

## XXXI.

# Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. (Multiple Sklerose.)

Von

**Dr. Fr. Pelizaeus,**

Dirigirendem Arzt des Stahlbades und der Wasserheilanstalt Angustushad bei Dresden.



Die erheblichen Fortschritte der Neuropathologie in den letzten Jahrzehnten sind nicht zum wenigsten darauf zurückzuführen, dass man bestrebt gewesen ist, aus der Unzahl der wechselnden Krankheitsbilder einzelne Krankheitsgruppen genauer abzugrenzen, zu präcisiren und dann auf Grundlage der klinischen Beobachtungen die pathologisch-anatomischen Ursachen der klinischen Erscheinungen zu erforschen. Wenngleich ich nun nicht in der Lage bin über Sectionsergebnisse berichten zu können, so scheint mir doch das eigenthümliche Krankheitsbild, welches ich auf Grund von mehreren, genau untersuchten Fällen zu entrollen versuchen werde, interessant und wichtig genug, um es schon jetzt zu veröffentlichen. Vielleicht gelingt es, später das Versäumte nachzuholen.

Es handelt sich um fünf typisch verlaufende Fälle bei fünf Mitgliedern derselben Familie, von denen drei gestorben sind und zwei noch leben.

Von den noch lebenden Kranken ist der eine acht, der andere achtundzwanzig Jahre alt.

Der erste, Ernst Engelmann, ist für sein Alter mässig entwickelt, von starkem Knochenbau und sind Spuren einer überstandenen Rhachitis nicht zu bemerken. Das Fettpolster der äusseren Haut ist schwach, die Hautfarbe etwas blass, die Haare dünn, blond, der Schädel ist symmetrisch gebildet,

leicht dolichocephal, Knochenauflagerungen, Vertiefungen oder Narben sind nicht zu finden. Grösster Stirnumfang 51 Ctm., von Ansatz der einen Ohrmuschel zur anderen 26 Ctm., die Ohren normal gebildet, die Zähne regelmässig, das Gaumendach gut gewölbt.

Die Bewegungen der Gesichtsmuskulatur geschehen prompt und kräftig, wenn auch etwas langsam, das Mienenspiel ist nicht sehr lebhaft, der Gesichtsausdruck etwas blöde; die Zunge wird gerade herausgestreckt, ohne zu zittern und weicht nach keiner Seite hin ab, das Gaumensegel hebt sich gut und gleichmässig. Pfeifen kann Patient noch nicht, er hat es noch nicht gelernt, „weil er in allen solchen Sachen sehr ungeschickt ist“.

Die Sprache ist langsam, die einzelnen Worte werden sehr deutlich in einem einförmigen Tonfall durch kurze Pausen von einander getrennt hervorgebracht. (Bradylalia nach Kussmaul.) Das Sprechen strengt den Knaben an und geht aus der Art der Sprache eine deutliche Verschwendung motorischer Impulse hervor. Das Kauen und Schlucken ist nicht erschwert. Die Augäpfel sind gut gewölbt, keine Trübungen der Cornea sichtbar, die Pupillen reagiren in normaler Weise, die Augen werden leicht geöffnet und prompt geschlossen.

Beide Augen sind ebenso wohl bei voller Ruhe als auch, wenn Patient dem vorgehaltenen Finger mit den Augen nach allen Richtungen folgt, in einer symmetrischen, regelmässig oscillirenden Bewegungen in horizontaler Richtung begriffen. Beiderseitiger horizontaler Nystagmus.

Bei Veränderung der Blickrichtung werden die angegebenen Bewegungen eher etwas schwächer als stärker. Die Excursionsfähigkeit beider Bulbi ist in keiner Weise behindert. Die Sehschärfe ist so weit sich das bei dem geistig etwas beschränkten Knaben constatiren lässt, normal, keinen Falls ein höherer Grad von Sehstörung vorhanden. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt ein zwar blasses, aber sonst normales Bild des Sehnerveneintritts. Der übrige Augenhintergrund normal. Die Haltung des Kopfes ist eine etwas steife, leicht nach rechts geneigt, die Bewegungsfähigkeit in keiner Weise beschränkt, doch sind die Bewegungen des Kopfes langsam und ungeschickt.

Die Muskulatur des Oberkörpers ist dem allgemeinen Körperbau entsprechend gut ausgebildet, die Kraft der Muskulatur gut, mit Sicherheit jede weitergehende Atrophie auszuschliessen. Der Thorax ist etwas flach, Herz und Lunge gesund, die Wirbelsäule leicht nach vorn gekrümmt zeigt in ihrem Brusttheil eine schwache Biegung von vorn nach links, im Lendentheil umgekehrt.

