

einige deutlich kürzeren und längeren Fäden endständig aufsitzen.
(Die Keulen in der Zeichnung zu klein ausgefallen.)

- Fig. 2. Gram'sche Färbung. Rasen aus Impftumor von Kaninchen II. Dichtes Netz langer, ziemlich breiter, im Centrum dicht verfilzter, meistens wellig verlaufender häufig dichotomischer Fäden.
- Fig. 3. Hartnack VII, Ocul. 3. 24 Stunden mit Anilinwasser-Gentianaviolett und dann nach der von Weigert modificirten Gram'schen Methode behandelt. Kleine Rasen von einem Impftumor des Kaninchens VIII aus längeren welligen und kürzeren spirillenartigen Fäden bestehend.
- Fig. 4. Hartnack VII, Ocul. 3. Frisches Präparat aus Impftumor von Kaninchen XII, mit 5procentiger Kalilauge behandelt. Druse mit Kranz von Keulen.

III.

Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems.

Von Prof. Dr. M. Bernhardt in Berlin.

Von jeher hat sich das Interesse der Neuropathologen denjenigen Erkrankungen zugewendet, welche mit dem Namen der erblichen (hereditären) und der familiären bezeichnet werden. Ich brauche z. B. nur an die Lehre von der sogenannten Pseudohypertrophie oder der Dystrophie der Muskeln, an die erbliche Form des Veitstanzes, der Huntington'schen Chorea, an die hereditäre Ataxie, die Friedreich'sche Krankheit, und an die zahlreichen Mittheilungen über diese Krankheitsformen zu erinnern, um darzuthun, eine wie grosse Bedeutung diese Leiden in der Pathologie der Nervenkrankheiten erlangt haben. Auch mir war es zu verschiedenen Malen vergönnt, bescheidene Beiträge zu diesen so wichtigen Fragen zu liefern¹⁾; im Folgenden erlaube ich mir nun neue Beobachtungen mitzutheilen, welche,

¹⁾ Bernhardt: a) Ueber progressive Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschrift. 1875. No. 10. b) Thomsen'sche Krankheit. Centralbl. f. Nervenheilk. (Erlenmeyer) 1885. No. 6. c) Ueber eine hereditäre Form der progressiven spinalen mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie. Dieses Archiv. Bd. 115. Heft 2. 1889.

wie ich hoffe, zum Ausbau der wichtigen Lehre von den hereditären und familiären Erkrankungen des Centralnervensystems brauchbares Material liefern werden.

Der zur Zeit (Anfang Juni 1891) 46 Jahre alte Herr E. L. . . , seit 12 Jahren verheirathet und Vater zweier gesunder Kinder, datirt den Beginn seines jetzigen Leidens von seinem 30. Lebensjahre ab. Ohne jemals einen Schlaganfall erlitten zu haben, ohne jedes Zeichen von Schwindel, Kopfschmerzen begann allmählig seine Gehfähigkeit zu leiden und zwar so, dass er noch bis vor wenig Jahren, wenn auch leicht ermüdend und schwerfälliger als sonst, umhergehen konnte. Die Schwäche der Beine nahm aber innerhalb der letzten 8 Jahre überhand, so dass er heute auf's Höchste im freien Gebrauch derselben beeinträchtigt ist. Der kräftig gebaute, untersetzte, musculöse Mann zeigt die deutlichsten Zeichen der sogenannten „spastischen Spinalparalyse: in Knie- und Hüftgelenken steif, die Füße mit Mühe nachziehend, mit den Sohlen am Boden schleifend bewegt er sich nur mit Anstrengung, vollkommen unvernünftig, schnell zu gehen oder zu rennen. Treppensteigen greift ungemein an. Die Kraft der Beinbewegungen, an dem ihren Locomotionen entgegenzusetzenden Widerstande geprüft, hat erheblich abgenommen: Die Kniephänomene sind beiderseits erhöht, die Fussphänomene vorhanden.

