XIV.

Familiäre paralytisch-amaurotische Idiotie und familiäre Kleinhirnataxie des Kindesalters.¹⁾

Von

H. Higier (Warschau).

Vor einigen Jahren hatte ich Gelegenheit in einer grösseren Reihe von heredo-familiären Opticusaffektionen²⁾ von einer Familie zu sprechen, in der ein Geschwisterpaar von genuiner Opticusatrophie befallen war. In derselben Familie sind mir zwei weitere Krankheitsfälle in den letzten Jahren zur Beobachtung gelangt, die manches Licht auf die viel diskutierte, u. a. auch von mir in drei Beiträgen zu verschiedener Zeit berührte Frage der „seltenen hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten“ zu werfen geeignet sind.

Bei der in Rede stehenden Familie handelte es sich, um kurz die damalige Zusammenfassung zu rekapitulieren, um ein Geschwisterpaar, das einem jüdischen gesunden, nicht luetisch affizierten, nahe blutsverwandten Ehepaare abstammend, an weit vorgeschrittener idiopathischer Sehnervenatrophie litt. Spuren von Lichtsinn waren noch nachzuweisen. Abnahme des Sehvermögens wurde von den Eltern schon im Laufe der ersten Lebensjahre konstatiert, wobei jegliche Abweichung seitens des Nervensystems und der psychischen Funktionen vermisst wurde.

Diese sonst normal sich entwickelnden Patienten habe ich seit 7 Jahren nicht aus den Augen verloren und von Zeit zu Zeit wieder untersucht und konnte nichts ausser der Atrophia nerv. opticorum und einer bis zur beinahe vollständigen Blindheit gediehenen Amblyopie feststellen.

1) Nach einem für die Versammlung deutscher Naturforscher u. Ärzte in Meran (1905) angekündigten Vortrage.

2) Higier, Zur Klinik der familiären Opticusaffektionen. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 21. S. 489.

Die Fälle repräsentieren somit tatsächlich ein Paradigma reiner „familiärer Opticusatrophie“.

Bei demselben unglücklichen Ehepaar beobachte ich seit 6 Jahren ein Mädchen und seit einem $\frac{1}{2}$ Jahr einen Knaben mit eigentümlichen Symptomenkomplexen, die als Unterlage für unsere Betrachtung und Schlussfolgerung dienen sollen.

Der Wert dieser Beobachtung soll nicht wesentlich dadurch herabgesetzt werden, dass die Kontinuität einer Spitalbeobachtung fehlt. Es waren Patienten aus meiner Privatklientel, die ich nur einige Male in ihrer Wohnung und in meiner Sprechstunde gesehen habe. Zur Beurteilung dieser Krankheitsbilder — auf den klinischen Verlauf kommt es hier weniger an — scheint mir eine einzelne genaue Untersuchung zu genügen.

Deborah O., 9 J. alt, ist normal und nicht frühzeitig, ohne ärztliche Hilfe geboren und von einer gesunden, kräftigen Amme genährt worden. Hat ausser Masern nie eine Kinderkrankheit durchgemacht, nie an Kopfschmerzen, Erbrechen und Krämpfen gelitten. Entwickelte sich bis zum 4. Lebensjahre scheinbar normal, indem sie zur rechten Zeit die Reinlichkeit, das Gehen und Sprechen erlernte. Seit dem Schlusse des 4. Jahres datiert der spontane Beginn des chronischen Leidens.

Die Sprache ist mühsamer, unverständlicher geworden, das Gehen ungeschickter, unbeholfener, das Laufen beim Spiel wackelig, die Bewegungen der Hände und Arme langsam und unsicher, die Sehkraft allmählich schwächer. Die Intelligenz hat keine wesentlichen Fortschritte in den letzten Jahren gemacht, der Gemütszustand und die vegetativen Funktionen sind durchaus normal geblieben.

