

## IX.

Aus der Prov.-Heil- und Pflegeanstalt zu Langenhagen. Direktor Dr. F. Völk er.

## Über familiäre amaurotische Idiotie und verwandte Krankheitsbilder.

Von

Dr. med. HEINRICH VOGT,

Privatdozent an der Universität Göttingen, Arzt an der Prov. Heil- und Pflegeanstalt Langenhagen.

## I.

Ein genauerer Einblick in das unter dem Sammelbegriff der Idiotie allgemein zusammengefasste Krankenmaterial einer Heil- und Pflegeanstalt für Geistesschwache (Idiotenanstalt) zeigt eine Mannigfaltigkeit der Krankheitsbilder und der klinischen Genese, die hinter dem Reichtum der Krankheitsbilder ausgesprochener Psychosen, wie sie die Irrenanstalten beherbergen, nicht zurücksteht. Die geringe Beachtung, welche dieser Umstand, der dem Beobachter ohne weiteres auffällt, bisher gefunden hat, liegt in der Tatsache, dass die herangezogenen Anstalten nach Massgabe ihrer Entstehung grossenteils ausserhalb des unmittelbaren Wirkungskreises und Einflusses eines Arztes stehen. Damit hängt als natürlich auch zusammen, dass unsere Kenntnis der „psychiatrischen“ Krankheitsbilder sich täglich bereichert, während wir hinsichtlich des Studiums einer Symptomatologie der idiotischen Formen erst am Anfang stehen. Die lange und interessante Reihe der Bournevilleschen Untersuchungen auf diesem Gebiete zeigt gerade an der Fülle der Tatsachen und Gesichtspunkte die Grösse und den Reichtum dieses Arbeitsfeldes, zeigt, dass in klinisch-pathologischer Hinsicht von dem Studium der Idiotie ebensoviel zu erwarten ist, wie für die Bereicherung der psychiatrischen Symptomatologie überhaupt. Alzheimer betont daher neuerdings auch mit Recht, dass u. a. gerade zur Erweiterung unserer allgemeinen psychiatrischen Anschauungen die Eruiierung der idiotischen Krankheitsbilder mancherlei beizutragen berufen ist. Die Vorbedingung dafür scheint vor allem die auch von Alzheimer angestrebte Abgrenzung bestimmter Krankheitsbilder innerhalb des Gesamtbegriffs der Idiotie zu sein. Klinisch-pathologische Einheiten zu gewinnen, wäre natürlich auch hier das Ideal. Auf der einen Seite löst die pathologische Anatomie heute schon die Idiotie in eine ganze Reihe von verschiedenartigen Prozessen, als deren Grundlage, auf, andererseits lassen sich auch klinisch Bilder als konstante Grössen umschreiben und isolieren, die den

anatomischen wenigstens zum Teil entsprechen und darin gerade ihre Abgrenzung und Begriffsbestimmung finden; dies gilt — die Einteilung schliesst sich an Alzheimer an — von der auf imbecillen Boden gewachsenen infantilen Paralyse bei hereditärluetischen Kindern, es gilt für manche anderen Formen hereditärer Lues (lobäre Sklerose von Bourneville), dann für gewisse Fälle der tuberösen Sklerose. Eine gewaltige Gruppe nehmen die aus einer Missbildung des Organs hervorgegangenen Fälle ein, wobei man die klinisch tiefer stehenden als den „niedriger differenzierten“ Typus trennen muss von den klinisch höher stehenden als demjenigen Typus, bei welchem die Störung der Entwicklung später eingesetzt hat. In die erstere Gruppe gehörten also die groben Aufbaustörungen (Mikrocephalie, Hydrocephalien etc.), in die zweite die feineren architektonischen Defekte (Rindenanomalien); man bedenke dabei, dass die Entwicklung der zuletzt erwähnten Faktoren z. Zt. der Geburt noch keineswegs abgeschlossen ist. Dies nur ganz allgemein. Manchen — keineswegs schon allen — dieser Formen von Missbildungen entsprechen auch klinische Merkmale. Weitere Gruppen sind abzugrenzen aus der Einheitlichkeit der organischen Erkrankung oder aus der Uebereinstimmung der Lokalisation bei differenten Prozessen. Erwähnt sei die cerebrale Kinderlähmung mit ihren zahlreichen Unterarten als Ausgangspunkt der Idiotie. Schliesslich wird vielleicht weiteres Studium, manche Tatsachen liefern jetzt schon Anhaltspunkte dafür, uns auch eine Gruppe von Systemerkrankungen, also die primäre endogene Insuffizienz bestimmter cerebraler Systeme, kennen lehren.

Alle derartigen Einteilungsversuche sind einstweilen als ein Kompromiss, als ein erster Versuch der Scheidung einzelner Gruppen aus der Gesamtmasse des Materials zu betrachten. Es ist Alzheimers Verdienst in der mehrerwähnten Arbeit, bestimmte greifbare Zielpunkte hierfür zum erstenmal bei uns gegeben zu haben, die vor allem den Vorzug besitzen, weniger die blosse Deskription, wie die Irelandsche Einteilung, als vielmehr eine klinisch-pathologische Charakterisierung der aufgestellten Gruppen zu bezwecken. Zu einer erschöpfenden Einteilung fehlt uns noch das meiste. Die Absicht kann daher zunächst nur darauf gerichtet sein, vom speziellen aus vorzugehen, d. h. einzelne Formen für sich abzutrennen und zu studieren.

