

## XXXII.


Aus der Neurologischen und Psychiatrischen Klinik zu Leiden  
(Prof. Dr. G. Jelgersma).

### Ueber angeborene Kleinhirnstörungen.

Von

**Dr. W. Beyerman,**  
Assistenten der Klinik.

(Mit 7 Abbildungen im Text.)



Unsere Kenntnisse über Bau und Verrichtungen des Kleinhirns haben sich in den letzten 25 Jahren in erfreulicher Weise entwickelt. Nachdem von Luciani und Thomas festgestellt war, dass hauptsächlich die feinere Regulierung unserer Bewegungen dem Kleinhirn zukommt, wurde gleichzeitig durch Bolk, Elliot Smith und Bradley, eine bessere Einteilung des Kleinhirns auf vergleichend-anatomischer Basis gegründet. Bolk teilte nämlich das Kleinhirn in einen vorderen unpaaren Teil (lobus anterior) und einen hinteren Teil (lobus posterior), wovon der vordere Abschnitt (lobulus simplex) auch unpaarig ist. Jeder dieser Abschnitte stand mit einem bestimmten Teile unseres motorischen Apparates in Zusammenhang und besorgte die feineren Koordinationen der Muskeln.

Durch die physiologischen Experimente v. Rijnberk's und die klinischen Untersuchungen Rothmann's wurden diese anatomischen Befunde Bolk's glänzend bestätigt.

Von Jelgersma wurde schon 1888 eine Einteilung des Kleinhirns in Wurm und Hemisphären gegeben, wozu ihm die sekundäre halbseitige Kleinhirnatrophie nach Grosshirnzerstörungen und die anatomischen Verbindungen mit Gross- und Kleinhirn, von ihm zuerst psychisches, später koordinatorisches System genannt, dienten.

1909 gab Edinger eine Einteilung des Cerebellum in Palaeo- und Neo-Cerebellum auf rein vergleichend-anatomischen Gründen. Er fasste das Kleinhirn der Vögel als primitiven Typus auf (Palaeo-Typus); die Hemisphären der Säugetiere formten dann das neo-Cerebellum. Wenn man nun die beschriebenen Kleinhirnatrophien von diesem Gesichts-

punkte aus betrachtet, stellt sich heraus, dass meistens nur die Neocerebellären Teile atrophiert sind. Edinger selbst teilt im Zusammenhang mit Neuburger einen solchen Fall mit. Ein kleinerer Teil der Fälle zeigt entweder nur palaeo-cerebelläre Atrophie oder eine Kombination von beiden. Zuerst hatte es den Anschein, als ob die Auffassungen von Bolk und Edinger unvereinbar waren; die neueren Untersuchungen jedoch (Brouwer, v. Valkenburg) haben nachgewiesen, dass diese Unterschiede nur scheinbare sind und dass man in dem vorderen Kleinhirnsabschnitte auch einen mittleren Teil von den lateralen Teilen zu differenzieren hat.

Inzwischen hatte die Klinik gelehrt, dass man zwischen der Friedreich'schen Krankheit und der Marie'schen Kleinhirnatrophie zu unterscheiden hat; sodann wurde von Nonne und Miura auf ein Krankheitsbild hingewiesen, das infolge von allgemeiner Kleinheit des zentralen Nervensystems entsteht. Neben diesen progressiven Formen kennen wir auch die Kleinhirnatrophien nach Infektionskrankheiten und die angeborenen nicht fortschreitenden Abweichungen. Im vorgerückten Alter kommt schliesslich eine kombinierte Atrophie vor, die *Atrophia olivoponto-cerebellaris* (Dégérine-Thomas).

Auf dem internationalen Kongress zu London besprachen Babinski und Rothmann die Diagnostik des Kleinhirns. Babinski erörterte sein *Syndrôme cérébelleux*: die Erscheinungen von ihm bei Kleinhirnkranke gefunden. Zuerst werden die Symptome, die sowohl vom Kleinhirn aus, als vom Labyrinth aus hervorgebracht werden können, besprochen. Dabei bemerkte er, dass sowohl in Intensität als in Dauer Unterschiede bestehen zwischen Erkrankungen dieser beiden Organe. Diese Symptome sind: Breitbeiniger Gang, Wackeln des Körpers, Seitlich- und Rückwärtsfallen, Gang eines Betrunkenen, Schwindelanfälle und Nystagmus.

Ausführlicher werden sodann die eigentlichen Kleinhirnsymptome besprochen. Sie sind:

1. *Mouvements démesurés, hypermétrie*. (Babinski spricht hier von Hypermetrie zur Unterscheidung der tabetischen Störungen, die er *dysmetrisch* nennt).
2. *Asynergie cérébelleuse*.
3. *Adiadokokinese*.
4. *Oscillieren* (Zittern).
5. Störungen der Schrift, zusammengesetzt aus den schon genannten Abweichungen.
6. Sprachstörungen. Die Sprache ist verwaschen, skandiert, explosionsartig, sakkadiert.

7. Asthenie, Atonie. Die Schwäche ist nur scheinbar und wird verursacht durch den übermässigen Kraftaufwand, welche die Kranken bei jeder Bewegung zeigen. Die Atonie fehlt öfters.

8. Catalepsie *cérébelleuse*. Dieses Symptom tritt am deutlichsten hervor, wenn man die Patienten in Steinschnittlage bringt. Es fehlt jedoch öfters. Man sieht dann aber, dass die Patienten mit Kleinhirnstörungen diese Lage ziemlich lange einhalten können, während sie bei Bewegungen stark asynergetisch sind. Babinski unterscheidet darum zwischen *équilibre volitionel statique* und *équilibre volitionel cinétique*. Nur letzteres würde nach ihm bei zerebellären Störungen verändert sein. Babinski deutet sodann hin auf den fehlerhaften Gebrauch des Wortes Ataxie, dem man öfters in der Literatur begegnet, und will die Gruppe der Kleinhirnsymptome mit einem anderen Namen belegen. Als Grund dazu führt er an, dass man das gänzlich abweichende Bild der lokomotorischen Ataxie der Tabetischen schon mit diesem Namen belegt hat und dass der Gebrauch in anderem Sinne nur Verwirrung stiften kann.

