

VI.

Congenitale, multiple Herdsclerose des Central-nervensystems; partieller Balkenmangel.

Von

Dr. **Ladislaus Pollák**,

Honorär-Comitats-Physikus, Abtheilungsarzt des Biharer allgemeinen Krankenhauses
in Gross-Wardein (Ungarn).

~~~~~

Unsere Kenntnisse über multiloculäre, in zerstreuten Plaques auftretende Sclerose der ganzen Neuraxe (?) sind selbst bei Erwachsenen — wo ihr Studium doch keine besonderen Schwierigkeiten darbietet — noch mangelhaft und reformbedürftig. Ihr Vorkommen und die abweichende Erscheinungsweise im Kindes- und Säuglingsalter, ihre Latenz im Neugeborenen sind aber im Allgemeinen noch zu wenig untersucht und erörtert worden. Erst in der allerneuesten Zeit sind solche Gegenstand aufmerksamer Beobachtungen geworden, und über den etwaigen congenitalen Ursprung sind wir noch ganz im Dunkeln.

Da ich nun in der günstigen Lage war, einen merkwürdigen Fall durch 14 Monate beobachten zu können, welcher als ein pathologisches Natur-Experiment angesehen werden dürfte; da weiter meine intra vitam gestellte Wahrscheinlichkeits-Diagnose — die ich fast vor Jahresfrist schon Herrn Prof. Westphal mittheilte — durch die makroskopische Autopsie des Gehirnes genügend bestätigt wurde, glaube ich diese Rarität sowohl klinisch als vorläufig auch speculativ zur Erweiterung der Lehre über die sclerotischen Processe verwerten zu müssen, und hoffe dadurch zur Casuistik einen ganz ungewöhnlichen Beitrag liefern zu können.

Wiewohl ich der Ansicht huldige, dass die substantielle, pathologisch-anatomisch nachweisbare Organerkrankung des Centralnervensystems bei Weitem nicht immer den klinisch fassbaren functionellen

Störungen und den daraus resultirenden Symptomen entspricht, und dieser Erfahrung gemäss die klinische Diagnose und der Obductionsbefund gerade bei den Hirn-Rückenmarkskrankheiten oft sich gar nicht oder nur theilweise decken, so muss ich doch anerkennen, dass als vollgültiges Beweismaterial nur durch Autopsien unterstützte Fälle schon deshalb allein gewürdigt werden, weil selbst bei dem Mangel, der auch derartigen, durch eine Epicrisis vervollständigten Untersuchungen anhaften kann, ein einziger positiver Fall uns zuweilen näher der Erkenntniss bringt, als eine grosse Anzahl von hinfälligen Theoremen oder negativen Funden.

Und weil ich zu meiner nicht geringen Befriedigung eben in die Lage kam, jetzt schon wiederholt — siehe Fall Rosa Deim\*) — die multiple insulare Sclerose in ihren angeborenen Formen beobachten zu können, und dieselbe in diesem zweiten Falle auch pathologisch-anatomisch als solche festgestellt wurde, so kann ich einen fast unerhofften Beweis zur Annahme des congenitalen Ursprungen dieser Krankheit beibringen, wodurch folgende Wahrscheinlichkeitsschlüsse ermöglicht werden:

I. Die fleckweise Herdsclerosis des Centralnervensystems kann eine intrauterine Erkrankung des Fötus bilden und demzufolge bei rascher Entwicklung in den ersten Tagen oder Wochen, bei einer etappenweise erfolgenden, lentescirenden Evolution aber in einigen Monaten nach der Geburt sich manifestiren.

II. In eben diesen beigebrachten Fällen ist ein Abweichen von der festgestellten Form eher denkbar, da auch diese zwei, rasch nach einander erfolgte Beobachtungen dafür sprechen, dass nicht nur die weissen Marklager, grauen Ganglienmassen, sondern in hervortretender Weise eben auch die Corticalsubstanz mit ihrer, die psycho-ideo-locomotorischen Centren in sich fassenden „motorischen Zone“ — Charcot\*\*) — der Degenerescenz anheimfällt, und demzufolge

III. Das „seelische Gebahren des Neugeborenen, welches auch normaler Weise blass ein reflectorisches Geschehen ist in den, jetzt in nachweisbarer Neubildung begriffenen nervösen Centralorganen (Besser\*\*\*) durch die fötale Erkrankung auf ihrer — embryonalen — niedrigen Entwickelungsstufe verbleibt, und blass

\*) Lad. Pollák, Deutsches Archiv für klin. Medicin. — XXIV. Band. 4—5. Heft, S. 407—415.

\*\*) Charcot, Revue mensuelle de Médecine et Chirurgie 1877—1879.

\*\*\*) Besser, Dieses Archiv. VIII. Bd. XXVII. Aufsatz. S. 468.

thierisch instinctiven Gefühlsäusserungen, Organbedürfnissen Ausdruck zu verleihen im Stande ist.

IV. Dass wenn die durch das ganze Leben stationär gebliebene psycho-somatische Invalidität oder Debilität auch als Idiotie aufgefasst werden sollte, welcher Ansicht ich nicht beistimmen könnte, da nach Schüle\*) „das Wesen der idiotischen Zustände in einer Nichterreichung der vollsinnigen Entwicklung beruht“, und dazu noch bei jedem Einzelfalle individuell studirt werden muss, in diesem erweiterten Sinne auch die herdweise auftretenden sclerotischen Processe des Centralnervensystems für das Zustandekommen der so gestalteten Demenz als causale Momente dienen können.

---

Nachdem ich nun entgegen der hergebrachten Gewohnheit meine Deductionen hiemit anticipirt zusammenzufassen für nothwendig hielt, will ich in eine detaillierte Schilderung des Krankenexamens, der Krankengeschichte, wobei Status praesens und Decursus morbi durch das stationäre Einerlei bis zu den letzten Tagen als gleichbedeutend betrachtet werden können, und des makroskopischen Hirnbefundes eingehen und nachträglich einige epicritische Reflexionen an diese anknüpfen.

Julie Palotni, 6 Jahre alt, r. kath. aus Gross-Wardein, stammt von kräftig aussehenden, im jugendlichen Alter verehelichten, legitimen Eltern, die mit einander in keiner verwandtschaftlichen Beziehung stehen. Der Vater, ein Maschinist, robust und blühend gesund, will nie an einer nennenswerthen Krankheit gelitten haben. Die zarte, schwächliche Mutter giebt aber an, seit ihrer Pubertät, insbesondere zur Zeit der Menses fast unausgesetzt an krampfhaften Cephalalgieng und selbst Schwindelanfällen laborirt zu haben, ohne jedoch dieserhalb ärztlicher Hilfe zu bedürfen. In ihren Familien und deren Nebenlinien, soweit die Ascendenz und Descendenz bekannt, sollen keine nervösen, epileptischen Leiden vorgekommen sein; auch Geisteskranke und Idioten giebt es nicht unter ihnen. Ihre eigenen Kopfschmerzen schreibt sie auch mehr den Familiensorgen zu, die sammt Schwangerschaften an ihre Ehesich knüpften.

Auch syphilitische Erkrankungen werden bestimmt negirt, und lassen auch äussere Kennzeichen auf der Haut und den Schleimhäuten nicht auf Lues schliessen, obwohl ich bis auf die weiblichen Genitalien alles genau untersuchte.

Von ihren vier Kindern starb ein einziger Sohn nach 18 tägiger Krankheit an einem „epileptoiden Leiden“, deren Namen ihnen von dem be-

---

\*) Schüle, Handbuch der Geisteskrankheiten in v. Ziemssen's Handbuch der spec. Path. und Therap. XVI. Bd. S. 373.

handelnden Arzte nicht näher bezeichnet wurde. Die übrigen sind bis auf diesen letzten Sprössling vollkommen gesund.

Eine neuropathische Belastung muss demnach doch angenommen werden, da die Mutter an Cephalalgien — nach der Erzählung wahrscheinlich Hemicranie — litt, und ein Kind an einem Kopföbel, im 7. Jahre, nach erschöpfenden Zuckungen, bei vollem Bewusstsein im Beginne, später soporös, ohne voraufgegangene krankhafte Dispositionen starb.

Der Kopf des Mädchens war nach der Geburt — laut Erzählung der ihrem Berufe gemäss sehr intelligenten Eltern — derartig schwach und fast teigig anzufühlen, dass sowohl die Mutter, als auch die Hebamme sich fürchteten, denselben zu berühren oder zu bedecken, weil, wenn man noch so vorsichtig und zart die Haube ihr anlegte, der Finger Spuren auf der ödematos gedunsenen Oberfläche hinterliess. Sie behaupteten sogar, dass diese Tochter anfänglich ein knochenloses Schäeldach (?) hatte und bloss ein festerer häutiger Ueberzug das Gehirn deckte, wie es sonst an Stelle der Fontanellen zu sein pflegt.

Am 4. Tage schon merkten die Eltern, dass das Kind krank sein müsse, da das weiche Köpfchen aufgedunsen, sehr heiss wurde, ein hochgradiges Fieber sich einstellte, und dass das seither ruhige, aber mit den Extremitäten oft zuckende Mädchen von klonischen Krämpfen befallen wurde, welche im Verlaufe von 3 Tagen von den Gliedern auf den Kopf und den Rumpf sich erstreckend, den Körper ohne jegliche Schmerzäusserungen in die bizarrsten Lagen brachten. Während dieser jammervollen Unruhe nahm das Kind die Brust gar nicht an, und spuckte auch die ihm einverleibten medicamentösen Theespecies aus. In Folge des daraus resultirenden Schwächezustandes beschleunigte man die Taufe, sich fürchtend, dass die Kleine diese Attaque nicht überleben könne.

Trotz der allgemeinen Annahme ihres bestimmt erfolgenden Todes kam sie allmälig zu sich, die Krampfanfälle verringerten sich schon am 8. bis 9. Tage bedeutend, dann sistirten sie ganz; das Kind sog wieder, erst schwächlich, dann aber gierig und mit voller Kraft, und nach 10 Tagen wurde es als genesen betrachtet, nur fiel der Umstand auf, dass das Kind sich kaum regte und keine Bewegungen mit den Händen und Füßchen machte, ob man es in der Wiege liegen liess, oder in die Arme nahm, bis ihm die Brust gereicht wurde. Auch dann waren es eher Zuckungen am Leibe, als die sonst bei kleinen Kindern gewohnten stossenden oder streckenden Bewegungen, die sie ausführte.

Nun fing sie an körperlich zu gedeihen und in ihrer Ruhe sich wohl zu befinden. Trotzdem aber, dass die Entwicklung ganz normal von Statten ging, und sowohl die Knochen als die Weichtheile in Bezug der Evolution, Stärke und Form stufenweise, stetig voluminöser, fester wurden, ja sogar der weiche Schädel sich zusehends festigte und verhärtete, blieben selbst nach mehreren Monaten des somatischen Wohlbefindens jene Bewegungen gänzlich aus, welche diesem Alter eigenthümlich sind, und das Kind, welches schon im 6. Monate zwei Schneidezähne — ohne Dentitionsbeschwerden — bekam,

griff und packte nichts, warf sich weder in der Wiege, noch in der Wanne während des Badens herum, hob die Füßchen nicht und konnte seine Lagerung selbstständig nie verändern. Ja selbst die Gesichtsmimik schien zu fehlen, und durch diese complete Ruhe hatte das Kind das Aussehen einer Puppe, an welcher nur der Glanz der Augen und das normale Athmen ein Leben verriethen, natürlich abgesehen von der Nahrungsaufnahme und den excretorischen Functionen, die nichts zu wünschen übrig liessen.

Später änderte sich indess dieser Zustand insofern, dass hie und da, zumal bei lauten Tönen in seiner Nähe, bei heftigerem Gepolter oder sonstigen Geräuschen ein Zug des Schreckens durch's Antlitz fuhr und das Kind, gleichsam mit aufgerissenem Auge, mit aufgerichteten Ohren, den Kopf verwundert nach jener Seite zu drehen sich anschickte, von wo es sich beängstigt fühlte, und wenn der Lärm, das Pochen länger dauerte, denselben unter heftigem Weinen, lautem Aufschreien zu schütteln begann.