Status praesens: Graziöses gebautes, gesund aussehendes Mädchen. Hinterhauptschädel auffallend klein, sonst Schädelbildung ohne Abnormitäten. Zunge frei beweglich, etwas zitternd. Velum palatinum symmetrisch. Sprache leicht nasehlnd, langsam, eintönig, ohne Mitbewegung der mimischen Muskulatur.

An der Wirbelsäule sind keine auffallenden Veränderungen vorhanden. Beim Versuch, rasch zu sprechen, Sprache krampfhaft mit explosivem Herausschleudern und Verschlucken der Worte, resp. sakkadiertem Atmen. Muskelschwäche, Atrophien, Deformitäten und Kontrakturen fehlen.

Sowohl an den oberen wie unteren Extremitäten werden komplizierte Bewegungen unsicher, ausfahrend und zitterig ausgeführt, was sich beim Schreiben, Zeichnen, Zuknöpfen der Kleider, Ergreifen feiner Gegenstände, beim Glas-Wasser-Versuch, Knie-Fersenversuch, Beschreiben von Kreisen mit den Beinen sehr deutlich ergibt.

Das Sitzen geschieht ohne Schwankungen, das Stehen ist breitspurig, fortwährend balanzierend, beim Ermüden höchst unsicher mit abwechselnder äquilibrierender Hyperextension und Flexion der grossen Zehen.

Der Gang ist der eines Betrunknen mit häufiger Kreuzung und stolpernd-stampfender Aufsetzung der Beine und fortwährender Drohung, umzufallen. Sowohl Treppensteigen als Gehen auf einem geraden Striche sind beinahe ganz unmöglich.

Bei intensiver Anstrengung enthält die Koordinationsstörung sowohl Züge der cerebellaren als der spinalen Ataxie und des Intentionstremors, wobei die Extremitäten, der Rumpf, Kopf und die mimische Muskulatur betroffen werden.

Starke Dorsalflexion beider grossen Zehen bei normaler Fusswölbung.

Steigerung des Muskeltonus. Abnorme Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe der oberen Extremitäten und der Patellarreflexe. Fussklonus. Babinski'sches Symptom.

Keine Spur von Sensibilitätsstörungen oder Alteration der elektrischen Erregbarkeit.

Herabsetzung der Sehschärfe. Genuine Atrophie beider Sehnerven (Koll. Feinstein). Nystagmus ohne bestimmten Typus. Sonst an den Augenmuskeln nichts Abnormes: keine Pupillenträgheit, kein Schielen, keine Doppelbilder.

Lernt schwer und steht geistig nicht auf dem Niveau ihrer gleich-alterigen Genossinnen. Die Intelligenz und das psychische Verhalten entsprechen etwa dem Alter eines 6—7 jährigen Kindes.

Konvulsionen, Schwindel, Harn- und Stuhlbeschwerden waren nie vorhanden.

Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Bei manchen untersuchten Familienmitgliedern Hemmungsbildungen in Gestalt von Palatoschisma.

Betrachten wir epikritisch das geschilderte Krankheitsbild in Bezug auf die landläufigen differential-diagnostischen Momente, so kommen hier besonders in Betracht: die sogen. abnorme Form der infantilen Herdsklerose, die reine Form der Friedreich'schen Krankheit, die reine Form der Kleinhirnatrophie, die cerebrale spastische Diplegie und die Mariesche heredo-cerebellare Ataxie.

Die weitgehendste Übereinstimmung finden wir mit dem letzten Leiden sowohl an der Hand der in der Literatur beschriebenen Fälle von Ataxie héréd-cérébelleuse als in Anlehnung an die grundlegenden Arbeiten von Marie, Londe und Nonne.

Sieht man vom Fehlen ganz identischer Fälle in derselben Familie ab, so haben wir den spontanen Beginn in früher Kindheit, die Chronizität und Progression des Leidens, das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, den Charakter der Kleinhirnataxie beinahe in sämtlichen artikulatorisch-phonatorischen und Extremitätenmuskeln, die Opticusatrophie, den Nystagmus, die Steigerung der Sehnenreflexe und die intellektuelle Minderwertigkeit.