Vollkommen frei, kräftig und stark sind im Gegensatz hierzu die Bewegungen beider oberen Extremitäten in allen Gelenken: ebensowenig wie an den Beinen kann bei den Actionen der Arme, beim Spiel der Finger auch nur eine Spur von Zittern oder Ataxie wahrgenommen werden. Die Sensibilität ist überall unversehrt, speciell ergiebt eine genauere Untersuchung dieser Verhältnisse an den Füßen vollkommen normale Reactionen. Von atrophischen Zuständen ist nirgends etwas zu sehen. — Das Allgemeinbefinden ist vortrefflich: Schlaf, Appetit gut, Stuhlentleerung normal, Potenz wohl erhalten, nur die Blase musste in letzterer Zeit etwas häufiger als früher entleert werden.

Kopfschmerzen, Schwindel bestehen nicht. Die Bewegungen der Gesichtsmuskeln erfolgen frei, Ungleichheiten in beiden Hälften bestehen höchstens in Spuren zu Gunsten der linken Seite. Pfeifen kommt, wenn auch nicht so gut wie früher zu Stande: trotz wohl erhaltener Erregbarkeit der Facialis- (und speciell der Lippen-) Muskeln wird aber das Aussprechen der Lippenbuchstaben schwierig. Fibrilläre Zuckungen sind eben so wenig am Gesicht, wie an der frei beweglichen, dick-fleischigen, gerade vorgestreckten Zunge zu bemerken. Die Gaumenbuchstaben G. K. J. u. s. w. sind nur schwer herauszubringen. Das Gaumensegel bewegt sich nur wenig und etwas besser nur, wenn zwecks laryngoskopischer Untersuchung der Kranke zum Phonieren des a angehalten wurde. — Die Sprache hat einen durchaus nasalen Beiklang, niemals aber entleert sich beim Schlucken, auch von Flüssigkeiten, etwas durch die Nase. Wohl aber gerathen zeitweilig Bröckel von Speisen in die „(unrechte) Kehle“ und lösen Hustenbewegungen aus: Die

Kieferbewegungen erfolgen ausgiebig und kräftig. Bei dem nasalen Klang der Sprache, der Schwierigkeit die Consonanten M. B. F. G. K. zu bilden, bei der Monotonie der Stimme (singen kann der Kranke zur Zeit nur schlecht) erscheint das Sprechen erheblich gestört: es findet dabei gleichsam eine unnütze Luftverschwendung statt. —

Diese Verschlechterung der Sprache hat sich nach Aussage des Patienten erst innerhalb des letzten Jahres eingestellt. Aber es bestehen auch noch andere Symptome nicht genügender Function von Seiten der Gehirnnerven: beide Augen weichen etwas nach innen ab, beiderseits besteht also eine Abducensparese, beiderseits treten beim forcirten Blick nach rechts oder links aussen nystagmusartige Bewegungen der Augäpfel auf. Die Pupillen sind mittelweit, die rechte eine Spur grösser, als die linke, beide aber reagiren auf Lichtreiz. Ophthalmoskopisch sind beide Papillen vielleicht etwas blasser, als normal: schwerere Beeinträchtigungen der Sehkraft aber bestehen nicht.

Bevor ich nun daran gehe, das so eben in kurzen Zügen entworfene Krankheitsbild in Bezug auf seine Zugehörigkeit zu einer der bekannten Formen von Rückenmarks- bzw. Hirnaffectionen zu besprechen, sei es mir gestattet, einige Angaben des Patienten in Bezug auf hereditäre und familiäre Verhältnisse hier anzuführen. Einige derselben war ich im Stande selbst zu controliren.

Der Vater unseres Patienten ist 58 Jahre alt geworden: er und seine Frau, die Mutter des pp. L., sind bereits verstorben: an einer der seinigen irgendwie ähnlichen Krankheit haben sie nach seiner Aussage nie gelitten.

Aus dieser Ehe gingen 8 Kinder hervor, 6 Brüder und 2 Schwestern. Eine Schwester, über die ich Genaueres nicht erfahren konnte, ist verstorben: sie soll an der sogleich zu besprechenden Familienkrankheit gelitten haben. Die zweite Schwester, eine Frau S., lebt und ist, obschon auch mindestens 40 Jahre alt (wahrscheinlich älter), insofern gesund, als sie, wie ich mich überzeugen konnte, flink und gewandt geht und in Bezug auf Sprache, Sehvermögen, Augenbewegungen nicht die geringste Störung zeigt. Dagegen leidet sie an „Migräne“ und ist überhaupt seit ihres Mannes Tode „nervös“; in der Erregung steht sie nicht still, sondern fällt dadurch auf, dass sie hin und her trippelt. Sie hat 2 Töchter, welche ich beide sah: beide sind (der Schätzung nach im Alter zwischen 18 und 25 Jahren stehend) gesund: das gesunde Kind der einen verheiratheten Tochter sah ich ebenfalls.