Sonst aber stierte es ruhig vor sich hin, oder bewegte rollend die Augen von einer Seite zur anderen, ohne — sichtbar — etwas fixirend zu betrachten.

Auch menschliche oder Thierlaute liess es nie vernehmen, und mit Ausnahme des schon erwähnten kräftigen schluchzenden Weinens gab es kein Zeichen eines Bewusstseins, weder durch Töne, noch durch Gesten und Geberden.

So wuchs das Kind weiter; erreichte schon das erste Jahr, ohne sich zu rühren, herumzuwerfen, zu beugen und zu strecken, in voller Immobilität, mit Ausnahme des Kopfes, welchen es bei gewissen Geräuschen auf die Seite zu neigen, ja sogar hin und her zu schleudern anfing.

An den Knochen war nirgends eine Verkrümmung oder Verkümmерung sichtbar; die Muskulatur nahm stattlich zu; die Zähne brachen weiter in chronologischer Reihe durch, ohne je Krämpfe oder nervöse Anfälle zu veranlassen. Demzufolge fing die durch den unbehiflichen Zustand des Kindes ohnedies sehr geplagte Mutter an, dasselbe langsam entwöhnen zu wollen, was ihr aber eine Mühe von einem halben Jahre kostete, da das Mädchen wohl die ihm gegebenen Nahrungsarten in den Mund nahm, daran sutzte, dieselben jedoch nach längeren Kauversuchen mit viel zähem Schleime vermengt aus den Backentaschen, wo sie liegen geblieben waren, herausfallen liess, oder so lange schrie, bis sie vom Zungenrücken, von dem Schlunde mit den Fingern entfernt wurden. Zuweilen versuchte es wohl die ihm wahrscheinlich schmeckenden Bäckereien, Süßigkeiten zu schlungen, musste aber so lange scharf würgen, bis es die Bissen ausspie.

Das Kind biss und kaute nämlich ohne Erfolg und verzehrte folglich nur solche breiige, weich zerquetschte, zermalmte, präparierte Speisen, die es ohne weiteres durch das blosse Schlucken verschlingen und weiter befördern konnte, wiewohl selbst dieser Act nur stufenweise ausgebildet wurde, da auch solche weiche Massen oft nach vielen schlürfenden Respirationsstößen ausgeworfen wurden.

In dem Zeitabschnitte eines ganzen Jahres gelang es endlich doch, die Kleine mit in Milch Eingekochtem oder Eingebrocktem füttern zu können, und im Beginn des dritten Jahres konnte die Mutter das Säugen gänzlich aufgeben.

Aber auch während dieser Zeit lallte das Kind nicht einmal, und ausser dem winselnden Jammern, sterterösen Weinen gab es keinen distinguirbaren menschlichen Laut von sich; es machte auch keine Steh- oder Gehversuche, streckte, reckte, stützte sich nicht, liess Kopf, Hände, Füsse hängen, musste daher stets liegen gelassen oder in liegender Stellung herumgetragen werden. Inzwischen aber merkten die Eltern schon, dass bei den Stopfversuchen, bei Wegnahme der Brust, oder bei längerer Vernachlässigung das Kind mitunter die Arme zu schwingen, die Füßchen zu spreizen sich anstrengte, was aber bloss zum Zittern in denselben führte, ohne dass es dabei den Kopf und den Rumpf je mitbewegen konnte. Sie meinten nun, dass das Kind böse sei und freuten sich sogar darob; aber nachdem es weiter so fortduerte und die Zitteranfälle auch aus anderen, nicht erklärbaren Gründen, zeitweilig sich wiederholten, erkannten sie „die Wendung in der Krankheit des gelähmten Kindes“ und befürchteten den Wiederausbruch jenes Zustandes, der gleich nach der Geburt sie einige Tage beängstigte.

So wuchs das Kind weiter auf, ohne je Experimente zum Kriechen, sich Heben, von der Stelle zu bewegen, aufzustellen, aufzusetzen, gemacht zu haben, ohne in der beharrlich liegenden Position sich umdrehen oder wenden zu können. Auch im Schoosse gehalten, sank es zusammen, wenn man es aufrecht hielt, und der Kopf hing bald nach vorwärts, bald nach der Rückenseite, sich so am Nacken hin und her balancirend.

Was nun die Entwicklung der geistigen und intellectuellen Kräfte be- be traf, so blieben wohl auch diese bedeutend zurück im Verhältniss zum fort- schreitenden Alter, aber jedenfalls nicht in so hohem Grade wie die Motilität, welche unveränderlich als totale Unbeweglichkeit des Rumpfes und der Extremitäten — ohne Steifigkeit oder Contractur der Glieder — fortbestand, wäh- rend das Köpfchen auf einer Unterlage — Polster — sich hin und her seitlich verschob und ungestützt nach vorn oder rückwärts zu fallen drohte.

In Ermangelung der Sprache konnte es sich natürlich nicht verständigen, und zufolge der Immobilität war ihm auch durch Zeichen oder sonstige Hilfsmittel keine Möglichkeit geboten mit seiner Umgebung zu verkehren.

Das Kind hatte aber einen klugen Blick, lebhaftes, reges Augenspiel; hörte Alles und lauschte auf alle tönen den Effecte; ihr Gesicht heiterte sich auf bei dem Anblicke von Spielzeugen, Bildern, beim Vernehmen von klingenden, läutenden Geräuschen, Gesang oder Musik, woraus die Eltern auf das Vorhandensein des Gesichts- und Gehörssinnes schlossen. Es erkannte sogar die Stimme des Vaters immer und schluchzte, jauchzte zum Zeichen der Freude, wenn nach längerer Abwesenheit des im Berufe beschäftigten Vaters, es wieder diesen sprechen hörte, während seine Theilnahme eine viel gleichgültigere war für jene Personen, die immer in seiner Umgebung sich befanden,

und an die es sich gewöhnte. Dieser Umstand schien am meisten für eine gewisse Dosis von Erinnerungskraft und Spuren von Gedächtniss zu sprechen.

Ausserdem konnte das Mädchen laut und gemüthlich lachen, wenn die Geschwister in seiner Nähe spielten, und weinte, brüllte nach Kräften, wenn es sich verlassen fühlte oder seine geahnten, muthmasslichen Wünsche nicht befriedigt wurden. Bei diesen Gelegenheiten kamen dann auch die schon erwähnten zuckenden, schüttelnden Bewegungen in die Glieder, welche alsbald aufhörten, wenn man es anredete, mit den Fingern drohte etc., lauter Beweise, dass es auch einzelne Ideen hatte, die aber unverrückbar dieselben blieben.

Alle organischen Bedürfnisse verrichtete das Kind an seinem Lager, ohne je durch irgend welche Weise Jemand davon in Kenntniss setzen zu können. Während aber die Darmentleerungen sich an gewisse Tageszeiten hielten und des Nachts selten vorkamen, urinierte das Kind auffallend häufig und viel. Der Harn soll immer rein, durchsichtig, etwas grünlich und nicht sehr riechend gewesen sein, der an der Leibwäsche wohl merkbare Spuren zurückliess, aber dieselben dennoch nicht fleckig stärkte.

Sie ergötzte sich sichtlich an der nach ihrem Geschmack zubereiteten Nahrung, aber nur so lange, bis eine Ermüdung oder vielleicht auch das Sättigungsgefühl sich einstellten. Ganz entgegengesetzt verhielt sie sich jedoch — von ihrer Entwöhnung von der Brust immer zunehmend — allerlei Getränken gegenüber. Insbesondere perhorrescirte sie das Wasser, welches ihren Widerwillen und Ekel in solchem Masse erregte, dass man sie zum Trinken desselben durch keine Mittel bewegen oder zwingen konnte. Später versuchte man sie zu täuschen und man goss ihr Zuckerwasser, Limonade, Thee, Bouillon, Suppen, ja sogar leichte Weinsorten — mit und ohne Wasser — in den Mund, aber nur selten gelang es, einige Tropfen von ihr schlucken zu lassen. Gewöhnlich flossen alle mit dem Löffel oder aus dem Glase ihr beigebrachten Flüssigkeiten nach der Eingiessung, welcher sie sich unter einem steten Zittern des ganzen Leibes widersetze, noch von dem vorderen Mundraume zurück, oder sie wurden — bei gewaltsameren Handgriffen — spuckend, spritzend zurückbefördert, regurgitirt und auch ausgespuckt.

Dieser Zustand blieb bis zu ihrem Tode stationär. Wie man dem Kinde Flüssigkeiten an den Mund brachte, verschloss es schon denselben, blies die Backen auf, raunzte, schrie, warf das Köpfchen auf die eine oder andere Seite unter schnell rotirenden Bewegungen so lange, bis man dieselben wieder entfernte.

Ich stand auch, da ich mich alsbald autoptisch oft von der zwecklosen Marterei der Patientin sattsam überzeugte, nach einigen Wochen ganz ab und schuf ihr dadurch schon eine zeitweilige Erleichterung. Selbst Milch und Kaffee konnten ihr nach vieler Bemühung so beigebracht werden, dass in dieselben sehr viel Brod, Semmeln etc. eingebrockt wurden, welche sich durch längeren Contact mit der Flüssigkeit imbibirten, aufquollen, eine weiche con-

sistente Masse bildeten, die sie nach totalem Ausfüllen des Mundes mit denselben allmälig bewältigen und verschlingen konnte.

Das Kind schläft immer ruhig und während der Nachtruhe müsste man meinen, dass es ein wohlgenährtes, kräftiges, gesundes Geschöpf sei, ohne mit irgend einem körperlichen Gebrechen behaftet zu sein. Selbst das Antlitz des Kindes soll immer ein angenehmes und recht klug aussehendes gewesen sein.

So lautete die theilweise auch mit ärztlichen Meinungen vermischt Erzählung der Eltern, die ich aus doppelten Gründen so ausführlich mittheilen zu müssen glaubte: I. weil diese fast als übertrieben erscheinenden anamnestischen Daten bis auf die kleinsten Details wahr sein mussten, da der nun etwas kürzer zu fassende Status praesens und Decursus morbi von 14 Monaten dieselben hinlänglich bestätigte, und II. weil zur Feststellung der Diagnose bei der Complicirtheit dieses Falles mit abweichenden Vorkommnissen alle Einzelheiten in der Phase des Beginnes und Fortschreitens eine gewisse Bedeutung haben mussten.

Auf die mir auch jetzt räthselhafte Furcht vor den Getränken, die nebst dem gewiss vorhandenen correlaten Durstmangel schon durch die Abstinenz vom Trinken allein während einer fast 4jährigen Periode ein Unicum in seiner Art ist, werde ich bei der kritischen Beleuchtung der Symptome noch zurückkommen, da diese beispiellose Adipsie während meiner 14monatlichen Selbstbeobachtung ebenso unverändert fortbestand.

---

Der nun seit über 4 Jahre fast auf ein und derselben Stufe verbliebene Zustand, den ich von der am 20. September 1879 erfolgten Aufnahme der Patientin bis zum 8. November 1880 — mit einer Unterbrechung von 5 bis 6 Wochen, während deren ich sie zu Hause privatim behandelte — im hiesigen Spitäle in Gemeinschaft mit dem dirigirenden Primarius Dr. Josef Fuchs und Abtheilungsarzt Dr. Coloman Korda zu verfolgen, reichlich Gelegenheit fand, ist kurz, noch einmal aufgerollt, der folgende:

**Status praesens:** Das kranke Mädchen ist seinem Alter entsprechend, sowohl der Körperlänge als der Rundung und Füllung nach regelmässig entwickelt und gebaut; weder an dem Skelete, noch an der gut genährten Muskulatur ist etwas vom Normalen Abweichendes zu finden. Die zarte weisse Haut ist rein, geschmeidig, nie schwitzend, ohne irgend welche Flecke, Tinction oder Narben. Die Gelenke sind nach allen Richtungen passiv frei beweglich; nirgends Tumescenzen, Ankylosirungen oder Contracturen in denselben zu merken.

