gesicht, den oberen Thorax und die Oberarme. Überdies klagte die Patientin über Schluckstörungen.

**Neurologischer Aufnahmestatus:** Amimie, Sprache verwaschen, Pupillen unauffällig. Beweglichkeit der Bulbi nach allen Seiten eingeschränkt, Doppelbildangaben bei Blick geradeaus und nach allen Seiten; horizontaler, nicht erschöpfbarer Nystagmus beim Blick nach beiden Seiten, Herausstrecken der Zunge nicht möglich, Exkursion des Gaumensegels herabgesetzt. Keine Paresen. Motilität an

den proximalen Gelenken passiv eingeschränkt, BSR und TSR bds. fehlend, UPR und RPR schwach auslösbar, PSR bds. mit Jendrassikischem Handgriff auslösbar, ASR seitengleich lebhaft. BDR rechts in allen Etagen gut, links schwach auslösbar, keine Pyramidenzeichen. Keine Sensibilitätsausfälle und keine cerebellären Zeichen, keine Blasenstörungen. Glabellar- und Schnauzreflex schwach positiv.

**Psychischer Befund:** Eingeschränkte Bewußtseinslage, Benommenheit, Verlangsamung, zeitlich und örtlich orientiert.

**Dermatologischer Befund:** Im Bereich des Gesichtes, des Halses und des oberen Thorax läßt sich bei Palpation eine deutliche Konsistenzhöhung der Haut feststellen. Die Hautoberfläche zeigt hier stellenweise eine unregelmäßige graubräunliche Pigmentierung, eine Faltenabhebung oder Dellenbildung ist nicht möglich. Die Beweglichkeit des Kopfes und der Arme ist im Schulter- und Ellbogengelenk deutlich eingeschränkt. Ähnliche Hauterscheinungen, jedoch wesentlich geringer ausgeprägt, lassen sich noch im Glutealbereich und an den Oberschenkeln erkennen. Am Zungengrund ist eine ödematöse Schwellung und Infiltration festzustellen. Ansonsten sind die sichtbaren Schleimhäute frei von Veränderungen (Abb. 1).

**Zusatzbefunde:** RR 105/70, SWR: negativ, Blutzucker: 85 mg<sup>0/0</sup>, Senkung 20/35, Blutbild: unauffällig, Harnbefund: Albumen positiv, Sediment vereinzelt Erythrozyten und Epithelzellen, Kreatinin i. S.: 1,8 mg<sup>0/0</sup>, Rest-N.: 36 mg<sup>0/0</sup>, Kreatinin-Clearance: 26 ml/min. Elektrolyte i. S.: normal. Leberfunktionsproben normal, BSP 19<sup>0/0</sup>, PTZ 55<sup>0/0</sup>, Latex-Test auf LE-Zellen, zum Nachweis des Rheumafaktors und des C-reaktiven Proteins negativ, Konsumtionstest mit Thymus-Kernen und mit Kollagen Antigen negativ. ASL 600 E/ml. Liquorbefund: Zellzahl- u. Eiweißwerte normal. Elektrophorese-Serum: Gesamteiweiß: 8,7 g<sup>0/0</sup>, Albumine: 40 rel.<sup>0/0</sup>, Alpha-1-Glob.: 7 rel.<sup>0/0</sup>, Alpha-2-Glob.: 12 rel.<sup>0/0</sup>, Beta-Glob.: 15 rel.<sup>0/0</sup>, Gamma-Glob.: 26 rel.<sup>0/0</sup>, Liquor-Elektrophorese: Gesamteiweiß: 23 mg<sup>0/0</sup>, Vorfraktion: 4,27 rel.<sup>0/0</sup>, Albumine: 48,23 rel.<sup>0/0</sup>, Alpha-1-Glob.: 11,15 rel.<sup>0/0</sup>, Alpha-2-Glob.: 10,49 rel.<sup>0/0</sup>, Beta-Glob.: 11,41 rel.<sup>0/0</sup>, tau-Fraktion: 3,18 rel.<sup>0/0</sup>, Gamma-Glob.: 10,26 rel.<sup>0/0</sup>, Gamma-Quotient: 0,34.