Von Rothmann wurde darauf hingewiesen, dass man am Krankenbette schon eine Differenzierung machen kann zwischen den Erkrankungen der Hemisphären und des Wurmes; der Rinde und der Kleinhirnerne. Die von ihm unterschiedenen Symptomgruppen sind:

1. Erkrankung des Wurmes (wozu er den ganzen Lobus anterior und Lobus simplex rechnet). Typische zerebellare Gehstörung öfters zusammen mit abnormen Kopfstellungen. Langsamkeit der Bewegungen des Kopfes und des Gesichts. Langsame und gestörte Sprache. Asynergie *cérébelleuse*.

2. Krankheiten der Hemisphärenrinde. Einseitigkeit der Symptome mit Beginn in einer Extremität. Ataxie und Atonie der gleichseitigen Extremitäten. Starke Dysmetrie. Adiadokokinese. Fehlen der Widerstandsreaktion von Holmes und Stewart. Vorbeizeigen in bestimmte Richtungen und damit zusammenhängende vestibuläre Symptome.

3. Erkrankungen der Kerne. Starker Schwindel. Gleichgewichtsstörungen. Abnorme und unwillkürliche Körperhaltung. Katalepsie. Echte zerebelläre Konvulsionen.

Von Barany wurde schliesslich das Gebäude der Kleinhirnsymptome vollendet durch seine klinischen und physiologischen Untersuchungen. Einerseits konnte er durch seine spezielle Untersuchungsmethode die Richtigkeit der schon bestehenden Lokalisationstheorie feststellen, andererseits gibt seine Methode Anhaltspunkte dafür, schon beim Lebenden mehrere Kleinhirnerkrankungen diagnostizieren zu können.

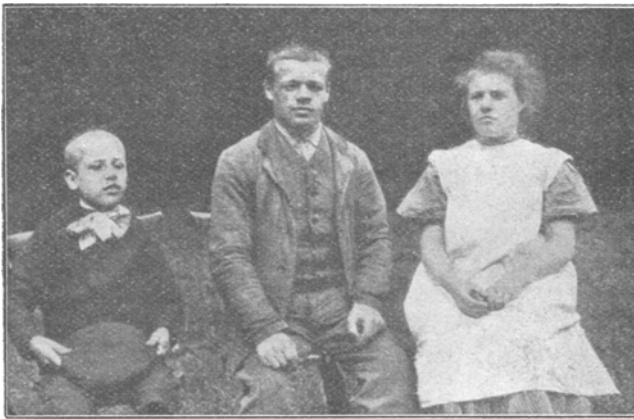
Wir sind also jetzt in der Lage auf Grund der oben gegebenen Darstellungen auf rein klinischen Gründen die Diagnose auf fehlende oder

gebrechliche Zerebellärwirkung zu stellen. Die anatomische Untersuchung ist dazu nicht in jedem Falle erforderlich.

Ich war in der günstigen Lage bei den acht jetzt zu beschreibenden Patienten der Irren- und Idiotenanstalt „Endegeest-Voorgeest“ die Diagnose auf kongenitalen Kleinhirnmangel stellen zu können. Ihre Krankengeschichten mögen jetzt folgen.

1. C. v. R. Vorgeschichte: 23 Jahre altes Mädchen. Nach Angabe der Mutter war das Kind sofort nach der Geburt genau so wie es jetzt noch ist. Zuerst meinte man, sie sei ganz blind, weil sie nicht stehen konnte. Fortwährendes Kopfschütteln. Gehen lernte sie erst mit 10 Jahren; die Sprache entwickelte sich schon im vierten Jahre und war immer wie sie jetzt noch ist.

Abbildung 1.



Abbildungen der Patienten I, II und III (von rechts nach links).

Weil das Kind zu Hause keine gute Pflege hatte, verbrachte sie den grössten Teil ihres Lebens in verschiedenen Anstalten.

Familienanamnese: Patientin ist das älteste Kind, dann folgt unser zweiter Fall, darauf ein Mädchen, das im Alter von drei Monaten an einer Brustkrankheit starb. Das vierte Kind ist ein jetzt achtzehn Jahre altes vollkommen normales Mädchen, und zuletzt kommt unser dritter Fall. Der Vater ist 52 Jahre alt und gesund. Polizeibeamter. Kein Potus, keine Lues. Die Grosseltern sind gesund, in seiner Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. Die Mutter ist 57 Jahre alt, nervös, aber ohne hereditäre Belastung.

Status praesens: Patientin macht einen kräftigen gesunden Eindruck, ihr Interesse ist ziemlich gut. Körperlänge: 1,47 m. Keine Blutarmut, keine Oedeme. Das Gesicht etwas gedunsen. Der Puls bietet nichts abnormes, die Gefässwand ist normal. Atmung und Körpertemperatur zeigen nichts besonderes, Die Zunge ist nicht belegt. Der Gesichtsschädel ist breit, Nase und Lippen

sind dick. Der Gaumen ist ziemlich hoch. Es besteht Zahnkaries. An den Ohren keine Degenerationszeichen. Die wichtigsten Schädelmaasse sind: grösste Länge 168 mm, grösste Breite 142 mm, Schädelumfang 51,5 mm. Gehirnnerven: Nervus I: Der Geruch ist gut, jedoch werden verschiedene Riechstoffe nicht richtig benannt. Nervus II: Die Pupillen sind ziemlich enge, gleich gross, rund, konzentrisch, die Licht- und Konvergenzreaktion sind erhalten, obwohl nicht ausgiebig. Der Augenhintergrund beider Augen ist stark pigmentiert, die Papille ist normal, zeigt keine Abblassung. Nervi III, IV und VI: In der Ruhe besteht Strabismus convergens; Patientin fixiert dabei meistens mit dem linken Auge, das zugleich etwas nach einwärts steht. Sie kann jedoch auch mit ihrem rechten Auge fixieren. Die willkürlichen Augenbewegungen nach einwärts und nach unten sind ziemlich normal, nach lateral jedoch sehr ungenügend. Die Augen kommen nur sehr wenig über die Mittellinie und zwar nur, wenn das andere Auge bedeckt gehalten wird; die laterale Stellung kann nicht beibehalten werden. Auch die Augenbewegung nach oben ist ungenügend. Nystagmus besteht nicht deutlich, jedoch machen die Bewegungen den Eindruck grosser Unsicherheit. Beim Anreihen von Glasperlen fixiert Patientin abwechselnd mit beiden Augen. Dabei sind die Augäpfel in fortwährender unregelmässiger Bewegung. Patientin kennt die Hauptfarben. Es besteht beiderseits geringe Ptosis. Nervus V: Der motorische Trigeminus ist normal; der Masseterenreflex beiderseits deutlich. Kornealreflex normal. Nervus VII: Alle Bewegungen werden langsam, aber richtig ausgeführt. Nervus VIII: Die Uhr wird auf beiden Ohren im Abstand von 1 m gehört. Keine Lateralisation der Stimmgabel. Beim Barany'schen Kaltwasserversuch tritt beiderseits nach einer Minute deutlicher Nystagmus auf, der nach  $1\frac{1}{2}$  Minuten wieder aufgehört hat. Dabei spürt Patientin Schwindelgefühl, objektiv ist dasselbe jedoch nicht zu finden. Beim Drehversuch tritt ebenso starker Nystagmus auf, von Hinfallen ist dabei keine Rede. Nervus IX: Die Gaumenbögen werden symmetrisch bewegt, das Zäpfchen ist gross und weicht ein wenig nach links ab. Nervus X. Sprache: Die Sprache ist ausserordentlich monoton und sehr langsam. Zählen von 1 bis 10 dauert meistens acht Sekunden (wenn sie sehr rasch spricht fünf Sekunden), wobei meistens einige Ruhepausen eingeschaltet sind. Zwei Konsonanten hintereinander werden fast nie gut ausgesprochen: mit dem R hat sie die meiste Mühe: „gereedschap“ wird meistens als „schereedgab“ ausgesprochen. Nervus XI: Normal. Nervus XII: Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, und nach allen Richtungen gut bewegt. Kein Zittern; es ist ihr unmöglich rasche Bewegungen mit der Zunge zu machen.

