

IV.

Ueber infantile familiäre spastische Spinalparalyse.

Von

Prof. R. v. Krafft-Ebing.

Die folgenden Mittheilungen sollen dazu dienen, weitere klinische Beobachtungen eines Krankheitsbildes, dessen Bedeutung als eines spinalen oder cerebralen noch sehr umstritten ist, in streng objectiver Darstellung zu liefern und über den Verlauf früher mitgetheilte Beobachtungen (Wiener klin. Wochenschrift. 1892. Nr. 47), die trotz aphoristischer Darstellung wissenschaftliche Beachtung fanden, zu berichten.

Sie reihen sich an die in dieser Zeitschrift mitgetheilten Arbeiten von Erb (VI. S. 137), Hochhaus (IX. S. 291) und von Higier (IX, H. 1 und 2) einfach an.

Da das Vorkommen einer spinalen spastischen Paralyse im Sinne Erb's und Charcot's bei Kindern noch durch keine Nekropsie erwiesen ist, da eine solche bei einer an und für sich nicht zum Tode führenden Krankheit und bei jugendlichen Individuen nur von einem Zufall erwartet werden kann, bleibt keine Möglichkeit, in der Austragung dieser Streitfrage weiter zu gelangen, als indem man die klinisch sich bietenden Fälle möglichst genau aufzeichnet, in der Erwartung, dass, mit ihrer Häufung, Besonderheiten im klinischen Befund und Verlauf sich ergeben dürften, welche das Krankheitsbild als ein eigenartiges und von ähnlichen Bildern sicher cerebraler Bedeutung unterscheidbares erscheinen lassen. Ein solcher Versuch scheint mir noch etwas verfrüht, weshalb ich mich auf die blosse Mittheilung von an Erb's, Newmark's, Hochhaus' u. A. Beobachtungen eng anschliessenden Fällen beschränke.

Von dem Bild einer spinalen infantilen spastischen Paralyse wären jedenfalls alle diejenigen Fälle auszuschliessen, bei welchen die Geburt schwierig oder verzögert war; ferner solche mit Zeichen eines früheren Hirnleidens, wobei aber Strabismus oder auch Stottern, da sie nicht residuäre Zeichen eines solchen zu sein brauchen, sondern auch zufällige Complicationen darstellen können, nicht unbedingter Ausschlussgrund sein müssten. Nahestehenden spinalen Krankheitsbildern gegenüber, mit complicirenden Erscheinungen als Hinweisen auf Degeneration

noch anderer Gebiete, als die der Seitenstränge, wäre die Forderung des Nichtvorhandenseins von Blasen- und Sensibilitätsstörungen, sowie von Muskelatrophien im Krankheitsbilde festzuhalten.

Familie K . . .

Die 3 Kinder, deren Krankheitsgeschichten im Folgenden mitgeteilt werden, stammen aus unbelasteter Familie. Deren Eltern machen körperlich und geistig einen durchaus normalen Eindruck. Sie sind nicht blutsverwandt. Sie zeugten 7 Kinder. Syphilis lässt sich sicher ausschliessen.

1. Jacob K., gestorben mit 16 $\frac{1}{2}$ Monaten an Diphtheritis. Hatte sich bis dahin normal entwickelt.

2. Heinrich (Fall I), 12 Jahre alt.

3. Ignaz, jetzt 10 Jahre alt. Gesund.

4. Wilhelm, gestorben mit 2 Jahren an Pneumonie. Hatte keine Gangstörung gehabt.

5. Alexander, jetzt 8 Jahre (Fall II).

6. Hans, jetzt 4 Jahre (Fall III).

7. Anna, jetzt 18 Monate alt. Normale Entwicklung.

Die Graviditäten und Geburten sind bei sämtlichen Kindern normal verlaufen. Sie kamen rechtzeitig und ohne Kunsthilfe zur Welt. Keines derselben war asphyktisch gewesen. Ausser bei Heinrich, der mit 8 Tagen, angeblich durch eine heisses Bad, einen einmaligen Anfall von Convulsionen hatte, waren niemals cerebrale Insulte vorgekommen. Auch von Traumen oder Krankheiten während der Schwangerschaft wusste die intelligente Mutter nichts zu berichten.

Sämtliche Kinder, ausser 2 und 6, konnten schon mit Ende des ersten Lebensjahres laufen.

Fall I.

Bei Heinrich fiel schon im 5. Monat nach der Geburt eine Ungegeschicklichkeit der Beine auf. Er begann erst mit 2 Jahren zu sitzen und zu gehen und zwar auffallend unbeholfen. Die Gehstörung hat sich im Laufe der Jahre zunehmend verschlechtert, besonders im letzten Jahre.

Er konnte nie zur Schule kommen, lernte aber daheim und bewältigte im 10. Jahre den Lehrstoff der 4. Volksschulklasse.

Er machte mit 6 Jahren gleichzeitig mit seinem Bruder Alexander Diphtheritis durch. Seit dieser Zeit habe seine Gehstörung sich besonders verschlimmert. Er soll bis zum 7. Jahre geschickt haben.