Welche Stellung dieses Leiden in der umfangreichen Gruppe der heredo-familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten einnimmt, will ich nach Besprechung des nächstfolgenden Falles, der in derselben Generationsstufe sich ereignete, diskutieren.

Joseph O., 13 Monate alt. Nach den Angaben der Mutter hat das normal und nicht vorzeitig geborene Kind die ersten 7 Monate sich normal entwickelt. Es war lebhaft, erkannte einigermaßen die nächste Umgebung, lachte oft beim Anblick der Mutter, spielte gern mit den Füsschen, fixierte bunte Gegenstände. Allmählich fing an die physische und geistige Entwicklung zurückzubleiben: es wurde magerer, apathischer, unbeweglicher, es konnte nicht ohne Unterstützung des Kopfes oder der Wirbelsäule gerade sitzen. Die ersten zwei Zähne hat es im 8. Monate bekommen. Fieberhafte Erkrankungen, Hautausschläge, Erbrechen, Krämpfe waren nie vorhanden.

Status praesens: In der motorischen Sphäre fällt die bewegungslose Position des Kindes auf. Es versucht keinerlei Bewegung mit den Händchen oder Füsschen auszuführen. Allgemeine, ziemlich lebhaftere Reaktionsfähigkeit auf äussere Reize taktiler und akustischer Natur. Wenn es erschrickt, fährt es zusammen und stellen sich kurz andauernde automatische Bewegungen ein in den Vorderarmen und Händen und beständige Zuckungen in der sonst unbeweglichen mimischen Muskulatur. Die Beine sind beinahe absolut gelähmt. Die Muskulatur ist schlaff und flach.

Patient ist nicht imstande, auf den Füsschen zu stehen, bei passivem Heben der Füsse fallen dieselben sofort auf das Bett.

Steigerung des Muskeltonus. Sämtliche Reflexe gesteigert. Ausgeprägtes Babinskisches Symptom.

Das Kind macht keinen Versuch, die ihm vorgezeigten Spielsachen mit den Händen zu umfassen, auch wenn man passiv eine zweckentsprechende Stellung den Fingern verleiht.

Kopf nach vorn gebeugt.

Keine Spur von Sprache oder von zielbewusster Reaktion beim Namenrufen. Trinkt gern Milch, saugt ganz normal die Brust, macht auch sonst fortwährende Saugbewegungen. Sehr seltenes Weinen.

Augäpfel divergiert, nicht fixierend. Die Pupillen sind gleich, reagieren auf Licht. Keine Parese der Muskeln des Bulbus, kein Nystagmus. Die Sehkraft scheint stark herabgesetzt zu sein und nur auf Lichtperzeption sich zu beschränken.

Deutliche Atrophie beider Papillae nerv. opticomum ohne Entzündungserscheinungen. In der Gegend der Macula lutea findet sich ein ziemlich grosser, etwa zwei Papillendurchmesser messender, ovaler weisser Fleck mit einem kirschroten kreisrunden Punkte in der Mitte.

In den inneren Organen nichts Abnormes. Dimensionen des Kopfes normal. Keine auffallenden physischen Entwicklungshemmungen. Kein Prognatismus. Keine Asymmetrien des Brustkorbes und der Wirbelsäule.

Dieser Fall ist sowohl in seinem Verlaufe als klinischen Bild äusserst typisch für diejenige, hauptsächlich bei Juden notierte Krankheitseinheit, die ich seinerzeit als „Tay-Sachs'sche“ oder „familiäre paralytisch-amaurotische Idiotie“ zu bezeichnen vorschlug, um einerseits beiden Entdeckern in gleichem Maße gerecht zu werden, und um andererseits diese Form progressiver amaurotischer Idiotie

von sonstigen zu trennen, die sich gewöhnlich durch eine bestimmte Ätiologie (Lues, Trauma, schwere Geburt, akute Infektion), selten durch Familiarität, ausnahmsweise durch Lähmung und niemals durch Degeneration des gelben Fleckes auszeichnen.