Eine der bislang am schärfsten umschriebenen Formen ist die Tay-Sachssche familiäre amaurotische Idiotie. Sie ist eigenartig dadurch, dass uns die „Idiotie“ hier als eine foudroyant verlaufende zu raschem psychischem Verfall, Marasmus und Tod führende Erkrankung entgegentritt. Sie hat Beziehungen zur cerebralen Kinderlähmung, indem die Mehrzahl der Fälle mit spastischer Diplegie einhergeht, ferner zu den systemartigen Krankheiten durch ihr exquisites Befallensein des optischen peripheren Neurons, ferner zu den familiären Nervenkrankheiten. Es soll die Aufgabe der folgenden Zeilen sein, die Beziehungen der geschilderten Art zu erörtern, besonders die der familiären

amaurotischen Idiotie von Sachs zur familiären cerebralen Diplegie des späteren jugendlichen Alters, für welche letztere Form Fälle besonders von Higier und Freud beigebracht sind. Gewiss lassen die bisherigen Untersuchungen uns die Abgrenzung der meisten aufgestellten Typen nicht als künstlich, sondern durchaus als berechtigt erscheinen. Namentlich auch für die Sachssche Krankheit gilt dies zweifellos. Es ist aber eine Frage, die hierbei immer wieder aufgeworfen zu werden verdient, inwieweit dieser Typus sich als umschriebenes Bild erweist und inwieweit Uebergänge zu anderen analogen Bildern und Berührungen mit denselben existieren. Bruns hat kürzlich gelegentlich eines Referats ganz mit Recht betont, dass gerade zwischen den Formen der familiären Krankheiten allerlei Uebergänge vorkommen. Die Notwendigkeit, die Berechtigung und der Nutzen der tatsächlichen klinischen Einheiten wird damit nicht erschüttert. Die Uebereinstimmung der Sachsschen Form und der Fälle von Higier etc. ist auch verschiedenen Autoren (Freud, Higier) aufgefallen und von ihnen betont worden. Die beiden Gruppen standen sich aber einmal durch die grosse Altersdifferenz gegenüber und dadurch, dass gewisse besondere Merkmale der älteren Gruppe nicht in den mit photographischer Genauigkeit in den einzelnen Fällen der Säuglingsgruppe sich wiederholenden Typus passten. Deshalb haben andere Autoren (Sachs) den fundamentalen Unterschied beider Gruppen betont. Beides, Unterschied und Uebereinstimmung, besteht; aber, wie ich hoffe zu zeigen, der erstere nur innerhalb der als wesentlich zu fixierenden Kongruenz.

Ich werde im ersten Abschnitt die Tay-Sachssche Form der familiären amaurotischen Idiotie besprechen. Im zweiten Abschnitt schliessen sich die Fälle von Higier, Freud etc. („familiäre cerebrale Diplegie“) und Fälle aus der Heil- und Pflegeanstalt in Langenhagen — letztere klinisch z. T. zwischen beiden Gruppen stehend — an. So wird sich schliesslich eine prinzipielle Verwandtschaft der Krankheitsbilder ergeben.

Dieser Teil der Arbeit wird den klinischen Erörterungen gewidmet sein, in einer später zu veröffentlichenden Arbeit werde ich die Ergebnisse pathologisch-anatomischer Untersuchungen mitteilen.

## II.

### Fälle der familiären amaurotischen Idiotie (Sachs).

Carter (1894). Mädchen, jüdisch. Eltern verwandt. Erkrankte im 3. Monat an Schwäche, keine Lähmung; Macula typisch<sup>1)</sup>, später auch Atrophia

<sup>1)</sup> Die erste Schilderung dieses typischen Maculabefundes gab der erste Beschreiber der Krankheit, Waren Tay 1881, bereits in durchaus erschöpfender Form. Sie lautet (nach Falkenheim): „In beiden Augen war in der Gegend des gelben Flecks ein auffälliger, ziemlich begrenzter, grosser weisser Fleck, mehr oder weniger rund, der im Zentrum einen braunroten, ziemlich runden Punkt zeigte, der stark mit dem weissen Fleck, der ihn umgab, kontrastierte. Dieser mittlere Punkt sah durchaus nicht wie eine

nervi optici. Zeitweilige Zuckungen in der Körpermuskulatur. Grosse Apathie, Nachlassen der spontanen Bewegungsfähigkeit. Gehör gut. Pupillen reagieren normal. Keine Möglichkeit, das Kind zum Fixieren zu bringen. Tod mit ca. 1 $\frac{3}{4}$  Jahren. Ein Kind derselben Familie war im Alter von 7 Monaten plötzlich unter Krämpfen gestorben.

Clairborne (1900). Mädchen, 11 Monate, christlich. Vater leidet an Phthise. 9 Monate nach der Geburt fiel der Mutter Auswärtsschielen des einen Auges (L.) und Ptosis auf, bald nachher dasselbe R. Pupillenreaktion träge, mittelweite Pupillen. Besserung des Zustandes nach Quecksilbertherapie. Bald nachher grosse motorische Schwäche, Unruhe. Oculomotoriuslähmung beiderseits. Abnahme der Intelligenz. Macula typisch. Keine Atrophie nervi optici.

Sektion: Tuberkel in der Vierhügelgegend, Tuberkulose der inneren Organe.

In derselben Klinik, aus der obiger Fall herrührt, sind sieben weitere Fälle aus sechs Familien beobachtet worden. Fünf davon hat C. gesehen.