Die Kopfwölbung fand ich normal, insofern ohne craniometrische Messungen sich dies feststellen lässt, da keine auffällige Abweichung von der gewöhnlichen Gestalt zugegen war. Die Nähte sind nirgends vorspringend; das Schädeldach gleichmässig hart, abgerundet, ohne Verflachungen oder Tuberositäten; zwischen den beiden Hälften ist weder am Cranium noch am

Gesichte eine Asymmetrie; die Stirn ist proportional gebildet, eher etwas glatter und kleiner als an hydrocephalische Dimensionen mahnend.

Das guthmütige Antlitz, dessen Mimik bloss bei dem selteneren Lachen oder zu gewissen Zeiten häufiger Weinen sich grell verändert, ist je nach den Lust- oder Unlustgefühlen, welche damals zum sichtlichen Ausdruck gelangten, bald freundlich, heiter, bald boshaft, unheimlich, finster, woraus zu entnehmen ist, dass vorhandene Affekte sich in demselben abspiegeln.

Sonst ist am Gesichte keine Runzelung oder Verstreichung von normalen Falten, keine Entstellung der Form zu sehen, wenn man von dem um die horizontale Axe verlaufenden langsamn Oscilliren (Nystagmus) der Bulbi und einer cursorisch auftretenden zitternden Bewegung der Lippen abstrahirt, welche, wenn auch nicht immer, aber doch zu häufig sich wiederholt.

An dem länglichen Halse sind nirgends Drüsenschwellungen zu finden, wie solche überhaupt weder in der Cubital- noch in der Inguinalgegend vorkommen.

Was nun den schlaffen Rumpf und die hängenden Extremitäten anbelangt, bleiben dieselben Stunden, ja vielleicht Tage lang in der Position, in die sie von der Umgebung gebracht werden; eine wie immer geartete Lageveränderung — Platzwechsel oder Wendung am Krankenlager, ein Heben oder Senken, Drehen, Strecken oder Beugen der Glieder, des Leibes — mangelt absolut.

Nur das Kopfschaukeln, Nicken, oder die mitunter wie verneinenden Bewegungen des Halses, die fast rhythmisch erfolgenden Tremores in den gliederpuppenartigen Extremitäten bei etwaiger Unruhe, Einsamkeit oder sonstigen affectiven Zuständen lassen eine Muskelaction wahrnehmen, von der aber nicht zu ermitteln ist, ob sie durch eventuelle Willensimpulse intendirt oder ohne Absicht, unfreiwillig mit den Emotionen, die das Kind empfindet, parallel erfolgen.

Dabei ist nirgends eine Straftheit oder Rigidität in den Muskeln zu fühlen, und da keine Verzerrung des Gesichtes bei diesem veränderten Besinden des Kopfes und der Extremitäten zu sehen ist, lässt sich die Schmerhaftigkeit derselben mit grosser Wahrscheinlichkeit ausschliessen.

Zumeist sind Arme und Schenkel in Abdusionsstellung, nach auswärts rotirt, weil an dem plumpen Körper diese fast unbrauchbaren Anhängsel, vielleicht auch schon durch Angewöhnung am ehesten sich so lagern lassen. Adducirt man aber dieselben an den Rumpf, so verbleiben sie in dieser Zwangslage so lange, bis die oft zu erneuernde Unterlage und Bettwäsche gewechselt wird und dadurch eine neue passive Lagerung der hängenden Glieder erfolgt.

Die schon erwähnten Muskelzuckungen, das Zittern, Schütteln, Kopfschaukeln erfolgen aber ehestens dann, wenn das Kind im Schoose herumgeführt, am Arme gehalten wird, und wenn es die oben beschriebene Gewohnheitslage wechseln muss; vielleicht ein Zeichen der Unzufriedenheit bei diesen ihm nicht passenden Positionen, welches auf diese Weise zum äusserlichen Ausdruck gelangt.

Nochmals sei es auch an diesem Orte erwähnt, dass ich während der ganzen Zeit der Beobachtungen weder einen litteralen, noch syllabaren oder verbalen Laut von ihm vernehmen konnte, was auf eine totale Alalie und Anarthrie hinweist. Dass das Kind aber nicht aphonisch ist, dafür spricht ihre kräftige, aber saccadire Stimme beim Weinen und Schreien, wobei der fast immer hängende Mund noch offener, als gewöhnlich wurde, so dass bei geschickter Manipulation, durch schnelles Niederdrücken der Zunge ich immer die unversehrte Glottis und die normal geformte Stimmritze, ja sogar öfter die Contractionen und Relaxationen der Stimmbänder ohne laryngoscopische Behelfe ganz gut sehen und verfolgen konnte.

Sie ist und war auch nicht heiser, hustet und spuckt nie, was wohl für die Integrität der oberen Luftwege spricht. Dafür hat sie ihre liebe Noth bei der ersten Verdauungsphase im Munde und bei der Deglutition, die äusserst beschwerlich ist. Trotz der Güte ihrer Zähne, kann sie nichts zerstückeln und durchbeissen; das Kauen ist fast erfolglos, die Bissen werden zwischen den Zahnrängen vorn und auf den Seiten hin und her geworfen, aber doch nicht verarbeitet, sondern in zerfaserten Klumpen, bloss erreicht, in viel Speichel gehüllt so lange in den Backentaschen und an der Zunge reservirt, bis man ihr allmälig den ganzen Mund vollstopft — mit geschabtem, gehacktem oder sonst wie präparirtem breiigen Fleische oder milchigen Speisen — derart, dass kaum ein freies Plätzchen darin übrig bleibt, gerade so, wie es beim Schoppen der Gänse oder Enten zu sein pflegt. Die einzelnen Mahlportionen werden nicht nacheinander verzehrt, selbst wenn man das Kind 6—10 Stunden hungrig lässt, sondern es müssen Ruhepausen ihm gewährt werden. Selbst die auf einmal den Mund füllenden Mengen werden unter einer Art von Cheyne-Stokes'schen Athembewegungen, mit intermittirendem, stöhnedem Luftschnappen geschluckt, und die Speisen rutschen unter geräuschvollem Schmatzen so lange hinunter, bis frische Nachschübe das schon Geschluckte — ohne eingetretene Ermüdung — ersetzen. Hört man dann mit dem Füttern auf, so quellen die den Mundraum nicht ganz erfüllenden Reste an den Mundwinkeln zwischen den Lippen hervor, haften an den Zähnen, bis man durch Reinigung der ganzen Mundhöhle dieselben künstlich entfernt.

Mit einem Worte, es bietet die ganze Art des Essens das Bild einer gemischten Facialis- und Trigeminus-Lähmung (masticatorischer Ast), wiewohl trotz dieser täuschenden Ähnlichkeit sonst am Gesichte nicht die geringsten Spuren irgend einer paralytischen Affection hervortreten.

Die dicke, träge, gewölbte Zunge ist nach allen Richtungen frei beweglich; herausstrecken sah ich sie nie, auch fibrilläres Zucken oder seitliches Abweichen derselben konnte ich nie beobachten. Das Zäpfchen ist immer gerade, aber sowohl dieses als auch die Zungenwurzel sind gewiss wegen ihres auffallenden, wiewohl nicht pathologischen Volums auch hindernd beim Herunterbefördern der Speisen. Ich habe wenigstens die Bemerkung gemacht, dass bei genügender mechanischer Belastung derselben der sonst enge

Isthmus faucium sich erweitert und dem Mundinhalte die weiteren Wege erschliesst.

Ist das Kind hungrig, so fliest bei dem stets offenen Munde Speichel reichlich aus demselben; ist es gesättigt, hört diese Secretion auf. Will man es zum Essen zwingen, wenn es dadurch ermüdet oder schon befriedigt ist, so bekommt es alsbald das Gliederschütteln, Kopfschaukeln — auch zuweilen bei Gewaltanwendung während solcher Versuche — trismusartige Kieferkrämpfe, ohne dass diese artificiellen (Zwang-) Anfälle von einem menschlichen Laut begleitet wären. Uebrigens war auch der Gesichtsausdruck ein beredter Zeuge des Hungers wie des Sattseins.

Nun will ich der abnormen Beweglichkeit und Stellung der Bulbi darum an dieser Stelle gedenken, weil sowohl der schon erwähnte Nystagmus, der zeitweise sich einstellte, als der beständige divergirende Strabismus noch zu den Muskelaffectionen gehören, die uns jetzt beschäftigen. Ob eine Diplopie mit diesem wechselnden rollenden Schielen verbunden ist, bleibt bei der Sprachlosigkeit ein Räthsel umso mehr, weil bei der steten horizontalen Lage oder bei dem unerlässlichen Stützen des Kopfes, die beim Stehen oder Gehen, bei offenen und verschlossenen Augen eintretenden Unsicherheiten, Schwindel und Ataxien nicht ermittelt werden konnten.

Aber auch die Pupillen, die immer ungleich waren, schwankten unausgesetzt zwischen einer mydriatischen und myotischen Stellung, indem bei dem Rechts- oder Linksehen, zumal also in der horizontalen Scheibe bei einer jeden Accomadation, wenn das Kind einen Gegenstand fixiren wollte, was nur einseitig geschah, eine derartige Differenz in der Weite, resp. der Engederselben auffiel, dass die contralaterale — nicht angestrengte — Pupille sich erweiterte, während die gleichseitige, das heisst dem Objecte zugekehrte sich möglichst contrahirte und in dieser Verengung so lange starr aushielte, bis der Blick von dem vorgehaltenen Gegenstand nicht abgelenkt wurde.

Diese wechselnde Contractur und Dohiscenz der in geringerem Grade auch sonst differenten Pupillen hob den Nystagmus gewöhnlich auf, der aber beim Abwenden des Blickes um so stärker auftrat. Sie kam, wenn dem Kinde etwas über die Stirn gehalten wurde, gar nicht vor; gewiss deshalb, weil hoch hinaufgeholtene Gegenstände am allerwenigsten, tief stehende auch nur vorübergehend von ihm erblickt oder beobachtet wurden, während die von der Nasenwurzel zur Schläfegegend seitlich verschobenen glänzenden, farbigen Spielereien, Zuckerwerk und derartige Dinge mit grosser Aufmerksamkeit verfolgt wurden.

Was die Sensibilität in ihren verschiedenen Varietäten anbelangt, glaube ich das Erhaltensein aller Arten behaupten zu können, da das Mädchen auf noch so oberflächliches, rasches Zwicken, Kneipen, wie auf Nadelstiche, Druck, verschieden temperirte Eisenstücke und Flüssigkeiten, Belastung prompt und ohne Verzug mit Verzerrung des Gesichtes und wehleidigem Weinen reagirte, und selbst leise Berührungen der Körperoberfläche allsogleich wahrnahm. Es

lässt sich sogar behaupten, dass vielleicht in Folge einiger Hyperästhesie diese ihm lästig waren, da es bei gröberen Manipulationen am ganzen Körper sich wenig darum scheerte, während Streicheln, Betasten, Tupfen u. s. w. alsbald ein Winseln, Stöhnen und schliesslich das Weinen hervorbrachten.

Sowohl die cutanen, wie auch sämmtliche Sehnenreflexe waren äusserst erhöht, und beim wo immer ausgeübten Kitzel, beim Anspannen der gewöhnlich relaxirten Achillessehne, beim Percutiren der Patella mit einem Hammer, Einbiegen der grossen Zehe erfolgten die nach Westphal und Erb benannten Fuss- und Kniephänomene, und zwar unter wahrnehmbaren Schmerzäusserungen.

