

## XXII.

(Aus dem Laboratorium des Odessaer städtischen psychiatrischen Hospitals.)

### **Zur Frage von den anatomischen Veränderungen des Gehirns im Anfangsstadium der progressiven Paralyse.**

Von

**Dr. A. D. Kozowsky,**

Director der Gouvernements-Irrenanstalt in Bessarabien (Russland).

Obgleich die progressive Paralyse bereits seit fast einem Jahrhunderte, d. i. seit Bayle (1), als besondere klinische Form ausgeschieden ist, und trotz der reichen Zahl der Arbeiten, welche verschiedene dunkle Seiten dieser Erkrankung zu beleuchten bestrebt waren, enthält dieselbe doch bis auf den heutigen Tag vieles Unaufgeklärte. Es liegt weder in meiner Absicht, noch auch in meinen Kräften, eine historisch-kritische Uebersicht der Anschauungen zu geben, welche hinsichtlich der Aetiology, Anatomie und klinischen Bedeutung der progressiven Paralyse laut geworden sind. Es mag nur erwähnt werden, dass ausser der Complicirtheit der genannten Erkrankung, welche die Lösung vieler Fragen erschwert, hier vielfach auch der Umstand hinderlich ist, dass die progressive Paralyse in einer Weise verläuft, die anderen Psychosen äusserst ähnlich ist. Es erforderte den Aufwand nicht geringer Mühe, diese Formen auseinander zu halten. Sogar in der letzten Zeit war man in Folge anatomischer Untersuchungen genöthigt, von der progressiven Paralyse einige Formen zu trennen, welche klinisch derselben äusserst ähnlich sahen, jedoch ein anderes anatomisches Substrat aufwiesen; es sei hier der Arbeit Binswanger's (2), welcher 2 Formen kennt: die Encephalitis subcorticalis chronica progressiva und die Degeneratio arteriosklerotica cerebri, sowie der Arbeit Alzheimer's (3) Erwähnung gethan.

theils als Ausdruck der Entwicklungshemmung zu betrachten sind, wie abnorme Kleinheit, Defecte im Bau und Entfaltung der Hirnrinde oder Ernährungsstörungen im Sinne einer Degeneration, cirkumskripte oder diffuse Atrophie und Sklerosirung der Hirnrinde“. Zugleich mit beschränkten oder ausgedehnten Hirnhypoplasieen findet sich die Zellenverkümmern im Ammonshorn.<sup>1)</sup> Häufig<sup>2)</sup> ist ferner „die Ausbildung hydrocephalischer Ergüsse in den Ventrikeln mit Compressionsatrophie der Hirntheile“.

Wichtig ist der Nachweis Heller's, dass auch ein starker Hydrocephalus bei erblicher Lues zurückgehen kann. Ein Theil der Hydrocephalieen gehört übrigens in unsere Gruppe I., wenn Soloctoff<sup>3)</sup> sie mit Recht auf hereditär-syphilitische Arteriitis zurückführt.

In dritter Linie ist die Fähigkeit der hereditären Lues hervorzuheben, das Nervensystem in einer morphologisch nicht nachweisbaren Weise zu schädigen. „Es handelt sich um allgemeine Ernährungs- und Entwicklungsstörungen, die sich in Form einer verminderten Resistenz des Nervensystems gegen äussere Schädlichkeiten, als auch durch die Prädisposition der hereditär-syphilitischen Kinder für gewisse Neurosen — besonders für die Epilepsie — äussern.“

Kowalewsky<sup>4)</sup> hat sich besonders bemüht, über die Art dieser Schädigung der Nervensubstanz Vorstellungen zu gewinnen (durch Toxine der Syphilis, Veränderungen der Blutmischung).

Nach der Nomenklatur Fournier's würden im Gegensatz zu den specifischen Veränderungen unserer Gruppe I. die Gruppen II. und III. als parasyphilitische Erkrankungen zusammenzufassen sein. Auch Hochsinger<sup>5)</sup> hält diese Bezeichnung für glücklich gewählt und reiht unter dieselben ein „alle Arten von Hemmungsbildung, Wachstums- und Entwicklungsstörung, rhachitischen, hydrocephalischen, skrophulösen Habitus, Idiotismus, Störungen in der Entwicklung der Pubertät, Zwergwuchs etc., soferne sich Erscheinungen der genannten Art bei hereditär-syphilitischen Individuen oder solchen mit sichergestellter syphilitischer Aszendenz auffinden lassen“.

1) Bratz, Ammonshorn bei Epileptischen und Paralytikern. Neurolog. Centralbl. 1899. Allgem. Zeitschr. f. Psychiatrie. 56, Bd. S. 841.

2) Edmond Fournier (der jüngere), Stigmata dystrophiques de l'hérédo-syphilis, Paris 1898, hat 170 Beispiele von Hydrocephalus gesammelt.

3) Soloctzoff, L'hydrocéphalie u. s. w. in Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. 1899. XII. p. 37.

4) Kowalewsky, Die functionellen Nervenkrankheiten und die Syphilis. Dieses Archiv. 1894.

5) Hochsinger, Studien über die hereditäre Syphilis. 1898.

Während die schwereren der aufgezählten Veränderungen des Gehirns mit der Fortdauer des Lebens nicht vereinbar sind oder doch schon in den ersten Lebensmonaten mit oder ohne Convulsionen zum Tode führen, können wir bei andern hereditär-syphilitischen Kindern eine Reihe von klinischen Symptomen seitens des Gehirns beobachten, cerebrale Hemiplegieen, Aphasie, Augenmuskellähmungen, corticale Epilepsie und vor Allem die Idiotie<sup>1)</sup> in ihren verschiedenen Formen. Fournier<sup>2)</sup> hat besonders eine Verlaufsart der Gehirnsyphilis hervorgehoben, bei welcher zunächst das Auftreten von Krampfanfällen nach klassischem Typus die Fehldiagnose der idiopathischen Epilepsie bedingen könne, bis der weitere Verlauf, der Eintritt von Lähmungen, insbesondere einer Hemiplegie den wahren Sachverhalt aufdeckt.

Eine ganz besondere Stellung ausserhalb unseres Schemas nimmt eine Erkrankung ein, welche zwar von den meisten Autoren weder unter den anatomischen noch den klinischen Erscheinungen der hereditären Syphilis erwähnt wird, welche aber nach der etwa 50 Fälle umfassenden Zusammenstellung von Thiry<sup>3)</sup> hier einen gesicherten Platz beanspruchen darf, das ist die progressive Paralyse. Vornehmlich bei Individuen, welche unter dem doppelten Einfluss syphilitischer und neuropathischer Heredität stehen, pflegt sie vom 9. bis 20. Lebensjahr einzusetzen, auf psychischem Gebiet unter dem Bilde progressiver Demenz, auf körperlichem unter den bekannten Erscheinungen der Paralyse, sehr oft mit apoplektiformen und epileptiformen Anfällen, mit tabischen und Seitenstrangssymptomen zu verlaufen und im Mittel innerhalb etwa 4 Jahren mit dem Tode zu endigen.

Rumpf macht darauf aufmerksam, dass ein grosser Theil der hereditär-syphilitischen Kinder schliesslich in Idiotenanstalten verpflegt wird, und fordert dazu auf, „hier an der Hand eines grösseren, allerdings sorgfältig zu bearbeitenden Materials die Frage zu beantworten, in welchem Procentverhältniss die Syphilis in der Aetiologie der betreffenden Fälle eine Rolle spielt“.

Nur für einen Bruchtheil solcher Fälle, nämlich für die im Kindesalter beginnende und durch das Leben fortdauernde Epilepsie will diese Arbeit es unternehmen, der obigen Forderung zu genügen und an der Hand der Pflöglinge der Anstalt Wuhlgärten den zahlenmässigen An-

---

1) Sander, Artikel „Idiotie“ in Eulenburg, Realencyklopaedie. Dritte Auflage. 98.

2) Fournier, Syphilis héréditaire tardive. L'Union medicale. 1884.

3) Thiry, De la paralyse générale progressive dans le jeune âge. 1898.

theil der hereditären Lues unter den ätiologischen Faktoren der Epilepsie nachzuweisen.

Herrn Director Hebold, unserem Chef, gestatten wir uns, auch an dieser Stelle für die freundliche Ueberlassung des Materials unseren verbindlichsten Dank auszusprechen.