Von den 5 Brüdern unseres Patienten sind drei verstorben. Zwei, Fritz und Karl, starben im Alter von 24 und 26 Jahren, der eine an den Folgen einer zufälligen Verletzung: beide waren in Bezug auf ihr Gehvermögen, ihre Sprache u. s. w. vollkommen gesund und hatten keinerlei Erscheinungen gezeigt, welche auch nur entfernt an das bei unserem Kranken bestehende Leiden erinnern hätten.

Ich hatte auch Gelegenheit, die Tochter des früh in Folge eines Unfalls Verstorbenen (Karl) zu sehen, eine zur Zeit 29 Jahre alte Dame, welche keine Spur des oben ausführlich beschriebenen Leidens ihres Onkels E. L. zeigte, aber angiebt, „nervös“ zu sein und an nächtlichem Aufschrecken zu leiden.

Zwei Söhne, Knaben von 4 und 7 Jahren, des früh verstorbenen zweiten Bruders „Fritz“ sollen nach Aussage unseres Kranken blödsinnig sein: deren Vater, eben dieser Fritz selbst, war in Bezug auf sein Nervensystem bis zu seinem Tode gesund gewesen.

Der dritte schon verstorbene Bruder, Wilhelm, starb im Alter von 61 Jahren: er soll in derselben Weise, wie unser Patient E. L. . . . , schlecht gegangen sein und schlecht gesprochen haben.

Der vierte Bruder, Albert, im Beginn der fünfziger Jahre stehend, ist 35 Jahre verheirathet und hat eine an Nervenkrankheiten nicht leidende Tochter. Leider konnte ich ihn äusserer Umstände halber nicht selbst untersuchen, erfuhr aber von seiner sehr intelligenten Frau, dass er mindestens schon zwanzig Jahre (also seit dem Beginn der dreissiger Lebensjahre) schlecht gehe (wie dies auch mein Patient und dessen gleich noch zu erwähnender Bruder Hermann von ihm aussagen), dass aber seine Sprache ganz intact sei.

Der fünfte Bruder endlich ist der zur Zeit 58 Jahre alte Uhrmacher Hermann L. . . . , den ich Anfang Juni 1891 zu sehen und, wenn auch nur kurze Zeit, zu untersuchen Gelegenheit hatte.

Dieser in Bezug auf sein Allgemeinbefinden sich im befriedigendsten Zustande befindliche, wohlgenährte Mann zeigt einen exquisit spastischen Gang: er ist so schwer beweglich, dass er die Stube fast nicht mehr verlässt: die Kniephänomene sind beiderseits erhöht, das Fussphänomen nur angedeutet; Blasen- und Mastdarmfunction intact. Das linke Auge hat P. schon in früher Jugend verloren, mit dem rechten freibeweglichen und bei

keiner Stellung Nystagmus zeigenden Auge, dessen mittelweite Pupille auf Lichtreiz gut reagirt, braucht er noch heute zu feinsten Uhrmacherarbeit, was zugleich die motorische und sensible Intactheit seiner Arme und Hände darthut. Von Zittern, Ataxie u. s. w. ist an seinen Händen nicht das Geringste zu bemerken. Ebensowenig konnte ich im Bereiche seiner Gesichtsmuskeln, Zunge, seiner Sprache irgend etwas Pathologisches entdecken. Patient ist schon mindestens 20 Jahre krank: von seinen 3 Kindern sind 2 gestorben; ein Sohn lebt, ist kräftig und genügt zur Zeit seiner Militärpflicht.