Wenn diese Versuche dann und wann wiederholt, oder etwas anhalender ausgeführt wurden, gerieth der ganze Körper in jenen krampfhaft-zitternden Zustand, der von Brown-Séquard mit dem Namen der Spinal-Epilepsie belegt wurde. Dabei verhärteten sich erst die zunächst betheiligten Muskelgruppen der Glieder und allmälig die übrigen in contigitate derselben sich befindlichen. Die unter gewöhnlichen Umständen flasche Muskulatur ward bei diesen Anlässen steif, contracturirt oder teigig, wobei mitunter ein sichtbares fasciculäres Zucken, oscillirende Tremores sich einstellten, ohne dass dadurch in toto oder partiell irgend eine Locomotion der Theile erfolgt wäre.

Da gerade während der ersten Hälfte meiner Beobachtung und analytischen Untersuchung die mir früher unbekannte Mittheilung von Westphal\*) erschien, in welcher er seine Studien über die von ihm als „paradoxe Muskelcontraction“ aufgefasste Erscheinung beschreibt, und die Ausführung der von ihm angegebenen Versuchweise gar keine besonderen Schwierigkeiten darzubieten schien, machte ich mich an das Experiment, das ich später auch oft wiederholte. Ich nahm nämlich bei diesem bewegungs- ja regungslosen Kinde schnelle und kräftige Dorsalflexionen abwechselnd in beiden Füssen vor und sah zu meiner nicht geringem Verwunderung, dass ein jeder Fuss in diesem flectirten Zustande eine kurze Spanne Zeit verharrte, wobei der Tibialis anticus sich hart anspannte, rigid wurde. Das Gelingen dieser, mich wegen ihrer Neuheit schon überraschenden Wirkung blieb sogar an den Beugern des Kniegelenks nicht aus und bei zwei-, dreimaligem Flectiren des Oberschenkels gegen den Unterschenkel blieb zuweilen die Beugung über 10 Minuten bestehen und kehrte der Fuss, so zu sagen, gradweise in seine frühere Stellung zurück.

Activ konnte dieses Kind zur Ausführung dieser Versuche nicht beitragen, und somit ist eine etwaige Fehlerquelle bei der Untersuchung, wobei nur passive Bewegungen zu Tage gefördert werden konnten, eo ipso ausgeschlossen geblieben.

Eine Chloroformnarcose traute ich mich jedoch bei diesem Kinde nicht vorzunehmen, da ich eine Asphyxie befürchtete. Es wäre jedenfalls höchst interessant gewesen, das Verhalten der Hautreflexe, des Patellar- und Fussphänomens und dieser eigenthümlichen, durch Erschlaffung erzielten Contrac-

\*) Westphal, Dieses Archiv. Bd. X. Heft 1. S. 243—248.

tionserscheinungen, die in diesem Falle an den verschiedenen Extremitäten gleichzeitig producirt werden konnten, in der Narcose auch zu verfolgen.

Trophische Störungen sind weder an den Haaren, Nägeln, noch sonst wo an den Gelenken und der ganzen Hautbedeckung zu finden.

Vasomotorische — angioparalytische (?) — Symptome traten dafür, wenn auch nur flüchtig, öfters während meiner Beobachtung auf, wobei bald die rechte, bald die linke Gesichtshälfte — für sich — zumeist um das Ohr herum, ohne jede wahrnehmbare Veranlassung, wie bei den experimentellen Durchschneidungen des Sympathicus an Thieren, purpurroth gefärbt und heiss anzufühlen waren. Auch war damals die Gesichtstemperatur messbar erhöht im Vergleiche mit anderen Körpertheilen. Einige Male (5—7 Mal im Ganzen) dauerten solche Anfälle auch Tage lang, aber dann gesellte sich bald nach dem Turgor und der Röthe der einen Gesichtshälfte, welche die Einleitung bildeten, ein fiebiger und soporöser Zustand dazu. Das Kind erwachte kaum aus seiner schweren Somnolenz, stöhnte schmerzlich und lag von 24 bis 36 und 48 Stunden mit geschlossenen Augen da, die jedoch bei jeder Berührung, Besichtigung des jeweiligen Pupillenstandes und auch Reactionsprüfung auf einige Augenblicke geöffnet wurden.

Während dieser periodisch wiederkehrenden Depressionsattaquen verweigerte das Kind die Annahme jedweder, ihm sonst noch so mundener, kunstgerecht zubereiteter Nahrung, und auf sich verlassen, schnarchte es, mit offenem Munde, tönend und lag wie leblos da. Einen etwaigen Bewusstseinsverlust, soweit bei der defecten Anlage davon die Rede sein kann, konnte ich nie merken, da das Kind bei jeder dauernderen Störung, z. B. Thermometrie, Aufdecken u. s. w. erwachte, missmuthig wurde und auch in lautes Weinen ausbrach.

Ich betrachtete diese sonderbaren Anfälle als leichte, *passagère apoplectiforme Insulte*, die unter voraufgängenen Gehirncongestionen, ohne äusserliche Veranlassungen, ganz überraschend aufraten und nach einem Ausgleich der fluxionären Hyperämien ziemlich rasch, ohne sichtbare Spuren zu hinterlassen, wieder vorübergingen. Sie waren blosse „*attaques congestives*“ der Franzosen, welche weder zu epilepti- noch zu apoplectiformen sich total ausbildeten, und wobei sich die normal kaum erhöhte Temperatur von 37,5 bald bis 38,5 zweimal sogar bis 39,1 erhöht hatte. Auch der sonst ziemlich resistente zwischen 76—84 variirende Pulsschlag erhob sich bei diesen Anlässen auf 100—108, und hatte zu solchen Zeiten einen weichen, leicht unterdrückbaren Charakter.

Respirations-, Circulations- und Digestionsorgane, sowie deren palpable Functionen waren fast bis zur proagonischen Periode absolut normal. Auch die Defäcation und das Uriniren ging in Betreff des mechanischen Antheils des Rectums und der Blase ohne Störung vor sich.

Das Merkwürdigste aber in diesem ganz aparten Falle blieb — mir wenigstens — die im höchsten Grade vermehrte Harnabsonderung, welche in grellstem Gegensatze zu der jahrelang anhaltenden Adipsie stand. Das ohne jegliches labende Getränk körperlich gut ge-

deihende Kind urinierte nämlich während 24 Stunden 12—15 Mal und entleerte jedesmal 600—700 Grm. wasserklaren, blass-grünlichen Harns, dessen spec. Gewicht zwischen 1004—1006 variirte. Der ganz kurze Zeit stehen gelassene Harn verliert alsbald seine schwachsäuerliche Reaction, alkalisirt leicht und lässt dann auf Erd-phosphate weisende Sedimente fallen. Der Geruch ist widrig, später auch penetrant; auf der damit imprägnirten Wäsche bleiben keine dauernden Flecke zurück.

Die Gesammtmenge des einige Male aufgefangenen täglichen Harnes betrug zwischen 7000—8500 Cc., eines Tages wurde sogar ein Quantum von 12 Liter gesammelt, was ich umso mehr hervorhebe, weil diese Abundanz auch sonst vorkommen konnte, aber das Anlegen eines Catheters und der so bewerkstelligte Ausfluss in einen Harnrecipienten konnte wegen Reflexkrämpfe und Tremoranfälle nur schwer durchgeführt werden. und so waren die öfteren Messungen der Harnquantität sehr erschwert. Der Gehalt an festen Bestandtheilen kann nach der Häser'schen Formel auf 10—14 Grm. in runden Zahlen geschätzt werden, was, mit der grünlichen, durchsichtigen Farbe in Einklang gebracht, fast positiv für einen Diabetes insipidus, oder besser gesagt einfache Polyurie spricht.

Die übrigens auf Zucker viermal — in verschiedenen Zwischenräumen — unternommenen Proben nach Heller, Moore, Trommer und auch mit *Argentum nitricum* ergaben immer ein negatives Resultat. Von Zucker waren nicht einmal Spuren zu finden.

Die Prüfung auf die festen Bestandtheile ergab immer eine Prävalenz der Erd- und Kalkphosphate, da sowohl der ganz frisch gelassene Harn durch Kochen einen flockigen Niederschlag absetzte, der sich in *Acidum nitr.* löste, wie der filtrirte, eweißfreie Harn durch Zusatz von kohlensaurer Natronlösung gleich opalescire und milchige Präcipitate ausschied.

Electrische Untersuchungen habe ich deshalb nach keiner Richtung angestellt, weil solche nach Erb\*) zur Zeit ohnehin keine erhebliche practische Bedeutung haben sollen.

Ich stellte auf Grund dieser reichen Symptomengruppe, trotz einer vielfachen Mahnung an etwaigen Idiotismus, die klinische Diagnose der angeborenen multiplen Herdsclerose auf, wie mir das Herr Prof. Westphal bestätigen wird, dem ich schon im Monate December 1879 die Beschreibung dieses höchst instructiven, aber jedenfalls absonderlichen Falles einsandte.

Der Verlauf der Krankheit war ein so stereotyper — mit Ausnahme der erwähnten Attaques congestives — dass an dem in manchen Theilen noch immer lückenhaft beschriebenen Symptomengruppen kaum eine Änderung eintrat, die einer besondern Erwähnung bedürfte.

Intercurrent überstand das Kind am Ende des Jahres 1879 die damals hier zu Lande epidemisch grassirenden Masern; aber trotz des fast scarlatinö-

\*) Erb. v. Ziemssen's spec. Path. u. Therapie. Bd. XI. 2. Seite 111.

sen Aussehens der mit Effloreszenzen überstark besäten Haut, einer heftigen Rachenentzündung und damit verknüpften hochgradigen Schlingbeschwerden, einer 5 Tage lang anhaltenden Erhöhung der Temperatur auf 39,5, 40, trank es auch damals keinen Tropfen Wasser, urinirte aber doch mehr als sonst, ohne dass sich ihr Harn getrübt oder gebrochen hätte; ja selbst die Sedimente verminderten sich. Es waren keine Fraisen, die ich befürchtete, aufgetreten, und das auf seinem Krankenlager liegen gelassene, ganz appetitlose, sehr viel schlafende Kind war unterdessen im Ganzen ruhiger als früher. Nach 8 Tagen erfolgte die totale Genesung, die organischen Bedürfnisse erwachten wieder, die ento- und epi-peripheren Eindrücke riefen neuerdings alle gewohnten Affectäußerungen und die damit verknüpften Tremores hervor, und das Kind gedieh vegetativ allmälig ganz vortrefflich.

Auch das zweite Zahnen, welches eben in diese Periode fiel — sie erreichte ihr 7. Jahr im Spitäle — verlief ohne besondere Beschwerden. Sie litt zwar einige Male an Zahngeschwüren, welche ihre Fütterung äusserst schmerhaft gestalteten und erschwerten, auch eine Gingivitis mit Soor machte sie durch im Laufe des Juli 1880, aber trotzdem litt sie weder an Convulsionen, noch an Eclampsien oder sonstigen Complicationen, die man hätte erwarten können. Nur ihre Ernährung litt insofern darunter, dass wegen der nothgedrungenen Einschränkung ihrer Kost ein sichtliches Abnehmen ihres Fettpolsters, ein Schwund der Körpermuskulatur sich einstellte. Der Durchbruch der etwas dicken, wulstigen Zähne erfolgte mit einer vermehrten Speichelabsonderung, insbesondere bei den Backenzähnen, welche ihrer consistenten Beschaffenheit zufolge auch Würgen und Schlingstörungen verursachten.

Ob aber sowohl die an den Händen, als an den Füßchen sich vorwaltend manifestirende Atrophie — Thenar, Opisthothenar, Interossei schienen nach und nach ganz geschwunden — und die Erschwerung der Schlingacte amyotrophische Bulbärsymptome schon waren, welche durch Fortschreiten der krankhaften Degenerescenz auf die vermittelnden Bindeglieder und Fasersysteme im verlängerten Mark entstanden; oder ob diese paralytischen Progressionen allein auf Rechnung einer Inanition zurückzuführen waren, liess sich bei der concomittirenden — mechanischen — Verhinderung der Nahrungsaufnahme absolut nicht entscheiden.