Wir sind dabei in der Lage, vor Eintritt in unsere Untersuchungen an dem gleichen Berliner Krankenmaterial einen ungefähren Ueberblick zu gewinnen, welchen Raum der von uns zu bearbeitende Bruchtheil der Fälle unter den hereditär-luetischen Pfleglingen einer Idiotenanstalt überhaupt einnimmt.

Piper<sup>1)</sup> fand in der Idiotenanstalt Dalldorf vor der Errichtung der Anstalt Wuhlgarten und der Ueberweisung der epileptischen Kinder an dieselbe 291 Kinder ohne Krämpfe und 125 mit Krämpfen. Unter den ersteren 291 war hereditäre Syphilis 15 mal, unter den letzteren 125 nur 1 mal nachgewiesen. Darnach würde die Lues hereditaria in der Anamnese der Idiotie ohne periodisch wiederkehrende Krampfanfälle 6,5 mal häufiger sein als in derjenigen der Epilepsie.

Betrachten wir bei Piper noch die Krankheitsgeschichten der 15 nicht-epileptischen Idioten mit syphilitischer Aetiologie genauer, so waren 2 derselben mit allgemeinen Lähmungen behaftet. 7 andere Kinder hatten vorübergehend an Krämpfen gelitten, darunter 3, welche auch die Laienschilderung als cerebrale Kinderlähmung kenntlich macht.

Wildermuth<sup>2)</sup> hat „unter 110 Idioten der Privatpraxis 13 Fälle, also 11,8 pCt. gesehen, bei denen theils nach der Anamnese, theils nach dem Befunde an den Kranken Lues hereditaria mit grosser Wahrscheinlichkeit oder mit Sicherheit anzunehmen war“, während er diese Aetiologie bei der Epilepsie an der gleichen Stelle gar nicht erwähnt.

Es will darnach scheinen, als ob die hereditäre Syphilis viel häufiger reine Idiotie und andere frühzeitige Störungen des Nervensystems hervorruft, als das gewöhnliche Bild der idiopathischen Epilepsie. Aber auch für die letztere wird allgemein die Lues hereditaria als einer der ätiologischen Faktoren genannt.

Nach Gowers<sup>3)</sup> „kommt idiopathische Epilepsie zuweilen bei Individuen vor, die an hereditärer Lues leiden, ohne dass eine andere Ursache zu finden ist“. Auch Voisin<sup>4)</sup> hat wiederholt epileptische, von

1) Piper, Zur Aetiologie der Idiotie. 1893.

2) Handbuch der Krankenversorgung und Krankenpflege. I. Bd. 2. Abtheil., herausg. von Liebe, Jacobsohn und Meyer.

3) Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten. Deutsche Ausgabe von Grube. 1892.

4) J. Voisin, l'Epilepsie. 1897.

syphilitischen Eltern stammende Kinder behandelt und macht auf die natürliche Minderungsursache solcher Beobachtungen aufmerksam, welche darin liegt, dass die betreffenden Säuglinge schon im zarten Alter zu Grunde gehen, sofern es überhaupt zu der Geburt eines reifen lebenden Kindes kommt.

Féré<sup>1)</sup> erwähnt die diagnostischen Schwierigkeiten, da „die Natur der Epilepsie, welche durch congenitale Syphilis bedingt ist, nur schwer und durch mühsamstes Durchforschen aller ätiologischen Möglichkeiten erkannt und festgestellt werden“ kann.

Die Richtigkeit dieser neurologischen Erfahrungen wird durch die Beobachtungen der Syphilidologen bestätigt. E. Fournier (l. c.) hat in der Reihe der parasyphilitischen Erscheinungen der Erbsyphilis bei 480 Kindern, unter welchen er z. B. 207 mal, d. h. zu 43 pCt. Zahn-anomalieen fand, 19 mal, d. h. zu 4 pCt. chronische Epilepsie festgestellt.

„In der grossen Mehrzahl der Fälle ist freilich“, wie Oppenheim<sup>2)</sup> betont, „die syphilitische Epilepsie keine genuine, sondern eine symptomatische Form und bildet die Theilerscheinung eines Krankheitsbildes der Hirnsyphilis. Ich halte es aber nach zahlreichen Beobachtungen nicht für zweifelhaft, dass auch die gewöhnliche Epilepsie eine Folge der (erworbenen und) ererbten Syphilis sein kann.“

Auch Gowers und in eingehender Darstellung Kowalewsky<sup>3)</sup> scheiden die verschiedenen, durch hereditäre Lues hervorgerufenen Formen der Epilepsie.

In jüngster Zeit hat dann unser Thema durch Binswanger<sup>4)</sup> eine klärende Sichtung erfahren. Er scheidet streng die beiden Hauptwege, auf welchen die Syphilis der Erzeuger zur Epilepsie der Nachkommen-schaft führen kann, 1. als Begleitung resp. Folgeerscheinung spezifischer Erkrankungen des kindlichen Gehirns (unsere Gruppe I., *épilepsie syphilitique vraie* Fournier's). „Es kommen die verschiedensten Krampf-formen ähnlich der tertiären Epilepsie der erworbenen Syphilis zu Stande.“ 2. „Ganz allgemein ohne spezifische Infection der Keime durch toxische Schädigungen des Sperma's resp. des Eikerns.“ In diesem Falle „wirkt sie mit oder ohne hereditäre Belastung als wesentlich

---

1) Féré, Die Epilepsie. Autorisirte Uebersetzung von Ebers. 1896.

2) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1894.

3) Kowalewsky, Syphilitische Epilepsie. Berliner klinische Wochenschrift. 1894.

4) Binswanger, Die Epilepsie. In Nothnagel's Spec. Pathol. und Therapie. XII. Bd., I. 1.

prädisponirendes, die neuropathische Constitution veranlassendes Moment. Die Epilepsie wird dann durch die verschiedensten Gelegenheitsursachen hervorgerufen und unterscheidet sich in nichts von den gewöhnlichen Formen der Erkrankung“ (*épilepsie parasyphilitique Fournier's*, unsere Gruppen II. und III.).

Gerade Binswanger erklärt jedoch eine Vermehrung der Kasuistik noch für nothwendig. Er macht dabei noch auf eine dritte Möglichkeit aufmerksam. Die hereditäre Syphilis kann sich mit ihren specifischen Processen in anderen Organen als dem Gehirn des Kindes ansiedeln, und es kann von diesen Localisationen aus „eine functionelle Epilepsie durch die Syphilistoxine des im kindlichen Organismus fortgewucherten syphilitischen Virus hervorgebracht werden“.

Die Frage des Antheils der hereditären Lues an der idiopathischen Epilepsie hat ein erneutes Interesse durch die Freud'sche<sup>1)</sup> Auffassung von dem Wesen derselben gewonnen. Dieser Autor ist geneigt, die idiopathische Epilepsie und viele Formen der Idiotie auf den anatomischen Process diffuser Sklerose zurückzuführen, welche der cerebralen Kinderlähmung zu Grunde liegt. Bei idiopathischer Epilepsie betreffe dieser Process zufällig keine motorische Stelle im Gehirn und sei darnach eine „infantile Cerebrallähmung ohne Lähmung“. Freud stützt seine, auch von Hebold<sup>2)</sup> getheilte Anschauung auf eine grosse Reihe von Thatsachen und Erwägungen. Eins seiner mehr beiläufigen Argumente wird durch die gemeinsame Bedeutung der hereditären Lues für alle diese infantilen Krankheitsformen geliefert. „Zu zahlreich, um hier aufgezählt zu werden, sind die Fälle, in denen das klinische Bild nur die Symptome der Idiotie, Jackson'schen und genuinen Epilepsie umfasst. Fälle von Cerebrallähmung ohne Lähmung, bei denen die Zurückführung auf Lues hereditaria unabweisbar ist.“

Eine zahlenmässige Angabe darüber, wie oft annähernd die hereditäre Syphilis im Gegensatz zu den übrigen Faktoren als Ursache der Epilepsie in Betracht kommt, haben wir in der Literatur nicht gefunden. Lange<sup>3)</sup> veröffentlicht aus einem anamnestic etwas unsicheren Material von 700 Epileptikern die Krankengeschichten von drei Personen mit syphilitischer Ascendenz. Trotz der auch von Binswanger beton-

1) Freud, Infantile Cerebrallähmung. Nothnagel's Samml. Bd. IX., 2. Theil, 2. Abtheil. Insbesondere Seite 212sqq.

2) Hebold, Wesen und Behandlung der Epilepsie. Hygienische Rundschau. 1897.