Die oberen Extremitäten sind kräftig ausgebildet, der Knochenbau zeigt keine Abnormitäten, die Muskulatur kräftig, die Kraft derselben gut.

Die Gelenke sind frei beweglich, sämmtliche Bewegungen geschehen jedoch langsam, ungeschickt und unsicher, ohne dass jedoch Zittern oder uncoordinirte Bewegungen bemerkbar wären. Die Geschicklichkeit des Patienten in kleinen Handgriffen ist eine geringe und haben die Angehörigen des Knaben es schon von der Geburt an bemerkt, dass derselbe nicht so gut und sicher zuzugreifen vermag wie die anderen Kinder; was er aber einmal gut gefasst

hatte, hielt er auch fest, konnte aber nicht so gut damit spielen, es aus einer Hand in die andere nehmen, wie sonst die Kinder. Wenn der Knabe eine Nadel von einer glatten Unterlage aufnehmen soll, so kann er das ganz gut, er greift nicht daneben, nur macht er es langsam und unsicher, es ist als ob er es nicht recht gelernt habe, die oberen Extremitäten gut zu gebrauchen.

Bei geschlossenen Augen werden die Bewegungen der Arme nicht verändert, auch ist er bei passiven vorsichtigen Bewegungen, die mit denselben gemacht werden, über die Lage und Haltung seiner Arme ganz genau orientirt.

Sensibilitätsstörungen fehlen durchaus, auch localisirt Patient prompt und richtig.

Die mechanische, galvanische und faradische Erregbarkeit der Muskeln ist durchaus normal, die einzelnen Zuckungen schnell und kräftig. Der Tricepssehnenreflex ist leicht hervorzubringen.

Die Unterleibsorgane sind normal, Störungen in der Function des Verdauungscanals nicht vorhanden, dagegen soll die Harnentleerung nach Aussage der Mutter des Knaben nicht immer ganz gleich von Statten gehen; manchmal muss der Knabe längere Zeit stark pressen, ein anderes Mal geht es wieder ganz schnell.

Die unteren Extremitäten sind im Hüft- und Kniegelenk gebeugt, die Oberschenkel sind hart aneinander gepresst und nur mit Anwendung äusserer Gewalt von einander zu entfernen. Die Kniee in beinahe rechtwinkliger Beugung lassen sich mit Anwendung einiger Gewalt fast ganz gerade strecken. Die Füße stehen in ausgesprochener Varo-equinus-Stellung, der linke stärker als der rechte. Beide Füße lassen sich mit Gewaltanwendung in eine zum Unterschenkel rechtwinkelige Stellung bringen; eine weitere Beugung gelingt nicht in Folge der starken Spannung der Achillessehne.

Weder einzelne Zuckungen noch Dorsalclonus tritt bei diesen Bewegungen auf, gleichgültig, ob dieselben brüsk und plötzlich oder langsam und allmählig ausgeführt werden, auch nicht, wenn man mittelst Druck gegen die Fusssohlen die Füße längere Zeit in rechtwinkliger Stellung erhält.

Bei langsamer Streckung der Beine im Kniegelenk gelingt dieselbe unter Anwendung der nöthigen Gewalt leicht und gleichmässig. Versucht man unter Anwendung grösserer Gewalt eine schnelle Streckung, so gelingt dieselbe im ersten Dritttheile der Excursionsbreite der Bewegung gleichmässig und gut, dann vermehrt sich der entgegenstehende Widerstand, giebt dann plötzlich mit einem Ruck nach und der noch fehlende Theil der Streckung ist leicht zurückgelegt. Mit dem Nachlassen der äusseren Gewalt kehren die Glieder sofort, jedoch nicht schnellend in die alte Lage wieder zurück. Die Muskulatur in beiden Beinen ist stark und kräftig, fühlt sich derb an und springen die gespannten Sehnen besonders an der Unterseite des Kniegelenkes sehr deutlich hervor.

Der grösste Umfang der rechtsn Wade beträgt 19 Ctm., der linken 18,4 Ctm. Der Umfang der Oberschenkel 10 Ctm., oberhalb der Patella

rechts 27,0 Ctm., links 26,5 Ctm. Die mechanische galvanische und faradische Erregbarkeit der Muskulatur der unteren Extremitäten ist normal.

Active Bewegungen der Beine höchst unbedeutend. Nur wenn Patient auf dem Sopha lang hingestreckt liegt, gelingt es ihm die Beine im Knie- und Hüftgelenk langsam und mit grossen Anstrengungen zu beugen, und wenn man, um die Reibung der Fusssohle an der Unterlage aufzuheben, diese ein wenig hebt, auch wieder zu strecken, jedoch langsam, und augenscheinlich unter grossen Anstrengungen. Active Bewegungen der Füsse gar nicht möglich. Sensibilitäts- und Localisationsstörungen an den Beinen nicht vorhanden.