Was speziell die differential-diagnostischen Schwierigkeiten anbetrifft, so kann ich auf die epikritischen Bemerkungen eines meiner früheren analogen Fälle hinweisen.¹⁾ „Die einzige Krankheitsform, die etwa in Betracht kommen könnte, ist diejenige ziemlich seltene cerebrale Diplegie, die familiär vorkommt und mit Atrophie der Optici verläuft. In meiner diesbezüglichen Familie, die ich zu beschreiben Gelegenheit hatte²⁾, wurden die vier Schwestern nach einem ziemlich grossen Latenzstadium (von 7—12 Jahren) vom Leiden ergriffen, erreichten ein viel vorgeschrittenes Alter (von 17—24 Jahren) und wiesen nur Sehnervenschwund, aber keine symmetrische Degeneration der Macula auf. Ich setzte seinerzeit eine kongenitale Minderwertigkeit des Zentralorgans als notwendige Vorbedingung für ein derartiges familiäres Auftreten der cerebralen Diplegie unter den gewöhnlichen Existenzverhältnissen voraus und vermute auch Hemmungsbildungen als anatomischen Ausdruck für die mangelhafte Veranlagung und die geringe Widerstandsfähigkeit des Zentralnervensystems der mit der paralytisch-amaurotischen Idiotie behafteten Kinder.“

Bevor ich auf die vergleichende Analyse meiner Fälle zurückkomme, möchte ich einen Standpunkt betonen, den ich wiederholt gestreift habe³⁾ und den auch Jendrassik⁴⁾ mehrfach verteidigt hat, nämlich dass die hereditären Leiden unter sich verwandte Krankheiten sind, wobei sie jedoch bloss eine scheinbare äussere Ähnlichkeit mit gewissen exogenen, klinisch ähnlich sich manifestierenden Krankheitstypen besitzen, bei denen jedoch eine vererbte Disposition fehlt. In den zwölf Haupttypen der Hirn- und Rückenmarkskrankheiten, die ich aufgestellt habe, finden sich eben nur diejenigen der ersten Kategorie genannt. Und wenn ich in meiner späteren Abhandlung „über familiäre Opticusaffektionen“ unter den vier Hauptgruppen derselben ein von manchen Autoren beanstandetes Paradigma heredo-familiärerluetischer Opticusatrophie anführe, so betone ich es direkt, dass es sich hier um anders zu beurteilende Fälle handelt, „dass die Mutter ihrer-

1) Higier, Weiteres z. Klinik der Tay-Sachsschen familiären paralytisch-amaurotischen Idiotie. Neurol. Zentralbl. 1901. Nr. 18.

2) Higier, Über die seltenen Formen der hereditären u. familiären Hirn- u. Rückenmarkskrankheiten. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 9. S. 1—70. 1896.

3) H. Higier, Ein Fall von Neuritis optica. Neurol. Zentralbl. 1898. Nr. 9.

4) Jendrassik, Deut. Archiv f. klin. Medizin. Bd. 58 ff.

seits dasselbe Virus ihrem Kinde vererbt habe, mit einer Schwäche (*Locus minoris resistentiae*) der Sehnerven“. Die Heredität beruht somit auch hier auf der fehlerhaften Anlage des Nervensystems trotz des äusseren Reizes, derluetischen Gefässerkrankung — einer Gefässerkrankung im wörtlichen Sinne des Wortes.

Da die einzelnen Familienkrankheitstypen in den verschiedenen Familien nahezu endlos variieren, so schlug ich vor, sämtliche — die Misch- und Übergangsformen ausgenommen — vom anatomischen Gesichtspunkte in spinale, cerebrale (resp. cerebellare) und cerebro-spinale, vom klinischen Standpunkte in spastische, ataktische und amyotrophische Grundformen einzuteilen.

