Die Little'sche Krankheit (Congenital spastic rigidity of limbs) und die hereditäre Syphilis.

Klinische Mittheilung.

Von

Prof. Tommaso de Amicis, Neapel.

Bei einem Gegenstande, von welchem uns die pathologische Anatomie noch keine genaue, vollständige und umfassende Kenntniss verschafft hat, um die causalen Verhältnisse feststellen zu können, müssen wir uns der klinischen Beobachtung zuwenden, und es ist in Folge dessen Pflicht eines jeden Förderers der medicinischen Wissenschaften, jene Fälle zur allgemeinen Kenntniss zu bringen, welche über noch strittige Punkte Licht zu verbreiten vermöchten.

Wir erachten es dafür für nützlich, folgende Krankengeschichte zu veröffentlichen, als einen Beitrag zu den Beziehungen, welche die *Tabes congenita spastica* zu der hereditären Syphilis haben kann.

Krankengeschichte: *Pede Pietro*, 3 Jahre alt, Sohn des *Innozenz* und der *Anna Scalzitti*, aus *Montenero (Campobasso)* ist der Gegenstand dieser Beobachtung.

Die Mutter befindet sich im Alter von 32 Jahren, ist seit 18 Jahren verheiratet, erfreute sich immer einer guten Gesundheit und ist von kräftiger Constitution, ohne jede neuropathische Anlage.

Von ihren ersten drei Schwangerschaften hat sie immer gesunde Söhne gehabt, von denen der letzte jetzt 9 Jahre zählt.

Während einer mehrjährigen Abwesenheit acquirirte ihr Mann eine Syphilis, welche er nach seiner Rückkehr zur Familie auf die Gattin übertrug, welche dabei schwanger wurde. Während der Schwangerschaft litt sie an heftigen Kopfschmerzen, Müdigkeit, Drüsenschwellungen und abortirte im sechsten Monate.

Nach sechs Monaten wiederum schwanger, abortirte sie mit 8 Monaten. Eine weitere Schwangerschaft erfolgte nach 2 Monaten und wiederum Abortus mit 8 Monaten.

Nachdem sie zum dritten Male abortirt hatte, unterzog sie sich einer Jodquecksilbercur, die sie während einer weiteren Schwangerschaft fortsetzte, welche, dank der durchgemachten Behandlung ohne Störung zu Ende geführt wurde, worauf sie jenem Kinde das Leben schenkte, welches Gegenstand der gegenwärtigen Beobachtung ist.

Dieses gedieh in den ersten Monaten ganz gut, nur bemerkte die Mutter eine gewisse Steifheit in den unteren Extremitäten, welche ganz allmählig zunahm; es erreichte ein Alter von 9 Monaten, ohne dass jemals Convulsionen aufgetreten wären; als es von den Windeln gehoben wurde, bemerkte die aufmerksame Mutter, dass das Kind nicht im Stande war, einen Schritt zu machen, noch sich auf den Füßen aufzurichten, und wenn man es in aufrechte Stellung brachte und wenn es versuchte einen Schritt zu gehen, drängten sich die Schenkel fest aneinander und die Knie blieben steif ausgestreckt, während die Füße in dauernder dorsaler Streckung sich einer auf den anderen stellten. Auch bemerkte man an den oberen Extremitäten, besonders der rechten, dass der Unterarm die Tendenz zeigte, in Beugecontractur zu bleiben, während der Daumen an die Handfläche angeschmiegt war.

Wegen der syphilitischen Antecedentien der Eltern wurde das Kind einer Jod-Quecksilberbehandlung unterworfen, aber ohne Erfolg; die spastischen Contracturen der Glieder änderten sich nicht.

Im Uebrigen befand sich das Kind in gutem Zustande; die Zahnung ging ohne jede Störung vor sich, die Magendarmfunction waren immer ausgezeichnet. Es wuchs rasch, ohne einen intellectuellen Defect zu zeigen. Nur in der Aussprache der Worte machte es keine Fortschritte, und ausser Papa und Mama konnte es nur die einsilbigen Worte si und no sagen.

In diesem Zustande wurde es auf die Klinik für Dermatologie und Syphilis der kgl. Universität zu Neapel gebracht (Jänner 1898).