3) Lange, Statistischer Beitrag zur Aetiologie der Epilepsie. Psychiatrische Wochenschr. 1899. No. 35 und No. 36.

ten Schwierigkeiten einer solchen Statistik erschien ein Versuch in dieser Richtung wünschenswerth.

Um eine einigermaßen zuverlässige Grundlage zu gewinnen, haben wir uns auf solche Epileptiker beschränkt, bei denen die Vorgeschichte in sicherer Weise zumeist von dem Vater oder der Mutter zu erkunden war; ferner haben wir vorzugsweise nur die Zöglinge des hiesigen Kinderhauses oder Erwachsene, unter 20 Jahren mitgezählt, bei denen die anamnestisch zu erforschenden Thatfachen, wie luetische Erkrankungen im Säuglingsalter, Infection des Vaters, Aborte der Mutter, Erkrankungen und Sterblichkeit der Geschwister zeitlich nicht allzuweit zurücklagen.

Wenden wir uns zunächst den rein negativen Fällen zu, bei denen hereditäre Lues nach Lage der Dinge ausgeschlossen schien. Hier durften nur die Kranken mit dem gewöhnlichen klinischen Bilde genuiner Epilepsie Berücksichtigung finden, dagegen die im jugendlichen Alter ohnehin seltenen Fälle in der Zählung fortgelassen werden, bei welchen als die wahrscheinliche Ursache der Epilepsie Traumen, Tumor, Tuberculose etc. des Gehirns gemuthmasst werden konnten.

Bei diesen Beschränkungen fanden wir 200 genuine Epileptiker, bei denen für Syphilis des Vaters oder der Mutter keinerlei Anhaltspunkt vorlag und eben so wenig bei deren Deszendenz irgend welche Zeichen dieser Krankheit sich feststellen liessen. Hierzu sind ferner zu erwähnen 15 Epileptische mit cerebraler Kinderlähmung, bei denen gleichfalls congenitale Syphilis mit Sicherheit verneint werden konnte.

Nach dem Gesagten können diese Zahlen als die Minimalziffern der genuinen Epilepsie ohne die Aetiologie hereditärer Lues gelten. Bedeutend complicirter gestaltet sich die Sichtung der spärlichen Fälle, bei denen sich der Verdacht auf hereditäre Lues erhob.

Selbst wenn nach Ueberwindung der hier nicht näher zu erörternden differentialdiagnostischen Schwierigkeiten bei einem Kinde die Abstammung von einem syphilitischen Erzeuger gesichert erachtet wurde, so war, um den Zusammenhang mit der Epilepsie zu sichern, immer noch der Beweis zu erbringen, dass die angenommene Lues auch im Centralnervensystem eine anatomische Localisation oder sonst eine irgendwie geartete Veränderung bewirkt hätte. Streng genommen ist dieser Nachweis nur durch den anatomischen Befund specifischer Veränderungen im Gehirn zu erbringen.

Sind wir, wie in der Mehrzahl der folgenden eigenen Fälle für die Frage des ursächlichen Zusammenhangs zwischen Syphilis und Epilepsie nur auf die Betrachtung des klinischen Verlaufs angewiesen, so werden wir die Analyse der Krankengeschichten dahin zuspitzen müssen, welche

der 3 Gruppen hereditär-luetischer Veränderungen des Nervensystems nach unserem Schema vorliegen könnte. Auch nachdem die Epilepsie schon viele Jahre bestanden hat, wird sich die frühere Anwesenheit spezifischer localisirter Gehirnprocesse (Gruppe I. unseres Schemas, *épilepsie syphilitique vraie Fournier's*) zuweilen nach dem klinischen Gesamtverlauf erschliessen lassen. Dagegen trotz die *épilepsie parasymphilitique* allen analysirenden Tendenzen. Eine Mikrogryrie, eine Hydrocephalie (Gruppe II.) vermag noch gelegentlich gemuthmasst werden.

Wie steht es aber mit den übrig bleibenden Fällen der Gruppe II. und gar der Gruppe III., derjenigen ohne anatomische Veränderungen? Dass die hereditäre Lues für die Epilepsie ätiologisch wirksam gewesen ist, soll hier aus der Abwesenheit aller anderen ursächlichen Momente erschlossen werden. In vielen der nachfolgenden kasuistischen Fälle besteht aber die Syphilis gleichzeitig neben dem Potus des Vaters. Welches ist hier das wirksame Moment? Zumeist werden beide „keimschädigend“ gewirkt haben. Vorsicht in der Beurtheilung erheischen unseres Erachtens auch die Fälle, in denen ätiologisch zwar ausschliesslich Lues des Vaters, aber abgesehen von der Epilepsie gar keine Zeichen parasymphilitischer Vererbung, weder an dem Kinde noch an seinen Geschwistern nachzuweisen sind. Bei der grossen Verbreitung der Syphilis wie der Epilepsie wird sich eine zufällige Coincidenz nicht für jeden Fall abweisen lassen.

Endlich werden wir für manche Fälle, die in unserem Schema nicht berücksichtigte, von Binswanger aufgestellte Eventualität im Auge behalten müssen, dass die in vegetativen Organen des Kindes localisirte Erbsyphilis später durch Toxine das Gehirn schädigt.

Die nachfolgenden Krankheitsskizzen sind, um Wiederholungen gleichförmiger Erörterungen zu vermeiden, in ihrer Reihenfolge nach dem Grade geordnet worden, in welchem bei dem einzelnen Kranken die hereditäre Lues und ihre pathogenetische Wirksamkeit gesichert erschien.

1. K. 664.<sup>1)</sup> Wilhelm, 18 Jahre alt. Vater starker Potator, war vor Geburt des Patienten geschlechtskrank. Mutter gesund. 8 Partus. Die 6 ersten Kinder sind früh gestorben, zum Theil mit Hautauschlägen. 7.: unser Patient. 8.: ein sonst gesundes Mädchen, welches nur viel an Hinterkopfschmerzen leidet.

Patient bis zum 3. Lebensjahr hered-luetisch: Ausfluss aus der Nase,

---

1) Da die hier geschilderten Kranken zumeist bis an ihr Lebensende in der Anstalt verbleiben, so wird nach Verlauf von Jahren eine anatomische Revision dieser klinischen Arbeit möglich sein. Die einzelnen Kranken sind deshalb durch Actenzeichen kenntlich gemacht.



Ausschlag am ganzen Körper. Schule mit wenig Erfolg. Im 10. Lebensjahr erster Anfall, zunächst nur „starrer Blick ohne Fall“<sup>4</sup>. Im Laufe eines Jahres wurden die Anfälle schwerer und häufiger, so dass Ueberführung in die Idiotenanstalt nöthig wird.

Zähne geriffelt und ausgezackt. Viel Rhagaden im Gesicht. Beide Pupillen auffallend weit, träge reagirend. Beiderseits Neuritis optica (Prof. Silix): Sehnervengrenzen verwaschen, schmutzig grauweiss, Gefässe nur hier und da von Exsudatmassen überlagert. Prominenz 3 D. (1 mm). Normale Sehschärfe.

Ist die Neuritis direct durch das syphilitische Gift oder in Uebereinstimmung mit der Mehrzahl der Fälle<sup>1)</sup> durch einen Process im Schädelinnern bedingt?

Sonst keinerlei Herderscheinungen. Häufige Krampfanfälle typisch-epileptischer Natur ohne Aura. Auch petit mal. Oft tage- bis wochenlang Verwirrungszustände, in denen er keinen Athem mehr hat, Gift bekommt. Langsamer geistiger Rückgang auch in der Anstalt zu verfolgen. Energische Schmiercur und Jodkali hat eine Besserung der Neuritis, aber keinerlei Aenderung der Epilepsie bewirkt. 3 Monate später Erstickung im Anfall. Leichenbefund S. 639.

2. E. 460. Otto, 20 Jahre alt. Vater an progressiver Paralyse gestorben. Mutter gesund. Keine Aborte, 4 Partus. 1.: Tochter viel Ausschlag, besonders am Kopfe, im ganzen ersten Lebensjahre. 2.: unser Patient. 3. und 4. gesund.

Patient konnte bald nach der Geburt keine Luft durch die Nase bekommen, wurde bis zum 3. Lebensjahre an der Nase ärztlich behandelt, in den ersten Lebensjahren hatte er zudem starken Hautausschlag im Gesicht.

Im 1. Lebensjahre schlief Patient stets mit offenen Augen; manchmal wurde er einen Augenblick ganz steif, die Augen starr. Lernte erst zu 4 Jahren laufen wegen starker Rhachitis. Später gesunde Entwicklung. Seit dem 18. Lebensjahre Anfälle, nach denselben zuweilen stundenlange Benommenheit.