Rumpf: Patientin steht gewöhnlich mit den Füßen ein wenig auseinander: auf Geheiss kann sie jedoch mit den Füßen aneinander stehen. Das Romberg'sche Symptom fehlt. Beim Sitzen treten keine abnorme Körperbewegungen auf. Der Gang ist breitspurig, die Arme werden dabei ein wenig in Abduktion gehalten. Zumal beim Drehen ist sie sehr langsam und unsicher. Rumpfataxie tritt dabei sehr deutlich hervor. Sie ist nicht im Stande mit den Füßen auf einer geraden Linie zu gehen, weil sie durch ihre Rumpfataxie seitwärts fallen würde. Schnell Laufen und Hinken ist ihr völlig unmöglich. Auch das Rück-

wärtsgehen ist erschwert und geht langsam. Sie kann einen kurzen Sprung machen, kommt dabei jedoch auf die Fersen nieder. Wenn man die Patientin sich aufrichten lässt aus horizontaler Lage, werden die Beine ein wenig gehoben, sie kommt jedoch in aufrechte Haltung ohne Hilfe der Arme. Sie kann Gegenstände vom Boden aufheben ohne viele Bewegungen. Auch kann sie den Körper rückwärts beugen ohne zu stürzen. Diese Bewegungen werden jedoch alle langsam und ein wenig unsicher ausgeführt. Eine Treppe auf- und absteigen ist ihr nur mit Unterstützung möglich. Die Bauchdeckenreflexe sind beiderseits deutlich, zumal der obere ist schön vorhanden.

Arme: Die Inspektion zeigt keine Besonderheiten. Die meisten Bewegungen, zumal die gröberen, werden gut ausgeführt und beim Berühren der Nase durch die Fingerspitze tritt keine deutliche Ataxie hervor. Etwas mehr Unsicherheit besteht beim Zusammenbringen der beiden Zeigefinger; ohne viel Mühe wird jedoch ein Kreis in die Luft beschrieben. Die Sehnen- und Periostreflexe sind an beiden Armen deutlich und nicht erhöht; der Muskeltonus ist normal. Die grobe Kraft ist auch gut erhalten. Es ist Patientin unmöglich mehr als einmal in der Sekunde die Faust zu schliessen. Auch Perlen anreihen geht sehr langsam. Sie kann ihr Kleid zuknöpfen, den Hahn öffnen und zudrehen, das elektrische Licht andrehen usw. Schneiden mit der Schere geht sehr gut, wenn sie diese zuerst gut angefasst hat, was ihr jedoch ziemlich viel Mühe macht. Es besteht keine Astereognosie, nur Gegenstände, die sie nicht täglich benutzt, werden nicht sofort erkannt. Die passive Haltung der Extremität wird mit der anderen Extremität gut nachgeahmt. Kleine passive Bewegungen scheinen nicht so gut erkannt zu werden als normal. Zeigerversuch nach Barany: Sowohl bei Bewegungen im Schultergelenk als im Ellenbogengelenk zeigt der linke Finger öfters ein wenig zu tief und einwärts. Beim rechten Arm werden alle diese Bewegungen etwas genauer ausgeführt. Eine spätere Wiederholung dieser Versuche gibt dieselben Resultate, wobei auch im linken Handgelenk die Abweichung nach unten hervortritt. Neigen des Kopfes macht den Fehler meistens in Abwärts- und Auswärtsvorbeizeigen übergehen.

Beine: Die Knie- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits erhöht mit leichtem Klonus. Der Fusssohlenreflex ist auf beiden Seiten normal. Der Muskeltonus ist normal, im Hüftgelenk besteht eine leichte Hypotonie. Die Füße sind klein und normal gebaut (keine Friedreich'schen Füße). Patientin kann ohne Ataxie mit ihren Füßen einen Kreis beschreiben; auch bei sonstigen Bewegungen keine dynamische Ataxie. Die willkürlichen Bewegungen werden sehr langsam ausgeführt und zeigen Asynergie. Das Lagegefühl ist nicht gestört; passive Bewegungen werden gut angegeben.

Geisteszustand: Das Sprechen geschieht meistens nur in kurzen Sätzen, öfters sogar in einzelnen Worten. Die mimischen Aeusserungen sind normal. In der Anstalt benimmt Patientin sich sehr ruhig, sie ist behilflich bei der Arbeit und kann ziemlich gut Betten machen. Alles wird natürlich sehr langsam ausgeführt. Kleiden und Waschen gelingt ihr gut, sie kann sich jedoch nicht die Haare kämmen. Urin und Stuhl werden prompt deponiert, sexuell bietet sie nichts abnormes; die Menstruation ist schon vor Jahren aufgetreten. Hand-