Falkenheim (1901). I. I. Mädchen z. Zt. 15 Monate alt. Jüdische Familie. Kind zu Hause mit Sorgfalt gepflegt; 15 $\frac{1}{2}$  Monate alt. Laes und Potus fehlt. Familie neuropathisch schwer und von mehreren Seiten belastet. Geburt normal, Entwicklung (Ernährung durch Amme) normal bis 4. Monat. Von da an allmähliches psychisches Erlahmen, Kind wurde teilnahmslos. Im 10. Monat hörte die Reaktion auf Gesichtseindrücke auf. Ophthalmoskopisch typische Macula. Opticusatrophie. Das Kind hörte. Seit Beginn der Erkrankung Nachlass der spontanen Bewegungen, Körper wurde schlaffer, Unfähigkeit, sich aufrecht zu halten. Z. Zt. der Untersuchung Ernährungszustand und Entwicklung dem Alter entsprechend. Innere Organe normal. Auf Stich werden die Beine langsam, ohne Energie, zurückgezogen. Patellarreflexe erhöht. Nystagmus. Salivation. Ausdruck blöde. Pupillenreaktion herabgesetzt. Schliesslich Verschlechterung der Nahrungsaufnahme. Marasmus. Keine allgemeinen Krämpfe, aber Zuckungen der Gesichtsmuskulatur. Tod mit 20 Monaten.

I. 2. Mädchen, Schwester der Vorstehenden. Geburt normal. Flaschenkind. Normale Entwicklung des munteren Kindes, das gut sah und hörte, bis zum 5. Monat. Rachitis. Kind wurde apathisch, interesselos, zeigte im 9. Monat schon starke motorische Schwäche, Pupillen normal. Patellarreflexe nicht erhöht. Im 11. Monat zeigte sich, dass die körperliche Entwicklung gut fortgeschritten war. Innere Organe normal. Spontane Bewegungen der Extremitäten fehlen, reaktive Bewegungen träge und energielos, Arme werden in Beugstellung und Pronation gehalten. Keine Kontraktur, Kniereflexe erhalten, Plantarreflexe ebenso. Pupillenreaktion normal. Hat noch Schvermögen. Gibt Hunger durch Schreien kund, Geschmacksempfindung besteht, es erfolgt bei stärkeren Gehörreizen Zusammenzucken. 3 Monate später sieht das Kind verfallen aus, ist noch teilnahmsloser. Pupillen sehr eng. Patellarreflexe erhöht. Keine Spasmen. Weiterhin Zunahme der Apathie. Gelegentliche Fieberbewegungen ohne ersichtlichen Grund. Obstipation. Fortschreitender Marasmus, Tod mit 19 Monaten.

II. Jüdischer Knabe. Gesund bis zum 5. Monat. Keine Belastung. Eltern gesund. Vom 5. Monat an Stillstand der geistigen bei zunächst fortschreitender körperlicher Entwicklung. Vom 11. Monat an auch körperlicher Verfall. Schlaffe Extremitätenlähmung, Fussklonus fehlt. Patellarreflex erhöht. Sensibilität erhalten (Untersuchung im 16. Monat). Lichtschein noch vorhanden, kein Erkennen der Gegenstände. Leichtes Aufschrecken. Pupillenreaktion erhalten. Macula typisch. Opticusatrophie.

III. I. Mädchen, ältestes Kind. Nicht ärztlich beobachtet. Jüdisch. Untersucht im 11. Lebensmonat. Keine Belastung, Vater schwächlich. Ge-

Blutung aus, noch wie eine Folge von Pigment, sondern es schien wie eine Lücke in dem weissen Flecke, durch welche man gesundes Gewebe sah.<sup>4</sup> Cfr. auch die Darstellungen von Frost, Dimmer, Knies, Leber, Schwalbe, Schmidt-Rimpler.

burt normal, Kind matt von Anfang an. Konnte nicht sitzen. Schläffe Haltung, Bewegungen träge. Zog auf Nadelstiche Hand oder Fuss zurück, sah aber nicht hin. Mund meist offen, Zunge herabhängend. Krämpfe im 6., dann wieder im 15. Monat. Abmagerung. Obstipation, Tod mit  $1\frac{3}{4}$  Jahren.

2., 3., 4. und 5. Kind gesund. Das 6. Kind ist

2. ein im Alter von 11 Monaten zur Untersuchung gefangter Knabe. Geburt in leicht-asphyktischem Zustand, Kind gross, gesund, hörte und sah gut; Nystagmus seit dem 3. Monat, verschwand später wieder. Im 4. Monat wurde der Kopf weniger gut gehalten. Leichte Rachitis, körperliche Entwicklung sonst gut. Bewegungen wurden schwächer, Rigidität der Muskulatur. Sehnenreflexe allgemein gesteigert. Sensibilität anscheinend intakt. Pupillenreaktion erhalten. Noch etwas Schvermögen. Macula typisch. Papille normal. Geschmacksempfindung besteht. Schreckhaftigkeit bei plötzlichen Gehörreizen. Lacht oft. Adenoide Vegetationen. Innere Organe normal. Nicht weiter beobachtet.

In der Familie dieser beiden letzten Fälle sind, wie Falkenheim konstatiert hat, eine ganze Reihe — mit Einrechnung der vorstehend mitgeteilten — im ganzen acht Fälle zu verzeichnen. Der Autor gibt den sehr interessanten Stammbaum wieder. In der Familie der Mutter sind bei den Blutsverwandten letzterer die Fälle zu verzeichnen. 4 davon betreffen richtige Vettern und Cousinsen der Mutter, einer eine Tante der Mutter, einer eine entferntere Stammverwandte. Für die exquisite Familiarität der Krankheit ein sehr interessanter Befund. Die Sicherheit der Diagnose steht nach Falkenheims Mitteilungen fest, die Fälle sind ärztlich allerdings nicht kontrolliert.

Gessner (1903). Mädchen,  $1\frac{1}{2}$  Jahre alt, jüdisch. Keine Belastung. Erkrankung im 7. Monat, begann mit Unsicherwerden der Bewegungen und Starre der Extremitäten. Nach und nach stellte sich eine allgemeine spastische Lähmung des ganzen Körpers ein. Z. Zt. besteht Blindheit. Ophthalmoskopisch: Macula typisch, Atrophie der Papille.