EEG (6. II. 1970): Okzipital und temporal unregelmäßige Thetagruppen mit HV-Aktivierung. EEG-Kontrolle (16. III. 70) mäßig diffus abnormes Kurvenbild, gegenüber Vorbefund Abnahme der abnormen Zeichen. EMG (9. II. 1970): M. delt. keine pathologischen Zeichen. Reizelektrischer Befund (18. II. 1970): im Rahmen der Norm. Interner Befund: Hepatomegalie, Steilstellung der elektrischen Herzachse im EKG. Röntgen des Thorax, des Oesophagus, der Nebenhöhlen und der Zähne unauffällig. Isotopenuntersuchung der Thyreoidea (Funktionsuntersuchung) o. B. HNO-Befund: chronische Tonsillitis.

**Histologischer Befund:** Hautbiopsie rechter Oberarm (16. II. 1970): Die Epidermis ist weitgehend unverändert. Im gesamten Corium fällt eine ödematöse Auflockerung des Bindegewebes auf. Mit Spezialfärbungen (Toluidinblau pH 7,0) lassen sich in den bei Routinefärbungen leer erscheinenden Hohlräumen feinfädige metachromatische Massen nachweisen. Dieser Befund ist besonders im Gefriermaterial deutlich ausgeprägt. Nach Vorverdauung mit Hyaluronidase ist ein Verschwinden dieser Substanzen zu beobachten (Abb. 2, Abb. 3).

**Histologischer Befund:** Muskelbiopsie des M. deltoideus (16. II. 1970): zwischen den zum Teil deutlich Degenerationszeichen aufweisenden, quergestreiften Muskelfasern lassen sich bei Färbung mit Tolidinblau (pH 7,0) die gleichen metachromatischen Massen wie im Hautbindegewebe nachweisen.

**Behandlung:** Ungefähr 1 Monat nach Auftreten der ersten Krankheits-symptome wurde eine hochdosierte Penicillinbehandlung (tgl.  $2 \times 10$  Mill. E. wäßrig, Penicillin G per inf.) durch 15 Tage durchgeführt. Anschließend erhielt die Patientin durch 10 Tage  $2 \times 100$  mg Doxycyclin pro die. Während dieser Zeit

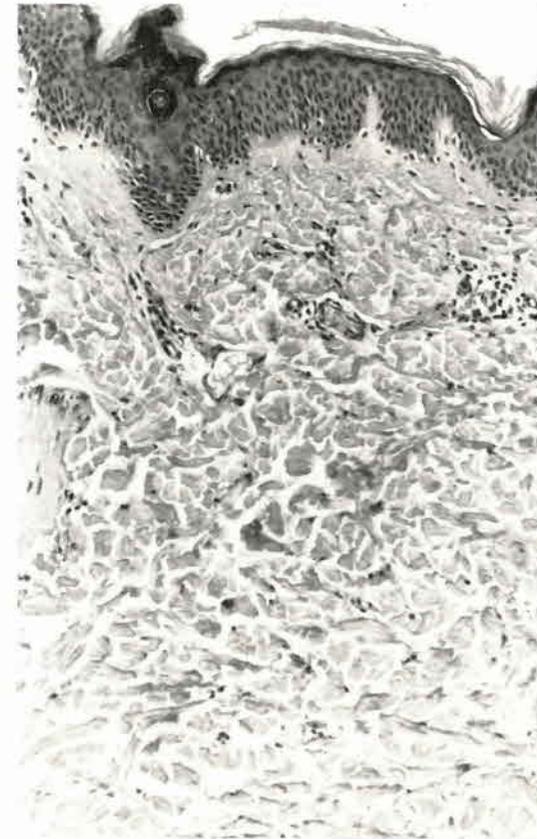


Abb. 2. Hautbiopsie rechter Oberarm (16. 2. 1970). Haematoxylin-Eosin-Färbung eines Paraffinschnittes (30fache Vergrößerung): Auflockerung kollagener Faserbündel des Coriums, zwischen den Fasern optisch leer erscheinende Räume

erfolgte im Rahmen der Focussanierung die Tonsillektomie. Gleichzeitig wurde auch eine intensive physikalische Lokalbehandlung vorgenommen.

Im weiteren Verlauf erhielt die Patientin in Abständen von 2 Monaten noch 2 Penicillininfusionskuren in der oben angeführten Dauer und Dosis.

