

XIX.

Neuropathische Diathese und Kniephänomen. Eine Studie.

Von

Dr. E. Bloch,

praktischem Arzt in Emmendingen in Baden.

Karl Heiler in K., 43 Jahre alt, leidet seit über 12 Jahren an spastischer Spinalparalyse. In letzter Zeit haben sich auch anderweite, namentlich bulbäre Symptome hinzugesellt. Auch wurde schon 1873 das Romberg'sche Symptom ärztlich constatirt.

Seit mehreren Jahren ist er an den unteren Extremitäten fast complet gelähmt, auch die oberen sind mässig paretisch. Die Muskulatur nicht atrophisch, in beständiger erheblicher Spannung, welche jeder Bewegung einen gewissen Widerstand entgegensemmt, nach dessen Ueberwindung das betreffende Glied „taschenmesserartig“ zusammenklappt oder in Extension schnellt. Patellarreflex bedeutend gesteigert, nach einigen rasch sich folgenden Schlägen bleibt der Unterschenkel eine Weile tetanisch gestreckt und sinkt nur ganz allmälig wieder herab. Hochgradiger Fussclonus.

Sexuelle Potenz ist längst geschwunden, das jüngste Kind über acht Jahre alt.

Neuerdings sind auch Störungen der Deglutition und Sprache zu Tage getreten.

Lues ist ausgeschlossen.

Seine Frau ist gesund und stammt aus gesunder, mit der seinigen nicht verwandter Familie. Dagegen war sein Vater, Johannes H., ein notorischer Potator, und unser Kranke zählt zu seinen frühesten Erinnerungen die peinlichen Eindrücke der Trunkenheit desselben, deren Zeuge er als kleiner Knabe oftmals gewesen sein will. Nachdem seine ursprünglich günstigen Vermögensverhältnisse vollständig zerrüttet waren, wanderte Johannes H. mit zwei jüngeren Söhnen nach Brasilien aus, wo er 1868 starb.

Eine Schwester dieses Potators, Salome, 70 Jahre alt, ist epileptisch. Von ihren sechs Kindern leidet ein Sohn, Philipp O., an häufigen Schwindel-

anfällen, welche ohne Vorboten rasch einsetzen, eine kurze Unterbrechung des Bewusstseins erzeugen und alsbald wieder verschwinden (*Vertigo epilept.*) Derselbe hat fünf Kinder, von welchen der Älteste, 13 Jahre alt, den Patellarreflex nur auf der linken Seite besitzt.

Eine andere Schwester, Magdalene, litt in ihrer Jugend ebenfalls in hohem Grade an Fallsucht. Sie hat 18 Kinder geboren, von welchen die meisten früh starben, zwei aber notorische Epileptiker wurden.

Die Mutter dieser beiden epileptischen Schwestern und des trunksüchtigen Bruders — sechs andere Geschwister, welche alle innerhalb oder in der Nähe meines Praxisbezirkes wohnen, sind mit ihren Descendenzen bis jetzt gesund geblieben — litt an Epilepsie. Auch der Ehemann derselben, Adolf Heiler, (auf dem Heiler'schen Stammbaum Seite 477 mit Nr. I. bezeichnet), war wahrscheinlich in einer nicht mehr zu ermittelnden Weise belastet, da Abkömmlinge seiner Brüder deutliche Zeichen der neuropathischen Diathese darbieten.

Von den 5 Geschwistern unseres Paralytikers starb eine Schwester im Wochenbett, ohne Erscheinungen eines Nervenleidens, eine zweite ist mir als gesund in fraglicher Richtung seit mehreren Jahren bekannt. Eine dritte Schwester kannte ich als epileptisch; sie zog im Lande leichtsinnig umher und starb, 34 Jahre alt, in einer Anstalt während eines epileptischen Anfalls, unter der Diagnose: *Tabes incip., Epilepsie, Morb. Bright.* Die Section ergab Schrumpfniere mit Mitralsuffizienz und Folgen (Rückenmarkscanal leider nicht geöffnet). Ein Bruder starb 1876 in Brasilien nach langdauern-
dem „Gliederleiden“, wie der überlebende nach der Heimath meldete.

