

### III.

## Ueber eine eigenartige familiäre Entwickelungshemmung vornehmlich auf motorischem Gebiet.

Von

**Dr. Pelizaeus**

in Suderode am Harz.

~~~~~

Der Güte des Herrn Dr. Ihlefeldt in Quedlinburg verdanke ich die nachfolgende interessante Beobachtung, als deren Bezeichnung Herr Geheimrath Hitzig die obige vorschlug.

### **Krankengeschichte.**

Paul Wendemuth aus Quedlinburg ist  $8\frac{1}{2}$  Jahre alt und stammt von einem gesunden, noch lebenden Vater. Vier Geschwister leben noch, ein Bruder, das zweite Kind in der Ehe der Eltern, starb mit 20 Jahren an der Lungenenschwindsucht. Paul ist das jüngste der sechs Geschwister. Die vier noch lebenden sind gesund und gut entwickelt. Die Mutter des Knaben starb an Phthise, als der Kranke  $2\frac{1}{2}$  Jahre alt war.

Als die Stiefmutter, deren Angaben ich folge, den Vater des Knaben heirathete, war derselbe  $3\frac{1}{2}$  Jahre alt. Er machte auf die Frau damals einen etwas vernachlässigten Eindruck, konnte erst einige Worte sprechen, war unsauber und sass, ohne einen Versuch zu machen sich fortzubewegen, in einer Ecke des Zimmers, fiel aber auch, wenn er sass, leicht um, wenn er nicht durch Kissen gestützt war. Sogar in seinem Kinderstuhl konnte er ohne ringsum gestopfte Kissen nicht sitzen. Der Knabe wurde dann von der Stiefmutter sehr gut gepflegt, nahm Leberthran, wurde gebadet und nahm sehr an Gewicht zu. Er sass aber immer noch still auf einem Fleck und machte gar keinen Versuch sich fortzubewegen oder auch zu stehen. Dabei schielte er deutlich, und zwar mit beiden Augen nach innen. Erst nach Vollendung des fünften Jahres fing er an auf Händen und Füßen umher zu kriechen und brachte es allmälig zu einiger Gewandtheit darin. Die Sprache hatte sich langsam gebessert, war aber auch im 6. Jahre noch sehr undeutlich. Gegen Ende des 6. Jahres fing er vorsichtig an sich aufzurichten und lernte ganz langsam in der Weise gehen, wie er es jetzt macht. Die Mutter meint, er habe damals

genau so unsicher angefangen zu stehen und zu gehen, wie sonst ein Kind von 1—1 $\frac{1}{4}$  Jahr, welches die ersten Gehversuche macht. Jedoch sei er bei weitem ungeschickter gewesen und habe vor allen Dingen es niemals versucht, wie es sonst Kinder bei den ersten Steh- und Geh-Versuchen thuen, ohne festen Stützpunkt sei es mit den Händen, sei es mit dem Rücken zu stehen oder zu gehen. Zunächst kroch er auf den Knieen herum, später in der nachher näher beschriebenen Weise.

Status praesens am 24. Februar, an welchem Tage Herrn Geheimrath Hitzig der Kranke in Halle vorgestellt wurde.

Der Knabe ist für sein Alter wenig entwickelt, der Gesichtsausdruck wenig intelligent. Er ist sehr schüchtern und unbeholfen, begreift aber ganz gut, was man ihm sagt und giebt prompte Antworten. Er ist geistig zurückgeblieben, weiss sein Alter nicht anzugeben, jedoch meint die Mutter, das komme wohl daher, dass er sehr wenig mit anderen Kindern zusammen gekommen sei.

An der Stirn verschiedene Narben, die auf frühere Verletzungen zurückzuführen sind. Die Stirn erscheint stark gewölbt. Das Beklopfen des Schädels wird als empfindlich bezeichnet.