Tonische Krämpfe, Rigidität einzelner Körpertheile, welche früher nie das einförmige Tableau der Erscheinungen trübten, traten erst Mitte October 1880 ein, von welcher Zeit angefangen überhaupt ein Verfall der Kräfte mit chronisch meningealen Charakteren sich einstellte. Zucken, Trepidation, Schütteln, Balanciren des Kopfes und alle sonstigen Tremorarten machten von nun an Streckkrämpfe, Spasmen, tetanischen Contracturen, anhaltenden Concussionen der steif gewordeneen Glieder Platz. Zähneknirschen, Trismus, „Cris hydrocephaliques“, Eingezogenheit der Bauchdecken mit einer muldenförmigen Aushöhlung derselben bis an die Wirbelsäule, Brechreiz etc. wiesen in den letzten Tagen auf einen acuten Nachschub der Entzündung in den Hirnhäuten hin, und qualvoll, zum Skelet abgemagert, verschied die kleine Patientin am 8. November 1880 nach Mitternacht in den Armen ihrer Mutter,

die sie einen Tag früher aus dem Spitale agonisirend in die Mitte der Familie — zum Sterben — hinaustrug.

Ich sollte nun das Resultat des Hirnbefundes — da die Oeffnung des Körpers und des Rückenmarkscanals nicht gestattet wurde, und ich mich zufolge der vorwiegend cerebralen Erkrankung auch so begnügen konnte — hier schon anfügen. Doch glaube ich erst die intravital gestellte Diagnose mit Argumenten stützen und dann den Beweis führen zu sollen, dass selbst die mangelhafte Autopsie meine Annahme genügend rechtfertigte. Ohne mir etwas anzumassen, erlaube ich mir doch darauf hinzuweisen, dass über die von Charcot\*) mit seiner meisterhaften Stylistik als „par excellence polymorphe“ geschilderte Krankheit die Acten noch lange nicht geschlossen sind, und dieselbe sowohl nach seiner Nosogenie als Semiotik ein so wechselreiches buntes Bild bieten kann, dass ihre unzähligen Combinationen nur dann in das richtige Licht gestellt werden, wenn deren cerebrale, medulläre, spinale, dann wieder corticale, basale, ganglionäre, periependymäre Formen, ihre Localisation in den grauen oder weissen Schichten, ihre circumscripte oder mehr zur Diffundirung tendirende Entwicklung in normalen oder schon invaliden Centren sowohl für sich allein, als in ihren gegenseitigen Beziehungen fast individuelle Berücksichtigung erfahren.

Der von mir beobachtete Fall ist sowohl individuell berücksichtigt als Spielart der „en masse“ möglichen Modalitäten, wie auch als Summirung einer Vielheit der sclerosirenden Prozesse sehr instructiv, denn trotz ihrer excentrischen Gestaltung schimmern die Grundelemente der klinischen Persönlichkeit der multiplen Herdsclerose überall durch, und die reiche Farbenmischung verleiht dem Relief des Bildes einen lebhaften Ton, ein marquantes Gepräge.

Wenn wir „ad genesim“ der Erkrankung zurückgreifen wollen, die mit grosser Wahrscheinlichkeit bis in's intrauterine Leben der kleinen Patientin sich zurückführen lässt, so ist diese zu frühe Entstehung an und für sich — bis heute wenigstens — als exceptionell zu betrachten, wiewohl ich denke, dass in der Bälde sich die Fälle dieser Art — klinisch und pathologisch-anatomisch mehr verfolgt — beträchtlich vermehren dürften. Bis jetzt ist die Auslese in der darauf bezüglichen Literatur sehr dürftig, denn wenn ich von jenen Con-

\*) Charcot. Gazette des Hôpitaux 1868. No. 12, 13.

sistenzvermehrungen des Bindegewebs- und Gefäss-Apparates im Centralnervensysteme abstrahire, welche allerhand hypertrophische, indurative und derartige Zustände zur Folge haben und als Sclerose des Grosshirns bezeichnete werden, und bloss auf jene reflectire, welche sich in die von Charcot geschilderte, nunmehr allgemein acceptirte Krankheitsspecies einreihen lassen, dann finde ich eigentlich nur in der Zusammenstellung von Dr. ten Cate Hödemaker\*) eine Sammlung von Fällen ganz neuen Datums, welche Belege für den Ausbruch des Leidens im frühesten Kindesalter — aber doch nur bis zum ersten Lebensjahre zurück — bieten; Erb (loc. cit.) erwähnt noch in seinem Lehrbuche relativ wenige Fälle, die sogar nur zwischen dem 7. und 8. Jahre sich feststellen liessen. Ich glaube mit dem schon im Eingange citirten Falle der Rosa Deim — wenn überhaupt den bloss klinischen Kriterien ein vitales Recht nicht abgesprochen wird — mit genügender Wahrscheinlichkeit dafür argumentirt zu haben, dass dies Leiden auch congenital entstehen kann, obschon die Manifestation durch positive Merkmale erst nach mehreren Monaten geschah.

Diesmal aber glaube ich annehmen zu müssen, dass die schon am vierten Tage nach der Geburt aufgetretenen klonischen Krampfformen, sowie deren weitere Folgen nur Zwischenglieder im Verlaufe der Krankheit waren, welche im Mutterleibe begonnen, sich im Neugeborenen fortsetzen. Für diese Möglichkeit spricht auch die wohl begründete Ansicht von Hartdegen\*\*), dass „im 7. Monate, wo die Configuration des Gehirnes in ihrer Anlage fertig wird“, eine Sclerose beginnen kann, und dann seine Hypothese, dass „das fötale Wachsthum auch in pathologischer Richtug ein intensiveres, rascheres sei als zu irgend einer Periode des Extrauterinlebens“.

Und wenn man einmal zugeben muss, dass auch die Windungen des Gehirns von solchen in disseminirten Herden auftretenden — ein embryonales Gehirn betreffenden — chronisch interstitiellen entzündlichen Proceszen ergriffen werden können, und diese zu allerlei regellosen, zufälligen histologischen Veränderungen die Basis abgeben, dann ist man bemüssigt, auch allen daraus folgenden Consequenzen einen Platz in der Symptomatologie einzuräumen.

\*) ten Cate Hödemaker. Deutsches Archiv für klin. Medicin. 1879. Märzheft XXV.

\*\*) A. Hartdegen. Dieses Archiv. XI. Bd. 1. Heft. VI. Aufsatz. S. 129.

Die jetzt schon zweimal nacheinander von mir beobachteten Fälle, in denen nebst der totalen Immobilität des Körpers eine vollständige Anarthrie — in den frühesten Perioden des Säuglingsalters — zu ermitteln war, welche stationär durch's ganze Leben so fortbestand, weisen schon darauf hin, dass in den gemischten sprachlichen und Bewegungsbahnen der grauen Rindenschichten solche Umgestaltungen geschahen, welche den Mangel, Ausfall, Verlust einiger in der bio-physiologischen Anlage vorhanden gewesenen motorischen und logo-motorischen Centren verursachten, so dass dieselben noch vor dem Eintreten ihrer functionellen Ausbildung den ihnen obliegenden Aufgaben nicht entsprechen konnten.

In der mir zu Gebote stehenden Literatur habe ich zwar diesen absoluten Defect der litteralen Lautbildung, diese Beschränkung der sprachlichen Aeusserungsformen nirgends als ein Merkmal der uns beschäftigenden Krankheit angeführt gefunden, und doch kann ich nicht von jenem Gedanken lassen, auch diesem krankhaften Urzustande bestimmter Regionen der Grosshirnrinde ein Gewicht beizumessen und denselben — wenigstens bei congenitalen Fällen — als gleichwertiges Glied in die Symptomenverkettung einzuschalten, umso mehr, weil in dem fünfschichtigen Typus der zelligen Nervenelemente der Grosshirnrinde vorwaltend die Betz'schen\*) motorischen Riesenpyramidenzellen schon zufolge ihrer gruppen- und inselförmigen Anordnung leicht sclerotisch verkümmert, ausser Function gesetzt, gedacht werden, und daher einige oder alle Bewegungscentren, welche vor der Rolando'schen Furche liegen, die Sprachinsel mit einbegriffen, ihre im Werden unterdrückte Thätigkeit gänzlich einstellen können.

Sollte noch dazu die Stricker'sche\*\*) Auffassung richtig sein, dass „an den Wortvorstellungen Schallbilder keinen Anteil nehmen“, „in ihnen auch keine Gesichtsbilder enthalten sind“, dann brauchte man sich mit der Feststellung des Gehörs- und Gesichtssinnes gar nicht zu befassen, denn solche Sinnesperceptionen und ihre Erinnerung sind auf die Wortbildung nicht von Einfluss. Indess, ob bloss das Fehlen der bei der Geburt schon fertigen Sprachcentren das totale Ausbleiben der symbolischen Wortzeichen veranlasste, oder ob auch die Bahnen der Sinnesperceptionen und speciell jene Faserzüge, welche „das geistige Prü-

\*) Betz, Anatomischer Nachweis zweier Gehirncentren. Centralblatt 1874. No. 37, 38.

\*\*) Stricker, Studien über die Sprachvorstellungen. S. 20.

fen, Vergleichen, Urtheilen“ und die durch diese „vermittelten Bilder und Begriffszeichen“ — Kussmaul\*) — zu und abführen, im Anschlusse ab origine mit verrammelt waren, lässt sich trotz des bedeutenden Fortschrittes unserer gangbaren Theorien über die Sprachkraft nicht einmal annäherungsweise bestimmen.

Natürlich ist in den charakteristischen Fällen der Erwachsenen, in welchen ein Scandiren der Sprache, monotone Einförmigkeit, Modulationsstörungen oder Bradyalalie vorkommen, auch die Art und Weise der Functionshemmung nicht schwer zu ermitteln. Da aber dieses Kind vom ganzen Lautregister blos über das A verfügte und auch dieses nicht spontan hervorbrachte, sondern sein schluchzendes Weinen eigentlich damit einleitete und beendete; da ferner bekanntlich zur Hervorbringung dieses Lautes nicht einmal eine Articulationsbewegung nöthig, vielmehr die Eröffnung der Mundspalte allein genügend ist, so war es natürlich zu keiner Zeit bestimmbar, ob allein die centralen Ketten der Wortbildung und Fügung in ihrem complicirten Mechanismus unterbrochen, oder ob nur die Zeiger dieses Uhrwerks stehen geblieben waren? Ich vermuthe aber, dass sowohl die oro-lingualen Centren — Ferrier\*\*) — als auch der basale Lautapparat — Kussmaul (l. c.) — in einem unfertigen Zustande schon von dem Krankheitsprocesse ergriffen waren, und daher trotz der vorhandenen Stimmmittel deren Leistungen für immer vernichtet wurden.

Für diese Annahme plaidirt auch die Thatsache, dass das Kind nie taub war, sogar „die Ohren spitzte“, beim Namensruf das Köpfchen nach der Seite des Tones verschob, auf ihm bekanntere Stimmen aufpasste, und folglich die Stummheit nicht von einem Gehörsdefekte herrührte.

Im Zusammenhange damit will ich in Kürze an den sogenannten Geisteszustand, an den Grad der Intelligenz dieses Mädchens einige Reflexionen anknüpfen. Der Form nach vielfach der Idiotie ähnlich, konnte ich diesen Zustand dem Wesen nach doch nicht jenen „bio- oder anthropogenetischen secundären Psychosen“ — Kahlbaum\*\*\*) — anreihen, die en bloc mit dem Namen des Idiotismus

\*) Kussmaul, Störungen der Sprache. S. 13.

\*\*) D. Ferrier, Die Localisation der Hirnerkrankungen. Deutsch von Pierson. S. 96.

\*\*\*) Kahlbaum, Volkmann's Sammlung klin. Vorträge No. 126. S. 1146.

bezeichnet werden. Meines Dafürhaltens wäre hier eher von einer elementaren, embryonalen Intelligenz (?) die Rede, die als solche während der ganzen Lebensdauer blos rudimentäre Zeichen von mehr weniger latenten Geisteskräften erkennen liess, da diese aus vielen äusseren und inneren Gründen nicht zum Durchbruche gelangen und ihre immanente Schwäche nicht verändern konnten.