Ausgesprochene Sattelnase. Hutchinson'sche Zähne. Beiderseitige Schwerhörigkeit. Keratitis interstitialis linkerseits. Anfälle: Sinkt um, scheint bewusstlos, stossende Bewegungen der Beine, windet sich dann einige Male hin und her, steht nach 5 Minuten auf. Oder: Wird blass, sinkt nieder, kommt rasch wieder zu sich, aber noch stundenlang nachher vereinzeltes ruckartiges Zusammenfahren des ganzen Körpers wie beim Erschrecken.

3. O. 95. Reinhold, 19 Jahre alt. Vater hat schon als Kind gestottert, kein Trinker, zeigte in der ersten Zeit der Ehe grosse Flecke auf dem Rücken und grosse Geschwüre am After. Mutter hat leichten Exophthalmus, sonst gesund. 4 Aborte. 6 vor dem Patient geborene Geschwister früh gestorben, einer von ihnen war ganz mit Geschwüren bedeckt. Von den 3 lebenden Geschwistern hatten 2 vorübergehend Krämpfe, der 3. unser Patient. Derselbe

---

1) Uhthoff, Ueber die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augenstörungen. 1894.

hatte im ersten Lebensjahre viele Geschwüre am Körper und Anus. Hat zur rechten Zeit laufen gelernt. Zu 1 Jahr und 8 Monat einmal Starrkrampf, dann zunächst nicht wieder. Gemeindeschule bis 1. Klasse.

Seit dem 11. Lebensjahre wieder bis heute sich regelmässig wiederholende Krämpfe: Schrei, Tonus, doppelseitige Zuckungen. Manchmal Enuresis und Zungenbiss.

Früher Aura, indem das Kinn zu zittern anfang, jetzt nicht mehr. Starker geistiger Rückgang.

Beiderseitiger Exophthalmus von Kindheit auf, Myopie — 1 D. Der Augenhintergrund ist bei diesen Kranken ebenso wie bei allen Anderen, bei denen nichts Gegentheiliges bemerkt, von Herrn Prof. Sillex normal befunden worden, welchem wir für die freundliche Berücksichtigung der Ziele dieser Arbeit zu Dank verpflichtet sind.

Tachykardie. Keine Struma. Sprache stark stotternd, von Kindheit auf. Jodkalium ebenso wirkungslos wie früher Bromsalze.

4. H. 9. Grete, 8 Jahre alt. Vater Schnapstrinker, 40 Pf. pro die, „leidend“. Mutter hochgradig anämisch. 2 Aborte. 1 Kind zu früh geboren, 6 Wochen alt an allgemeiner Schwäche gestorben. Patientin hatte in den ersten Lebensmonaten 10 Pfennigstück grosse, nässende Flecke am ganzen Körper, bekam vom Arzt graue Pulver (Calomel). Vater, vor den Arzt citirt, untersagte weitere Behandlung. Zu 2 Jahren laufen und sprechen gelernt. Im 4. Lebensjahre (ärztlich beglaubigte) Masern, im Initialstadium Ausbruch von Krämpfen. Im 5. Lebensjahre während einer Scarlatina wieder mehrere Krampfanfälle beobachtet, die mit einem kurzen, jähen Aufschrei begannen. Darnach traten Krämpfe im ganzen rechten Facialis auf, die sich auf rechten Arm und rechtes Bein fortsetzten, die linke Seite völlig frei liessen. Anfälle zuerst mit monatelangen Pausen, später häufiger. Geistiger Rückgang und aufgeregtes Wesen fielen der Mutter auf.

Keine Herdsymptome. Geriffte Zähne. Genua valga. Bildungsunfähige, unruhige Idiotin. Krampfanfälle sind schwerer Natur, betreffen jetzt immer beide Körperseiten, aber oft nicht ganz gleichmässig, z. B. ist das rechte Bein tonisch gestreckt, während das linke zuckt. Hydrargyr. tannic. oxyd. 3 mal tägl. 0,02 im 8. Lebensj. 10 Wochen lang angewandt, ist erfolglos geblieben.

5. R. 205. Richard, 19 Jahre alt. Vater Rumpotator, an Paralyse gestorben. Mutter gesund. Kein Abort. 3 Partus. 1. Bruder zu  $3\frac{3}{4}$  Jahren an Krämpfen gestorben, 2. Schwester gesund, 23 Jahre alt, 3. unser Patient ist im ersten Lebensjahre an ekelerregendem Ausschlag über den ganzen Körper ärztlich behandelt worden. Er war stark rhachitisch, hat im 5. Lebensjahre laufen gelernt, unbeholfenen trabenden Gang behalten.

Seit 6. Lebensjahre petit mal, einige Wochen später auch Krampfanfälle. Patient von vornherein geistig beschränkt, durch die Epilepsie kein weiterer Rückgang.

Dolichocephaler Schädel, geringer Strabismus divergens. Sehr häufig petit mal: „Kopf nach oben, Zuckungen der Arme, fällt nicht“. Selten typisch-epileptische Krampfanfälle.

Die folgenden beiden Skizzen dürfen hier nach dem Grade ihrer hereditär-syphilitischen Beglaubigung hinter einander ihren Platz finden, wenn auch das Krankheitsbild mit seinen vielgestaltigen Erscheinungen weit aus dem Rahmen der gewöhnlichen Epilepsie heraustritt und etwa die Diagnose Meningoencephalitis syphilitica mit Epilepsie rechtfertigt:

6. H. 911. Hugo, 18 Jahre alt. Vater Ulcus durum vor der Ehe. Mutter körperlich gesund, etwas imbecill. Drei Aborte, dann 1. ein Sohn gesund, verheirathet, 2. ein Kind, 4 Monate alt an Krämpfen gestorben, 3. unser Pat., 4. eine Knabe, gesund, Schlosserlehrling.

Patient zur rechten Zeit geboren, Ende des 1. Lebensjahres starke Drüsenschwellungen an beiden Halsseiten; etwas spät, am Ende des 2. Lebensjahres, laufen gelernt. Zu 6 Jahren in Schule, guter Rechner und Zeichner, auf der ersten Bank. Zu 10 Jahren Ohrensausen, zu 11 Jahren Schwindelanfall, zu 12 Jahren in die Charité wegen Epilepsie, kam dorthin wegen ausgeprägter Chorea und Hallucinationen. Beide Erscheinungen schwinden innerhalb  $2\frac{1}{2}$  Monaten völlig, während Lichtstarre der Pupillen bestehen bleibt. Zu 14 Jahren 3 Monate lang wegen Atrophia nervi optici Schmiercur 161 g Ung. ciner. mit dem Resultat: kann rechts grosse Druckschrift lesen, links blind.  $\frac{1}{2}$  Jahr später wegen Krampfanfall in's Krankenhaus zurück. Sehr schwachsinnig, unsauber, hört und spricht schlecht, epileptische Anfälle mit tiefem Coma. Seit 2 Jahren keine Anfälle mehr, Befinden stationär, Hutchinson'sche Zähne, choreaartige Bewegungen sämmtlicher Extremitäten, besonders bei Erregungen und motorischen Intentionen. Sprache zerhackt. Leichte Spasmen und Steigerung der Sehnenphänomene. Sensibilität normal. Sehnervenatrophie, links stärker als rechts. Blödsinnig, reizbar.

7. P. 635. Hans, 15 Jahre. Vater ist an progressiver Paralyse gestorben. Mutter gesund. Zwei Aborte. 4 lebende Kinder sind bis auf unseren Patienten gestorben, das erste an Abzehrung, das zweite, welches Stimmritzenkrampf und Zahnkrämpfe gehabt hat, 12 Jahre alt an Ruhr, das dritte in den ersten Lebenstagen; keins hatte Ausschlag. Patient in den ersten Lebensmonaten normal, spät laufen und sprechen gelernt. Schule von vornherein ohne Erfolg; bis 5. Klasse. Im 8. Lebensjahre fing das linke Bein an zu schleppen. Im 11. Lebensjahre wird ärztlicherseits zudem beiderseitige Pupillenstarre festgestellt und Jodkali sowie Sublimatinjectionen ohne Erfolg verabreicht.

Seit Anfang des 12. Lebensjahres häufige Krampfanfälle. Bald darauf Schwäche auch des rechten Beins. Anämisch. Pupillen beide weit, völlig starr auch bei Convergenz. Sensibilität normal. Starke Parese des linken, geringere des rechten Beins, bei erhöhten Seheenreflexen.