Von den drei Kindern unseres Kranken sind der Älteste, 14 Jahre, und das Töchterchen, 12 Jahre alt, gesund. Auch der 8jährige Gustav befindet sich wohl — nur fehlen bei ihm die Patellarreflexe.*) (Vergl. im Heiler'schen Stammbaum Seite 477 die Descendenz von I.)

Ist nun dieser Mangel als der Vorbote einer späteren Spinalerkrankung, oder als Ausdruck der hereditären neuropathischen Belastung oder als zufälliger Befund ohne Werth anzusehen? Soll man etwa denken, wie es Westphal**) wahrscheinlich macht, dass, wo der Reflex fehlt, bereits eine Erkrankung der Hinterstränge zugegen sei, „die sich bei sonstiger ungestörter Gesundheit nur durch das Fehlen der genannten Erscheinung zu erkennen giebt“?

*) Das war zu Anfang Mai 1880. Am 14. Juni 1880 liessen sie sich beiderseits hervorrufen. Am 5. Juli fehlten sie zuerst bei wiederholtem Beklopfen, kamen sodann zum Vorschein, um alsbald wieder auszubleiben. Am 30. Juli fehlen sie wieder, aber rechts ist schwacher Fussclonus deutlich zu erkennen. Am 22. September ist der Patellarreflex rechts vorhanden, links nicht.

**) „Ueber das Verschwinden und die Localisation des Kniephänomens“, Berl. klin. Wochenschr. 1881 No. 1 und 2. S. 21.

Es ist zunächst nicht wohl anzunehmen, dass bei Individuen in so jugendlichem Alter die Sehnenreflexe überhaupt ausbleiben oder mangelhaft seien. Schon bei Kindern im ersten Lebensjahre kann man mit Leichtigkeit das Kniephänomen erzeugen. Wohl aber ist G. Fischer*) der Meinung, dass es auch bei Gesunden fehlen könne. O. Berger**) vermisst es unter 1409 Gesunden bei 22 Personen. Gowlers***) traf es unter 300 Personen 18 mal nicht an; aber diese 18 waren Kranke: Atactische, an Epilepsie, Hemiplegie, Paraplegie Leidende, sowie mit Schwindel, Hirntumor oder Verkrüppelung Behaftete. Westphal (l. c.) vermisst es bei Gesunden niemals.

Um ein eigenes Urtheil in dieser Frage zu gewinnen, untersuchte ich vom Juni bis November 1880 die drei untersten Klassen einer Anzahl Volksschulen in meiner Nachbarschaft, deren circa 700 Insassen alle im ungefähren Alter jenes Knaben standen, zwischen 6 und 9 Jahre zählten, auf die Anwesenheit des Kniephänomens.

Ich liess die Kinder auf den Pult der Schulbänke sitzen, so dass die Unterschenkel frei herabhingen. Führt man nun mit dem Ulnarrande der Hand oder dem Percussionshammer einen kurzen elastischen Schlag gegen die Patellarsehne, so erscheint das Phänomen mit sehr verschieden grosser Excursion des Fusses.

Unter den 694 Schülern 319 Knaben und 375 Mädchen fehlte bei wiederholten, controlirenden Untersuchungen der Patellarreflex bei fünf, drei Knaben, zwei Mädchen.

Von ersten ist Gustav Heiler bereits oben geschildert. Das wechselnde Verhalten des Reflexes zu verschiedenen Zeiten kann in äusseren Umständen seine Deutung nicht finden.

2. Daniel Riffel, $\frac{8}{12}$ Jahr alt, in K-f., ein gesunder Sohn gesunder Eltern, welche ich seit einer Reihe von Jahren kenne, wurde zu Hause oft, mit stets gleichem, negativem Erfolge, nachuntersucht. Seine beiden Brüder, von 10 und 4 Jahren, sein Vater und sein Grossvater (von der Mutter) zeigen das Kniephänomen in der gewöhnlichen Weise, dagegen fehlt es bei seiner Mutter. Diese selbst, 31 Jahre alt, ist und war stets gesund. Aber ihr 65 Jahre alter Vater, M. Klein, war in seinen jüngeren Jahren lange mit Somnambulismus behaftet. Erst um die Mitte der Dreissiger soll sich das Schlafwandeln allmälig verloren haben. Sein ältester Sohn, 38 Jahre alt, leidet noch jetzt an demselben Zustande, wenngleich weniger ausgeprägt, als früher.