Allerdings hatte das Kind blos minime geistige Vorstellungen, aber dafür konnten ja mehrere Umstände verantwortlich gemacht werden. 1. Weil es bei seiner Regungslosigkeit nicht einmal durch die primitivsten tactilen Eindrücke sich Rechenschaft von seiner Umgebung verschaffen konnte, 2. weil seine Aussenwelt jene vier Wände waren, innerhalb welcher es seine triste Existenz fortfristete, ohne jedwede Berührung mit Personen oder Objecten, die ausserhalb dieses eng beschränkten, umgrenzten Kreises lagen, und 3. hauptsächlich, weil, wo keine Mimik, Gesticulation oder sonstige Bewegung die Regungen des Geistes illustriert und dabei eine vollständige Alalie im Spiele ist, durch diese absolute Ausdruckslosigkeit nach jeder Richtung ein objectives Urtheil über einen subjectiven Zustand kaum ermöglicht ist.

Damit will ich nicht in Abrede stellen, dass etwa diese angeborene Demenz auch unter die idiotoiden krankhaften Zuständen subsumirt werden könne, nur dagegen möchte ich Bedenken äussern, dass die bis jetzt geschilderte cerebro-psychische Leistungsunfähigkeit als simpler Blödsinn aufgefasst werde, da die organische Gehirn-Insufficenz doch anders gestaltet war, als es gemeinhin zu sein pflegt, und dementsprechend auch das Aussehen, die Körperformation, Gesichtsbildung ganz abweichend von denen der gewöhnlichen Idioten war.

Wie es die Krankengeschichte zeigt, war die Entwicklung der Kleinen wie verspätet, verlangsamt, zurückgeblieben. Ihr ganz symmetrischer Schädel liess a priori bei dem 7jährigen Bestande der Krankheit die Annahme ausschliessen, als sei eine Agenesie oder Aplasie des Gehirnes als Veranlassung zu beschuldigen. Auch die der Idiotie eigenthümlichen Missstaltungen der Extremitäten, Atrophien einzelner Körpertheile u. s. w. fehlten.

Bei dem Bestande einiger unverkennbar bulbär-paralytischen Symptome, als welche die Schling- und Schluckbeschwerden gleich nach der Entwöhnung gelten konnten, und wovon vielleicht auch das Fehlen des Lautmechanismus theilweise abhing, dachte ich vorübergehend an das Vorhandensein der „Sclérose latérale amyotrophique“ von

Charcot, aber trotzdem, dass nach Seeligmüller's\*) Behauptung diese amyotrophischen Processe, gerade im frühesten Kindesalter bei lateral-sclerotischen Affectionen, eine anerkannter-massen von den Seitenstrangbahnen auf das verlängerte Mark weiterkriechende Tendenz besitzen, was einigermassen in diesem Falle geschehen zu sein schien, musste ich schnell davon wieder abkommen, einmal, weil der Decursus morbi jenes Leiden in 1—3 Jahren gewöhnlich schon zum Tode führt, und dann in diesem rascheren Tempo die als Mittelglieder bekannten Diformitäten der Hände und Füsse, Muskelatrophien, Contracturen und Ankylosen bis zu den Endstadien der Krankheit immer fehlten.

Hier will ich schon einer Hypothese Ausdruck verleihen, welche ich natürlich absolut mit Gründen nicht stützen kann. Wäre es nicht möglich, dass in diesem merkwürdigen Falle die Hirn- und Rückenmarkssclerose durch Jahre gleichsam getrennt vorhanden waren, und die inzwischen intacte Medulla oblongata erst allmälig in die Erkrankungs- und descendirend einbezogen wurde, wodurch schliesslich der subfinem doch beschleunigte tödtliche Ausgang befördert wurde?

Zu den bulbären Erscheinungen muss offenbar auch jene seltene, mit einer fast hydrophobischen Angst gegen allerlei Flüssigkeiten combinirte Polyurie gerechnet werden, die in diesem Falle wenigstens von der allgemeinen Symptomatologie nicht losgelöst werden konnte, obschon ich eine solche weder für sich bestehend, noch in diesem correlaten Verhältnisse in der mir bekannt gewordenen reichen Casuistik dieser Erkrankung auffinden konnte. Ob die Adipsie auch in irgend einer Verbindung mit den krankhaft veränderten Nervenkernen des Glosso-pharyngeus oder den feinsten Verzweigungen des Vagus stand, hätte sich nur durch die allerfeinste mikroskopische Untersuchung aufhellen lassen; dass aber der Diabetes insipidus, der Jahre lang anhielt, auf eine tiefere histologische Structurveränderung der Oblongata hinwies, konnte um so eher angenommen werden, als Senator\*\*) den Sitz dieser Theilerscheinung von Neuropathien in das verlängerte Mark verlegt, und zwar auf den Boden des IV. Ventrikels etwas über jene von Claude Bernard erschlossene Stelle, deren experimentelle Reizung die Meliturie erzeugt.

\*) Seeligmüller, Sclerose der Seitenstränge des R. M. bei Kindern ders. Familie. Deutsche med. Wochenschr. 1876. No. 16, 17.

\*\*) Senator. v. Ziemssen's spec. Path. u. Therap. Bd. XIV. 2. S. 261.

Für den nervösen Ursprung spricht — ausser dem unlegbaren ursächlichen Zusammenhang — noch der relative Ueberschuss von Erd- und Kalkphosphaten in dem specifisch sehr leichten Harne, weil nach Dickinson diese letzteren hauptsächlich bei Erkrankungen des Nervensystems ausgeschieden werden. Uebrigens ist es nicht unwahrscheinlich, dass auch die vasomotorischen Nervenbahnen und manche Verbindungsfäden an der grossen Strecke der Rückenmarkssäule an dieser krankhaften Hypersecretion eines diluirten Harnes die Mitschuld tragen müssen.

Mit einiger Wahrscheinlichkeit lässt es sich auch erklären, dass das Kind deshalb nie schwitzte, und es trotz des immer offenen Mundes nie an dauerndem Speichelfluss litt, weil die Secretion des Schweißes und Schleimes durch die massenhafte Excretion von wässrigem Harne theilweise ersetzt wurde, und die vermehrte Nierenfunction substituierend für die verschiedensten ausscheidenden Drüsenthätigkeiten anderer glandulärer Gebilde eingriff.

Ohne auf die noch immer sehr dunklen Vorgänge des Stoffwechsels im centralen Nervensystem einzugehen, die gewiss von regulatorischem Einflusse auf die Oeconomie des Organismus sein müssen, will ich nur der eigenthümlichen Thatsache gedenken, dass trotz dieser übertriebenen Ausscheidung keine Consumption der Kräfte — wenn man überhaupt solche bei dem Mangel jedweder muscularen Energie den normal entwickelten Bündeln der wohl contourirten Fleischmassen zumuthen kann —, keine merkliche Abmagerung durch eine lange Reihe von Jahren eintrat. Bezüglich der Erklärung dieses fast räthselhaften Umstandes schliesse ich mich ganz der Anschauung von Siegmund Mayer\*) an, der zufolge „die Ernährungsprocesse in Nerven, Muskeln, die von ihren Centren getrennt, werden nicht aufhören, sondern nur in Bahnen gelenkt werden, die den Zwecken des Gesamtorganismus nicht mehr unterthan sind, gerade so wie in funktioneller Beziehung ein derartiger Muskel nur gelähmt ist für die normalen, den Zwecken des Organismus dienenden Bewegungen, im Uebrigen aber sowohl spontan sich bewegt (Lähmungssensationen) etc. Die nutritive Einheit schwindet nun allgemach, erst stellt sich an Stelle der Atrophie blos Allopathie ein.“

Diese Hypothese scheint mir um so plausibler, da jenes Inten-

---

\*) Siegmund Mayer. Hermann's Handbuch der Physiologie des Nervensystems. I. Theil. S. 210.

tionszittern, welches das Cardinalsymptom der multiplen Herdsclerose bildet und in meinem Falle sich allemal tadellos entwickelte, so oft irgend ein Affect die verschleierten Grundelemente des Willens, der nicht reif werden konnte, tangirte, bei normalen den Zwecken des Organismus irgendwie dienlichen Leistungen nie zu Stande kam, ganz spontan aber und auch als reflectorische Ausdrucksbewegung unter den mannichfachsten Erscheinungen der fibrillären Oscillationen, Muskel-Vibrationen, förmlichen Schüttel-Tremores passiv auftrat.

Da dieses Kind durch die progressiven Folgen der angeborenen Krankheit auf jener Stufe der Entwicklung zurückblieb, wo noch kein Impuls des Wollens existirt, und nach den vergleichend anatomischen, embryologischen Analogien und Forschungsergebnissen Soltmann's\*) die Functionen der Rindencentren sich nicht begrenzen konnten, weil eben die Differenzirung der motorischen Gebiete erst nach der Geburt und beim Menschen vielleicht noch langsamer, wie bei den niederen Thieren vor sich geht, so ist es klar, dass zufolge dieser degenerativen fötalen Ausschaltung bestimmten Functionen dienender Grosshirnrindenzonen die von den leitenden Stellen abhängigen, von ihnen gleichsam getrennten Muskeln der Bewegungs- und Sprachwerkzeuge allotrophisch wurden, zu Lähmungen der gewollten Bewegungen die Bedingungen schufen und nur zur Auslösung spinaler Reflexactionen Fähigkeiten besassen, wie auch zu solchen reflectorischen Ausdrucksbewegungen sich bequemten, welche ohne Eintritt von Sinneseindrücken im Bewusstsein auch instinctiv erfolgen, da ja Aeusserungen der Gemüthszustände nach Ferrier\*\*) ihr eigenes Centrum unterhalb jener des bewussten Vorstellungslebens präformirt innehaben in abwärts von der Rinde gelegenen Centren, welche, allerdings bloss bei normalem Bau oder Zustande des Gehirns, in innigster Beziehung zu den, der bewussten Wahrnehmung dienenden Hirntheilen, stehen.

Das active, selbst automatischer Muskelleistungen unfähige, willenlose Kind hatte nie selbstständige Contactempfindungen sich bilden können, daher auch keine anderen Empfindungen reproducirt, als solche, welche durch sensorische Vermittelung der originären Hirnanlagen angeregt wurden; darum wurden diese, manchmal wechselseitig schüttelnden Zitteranfälle immer bei angeborenen instinc-

\*) Soltmann. Jahrbuch der Kinderheilkunde. Bd. IX.

\*\*) Dav. Ferrier, Die Functionen des Gehirns. Deutsch von Obersteiner. S. 46.

tiven Affecten und reflectirten Emotionen ausgelöst, und darum sehe ich mich veranlasst ein Affectzittern ebenbürtig an Seite des Intentionszitterns aufzustellen, da dies letztere nur bei dem vorhanden gewesenen Willen, bei dem wohldurchdachten, geplanten, aber nicht ausführbarem Wollen der Erwachsenen, jenes aber als auf einer niederen Stufe stehend auch bei Säuglingen, Neugeborenen vorkommen und zeitlebens so verbleiben kann, wenn die von Ferrier (l. c.) als noetiko-kinetisch bezeichneten Leistungen eventuell schon *in utero* gleich oder schnell nach der Geburt durch Entwickelungshemmungen alterirt oder destruirt werden.

Ob übrigens diese schüttelnden Schwingungen, zu welchen sich parallel das in vielen Beziehungen äquivalente Kopfwackeln, Schaukeln des Halses am Rumpfe gesellte, auch bei etwaigen Willkürbewegungen vorgekommen wären, lässt sich schon deshalb nicht entscheiden, weil nie Locomotions-, Coordinations-, Aequilibrial-, Positions-Wechsel stattfanden, und mithin bei der steten horizontalen Ruhelage und der maschinenmässigen Einförmigkeit der getragenen Haltung ohne äussere Anregung keine wie immer gearteten Oscillationen oder stossweise Zuckungen bemerkt werden konnten. Andererseits aber giebt es auch Erb\*) zu, dass „dieses Zittern auch bei jeder Gemüthsbewegung und Aufregung sofort erscheint“.