Krämpfe doppelseitig, von langdauernder Benommenheit gefolgt. Weiterer Verfall seit Beginn des Leidens gering.

8. S. 162. Otto, 15 Jahre alt. Mutters Vater hat sich erhängt. Mutter sehr aufgeregt. Vater in den letzten Lebensjahren an Tremor gelitten. Drei Aborte, dann 3 lebend geborene Kinder, die alle in den ersten Lebensmonaten gestorben sind, dann unser Patient, der an Coryza litt.

Im 9. Lebensjahre der erste Krampfanfall, der sich nach  $\frac{1}{4}$  Jahr wiederholt. Seither sehr zahlreiche Krampfanfälle ohne Aura, oft mit vorwiegender Betheiligung der rechtsseitigen Muskulatur. Im 11. Lebensjahre wird Sprachstörung bemerkt, die sich nach 7 Monaten, zur Zeit der Aufnahme in die hiesige Anstalt, bis zur completten Aphasie gesteigert hat. Zeigt auf Vorhalten eines Schlüssels nach dem Schlüsselloch. Langsame Besserung innerhalb vier Wochen. Nach 14 Tagen kann er einsilbige Worte nachsprechen, zweisilbige nur, wenn sie seinem Gesichtskreise nahe liegen, von viersilbigen nur die ersten Silben. Im 14. Lebensjahre ein ähnlicher aphasischer Zustand von gleicher Dauer.

Untere Schneidezähne mit concavem Rande. Rechtsseitige Facialisparese. Kopf wird stets schief nach rechts gehalten. Geistiger Rückgang des früher ziemlich geweckten Knaben auch ausserhalb der häufigen Benommenheitszustände unverkennbar.

Die folgenden beiden Krankengeschichten, von denen die zweite in unserer Skala vielleicht etwas später folgen müsste, sind deshalb hier aneinander gereiht, weil sie beide Fälle von Imbecillität resp. Idiotie betreffen, welche nur vorübergehend mit Krämpfen complicirt waren:

9. K. 291. Willy, 15 Jahre alt. Vater kein Potator, bestreitet entschieden, syphilitisch gewesen zu sein. Vaters Schwester epileptisch. Mutter „nervös“. Mutters Bruder imbecill. 2 Partus: 1. unser Patient, 2. gesund, hat 2mal suspecte Hautausschläge gehabt. Dann ein Abort im 3. Monat.

Patient schon in den ersten Lebensmonaten sehr unruhig. Im 5. Lebensmonat Ausschlag am Kreuz, im 21. Lebensmonat grosse Eiterbeulen an Brust, Rücken und Lenden.

Krampfanfälle seit dem 13. Lebensmonat, wurden später seltener und haben seit dem 11. Lebensjahre bis heute ganz aufgehört. In der Schule von Anfang an beschränkt.

Sattelnase, auffallend geriffte und gezackte Zähne. Narben auch an den Mundwinkeln.

10. G. 625. Max, 17 Jahre alt. Vater kräftig, kein Trinker, angeblich nie geschlechtskrank. Mutter imbecill. Mehrere Aborte, eine Todtgeburt. Ein Bruder gesund.

Patient im ersten Lebensjahre viel Ausschlag, besonders zwischen Fingern und Zehen, rothe nässende Geschwüre. Zu  $\frac{5}{4}$  Jahren 40 Anfälle von Starrkrampf an einem Tage, einige Tage später Stimmritzenkrampf. Verlernte damals wieder laufen und sprechen, um es erst im 4. Lebensjahre wieder anzufangen. Schrie häufig furchtbar. Nie wieder Anfälle.

Ist tiefstehender Idiot geblieben, grimassirt fortwährend. Seltene vereinzelte Ausrufe bilden die ganze Sprache. Weissliche Narben, Drüsenschwellungen. Im 13. Lebensjahre Jodkal. ohne Erfolg versucht.

11. J. 188. Harry, 25 Jahre alt. Vater stark syphilitisch, hat auch die Ehefrau inficirt, Weinhändler, „konnte bis 48 Glas Bier vertragen“. Keine

Aborte. Die ersten vier Kinder starben sämtlich wenige Tage nach der Geburt.

Dann Patient, hat laufen zu dreiviertel Jahr gelernt. Nasenkatarrh im 6. Lebensjahre. Hat alle Zähne mit Krämpfen bekommen, zu  $1\frac{1}{2}$  Jahren 24 Stunden in Krämpfen gelegen. Dann zunächst keine Krampfanfälle wieder, jedoch von Kind auf alle 3—4 Wochen anfallsweise Herzklopfen, kam gelaufen: „Mama, ich fürchte mich“; Augen starr, Gesicht blass.

Seit 13. Lebensjahre plötzlicher Wiedereintritt der nunmehr sehr häufigen Krämpfe. Auch petit mal. Starker geistiger Verfall und Entwicklung krankhafter Reizbarkeit. Zuweilen Verwirrungszustände. Die körperliche Untersuchung bietet ausser kleiner Statur, Anämie, Phthisis incipiens nichts Bemerkenswerthes, auch nicht am Herzen.

12. Z. 85. Martha, 13 Jahre alt. Pater hatte im 21. Lebensjahre ein indurirtes Geschwür am Penis, kein Trinker. Mutter an Phthisis gestorben. Ein Abort, ein Bruder an Zahnkrämpfen gestorben.

Patient in den ersten Lebensmonaten normal, verlernte infolge Rhachitis im 2. Lebensjahre wieder das Laufen. Lernte in der Schule zuerst gut. Ende des 7. Lebensjahres eine — erste — schlechte Censur, ein Vierteljahr später der erste Anfall.

Auffallend grosser, oben flacher asymmetrischer Schädel.

Häufige Krampfanfälle nach klassischem Typus, nur dass zuweilen die Zuckungen ganz oder vorzugsweise sich auf die linke Körperhälfte beschränken. Der intellectuelle Rückgang auch in der Anstalt verfolgbare; oft benommen. Jodkali  $\frac{1}{4}$  Jahr lang im 11. Lebensjahre ohne Erfolg.

In der folgenden Beobachtung erscheint die pathogenetische Bedeutung der väterlichen Syphilis im Verhältniss zu den übrigen ätiologischen Momenten schon zweifelhaft, vielleicht nur unterstützend bei der Keimschädigung wirksam:

13. M. 489. Gustav, 15 Jahre alt. Vater vor der Ehe starker Potator, geistig nicht sehr kochstehend. Mutter gesund. Ein Bruder schwachsinnig. Eine Stiefschwester (aus zweiter Ehe des Vaters) cerebrale Kinderlähmung, 3 Stiefbrüder rhachitisch.

Patient stark rhachitisch, hat im 3. Lebensjahre laufen gelernt, bis zum 5. Lebensjahre regelmässig, vereinzelt bis zum achten eingenässt; sonst normal entwickelt.

Im 15. Lebensjahre plötzlich Einsetzen allgemeiner Epilepsie.

Grosser Schädel. Strabismus divergens dext. Beiderseits herabgesetzte Sehschärfe. Ophthalmoskopisch nicht untersucht. Normale Intelligenz.

Von den fünf fernerer, wegen eines gewissen Verdachtes auf hereditäre Lues mitgezählten Patienten mögen noch zwei herausgegriffen werden, um darzuthun, wie der Nachweis der Syphilis immer unsicherer wird:

14. F. 444. Wanda, 13 Jahre alt. Vater leichter Potator. Spätepilep-

tiker, nach dem hiesigen Sectionsbefunde in Folge Cysticerken, hatte starken Diabetes mellitus, in den letzten Lebensjahren Phthise; über Lues nach Anamnese und Obductionsbefund nichts Sicheres bekannt. Mutter stark anämisch, geistig tiefstehend.

Patientin, die fünfte von 13 Geschwistern, sämmtlich sehr blass. Zwei todtgeboren, eine an Krämpfen, eine sechs Wochen alt an starkem Ausschlag gestorben, „man konnte die Nase mit der Hand abnehmen“. Von den acht lebenden Geschwistern eine, welche früher an nässendem Ausschlag litt, imbecill.

Patientin war normal entwickelt; seit 6. Lebensjahre Schwindelanfälle, zuerst 3 bis 4, später an 100 den Tag, niemals Krämpfe, gleichzeitig wurde sie störrisch, jähzornig.