*) Centralbl. f. d. med. Wissenschaften 1880, No. 20.

**) Centralbl. f. Nervenheilkunde 1879, No. 4.

***) Cfr. die Zusammenstellung von P. J. Möbius in Schm. Jahrb. 1880 Bd. 185 „Neuere Beobachtungen über die Bedeutung verschiedener Reflexe“,

Nach Aussage seiner Frau verlässt er plötzlich Nachts das Lager, geht mit klagenden Geberden im Zimmer umher und stösst allerlei Töne der Angst und Verzweiflung aus. Nach einer Weile legt er sich wieder nieder — Alles, ohne zu erwachen. Der Mann ist ein solider, fleissiger Landwirth.

Das Gegentheil davon ist sein jüngerer, 35 Jahre alter Bruder. Auch er litt in seiner Jugend, nach den Beobachtungen seiner Angehörigen, an Somnomanie. Er erhob sich Nachts vom Bette, lief im Hause umher, und wenn man ihn anfasste und weckte, so fiel er zu Boden. Nach den erhaltenen Schilderungen gleicht sein Zustand der Mania transitoria, die Griesinger „eine üble Form wahrer psychischer Epilepsie“ nennt. Auffällige Gedächtnisschwäche, Kleptomanie, Trunksucht treten zuweilen bei ihm auf, schon wiederholt ist er von Frau und Kindern entlaufen und öfters wegen Diebstahls bestraft worden. — Eine entfernte agnatisch Verwandte litt ebenfalls an Somnomanie.

Eine anatomische Grundlage für diese abnormen Traumzustände, welche hier hereditär erscheinen, ist noch nicht gefunden. Indess lässt sich einige Aehnlichkeit mit den Symptomen der Epilepsie nicht verkennen, und es dürfte gerechtfertigt sein, sie den „epilepto-psychischen Anfällen“ Benedict's*) anzureihen.

Wie der erste Fall (Gustav Heiler) aus einer hervorragend epileptischen Familie stammt, so ist in der des zweiten ein analoges Leiden zu constatiren.

Bei den Nachforschungen in dieser Familie trat noch ein eigenthümliches Verhalten zu Tage, welches zwar, streng genommen, zur vorliegenden Frage in keiner Beziehung steht, aber um so mehr erwähnt zu verdient, als es die Erfahrung bestätigt, dass sich neuro-pathische Belastung zuweilen durch äussere Difformitäten verräth.

Der ehemals somnomane M. Klein zeigt am rechten Fusse eine Verwachsung der Haut der zweiten und dritten Zehe bis an die zweite Phalanx, am linken Fusse Verwachsung der gleichen Zehen sogar bis zur Mitte des zweiten Gliedes. Seine Mutter M. Magdalena Schlindwein hat, den bestimmten Aussagen ihrer Kinder zufolge, dieselbe Missbildung gehabt. Seine Tochter, dieselbe Frau, welcher die Patellarreflexe fehlen, hat Verwachsung der gleichen Zehen an beiden Füssen, die an der Plantarfläche bis über die Mitte des zweiten Gliedes reicht, und ihre drei älteren oben erwähnten Kinder zeigen ganz dieselbe Erscheinung an ihren Füssen. — Die vorgenannte Urgrossmutter dieser drei Kinder hatte einen einzigen vollbürtigen Bruder, Johann Gg. Schl., welcher selbst, und von dessen vier Kindern drei ebenfalls die gleiche Syndaktylie aufwiesen, beziehungsweise

*) Nervenpathologie und Electrotherapie. Bd. II. S. 558.