Eigenartige Abweichungen zeigen die Zähne, oben sind nur die mittleren Schneidezähne, die auffallend breit sind, vorhanden, ihre Schneide ist sehr abgeschliffen und zeigt deutlich zwei Einkerbungen. Die zwei untereren mittleren Schneidezähne sind sehr schmal und zeigen ebenfalls Einkerbungen und senkrechte Riefen. Die zwei äusseren unteren Schneidezähne sind in der Entwicklung zurückgeblieben. Am linken Auge leichter Strabismus convergens, der Kranke folgt dem Finger mit den Augen nicht ganz nach links und rechts. Kein Nystagmus. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergiebt folgendes: links kleiner Conus nach unten, Papille scharf umgrenzt, Gefässer normal, die temporale Papillarhälfte erscheint leicht grau verfärbt, besonders im unteren Quadranten. Rechts: Die Papillargrenzen nicht ganz scharf, die temporale Papillarhälfte etwas stärker abgeblasst, die Gefässer normal. Die Pupillen sind gleich, reagiren gut.

Die Innervation des Facialis beim Bewegen der Gesichtsmuskulatur links stärker als rechts, die Zunge weicht deutlich nach links ab. Die Sprache ist etwas undeutlich, leise, der Kranke vermeidet schwierige Worte und Laute und sagt z. B. statt Schlüssel „Lüttel“. Störungen anderweiter Gehirnnerven sind nicht vorhanden.

An den oberen Extremitäten keine Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen, die Bewegungen derselben sind kräftig und gewandt.

Untere Extremitäten: Beide Beine leicht nach aussen gekrümmmt, die Muskulatur ist von mittlerer Entwicklung, spastische Erscheinungen nicht vorhanden, Patellarreflex beiderseits gesteigert, kein Fussclonus, die Sensibilität ist durchaus intact. Der Knabe kann ohne Unterstützung nicht stehen und nicht gehen. Er fällt, wenn er mit Unterstützung geht oder steht und der Stützpunkt fortfällt, sofort um und zwar nach der Seite, nach welcher der Körper das Uebergewicht hat. Mit Unterstützung ist Gehen und Stehen mög-

lich, jedoch sehr unsicher. Der Kranke setzt die Füsse beim Gehen ungeschickt auf, zieht dieselben etwas nach und bleibt manchmal mit der Spitze des einen Fusses hinter dem andern hucken. Atactisch ist der Gang dagegen nicht, auch nicht spastisch. Ist der Kranke gut unterstützt, so kann er mit geschlossenen Augen ebenso gut gehen wie mit offenen. Der Knabe bewegt sich sowohl wenn die Augen offen, als wenn sie geschlossen sind, sehr gut in der Weise auf dem Boden vorwärts, dass er sich auf die gestreckten Arme stützt, und die Füsse mit grossen sichern, nicht schleudernden Bewegungen vorwärts setzt. Er erhebt dabei die Beine ziemlich hoch. Alle Bewegungen sind dieser Art des Fortbewegens durchaus angemessen, sicher und kräftig. Auch beim Augenschluss wird die intendirte Richtung gut inne gehalten.

Sitzt der Knabe am Boden, so kann er ohne Hülfe oder einen Stützpunkt, den er mit den Händen fassen kann, sich nicht aufrichten. Er steht aber, wenn er einen solchen Punkt, das Bein oder den Rand eines Tisches erfassen kann, ziemlich geschickt auf. Gegen einen Tisch oder die Wand gelehnt, kann er gehen und stehen. Er geht, indem er sich entweder mit den Händen am Tisch anklammert, oder indem er sich mit dem Rücken an die Wand lehnt und sich nun an derselben entlang schiebt. Wenn der Knabe sitzt oder liegt, so führt er jede gewollte Bewegung mit den Beinen gut aus, trifft mit den Fuss spitzen gut den vorgehaltenen Finger und gut mit der Ferse des einen Beines das andere Knie. Die Mutter des Knaben behauptet mit aller Bestimmtheit, dass das Gehen in letzter Zeit immer besser geworden sei. Der Knabe müsse sich nur ordentlich Mühe geben.