Die Haut der Unterschenkel und Füsse ist etwas bläulich verfärbt und fühlt sich kalt an. Das Kniephänomen ist beiderseits erhöht und nicht allein durch leises Klopfen auf die Patellarsehne leicht zu erzeugen, sondern auch durch Klopfen auf die Patella und das obere Dritttheil der Tibia. Doch gelingt es nicht durch schnellere Reihenfolge der einzelnen Schläge Tetanus zu erzeugen.

Das Achillesphänomen ist deutlich und leicht herorzurufen. Wenn der Knabe sitzt, so beugt er den Oberkörper leicht vor und sitzt ohne Unterstützung unsicher. Die unteren Extremitäten sind gegen einander gepresst, die Unterschenkel gewöhnlich gekreuzt. Hingestellt, so dass er sich halten kann, steht er auf dem vorderen äusseren Rande der Füsse und nur links gelingt es ihm mit äusserer Nachhülfe mit dem vorderen Theil der Planta pedis aufzutreten.

Gehen kann Patient gar nicht; hebt man ihn so hoch, dass er mit den Füssen den Boden berührt, so schiebt er mehr durch Bewegungen des Rumpfes als durch die der Beine, diese langsam schleifend, vor, ebenso wenn er an dem Sopha steht und an diesem sich halten resp. sich auflehnen kann.

Fasst man das ganze Krankheitsbild zusammen, so findet sich horizontaler Nystagmus bilateralis, eine leichte Sprachstörung, eine Innervationsstörung der oberen Extremitäten und eine spastische Lähmung der unteren Extremitäten, ohne Atrophie, ohne Sensibilitätsstörungen, mit erhaltener faradischer und galvanischer Erregbarkeit der Muskeln und gesteigerten Sehnenphänomenen.

Die Entwicklung der Krankheit anlangend, so wurde der Knabe leicht und schnell geboren und war dem Anscheine nach ganz gesund, als er zur Welt kam. Das erste, was bemerkt wurde, war der Nystagmus, der  $\frac{1}{4}$  Jahr nach der Geburt ganz allmählig auftrat und sich in kurzer Zeit bis zur jetzigen Stärke entwickelte.

Dann bemerkten die Angehörigen, als das Kind anfang um sich zu greifen, also etwa im zweiten halben Jahre, dass seine Bewegungen ungeschickt waren und das Kind insbesondere die Beinchen nicht so gut bewegen konnte, wie andere Kinder, sie nicht mit den Händen fasste, nicht mit denselben strampelte; er hielt die Beine meist ruhig

in gestreckter Haltung, doch konnte er ganz kräftig damit stossen, nur nicht sehr schnell.

Als die ersten Gehversuche mit dem Kinde angestellt wurden, zeigte sich bald, dass es die Beinchen nicht in seiner Gewalt hatte, und allmählig im Verlauf des zweiten Jahres nehmen sie die geschilderte Stellung an. Erst mit Beginn des dritten Jahres lernte er am Sopha stehen, fiel aber sehr leicht um, konnte sich dann nur mit grosser Mühe mit Hilfe der Hände an einem festen Gegenstande aufrichten und sich sehr mühsam, wenn auch noch etwas besser fortbewegen als jetzt, „viel anders war es aber auch nicht“. Das Sprechen lernte er im Laufe des zweiten Jahres so gut wie die anderen Kindern und sprach auch ganz natürlich. Erst vom Ende des dritten Jahres an wurde die Sprache wieder schlechter und allmählig so wie heute.

### S t a m m -

Friedrich Eickhold, Fuhrwerkbesitzer

Caroline verh. Stössel	Therese verh. Brömel	August
sehr junger Sohn	Tochter verh. Emma verh. Engel-	<b>Albert</b> (Amerika †)
†	Meus mann	28 Jahr 32 Jahre alt
† Sohn 25 c. Jahre alt	Her- Ernst Meta	Kinder
	2 Töchter (Zwillinge) gest. † 11 Jahr	gestorben.

Der erste Fall von Erkrankung kam vor unter den Kindern des Fuhrunternehmer Eickhold, des Urgrossvaters des geschilderten Kranken.