Nebenbei waren nicht nur alle cutanen, sondern insbesondere die Sehnenreflexe hochgradig erhöht; man konnte die Extremitäten der Reihe nach und successiv auch den ganzen Körper in den Zustand der Brown-Séquard'schen Spinalepilepsie arteficiell versetzen; ja selbst das von Westphal (l. c.) jüngstens in die Diagnostik eingeführte Symptom der „paradoxaen Muskelcontraction“ fehlte nicht, welches Phänomen in meinem Falle natürlich ganz unabhängig vom Willen sein musste.

Es ist bemerkenswerth, dass Westphal in einigen Fällen, welche dieses Symptom darboten, die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf cerebrospinale fleckweise graue Degeneration stellte, obwohl keiner zur Autopsie gelangte, und auch mir in diesem fortgeschrittenen Grade der Erkrankung, nebst den anderen pathognomonischen Zeichen zu öfteren Malen diese curiose, wirklich „paradoxe“ Erscheinung hervorzurufen gelang, was mich, trotz manchen Schwankens, endgültig in meiner Auffassung über die Richtigkeit der Diagnose bekräftigen musste.

Von den prädominirenden Charakteren der fest gegliederten Se-

---

\*) Erb l. c. S. 97.

miotik dieser asystematischen Erkrankung fehlte fast keiner, denn auch der dem allgemeinen Zittern analoge Nystagmus, der in diesem Falle weder choreatisch noch toxisch, oder senilen Ursprungs sein konnte, das divergirende Schielen — mit oder ohne Diplopie, liess sich diesmal natürlich nicht eruiren — waren dauernd vorhanden. Sonderbarer Weise gesellte sich aber zu diesen stärkeren Begleitzuständen auch ein wieder ganz apartes Vorkommnis, welches sonst ein Phänomen der Tabes oder der progressiven Paralyse bildet, nämlich die Ungleicheit der Pupillen mit träger Reaction derselben gegen Lichteindrücke. Dadurch, dass der Stern des einen Auges abwechselnd kleiner und grösser wurde, fiel dieser Umstand den Eltern des Kindes schon frühzeitig auf, und während der ganzen Beobachtungszeit konnte ich die Myopie des einen Auges herstellen, wenn ich irgend ein Object, welches die Aufmerksamkeit der Kleinen erweckte, einige Minuten von ihr seitlich beobachten liess. Die Accommodationsfähigkeit beider Augen war bei den unilateralen Fixationen ausser allem Zweifel gestellt, während die Pupillen auch einzeln auf das einfallende Licht kaum sich veränderten. (Vergl. Vincent\*), Erb\*\*).

Seitdem übrigens Schultze\*\*\*) sich berechtigt erachtet, Misch- und Uebergangsformen zwischen der multiplen Sclerose des Centralnervensystems und der Dementia paralytica anzunehmen, dieselbe sogar mit entsprechenden pathologisch-anatomischen Belegen stützt und ähnliche Fälle der Litteratur (von Claus, Schüle und Siemens) citirt, ist es für mich ganz erwiesen, dass neben dem vollendeten Bilde der classischen multiplen Sclerose auch ein allgemein paralytischer Zustand gleichzeitig vorhanden war, die weit verbreitete degenerative Erkrankung des Centralnervensystems jedoch nicht ein früher wohl entwickeltes Organsystem, nicht ein valides Gehirn befiel, sondern ein in der Anlage krankhaft alterirtes, in seiner Entwicklung gehemmtes total zu Grunde richtete, sodann durch Unterbrechung einiger Bahnen secundäre Störungen im Gesamtgebiete der Rückenmarksstränge veranlasste, und dadurch zu solcher Entartung des organisch einheitlichen Hirn- und Rückenmarkscomplexes führte, welche

\*) Vincent. Des phénomènes oculo-pupillaires dans l'ataxie locomotrice progressive et la paralysie générale des aliénés. Paris 1877.

\*\*) Erb. Deutsches Archiv für klinische Medicin. XXIV. Bd. I. Heft. S. 28—35.

\*\*\*) Dieses Archiv XI. 1. S. 216.

man als angeborene Zustände ohne Weiteres als primäre Demenz und Idiotie anzusprechen pflegt.

Natürlich ist nichts schwieriger zu entscheiden, als die Frage, ob eine im Mutterleibe entstandene Erkrankung durch hereditäre Belastung, neuropathische Diathese sich ausbildete, oder mechanisch-dynamischen, traumatischen Einwirkungen ursprünglich zuzuschreiben sei; doch kann ich mich des Gedankens nicht erwehren, dass hier ein derartiger Insult während der Schwangerschaft der Mutter den Impuls zu lentscirenden entzündlichen Vorgängen abgegeben habe, weil ich weder in einer nunmehr 17jährigen Civil- und Spitalspraxis — darunter auch 9 Jahre an der Irrenstation des hiesigen allgemeinen Krankenhauses, noch an der Salpêtrière, während meines Aufenthaltes in Paris, 1878, in den verschiedensten jugendlichen Lebensaltern unter den vielen Idioten aller Arten ein dem von mir jetzt beschriebenen nur im Entferntesten ähnliches Beispiel gesehen habe. Der ganze Habitus der Krankheit und der Individualität stach von der alltäglichen Form des Idioten ab, weshalb ich mich auch nie in meiner Ansicht beirren liess, dass trotz der Coincidenz vieler, die Diagnose erschwerenden aparten Verwicklungen hier doch eine im intrauterinalen Leben acquirirte multiple, zur Diffundirung in einzelnen Bezirken tendirende Sclerose vorliege, welche zu psychisch-intellectuellen Defecten solcher Art führte, wie sie der Dementia paralytica des reifen Alters eigentlich zukommen. Ob nicht eine paralytische Demenz auch in dem dämmernden Geiste des gerade in der Evolution befindlichen Gehirnes der Neugeborenen oder Säuglinge vorkommen könne, liesse sich ohnehin nicht rundwegs verneinen, wenn wir die selbstgewählte Begriffsbestimmung des Irreseins auch auf jene früheste Entwicklungsperiode unserer seelischen Zustände übertragen würden, die als angeborene Mitgift und Erbschaft unserer Psyche im Keime sich schon organisiren und entfalten.

Der „prodromale état congestive“; die „apoplectiformen Insulte“; das Affectzittern, das Balanciren und Schaukeln des Kopfes und des Halses; die erhöhten Sehnenreflexe; die „paradoxe Muskelcontraction“ Westphal's; das Intactsein aller Sensibilitätsarten; die ungestörten Blasen- und Mastdarmfunctionen, die bulbären Erscheinungen waren ja schwerwiegende, vollwichtige Beweise genug, um das typische Bild der disseminirten Herdsclerose des Hirns und Rückenmarks leicht fixiren zu können, ohne an andere „durch Induration und Atrophie des cerebralen Gewebes charakterisirten patho-

logischen Zustände“ zu denken, welche nach Hammond's\*) wahrheitsgetreuer Aeusserung „während des Lebens nicht einmal mit einiger Wahrscheinlichkeit erkannt werden können, und selbst ihm nur aus postmortalen Beschreibungen bekannt sind“.

Auch Eulenburg's\*\*) überzeugend formulirte Ansicht, dass „diese Krankheit während ihres langen Verlaufes an alle möglichen chronischen Spinal- und Cerebral-Affectionen (an Sclerose der Seitenstränge, der Hintersstränge, an progressive Bulbärparalyse, selbst an paralytische Demenz u. s. w. zeitweise, aber doch an keine einzelne derselben ausschliesslich, und noch weniger andauernd erinnert“ findet durch meinen Fall seine vollste Bestätigung, da in diesem nicht nur auf die verschiedensten, dort angedeuteten Processe hinweisende Symptome, sondern alle denselben speciell zugeschriebenen Eigenthümlichkeiten concomittirend sich einstellten, und darum durch diesen Coëffect das Wesen des Grundprocesses einigermassen verhüllten.

Da die ganz dunklen Anfangsstadien dieser im Mutterleibe acquirirten Krankheit sich einer jeden Untersuchung entziehen, kann ich auf die chronologische Reihenfolge der Degenerationsacte natürlich nicht eingehen; doch glaube ich auf Grund der Anamnese und der Selbstbeobachtung behaupten zu können, dass wenn auch synchronisch das Rückenmark miterkrankt war, diese Affection von geringer Bedeutung sein musste, primär und prävalirend aber die vielfach unter einander associirten Centren des Grosshirns, und zwar beider Hemisphären, Structur- und Functionsveränderungen erlitten.

Denn selbst wenn man zufolge des sehr schmalen, dünnen, etwas verhärteten Balkens, der nur durch dünne Fäden, die auch graulich gestreift waren, mit den beiden Hirnhälften zusammenhing, nach Brown-Séquard die zwei Hemisphären als gesonderte Hirne betrachten wollte, ist es nach den neuesten experimentell physiologischen und pathologischen Untersuchungen mit ziemlicher Gewissheit anzunehmen, dass 1. „nur nach Läsionen der motorischen Zone secundäre Degenerationen, zu denen auch die Sclerosen gehören, eintreten“ (Ferrier (l. c.); 2. das Zittern eine fast nur den cerebralen Formen zukommende Localisation bedeutet;

---

\*) Hammond l. c. S. 282.

\*\*) Eulenburg, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. II. Theil. S. 536.

Ordenstein\*), Hammond\*\*) und 3. alle diese Tremores, Oscillationen, insbesondere aber die durchgehends erhöhten Sehnenreflexe auch dadurch entstehen konnten, dass die von Setschenow\*\*\*) nachgewiesene „reflexhemmende Thätigkeit“ des Grosshirns erloschen war. Für eine derartige Functionsstörung zieht derselbe Autor auch die Reizung der Lobi optici heran, und richtig waren auch die dem Gefühle nach verhärteten, etwas derben, grau marmorirten kleinen Lobi in diesem Falle krankhaft entartet, welcher Umstand allein nicht nur den angeborenen Mangel jedweder Ortsbewegung, sondern in seiner Zunahme auch die Coordinationsfehler in der bilateralen Contractionsgleichzeitigkeit der circulären Muskelfasern der Iris zu erklären vermag.

Um so plausibler ist die Annahme der secundären Miterkrankung der verschiedenen Rückenmarksstränge, weil durch ein Uebergreifen der Degeneration auf Markfaserbündel der Hirnschenkel und Brückenarme, nach abwärts erst die Pyramiden, dann die Flechsig'schen Pyramiden-Seitenstrangbahnen und Pyramiden-Vorderstrangbahnen schleichend erkranken konnten, während z. B. die Seitenstränge essentiell wenig betroffen waren, da sonst die der Tabes spasmodica (Charcot), Seitenstrangsclerose (Erb) angehörigen Symptome der allmälig sich ausbreitenden Gliederstarre, Muskelrigidität, Sehnencontracturen, Gelenkankylose gewiss viel früher aufgetreten wären, als in diesem Falle, wo sie gleichsam in der proagonischen Periode debütirten. Da aber die allgemeine Sensibilität und wenn auch nicht Hyperalgesie, aber jedenfalls Hypersensibilität nur in der allerletzten Zeit partiell abnahmen, kann man füglich supponiren, dass weder die Hinterstränge noch Hinterhörner an der Neurigliaproliferation theilnahmen, und auch die graue Centralmasse davon verschont sein musste.

Ob übrigens alle diese Fasersysteme nach Buchwald's (l. c.) Anschauung durch unmerkliche Diffundirung des Krankheitsprocesses sich an der Sclerose mehr oder weniger betheiligt; ob nach der Richtung der sich vielfach verstrickenden Faserzüge einzelne Strecken früher oder später, mehr oder weniger consecutiv erkrankten, hätte selbst nach der kritischen Analyse der topischen Fleckbefunde nur

\*) Ordenstein, *Sur la paralys. agit. et la sclérose en plaques généralisée.* Thèse. Paris 1867.