Status praesens: Allgemeine Ernährung gut, Entwicklung der Knochen mässig. Der Schädel erscheint im Verhältnisse zum übrigen Körper etwas zu gross und die regio occipitalis zeigt oberhalb des tuberculum occipitale externum nicht die leichte Convexität, welche man hier normalerweise bemerkt, sondern erscheint abgeflacht. Die Stirnhöcker sind etwas stärker als normal entwickelt.

Die Erkrankung des Kindes ist im Allgemeinen durch spastische Contracturen der Gliedmassen gekennzeichnet.

Motilität: Es ist nicht im Stande sich in aufrechter Stellung zu erhalten. Im Bett in der Rückenlage bemerkt man, dass die Oberschenkel steif sind, aneinandergespreßt und nach innen rotirt gehalten werden, so dass die Knie einander genähert erscheinen, und die Unterschenkel in Folge der Aneinanderpressung und Rotation der Knie etwas unterhalb derselben von einander abstehen und einen ovalen Zwischen-

raum zwischen sich lassen; die Füße streben nach einwärts und der linke trachtet auf dem rechten zu reiten; beide Füße befinden sich wegen der Contractur in extremer Plantarbeugung, die linkerseits stärker ausgebildet ist, derart, dass der Kopf des Astragalus bemerklich über den Rücken des Fusses hervorspringt, und dieser überdies eine Deviation des inneren Randes aufweist (pes equino-varus).

Die Muskeln der Ober- und Unterschenkel fühlen sich steif an und die Achillessehnen gleichen straffgespannten Saiten.

Man begegnet einem bedeutenden Widerstande, wenn man die Contractur und Steifheit der Ober- und Unterschenkel überwinden will, aber es gelingt, besonders wenn das Kind ruhig und zerstreut ist, in welchem Falle sich die Schenkel auch spontan von einander entfernen und die Unterschenkel sich unter dieselben beugen; aber es gelingt nicht die Contractur der Füße vollständig zu überwinden, welche demnach permanent ist.

Das Gehen ist unmöglich; hält man das Kind in aufrechter Stellung, dann wird die Contractur und Streckung der unteren Gliedmassen in Folge der Steifheit der Schenkelmuskulatur und besonders der der Adductoren bedeutender, da diese die Schenkel in forcirter Adduction mit Rotation nach innen festhalten; der linke Fuss trachtet immer auf dem rechten zu reiten.

An den oberen Extremitäten besteht Beugecontractur, die sich rechts in höherem Grade zeigt als links; der Vorderarm ist gegen den Oberarm gebeugt, die Hand gegen den Vorderarm; die vier letzten Finger zeigen die Tendenz sich unter die Mittelhand zu beugen; der Daumen ist adducirt und seine erste Phalange unter die Mittelhand gebeugt. Mit einer gewissen Kraft kann man diese Contracturen überwinden, besonders leicht gelingt die Streckung des Vorderarmes.

Unter dem Einflusse einer passiven Bewegung steigern sich die Contracturen der oberen, sowie der unteren Gliedmassen, oder werden bemerkbar, wenn sie zufällig nicht wahrnehmbar waren.

Wenn die Contracturen nicht vorhanden sind, fallen die Bewegungen der oberen Extremitäten unvollkommen und langsam aus, rechts mehr als links; in Folge dessen bedient sich das Kind mehr der linken als der rechten Hand, wenn es einen Gegenstand ergreifen will.

Ausser den beschriebenen ist keine andere Muskelgruppe mit ergriffen, nur ein Strabismus internus alternans ist vorhanden.

Ernährungszustand der Muskeln: Denutrition ist nicht vorhanden.

Sensibilität: Die Schmerzempfindung ist erhalten. Auch die anderen Empfindungen scheinen nicht alterirt zu sein, jedoch die Unruhe des Kindes gestattet keine sichere Entscheidung.

Reflexe: Steigerung der Kniereflexe.

Sprache und Intelligenz: Ausser den genannten Worten spricht es von anderen nur einzelne Silben aus. Das Kind erweist sich

als munter, lebhaft, versteht was man ihm sagt, und gibt kein Merkmal mangelnder Intelligenz.

Haut: In der Mitte der Aussenfläche des linken Oberschenkels bemerkt man eine farblose Narbe von der Grösse und Form eines Hellers, und eine zweite lineare, etwas ausgefrante, welche von der Achselfalte 5 Cm. lang nach aufwärts verläuft, wo sie über der höchsten Stelle des Humeruskopfes endet.