Gleich beim Eintritt in die Wohnung dieses Herrn Hermann L. . . . entsann ich mich, denselben vor längerer Zeit schon als Kranken behandelt zu haben. Meine Aufzeichnungen aus dem Jahre 1882 (Status vom 17. Januar 1882) lauteten:

Patient 47 Jahre alt, 24 Jahre verheirathet, nie schwerer erkrankt gewesen, fing vor etwa 9 oder 10 Jahren (1872) angeblich in Folge einer feuchten Wohnung an, Schwäche in den Beinen zu empfinden. Schmerzen haben nie bestanden. In seinem 3. Lebensjahre hat er durch einen Unfall sein linkes Auge verloren: Allmählich wurden die Beine immer schwächer und steifer, während sich im Gegentheil an Armen und Händen niemals Aehnliches zeigte: sie sind kräftig und gebrauchsfähig: Patient fühlt sich subjectiv sehr wohl: Blasen-Mastdarmfunction intact, Potenz gut erhalten. Pat. geht steif, besonders im Kniegelenk und langsam, mit den Füßen auf den Boden schleifend: Rennen unmöglich, Treppen zu steigen oder hinunter zu gehen sehr schwierig. Keine objectiven Sensibilitätsstörungen; subjectiv besteht nur ein mässiges Kältegefühl. — Sehr bedeutende Erhöhung der Kniephänomene, nicht der Fussphänomene. Die Kraft der unteren Extremitäten geprüft an den ihren Bewegungen entgegensetzenden Widerstand ist herabgesetzt, alle Einzelbewegungen aber sind, wenngleich langsamer und steifer, als normal, ausführbar. Die Musculatur der unteren Extremitäten ist kräftig entwickelt, ihre elektrische Erregbarkeit für beide Stromesarten erhalten und nur vielleicht im Peroneusgebiet etwas, aber nicht bedeutend vermindert. —

Meine Diagnose lautete damals: Spastische Spinalparalyse.

Ich glaube nicht, dass es nöthig ist, durch längere Auseinandersetzungen darzuthun, dass wir es bei dem letztbeschriebenen Kranken, Hermann L., in der That mit diesem Symptomencomplex zu thun haben. Von der dem Krankheitsbilde überhaupt und speciell bei diesem Kranken zu Grunde liegenden pathologisch-anatomischen Veränderungen spreche ich zunächst nicht, es als bekannt voraussetzend, dass die meisten Autoren der Annahme einer primär sich entwickelnden Sklerose der Pyramidenseitenstrangbahnen eher zweifelnd gegenüberstehen.

Während aber bei Hermann L.... sich das Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse durch Jahrzehnte hindurch rein und ungetrübt erhalten hat, sehen wir bei dem jüngeren Bruder Emil ebenfalls nach langjährigem Bestande der spastischen Spinalparalyse Erscheinungen auftreten (ob der in einzelnen Stellungen der Augen sich zeigende Nystagmus vielleicht schon früher bestanden, ist nicht ganz sicher), welche in Bezug auf die Beeinträchtigung der Lippen-Gaumenbewegungen, der Sprache und des Schluckens offenbar auf eine Bethheiligung des verlängerten Markes und der Brücke hinweisen. — Trotz des Fehlens des sonst so charakteristischen Intentionszitterns und der apoplektiformen Insulte und Schwindelanfälle, erinnern die geschilderten Sprachstörungen, zusammengehalten mit den Paresen einzelner Augenmuskeln und dem Nystagmus, an jene unregelmässigen Formen der fleckförmigen Sklerose (*sclérose en plaques*), wie sie als *Formes frustes* von den Franzosen, als *anomale Formen* von einer Reihe von deutschen Autoren beschrieben worden sind (vergl. hierüber was die Literatur betrifft die Abhandlung des Verfassers in Eulenburg's Realencyclopädie. Bd. VIII. S. 92. 1886) und worauf in neuester Zeit wieder Oppenheim (Berl. klin. Wochenschr. 1887. No. 48) die Aufmerksamkeit gelenkt hat.

Indessen sind es, wie aus dem oben Mitgetheilten wohl schon zur Genüge hervorgeht, nicht die Krankheitsbilder an sich, die mich veranlasst haben, dieselben bekannt zu geben, sondern die in grosser Klarheit aus den anamnestischen Angaben der von mir selbst untersuchten Kranken und meinen eigenen Nachforschungen hervorgehende Thatsache, dass es sich hier um eine sogenannte familiäre Form einer Nervenkrankheit handelt, von welcher eine ganze Anzahl von Mitgliedern einer und derselben Familie befallen worden ist.