\*\*) Hammond l. c. S. 919, 928.

\*\*\*) Setschenow, *Physiologische Studien über die Hemmungsmechanismen.* Berlin 1863.

einen pathologisch-anatomischen Werth und könnte zur klinischen Auffassung dieses Krankheitsbildes kaum mehr als die Fülle und Reichthum des Symptomcomplexes beitragen. Da mir jedoch die Oeffnung des Rückenmarkcanales nicht gestattet wurde, und ich auch dann nur eventuelle makroskopische Ansichten mir verschafft hätte, da mir sowohl die nöthigen Hülfsmittel als auch Kenntnisse der mikroskopischen Technik fehlen, wollte ich Ausdehnung, Umfang und Fortschritte der progressiven chronischen Myelomeningitis superficialis, longitudinalis und transversalis aus der Ex- und Intensität der Erscheinungen annäherungsweise bestimmen.

Wenn nämlich das Weiterkriechen der Sclerosirung vom Rückenmark nach aufwärts erfolgt und die Existenz dieses Theiles des Centralnervensystems bedroht worden wäre, so hätten wahrscheinlich alle anderen, auch anatomisch schwer von einander — künstlich — trennbaren Systeme daran sich betheiligen müssen, und wäre das Leben durch die fächerartige, radiäre Ausbreitung nach aufwärts zufolge der gehemmten Zuleitung der peripheren Eindrücke sensoriell, sensitiv- und insbesondere auch vegetativ, was hier bis zum Ende nicht geschah, stufenweise zu Grunde gegangen, und die motorische Insuffizienz nur als Schlussact in Scène getreten sein.

Da die nach langem Zureden gestattete Section eigentlich bloss auf eine flüchtige Besichtigung des Gehirns sich beschränkte, will ich zum Schluss noch über den höchst interessanten makroskopischen Hirnbefund berichten, der alle meine Erwartungen weit übertraf und meine Voraussetzungen reichlich bestätigte.

### Autopsie.

Schädeldach regelrecht gesformt, auffallend glänzend, weiss, Kopfknochen alle normal. Die Zacken der Suturen fast verstrichen; insbesondere bilden Coronal- und Pfeilnaht wenig geschlängelte, furchig vertiefte, durchsichtige Canälchen. Das Stirnbein und die Höhlen der Seitenwandbeine sind bedeutend dünner und durchsichtiger als das Hinterhaupt und die Schläfenbeine. Die Diploë-Schichten sind fast überall gleichartig schimmernd, leicht brüchig.

Dura mater insbesondere in den vorderen Abschnitten stark verdickt, an vielen Stellen an dem Knochen adhärirend; die Hälfte des Sinus longitudinalis an das Schädeldach angeheftet; der hintere Theil ausgebuchtet, enthält viel dunkel gefärbtes, coagulirtes Blut, Duragefässer weit, geschlängelt, mit lockeren Blutgerinnseln darin, an der Basis cerebri ziemlich viel blutig tingirtes, klares Fluidum.

Pia mater ist an der Convexitas cerebri stark getrübt, opak; an den Seitentheilen und am Gehirngrund milchig, neblig angehaucht, bedeutend

dünner und durchsichtiger. Vorn ist sie schwer von der Gehirnoberfläche trennbar; am Occiput und an den Mediantheilen überall leicht ablösbar.

Schon beim oberflächlichen Einblicke in die Fissura pallii fiel neben der bedeutenden Weite derselben am Grunde derselben eine mit grauen Knötchen und Knoten und elliptischen Flecken versehene, grau-weiße Masse auf, welche die Stelle des normalen Corpus callosum einnahm. Eigentlich sah das Gebilde eher wie der Wurm der Kleinhirnhemisphären aus, dessen Ringe fast knorpelhart anzufühlen waren. An Stelle des Genu und Splenium corporis callosi spitzte sich dieses, den Balken substituierende Gebilde nach vorn und hinten in ein gefranstes, grau punktiertes schmales Streifchen zu, welche an ihren beiden Enden mit dünnen Fäserchen nach abwärts sich umbogen und frei hin und her flimmerten. Da ich wegen der seidenfadenartigen Dünne derselben die später faktisch erfolgte Zerreissung befürchtete, untersuchte ich früher die Hemisphärenoberfläche, welche, was ihre topographische Configuration anlangt, ganz normale Lappenbildung, Windungen und Furchen aufwies.

Die Gyri sind wohl etwas schmäler, platter, aber an beiden Seiten symmetrisch vertheilt und keine abweichenden Formen darbietend. Auffallend ist nur deren Consistenz und Färbung, da insbesondere die Frontalabschnitte bis zum Lobulus paracentralis und der ganzen Länge des Sulcus postcentralis und die Parietalwindungen bis zur Sylvii'schen Furche, das Operculum und die Reil'sche Insel mit inbegriffen, theilweise mit convex hervorgewölbten, knopfartigen grauen Höckerchen, theilweise aber mit concav ausgehöhlten, dellenartig vertieften Flecken so eingesprengt sind, dass dadurch die Convexität des ganzen vorderen Theiles des Hirnmantels das Aussehen gewann, als wenn ein variolöser Proceß in seinen verschiedenen Phasen der Efflorescenz bis zur Narbenbildung sich daran vollzogen hätte. Die drüsig sich emporhebenden Plaques sind mit der Pia innig verwachsen und derb, hart anzufühlen; über den ausgehöhlten Flecken ist die Pia wie angespannt, aber doch eingesenkt, so dass ihre Oberfläche wie wellig sich ausnimmt.

An den medianen Flächen, die weit ab von einander stehen, sind in den vorderen Theilen kleinere, apfelkern- bis linsengroße, ovoide Flecke sichtbar, die aber ziemlich gleichförmig vertheilt sind und mit einem reifähnlichen, diffusen Beschlag unter sich verbunden zu sein scheinen.

Bei oberflächlichen Ein- und Durchschnitten der Corticalsubstanz liegen die meisten der Plaques oberflächlich, nur die am Fusse der 3. Stirnwindung und um den Klappdeckel sich befindlichen dringen mit fast keilförmigen zugespitzten Fortsätzen bis in die Marksubstanz. Insbesondere hat das Broca'sche Sprachfeld, obwohl an beiden Seiten, nicht nur links, ein derartiges infarcirtes Aussehen.

Ohne mich in viele Wiederholungen einzulassen, bemerke ich, dass das ganze Tegment der Seitenventrikel und deren Wandungen, sowie auch das Corpus striatum in hervorragenderer Weise als der Thalamus opticus ein so geschecktes, grau punktiertes Aussehen hatten; auch war ihre unebene Oberfläche durchgehends härter als gewöhnlich anzufühlen. Dieselben sclerotischen Veränderungen fanden sich auch an den Basaltheilen, wo besonders

die Lobi optici verkümmert, ganz grau tingirt und kernhart sich von ihrer Umgebung abheben. Auch die Tractus optici, das Chiasma waren in ihrem Verlaufe mit grauen Pünktchen und Streifchen durchsetzt.

Die von der Post-Roland'schen Furche nach rückwärts gelegenen, wie auch die temporalen Lappen, somit der occipitale und der abhängige Seitentheil des Grosshirns war beinahe als normal zu betrachten, obwohl hier und da auch hier kleine oblonge, oberflächliche graue Fleckchen sich bemerkbar machten.

Der graue Gehirnstamm ist tiefer grau gefärbt als die Rindenoberfläche. Nur sind die an den Pedunculis cerebri, am Pons, und insbesondere die an den Pyramiden der Medulla oblongata prominirenden Flecke fast der Faserung dieser Theile angepasst, horizontal, longitudinal und transversal so nahe an einander gelagert, dass man fast an eine Diffusion des Processes, an ein Confluiren der Plaques denken musste. Während aber die peripheren Theile derselben resistent anzufühlen sind, waren die bis in's Centrum dieser Gebilde sich einsenkenden Flecke von gelatinöser, weicherer Structur, als wenn sie erst frisch entstanden wären.

Selbst der Boden des 4. Ventrikels ist mit scharf contourirten sandkornartigen, graulichen Pünktchen besät, und diese Höckerchen sind selbst der Palpation zugänglich, sehr augenfällig.

Da mir die weitere Leichenöffnung versagt war, konnte ich das Rückenmark nicht einmal makroskopisch besichtigen. Doch muss ich bemerken, dass bei dem Abschneiden des verlängerten Marks die ganze horizontale Schnittfläche, zumeist jedoch in den weissen Strängen, Durchschnitte von kleineren Herden und grauen Streifchen ergab, was allein zur Annahme berechtigt, dass die in der Hirnmasse mit freiem Auge und durch Betasten leicht sichtbaren und greifbaren Indurationen älteren und jüngeren Datums auch dort in verschiedener Richtung, Tiefe und Zahl anwesend sein müssen.

Das Kleinhirn war ganz immun; weder oberflächlich, noch central waren Consistenz, oder Farbenverschiedenheiten zu eruiren.

Die Seitenventrikel waren bedeutend erweitert; ihre Auskleidung etwas rauh, mattweisslich, schimmernd; ihr Inhalt ein leicht flockiges, trübes Serum, nach dessen Abfluss das Hirnvolumen bedeutend sich verkleinerte; leider unterliess ich sowohl früher als jetzt die Gewichtsbestimmung, doch das Zusammenfallen und Hinsinken der Wölbung der Grosshirnhälften, die jetzt einen geringeren Raum in den Händen einnahmen, haben die Massendifferenzen genügend erwiesen.

Nach der oberen, unteren, seitlichen und medianen Ansicht, wie auch nach den oberflächlicheren und tieferen horizontalen und verticalen Ein- und Durchschnitten wollte ich nachträglich das indurirte Rudiment der Commissura maxima in seinen Verbindungen verfolgen, um mir ein Bild seines Zusammenhangs wenigstens im Grossen entwerfen zu können, jedoch trotz der zartesten Behandlung blieben mir die zwei Hirnkugeln und das Fragment des Balkens mit gezackten Seitenrändern und pinselartig zerfahrenen, flimmernden Endanhängseln in drei getrennten Stücken in den Händen, und so konnte ich von

ihrem Zusammenhang mit den adnexen Theilen, die unterdessen auch eine Formveränderung erfuhren, nichts ermitteln. Der grau gefärbte Balken war stark ge ringelt, und die Ränder dieser Ringe waren leisten- und kammartig gewulstet, als wenn sie den Leib des Wurmes, dem er ähnlich sah, in mehrere Theile gegliedert hätten. Die Septa der so entstandenen Fächer waren bis an die untere Fläche zu verfolgen. Im Ganzen gewährte der Anblick dieses Balkenrudimentes viele mir unerklärt gebliebenen Eigenthümlichkeiten, denn der eigentliche Leib hatte das Aussehen, als wenn er künstlich gehärtet oder ge gerbt gewesen wäre, während seine Seiten- und Endtheile weich, zottig, char pieartig zerfasert sic herwiesen, keine bestimmte Abgrenzung und Fügung hatten und denselben gleichsam schwebend in der Mitte erhielten.

---

Was deu Balken betrifft, so war jedenfalls eine „Missbildung“ vorhanden, und ich muss es tief bedauern, dass ich denselben zur weiteren analytischen mikroskopischen Untersuchung nicht für einen fachkundigen Neurologen aufgehoben habe, der gewiss nähere Details und Aufklärungen über dessen Structur hätte geben können. Aber ich muss meine Schwäche eingestehen, dass der erste Eindruck dieses sclerotischen Proesses mich so sehr überraschte, dass ich die „Mittaffection“, welche allerdings nicht ohne Bedeutung für die ganze krankhafte Anlage sein mochte, darüber ganz vergass und erst bei der literarischen Bearbeitung, speciell mit Rücksicht auf die Frage der Idiotie, meinen Aufzeichnungen mehr Einfluss auf die Auffassung des Proesses vindicirte.

Gross-Wardein, Ende December 1880.

---