Der Stat. praes. vom 30. Sept. 1899 ergibt einen dem Alter entsprechend körperlich entwickelten Jungen. Schädelbildung und Zähne deuten auf überstandene Rachitis. Der Umfang des Schädels beträgt 520 mm. Die psychische Entwicklung ist eine dem Alter entsprechende. Der Befund seitens der Hirnnerven ist ein negativer — keine Ablassung der Papillen, kein Nystagnus, keine Sprachstörungen. Seitens der ob. Extr., ausser einer leichten Steigerung der tiefen Reflexe, nichts Abnormes. Die Wirbelsäule zeigt eine leichte Lordose im Lendentheil. Patient hängt mit dem Rumpf nach hinten über. In sitzender Position ist er in beständiger Gefahr nach rückwärts zu sinken und vom Sessel herabzugleiten. Pat. vermag nur ganz kurze Zeit breitbasig und mit aneinander gelehnten Knien zu stehen. Er ermüdet dabei überaus rasch und droht nach rückwärts zu stürzen. Aus

liegender Position vermag er sich nothdürftig frei aufzurichten. Im Sitzen sind die Beine in stumpfem Winkel gebeugt und aneinander gepresst, die Füße adducirt und volarflexirt. In Ruhe zeigen sich nur die Wadenmuskeln und die Adductoren der Oberschenkel rigid.

Bei passiver Bewegung und beim Gehact entsteht spastische Starre in den Hüft- und Kniegelenken. Bedeutende Herabsetzung der groben Muskelkraft zeigt sich in den Streckern, Beugern und Abductoren des Hüftgelenks, den Streckern des Kniegelenks und den Volarflexoren der Fussgelenke. Gelähmt sind die Dorsalflexoren.

In den Hüft- und Kniegelenken ist die active Beweglichkeit theils durch Schwäche, theils durch Starre beschränkt. Minimal ist die Fähigkeit Fuss und Zehen plantarwärts zu beugen. Dorsalwärts ist diese Leistung unmöglich. Die Wadenmuskulatur erscheint dauernd in einem Zustand mittlerer Contractur durch Lähmung der Antagonisten, mit leichter Equinusstellung der Füße.

Gehen ist nur möglich mit Unterstützung, bei nach rückwärts strebendem Rumpf, sich vorschiebbendem Becken, einknickenden Hüft- und Kniegelenken, die aneinander sich reiben, mit sich wölbenden Füßen, einkrallenden Zehen und auf den inneren Fussrand einstellenden Füßen, die am Boden leicht schleifen.

Das Volumen der Muskeln der unt. Extr. ist ein gutes, bis auf Schwächigkeit der Wadenmuskeln.

Die elektrische Prüfung mit dem faradischen und galvanischen Strome er giebt bei Pat., gleich wie bei seinen Geschwistern, durchaus normale Reactionen. Vasomotorische Störungen bestehen nirgends.

Die Patellarreflexe sind hochgradig gesteigert. Der Achillesreflex lässt sich nicht hervorrufen. Die plantaren Reflexe sind vorhanden, aber durch die spastische Starre der oberen Gelenke und durch die Lähmung im Fussgelenk von geringem Effect.

Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunction sind tadellos.

Fall II.

Alexander, 8 Jahre alt, soll bis zum Ende des 2. Lebensjahres sich normal entwickelt haben und tadellos gegangen sein. Erst in der Reconvalescenz von Diphtheritis bemerkte seine Mutter eine allmählich überhandnehmende, später schubweise sich verschlimmernde Gehstörung, die namentlich seit 1898 zugenommen habe.

Status praesens 24. September 1899. Dem Alter entsprechend entwickelt, ohne Spuren von Rachitis. Schädelumfang 515 mm. Vegetativ ohne Befund.

Pat. scheint geistig etwas zurückgeblieben, hat aber anstandslos den Lehrstoff der 1. Volksschulklasse bei häuslichem Unterricht absolvirt. Er ist weniger gesprächig, als seine Geschwister. Die Sprache ist etwas schwerfällig, langsam, aber durchaus nicht scandirend. Bei Erregung wird sie leicht stotternd. Dieses Stottern soll erst mit 7 Jahren, als Pat. seine Milchzähne verlor, aufgetreten sei. Pat. zeigt nach Entfernung von massenhaften adenoiden Vegetationen aus dem Nasenrachenraum eine bedeutende Besserung seiner Sprache. Es besteht bei ihm Strabismus convergens alternans. Sonst absolut keine Störung im Hirnnervengebiet, speciell kein Nystagmus, keine Anomalien am Augenhintergrund. An den oberen Extremi-

täten lässt sich, ausser einer geringfügigen Steigerung der tiefen Reflexe, nichts Abnormes auffinden.

Pat. hat Mühe frei aufrecht zu sitzen. Er sitzt nach vorn übergebogen und ist kaum im Stande sich aus der Rückenlage frei aufzurichten. Die Bauchdeckenreflexe sind rechts und links gleich lebhaft entwickelt.

Wirbelsäule ist ohne Deviation. In der Ruhe sind Ober- und Unterschenkel in stumpfem Winkel gegeneinander gestellt, die Füße in ausgebildeter Varoequinustellung, die grossen Zehen öfter in Hyperextensionsstellung.