Derselbe stammt aus ganz gesunder Familie und ebenso dessen Frau. Von Geistes- oder Nervenkrankheiten ist in den beiderseitigen Familien nichts bekannt gewesen. Auch verwandt waren beide nicht miteinander. Wie es das Geschäft des Mannes mit sich brachte, soll derselbe zwar manchmal Spirituosen in grösserer Menge getrunken haben, war jedoch entschieden kein Potator. Er war gesund und rüstig bis zur Mitte der fünfziger Jahre. Damals ging durch den Bau der Eisenbahn sein Geschäft zurück, er wurde missmuthig, besass nicht mehr die Energie etwas Anderes anzufangen, wurde trübsinnig und sass bei seinen erwachsenen Nachkommen arbeitslos herum, jedoch ohne irgendwie Spuren geistiger Störung zu zeigen, und starb 60 Jahr alt unbekannt woran. Die Frau war gesund bis in ihr hohes Alter und starb fast 70 Jahre alt.

Dieses Ehepaar Eickhold hatte 7 Kinder, 4 Söhne und 3 Töchter. Die älteste Tochter Caroline war immer gesund, war mit einem körperlich durchaus gesunden, geistig etwas eigenthümlichen Manne verheirathet. Derselbe

\*) Die fettgedruckten Namen sind die Erkrankten.

Geistig, glaubt Mutter und Grossmutter, sei der Knabe ganz normal gewesen, und nur dadurch, dass sich Niemand um ihn gekümmert habe, auch andere Kinder kaum mit ihm gespielt, etwas dumm geblieben.

Jetzt macht er einen etwas schwachsinnigen Eindruck, kann nicht schreiben, nicht lesen und kennt die Zahlen nur bis 5 oder 6. Das Gedächtniss ist gut.

So interessant nun auch die Vereinigung der angeführten Erscheinungen und der Entwicklungsgang an sich schon ist, so gewinnt der Fall doch noch mehr an Interesse dadurch, dass fünf Fälle dieser Erkrankung in genau denselben geradezu auffallend gleichen Formen und genau derselben Entwicklung bei fünf Mitgliedern derselben Familie vorgekommen sind.

### **baum.**

Ehefrau Christiane geb. Flemming.

Hermann	<b>Carl</b>	Louis	Henriette, verh. Hetzer
wilde Ehe	32 Jahre †	4 Kinder	5 Kinder †
5 Kinder		Alle gesund.	5 Kinder am Leben
Alle gesund.			Ida, Selma, <b>Carl</b> , Emma, Clara. †23 Jahr

hatte allerlei mechanische Talente, wollte grosse Erfindungen machen, vernachlässigte sein Geschäft als Uhrmacher und wurde später etwas „verdreht“. Das älteste, ganz gesunde Kind aus dieser Ehe starb mit vier Jahren an einer Kinderkrankheit.

Das zweite Kind dieser ältesten Tochter des alten Eickhold starb mit 25 Jahren und litt an genau derselben Krankheit, wie der kleine Engelmann. Bei diesem Kranken trat das Spielen der Augen — wie der Nystagmus von der Familie bezeichnet wurde — erst gegen das Ende des ersten Jahres auf, nachdem heftige Zahnkrämpfe vorausgegangen waren.

Er hatte an den Armen und Beinen dieselben Bewegungsstörungen wie der Engelmann, lernte nie laufen wie andere Kinder, konnte sich aber mit Hilfe eines Stockes bis zu seinem 10. Jahr etwa mühsam an den Häusern entlang zur Schule fortbewegen, später wurde es genau so wie bei dem beschriebenen Kranken. Es war geistig geweckter als dieser, lernte in der Schule gut, lernte sogar schreiben, wenn auch sehr mühsam und verlernte es später ganz wieder. Die Entwicklung und spätere Veränderung der Sprache war genau wie bei Engelmann.

Das Spielen der Augen verschwand gegen das 14. Jahr hin und trat nur noch selten auf; ob und wann es ganz aufgehört hat, ist nicht mehr zu eruiren.

Die Schwester dieser Kranken war ganz gesund und zeugte in ihrer Ehe mit einem gesunden Manne drei gesunde Töchter und einen gesunden Knaben.

Die zweite Tochter des alten Eickhold, verehelichte Brömel lebt noch, ebenso wie ihr Mann. Beide sind durchaus gesund und trotz ihres Alters von 60 Jahren noch sehr rüstig. Sie sind nicht mit einander verwandt. Von dieser Frau rühren die meisten Angaben über die einzelnen Kranken her, und ist die Richtigkeit um so weniger zu bezweifeln, als dieselbe von Jugend auf bei ihrem Bruder, dem ersten Kranken in der Familie, die einzelnen Krankheitserscheinungen zu beobachten Gelegenheit hatte, und dann genau dasselbe Krankheitsbild noch bei vier anderen ihrer Angehörigen sich entwickeln sah. Sie ist gewohnt, bei jedem neugeborenen männlichen Individuum genau auf alle Erscheinungen zu achten.