Goldzieher (1899). Jüdischer Knabe. Gesunde Eltern. 3 Aborte der Mutter. Krämpfe im 8. und 9. Monat. Sehr schlechte Ernährung. Gehör gut, schreckhaft bei Lärm. Kann nicht sitzen etc. Keine Möglichkeit, das Kind zum Fixieren von Gegenständen zu bringen. Macula typisch. Papille blass, Retinagefässe normal. Wenig Aenderung des Befundes in der Folgezeit. Die Fontanellen waren mit  $1\frac{1}{2}$  Jahren noch nicht geschlossen. Lues beim Kind nicht nachweisbar. Starke Rachitis. Ernährungszustand schlecht. Tod mit ca.  $1\frac{2}{3}$  Jahren.

Grosz (1899). Mädchen, 6 Monate alt. Keine Belastung. Bis zum 6. Monat normal, von da an Rückgang der Entwicklung. Spasmen der unteren Extremitäten, tonischer Streckkrampf in den oberen beim Schreiben. Macula typisch. Faradische Erregbarkeit der Muskeln, quantitativ herabgesetzt. Tod bald nachher.

G. beobachtete einen weiteren Fall von gleichem Verlauf.

Heimann (1897). Mädchen, Erkrankung im 6. Monat, z. Zt. der Beobachtung (im 14. Lebensmonat) gelähmt, Macula typisch, Papille Zeichen beginnender Atrophie. Abnahme der Sehkraft bis zu völliger Blindheit, Reflexe erhöht, besonders deutlicher Fussklonus.

Heveroch (1904). 2 Geschwister, Grossvater Potator. Dessen Schwester und 1 Bruder litten an Arthritis deformans, ein anderer Bruder des Grossvaters an Krämpfen. Die Eltern der beiden Kinder gesund, keine Lues. 4 Kinder, 2 gestorben (Diphtherie bezw. Meningitis). Christliche Familie. Mutter hatte z. Zt. der Gravidität jedesmal psychische Erregungen durchzumachen.

Mädchen,  $2\frac{3}{4}$  Jahre alt. Von Mutter gestillt. Normal entwickelt, Erkrankung im 6. Monat. Die Muskeln wurden schlaff, Sitzen und Stehen war bald unmöglich. Kind liegt apathisch zu Bett, zeigt stereotype Bewegungen. Muskulatur zeigt keine eigentliche Atrophie, elektrische Erregbarkeit normal. Spasmen bestehen, keine Reaktion auf akustische oder osmotische Reize. Starker Nystagmus. Pupillen R=L, reagieren prompt;

es wird nicht fixiert. Lichtempfindung scheint zu bestehen; psychischer Zustand absolut idiotisch. Mutter wird nicht erkannt. Ophthalmoskopisch: Ein Schatten um die Macula, jedoch kein eigentlich typischer Befund, Papille scharf abgegrenzt, blass, Gefäße normal. Patellarreflexe gesteigert, Baginski vorhanden. Tod bald nachher.

Der zweite Fall in allen Teilen (besonders Motilität, ophthalmoskopischer Befund, Anosmie, Reflexe) ebenso. Lebte z. Zt. der Publikation.

Higier (1897). Von 5 Kindern einer jüdischen Familie ist eines gesund, eines an Gastroenteritis gestorben. Die 3 anderen Kinder sind erkrankt:

Knabe, erkrankt im 5. Monat, wird apathisch, magert ab. Geringe Schkraft, Lähmung. Hyperakusis. Macula typisch. Papille blass. Tod im 3. Jahre unter Krämpfen. Grosse Fontanelle offen. Kopf fällt auf die Brust, kann nicht gehen, nicht stehen. Patellarreflexe erhöht, ebenso die übrigen Sehnen- und Hautreflexe. Pupillen reagieren gut. Keine Spasmen. Keine Kontrakturen. Lumbalpunktion ohne Erfolg appliziert.

Zwei andere Kinder (ältere) derselben Familie zeigten denselben Krankheitsverlauf.

Nach brieflicher Mitteilung H.s an Falkenheim beobachtete H. 1901 einen weiteren typischen Fall.

Hirsch (1898), Holden (1898). Knabe, jüdisch, erkrankte im 6. Monat an Schwäche und Unfähigkeit zu sitzen. Fortschreitende motorische Schwäche, schliesslich Lähmung. Hyperakusis. Reflexe erhalten. Nicht völlig blind, hat Lichtschein. Macula typisch, Papille atrophisch. Tod mit 2 Jahren. Nur dieser Fall ist ärztlich beobachtet. 2 Geschwister des Patienten starben an derselben Krankheit mit 1<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Jahren (nach Angabe der Mutter), hatten beide neben den anderen charakteristischen Symptomen auch Hyperakusis gehabt.

Hirschberg (z. T. nach Falkenheim aus brieflichen Mitteilungen des Autors). Jüdisches Mädchen, Eltern blutsverwandt, 10 Monate alt, blind, war bei der Geburt etwas asphyktisch, sonst normal. Wurde von der Mutter gestillt. Erkrankung im 9. Monat, das erste den Eltern auffallende Symptom war die beginnende Lähmung. Rachitis vorhanden. Innere Organe gesund, keine Lues angeblich. Tiefe Apathie. Konstitution im ganzen recht schwächlich. Macula typisch, keine Atrophie der Papille. Die Pupillen reagieren auf Licht. Später entwickelte sich zunehmender Verfall. Es traten Krämpfe ein. Tod infolge Lungenentzündung mit 3<sup>1</sup>/<sub>2</sub> Jahren.

Jacobi (1898). Mädchen, jüdisch, 1 Jahr alt. Schläfriges mattes Verhalten. Spastische Lähmung der oberen Extremitäten. Kniephänomen erhöht. Geringe Zeichen von Rachitis. Pupillen R=L, reagieren träge. Macula typisch. Papillen atrophisch.