Starke Anämie bleibt allen therapeutischen Bestrebungen gegenüber bestehen. Die kurzen Anfälle ganz gleichmässig, ca. 60 den Tag: Patientin athmet einige Züge rascher, fällt nie um, biegt sich zuweilen nach vorne, manchmal auch nach hinten. Selten dabei Urinentleerung. Nach 2 Sekunden ist Alles vorüber. Patientin weiss, dass sie einen Anfall gehabt hat. Dauernd leichte Temperaturerhöhung: 37,6—38,6° in ano. Stationäre geistige Schwäche.

15. K. 288. Max, 24 Jahre alt. Vater giebt in glaubwürdiger Weise an, vor der Ehe keinen Geschlechtsverkehr gehabt zu haben, ebenso wie Mutter gesund. Kein Abort. Eine Schwester ein Jahr lang Krämpfe. Patient leidet seit dem 11. Lebensjahre an Epilepsie mit zahlreichen klassischen Anfällen. Skrophulöser Habitus, interstitielle Keratitis, welche durch Jodkal. günstig beeinflusst wird.

Es sei hier eingefügt, dass wir nur eine cerebralgelähmte Epileptische mit hereditärsyphilitischer Aetiologie haben finden können.

Die beiden letzten Krankheitsskizzen mögen zugleich als Beweis dienen, wie schwer auch bei den denkbar günstigsten Verhältnissen bezüglich der Erkundung der Vorgeschichte ein sicheres Urtheil über etwaige hereditäre Lues zu gewinnen ist. Von beiden Kranken sind Vater und Mutter wiederholt von uns explorirt worden. Der Vater der einen Kranken ist sogar in der hiesigen Anstalt verpflegt und obducirt worden, dennoch sind beide Fälle in dem uns interessirenden Punkte nicht völlig klargestellt worden. Es blieb uns jedoch nichts übrig, wollten wir überhaupt zu einem zahlenmässigen Resultat gelangen, als diese anamnestic gut bekannten Kranken auf unsere beiden Gruppen mit und ohne Syphilis zu vertheilen.

Wir konnten dabei hoffen, dass Fehlgriffe im Einzelfalle durch die grosse Zahl unserer Beobachtungen sich ausgleichen würden. Immerhin bedürfen die mitgetheilten Krankheitsskizzen mit syphilitischer Aetiologie einiger Sichtung, ehe wir sie zahlenmässig verwerthen können.

Die beiden Fälle von reiner Idiotie mit vereinzelt Krampfanfällen im ersten Lebensjahre sind vielleicht von theoretischem Interesse,

können aber in eine Statistik der idiopathischen Epilepsie vorderhand keine Aufnahme finden.

Eben so wenig können die insbesondere durch das schrittweise Auftreten neuer Herdsymptome charakterisirten Fälle von Meningo-encephalitis syphilitica mitgezählt werden, bei denen die symptomatische Epilepsie, wie unsere Skizzen lehren, nach eingetretenem Stillstand des Krankheitsprocesses ebensowohl bestehen bleiben als aufhören kann. Bleiben übrig 14 Fälle von Epilepsie, in denen, abgesehen von den psychischen Erscheinungen, das Krankheitsbild ausschliesslich von den periodisch wiederkehrenden Anfällen eingenommen wird oder doch daneben vereinzelte Herdsymptome nur angedeutet sind. Es wäre nun nöthig, aus der Zahl dieser Fälle diejenigen auszusondern, bei denen ursprünglich specifische Veränderungen des Gehirns die Epilepsie ausgelöst haben. Ausser dem Fall No. 1 kämen hier vielleicht zunächst die Beobachtungen No. 4 und 8 in Betracht. Von solchen Fällen wären die übrigen parasyphilitisch bedingten Epilepsieen prinzipiell abzutrennen. Trotzdem wir nun dieses Ziel in der ganzen Anlage unserer Arbeit immer vor Augen gehabt haben, müssen wir jetzt gestehen, dass wir solche Entscheidung nach dem klinischen Verlaufe im Einzelfalle meist nicht zu treffen vermögen. Wir wollen nur das eine offen aussprechen, dass wir die weitaus überwiegende Mehrzahl unserer Epilepsie-Fälle als parasyphilitisch bedingt ansehen und sie den Gruppen II. und III. des einleitenden Schemas zuweisen möchten. Neben diesen Erwägungen werden wir für eine Reihe von Fällen, wie No. 2, 5, die Möglichkeit nicht ausser Acht lassen, dass die als Dermatitis, Coryza u. s. w. localisirte Erbsyphilis durch ihre Toxine erst in späteren Lebensjahren das Centralnervensystem geschädigt hat.

Das zahlenmässige Ergebniss unserer Untersuchungen ist darnach folgendes: Wir fanden 200 genuine Epileptiker, bei denen sich hereditäre Lues ausschliessen liess. Dagegen stehen auf der anderen Seite, wenn wir die Fälle von Idiotie, von symptomatischer Epilepsie aus der Zählung fortlassen, 8 einigermaßen klare, 6 allmähig unsicherer werdende Fälle von Epilepsie mit hereditär-luetischer Aetiologie.

Unter den Ursachen der genuinen Epilepsie findet sich darnach die Syphilis der Eltern bei einer eigens darauf gerichteten Nachforschung nur in einem kleinen Bruchtheil der Fälle, nämlich bei 8 bis 14 von 200 Kranken, also bei 4 bis höchstens 7 pCt.

Ist darnach die hereditäre Syphilis bei der genuinen Epilepsie bei weitem nicht so häufig zu erweisen als Freud es anzunehmen scheint, so sind wir weit davon entfernt, dieses Ergebniss gegen die Freud'sche Anschauung überhaupt verwerthen zu wollen. Wir können dies um so

weniger, als ja bei der Epilepsie mit Cerebrallähmung selbst unsere hier allerdings nur kleinen Zahlen ein ähnliches Verhältniss der syphilitischen und nicht-syphilitischen Kranken, nämlich 1:15, d. i. 7 pCt., ergaben.

Wir möchten hier unsere Obductionsbefunde anreihen, aus denen sich vielleicht noch einige weitere Gesichtspunkte ableiten lassen.

Die ledige, berufslose M. 213 Anna, geb. 54, litt an Krämpfen seit der Kindheit, war vollkommen blödsinnig; sie soll vorübergehend in der Charité rechtsseitig gelähmt gewesen sein.

Unter den häufigen typisch-epileptischen Krampfanfällen ist ein Jahr vor dem im 44. Lebensjahr erfolgten Tode ein rechtsseitiger Anfall beobachtet.

Bei der Section erweist sich die Leber durch bindegewebige Erscheinungen in viele Lappen zertheilt und ist nach dem Urtheil des Herrn Dr. Jürgens, welchem dieselbe übersandt wurde, sicher als eine congenital-luetische anzusprechen. Schädel schwer und dick. Die Dura mater mit dem Knochen verwachsen, auffallend fest über der linken Hälfte der Convexität. Die Pia hier zart und glatt abziehbar, nur um das Chiasma herum verdickt und getrübt. Das Gehirn selbst zeigt dem unbewaffneten Auge keinerlei Abweichungen. Mikroskopisch wurden nur die Ammonshörner untersucht und normal gefunden.

Nach anatomischem Befunde und klinischem Verlauf dürfen wir in diesem Falle wohl einen früheren specifischen Process der Dura mater annehmen, der vorzugsweise über der linken Hemisphärenconvexität localisirt war.

Dass aber bei der Anwesenheit specifischer Processe im kindlichen Gehirn das Krankheitsbild aus dem Rahmen der idiopathischen Epilepsie herauszutreten neigt, zeigt wiederum die folgende Krankheitsgeschichte, bei welcher ausser den periodischen Krampfanfällen zum mindesten noch eine Unterbrechung des Pupillenreflexes herbeigeführt war:

C. 2. Alfred, geb. 79, gest. 95. Mutters Vater und Mutter Migräne. Zwei Muttersbrüder schwere Potatoren.

Vater seit 88 Diplopie, leugnet Lues, Schmiercur ohne Wirkung. Behandlung in Oeynhausen mit Erfolg. Der Ehe entspringen: ein Sohn, geb. 73, Ernährung durch Amme, lebt. 2. und 3. todtgeboren. 4. geb. 76, Amme, lebt. 5. 4 Tage alt, gest. 6. unser Patient. 7. geb. 81, 1½ Jahre alt, an Stimmritzen- und Gehirnkampf gest., 8. durch Mutter genährt, lebt.

Patient bald nach der Geburt Ausschlag am ganzen Körper, auch an den Fusssohlen, im 2. Lebensjahre Brechdurchfall und Gehirnkämpfe, fünf Tage ohne Besinnung.