Bei activer Bewegung zeigt sich leicht herabgesetzte Muskelkraft in den Muskeln der Hüftgelenke, stärkere Herabsetzung in den Streckern der Kniee und der 4 letzten Zehen, den Volarflexoren der Fussgelenke und den Beugern sämtlicher Zehen. Vollständige Lähmung beiderseits im ganzen Peroneusgebiet.

Bei passiver Bewegung findet sich Rigor in den Adductoren der Oberschenkel, den Extensoren und Flexoren der Kniee. Die Varoequinustellung der Füße (Contractur) ist nicht ausgleichbar.

Stehen und Gehen ist nur mit Unterstützung möglich. In beiden Fällen knickt Pat. in den Kniegelenken ein. Diese werden aneinander gepresst. Die Gelenkbänder sind insufficient an der Innenfläche der Gelenke, so dass eine Andeutung von X-Fuss entsteht. Die Locomotion erfolgt wesentlich durch Verschieben des Beckens, wobei die Beine wie Stelzen fungiren und Pat. ausschliesslich auf der Spitze des Fusses auftritt.

Die Musculatur der Unterschenkel zeigt eine geringe Abmagerung. Die Füße sind leicht cyanotisch, die Patellarreflexe sind hoch gesteigert. Achilles- und Plantarreflex sind wegen Starrheit im Fussgelenk nicht zu prüfen. Sensibilität, Blase und Mastdarm zeigen ganz intacte Function.

Fall III.

Hans, 4 Jahre, soll an Rachitis gelitten haben. Mit 2 Jahren erst begann er zu laufen. Man bemerkte schon damals eine Gehstörung, die sich seither immer verschlechterte. Geschieht hat das Kind von jeher. Auch die Sprache war von Anfang an erschwert, leicht lallend.

Status praesens vom 24. September 1899: Dem Alter entsprechend entwickeltes, gut genährtes, lebhaftes, intelligentes Kind. Keine Spuren von Rachitismus. Schädelumfang 500 mm. Sprache etwas schwerfällig, in der Entwicklung zurückgeblieben, leicht anstossend, aber sicher nicht scandirend, überhaupt nicht von pathologischem Gepräge. Strabismus convergens alternans. Im Uebrigen Hirnnerven ohne irgend welche Functionsstörung.

An den ob. Extr. sehr prompte tiefe Reflexe, sonst kein Befund. Haltung gut. Sitzen, Aufrichten aus der Rückenlage ungestört, Wirbelsäule ohne Deviation. Im Sitzen ist Pat. nur auffällig durch aneinander gepresste Beine, Varoequinustellung der Füße mit dorsalflectirten grossen Zehen.

Die active Bewegung ist im Hüft- und Kniegelenk ungestört, in den Sprunggelenken fast aufgehoben, in den grossen Zehen sehr gering. Bei passiver Bewegung zeigt sich Rigor nur in den Adductoren. Die Sprunggelenke sind fast unbeweglich durch Contractur der Volarflexoren. Die grobe Muskelkraft ist in den Streckern und Beugern der Hüft- und Kniegelenke herabgesetzt.

Beim Versuch allein zu stehen, fällt Pat. nach rückwärts.

Auch das Gehen ist nur mit Unterstützung möglich. Der Gang ist nicht spastisch, insofern Hüft- und Kniegelenke frei beweglich sich. Da aber die Strecker dieser Gelenke insufficient sind, erfolgt sofortiges Einknicken, wenn die Körperlast auf ihnen ruhen soll. An Spasmus (der Adductoren) erinnert nur die Neigung zum Ueberkreuzen der Beine. Die Füße werden gut gehoben, aber Pat. setzt nur die Spitzen derselben auf und geräth dabei auf den äusseren Fussrand. Der Patellarreflex ist sehr gesteigert. Der Achillesreflex ist bei der Contractur im betr. Muskelgebiet nicht auslösbar. Der Plantarreflex ist erhalten. Trophische und vasomotorische Störungen bestehen nicht. Sensibilität normal, desgleichen Function von Blase und Rectum.

Epikrise.

1. In den vorstehenden 3 Fällen handelt es sich sicher um ein familiäres Leiden, das bei I und III sich schon in den ersten Lebensmonaten, bei II erst nach einer Infectiouskrankheit (Diphtheritis) entwickelte und einen progressiven Verlauf aufweist.

2. Alle ätiologischen Bedingungen für eine cerebrale Erkrankung im Sinne einer sogenannten Little'schen Lähmung fehlen, desgleichen die Merkmale der Mitbetheiligung der ob. Extr., des halbseitigen Ueberwiegens der Functionsstörungen der Motilität, sowie der Stabilität oder der Besserung der Symptome.

3. Ausser den Zeichen einer spastischen Spinalparalyse finden sich gewisse cerebrale Functionsstörungen, die, als zum Bild einer spinalen Erkrankung nicht gehörig, vorweg eine Besprechung und Deutung verlangen.

Es sind dies geistige Minderwerthigkeit, Strabismus und Störungen der Sprache in Fall II und III.