Das Ehepaar Brömel hat zwei Kinder, eine Tochter und einen Sohn. Die Tochter ist die Mutter des kranken Ernst und verehelicht mit dem gesunden, aus gesunder Familie stammenden und ihr nicht verwandten Schuhmacher Engelmann. Dieser Ehe sind drei Kinder entsprossen; der älteste Knabe, Hermann, 11 Jahre alt, ist durchaus gesund und gut entwickelt; das jüngste Kind, Meta, ebenfalls, 5 Jahre alt und das zweite Kind ist der kranke Ernst.

Der Onkel dieses Kranken Albert, das zweite Kind und der einzige Sohn der Therese Brömel, lebt noch, ist 28 Jahre alt und leidet an genau derselben Krankheit wie sein Neffe Ernst und der oben genannte Vetter.

Als dieser Knabe geboren war, bemerkte die Mutter sofort den Nystagmus, der dann bis zum 15. Jahre anhielt, dann allmählig geringer wurde und nur noch bei stärkerer Erregung und Anstrengungen der Augenmuskeln eintritt. Als Patient, dessen übriges Gebahren mit Händen und Füßen genau so war wie bei Ernst,  $\frac{1}{4}$  Jahr alt war, fing er an, den Kopf in einer eigenthümlichen Weise regelmässig hin und her zu bewegen, bis gegen das fünfte Jahr, zu welcher Zeit die Bewegungen allmählig aufhörten. Es war nach dem Ausspruch der Mutter „mit dem Kopf ganz dieselbe Geschichte wie mit den Augen“.

Die Untersuchung des Kranken ergibt Folgendes:

Kräftig gebauter, eher grosser als kleiner Mann, von starkem Knochenbau und kräftig ausgebildeter Muskulatur. Kopfumfang 56, von Ohrmuschel zu Ohrmuschel 28 Ctm. Die Bewegungen der Gesichtsmuskeln, der Zunge, des Gaumens wie bei Ernst. Sprache fast ebenso, nur etwas langsamer und schwerfälliger.

Bulbi folgen dem Finger gut nach, die Augen bewegen sich in horizontaler Richtung gleichmässig auch wenn Patient nach rechts oder links, oben oder unten sieht, während der ganzen Dauer der Untersuchung hin und her. Nach Angabe der Mutter soll die Bewegung der Augen, wenn Patient sich ganz ruhig verhielt und sich unbeachtet glaubte, nicht mehr vorhanden sein. Der Kranke rutscht während der Untersuchung unruhig auf seinem Stuhl hin und her, machte auch mit dem Kopfe eigenthümliche, an Chorea erinnernde

Bewegungen, doch soll das nach Aussage der Angehörigen nur Ausdruck seiner Verlegenheit sein. Die Muskulatur an den oberen Extremitäten ist kräftig ausgebildet, Patient kann die Hände gut und schnell öffnen und schliessen, doch hat die Bewegung etwas Eigenthümliches und wird nicht ganz gleichmässig ausgeführt, sondern wenn Patient die Hand öffnet, geschieht das zuerst langsam, und dann springen die Finger plötzlich mit einem Ruck auf, weit gespreizt und in Hyperextension. Bei irgend welchen Verrichtungen sind die Bewegungen der Hände langsam, tappend und unbeholfen. Wenn Patient z. B. Kartoffeln schälen soll, so nimmt er die Kartoffel langsam und krampfhaft in die Hand, ebenso das Messer in die andere und schält dann langsam, vorsichtig und mit Aufbietung unnöthiger Kraft die Schale herunter. Kartoffelschälen und ganz grobe Nährarbeiten sind fast die einzigen Leistungen, zu denen der Kranke brauchbar ist.

Haut- und Muskelsensibilität in keiner Weise gestört.

Tricepssehnenreflex sehr deutlich und leicht hervorzurufen. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln gut. Die Stellung der Beine bei sehr kräftiger Muskulatur und gespannten Sehnen ist genau dieselbe wie bei Patient Ernst, jedoch sind die Beine noch schwerer zu strecken, die Füße kaum bis zum rechten Winkel zu beugen. Kniephänomen wie bei Ernst erhöht. Sensibilitätsstörungen, trotzdem sich die Füße und Unterschenkel wohl in Folge ungenügender Bekleidung und der Bewegungslosigkeit eiskalt anfühlen, gar nicht vorhanden.

Dorsalclonus nicht zu erzeugen, doch giebt die Mutter an, dass dann und wann, wenn Patient in hochgradige Erregung kommt, die Beine anfangen, zu zittern und etwas zu hüpfen. Früher, als der Kranke etwa 15—20 Jahre alt war, trat das Zittern auch wohl ganz von selbst ein. Geistig macht der Kranke den Eindruck eines schwachsinnigen Menschen, doch meint die Mutter, das sei nicht so schlimm, nur falle ihm das Sprechen schwer, er kenne auch eine Menge Worte nicht, aber verstehe Alles recht gut.