arbeit kann sie nicht verrichten. Wenn sie keine Beschäftigung hat, geht sie zwecklos herum. Der Schlaf ist gut. Es bestehen keine Illusionen oder Halluzinationen. Die Stimmung ist meist heiter und ziemlich stabil. Es bestehen bei ihr keine ethischen oder moralischen Defekte. Sie hat normales Pflichtgefühl und ist dankbar für freundliche Begegnung. Das Alphabet kann Patientin nicht hersagen. Sie zählt bis 20; die Reihe 10, 20, 30 kann sie jedoch nicht verfolgen. Beim Hersagen der Monate vergisst sie einige. Wochentage: So, Mo, Di, M. (Do, Fr, Sa werden erst nach eindringlichem Fragen reproduziert.) Ein Gebet kennt sie nicht auswendig. Vom nationalen Volksliede kennt sie nur den ersten Satz. Nach einigem Befragen weiss sie die Namen der Anstalten, in welchen sie zuvor war. Lesen und Schreiben ist ihr unmöglich; sie sagt: sie habe ihre Schulkenntnisse wieder vergessen. Ihr Alter weiss sie nicht, auch den Geburtstag kann sie nicht angeben. Sie weiss den Namen der hiesigen Anstalt, sie kennt auch den Wochentag, aber nicht das Datum oder den Monat. Sie kennt die Personen ihrer Umgebung und weiss anzugeben, was sie vor drei Stunden gegessen hat. Die Aufmerksamkeit ist ziemlich gut; die Assoziationsgeschwindigkeit dagegen sehr gering. Keine Inkohärenz. Sie gibt an, zu ihrer Genesung hier zu sein, weiss jedoch nicht, an welcher Krankheit sie leidet.

Es bestehen keine psychotischen Symptome.

2. D. v. R. Ein 22jähriger Mann, Bruder des ersten Falles. Die Geburt war normal, schon sehr bald bemerkten die Eltern, dass der Knabe dieselben Störungen darbot wie seine ältere Schwester. Die Sprache, die Bewegungsstörung, die Imbezillität waren alle genau gleich. Im Alter von 10 Jahren konnte er nicht gehen und nur kriechen. Erst später hat er gehen gelernt, wie er sich auch zu einfacher Handarbeit hat ausbilden können. Auch dieser Patient wurde den grössten Teil seines Lebens in Anstalten gepflegt.

Status praesens: Weil die Krankengeschichte fast ganz die des vorigen Falles gleicht, wollen wir nur die abweichende Symptome besprechen. Die Schädelhöhe beträgt 190 mm, die Schädelbreite 162 mm, der Schädelumfang 56 cm. Auch in diesem Falle besteht Strabismus convergens. Die Augenbewegungen sind wie oben beschrieben. Auch hier in der Ruhe kein Nystagmus, bei Seitwärtsbewegungen tritt jedoch ein langsamer horizontaler Nystagmus auf. N. vestibularis. Patient hat kein Schwindelgefühl oder Schwindelanfälle; beim Drehversuch tritt typischer Nystagmus auf mit Kopfdrehung. Beim Kaltwasserversuch tritt kein spontaner Nystagmus auf, jedoch wird der Nystagmus beim Seitwärtsblicken etwas stärker. Es tritt dabei kein Schwindelgefühl auf. Auch hier ist die Sprache monoton und sehr langsam, jedoch etwas besser als im vorigen Falle. Die Zunge wird ohne Zittern hervorgestreckt und in allen Richtungen gut bewegt.

Rumpf: Patient steht breitbeinig und ist dabei immer in wackelnder Bewegung. Beim Romberg'schen Versuch tritt eine geringe Verschlimmerung der schon bei offenen Augen bestehenden Bewegungen auf. Es ist Patient unmöglich ohne Stütze die Füsse aneinander zu bringen, wenn er jedoch diese neue Lage einmal eingenommen hat, kann er sie ohne Hilfe für längere Zeit

inne halten. Es ist Patient unmöglich auf den Zehen oder auf einem Bein zu stehen. Er kann Gegenstände vom Boden aufheben, hält dabei die Füße weit auseinander und macht alle Bewegungen langsam und mit groben Mitbewegungen. Rückwärtsbeugen des Oberkörpers ist, wie Seitwärtsbeugen, sehr erschwert. Der Gang ist breitspurig, sehr unsicher und wackelnd; die Arme werden dabei etwas abduziert gehalten. Er droht fortwährend rückwärts zu fallen und kann auf unebenem Boden gar nicht ohne Stütze gehen. Er kann sich umdrehen; kann aber nicht auf einer geraden Linie laufen. Versuche ihn rückwärts gehen zu lassen, scheitern fortwährend, weil er immer hinfällt. Er ist nicht im Stande sein Gleichgewicht wieder zu erlangen, wenn er einmal hinstürzt; Korrektion wie bei einem Betrunkenn sieht man bei ihm nicht. Auf- und Absteigen einer Treppe gelingt ihm nur bei sehr guter Stütze. Dabei treten sehr deutliche Asynergien auf: das Bein wird zuerst vorgestreckt und erst später in dem Knie gebeugt.

Arme: Bei willkürlichen Bewegungen tritt ein deutliches feines Zittern auf; sie werden langsam und etwas ataktisch ausgeführt. Raschere Wiederholung von einfachen Bewegungen ist nicht möglich. Zeigerversuch nach Barany. Oefters kann man fast gar keine Abweichungen bemerken, ein anderes Mal dagegen werden Fehler in verschiedenen Richtungen gemacht. Es bestehen keine konstanten Fehler.

Von den Symptomen an den unteren Extremitäten ist nichts besonderes mitzuteilen.

F. v. R., 18 Jahre alte Schwester der beiden besprochenen Patienten. Sie war eine gute Schülerin und hat darauf nähen gelernt. Mit der Nähmaschine konnte sie ganz gut arbeiten. Sie kann schnell laufen und gut in den Bogen springen. Radfahren hat sie nicht gelernt. Die Augen sind sehr gut. Hie und da hat sie Kopfweh auf der linken Seite, welches bisweilen von Erbrechen gefolgt wird. Es lässt sich dafür keine Ursache finden. Das Gehen hat sie schon mit einem Jahre gelernt. Sie kann gut singen. Die Menstruation besteht noch nicht.

Status praesens: Sie ist eine kleine Person von etwas pastösem Habitus. Im Halse findet man beiderseits Drüsenschwellungen. An den Augen keine Spur

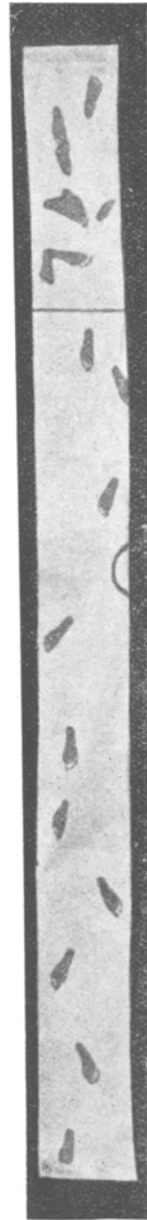


Abbildung 2.