Jacobi (1899). Mädchen, 13 Monate alt, jüdisch. Fontanellen offen. Rachitis fehlt sonst. Macula typisch. Ernährungszustand mittelgut. Eine 6 Jahre ältere Schwester dieses Kindes war in der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres erkrankt. Erblindung, Konvulsionen, Rückgang in körperlicher und geistiger Beziehung, unter Abmagerung und Verfall. Tod mit 20 Monaten.

Jacobi (1899). 3 weitere Fälle.

Kingdon (1892 und 1894), Kingdon und Russel (1897). Jüdische Familie. Eltern gesund. Keine Belastung. Aus der Ehe kamen 8 Kinder, hiervon sind 4 gesund, 4 der Krankheit verfallen.

1. Knabe, gesund geboren, erkrankte langsam mit Muskelschwäche, ging in der körperlichen und geistigen Entwicklung zurück. Tod mit 2 Jahren.

2. Mädchen, 5<sup>1</sup>/<sub>2</sub> Jahre alt, gesund.

3. Knabe, 3<sup>1</sup>/<sub>2</sub> Jahre jünger als 2. Brustkind, erst gesund, vom dritten Monat an Schwäche im Rücken, konnte den Kopf nicht lieben. Im 8. Monat allgemeine motorische Schwäche, völlige Apathie. Sehnenreflexe normal, Mund offen, Ausdruck blöde, Hypästhesie, Hypalgesie. Schreit auch bei Hunger nicht, schreckhaft bei plötzlichen Geräuschen. Abnahme der Seh-

kraft. Pupillen reagieren normal. Macula typisch. Papille blass. Innere Organe normal. Später Pupillen weit, reaktionslos. Verfall, Krämpfe von paralytischem Charakter. Tod.

4. Knabe, gesund.

5. Mädchen, 13 Monate jünger als 4., Erkrankung im 3. Monat mit motorischer Schwäche. Im 5. Monat Verfärbung der Macula, im 8. Monat und noch deutlicher im 9. Monat Macula typisch, Atrophia nervi optici, Pupillen weit, Reaktion erhalten. Körperliche Entwicklung bis zum 9. Monat normal, später Abmagerung. Mit 1 Jahr Kontrakturen, Kopf fällt zurück, Unterarm gebeugt und proniert. Streckstellung der Beine. Ausdruck idiotisch, zunehmende Apathie. Starre der unteren Extremitäten, die schmerzhaft ist (13. Monat). Fortschreitender Verfall. Totale Blindheit. Abmagerung, Marasmus. Tod im 20. Monat.

6. 1½ Jahre jüngerer Knabe als 5., völlig normal. Erkrankte im 6. Monat an Rückenschwäche, konnte den Kopf nicht mehr heben, dann motorische Schwäche in den Extremitäten. Rückgang der körperlichen und geistigen Entwicklung, häufiges Lachen. Schreckt bei Geräusch zusammen. Sehvermögen sehr reduziert. Macula typisch. Atrophia nervi optici. Tod im 18. Monat.

7. Knabe, ein Jahr jünger als 6. Im 8. Monat typische Macula, im 14. Monat vollentwickeltes Krankheitsbild. Kann nicht allein sitzen, kann Kopf nicht gerade halten. Extremitätenmuskeln schwach, aber normal auf faradischen und galvanischen Strom reagierend. Flexionskontraktur der Hände und Füße. Patellarreflexe nicht erhöht. Sensibilität erhalten.

8. (Laut brieflicher Mitteilung Kingdons an Falkenheim) mit zwei Jahren noch gesundes Kind (1901).

Koller (1896). Mädchen, jüdisch. Eltern gesund. Erkrankte im 5. Monat. Zuerst fiel die Abnahme der Sehkraft auf. Nystagmus. Konnte mit 1 Jahr gehen, später trat Muskelschwäche und schliesslich Lähmung ein. Verlernt die wenigen Worte wieder, die es sich angeeignet hatte. Ist unsauber, reizbar, macht Selbstbeschädigungsversuche. Ernährungszustand schlecht. Hyperakusis. Reflexe normal. Schrickt bei akustischen Reizen auf. Dieser Zustand hatte sich bis zum 4. Lebensjahr entwickelt. Macula typisch. Pupillen atrophisch. Kind lebte Dezember — zehn Jahre alt — noch. Zu dieser Zeit völlig blind, starke Salivation, unrein, Sprache völlig verloren, muss gefüttert werden.

Schwester der Vorstehenden. Mit 1 Monat trat Nystagmus auf. Die Mutter glaubte damals schon, das Kind sei blind. Pupillen reagieren träge. Beginnende motorische Schwäche, zunehmender Verfall. Papille blass, keine Maculaveränderung. Starb „10 Monate alt, ohne dass das Augenhintergrundsbild charakteristisch geworden“.

In der Familie waren noch zwei gesunde Kinder und ein weiterer Fall von hierhergehöriger Erkrankung. Dies ist der von Petersen beschriebene Fall. Die Darstellung ist nach Falkenheim und nach dessen Korrespondenz mit Bloch in New-York wiedergegeben. (Vater später an Nephritis gestorben.)

Koplik (1897). Knabe, hat 5 Geschwister. Mutter nervös. Erkrankt im 6. Monat an Schwäche; Lähmung. Hyperakusis. Macula typisch, Papille (im 11. Lebensmonat) Beginn der Atrophie. Fast völlige Blindheit, interesselos, Aufmerksamkeit kann nicht gefesselt werden. Rachitis. Paradische Erregbarkeit der Muskeln quantitativ herabgesetzt. Bei Berührung der unteren Extremitäten tritt spastische Kontraktur derselben ein. Springende Pupillen, Corneareflexe erhalten.