Ueber Schmerzen irgend welcher Art hat Patient nie geklagt, war auch immer ganz gesund.

Das dritte Kind des alten Eickold war ein Knabe, der durchaus gesund heranwuchs, und als kräftiger Mann in einer Schlacht des amerikanischen Seceessionskrieges fiel. Seine Kinder waren alle gesund. Ebenso war es mit dem vierten Kinde Hermann, der Vater von drei gesunden Knaben und zwei gesunden Mädchen ist.

Das fünfte Kind des Eickold Carl, das erste an der Familienkrankheit erkrankte, zeigte genau dieselben Krankheitserscheinungen wie die schon geschilderten Kranken und starb im 32. Jahre, woran, ist nicht mehr zu eruiren.

Der Nystagmus war nach der bestimmten Aussage seiner Schwester, der verehelichten Brömel schon bei der Geburt vorhanden und hat in unveränderter Weise bis zum Tode fortgedauert.

Der vierte Sohn des Eickold Louis war selbst gesund und ebenso seine vier Kinder, zwei Knaben und zwei Mädchen.

Das jüngste Kind des Eickold war Henriette, die selbst durchaus gesund



mit einem ebenfalls gesunden Manne zehn Kinder zeugte. Von diesen sind fünf schon früh gestorben, und zwar wurde an allen kein Zeichen der in Rede stehenden Erkrankung bemerkt. Es leben vier durchaus gesunde Töchter und ein Sohn Carl ist vergangenen Winter im Alter von 23 Jahren an einer acuten Lungenentzündung gestorben.

Dieser war wohl das am schlimmsten von allen erkrankte. Nystagmus von der Geburt an bis zum Tode, geistig schwachsinnig, lernte nicht ordentlich sprechen, da er kaum angefangen hatte zu sprechen, als auch schon die Sprache eigenthümlich wurde, soll nicht ordentlich sehen können und war mit den Händen so ungeschickt, dass er kaum allein essen konnte. Die Ungeschicklichkeit der Arme nahm allmählig zu, desgleichen die Sprachstörung.

Dass es sich nach Gesagtem um eine exquisit hereditäre oder besser gesagt familiäre Erkrankung des Nervensystems handelt, ist wohl kaum zweifelhaft.

Nimmt man den Vater des zuerst erkrankten Carl Eickold, den Fuhrunternehmer Fr. Eickold als den Stammvater der erkrankten Familie an, so sind erkrankt ein Sohn, drei Enkel und bis jetzt ein Urenkel.

In keinem der Fälle kann von einer directen Vererbung die Rede sein, ebenso wenig von Inzucht und schwerlich von anderweit in die Familie hineingetragenen Schädlichkeiten.

Sämmtliche Kranke sind männlichen Geschlechts, von den an Zahl die männlichen überwiegenden weiblichen Familienmitgliedern ist keines erkrankt. Dagegen sind mit Ausnahme des ersten Kranken, des Carl Eickold, sämmtliche Kranke Nachkommen gesunder weiblicher Familienmitglieder, während die Kinder der männlichen alle gesund sind. „Die Krankheit geht durch die Mutter, thut dieser aber nichts“, ist der Ausspruch der Familie selber über die ihr eigenthümliche Krankheit.

Fassen wir kurz die hauptsächlichsten Symptome der Erkrankung zusammen, so finden wir doppelseitigen Nystagmus, eine eigenthümliche Sprachstörung, eine spastische Lähmung der unteren Extremitäten, eine ähnliche, wenn auch nur andeutungsweise vorhanden, der oberen Extremitäten, der Rücken- und Gesichtsmuskulatur, ohne jede Atrophie, erhöhte Sehnenphänomene bei vollständig erhaltener Haut- und Muskelsensibilität und einem mässigen Grade von Schwachsinn. Dieses Krankheitsbild hat unzweifelhaft die grösste Aehnlichkeit mit der multiplen Sklerose, wenngleich der geradezu typische Verlauf der einzelnen Krankheitsfälle ungemein auffallend ist, bei einer Erkrankung, der Charcot das Prädicat „polymorphe par excellence“ beilegt.

Neben diesem typischen Verlauf sind es insbesondere zwei Eigenthümlichkeiten, die besonders in's Auge fallen, erstens die Heredität, zweitens die Entwicklung im frühesten Kindesalter.

Was zunächst das Vorkommen der multiplen Sklerose auf hereditärer Grundlage resp. bei Mitgliedern derselben Familie anlangt, so sind darüber einige Beobachtungen in der Literatur\*) vorhanden.