Dass bei hereditärer Anlage, dieser ganz. spezifischen Krankheitsursache, die mangelhafte Organisation bei verschiedenen Gliedern derselben Familie sich nicht immer im selben Territorium des Nervensystems zu lokalisieren braucht, ist selbstverständlich, sobald man bedenkt, dass ein familiäres Leiden sowohl der homomorphen oder homologen als der heteromorphen oder heterologen (nach Jendrassik nicht transformierenden) Heredität unterworfen sein kann, dass beispielsweise eine heredo-familiäre Affektion der Hinter-, resp. Seitenstränge als nur zufällig verschieden erscheinende Formen derselben Krankheit zu beurteilen sind.

„Ist beispielsweise“ — hiess es in meiner ersten Abhandlung — „die motorische Bahn hereditär-familiär schwach veranlagt und stellt den *Locus minoris resistentiae* dar, so kann sich die krankhafte Prädisposition in der Familie anatomisch sowohl in der Affektion des ersten als zweiten motorischen Neurons äussern, klinisch somit sich als cerebrale Diplegie, als spastische Spinalparalyse, als progressive spinale oder neurale Amyotrophie und als muskuläre Dystrophie manifestieren.“ Daher stamme auch die eigentümliche, ungewohnte Kombination sonst — bei exogenen Affektionen — kaum vorkommender Symptome, die das Gros der endlosen atypischen Fälle ausmacht.

Aus diesen einleitenden Worten ergibt sich ohne weiteres der Schluss, dass ich geneigt bin, in Anbetracht des unzweifelhaft in unseren Krankengeschichten vorliegenden familiären Momentes sämtliche beobachteten Fälle der grossen Gruppe der angeborenen heredo-familiären Leiden zuzuschreiben, mag die eine den Eindruck einer genuinen angeborenen Opticusatrophie, somit einer *κατ' ἐξοχὴν* cerebralen, die andere einer spinalen resp. cerebellaren Krankheit machen.

Ich betone diesen Punkt aus dem Grunde, dass nicht jede, wiederholt in einer Familie vorkommende, Krankheit unbedingt eine familiäre

sein muss und nicht jede, vereinzelt vorkommende, aus der Kategorie der familiären ausgeschlossen werden muss.

Wiederholtes Vorkommen (4mal) bei mehreren Mitgliedern derselben Familie eines chronischen, progressiven, ohne Ursache langsam einschleichenden, unheilbaren nervösen Leidens mit ungewohnter Gruppierung sonst kaum zusammen vorkommender Symptome, Auftreten der Krankheit im jugendlichen resp. Kindesalter, Abwesenheit von Reizerscheinungen, Konsanguinität der Eltern¹⁾ — alles das spricht schon für die Zugehörigkeit unserer Fälle zur genannten Gruppe, und zwar, wie in den Epikrisen angedeutet, des ersten Falles zu den hereditären Ataxien (Mariesche Form), des zweiten zu den familiären cerebralen Diplegien (Tay-Sachsschen Form).

Bekanntlich wird nach der Senator-Schultzeschen Kontroverse die Ataxie-Frage in dem Sinne entschieden (Londe, Nonne, Schtscherbak, Seiffer), dass bei der Marieschen Varietät die cerebellare, bei der Friedreichschen die spinale Koordinationsbahn affiziert ist. Es handelt sich immer, wie die genaue Analyse der einschlägigen Fälle lehrt, um Abnormitäten im Gebiet jener Bahnen, die im Kleinhirn und Rückenmark der Funktion der Äquilibration und Koordination dienen. „Die vorliegenden Untersuchungen zeigen, dass die Bahnen in ihrer Gesamtheit oder in einem ihrer Teile abnorm sind, und ferner, dass diese Abnormität entweder nur in einer abnormen Kleinheit, einer Subevolution, oder in einer anatomisch nachweisbaren Degeneration besteht“ (Nonne²⁾).