Die geistige Insufficienz erscheint aber nicht als stabile oder gar progressive, sondern als verspätete Entwicklung bei allerdings nichts weniger als glänzender Veranlagung und wird bei vielen schwach veranlagten, besonders bei rachitisch gewesenen Kindern sehr häufig gefunden, ohne eine Beziehung auf eine grobe organische Grundlage zu gestatten.

Der Strabismus, welcher bei I bis zum 7. Jahre bestand, bei II und III bisher andauert, wird von einer Autorität (Doc. Bernheimer) als für die Frage, ob es sich hier um eine spinale oder cerebrale Erkrankung handelt, ganz irrelevant bezeichnet und auf vorhandenen Astigmatismus und Hypermetropie zurückgeführt. Bemerkung muss werden, dass der Augenhintergrund keine pathologischen Veränderungen aufwies.

Die Störung der Sprache ist eine durch verlangsamte und ungeschickte Innervation bedingte, wie sie bei langsam sich entwickelnden und weniger günstig veranlagten Kindern ganz gewöhnlich ist.

Beschäftigt man sich eingehend mit den betreffenden Kindern, lässt man sie dieselben Worte öfters wiederholen, so bessert sich die Aussprache. Jedenfalls ist die Sprachstörung regressiv, besserungsfähig, was sich besonders bei II aus dem sofortigen Erfolg der Entfernung von adenoiden Vegetationen im Nasenrachenraum zeigte. Eine organische, etwa nucleäre, bulbäre Sprachstörung lässt sich hier bestimmt nicht annehmen. Ueberhaupt vollziehen sich alle bulbären Functionen tadellos.

4. Die sonstigen Functionsstörungen sind ausschliesslich auf eine Erkrankung der Pyramidenbahnen beziehbar.

Sie bestehen theils in Spasmen, theils in Lähmungen der Musculatur der unt. Extr., wobei distal die Lähmungen, proximal die Spasmen überwiegen. Die 3 Fälle weisen nur dem Alter der Erkrankung entsprechende Intensitätsunterschiede auf.

Speciell findet sich an Fuss- und Zehengelenken Lähmung der Peroneusmusculatur mit antagonistischer Contractur und Entwicklung von Pes equinus. An den Knie- und Fussgelenken constatirt man der Dauer und dem Grad des Leidens entsprechende Spasmen und Paresen, bis zum Verlust der Fähigkeiten des Stehens und Gehens.

5. Es ergibt sich daraus die Berechtigung, eine langsam fortschreitende Degeneration in spinalen Abschnitten der Pyramidenbahnen anzunehmen, und die Vermuthung, dass diese von Geburt aus minderwerthig veranlagt und gegen Schädlichkeiten (Toxine, functionelle Inanspruchnahme) nicht genug widerstandsfähig waren. Die Möglichkeit, dass diese Bahnen schon in höheren Abschnitten oder gar in corticalen Centren auf Grund von Entwicklungshemmungen solcher, als distale Abschnitte der gesammten corticomusculären Bahn schwach veranlagt waren, kann nicht absolut ausgeschlossen werden, immerhin wäre es dann sonderbar, dass blos die Fuss- und nicht auch die Armbahn betroffen wäre. Auch der Umstand, dass es sich in keinem der Fälle um Frühgeburt handelte, wäre in Betracht zu ziehen.

Zu denken wäre endlich noch an spastische Paralyse durch Druckwirkung eines Hydrocephalus chronicus internus.

Zeichen eines solchen bieten aber unsere Fälle nicht. Wir vermissen den blasigen Schädel mit 600 mm Circumferenz und drüber, die Veränderungen am Augenhintergrund im Sinne von Atrophia n. optic. oder Stauungspapille, die schwere Schädigung der Intelligenz, die Mitbetheiligung der ob. Extr. an der spastischen Paraplegie der unt. Extr., wenn auch nur in Form von Ataxie, die häufigen Convulsionen, die allgemeinen Dystrophien, wie sie die spastische Paralyse durch Hydrocephalus zu bieten pflegt.

Die folgende, aus einer Reihe solcher Fälle ausgewählte Beobachtung möge den klinischen Unterschied von den vorausgehenden klarstellen.

Beob. Spastische Spinalparalyse durch Hydrocephalus chronicus.

W., 17 Jahre, Sohn eines Bahnwärters, aufgenommen am 6. Nov. 1894 in meiner Klinik, stammt von gesunden Eltern. Gravidität der Mutter und Geburt des Kindes verliefen normal. 2 Geschwister sind vollkommen gesund. Im 10. Lebensmonat begann bei W. ohne bekannte Ursache und ohne Beschwerde eine fortschreitende Volumzunahme des Kopfes. Pat. fing mit $6\frac{1}{3}$ Jahren an die Schule zu besuchen. Er fasste ziemlich gut auf, ermüdete geistig rasch und bekam beim Lernen gleich Kopfweh.

Vom 10. Jahre ab erfolgte Stillstand in der geistigen Entwicklung und bei jedem Versuch, zu lernen, so heftiger Kopfschmerz, dass Pat. nicht in der Schule bleiben konnte. Um die gleiche Zeit (1887) erfolgte rasche Ermüdung der U.-E. beim Stehen und Gehen. Pat. wurde muskelschwach und starr in den U.-E.