Mädchen, nicht aus derselben Familie, Mutter nervös, 1½ Jahre alt. Erkrankte im 5. Lebensmonat. Von den 7 anderen Geschwistern leidet keines an der Krankheit. Apathisch, Lähmung. Macula typisch. Papille mässig verändert. Ist völlig interesselos, kann nicht zum Fixieren eines Gegenstandes gebracht werden. Körperliche Entwicklung sistiert. Neigung zu Obstipation. Kind schreit nur, wenn es Hunger hat. Zuweilen hängt die Zunge aus dem Munde. Ist sehr schreckhaft.

Magnus. Mädchen,  $1\frac{1}{2}$  Jahre alt, Fontanelle noch offen. Muskulatur schlaff und schwach, Sitzen etc. unmöglich. Auffallende Nervosität und Schreckhaftigkeit. Augen zeigen divergente Achsen; keine Möglichkeit vorhanden, das Kind zum Fixieren eines Gegenstandes zu bringen. Pupillen mittelweit, reagieren träge. Gehör gut. Macula typisch, Papille blass, nicht atrophisch. Netzhautgefäße normal. Befund  $\frac{1}{4}$  Jahr später ebenso.

Weiterer Verlauf nach brieflicher Mitteilung M.s an Falkenheim nicht bekannt.

Mohr (1900). Knabe, erkrankt im 12. Monat. War bis dahin normal, sass gut aufrecht noch im Alter von 1 Jahr, ass zu dieser Zeit auch allein. Idiotisch, nicht völlig blind (Untersuchung im 18. Monat). Macula typisch, Papille nicht atrophisch, blass, Hyperakusis. Schlecht genährt, rachitisch. Pupillen mittelweit, reagieren träge, starke Salivation, Schlucken sehr erschwert, Speisen werden z. T. wieder ausgestossen. Obere Extremitäten in Beugstellung, untere in Streckstellung, Pes equinus. Spasmen in oberen und unteren Extremitäten. Kopf fällt auf die Brust. Sitzen unmöglich. Sämtliche Reflexe gesteigert. Appetit gering. Zunehmende Schwäche. Später Deviation der Augen, Rollen der Augen. Andauernd tiefe Apathie, völlige Reaktionslosigkeit. Ernährung schwer. Tod unter Krämpfen 2 Monate später.

Mülberger (1903). Knabe, Eltern gesund. Germanische Familie. Alter  $3\frac{1}{4}$  Jahre. Geburt normal. Kind von Mutter gestillt. Im 5. Monat beobachtete die Mutter, dass das Kind ihr nicht mehr mit den Augen folge. Im Alter von 1 Jahr wurde ärztlich Blindheit konstatiert. Zur Zeit leidlicher Ernährungszustand. Intermittierendes Ekzem. Schlafe Lähmung. Die Augen führen beständig rollende Bewegungen aus. Pupillen mittelweit, Reaktion fehlt, blöder Gesichtsausdruck. Zustände, die an Zwangslachen erinnern. Ophthalmoskopisch: blasse Papille, enge Gefäße. Atrophie nervi optici. Maculagegend zeigt einen matten Saum, kein zentraler Punkt. Schlucken sehr erschwert, Sprache fehlt, zeitweise werden brüllende Laute ausgestossen. Grosse Unruhe. Prüfung der Reflexe nicht möglich.

Mädchen,  $1\frac{1}{4}$  Jahr alt, sehr pastös, sehr unruhig. Kann stehen, Gehen unmöglich, greift mit den Händen fest zu, lacht ohne Grund. Blick starr. Augen werden fortwährend bewegt, Lichtreaktion der Pupillen fraglich. Papillen sind blass, Gefäße sehr eng. Atrophie nervi optici. Im linken Auge einige unregelmässige Pigmentzüge. Lichtempfindung zur Zeit wahrscheinlich noch vorhanden.

Patrik (1900). Ein Fall von gewöhnlichem Verlauf.

Petersen (1898). Von 5 Kindern einer jüdischen Familie erkrankten drei, eines davon genau beobachtet (cfr. Koller). Mädchen (das vierte von fünf Kindern, zwei weitere krank). Geburt normal. Von der Mutter zuerst ernährt, später künstlich. Blindheit im 2. Lebensmonat bemerkt. Kind (mit 3 Monaten) sehr unruhig. Rollen der Augen, Pupillen r. = l. Tod mit 7 Monaten nach raschem Verfall und Abmagerung, zuletzt Purpura.

Pooley (mitgeteilt von Claiborne 1900). Kind, 8 Monate alt. Christlich. Zwillingsschwester, 4 Monate alt, gestorben. Zucken der Augen bald nach der Geburt. Erst starke Abmagerung, dann Erholung. Rückgang der psychischen Entwicklung, enge Pupillen, Nystagmus. Macula typisch, Papille gelblich-weiss, Gefäße eng. Blindheit. Bald nachher Exitus.

Sachs (1887). I. 1 Mädchen. Eltern gesund, Familie des Vaters und der Mutter psychopathisch belastet. Geburt ohne Störung, Kind gesund. Erkrankung des Kindes im 2. Monat, Teilnahmslosigkeit. Muskeln schlaff und kraftlos, lag auf dem Rücken, konnte nicht sitzen, Kopf nicht halten. Elektrische Erregbarkeit der Muskeln normal. Zunehmende Teilnahmslosigkeit, Aufmerksamkeit nicht zu fixieren. Abnahme der Sehkraft, später totale Erblindung. Gehör gut, Hyperakusis, keine Krämpfe, keine Spasmen. Innere Organe normal. Keine Syphilis, keine Rachitis, Verdauungsschwäche, zunehmender Marasmus. Tod mit 2 Jahren.