Unter dieser Behandlung kam es zu einer langsamen und stetig von caudal gegen cranial fortschreitenden Rückbildung der Hautinduration und damit der Bewegungseinschränkung. Die Augenmuskelparesen blieben bis 5 Monate nach Krankheitsbeginn bestehen. Bei einer ambulanten Kontrolle der Patientin, die

10 Monate nach Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen vorgenommen wurde, konnte nur mehr an den seitlichen Halspartien, den Wangen und der Außenseite der Oberarme eine mäßige Induration der Haut nachgewiesen werden. Die Patientin fühlte sich in ihrer Beweglichkeit nicht mehr behindert.

### Diskussion

Das Sklerödema Buschke manifestiert sich, darauf wurde bereits einleitend hingewiesen, vorwiegend im Bereiche des Integuments und führt hier zu massiven besonders palpatorisch faßbaren Veränderungen. Nur in

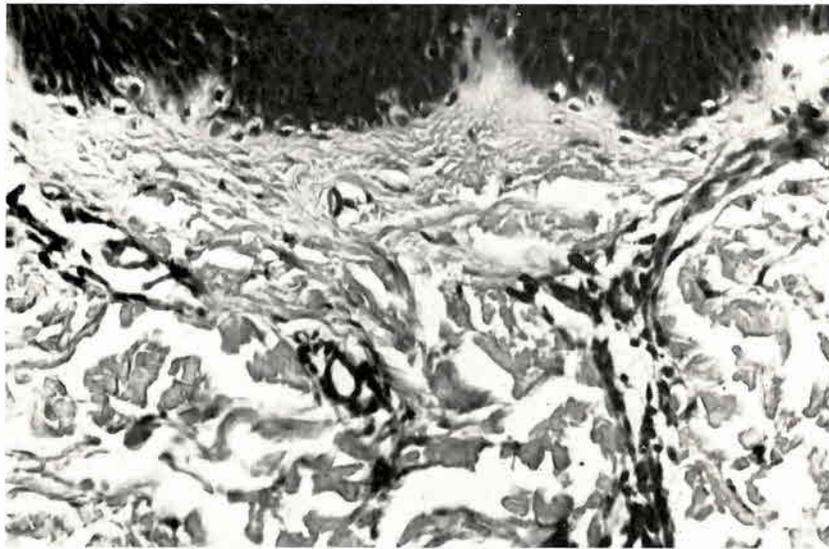


Abb. 3. Hautbiopsie rechter Oberarm (16. 2. 1970). Toluidinblaufärbung pH 7 (60fache Vergrößerung): Im oberen Stratum papillare findet sich eine zarte Metachromasie

Einzelfällen wurden auch unspezifische makulöse oder papulöse Hauteruptionen beschrieben. Auf Grund des typischen klinischen und feingeweblichen Bildes ist es möglich, das Sklerödema Buschke von anderen mit einer Konsistenzhöhung der Haut einhergehenden Dermatosen abzugrenzen.

Im vorliegenden Fall traten im Initialstadium des Sklerödema Buschke neurologische Symptome auf — Bewegungseinschränkung der Bulbi, aber auch frontale Zeichen und Benommenheit —, die an eine Encephalitis mit Mittelhirnbeteiligung denken ließen. Eine zu diesem Zeitpunkt vorgenommene EEG-Untersuchung war mit dieser Verdachtsdiagnose in Übereinstimmung zu bringen.

Das Auftreten von Augenmuskelparesen im Rahmen dieser Dermatose wurde bereits von Gasser (1949) beschrieben, doch traten bei dem von diesem Autor beobachteten Fall diese Symptome erst im Rahmen des voll ausgeprägten Krankheitsbildes auf. Als Ursache des Bewegungsausfalles wurde von Gasser (1949) eine muskuläre Schädigung, nicht aber eine neurologische Ursache angenommen. Damit ließe sich der von uns erhobene Muskelbiopsiefund, der auf eine Mitbeteiligung der Skelettmuskulatur am Krankheitsprozeß des Sklerödema Buschke hindeutet, gut in Übereinstimmung bringen. Einschränkend muß in diesem Zusammenhang allerdings festgestellt werden, daß bei der von uns beobachteten Patientin erstmals ein pathologisches EEG mit einer bis zu einem gewissen Grade passenden klinisch-neurologischen Symptomatik nachzuweisen war. Weiters konnte im Verlaufe der Erkrankung eine sichere Parallelität zwischen Schwere des klinischen Zustandsbildes und Ausfall des EEG-Befundes festgestellt werden. Somit ist nach unserer Meinung neben der myogenen Läsion auch das Vorliegen einer passageren Schädigung des Zentralnervensystems als Ursache der ausgeprägten Augenmuskelsymptome zu diskutieren.