Fussspuren von Fall 2. Ganz rechts sieht man, wie Patient sich in ganz ungeschickter Weise umdreht; links der ataktische Gang (beim Bogen ist der Fuss sogar ausserhalb des Papierstreifens geraten) und die ungleiche Schrittweite.



von Nystagmus; die Bewegungen werden alle gut ausgeführt. Die Pupillen sind normal, die Reaktionen vorhanden. Der Gesichtsnerv wird symmetrisch innerviert; die Zunge geht beim Hervorstrecken etwas nach links. Stehen, Gehen und Hinken gelingen ihr auch mit geschlossenen Augen ohne eine Spur von Ataxie.

Arme: Die grobe Kraft ist gering, es besteht aber keine Ataxie. In den Fingergelenken ein wenig Hypotonie, wie auch in Ellenbogen- und Schultergelenk. Die Sehnen- und Periostreflexe sind leicht erhöht, auf beiden Seiten in gleichem Masse. Es besteht keine Adiadokokinese und keine Asynergie bei grösseren Bewegungen. Auch an den Beinen sind die Reflexe leicht erhöht; wenn sie sich aus horizontaler Lage aufrichtet, bleiben während des ersten Aktes die Beine auf dem Boden liegen.

3. H. v. R. Anamnese: Der jüngste Bruder der vorigen Patienten, ist jetzt 12 Jahre alt. Die Geburt verlief normal. Ausser Masern ist er nicht krank gewesen. Von Geburt an bestand Schielen; Gehen hat er erst mit 10 Jahren gelernt. Er hat schon früh angefangen zu sprechen, die Sprache ist jedoch nie normal gewesen. Er war immer ein nettes Kind mit ziemlich gutem musikalischen Gedächtnis. Lieder kann er nicht auswendig lernen, für Orte und tägliche Gebrauchsgegenstände ist sein Gedächtnis gut. Er ist sehr reinlich.

Status praesens: Patient ist ein gesunder Knabe mit gutem Interesse und macht einen ziemlich heiteren Eindruck. Der Körperbau ist grazil, es finden sich keine Zeichen von Rachitis. Körperlänge 128 cm. Es besteht keine Anämie, keine Zyanose der Extremitäten. Dieser Patient hat nicht den pastösen Habitus von unseren beiden ersten Patienten. Er hat eine hohe Stirn; die Tubera frontalia sind gut ausgebildet und stehen weit auseinander. Der Hinterkopf ist abgeplattet. Die Schädelhöhe beträgt 162 mm, die Schädelbreite 154 mm, der Schädelumfang  $50\frac{1}{2}$  cm, die Stirnhöhe 4 cm. Man findet eine leichte Plagiocephalie. Die linke Hinterhauptgegend ist etwas vorgewölbt. Die beiden ersten Hirnnerven zeigen keine Abweichungen. Nervus III, IV und VI: Bei ruhiger Blickhaltung besteht Strabismus convergens des linken Auges. Patient fixiert meistens mit dem rechten Auge, kann es jedoch auch mit dem linken. Die Augenbewegungen nach innen, oben und unten sind ziemlich gut, nach aussen erreichen die Bulbi jedoch nicht ihre äusserste Lage. Bei den Bewegungen nach innen und aussen besteht ein feiner schnellschlägiger Nystagmus; dieser fehlt in der Ruhe. Die Farben kennt Patient nicht; auch beim Zusammensuchen gleichfarbiger Wollproben macht er bei der blauen Probe mehrere Fehler. Die V. und VII. Hirnnerven sind normal. Nervus VIII: Die Stimmgabel wird beiderseits gut gehört, wie auch die menschliche Stimme. Beim Drehversuch tritt kein Schwindel auf, wohl aber wird die Unsicherheit beim Stehen dabei stärker. Es tritt dabei ein typischer Nystagmus auf, der nach  $1\frac{1}{2}$  Minuten wieder verschwunden ist. Kaltwasserausspritzung des äusseren Gehörganges gibt nach einer Minute keinen Nystagmus, es tritt dabei auch kein Schwindel auf. Nervus X: Sprache. Wörter und Sätze werden alle auf die nämliche monotone Weise ausgesprochen; jedes Wort für sich kann er jedoch gut sagen. Die Sprache ist nicht skandiert.

Das Nachsprechen ist sehr ungenügend, schwerere Wörter reproduziert er ganz dysarthrisch: Politieagent „pniessieknet“, rijtuig, „lijtuig“. Die Sprache ist dabei verwaschen, der Ton ziemlich kräftig, die Atmung während des Sprechens sehr ungenügend. Beim Pfeifen atmet er stossweise. Die Spontansprache reduziert sich auf einzelne Wörter, oder sogar einzelne Silben. Grössere Sätze macht er nie. Nervus XI: Normal. Nervus VII: Die Zunge wird mit starkem Zittern hervorgestreckt.

Stehen: Patient kann ohne Stütze stehen, wobei die Beine gespreizt gehalten werden. Mit dem Oberkörper macht er inzwischen leichte wackelnde Bewegungen. Diese Bewegungen werden schlimmer, wenn die Füße geschlossen

Abbildung 3.



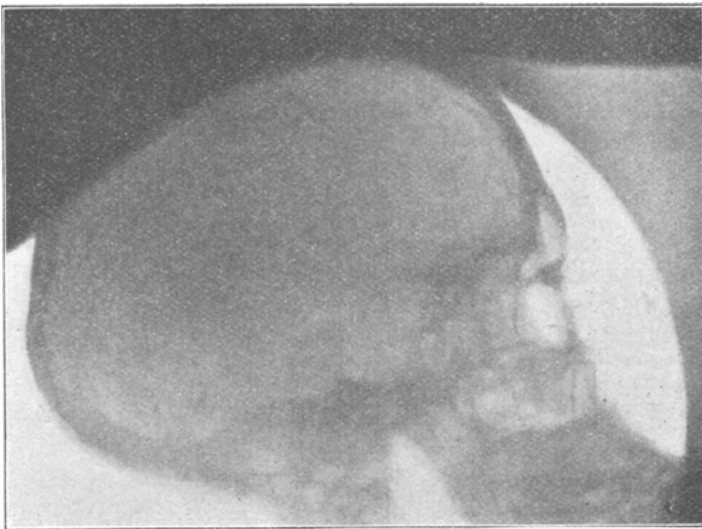
Fall 3. Beim Gehen wird der linke Fuss unsicher aufgesetzt; der Rumpf schief gehalten, und folgt nur ungenügend; die Arme werden ein wenig seitwärts gehoben.