Pat. erschien im Stat. praesens mittelgross, kräftig, ziemlich gut genährt. Schädel kugelig aufgetrieben. Umfang 630 mm. Psyche u. Gehirnnervenfunction bis auf erheblichen Schwachsinn ungestört.

O.-E. ausser leichter Steigerung der tiefen Reflexe, herabgesetzter Leistung in einzelnen Schultermuskeln und leichter Ataxie ohne Befund. Speciell keine Spasmen.

U.-E. Rigidität und motorische Schwäche in einzelnen Hüftgelenksmuskeln.

Rigor bei passiven Bewegungen in allen Gelenken. Klassisch paretisch-spastischer Gang mit scharrenden Füßen. Keine Difformität in den Gelenken. Patellar- und Fussclonus, Sensibilität intact. Blasen- u. Mastdarmfunction ungestört.

Familie R

Die vorausgehenden Fälle Heinrich, Alexander, Hans K. erinnern an 3 in der Sitzung vom 18. Nov. 1892 d. k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien¹⁾ von mir vorgestellte, einer Familie R. angehörige Kinder, die ich als Typen familiärer spastischer Spinalparalyse bezeichnet hatte. Die Mutter dieser Kinder, aus unbelasteter Familie, hatte in erster Ehe 2 Söhne geboren, die gesund blieben. In zweiter Ehe mit einem unbelasteten, nicht blutsverwandten Manne hatte sie noch zehnmal ohne Kunsthülfe geboren. Auch in der Gravidität hatten sich weder Traumen noch schwere Krankheiten ereignet. Von diesen 10 Geburten waren gewesen:

1. Knabe. Achtmonatkind. Vom 5.—11. Jahr Anfälle von nächtlichem Aufschrecken. Seither gesund.

2. Abortus im 3. Monat.

3. Hermann, rechtzeitig geboren. Spastische Gliederstarre.

4. Mädchen, ausgetragen. Mit 4 Wochen an Pneumonie unter Convulsionen gestorben.

5. Knabe, ausgetragen. Mit 5 Monaten öfter Anfälle von Laryngospasmus, später gesund.

1) Wiener klin. Wochenschr. 1892. Nr. 47. S. 681.

6. Hermine, ausgetragen. Lernte mit 15 Monaten gehen. Normale Entwicklung bis zum 5. Jahr. Damals Morbilli. Im Anschluss Entwicklung spastischer Gliederstarre.

7. Knabe, ausgetragen, gesund.

8. Knabe, ausgetragen. Morbilli, Pneumonie, ohne Folgeerscheinungen.

9. Rudolf, Siebenmonatkind. Seit dem 3. Jahr spastische Gliederstarre.

Ich hatte Gelegenheit die 3 kranken Geschwister 6 Jahre nach ihrer erstmaligen Demonstration neuerlich eingehend zu beobachten. Da sie Gegenstand wissenschaftlichen Interesses waren und der Verlauf des Leidens nicht unwichtig für die Beurtheilung der Krankheitsfälle ist, komme ich auf sie zurück, indem ich, den Stat. praesens von 1892 kurz recapitulirend, den von Ende Mai 1899 mittheile.

I. Hermine, 17 Jahre alt. Ungestörte Gravidität der Mutter, rechtzeitig und ohne Kunsthülfe geboren. Normale Entwicklung. Vermochte anstandslos mit 15 Monaten zu gehen.

Im Anschluss an Morbilli mit 5 Jahren zunehmende „Schwäche der U.-E., häufiges Fallen“. Zunehmende Steifigkeit der Beine, besonders links.

Im Status 1892: Schädel leicht rachitisch, Umfang 530 mm, Körperlänge 137 cm.

Andeutung von Nystagmus bei extremer Einstellung der Bulbi. Sonst keine Störung seitens der Hirnnerven. Geistige Entwicklung bei dem 12jährigen Mädchen gut. O.-E. ausser leicht auslösbaren tiefen Reflexen, ohne Befund.

Stehen etwas breitbeinig, in den Knien leicht einsinkend.

Gang sicher, aber behindert durch wesentlich spastische Erscheinungen in Knie- und Fussgelenken. Hüftgelenke frei von Spasmus. Passiv nur im l. Kniegelenk etwas Rigor.

Gang im Ganzen gehemmt, schlappend, spastisch, mit den Fusssohlen anstreifend. Neigung zum Ueberkreuzen der Füße. Grobe Muskelkraft ein wenig herabgesetzt.

Patellarreflexe bedeutend erhöht. Die Bewegungsstörungen in der l. U.-E. etwas mehr vorgeschritten als rechts.

Sensibilität normal. Blase, Rectum intact.