Konnte in der Schule von vornherein nichts begreifen. Seit 13. Lebensjahre wieder Krämpfe, tags wie nachts, ca. 60 im Jahr. Torticollis dextra, Neigung zu Spasmen. Verblödung. Rechte Pupille > linke, beide unregelmässiger Gestalt. Lichtstarre.

Section: Dura locker anliegend. Hydrocephalus externus und internus.



Pia leicht verdickt und getrübt, mit beiden Parietallappen verwachsen. Farbe der Gehirnoberfläche grauweiss, an einzelnen, besonders den Verwachungsstellen örtlich verfärbt. Ammonshörner normal. Rinde breit, Zeichnung verwaschen, Innenzone geröthet.

Es folgen drei parasymphilitisch bedingte Fälle:

K. 502. Robert, geb. 57. Sattelnase; auch die Geschwister Zeichen hereditärer Lues. Von Jugend auf kopfschwach und jähzornig. Häufige Krämpfe seit 20. Lebensjahre. Tod durch Trauma.

Milz vergrössert, ihre Kapsel gespannt. Gehirnbefund negativ bis auf Verkümmern des linken Ammonshornes.

P. 244. Karl, geb. 88, gest. 95. Vater hatte Lues, an Paralyse gestorben, Weinreisender, kein schwerer Potator. Mutter gesund, 3 Aborte. 2 gesunde Geschwister. Patient hatte schon in den ersten Lebensjahren grossen Kopf, hat zu 3 Jahren laufen, spät und unvollkommen sprechen gelernt, blieb überhaupt geistig zurück, Seit dem 6. Lebensjahre seltene Krampfanfälle mit nur linksseitigen Zuckungen.

Genua valga. Geistig zurückgeblieben, kann sich nicht allein ankleiden, lebhaft, freundlich. 2mal Status epilepticus, der letzte mit tödtlichem Ausgang: Zuckungen, die nur linkes Gesicht, linken Arm und Bein betreffen.

Section: Dura durch Hydrocephalus gespannt. Pia verdickt und getrübt, ödematös. Sehr einfacher Windungstypus mit breiten Gyri. Sulci klaffen.

Mikroskopisch: Typische Zellatrophie im rechten Ammonshorn. Markscheidenfärbung zeigt erhebliche Faserarmuth in allen Theilen der Grosshirnrinde, besonders der Tangentialfaserschicht. Nach Marchi keine Degenerationsproducte. Ganglienzellen in Säurefuchsinpräparaten wohl erhalten. Nirgends Gliawucherung oder Gefässerkrankungen. Frische miliare Blutungen.

M. 685. Emil, geb. 76, gest. 98. Vater Lues, Vaters Schwester geisteskrank. Patient epileptisch seit der Kindheit, in der Anstalt blödsinnig.

Leichenbefund: Zellverkümmern in beiden Ammonshörnern. Sklerotische Stelle im Stirnhirn (Fuss der rechten zweiten Stirnwindung und der angrenzenden Partien der dritten).

Die wahrscheinlich auch hierher gehörige Krankheitsgeschichte der Tochter eines Paralytikers mit spät einsetzender Epilepsie und dem Leichenbefunde einer Ammonshornverkümmern ist früher veröffentlicht worden (Archiv für Psychiatrie 1899, S. 833).

Uebersichten wir die letzten 4 Krankheitsfälle, von denen der mit P 244 bezeichnete schon wegen des starken Hydrocephalus der Gruppe II. unseres Schemas zufällt, so finden wir hier — in einem gewissen Gegensatz zu dem zuerst beschriebenen Gehirn mit specifischen Processen — alle 4 mal die Ammonshornverkümmern wieder. Dieselbe ist darnach offenbar auch zu den parasymphilitischen Erscheinungen zu rechnen. Das

Vorkommen des Hydrocephalus haben wir deshalb schon oben betont, weil nach Binswanger eine auch vorübergehende Drucksteigerung im kindlichen Gehirn sehr geeignet ist, die epileptische Veränderung hervorzurufen — ein Anhalt dafür, dass wir, auch ohne den Nachweis spezifischer Veränderungen, nicht durchweg auf morphologische Vorstellungen zu verzichten brauchen.

Wenn man die Vorgeschichten einer grossen Anzahl von Epileptikern auf die Anwesenheit syphilitischer Ascendenz hin durchforscht, begegnet man einer längeren Reihe von Fällen, in denen neben oder ohne andere ursächliche Faktoren vereinzelt Thatsachen, wie Polymortalität der Geschwister, gewisse objective Befunde an dem Patienten selbst wenigstens die Möglichkeit der gesuchten Aetiologie nicht abweisen lassen.

Der Eindruck, welchen die häufige Wiederkehr solcher Fälle hinterlassen, hat wohl einige Autoren bestimmt, die Wirksamkeit der Erbsyphilis für einen grösseren Procentsatz der Epilepsie anzunehmen. Gerade dieser Umstand hat uns veranlasst, unsere Statistik auf einen verhältnissmässig geringen Bruchtheil des grossen zu Gebote stehenden Krankenmaterials zu beschränken, auf einen Bruchtheil, in dem es aber mit einiger Sicherheit möglich war, sich in jedem Falle über das pro oder contra zu entscheiden.

Wir können darnach nur für 4 bis höchstens 7 pCt. der genuinen Epileptiker die Syphilis der Erzeuger als ätiologisches Moment gelten lassen. Es scheint dies ein bemerkenswerthes, wir möchten fast sagen unbequemes Resultat.

Seit einer Reihe von Jahren, gewissermassen auf der Suche nach ätiologischen Beobachtungen genuiner Epilepsie, welche anatomische Vorstellungen begünstigen, wurden wir gewahr, dass im Leben des Individuum wirksame ursächliche Momente entsprechender Art wie Traumen unter oder nach der Geburt, Infectiouskrankheiten etc. doch ziemlich selten sind.

Damit für die Mehrzahl der Fälle in das Gebiet der Heredität zurückgewiesen, glaubten wir in der Syphilis der Ascendenz eine bequeme Aetiologie für anatomische Vorstellungen gefunden zu haben.

Eine eigenartige Bedeutung aber, wie wir sie gerade von der Syphilis durch Vermittlung spezifischer anatomischer Veränderungen des Gehirns hätten erwarten können, besitzt dieselbe für die Krankheitsbilder, welche wir unter dem Namen genuiner Epilepsie begreifen, nur in sehr geringem Umfange. Bleibt bei einem Kinde mit hereditär-syphilitischen Processen im Gehirn das Leben erhalten, so weicht das klinische Krankheitsbild meist erheblich von demjenigen der idiopathischen Epilepsie ab. In dieser Beziehung sei zu dem oben angeführten auch noch auf eine

etwaige Betheiligung des Rückenmarks hingewiesen, z. B. in dem Falle Oppenheim's<sup>1)</sup>.

Häufiger führt die Syphilis wie andere Dyskrasieen zu dem reinen Bilde idiopathischer Epilepsie ohne spezifische Gehirnprocesse durch Keimschädigung, durch Vermittlung parasymphilitischer Störungen der Gehirnentwicklung.

Diesem Vererbungsmodus werden wir den weitaus grössten Theil der 4—7 pCt. der Fälle genuiner Epilepsie zuweisen müssen, welche überhaupt durch hereditäre Lues bedingt sind.

Wie weit die Erwägungen zutreffend waren, welche bei unseren zahlenmässigen Aufstellungen uns bestimmten, wird erst in einer langen Reihe von Jahren wenigstens zum Theil die anatomische Nachprüfung unseres klinischen Materials erweisen.

Schon heute bei der Drucklegung unserer vor Jahresfrist abgeschlossenen Arbeit, deren Ausführungen absichtlich unverändert gelassen sind, können wir einige Leichenbefunde hinzufügen. Von den beiden positiven Fällen sind die makroskopischen und mikroskopischen Präparate von einem von uns gefertigt und in der Märzszung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde vorgelegt worden.

Der Fall No. 1 unserer Statistik war mit Recht unserer Gruppe I. zugezählt worden. Es zeigte sich bei Section ein apfelgrosses Syphilom des linken Stirnhirns mit sehr starkem centralem Zerfall.