Duchenne sah erbliche Uebertragung in einem Falle ebenso Erb. Frerichs und Erb beobachteten beide die Krankheit bei Geschwistern. Jedoch handelte es sich in allen diesen Fällen um Entwicklung der Krankheit im reiferen Lebensalter.

Die einzigen Fälle, in denen das Entstehen des Leidens bei Geschwistern in frühester Kindheit beobachtet wurde, sind die beiden Fälle von Dreschfeld. Beide Kranke waren Knaben, bei dem einen zeigten sich die ersten Krankheitserscheinungen im 14. Monate, bei dem zweiten im 4. Lebensjahre.

Was nun den zweiten Punkt, das Auftreten der multiplen Sklerose im Kindesalter anlangt, so finden sich in einer Arbeit von Hödemaker\*\*) neben einer Besprechung der einschlägigen Literatur zwei eigene Beobachtungen, denen sich aus der neueren Zeit noch zwei Fälle von Pollak\*\*\*) anreihen.

In dem ersten der von Hödemaker besprochenen Fälle — Beobachtung von Schüle — traten die ersten Symptome im 7. Lebensjahre auf, der Tod erfolgte im 14. Befund intra vitam, Schütteln von Kopf und Extremitäten, skandirte Sprache, Lähmungen, jedoch mit Muskelatrophie, psychische Schwäche und Schwindelanfälle, post mortem eine mehr diffuse Sklerose des Centralnervensystems, nur im Gehirn „neben einer ausgebreiteten diffusen Entartung an der Peripherie der diffus entarteten Massen einige isolirte Herde“.

Von den von Hödemaker aus der englischen Literatur citirten Fällen sind nur die zwei oben schon berührten Fälle von Dreschfeld genauer beschrieben.

Beginn der Erkrankung im 14. Lebensmonat mit Convulsionen und nachfolgender Schwäche und Zittern der Glieder. Von da an allmälige Verschlimmerung, bis im 10. Jahre folgender Befund vorhanden war: Kopfschütteln, Nystagmus, skandirte Sprache, an den oberen Extremitäten Intentionsschütteln, Parese ohne deutliche Atro-

---

\*) Erb, Rückenmarkskrankheiten p. 490.

\*\*) Deutsches Archiv für klinische Medicin. 23. Bd. p. 442.

\*\*) Desgl. 24. Bd. p. 404 und dieses Archiv Bd. 12. p. 157.

phie, Contracturen, an den unteren Extremitäten Muskelspannungen Parese, Extensionsstellung, erhöhte Sehnenphänomene, Abnahme der psychischen Functionen.

Im zweiten Falle Dreschfeld's bei dem Bruder des vorigen die ersten Erscheinungen, Schwäche und Zittern in den Beinen, im 4. Lebensjahre. Allmälige Verschlimmerung und im 7. Jahre folgender Befund: Kopfschütteln, Nystagmus, jedoch bloss beim Fixiren, skandirte Sprache, in den oberen Extremitäten Schütteln, in den unteren Muskelspannungen, Extensionsstellung, deutliche Sensibilitätsstörung, Schwachsinn.

Der erste der von Hödemaker beschriebenen Fälle zeigte bis auf geringe Abweichungen die grösste Aehnlichkeit mit den hier beschriebenen fünf Beobachtungen.

Der Zustand des acht Jahre alten Knaben ist folgender: Kopfschütteln, Nystagmus horizontalis bilateralis, skandirte Sprache, Intentionzittern, steifer Gang, Sehnenphänomene an den oberen wie unteren Extremitäten erhöht, Dorsalclonus, Muskel- wie Hautsensibilität nirgends gestört, mässiger Grad von Schwachsinn.

In noch auffallenderem Grade als in den klinischen Erscheinungsformen ähnelt dieser Fall in dem Entwicklungsgange den von mir beschriebenen Fällen.

Der Kranke begann mit dem Ende des ersten Jahres das Laufen zu lernen, jedoch viel langsamer und ungeschickter als die Geschwister „es war von Anfang an eine Steifigkeit in den Beinen vorhanden“. Während des Zahnens Anfälle von Bewusstlosigkeit mit Convulsionen, nach denen für einige Zeit Schielen zurückblieb, jedoch erst später Nystagmus sich entwickelte. Die Hände sollen immer etwas schwächer als bei anderen Kindern gewesen seien. Zu sprechen begann der Knabe in dem gewöhnlichen Alter, jedoch von vornherein langsamer und eintöniger als die Geschwister. Die Zunahme der Erkrankung war eine ganz allmälige, die einzelnen Symptome steigerten sich und es trat noch Schütteln der oberen Extremitäten und des Kopfes hinzu.

In dem zweiten Falle von Hödemaker begann die Erkrankung im 8. Lebensjahre. Schwäche der Beine mit Muskelspannungen, erhöhte Sehnenphänomene, Schwachsinn.