Die Mutter versichert, dass das Kind mit diesen Läsionen geboren wurde, welche geröthet und mehr ausgebreitet waren und allmähig ihre Farbe verloren und sich auf die gegenwärtige Grösse reducirten.

Beschaffenheit der Drüsen: Nichts Bemerkenswerthes.

Electrische Prüfung (Vizioli): Galvanische elektromusculäre Contractilität normal.

Die faradische Contractilität ist etwas vermehrt sowohl bei spinaler Nervenreizung, als auch bei Nervenmuskelreizung und directer Muskelreizung, wobei man immer die bedeutende Muskelspannung berücksichtigen muss, welche die vollständige Ausführung der einzelnen hervorgerufenen Bewegungen verhindert.

Auch die elektro-musculäre Sensibilität ist leicht gesteigert.

Harnanalyse: Nichts Besonderes, ausser einigen Körnchen von harnsaurem Natron und einzelnen sehr spärlichen Krystallen von oxalsaurem Kalk.

Die Mutter zeigt gegenwärtig von ihrer durchgemachten Syphilis nichts als Schwellung der cervicalen und epitrochlearen Lymphdrüsen, welche die Grösse einer kleinen Nuss erreichen.

Betrachtungen. Aus den angeführten Thatsachen dieser Krankengeschichte ersieht man klar, dass wir eine congenitale Affection vor uns haben, welche durch habituelle Contracturen der willkürlichen Muskulatur charakterisirt ist, an den unteren Gliedmassen vorherrscht und welche jene Muskeln betrifft, deren Function von medullären Reflexen abhängt, begleitet von einer Steigerung der Sehnenreflexe. Im Uebrigen ist die allgemeine Gesundheit nicht verändert, die Intelligenz ist intact, Muskelatrophie nicht vorhanden und die Sensibilität normal. Die elektrishe Erregbarkeit nur wenig verändert.

Weiterhin an der Haut Narben, welche auf Hautinfiltrate specifischer Natur zurückgeführt werden können. (Syphilo-derma tuberculare profundum).

Es handelt sich um jene Krankheitsform, welche von Little (1846, 1870) unter der Bezeichnung „Congenital spastic rigidity of limbs“ beschrieben und dann allge-

mein als Little'sche Krankheit bezeichnet wurde, und sich von der von Charcot und Erb beschriebenen spastischen Spinalparalyse unterscheidet, welch' letztere dem erwachsenen Alter eigenthümlich ist.

In unserem Falle begegnet man keinem der ätiologischen Momente, welche man gewöhnlich der Little'schen Krankheit zuschreibt, nämlich Frühgeburt, schwere Entbindung und Operationen, welche dabei ausgeführt wurden, oder entzündliche Erkrankungen des Fötus u. s. w. Bei den Eltern fand sich nichts, was auf erbliche Verhältnisse von nervösen Erkrankungen hätte schliessen lassen; dagegen trat als vorwiegendes, ätiologisches Moment eine Syphilis der Eltern hervor und das Kind kam zur Welt, nachdem mehrere Abortus vorhergegangen waren, welche durch die mütterliche Infection bedingt waren.

Nun kann man in unserem Falle nicht umhin, diesen Antecedentien eine grosse Rolle zuzuschreiben und wir müssen demnach unter die causalen Momente dieser Erkrankung auch die Syphilis zählen, mag nun der Little'sche Symptomencomplex durch eine unvollkommene Entwicklung oder frühzeitigen Verfall der Rinden-Pyramidenstränge, wie die Neurologen wollen, bedingt sein oder nicht, oder aber durch Läsionen des Nervensystems anderer Art, welche die pathologische Anatomie erst aufdecken wird.

Mit vollem Rechte hat Fournier mit grossem Scharfblicke und reicher klinischer Erfahrung die Aufmerksamkeit der Syphilologen darauf gerichtet, dass die Syphilis ausser für ihre dem Ursprunge und der Beschaffenheit nach specifischen Effecte auch für eine Gruppe von Krankheitserscheinungen verantwortlich gemacht werden muss, welche nicht wirklich specifischer Natur sind, welche aber ihre Existenz von dem Einflusse einer derartigen Infection herleiten, ohne welche dieselben bei dem speciellen Falle nicht aufgetreten wären; es sind dies die sogenannten parasymphilitischen Affectionen, die zwar durch die Syphilis bedingt, aber nicht selbst syphilitischer Natur sind. Diese Läsionen dürften ihre Erklärung nicht in der Wirkung des virulenten Principes selbst, sondern in den Toxinen finden, welche von den specifischen Mikroben desselben

herrühren, ein Schluss, welcher auf der Analogie mit den Verhältnissen bei anderen Infectionen beruht.