Die Eltern L.... waren angeblich nicht nervenleidend gewesen: aus der Ehe entsprossen acht Kinder, 6 Knaben, 2 Mädchen. Eine der Schwestern, vor längerer Zeit verstorben, soll in ähnlicher Weise leidend gewesen sein, wie die Brüder, eine Behauptung, die ich leider weder bestätigen, noch bestreiten kann. Die zweite von mir gesehene Schwester, Frau S....., ist, wenngleich vielleicht als „nervös“ zu betrachten, sicher nicht in der Weise ihrer Brüder erkrankt: ihre Nachkommen, 2 Töchter,

ter und ein Enkelkind, sind, wie ich mich durch Augenschein überzeugen konnte, zur Zeit gesund.

Das Hauptinteresse concentrirt sich demnach auf den Gesundheitszustand der 6 Brüder.

Als interessant tritt uns nun zunächst der Umstand entgegen, dass zwei derselben, welche vor zurückgelegtem dreissigsten Lebensjahre starben, nach der übereinstimmenden Aussage sämtlicher noch lebender Mitglieder der Familie gesund, jedenfalls mit der uns hier interessirenden Erkrankung des Centralnervensystems nicht behaftet waren. Von den Kindern dieser Verstorbenen ist eine zur Zeit 29 Jahre alte Dame zwar etwas „nervös“ (vergl. oben), aber nicht irgendwie schwerer erkrankt, dagegen sollen 2 Kinder des anderen verstorbenen Bruders blödsinnig sein.

Der dritte verstorbene Bruder, der ein höheres Alter erreicht hat (Wilhelm), soll an demselben Leiden erkrankt gewesen sein, wie die noch jetzt lebenden drei Brüder Emil, Hermann und Albert. Bei diesen dreien, von denen ich zwei selbst beobachten konnte (über den dritten, Albert, habe ich die Aussagen seiner Frau oben mitgeteilt), entwickelte sich mit dem Anfang der dreissiger Lebensjahre eine eminent langsam fortschreitende, nur auf die unteren Extremitäten beschränkte Parese mit Muskelsteifigkeit und stark erhöhten Sehnenreflexen, bei fast vollkommenem Mangel von Sensibilitäts- und Ernährungsstörungen: Die Blasen-Mastdarmfunction, die Potenz, die Intelligenz blieb ungestört.

Ich würde nicht anstehen, dem klinischen Sprachgebrauch gemäss diese Erscheinungen mit dem Namen der „spastischen Spinalparalyse“ zu belegen, wenn nicht die in relativ neuer Zeit (etwa seit 1½ oder 2 Jahren) bei dem Patienten Emil zu den schon über ein Jahrzehnt bestehenden Symptomen der sogenannten Seitenstrangsklerose sich Symptome bemerkbar gemacht hätten, die der reinen Form des genannten Leidens kaum angehören und nach dem oben schon Auseinandergesetzten uns zwingen, eine Verbreitung des pathologischen Prozesses vom Rückenmark auf das verlängerte Mark, die Brücke und vielleicht noch andere Hirnprovinzen anzunehmen.

Ob es sich in Wahrheit um eine fleckförmige Sklerose des

gesamten Centralnervensystems handelt, oder um eine andere Form von auf mangelhafter congenitaler Bildung beruhender Erkrankung, lasse ich vorläufig noch dahin gestellt: jedenfalls beweist der trotz des zwei Jahrzehnte bestehenden Leidens beobachtete Mangel aller Hirnerscheinungen bei dem Kranken, Hermann (wovon ich mich selbst überzeugte), und bei dem anderen Bruder Albert (wie wenigstens dessen Frau aussagt), dass die Hupterscheinungen der Läsion sich durch eine Betheiligung des Rückenmarks, vielleicht in einigen Fällen nur durch eine solche kund geben.