Status vom 25. Mai 1899: Kräftig gebaute, gut entwickelte Persönlichkeit. Vegetative Functionen normal, Menses regelmässig, ohne Beschwerden. Ausser leichtem Strabismus convergens alternans und Spur von Nystagmus bei extremer seitlicher Einstellung der Bulbi an den Hirnnerven keine Abnormität. Intelligenz sehr gut entwickelt. Hat nie Convulsionen oder epilepsieverdächtige Erscheinungen geboten. O.-E. ohne alle Abnormität (Reflexe nicht in ihrem Bereich gesteigert). Bauchdeckenreflexe normal. Wirbelsäule ohne Deviation. Volles Wohlbefinden bis auf Bewegungsstörungen an den U.-E. Muskelkraft trotz gutem Volumen etwas herabgesetzt, besonders in den Beugern des Hüft-, des Kniegelenks und den Dorsalflexoren des Sprunggelenks. Leichte Rigidität bei passiven Bewegungen in den Fussgelenken, Kniestreckern und in der Wadenmuskulatur. Im Stehen Hüft- und Kniegelenke leicht gebeugt und Kniee aneinander gepresst.

Gang spastisch-paretisch, mit Verschiebung des Beckens und anstreifenden Fusssohlen, aneinander reibenden Knien, gebeugten Hüft- und Kniegelenken. Beiderseits Patellar- und Fussclonus. Keine trophischen, keine

vasomotorischen Störungen. Normale elektrische Reactionen. Sensibilität in allen Qualitäten intact. Blase, Rectum ungestört.

Der Befund in den letzten Jahren ist somit sehr langsame Progression der spastischen und paretischen Erscheinungen an den Unt.-Extr. proximalwärts, mit erheblicher Steigerung der tiefen Reflexe (Fussclonus!).

II. Rudolf, 12 Jahre. Siebenmonatkind. Bald nach der Geburt Ohrenfluss, nie Convulsionen. Lernte mit 18 Monaten gehen, ging normal. Begann mit 3 Jahren ohne vorherige Krankheit die Beine zu schleppen und zu schleifen. Pat. im Stat. von 1892 dem Alter entsprechend entwickelt, körperlich und geistig. Schädelumfang 530 mm. Hirnnerven functioniren normal. An den oberen Extremitäten keine Anomalien. Beim Stehen nur breitbeinige Stellung und leichte Unsicherheit. Gang schwerfällig, breit-spurig, schleppend. Mangelhafte Abhebung der Füße vom Boden. Muskelvolum und grobe Muskelkraft nicht geschädigt. Beim Liegen keine Störung im Bewegungsumfang beider U.-E. Patellarreflex erheblich gesteigert. Kein Fussclonus. Sensibilität, Blasen-, Mastdarmfunction intact.

Status vom 23. Mai 1899. Volles Wohlbefinden, gute geistige und körperliche Entwicklung. Genitalien noch infantil.

Spuren von Rachitis an Schädel, Zähnen, Schienbeinen. Schädelumfang 545 mm. Leichter Grad von Strabismus divergens altern. An Cerebralnerven sonst keine Abnormität, ebensowenig an Rumpf und oberen Extremitäten. Bauchhautreflex prompt. Pat. kann sich frei aus horizontaler Lage aufrichten. Muskeln der Unterextremitäten etwas schwächlich, aber nirgends localisirte Atrophie. Grobe Muskelkraft in allen Gelenken herabgesetzt, besonders aber in Hüftbeugern, Kniebeugern und Dorsal- und Volarflexoren der Sprunggelenke. Die Kniee etwas schlotterig und nach rückwärts überstreckbar. Die Füße plantarflectirt, die Fusswölbung verschwunden. Rigor in Hüft- und Kniegelenken, Fussgelenke davon frei. Stehen mit leicht gebeugten Hüft- und Kniegelenken, stark geneigtem Becken, gekrümmtem Rücken. Die Fersen erreichen nicht den Boden. Gang unbeholfen, steif, mit eingesunkenen Knien, leichter Equinusstellung, anstreifenden Vorderfüßen und sich vorschiebbendem Becken. Elektrische Reaction normal. Tiefe Reflexe bis zu Clonus gesteigert. Plantarreflex erhalten. Sensibilität und Function der Sphincteren ungestört.

Auch in diesem Falle langsame Progression der auf die Unt.-Extr. beschränkten Erscheinungen im Sinne spastischer Paresen.

III. Hermann, 21 Jahre. Spätgeburt. Fiel schon in dem ersten Lebensjahre dadurch auf, dass er die Beine übergeschlagen hielt. Mit 15 Monaten Morbilli und Pneumonie. Seither geschwächlich, in der Entwicklung zurückgeblieben. Rutschte bis zum 5. Jahre auf dem Boden mit gestreckten Knien. Lernte erst mit 5 Jahren stehen und gehen. Er war schwach auf den Füßen, fiel oft um, war aber sonst nicht auffällig beim Gehen. Vom 6. Jahre ab zunehmende Schwäche der Unt.-Extr. und beginnende Versteifung derselben, so dass er vom 10. Jahre ab sich an den Spielen der anderen Kinder nicht mehr betheiligen konnte.

Status vom 28. Juni 1892. Die Gehstörung soll seit 5 Jahren nicht mehr zugenommen haben. Pat. 15 Jahre alt, körperlich und geistig gut entwickelt. Schädelumfang 540 mm. Spuren von Rachitis. Zunge weicht beim Vorstrecken nach rechts ab. Bei extremer Augenstellung seitwärts oder nach oben leichter Nystagmus. Bei aufrechtem Stehen arcuäre Kyphose

der Brust- und Lendenwirbelsäule. Ueberdies leichte Dextroskoliose. Kniee leicht gebeugt. Pat. kann sich ohne Unterstützung aufsetzen. Functionen der Ob.-Extr. tadellos. Tricepsreflex gesteigert.