Ausser abgelaufenen syphilitischen Veränderungen der Leber und Milz, ausser ampullenförmiger Auftreibung beider Sehnerven hinter den Foramina optica und ausser linksseitiger Ammonshornsklerose fand sich nämlich im Mark des linken Stirnlappens eine kleinapfelgrosse Höhle. Gegen den linken Seitenventrikel bauchte sich diese Höhle von vorn und oben vor und war von ihr nur durch eine papierdünne, in allen Farben schillernde Wand getrennt. Dieser Theil der Höhlenwand zerriss bei der Section unter Entleerung einer wässrig-sanguinolenten Flüssigkeit. Die Wand der Höhle war in dem übrigen Umfang bis auf einige unregelmässige Verdickungen etwa 1—2 mm dick, sie war von hellgelber Farbe und war zum Theil deutlich von der umgebenden weissen Substanz geschieden, zum Theil ging sie unmerklich in dieselbe über. Quer durch die Höhle zogen einige in dem Zerfall aufgesparte Gefässstränge. Die Höhlenwand ist an einer Stelle nur noch durch einen 3 mm starken Markstreifen von der Rinde getrennt.

Es musste nach der Aetiologie und nach dem makroskopischen Befund

---

1) Oppenheim, Zur Lehre der congenitalen Hirn- und Rückenmarksyphilis. Dieses Archiv. XX. 1889.

als wahrscheinlich gelten, dass die Wand dieser Höhle den letzten Rest einer grossen Gummigeschwulst darstellte, welche vom Centrum aus fast vollständig zur Einschmelzung gekommen war. An mikroskopischen Präparaten zeigt sich, dass die Wand der Höhle zum grössten Theile aus dicht gedrängt stehenden Zellen besteht. Diese Zellen zeigen an frischen und Marchipräparaten eine starke Verfettung. Die Zellen lassen hier und da zwischen sich Felder von structurlosem, völlig homogenem Gewebe frei. Durch diese homogenen Inseln ziehen dünne Gewebsstränge, welche aus Gefässen und wenig anhaftenden Geschwulstzellen bestehen. Die Gefässe selbst zeigen sich ausserordentlich charakteristisch verändert. Gefäss für Gefäss zeigt eine starke Wandverdickung, die häufig bis zur Obliteration führt. Die Hirngefässe ausserhalb der Geschwulst sind normal.

An der Diagnose Syphilom kann darnach wohl kein Zweifel sein. Herr Professor Benda hatte die Güte die Präparate zu durchmustern und auch bezüglich der differentialdiagnostischen Abweisung eines Glioms die gehegte Auffassung zu bestätigen.

Wahrscheinlich hat die antisypilitische Behandlung in unserem Falle die Einschmelzung des Gewebes in den letzten Lebensmonaten beschleunigt. Vielleicht hätte Pat. nur noch kurze Zeit zu leben brauchen, die jetzt schon stellenweise papierdünne Höhlenwand wäre völlig geschwunden, und wir hätten vor einem porencephalischen Defect gestanden, dessen Entstehung kein Mikroskop mehr hätte erweisen können.

Resumé: Eine hereditärsyphilitische Neubildung des Stirnhirns zeigt klinisch ausser der Stauungspapille nur allgemeine Epilepsie mit petit und grand malanfällen und hallucinatorischen Zuständen. Dieses Krankheitsbild setzt erst im zehnten Lebensjahre ein und erreicht im 18. Lebensjahre durch einen unglücklichen Zufall ein vorzeitiges Ende.

Bei der Einordnung der Fälle mit syphilitischer Ascendenz haben wir unsere hohen Ziffern (4—7 pCt.) dadurch erhalten, dass wir eine erhebliche Zahl mit nur wahrscheinlicher Lues mitgezählt haben. Sind wir hier in einem oder dem anderen Falle zu weit gegangen, so wird die Richtigkeit des Gesamtergebnisses dadurch nicht beeinflusst, da sich inzwischen erwiesen hat, dass andererseits unter den 200 Kranken unserer Zählung mit nichtluetischer Aetiologie sich doch solche mit Syphilis befinden konnten. Unter diesen 200 Kranken hat nämlich bei einem Knaben einige Monate nach Abschluss unserer Statistik eine Aenderung im Krankheitsbilde die Syphilisdiagnose nahe gelegt, die Obduction hat sie nothwendig gemacht:

G. 527. Max. Die Syphilis der Ascendenz war anamnestisch, auch bei erneuter Befragung des Vaters und der Mutter nach der Section nicht festzu-

stellen. Auffallend war nur eine hochgradige Anämie der Mutter, eine starke Mortalität der Geschwister und die Thatsache, dass ein Bruder im 6. Lebensjahre unter Krämpfen erkrankt und ein halbes Jahr nachher verstorben ist, nachdem er allmählig erblindet war.

Unser kleiner Patient war stark rhachitisch, immer sehr schwächlich und ausserordentlich anämisch, geistig aber gut entwickelt. Im 6. Lebensjahre innerhalb vier Wochen mehrere Krampfanfälle, in denen Patient mit eingekniffenem Daumen zu Boden geworfen wurde. Dann war der Knabe noch ein ganzes Jahr anfallsfrei, machte die unterste Klasse der Gemeindeschule mit Erfolg durch, so dass seine Versetzung ausgesprochen wurde. Da, einige Tage vor dem Versetzungstermin, setzten plötzlich die Anfälle wieder ein, wurden rasch sehr häufig, so dass die Unterbringung des Knaben in die Anstalt Wuhlgarten nöthig erschien. Hier allmähliche Verblödung, die Anfälle fast täglich. Die Anfälle nach klassischem Typus. Die *petit-mal-Attaquen* der ungeschickten Verbeugung eines Betrunkenen ähnlich. Ausserhalb der Anfälle keinerlei Herderscheinungen; zur Zeit unserer Zählung auch sonst keine Krankheitszeichen, welche auf Lues deuteten. Erst circa einen Monat vor dem Tode im 14. Lebensjahre hatte sich an der linken Kopfseite und am Hinterkopf unter der Kopfhaut je ein kleiner fluctuirender Tumor gebildet, der auf Incision gelbeitrig Massen entliert. Diese Massen bestanden aus weissen, stark verfetteten Rundzellen.

Bei der Section führten nun beide schlecht granulirten Wundhöhlen auf Defecte in der Schädeldecke. In der linken Hälfte des Stirnhirns findet sich ein vollständiges Loch im Knochen, das mit einer Membran geschlossen ist, die aussen Granulationsgewebe trägt und innen mit grünlichem Eiter bedeckt ist. Die Umgebung dieses Loches ist innen in der Ausdehnung eines grossen Apfels mit zackigem, usurirtem Knochen umgeben. In der hinteren Hälfte des rechten Seitenwandbeins findet sich eine wallnussgrosse Stelle, an welcher der Knochen oberflächlich usurirt ist. Der Stelle entsprechend findet sich innen ein vollständiger Verlust der Tabula vitrea. In der Tiefe des Defectes ist ein grosser Pfropf von krümelichem Eiter. Der Boden dieses Defectes ist rau. Die Umgebung scharfrandig, zackig und hyperämisch. Dem letztgenannten Defect entsprechend findet sich auf der Aussenseite der Dura eine käsig-krümlig-eitrig Masse aufgelagert, die Dura ist an dieser Stelle verdickt. Dem Defect im Stirnbein entsprechend ist die Dura besonders fest angeheftet und findet sich ein mehrlappiger weicher Tumor mit käsigen Herden. Die Pia ist zart, lässt sich leicht von der Convexität abziehen. Dabei entfernt man aber aus der Mitte der ersten Stirnwundung ein kirschkerngrosses, lappiges Geschwülstchen von gleichem Aussehen wie das grössere der Dura. Der Tumor der Dura hatte im unteren Rande der zweiten Stirnwundung einen haselnussgrossen Defect hervorgebracht.

Die Hirnwundungen sind im Uebrigen völlig glatt, Ependym zart und glatt. Nirgends eine Farben- oder Consistenzveränderung der Gehirnsubstanz,

welche auf eine diffuse Erkrankung schliessen liesse. Die mikroskopische Untersuchung der Geschwülste zeigt ihre Zusammensetzung aus Rundzellen, starke Verkäsungen und verdickte, stellenweise verödete Gefässe.

Recapituliren wir, so haben wir bei einem wahrscheinlich von syphilitischen Eltern abstammenden Knaben anatomisch an zwei Stellen der Hirnconvexität eine spezifische Erkrankung der häutigen und knöchernen Hülle vor uns. Klinisch fanden wir nicht das leiseste nervöse Symptom, das als eine locale Reizerscheinung aufzufassen wäre. Vielmehr war klinisch das Gesamtbild einzig und allein das einer gewöhnlichen allgemeinen Epilepsie.

---