werden, und das Stehen ist ganz unmöglich wenn er die Augen schliesst. Er kann kurze Zeit auf einem Bein stehen. Ohne Stütze ist das Gehen unmöglich. Der Gang ist breitspurig und wackelnd, die Arme werden dabei abduziert gehalten. Er hat Neigung nach rechts wie auch nach links zu fallen. Beim Rückwärtsgehen fällt der Körper sofort nach hinten, ohne dass die Beine korrespondierende Bewegungen machen. Bisweilen gelingt es ihm eine kurze Strecke mit kleinen Schritten zu gehen, wenn er jedoch anfängt zu wackeln, stürzt er auch sofort. Aufstehen und Sichsetzen kann er nur mit Hilfe der Arme, und auch dann noch ungeschickt. Es besteht eine Andeutung von *Mouvements démesurés*. Das Symptom des *état cataleptique spécial* ist ziemlich deutlich.

Arme: Der Muskeltonus ist gering. Sehnen- und Periostreflexe sind erhöht. Es besteht beiderseits eine Spur Ataxie und etwas Tremor bei intendierten Bewegungen. Es ist unserem Patient unmöglich rasche Fingerbewegungen zu machen, die Faust schliessen geht langsam, es gelingt ihm nur 27 Mal in 17 Sekunden. Auch sonstige Bewegungen mit den Armen werden überaus langsam und ataktisch gemacht. Die Nachahmung passiver, seinen Extremitäten mitgeteilter Bewegungen gelingt ihm nur sehr ungenügend. Die Stereognose ist genügend. Wenn er grössere Glasperlen anreihen soll, gelingt das bisweilen, er lässt aber öfters welche fallen und ist ataktisch in allen Bewegungen.

Beine: Die grobe Kraft ist gering. Die Reflexe deutlich; es besteht kein Knieklonus; Fussklonus ist angedeutet. Der Fusssohlenreflex auf beiden Seiten

Abbildung 4.



Röntgenbild des Schädels von Patientin 1.

ist normal. Der Muskeltonus ist nicht erhöht. Das Lagegefühl ist wenig entwickelt, willkürliche Bewegungen werden langsam und unsicher ausgeführt.

Psychischer Status: Unser Patient macht meistens einen heiteren Eindruck, und hat fast immer einen fröhlichen Gesichtsausdruck. Er ist ganz ungelenk beim An- und Ausziehen seiner Kleider und kann sogar seine Strümpfe kaum gut anziehen. Essen kann er ohne Störung. Er liebt eine lustige Stimmung seiner Umgebung und ist zumal abends selber sehr aufgeregt. Morgens dagegen ist er mürrisch. Ohne genügenden Grund wird er zornig und würde sogar seine Mutter schlagen. Sein Interesse ist gut wie auch seine Aufmerksamkeit. Das Erinnerungsvermögen für Personen ist sogar sehr gut. Die Intelligenzuntersuchung nach Binet und Simon ergibt ein Alter von 4 Jahren.

## Röntgenuntersuchung der Schädel (siehe die Figuren).

Bei allen 4 Patienten haben wir Röntgenogramme des Schädels, von der Seite machen lassen. Es zeigt sich dabei dass die Schädelbasis (Basisphenoid und Occipitale Basilare) nicht wiegewöhnlich unter dem Os petrosus liegt, sondern in ungefähr gleicher Höhe, sodass dadurch die hintere Schädelgrube niedriger erscheint als normal. Die Höhe des Felsenbeins, welche auf einem normalen X-Photo ein Fünftel der Schädelbasislänge beträgt, ist in unseren Fällen ein Siebentel.

Der Sinus sphenoidalis setzt sich nach hinten beim Patient 2 eine Strecke im Basissphenoid fort, eine Vertiefung des Clivus Blumenbachii lässt sich daher ausschliessen. Die Hinterwand des Felsenbeins bildet normal mit dem hintersten Teil der Schädelbasis einen Winkel von über 90 Grad. Bei unserem Fall 2 ist dieser Winkel 90 Grad; beim ersten Fall besteht sogar ein spitzer Winkel. Die Ebene des Hinterhauptsloches liegt normal in der Fläche der Schädelbasis, bei unseren beiden ersten Fällen liegt sie dagegen mit dem hinteren Teil höher.

Es hat den Anschein, als ob der Sinus sigmoideus in normalen Schädeln mit grösserem Bogen vom Felsenbein zur inneren Protuberanz zieht wie bei unseren Patienten: zumal beim ersten Fall ist das deutlich.

Der Hinterhauptsknochen ist ein wenig verdickt.

Alles in allem hat man stark den Eindruck, dass bei den 4 bis jetzt beschriebenen Personen die hintere Schädelgrube kleiner ist als normal.

Zusammenfassend haben wir in einer Familie, wovon die Eltern normal sind, und keine hereditäre Disposition besteht, 4 Kinder getroffen, von welchen das 3. ganz normal ist, die 3 anderen von 25, 24 und 12 Jahren ein Krankheitsbild zeigen, das mit nur geringen Abweichungen bei allen gleichförmig ist. Schon bald nach der Geburt war es auffallend, dass die Kinder nicht normal waren; zumal beim Stehen und Sitzen blieben sie weit hinter normalen Kindern zurück. Auch das Sprechen erlernten sie erst in späterem Alter. Die Sprache blieb dauernd skandierend und undeutlich. Auch intellektuell entwickelten die Kinder sich wenig, so dass Anstaltsbehandlung angezeigt war.