noch weisen. Von diesen hat eine, Anna, einen siebzehnjährigen Sohn mit dem Erbzeichen seiner Familie, ein anderer, Philipp, 6 Söhne, bei welchen ich die gleiche Verwachsung beobachtet habe, und zwar bei diesen am stärksten entwickelt, z. Th. bis an den Nagelfalz vordringend. In diesem Zweige der Familie ist übrigens der hereditäre Zusammenhang nicht mehr ganz rein, da — ein sonderbares Spiel des Zufalls! — sowohl die Mutter, als auch die eine Grossmutter dieser sechs Brüder die gleiche angeborene Verwachsung in die Familie ihrer Ehemänner mitbrachten. Beide Frauen stammen aus anderen Orten, bez. Landesgegenden; es ist auch nicht die entfernteste Verwandtschaft ihrer Familien unter sich oder mit der Familie Schlindwein aufzufinden. Die potenzierte Erscheinung an den sechs Söhnen erklärt sich zweifelsohne aus dem Behaftetsein von Vater und Mutter sowie eines Grossvaters und dessen Frau mit der Missbildung.

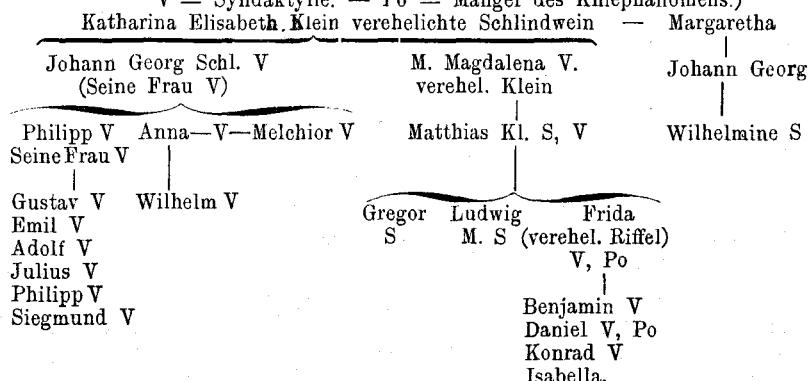
Dass gerade immer die zweite und dritte Zehe die Syndaktylie bilden, hängt wohl mit der normalen Gestaltung des Fusses zusammen: der Einschnitt zwischen diesen beiden Zehen ist überhaupt weniger tief, als die Zwischenräume aller übrigen Zehen. An der Hand ist der kürzeste Einschnitt der zwischen dem dritten und vierten Finger. E. Hagenbach*) fand eine Syndaktylie dieser beiden bei gleichzeitiger Verwachsung der zweiten und dritten Zehe, wie in unserer Beobachtung.

In welcher Weise hier die neuropathische Belastung mit der äusserlichen Missbildung verschlungen ist, zeigt folgender

Stammbaum Klein — Schlindwein — Riffel

(S = Somnambul. — M = Mania transitoria. —

V = Syndaktylie. — Po = Mangel des Kniephänomens.)



*) „Zur Casuistik der angeborenen Missbildungen von Fingern und Zehen“. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XIV. S. 234.

3. Rochus Wirth, $8\frac{1}{2}$ Jahr alt, Sohn des Landswirths Michael W., in K., lässt bei wiederholten Proben den Patellarreflex beiderseits vermissen. Der Knabe ist vollkommen gesund und normal gebaut. Bei der Untersuchung der Familie stellt sich heraus, dass bei seinem Vater, einem Fünfziger, die gleichen Reflexe fehlen. Trotzdem war der Mann niemals nervenleidend oder psychisch alterirt, sondern erfreut sich dauernden Wohlbefindens. Wohl aber ist er mit der Familie des Falles 1, Heiler in K., verwandt. Seine Mutter, Cäcilie Heiler (No. IV des Heiler'schen Stammbaumes S. 477) ist eine Schwester von Adolf H. (No. I des gleichen Stammbaumes), dem Vater der epileptischen Schwestern und Grossvater des spastischen Paralytikers vom Eingang dieser Arbeit, sowie von zwei weiteren Brüdern, Gg. Adam und Johannes H. (No. II und III des Stammbaumes), in deren Descendenz sich ebenfalls spinale Erkrankungen vorfinden.