Knapp hatte bei seiner Untersuchung Nystagmus festgestellt (Alter des Kindes 2 Monate); Pupillen eng, r. = l., reagieren träge, Macula typisch.



Papille blass. Nach vorübergehender Besserung der Erscheinungen von Seiten des Auges Blindheit bei Atrophie der Papillen.

Sachs (1882). I. 2. Schwester der vorigen, erkrankt im 8. Monat, von da an Rückschritt in körperlicher und geistiger Beziehung. Völlig blind. (Erste Untersuchung im 13. Monat.) Keine Lichtempfindung. Spastische Lähmung der oberen und unteren Extremitäten. Tod im 20. Monat an den Folgen rasch fortschreitenden Verfalls. Gehör gut. Grosse Fontanelle nicht völlig geschlossen. Sechs Monate nach der ersten Untersuchung war auch das Gehör völlig verloren. Tiefe Idiotie. Keine Möglichkeit, das Kind irgendwie geistig in Anspruch zu nehmen. Pupillen reaktionslos. Knieerflex erhöht, ebenso Plantarreflex. Kein Fussklonus. In den letzten Lebenstagen Krämpfe von hoher Intensität.

Ein Bruder der beiden Schwestern, dem Alter nach zwischen den beiden stehend, ist gesund.

II. Knabe. Eltern gesund, keinerlei Belastung. Erkrankung im 6. Monat, bis dahin normal. Fontanelle zur Zeit der Untersuchung (13. Monat) noch offen. Lähmung der Beine, Spasmen vorhanden. Strabismus divergens. Geistiger Verfall. Hyperakusis. Erschwerung der Nahrungsaufnahme, zunehmender körperlicher Rückgang, Marasmus. Tod mit 2 Jahren.

In derselben Familie noch 3 Geschwister an derselben Krankheit gestorben. Sämtlich im 5. oder 6. Monat erkrankt, zunehmender Verfall, Blindheit, Lähmung. Tod mit 2 Jahren.

Smith (Kingdon und Russel 1897). Jüdischer Knabe. Eltern gesund. Keine Lues. Erkrankung mit drei Monaten, bis dahin normales Verhalten. Es fiel den Eltern auf, dass das Kind keine weiteren Fortschritte der Entwicklung zeigte. Geringe Rachitis. Innere Organe gesund. Konnte nicht sitzen, bewegte aber die Extremitäten kräftig, schrie. Ging mehr und mehr zurück. Bulbäre Symptome (Schluckbeschwerden), Tod mit 14 Monaten.

Waren Tay (1881, 1884 und 1892): 1.—3. Waren Tays drei erste Fälle stammten aus derselben Familie.

1. 12 Monate alter Knabe, ältestes Kind der Familie, jüdischer Abstammung. Keine Lues etc. Lähmung beginnt mit Schwäche im Alter von 2 Wochen. Macula typisch. Später auch Papille atrophisch. Das erste auffallende Symptom war die Lähmung gewesen. Die Störung wurde erst nach der ärztlichen Konstatierung von den Eltern beachtet. Das Gehör ist vermindert. Bei der ersten Untersuchung war die Papille gesund, die Macula lutea verfärbt, in der Mitte sah sie dunkel aus, der übrige Teil war hell kontrastierend, fünf Monate später waren die Papillen atrophisch, die Macula wie bei der ersten Untersuchung. Haltung der Glieder „defizient“, schon seit der 3. Lebenswoche konnte das Kind den Kopf nicht ordentlich halten. Die zur Zeit der ersten Untersuchung vorhandene Beschränkung der Bewegung ging nach und nach in völlige Lähmung über, bei der zweiten Untersuchung war es völlig bewegungslos geworden. Tod infolge zunehmender Schwäche mit 20 Monaten.

2. Zweites Kind der Familie, Knabe. Erkrankung mit 6 Monaten, Befund Blindheit mit typischer Macula und atrophischer Papille. Bewegungsschwäche, die bald zur kompletten Lähmung wurde. Es stellten sich im Alter von 1½ Jahren Konvulsionen ein, rechterseits Spasmen, Deviation der Augen nach r. Papilla nervi optici atrophisch. Macula lutea in charakteristischer Weise verändert. Tod durch zunehmende Schwäche.

3. Knabe, Erkrankung bald nach der Geburt. Später Macula typisch und Atrophia nervi optici. Nicht zu Ende beobachtet, war im Alter von einigen Wochen wegen Neuritis optica in Behandlung. Von Lähmung war zur Zeit der Beobachtung nichts zu konstatieren, doch stellte sich Schwäche, körperlicher und geistiger Rückgang ein.

(1892.) II. Zwei Fälle, Geschwister. Eltern verwandt. Keine Krankheiten in der Familie. Schwäche der Glieder, Knabe 11 Monate alt, geht noch, wenn man ihm hilft. Fast blind, kann Kopf nicht heben. Aufmerksamkeit nicht zu erwecken. Macula typisch. Papille atrophisch. Pupillenreaktion normal.

Ein 15 Jahre älterer Bruder, ältestes der Kinder starb im Alter von  $1\frac{1}{4}$  Jahren an derselben Krankheit. Lähmung bestand. Dazu hartnäckige Obstipation.

Strouse, Fall von Sachs (1898) erwähnt.

Wadsworth (1887): Jüdisches Mädchen, 11 Monate alt. 6. Kind der Ehe. Kann weder stehen, gehen noch sitzen. Apathisch. Fast blind. Pupille atrophisch, Macula typisch. Muskulatur dünn, sehr gering. Ohne jede Teilnahme für die Umgebung und ohne jede psychische Aeusserung. Patellarreflexe vorhanden. Pupillen weit, reagieren prompt. Machte keine Fortschritte in der Entwicklung, magerte ab, wurde zunehmend hilfloser und stumpfer. Konvulsionen traten hinzu. Ein dem Zwangslachen ähnliches Lachen stellte sich oft ein. In der Folgezeit trat Lichtstarre der Pupillen hinzu. Die Blindheit wurde eine komplette.