An U.-E. die Musculatur gut entwickelt bis auf die der Waden. Grobe Muskelkraft entsprechend. Nirgends Lähmung, aber Bewegungen im Hüft- und Sprunggelenk auffallend langsam und von geringer Excursion. Im Kniegelenk ist volle Streckung nicht möglich. In diesem, sowie im Hüftgelenk erheblicher, die passive Bewegung sehr behindernder Rigor. Fussgelenke davon frei. Gang spastisch-paretisch, unbeholfen, schiebend, bei leicht gebeugten und starren Hüft- und Kniegelenken, mangelhaft vom Boden abgehobenen Füßen. Dabei beständige Neigung der Beine kreuzweise sich übereinander zu schieben. Patellar- und Fussclonus. Intacte Sensibilität. Ungestörte Blasen- und Mastdarmfunction.

Status vom 23. Mai 1899. Pat. blieb inzwischen von Krankheiten verschont, ist gut gewachsen, intelligent. Spuren von Rachitis. Schädelumfang 550 mm. Leichter Strabismus converg. alternans. Nystagmus wie früher. Zunge ein wenig nach rechts abweichend. Sonst nichts Abnormes im Gebiet der Hirnnerven, ebensowenig an den O.-E., ausser einer Druckatrophie an Muskeln des rechten Daumenballens durch den Griff eines Stockes, auf den sich Pat. beim Gehen stützt.

Kyphose unverändert. Aufrichten aus horizontaler Position nur mehr mit Unterstützung möglich. Unt.-Extr.: geschweifte Tibiae, leichter Grad von Pes planus. Musculatur von geringem Volum, aber nirgends locale Atrophie. In allen Muskeln der Hüft- und Kniegelenke starker, passive Bewegung sehr erschwrender Rigor, von welchem nur die der Fuss- und Zehengelenke frei sind.

Am stärksten ist der Rigor in den Adductoren. Die Kniee sind selbst in Ruhelage fest aneinander gepresst. In allen Muskeln erhebliche Herabsetzung der groben Kraft, besonders aber in denen der Sprunggelenke. Die Muskeln der grossen Gelenke fühlen sich derb an und bei gestreckter Stellung sind sie geradezu starr.

Im Fussgelenk bestehen beiderseits trophische Störungen (Verdickungen) und bemerkt man Knarren bei passiver Bewegung.

Der Gang ist mühsam durch Rigor und Schwäche, mit leicht gebeugten und starren Hüftgelenken und Neigung zum Ueberkreuzen der aneinander gepressten Kniee.

Er erfolgt wesentlich durch Verschiebung des Beckens, wobei die Füße nur als Stelzen dienen. Die Fusssohlen streifen am Boden. Es besteht Patellar- und Fussclonus. Bauchhaut-, Cremaster- und Plantarreflex normal. Elektrische Reaction ohne Abweichung von der Norm. Sensibilität, Blase, Rectum ohne Störung.

Die Progression der spastischen Parese in den letzten 6 Jahren ist eine deutliche.

Die Deutung dieser 3 Fälle bei ihrer Demonstration 1892, im Sinne einer Erkrankung des spinalen Abschnittes der Pyramidenbahnen, möglicherweise ausgehend von einer dorsolumbaren Bildungshemmung, stiess auf Widerspruch (Prof. Obersteiner), indem diese Fälle der Little'schen Lähmung zugesprochen wurden, obwohl vom Vortragenden der Mangel ätiologischer Momente, das Freibleiben der O.-E., die gleich intensive Erkrankung rechts und links, das Fehlen von Symptomen in der ersten Zeit nach der

Geburt, der progressive, nicht stationäre oder regressive Charakter des Leidens, die ursprüngliche Beschränkung desselben auf Spasmen, bei Fehlen von Lähmungserscheinungen geltend gemacht wurde. Auch Freud in seinem trefflichen Buche („Die infantile Cerebrallähmung.“ 1897. S. 259) glaubte diese Fälle als zur Little'schen Krankheit gehörig und somit cerebralen Ursprungs deuten zu müssen, während Souques, Erb, Hochhaus sie für solche spinaler Localisation erklärten. Dem Wunsche Erb's (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. VI. S. 149) nach Publication weiterer dergleichen Fälle entspreche ich durch folgende nach meiner Meinung ins Gebiet der familiären spastischen Spinalparalyse gehörige Beobachtung.

Beob. . . H. L., 9 Jahre alt, mos., normal geboren, aus Galizien, wurde am 6. October 1892 auf meiner Klinik aufgenommen. Die Mutter soll neuropathisch sein und viel an Cephalaea leiden. Pat. hat 5 Brüder und 1 Schwester. Ein älterer Bruder soll etwa im 5. Lebensjahr in gleicher Weise erkrankt sein wie unser Pat. und neuerlich nicht mehr gehen können. Pat. versichert, früher gesund und ebenso gehfähig gewesen zu sein, wie die 5 gesund gebliebenen Geschwister. Ohne erkennbare Ursache sei sein Gang vor 2 Jahren ungeschickt, schwach, schwerfällig geworden und seither sei er immer schlechter gegangen. Schmerzen, Blasen- oder Mastdarmstörungen habe er nie gehabt.