Zwei Brüder Hauck nämlich, Enkel resp. Urenkel derselben, leiden seit mehreren Jahren in fast gleicher Weise an Seitenstrangsclerose.

Der ältere, Michael Hauck, 19 Jahre alt, zeigt eine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe. Das Kniephänomen lässt sich auch vom Schafte der Tibia auslösen, Unterschenkelclonus, Achillessehnenreflex, Fussclonus, mässige Spannung der gutgenährten Muskeln der unteren Extremitäten, spastischer Gang. Beim Stehen auf einem Fusse und Augenschluss tritt übrigens auch leichtes Schwanken ein.

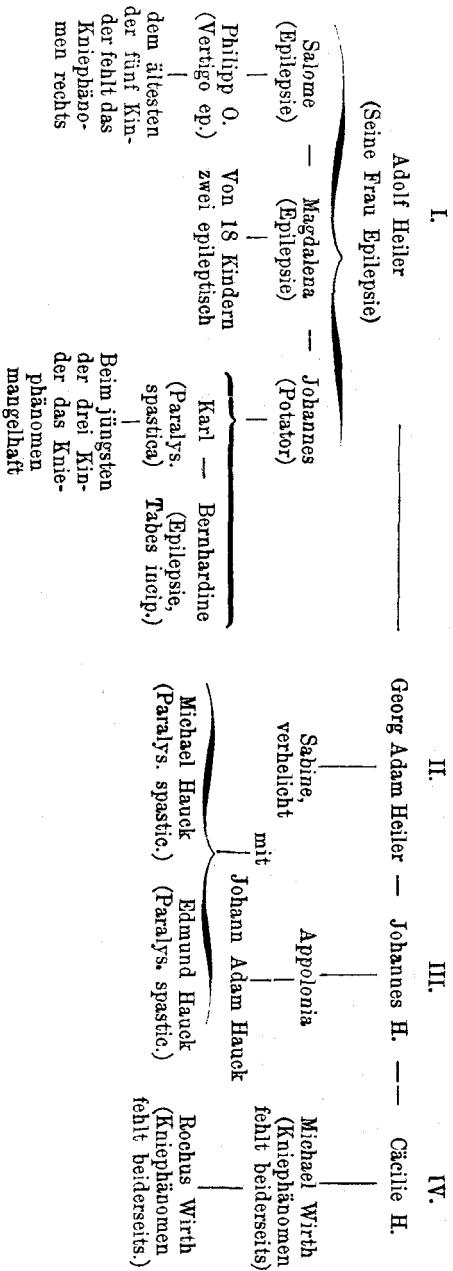
Der jüngere Bruder, Edmund H., $17\frac{1}{2}$ Jahre alt, zeigt ebenfalls Steigerung des Kniephänomens bis zum deutlichen Clonus und die gleichen übrigen Reflexerscheinungen. Der Gang des Kranken ist noch besser als bei seinem Bruder; auch fehlt das Schwanken bei geschlossenen Augen.

Hier liegt einer der seltenen Fälle von erblicher Belastung bei der spastischen Paralyse vor, indem sowohl die beiden Brüder in gleicher Weise erkrankt sind, als auch ihr Vetter zweiten Grades (die Grossväter sind Brüder), der ersterwähnte Karl Heiler, die Erscheinungen im vollsten Masse darbietet.

(Vergl. den Stammbaum auf der nächsten Seite.)

4. Luise Hofmann von H., 9 Jahre alt, zeigt bei wiederholten Besuchen keine Spur des Patellarreflexes. Ihre Eltern und deren Familien sind neuropathisch nicht belastet und habe ich bei ersteren das genannte Phänomen constatirt. Das Mädchen selbst von schwächlicher Körperbeschaffenheit, hat häufige Pneumonien durchgemacht, zeigt Narben von scrophulösen Drüsenaussessen und leidet an bedeutender Verkrümmung der Wirbelsäule, rechtsseitiger Kyphoscoliose der Brustwirbel und linksseitiger Lordose der Lendenwirbel. Hierin dürfte die Ursache des Mangels des Sehnenreflexes zu suchen sein, da vorwiegend die hinteren Partien des Lendenmarks durch die Lordose nothleiden, in welchen nach Westphal (l. c.) die centrale Auslösungsstelle des Kniephänomens sehr wahrscheinlich liegt. Auch Gowers vermisste dasselbe bei einem Verkrüppelten. Indess habe ich es bei hochgradiger

S t a m m b a u n H e i l e r .