Was die reine Form der spastischen Spinalparalyse anlangt, so ist nach Erb (Krankheiten des Rückenmarks u. s. w. Abth. 2. 1878. S. 222) von einer bestimmten Prädisposition zu derselben wenig bekannt: neuropathische Belastung kann nur in den wenigsten Fällen als Hilfsursache angenommen werden. Anders verhalten sich, ebenfalls nach Erb, die Dinge bei der multiplen Sklerose: hier walten in manchen Fällen hereditäre Einflüsse vor: Duchenne sah (vergl. Erb a. a. O. S. 86) hereditäre Uebertragung der Krankheit in einem Falle: er selbst (Erb) hat dasselbe beobachtet. Frerichs sah zwei Geschwister von der Krankheit befallen, und ihm selbst (Erb) ist ein gleicher Fall vorgekommen. Allgemeine neuropathische Belastung, fährt Erb fort, mag hier ebenfalls ihre bekannte Rolle spielen, Hysterie und andere nervöse Störungen gehen manchmal, wenn auch relativ selten, der Krankheit voraus. Sonst ist über diese Verhältnisse nicht viel bekannt.

In meiner oben erwähnten Abhandlung über die multiple inselförmige Sklerose in Eulenburg's Realencyclopädie konnte ich beim Capitel der Aetiologie schon auf die im Jahre 1885 von Pelizaeus (Arch. f. Psychiatrie. XVI. S. 698) bekannt gegebene, höchst interessante Mittheilung die Aufmerksamkeit lenken, welche betitelt ist: Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage (multiple Sklerose). — Bei zwei männlichen Mitgliedern derselben Familie von 28 und 8 Jahren constatirte Pelizaeus als hauptsächliche Symptome: doppelseitigen Nystagmus, eine eigenthümliche Sprachstörung, eine spastische Lähmung der unteren Extremitäten, eine ähnliche, wenn auch nur andeutungs-

weise vorhanden, der oberen, der Rücken- und Gesichtsmusculatur, ohne jede Atrophie, erhöhte Sehnenphänomene bei vollständig erhaltener Haut- und Muskelsensibilität und einem mässigen Grade von Schwachsinn. Die beschriebenen Erscheinungen waren noch bei drei verstorbenen, der nämlichen Familie angehörigen männlichen Individuen vorhanden gewesen: die 5 Patienten waren der Sohn, drei Enkel und der Urenkel eines körperlich und geistig vollkommen normalen Ehepaares. Die Vererbung ging stets durch die weiblichen Familienmitglieder, ohne dass diese selber erkrankt waren. Besonders charakteristisch für diese vom Verfasser der multiplen Sklerose zugerechnete Krankheit waren zwei Eigenschaften, einmal die Erbllichkeit und zweitens die Entwicklung im frühesten Kindesalter. Gerade dieses letztere Factum unterscheidet, abgesehen von anderen Dingen, die Pelizaeus'schen und die in seiner Arbeit citirten Dreschfeld'schen Fälle (ebenfalls bei Geschwistern in frühester Kindheit beobachtet) von den unsrigen, bei denen das Leiden in keinem Falle vor dem dreissigsten Lebensjahre in die Erscheinung trat.

Auf das familiäre Vorkommen von spastischer Spinalparalyse bei Kindern hat auch neuerdings Schultze in einer Arbeit: Spastische Starre der Unterextremitäten bei drei Geschwistern (*Deutsche Med. Wochenschr.* 1889. No. 15) die Aufmerksamkeit gelenkt. Hier handelt es sich um drei, von gesunden, nicht verwandten Eltern erzeugte Kinder, welche schon im frühesten Lebensalter die in der Ueberschrift genannten Erscheinungen zeigten. Die Geburt eines älteren Kindes (die kranken Kinder standen zur Zeit der Beobachtung im 6., 5. und 2. Lebensjahre), das gesund ist, war leicht von statten gegangen: die kranken Kinder wurden nicht, wie das sonst beobachtet wird, zu früh, sondern eher später, als zur normalen Zeit geboren, in dessen verliefen die Geburten langsam und schwer, wenngleich ohne Kunsthülfe.

Zur Zeit des ersten Gehens bemerkte man, dass sie die Beine nicht gerade hielten, dass sie über einander gekreuzt wurden: der Gang war steif, die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten gesteigert: das Muskelvolumen blieb wie die Sensibilität normal, ebenso war die Function der oberen Extremitäten

und der Blase und des Mastdarms intact. Sprache und Intelligenz entwickelten sich zu gehöriger Zeit in normaler Weise. Zu erwähnen wäre noch das Vorhandensein von Strabismus bei den älteren Kindern und die Vergrößerung des Schädelumfangs bei dem zweitältesten Knaben. Als merkwürdig für seine Fälle und sie von anderen, speciell den Pelizaeus-Dreschfeld'schen, unterscheidend, hebt der Autor das ätiologische Moment der „schweren Geburt, das Freibleiben der oberen Extremitäten und das Stationärbleiben der Erscheinungen hervor.