Vier ältere Geschwister gesund, ein ebenfalls älteres Kind war im 18. Monat gestorben, nachdem es dieselben Krankheitssymptome dargeboten hatte.

### III.

In der vorstehenden Zusammenfassung sind die mir zugänglichen Fälle von familiärer amaurotischer Idiotie nebeneinander gestellt. Schon aus einem Vergleich dieser das Wesentliche im ganzen enthaltenden Momente geht die grosse, sozusagen phothographische Gleichartigkeit der Fälle hervor.

Typisches Krankheitsbild: Der Verlauf ist, wie längst bekannt, im ganzen gewöhnlich der, dass ein bis dahin gesundes Kind in den drei oder vier ersten Lebensmonaten erkrankt. Anamnestisch sind die Erhebungen im ganzen dürftig, Lues oder konstitutionelle Erkrankungen der Eltern fehlen. Meist erkranken mehrere Kinder aus einer Familie. Viele der Kinder stammen aus neuropathisch oder psychopathisch belasteten Familien; dies steht in Parallele mit der Tatsache, dass die Mehrzahl der bisherigen Beobachtungen der in nervöser und psychischer Beziehung vulnerableren jüdischen Rasse angehört. Nach den Zusammenstellungen von Heveroch sind von 86 Fällen 61 aus jüdischen, 7 aus christlichen Familien gewesen, bei 17 war die Race nicht angegeben. Eine Prädisposition besteht, wie wir sehen werden, für die jüdische Race auch hinsichtlich der in späterer Jugend auftretenden Formen derselben Krankheit, wenn auch nicht in dem Masse wie für die Erkrankung im ersten Lebensjahr.

Der Beginn der Erkrankung ist meist ein allmählicher, so dass er bei weniger guter Pflege und Wartung der Kinder erst nach Verlauf von Tagen oder Wochen (von Beginn der Krankheit) bemerkt wird. Zuerst fällt meist der Mangel der Munterkeit bei den Kindern auf, dieselben sind matt, schenken der Umgebung keine Aufmerksamkeit, schlafen viel. Aufmerksamere Mütter bemerken dann bald, dass das Kind nicht, wie bisher, vorgehaltenen leuchtenden oder sonst auffallenden Gegenständen mit den Augen folgt. Gerade dieser Umstand ist nicht selten der Grund — besonders wenn Lähmungserscheinungen noch fehlen — für die Konsultation des Arztes. Der Arzt konstatiert dann meist beginnende oder schon völlige Blindheit mit dem charakteristischen

ophthalmoskopischen Befund: Macula hell, kreisrund mit rötlichem punktförmigen Zentrum, ähnlich wie bei Embolia arteriae centralis retinae, gleichzeitig besteht meist Atrophia nervi optici. Die Maculaveränderungen gehen der Papillenveränderung voraus, wie wiederholt konstatiert wurde (s. o). Ist die Blindheit zur Zeit der ersten ärztlichen Untersuchung keine komplette, so pflegt sie es meist rasch, im Verlaufe einiger Monate wenigstens, zu werden. Nystagmus, auch Deviation der Augen ist konstatiert, ersterer sogar recht häufig. Zuweilen besteht Hyperakusie, nicht selten Taubheit. Auch Anosmie ist konstatiert. Die Pupillen, soweit Notizen darüber vorliegen, sind meist alteriert, zuweilen different, selten völlig starr. Speichelfluss und Offenlassen des Mundes ist mehrfach beobachtet. Die Reflexe, besonders der Patellarreflex, sind zuweilen erhöht, zuweilen, wie auch Sachs in der ersten Aufstellung des typischen Krankheitsbildes angibt, können sie auch fehlen. Oefter sind sie auch nicht alteriert befunden. Ein Symptom von besonderer Bedeutung ist das Verhalten der Motilität. Zuweilen besteht die erste Krankheitserscheinung überhaupt, durch die die Umgebung aufmerksam wird, darin, dass das Kind den Kopf nicht mehr gerade halten kann, sondern dass derselbe bei aufrechter Haltung stets auf die Brust herabsinkt. In der Folge stellt sich dann eine Schwäche der Extremitäten ein, das Kind liegt still und regungslos da, die Muskulatur ist schlaff, macht keine Fortschritte im Wachstum. So entsteht nach und nach — das ist wichtig, also nicht plötzlich — ein Zustand vollständiger Lähmung. Die Lähmung, die stets eine doppelseitige ist, hat meist einen paralytischen, also schlaffen, zuweilen einen spastischen Charakter. Dann besteht Steifigkeit und Spannung der Glieder, besonders auch in den Bewegungen der grossen Gelenke. Die geistige Regsamkeit des Kindes verschwindet völlig, dasselbe ist gänzlich reaktionslos, nach und nach wird auch die Nahrungsaufnahme, wahrscheinlich auch die Nahrungsverwertung, schlechter, die Kinder verfallen mehr und mehr und gehen an Marasmus, in der Regel zu Ende des zweiten oder Anfang des dritten Lebensjahres, zu Grunde. Puls und Temperatur sind dauernd ohne Besonderheit.

(Schluss im nächsten Heft.)

## X.

### 30. Versammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte

in Baden-Baden am 27. und 28. Mai 1905.

Bericht von Dr. Lilienstein, Nervenarzt, Bad Nauheim.

Die Versammlung wird durch Edinger-Frankfurt a. M. eröffnet. Derselbe gedenkt der im letzten Jahre verstorbenen Mitglieder, insbesondere Carl Weigerts und Eckhards.