Kyphose schon vorgefunden; constant ist also der Mangel bei Rückgratsverkrümmungen nicht.

5. Rosa Faulk in W., 6 $\frac{1}{2}$ Jahre alt, ist ein etwas schwächliches, übrigens gesundes Kind. Das Kniephänomen fehlt bei mehrfach wiederholten Untersuchungen. Ihre Mutter, die vor mehreren Jahren, angeblich an Typhus gestorben ist, stammt aus fremder Gegend, und es war mir unmöglich, etwas Genaueres über die Ascendenz zu ermitteln. Auch den Vater des Mädchens habe ich nie untersuchen können. Ich muss sie deshalb, bei Fehlen jeglichen Anhaltspunktes zur Beurtheilung der hereditären Verhältnisse, ganz ausser Berechnung lassen.

Dagegen ergiebt eine Betrachtung der drei ersten Fälle (Heiler, Riffel, Wirth), dass in neuropathisch belasteten Familien bei einzelnen Gliedern das Kniephänomen fehlen kann, ohne dass man deshalb berechtigt ist, den Mangel als Initialsymptom der Tabes aufzufassen. Denn es ist höchst unwahrscheinlich, dass Frau Riffel an Tabes erkranken wird, und es steht absolut fest, dass Michael Wirth nicht spinalleidend ist, noch war.

Man kann auch nicht prophezeien, dass die Knaben es je deshalb werden, weil der Reflex fehlt, wenn schon für Gustav Heiler (Fall 1) die Möglichkeit um so billiger zuzugeben ist, als dessen Vater zur Zeit seiner Zeugung schon rückenmarkskrank war.

Fall 2 und 3 (Riffel und Wirth) ergeben ferner die Thatsache, dass der Mangel des Patellarreflexes vererbt werden kann, wie etwa eine Syndaktylie, wobei es wohl nebenschälich ist, wie viele Glieder einer Familie das Erbmal aufweisen.

Verfolgt man in unseren Fällen die Verzweigungen der Stammäume, so gewinnt man den Eindruck, als wäre das Fehlen des Reflexes der Ausläufer, das letzte Mahnzeichen der erlöschenden, oder zeitweise ruhenden neuropathischen Diathese.

Aber wenn wir auch keine Erkrankung der Hinterstränge annehmen können, so darf doch wohl eine angeborene Anomalie vorausgesetzt werden. Auf solche Abnormitäten der Medulla, als: Zurückbleiben embryonaler Formationen, Spalt- und Höhlenbildungen, Heterotopie der einzelnen Theile, auffallende Kleinheit, haben bereits Arndt*), Pick**), Fr. Schultze***) u. A. aufmerksam gemacht

*) „Ueber neuropathische Diathese“, Berliner klin. Wochenschr. 1875. S. 209.

**) Berliner klin. Wochenschr. 1879. No. 10.

***) Zuletzt in dem Vortrage auf der V. Neurologenversammlung „Ueber eigenthümliche Entwickelungsanomalien des Rückenmarks und die neuropathische Disposition“. Dieses Archiv Bd. XI. S. 270.

und betont, dass in solchen Befunden die anatomische Basis der hereditären Disposition zu suchen wäre.

Der vierte Fall zeigt (Hofmann), dass auch bei nicht belasteten Individuen ohne Erkrankung des Nervensystems das Kniephänomen fehlen kann, wenn gewisse pathologische Veränderungen der Wirbelsäule zugegen sind.

Westphal hat*) eine Anzahl Bedingungen aufgestellt, unter welchen auch ohne Tabes der Reflex ausbleibt; die vorliegende Beobachtung 4 wäre derselben anzureihen.

*) l. c. S. 20.