In anderer Weise, aber gleichfalls bei vier Kindern derselben Familie beobachtet, trat die Sklerose der Seitenstränge des Rückenmarks in der von Seeligmüller unter dem zusammenfassenden Titel: Einige seltene Formen von Affectionen des Rückenmarks veröffentlichten Berichte auf (*Deutsche Med. Wochenschr.* 1876. S. 185). Auch die Eltern dieser Kinder waren gesund, deren Mütter aber waren rechte Schwestern.

Von 7 Kindern aus dieser Ehe waren drei gesund; vier erkrankten im Alter von etwa 9 Monaten: Das Gehen war und blieb ungeschickt, die Beine klebten am Boden und wurden auf den Fussspitzen nachgeschleift. Dabei bestanden hochgradige Contracturen der verschiedenen Gelenke des Körpers und, bei erhaltenen Sehnenreflexen und unversehrter Sensibilität, eine (wenigstens bei zwei von den kranken Kindern) über sämtliche Muskeln des Körpers mit Ausnahme derer des Gesichts verbreitete Atrophie mit herabgesetzter elektrischer Reaction.

Als ein letztes Symptom trat dann ein Verlust des schon erlangten Sprachvermögens ein, so dass Seeligmüller in seinen Betrachtungen über das Wesen dieser so eminent familiären Erkrankung zu dem Schlusse kommt, es hier mit der von Charcot zuerst genauer beschriebenen Sclérose latérale amyotrophique zu thun zu haben.

Während die bisher reproducirten Beobachtungen früherer Autoren das familiäre Vorkommen schwerer Erkrankungen des Centralnervensystems, wie es bei Mitgliedern einer und derselben Familie in frühester Jugend schon in die Erscheinung trat, behandelte, nähert sich eine bisher noch wenig hervorgehobene Beobachtung E. Bloch's (Neuropathische Diathese und Kniephänomen. *Eine Studie.* Arch. f. Psych. u. s. w. Bd. XII. S. 471)

mehr der unsrigen. — Es wird dort von einem 43jährigen Manne, K. Heiler, berichtet, welcher seit über 12 Jahren (also wie unsere Kranken etwa seit dem 30. Lebensjahre) an spastischer Spinalparalyse leidet, zu welcher nach mehr als zehnjährigem Bestehen Störungen der Deglutition und der Sprache hinzuge treten waren (bulbäre Symptome). Zwei Vettern zweiten Grades dieses Kranken (die Grossväter sind Brüder), der eine 19, der andere 17½ Jahre alt, zeigen ebenfalls die ausgesprochenen Symptome der sogenannten Seitenstrangsklerose, während andere Familienmitglieder andere Formen einer Anomalie des Centralnervensystems (Trunksucht, Epilepsie, beginnende Tabes, Fehlen des Kniephänomens) darbieten.

Schliesslich wäre vielleicht auch die von R. W. Philip (Brain. 1886. VIII. S. 520) veröffentlichte Beobachtung: Primary spastic paralysis in different members of the same family, with probable heredity in both heranzuziehen. Hier handelt es sich um einen 60jährigen Mann, der die Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse darbot: einer seiner Söhne litt an Pseudohypertrophie der Muskeln (13 Jahre alt), ein anderer (11 Jahre alt) ebenfalls an spastischer Spinalparalyse: dieser und der Vater zeigten kahle, haarlose Stellen am Schädel. — Zwei schon verstorbene Söhne hatten ebenfalls an Pseudohypertrophie der Muskeln gelitten, einer Krankheit, durch welche schon ein Onkel und Vetter der Mutter zu Grunde gegangen waren.

Ueberblicken wir die Erfahrungen anderer Beobachter und die eigenen Mittheilungen über das hereditäre, oder besser familiäre Vorkommen einer Erkrankung des Nervensystems, welche sich klinisch als sogenannte spastische Spinalparalyse oder vielleicht besser als eine unvollkommene Form der multiplen Sklerose kundgiebt, so erhellt, dass unsere Mittheilung nicht vereinzelt dasteht.