Die Fälle von Pollak, in denen sich die Erkrankung congenital, jedoch ohne hereditäre Grundlage entwickelte, zeichnen sich durch ein ausserordentlich hochgradiges Auftreten aus.

In dem ersten Falle wurde schon in den ersten Lebensmonaten eine fast vollständige Bewegungslosigkeit der Arme constatirt,

gegen den fünften Monat hin fingen die bis dahin bewegungslosen Arme an zu schütteln und zu schlottern, im sechsten Monat Schütteln des Kopfes, mit  $1\frac{1}{2}$  Jahr schwache und ungeschickte Gehversuche. Im 3. Lebensjahre fand sich Starrheit der Gesichtsmuskulatur, leichter Nystagmus bei Bewegungen der Augen Strabismus con- und divergens bei Fixationsversuchen, Gang plump und schnellend, Intentionsschütteln des Rumpfes, Kopfes und der Arme, vollständiger Defect der Sprache, dabei aber in den Lauten, die das Kind in der Erregung ausstösst, und die an das Blöken eines Schafes erinnern, ein gewisses Skandiren nicht zu verkennen, hochgradige geistige Schwäche.

Unter der Ueberschrift „Congenitale multiple Herdsklerose mit partiellem Balkenmangel“ beschreibt Pollak einen zweiten dem ersten sehr ähnlichen Fall, in dem die Diagnose durch die Section bestätigt wurde.

Die Störungen waren in körperlicher wie geistiger Beziehung gleich hochgradig. Mit Ausnahme sehr schwacher Bewegungen des Kopfes fast vollständige Bewegungslosigkeit des ganzen Körpers. Nystagmus mit Strabismus wechselnd. Störungen der Pupillarbewegungen, absolutes Fehlen der Sprache, Unmöglichkeit in normaler Weise zu schlucken, erhöhte Sehnenphänomene.

Die Autopsie ergab eine fast vollständige Durchsetzung des Grosshirns mit linsen- bis apfelkerngrossen sklerotischen Herden, die an der Oberfläche resp. beim Einschnneiden zum Theil hervorragten, zum Theil Vertiefungen bildeten, das Kleinhirn war durchaus frei, die Medulla oblongata, — das Rückenmark selber konnte nicht untersucht werden, — mit meist prominirenden Herden, stellenweise bis zur Confluenz derselben durchsetzt. Vom Balken aus ein mit zahlreichen eingestreuten Herden versehenes Fragment vorhanden.

Soweit die vorhandenen Beobachtungen über multiple Sklerose im Kindesalter, denen die beschriebenen fünf Fälle sich anreihen würden.

Das, was diese fünf Fälle auszeichnete, die Heredität, finden wir nur in den Fällen von Dreschfeld, und die Entwicklung von der Geburt an nur in den beiden Fällen von Pollak und mit grösster Wahrscheinlichkeit in dem ersten Falle von Hödemaker. Von den Erscheinungen, die in den angegebenen Fällen sich ausgeprägt finden, sehen wir in unseren Fällen fast alle vorhanden, jedoch an Stelle des von Schüle, Dreschfeld, Hödemaker und Pollak nie vermissten Intentionsschütteln des Kopfes und der Arme sehen wir in unseren Fällen eine Verlangsamung und Trägheit der Muskelbewegung, die den Charakter einer spastischen Störung nicht verleugnen kann. Ein eigentliches rhythmisches Kopfschütteln wurde nur bei

dem einen Knaben Albert Brömel vom ersten Vierteljahr bis zum fünften Jahre beobachtet und schwand dann allmählig.

Im höchsten Grade auffallend und bisher in der Weise noch nicht beschrieben, bleibt freilich das typische, man möchte fast sagen, identische Krankheitsbild, welches wir auch, was die Entwicklung anlangt, bei den fünf Kranken finden.

Wir müssen wohl annehmen, dass es eine gewisse bei diesen derselben Familie angehörigen Kranken auf hereditärer Entwicklung beruhende Anlage zur Erkrankung einzelner Partien des Centralnervensystems ist, die dieses typische Krankheitsbild verursacht hat.

Von anderweiten Hirnerkrankungen, die unter Umständen einen ähnlichen Symptomencomplex erzeugen könnte, würde hier nur noch Hydrocephalus in Frage kommen könnenn, doch ist diese Möglichkeit nach dem Befunde an den Schädeln der beiden noch lebenden Kranken wohl mit Bestimmtheit auszuschliessen.

Schliesslich verfehle ich nicht, Herrn Dr. Hellbach in Stadt Ilm, dessen Clientel diese Fälle angehören, meinen besten Dank auszusprechen.

---