Die klinische Untersuchung ergab uns sodann folgendes: Bei allen Patienten trafen wir einen pastösen Gesichtsausdruck mit einem imbezillen Lächeln; alle hatten auch dieselbe gedrungene Körpergestalt. Die Funktion der äusseren Augenmuskeln war deutlich gestört; alle zeigten Strabismus convergens, und ungenügende Auswärtsdrehung der Bulbi. In der Ruhe besteht leichter Nystagmus, der bei Bewegungen etwas verstärkt wird. Die langsame, monotone, skandierende Sprache war bei allen Fällen genau gleich und sehr charakteristisch. Sie stehen mit gespreizten Beinen und drohen fortwährend zu fallen. Bei Augenschluss ist diese Unsicherheit nur unbedeutend grösser. Alle gehen wie ein Be-

trunkener, wobei die Arme etwas abduziert gehalten werden. Komplizierte Bewegungen wie Treppensteigen usw. sind ganz besonders beschwerlich, weil die Synergie der verschiedenen Muskelgruppen gestört ist. Bei allen Bewegungen fällt uns die grösste Langsamkeit auf, zumal die Wiederholung feinerer Bewegungen ist ganz ungenügend. Die Imbezillität ist mittleren Grades; der Charakter gutmütig, psychotische Symptome fehlen. Als besonders bedeutsam muss darauf hingewiesen werden, dass alle diese Symptome von Anfang an bestanden haben und während des langjährigen Aufenthaltes in verschiedenen Anstalten eher etwas zurückgegangen sind als sich verschlimmert haben.

4. N. L. Anamnese: Patientin ist jetzt 6 Jahre alt. Sie war bei der Geburt kurze Zeit asphyktisch. Obwohl fortwährend schwach und kränklich, hat sie aber niemals schwerere Krankheiten durchgemacht. Weil das Essen sehr ungenügend war, wurde sie die ersten drei Jahre fast immer mit der Flasche genährt. Sie wurde erst mit drei Jahren reinlich. Die Familie weiss nicht genau anzugeben, ob Patientin Konvulsionen gehabt hat, es steht jedoch fest, dass sie Anfälle von Atemnoth ohne Zuckungen hatte. In normalem Alter hat sie anfangen zu sprechen. Erst mit 3 Jahren hat sie anfangen zu gehen, nachdem sie zuvor nur für kurze Zeit kriechen konnte. Auch jetzt kann sie nicht ohne Stütze gehen. Der Intellekt soll nicht zurückgeblieben sein. Patientin stammt aus einer sehr stark degenerierten Familie; es kommt viel Alkoholmissbrauch vor und vielleicht venerische Infektion. Keine Konsanguinität der Eltern. Sie war die einzige Gravidität der Mutter.

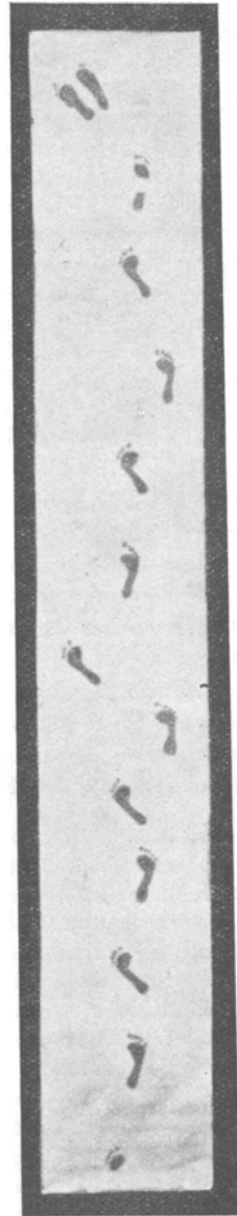
Status praesens: Patientin hat einen zarten Körperbau und ist ein wenig anämisch. Die Haut ist nicht verdickt. Der Puls ist normal, die Zunge nicht belegt, die inneren Organe bieten nichts abnormes. Die Wassermann'sche Reaktion des Blutes ist negativ. Die Stirn ist klein und etwas zugespitzt, der Hinterkopf ist normal. Die grösste Länge beträgt 17,5 cm, die grösste Breite 13,9 cm, der Schädelumfang 51 cm. Nervus II: Die Pupillen sind von mittlerer Grösse mit guter Reaktion auf Licht und Konvergenz. Die Sehschärfe beträgt 1/10. Die Gegenstände im Zimmer erkennt sie sofort; Bilder von 50 cm Grösse werden nur mühsam und erst in sehr kurzer Distanz erkannt. Bei der Untersuchung des Augenhintergrundes fällt sofort die absolute Blässe der Papille auf. Die Gefässe sind normal und auch die Netzhaut zeigt keine Abweichungen. Nervus III, IV und VI: Es besteht auch in diesem Falle Strabismus convergens, der jedoch nicht immer gleich stark ist. Sie fixiert mühsam, wahrscheinlich immer mit dem linken Auge. Die Auswärtsbewegung der Augen ist nur gering. Fortwährend besteht ein langsamer horizontaler Nysagmus, wobei die raschere Komponente nach links gerichtet ist. Dieser Nystagmus ändert sich nicht, wenn Patientin auf dem Rücken oder auf der Seite liegt. Wenn sie willkürlich fixiert, wird der Nystagmus sofort feiner und rascher. Nervus V und VII sind normal. Nervus VIII: Die Gehörschärfe hat beiderseits etwas abgenommen, die normale Sprache wird jedoch gut verstanden. Bei zehnmaligem

Umdrehen zeigt Patientin die typische Kopfhaltung nach der anderen Seite. Auch tritt starker Nystagmus auf, der jedoch nach einer halben Minute wiederverschwunden ist. Kaltwasserausspritzung des linken Ohres ergibt kein Resultat, des rechten Ohres ebenso wenig; es tritt jedoch bei diesem Versuche eine starke allgemeine Reaktion auf, wie auch wahrscheinlich Uebelkeit. Nervus IX: Keine Schluckbeschwerden. Der Pharynxreflex ist schwach; die Gaumenbögen werden normal bewegt. Nervus X: Patientin hat eine sehr kindliche Stimme, die jedoch ziemlich monoton ist. Hie und da tritt Skandieren auf; die Sprache ist sehr langsam und explosiv. Auch beim Lachen treten diese Explosionen sehr deutlich hervor. Nervus XI: Patientin hält den Kopf meistens vornüber geneigt; wenn man aber den Körper gut fixiert, kann sie den Kopf normal halten. Nervus XII: Die Zunge wird gerade hervorgestreckt und zittert nur wenig.

Rumpf: Patientin kann, ohne sich zu stützen, auf ihrem Stuhl sitzen, wobei der Körper jedoch fortwährend in wackelnder Bewegung ist. Sie steht mit gespreizten Beinen und würde bald fallen, wenn sie sich nicht festhalten kann. Sie geht nicht ohne Stütze, und auch dann ist der Gang sehr mühsam, schleudernd. Ataxie und Dysmetrie der Bewegungen sind beim Gehen sehr ausgesprochen. Es fällt auch eine gewisse Inkoordination auf, die bei Augenschluss nicht schlimmer wird. Bei den meisten Bewegungen besteht Hypermetrie (der Ausschlag wird zu gross gemacht).