Fließende Übergänge kommen jedoch sowohl auf klinischem als pathologisch-anatomischem Boden vor, indem das qualitativ durchaus gleiche Krankheitsbild in derselben Familie einmal nur cerebellar, einmal cerebello-spinal bedingt war. Dass es jedoch nicht überall einzig und allein auf die Affektion der cerebello-spinalen Bahn ankommt, beweisen — um auf unseren Fall zurückzukommen — die intensive Sehstörung, die auffallende Steigerung der Sehnenreflexe bis zum Fussklonus, die ausgeprägten Intelligenzdefekte, die doch unzweifelhaft auf eine Mitaffektion sonstiger cerebraler Leitungsbahnen und Zentren hinweisen und somit eine Brücke zu den sogen. cerebralen Diplegien schaffen.

Will man unbedingt, wie es manche Autoren versuchen, eine strenge Grenze zwischen den genannten Gruppen ziehen, so gestatten es solche Fälle, wie der unserige, ebensowenig, wie der dritte Fall der

1) l. c.

2) Nonne, Archiv f. Psychiatrie. Bd. 39, Heft 3.

von mir (1896) beschriebenen¹⁾ vier Schwestern, der neben den Symptomen einer ausgesprochenen progredienten, im jugendlichen Alter begonnenen cerebralen spastischen Diplegie schwere ataktische Erscheinungen aufwies.

Denselben Gesichtspunkt vertritt auch Bing²⁾ aus Edingers Klinik, auf meine Krankengeschichte sich stützend. Und wirft mir Bäumler³⁾ vor, dass ich mit Unrecht die Berechtigung einer Sonderstellung der Marieschen Abart und ihrer strengen Trennung von der cerebralen Diplegie negiere, so sprechen seine eigenen Beobachtungen bei genauer Analyse für dieselbe Ansicht.

Eine weitere Stütze für meinen, vor Jahren geäußerten Standpunkt finde ich schliesslich darin, dass die zwei älteren Geschwister unserer Patientin, bei der ich cerebellare Heredo-Ataxie diagnostiziere, an familiärer Opticusatrophie leiden, die doch gewiss näher zu den cerebralen als spinalen Leiden steht, und dass der jüngste Bruder dieser Patientin mit einem Leiden behaftet ist, das par excellence zu den cerebralen gehört, mit der Tay-Sachsschen Diplegie.

Bei der letzteren haben bekanntlich die spärlichen Sektionen eindeutig einen degenerativen, nicht entzündlichen Prozess ergeben, welcher sich auf das ganze Nervensystem, insbesondere auf die Rinde der Hirnhemisphären erstreckt, in einzelnen Fällen eine Verkleinerung bestimmter Gehirnteile und Atrophie des Gehirns in toto, die auf angeborener Entwicklungshemmung zu beruhen scheint. Es ist eine altbekannte Tatsache, dass bei kongenitaler Entwicklungshemmung einzelner Hirnteile häufig gleichzeitig Degenerationen im zentralen Nervensystem gefunden werden.

Auf nähere Beziehungen zwischen der familiären amaurotischen Idiotie und Kleinhirntaxie des Kindesalters weisen auch die neuesten anatomisch-pathologischen Untersuchungen Sträusslers⁴⁾ aus der Pickschen Klinik hin, der in einem Falle von kongenitaler Kleinhirnatrophie eigenartige Veränderungen (fettig pigmentöse Degeneration) der Ganglienzellen und ihrer Fortsätze im Zentralnervensystem fand, die durchaus denjenigen analog sind, die Schaffer⁵⁾ und unabhängig von ihm Spielmeyer⁶⁾ bei der Tay-Sachsschen Krankheit be-

1) l. c. S. 21.