Vor allen anderen aber ist sie dadurch ausgezeichnet, dass dies Leiden nicht in frühester Jugend oder in der Kindheit zum Ausbruch kam, so dass ein unmittelbarer Einfluss einer entweder zu frühen, oder verzögerten und abnormen schweren Geburt auf die Entstehung des Leidens, wie es z. B. Schultze mit Recht für seine Fälle annimmt, hier nicht in Rechnung gezogen werden kann.

Schon oben sprach ich es aus, dass der Beweis des Bestehens einer Seitenstrangklerose oder einer fleckförmig über das ganze Centralnervensystem zerstreuten Degeneration nicht erbracht sei: die genannten Bezeichnungen wurden eben nur gewählt, um gewisse klinische Erscheinungen zusammenzufassen und schneller verständlich zu machen. Jedenfalls aber handelt es sich doch wohl um Anomalien in der Anlage des Nervensystems bei einer Reihe derselben Familie angehöriger Individuen, welche erst von einem bestimmten Lebensalter an, bis dahin latent bleibend, sich allmählich entwickelten, um schliesslich bedeutend in den Vordergrund zu treten.

Von anderen familiären Erkrankungen des Nervensystems, mit denen das geschilderte, bei unseren Kranken vorgefundene Leiden etwa verwechselt werden könnte, erwähne ich hier nur kurz zunächst die Friedreich'sche Krankheit, die hereditäre Ataxie.

Nystagmus und Sprachstörung finden sich auch hier, dergleichen kommt das Leiden bei mehreren Geschwistern derselben Familie vor. Immer aber entwickeln sich die Erscheinungen früh, etwa zwischen dem 12. und 18. Lebensjahre und dann sind es namentlich die weiblichen Familienmitglieder, welche befallen werden. Hervortretend ist ferner das Symptom der Ataxie und das nie vermisste Westphal'sche Zeichen (Verlust der Kniephänomene), Symptome also, welche verglichen mit den bei unseren Patienten beobachteten sofort die durchgreifenden Unterschiede der Friedreich'schen Krankheit und der familiär auftretenden spastischen Paralyse kund thun.

In neuester Zeit hat Nonne (Arch. f. Psych. XXII. S. 283) über eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems berichtet. Sie betrifft drei Brüder, bei denen sich schon vor den Pubertätsjahren eine Coordinationsstörung der Extremitäten mit Erschwerung der Sprache, geringem Grade von Schwachsinn, Parese einzelner Rückenmuskeln und mässig vorgeschrittener Opticusatrophie entwickelte. Die Sehnen- und Hautreflexe, die Sensibilität, die Sphincterenfunction blieb normal. Nonne bot sich die Gelegenheit, nach dem durch eine acute Entzündung des rechten unteren Lungenlappens erfolgten Tode des ältesten der drei Brüder die Obduction zu machen. Da es

an dieser Stelle nicht angeht, die sehr sorgfältig erhobenen Befunde eingehender zu besprechen, so begnügen wir uns, mit den eigenen Worten Nonne's seinen Befund und sein Urtheil über die von ihm beschriebene Krankheit hier wiederzugeben:

Es giebt eine angeborne, auf familiärer Anlage beruhende Kleinheit des Centralnervensystems bei normalen histologischen Verhältnissen, deren klinische Symptome denen der Atrophie des Kleinhirns am nächsten kommen.

Dass es sich in unseren Fällen um den Nonne'schen Symptomencomplex nicht handelte, möchte ich nicht erst weitläufiger aus einander setzen: das aber geht als ein ungemein interessantes Ergebniss aus den sorgfältigen Untersuchungen des Verfassers hervor, dass eine ungenügende Entwicklung und Ausbildung des Nervensystems ohne ausgesprochene Erkrankung desselben, je nach dem diese oder jene Theile des Systems vorwiegend befallen oder besser unausgebildet geblieben sind, verschiedenen klinischen Formen der Erkrankung zu Grunde liegen kann und dass eine derartige ungenügende Ausbildung sich meist nicht vereinzelt, sondern bei mehreren Gliedern derselben Familie vorfindet.