Mit gutem Rechte hat Fournier gesagt:

„La Syphilis c'est une maladie qui par les réactions
„qu'elle exerce sur l'organisme, est susceptible d'éveiller,
„à côté de ses troubles propres, des troubles d'un autre
„ordre, par exemple de s'en prendre à ce qu'on appelle
„vulgairement et en bloc „la santé“ d'amoindrir la résistance
„vitale, de retenir sur le développement de l'embryon et de
„l'enfant, de créer des déchéances organiques et des pre-
„dispositions morbides, de constituer en un mot toute une
„catégorie d'accidents, qui ne sont plus de la syphilis, mais
„qui en sont des produits, des dérivés.“

Die hereditäre Syphilis vermag demnach gleichwie die acquirirte verschiedene allgemeine und partielle Ernährungsstörungen im Organismus herbeizuführen, welche an den Zähnen, der allgemeinen oder partiellen physischen Entwicklung, in einem Hydrocephalus oder in Veränderungen an den Meningen in Erscheinung treten können.

Die Klinik lehrt uns nun, dass man unter die verschiedenen Formen der von der Syphilis abzuleitenden Dystrophien als eine parasyphilitische Form auch die Diplegia spastica congenita, den Symptomencomplex Little's einreihen muss; und zur Reihe jener Fälle, welche ein derartiges Vorgehen rechtfertigen, glauben wir auch den oben beschriebenen zuzählen zu müssen.

Literatur.

Tito Carbone, Della paralisi spastica infantile. Arch. di Ortop. an. IV fas. 1. 1877. — Milano.

Anton, Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems. Wien, A. Höcher, 1890.

Freund, Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters. Leipzig 1893.

S. Déjérine, Sur l'origine corticale et le trajet intracérébral des fibres de l'étniue inférieur au pied du peduncule cérébral. Mem. de la Société de biol. 30. Dec. 1893, Paris.

Alfred Fournier, Les affections parasymphilitiques. Paris 1894.

L. Taupig, Due casi di morbo di Little. Bollettino della R. Accad. Med. di Roma 1895.

A. Muratoff, Zur Kenntniss der verschiedenen Formen der diplegischen Paralyse im Kindesalter. Medicinskoë Obzsemie 1895 Nr. 1. (V. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 7, 1895, H. 1—2).

A. Muratoff, Angeborene doppelseitige Herdparalyse als klin. Form. Soc. de nevrol. et alienistes de Moscou, 10. Mai 1896.

Ganghofner, Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Zeitschrift f. Heilkunde, 1896.

Karl Schaffer, Ueber die spastischen Krankheitsformen der Kinder und Erwachsenen. Budapest, II., März 1896.

Middleton, A child with spastic diplegia and athetoid movements of both hands and feet. Glasgow med. Journal 1896.

G. Mya e G. Levi, Studio clinico ed anatomico relativo ad un caso di diplegia spastica congenita. Rivista di patologia nerv. e mentale. Fasc. 2, 1896.

N. Gabbi, Contributo clinico allo studio delle paralisi spastiche dell'infanzia. Policlinico 1896.

F. Raymond et A. Sagnes, Paraplegie spasmodique familiale. Presse Medicale, n. 90, 1896.

H. Hochhans, Ueber familiäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1896.

L. Urriola (de Panama) Paraplégie spasmodique infantile. Arch. de neurologie, Nr. 18, 1897.

Raymond, Affections spasmo-paralytiques infantiles. Progrés medical, Nr. 2, 4, 6, 1894.

Idem, Semaine medical. Janvier 1897.

Soury, Annales medico-psychologiques 1897.

Bourneville et Rellag, Imbecillité, spasmodiques. Progrès medical. 1897.

J. Déjérine, Deux cas de rigidité spasmodique congenitale. Malattie de Little suivis d'autopsie. C. r. de seances de la societ de biologie, 13. mars 1897.

R. Vizioli, Quattro casi di diplegia spastica familiare infantile. Atti della R. Accad. medico-chirurgica, Napoli 1897.

Aus dem italienischen Manuscripte bersetzt vom Privatdocenten
Dr. Spietschka in Prag.