2) R. Bing, Die Abnutzung des Rückenmarks. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 26, Heft 1. S. 195.

3) J. Bäumler, Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 20. S. 310.

4) E. Sträussler, Neur. Zentralbl. 1906. 5 u. Zeitschr. f. Heilkde. 1906. 1.

5) Schaffer, Neur. Zentralbl. 1905. 9.

6) Spielmeyer, Neur. Zentralbl. 1906. 2.

schrieben haben. Dieser eigentümliche Zellbefund bei zwei, in ihrer Lokalisation und Symptomatologie auf den ersten Blick verschiedenen Erkrankungen, wirft auf die in Rede stehende Frage ein interessantes Licht, indem sie auf die enge Verwandtschaft der hereditär-familiären Krankheitsformen direkt hinweist.

Ganz treffend äussert sich bei einer anderen Gelegenheit über diese Frage Bing¹⁾. Nachdem er den von mir als Übergangsform zwischen familiärer cerebraler Diplegie und cerebellarer Heredoataxie beschriebenen Fall analysiert und die Annahme kongenitaler Hypoplasie von verschiedenen Gehirnteilen (mit gleichzeitiger oder nachträglicher Sklerose derselben) des mutmasslichen pathologisch-anatomischen Substrates solcher Krankheitsbilder acceptiert, sagt er: „Wir werden möglicherweise dazu gedrängt werden, eine grosse Gruppe von auf mangelhafter Anlage, somit auch auf mangelhaftem Ersatz beruhenden Aufbrauchskrankheiten grösserer oder kleinerer Bezirke des Zentralnervensystems einheitlich aufzufassen und innerhalb derselben, je nach der Lokalisation von Hypoplasie und konsekutiver Sklerose, einzelne Typen zu unterscheiden.“

Ob die eigenartige Zellveränderung von Schaffer, Spielmeyer und Sträussler tatsächlich die von Edinger begründete Aufbrauchstheorie stützt, muss, da genauere experimentelle Forschungen nicht vorliegen, dahingestellt bleiben. Sehr plausibel ist jedenfalls die sinnreiche Theorie, der zufolge zwei Momente zur Erklärung von primären Degenerationen der Nervelemente herangezogen werden müssen: die mangelhafte Entwicklung und die Mehrleistung, mit welchen ein grösserer Verbrauch verbunden ist. Unter bestimmten Umständen soll nämlich — speziell bei angeborener Schwäche des Systems — den normalen Anforderungen, welche die Funktion stellt, nicht ein entsprechender Ersatz innerhalb der Gewebe gegenüberstehen und so ein Verbrauch des schwachen Materials eintreten, insbesondere der langen, etwa 50—60 cm messenden Rückenmarksbahnen (Pyramiden-, Hinter- und Kleinhirnbahnstränge). Dem letzteren Moment sollen zuzuschreiben sein: das latente Stadium der Krankheit, die Progressivität derselben und die eigentümlichen anatomisch-pathologischen Veränderungen der Zellelemente.

Wenn Edinger²⁾, nach Analyse meiner Fälle, die Richtigkeit der Diagnose „Hypoplasie bestimmter Gehirnteile“ zugibt und

1) l. c.

2) L. Edinger, Die Aufbrauchkrankheiten d. Nervensystems. Deut. med. Wochenschr. 1905. S. 48.

die „der sekundären Degeneration der absteigenden Bahnen“ in Frage stellt, so hat er unbedingt viel Recht. Die sekundäre Atrophie versagt bei der Erklärung in sehr vielen Fällen von angeborener Hypoplasie. Viel mehr hat tatsächlich für sich die Annahme eines primären Schwundes durch allmählichen Aufbrauch.

Auf dem Boden der Edingerschen Funktionstheorie fühlt man sich bei der Erklärung des Verlaufs und des Substrats der heredo-familiären Leiden, wo 'das toxisch-infektiöse Element bekanntlich fehlt, etwas sicherer, als es früher der Fall war.