Durch die Durchuntersuchung war im vorliegenden Fall eine Mitbeteiligung weiterer innerer Organe aufzudecken. So konnten am Höhepunkt der Erkrankung eine Hepatomegalie mit einer Einschränkung der Leberfunktion sowie ein deutliches Absinken der Nierenleistung nachgewiesen werden. Da infolge der verkürzten Prothrombinzeit von einer Leber- und Nierenbiopsie Abstand genommen werden mußte, kann nur die Vermutung geäußert werden, daß auch in diesen Organen analoge histopathologische Veränderungen aufgetreten sind, zumal die Ergebnisse der Kontrolluntersuchungen parallel mit dem Rückgang der Hauterscheinungen eine Tendenz zur Normalisierung zeigten.

### Zusammenfassung

#### Augenmuskelparesen als initiales Symptom eines Sklerödema Buschke

Bei einer 14jährigen Patientin kam es als initiales Symptom eines Sklerödema Buschke zur Ausbildung von Augenmuskelparesen. Aus diesem Grunde wurde primär das Vorliegen einer Encephalitis mit Mittelhirnbeteiligung angenommen. Die richtige Diagnose konnte erst bei Zunahme der dermatologischen Veränderung gestellt werden. Neben der bekannten Symptomatik dieser Dermatose hatte sich im mitgeteilten Fall eine passagere diffuse Großhirnschädigung eingestellt. Unter einer hochdosierten Penicillinbehandlung kam es innerhalb von 10 Monaten zu einer weitgehenden Rückbildung der Krankheitssymptome. Anamnese, Befunde und Therapieerfolg weisen auf einen Zusammenhang der Erkrankung mit einer vorangegangenen Streptococccen-Infektion hin.

## Summary

## Ophthalmoplegia as Initial Sign of Scleredema Buschke

A 14 years old female patient developed eye muscle paresis, as an initial symptom of a scleroderma Buschke. This had been the reason for supposing encephalitis with participation of the brain stem. Further increasing dermatological changes led to the correct diagnosis. In addition to the known symptomatics of this dermatosis a transient diffuse damage of the cerebrum developed. After a high-dose penicillin treatment, within ten months, the pathological symptoms disappeared. Anamnesis, findings and success of therapy point to a connection of the disease with a past streptococci infection.

## Literatur

1. Buschke, A.: Verh. Berlin. Dermat. Ges. Sitzg. v. 1. V. 1900, Arch. Derm. Syph. (Berl.) 53, 383 (1900).
2. Buschke, A.: Über das Sklerödem und seine Beziehung zur Sklerodermie. Derm. Wschr. 70, 17 (1920).
3. Gasser, E.: Ein schweres Sklerödem bei einem zwölfjährigen Knaben im Verlauf eines Scharlachs. Österr. Z. Kinderheilk. 2, 415 (1949).
4. Holubar, K., und K. W. Mach: Skleredema (Buschke). Acta dermat.-venerol. 47, 102—110 (1967).
5. Keining, E., und G. Dörner: Rascher Behandlungserfolg mit Penicillin bei Sklerödem adultorum. Hautarzt 1, 231 (1950).
6. Leinwand, I.: Gen. Sklerödem: Bericht eines Autopsiebefundes. Ann. intern. med. 34, 226 (1951).
7. Lever, W. F.: Sklerödem adultorum. In J. Jadassohn, Handbuch d. Haut- u. Geschl. Krkh. Ergänzungswerk, Vol. III/1, pag. 84 ff. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer. 1963.

Anschrift der Verfasser: Dr. Elisabeth Spängler, II. Universitäts-Hautklinik, Alser Straße 4, A-1090 Wien, Dr. Irmgard Oberhammer und Univ.-Prof. Dr. F. Gerstenbrand, Neurologische Universitätsklinik, Lazarettgasse 14, A-1090 Wien, Österreich.