Im Status praesens erscheint Pat. seinem Alter entsprechend entwickelt. Der Schädel ist rachitisch-hydrocephal, Umfang 52,7 cm.

Im Gebiet der Hirnnerven ist keine Functionsstörung nachweisbar. Die Intelligenz lässt nichts zu wünschen übrig.

An irgend welchen cerebralen Insulten, Convulsionen und dergl. soll Pat. nie gelitten haben. In den Ob.-Extr. lässt sich ausser einer Steigerung der tiefen Reflexe nichts Abnormes constatiren.

Pat. ist skoliotisch, seine Haltung leicht vornüber geneigt, das Abdomen stark vorgewölbt. Beiderseits Genu recurvatum mässigen Grades.

Freies Stehen, selbst bei breiter Basis, fällt schwer. Romberg negativ.

Die Unt.-Extr. sind trophisch intact. Der Gang ist unbeholfen, steif, mit leicht gebeugtem Hüft- und Kniegelenk. Fuss- und Kniegelenk werden dabei steif gehalten und die Vorwärtsbewegung gelingt wesentlich nur durch Verschiebung des Beckens.

Die Füße können vom Boden nicht abgehoben werden.

Auch in horizontaler Position ist die active Bewegung durch Steifigkeit sehr behindert und in Folge herabgesetzter grober Muskelkraft bald versagend. Bei passiver Bewegung ist kaum Rigidität zu bemerken. Die Selbstaufrichtung aus horizontaler Lage ohne Zuhülfenahme der Arme ist nicht möglich.

Die tiefen Reflexe sind sehr gesteigert, ab und zu lässt sich Fussclonus erzielen.

Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunction intact.

Pat. verweilte nur wenige Tage auf der Klinik.

Irgend welche Hinweise auf eine secundäre Bedeutung der spastischen Spinalparalyse liessen sich nicht auffinden.

Bezüglich der Aetiologie der Fälle von familiärer spastischer Spinalparalyse scheint es mir nicht ohne Werth, auf die Bedeutung etwaiger Blutsverwandtschaft der Erzeuger zu verweisen, auf die schon

Seeligmüller (Jahrb. f. Kinderheilkde. 1879. S. 228) bei hereditären und familiären Formen von Paralyse, später auch Feer (Jahrb. f. Kinderkrankheiten. 1890) aufmerksam gemacht haben. Jenes degenerative ätiologische Moment findet sich auch in Fällen von Haushalter, Higier (op. cit.), ferner in Erb's (op. cit.) Fällen.

Ich kann es mir nicht versagen, eine Beobachtung hier anzureihen, die, wenn sie auch einen Fall von familiärer spast. Spinalparalyse bei Erwachsenen betrifft, dieses Moment in prägnanter Weise aufzeigt.

Beob. . . . Herr F., Dr. jur., 37 Jahre, aus Ungarn, consultirte mich am 18. Juli 1893 wegen eines seit 10 Jahren bei ihm bestehenden langsam progressiven „Rückenmarksleidens“.

Er behauptet, dass sein Vater und dessen Bruder ein ebensolches Leiden gehabt hätten. Auch in der Generation, welcher er selbst angehöre, sei dieses Leiden aufgetreten, insofern ausser ihm einer seiner Brüder mit 24 Jahren und eine Schwester mit 22 Jahren in identischer Weise erkrankt seien, während 4 Geschwister von diesem offenbar familiären Leiden verschont blieben.

Er sucht den Grund für dieses Familienübel darin, dass durch 3 Generationen in seiner Familie Inzucht stattfand, insofern Urgrosseltern, Grosseltern und Eltern Cousin und Cousine waren.

Pat. bietet das typische Bild einer spastischen Spinalparalyse. Er hat nie an Lues, noch an einer sonstigen schweren Krankheit gelitten und bot im Stat. praesens absolut nichts, was auf eine secundäre functionelle oder organische Erkrankung der Seitenstränge einen Hinweis gestattet hätte.

Von Seiten des Gehirns und der Hirnnerven boten sich keine Störungen der Function, ebensowenig solche im Gebiet des Stammes und der Ob.-Extr.

Das Bild der spastischen Spinallähmung beschränkte sich auf die Unt.-Extr. Der Gang war erheblich erschwert durch Muskelrigidität und Spannungen, die, je mehr distal, um so intensiver sich bemerklich machten und auch der passiven Bewegung erhebliche Hindernisse boten. Die Störung war auf der r. Unt.-Extr. stärker entwickelt als auf der l. Nur im Bereich der ersteren war die grobe Muskelkraft in mässigem Grade herabgesetzt. Musculatur nirgends atrophisch, elektrischer Befund normal. Tiefe Reflexe in Ob.-Extr. normal, in Unt.-Extr. beiderseits gleich und stark gesteigert bis zur Andeutung von Fussclonus. Sensibilität in allen Qualitäten normal. Blase und Mastdarm unbetheiligt.