Wenn man das hier skizzirte Krankheitsbild noch ein Mal kurz zusammenfasst, so wird man nicht umhin können zu sagen, dass es sich um eine eigenartige, noch nicht beschriebene Krankheitsform handelt. Auch die Entwicklung der Krankheit ist eine eigenartige. Ein Kind, anscheinend gesund geboren, zeigt bald einige Störungen cerebralen Characters. Es schieilt, die Entwicklung der Intelligenz ist eine langsame, es lernt erst im Laufe des dritten Jahres einigermassen sprechen und noch im neunten Jahr, bei der Untersuchung, ist die Sprache undeutlich wie im frühen Kindesalter, daneben Störungen in der Entwickelung der Zähne, Differenz in der Innervation des Facialis und ein an multiple Sklerose erinnerndes Bild des Augenhintergrundes. Am eigenartigsten sind die motorischen Störungen. Die Gesichtsmuskeln sind bis auf die genannte Facialis-Differenz frei, ebenso die oberen Extremitäten. Dagegen zeigen die unteren Extremitäten sich der Aufgabe der Locomotion in keiner Weise gewachsen, trotzdem die Muskeln kräftig sind und der Kranke anderweite Bewegungen mit ihnen gut ausführen kann.

Es lässt sich nicht leugnen, dass auf den ersten Anblick die Gehstörung sowohl an die Marie'sche cerebellare Ataxie, als auch an die dieser verwandte Friedreich'sche Ataxie erinnerte. Eine genauere

Beobachtung ergiebt aber, dass weder die Entwickelung der Erkrankung noch die einzelnen Symptome derselben mit den beiden genannten Krankheiten übereinstimmen, insbesondere kann der Gang weder als ein spinal- noch cerebellar-atactischer bezeichnet werden. Am meisten Aehnlichkeit besteht, sowohl was die Entwickelung der Krankheit als auch die einzelnen Symptome anlangt, mit jenen angeborenen Bewegungsstörungen familiärer Art, wie ich<sup>1)</sup> sie beschrieben und damals auf den Vorschlag Westphal's als multiple Sklerose bezeichnet habe. Mit Recht, wie mir scheint, nimmt aber Oppenheim<sup>2)</sup> an, dass es sich in diesen Fällen um eine congenitale Entwickelungshemmung gehandelt. Dass es sich aber bei der Krankheit des Karl Wendemuth nicht nur um eine Entwickelungshemmung eigenthümlicher Art, sondern um eine familiär auftretende Erkrankung, wie bei der Marie'schen und Friedreich'schen Ataxie handelt, das beweist eine Beobachtung aus der Halleschen Nervenklinik, deren Erwähnung mir Herr Geheimrath Hitzig gütigst gestattet hat, deren genauere Veröffentlichung später erfolgen wird. Es handelt sich um zwei Brüder, der eine 6, der andere 8 Jahre alt. Beide bieten genau das selbe Krankheitsbild wie der kleine Wendemuth, verschiedene cerebrale Störungen, dieselbe Art der Gehstörung bei intacten oberen Extremitäten und genau dieselbe Entwickelung des Krankheitsbildes. Ich möchte nicht unerwähnt lassen, dass die hier beschriebene Krankheitsform eine Eigenthümlichkeit zeigt, durch die sie sich von den anderen hereditären Erkrankungen des Nervensystems ähnlicher Art unterscheidet, das ist die Tendenz zur Heilung oder wenigstens zur Besserung, während alle anderen, Marie's cerebellare Ataxie, Friedreich's Ataxie, meine früher beschriebenen Fälle sich immer mehr verschlimmern, das Gehvermögen zuletzt ganz schwindet. Speciell die beiden in der Halleschen Klinik beobachteten Kranken hatten sich in den sechs Monaten ihres dortigen Aufenthalts erheblich gebessert. Ebenso sind alle Störungen, die der Sprache, das Schielen und die Gehstörungen bei unserem Kranken immer besser geworden.

Es kann mithin keinem Zweifel unterliegen, dass es sich in allen drei Fällen um dieselbe eigenartige, durch Entwickelung und Befund wohl characterisirte Erkrankung handelt, für welche die von Herrn Geheimrath Hitzig vorgeschlagene Benennung als durchaus richtig erscheinen muss.

---

1) Dieses Archiv Bd. XVI. Heft 3.

2) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. S. 243.

---