Arme: Es besteht etwas Hypotonie, die Sehnen- und Periostreflexe sind gering. Beim Versuch, die Arme gerade hervorstrecken, treten zitternde Bewegungen auf, welche bisweilen choreatischen ähneln können. Auch besteht ein geringes Intentionszittern. Alle Bewegungen werden mit der linken Extremität besser gemacht als mit der rechten. Es gelingt nicht den Barany'schen Zeigerversuch zu

Abbildung 5.



Fusspuren von Fall 4. Starke Unregelmässigkeit und Hin- und Herschwanen.

machen, dazu sind die Imbezillität und die Versatilität zu gross. Bei willkürlichen Greifbewegungen tritt eine starke Ataxie auf, die jedoch teilweise durch die geringe Sehschärfe bedingt ist. Patientin kann einzelne Bewegungen rasch wiederholen, ermüdet dabei jedoch sehr stark.

Beine: Auch hier besteht deutliche Hypotonie. Sehnenreflexe normal; im Trizeps tritt bisweilen eine tonische Nachdauer der Kontraktion auf. Starke Ataxie; das gehobene Bein wird stossend auf die Unterlage gelegt. Auch beim Sichhinlegen und beim Sichaufsetzen tritt die Asynergie deutlich zu Tage. Das Lagegefühl ist nur gering entwickelt. Der Fusssohlenreflex gibt meistens eine Dorsalflexion, seltener eine Beugung.

Psychischer Status: Patientin ist immer munter, macht immer Spässe, ist gut orientiert und weiss vieles von den anderen Patienten zu erzählen. Ihr Alter, wie auch die Namen der Aerzte und Patienten gibt sie sofort richtig an; auch weiss sie mehrere Eigentümlichkeiten von anderen Mädchen zu erzählen. Die Untersuchung nach Binet zeigt einen Intelligenzdefekt von 2 Jahren.

Das Röntgenbild des Schädels: Das Felsenbein ist klein und bildet mit seiner hinteren Fläche einen Winkel von 90 Grad mit dem hinteren Teil der Schädelbasis. Der Hinterhauptsknocken ist wenig gekrümmt und sehr dick. Es macht stark den Eindruck, dass keine deutliche Verkleinerung der hinteren Schädelgrube besteht.

Zusammenfassend sahen wir bei einem 6jährigen Mädchen, das asphyktisch geboren wurde von alkoholistischen Eltern, ein Zurückbleiben aller motorischen Funktionen. Dabei besteht Atrophia nervi optici und Nystagmus. Die Sprache ist langsam, monoton und skandierend.

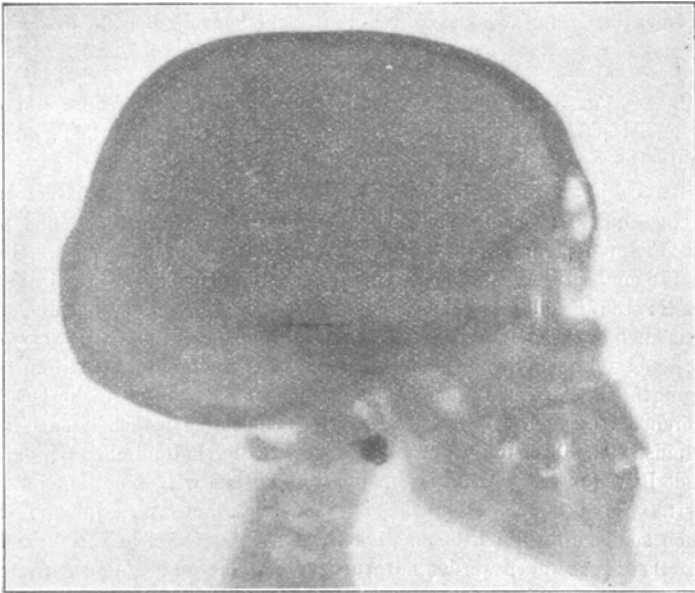
In der Ruhe treten rasche Mitbewegungen auf; es besteht starke Ataxie und Langsamkeit aller Bewegungen. Gang wie eines Betrunkenen; kompliziertere Bewegungen mit starker Asynergie. Es besteht deutliche Adiadokokinese. Der Fusssohlenreflex ist meistens nach Babinski.

5. B. d. W. Die spärlichen Erkundigungen sagen uns nur, dass Patientin von Geburt an imbezill ist und erst spät laufen gelernt hat. Patientin ist das fünfte Kind, die 4 älteren sind gesund wie auch das sechste. No. 7 ist schwach begabt, jedoch ohne motorische Störung, während das jüngste Kind, unser Patient 6, auch zu unserer Krankheitsgruppe gehört. Ausser diesen 8 Kindern hat die Mutter noch weitere 8 gehabt, die früh gestorben sind, und eine Fehlgeburt mit einer Missbildung der Füsse, worüber weiter nichts zu eruieren ist. Der Vater ist Potator, es bestand kein Blutsverwandschaft. Ein Bruder des Vaters hat eine idiotische Tochter.

Status praesens: Patientin ist jetzt 20 Jahre alt; sie ist von geringer Körperlänge (1,42 m) mit starker Adipositas, die auf Schilddrüsenzufuhr nicht gebessert ist. Die inneren Organe bieten nichts besonderes. Hände und Füsse sind kurz und dick, zumal die Finger sind viel zu klein. Der Schädel ist normal gebaut. Der Umfang misst 53 cm. Schädellänge 177 mm, Schädelbreite 145. Gehirnnerven. Nervus II: An den Pupillen, der Sehschärfe, dem Gesichts-

feld bestehen keine Abweichungen. Der Augenhintergrund ist normal, der Farbensinn gut. Nervus III, IV, VI: Die Augenbewegungen sind alle gut; kein Strabismus, kein Nystagmus. Nervus VIII: Gehörsfunktion gut. Beim Drehversuch nach rechts tritt der typische Nystagmus deutlicher auf als nach links. Nervus X: Die Sprache ist monoton, langsam, etwas explosiv und nur hie und da skandierend. Zählen von 1—10 dauert wenigstens 4 Sekunden. Anstatt des l sagt sie immer n. Sie kann jedes Wort für sich gut aussprechen, ist aber bei ihrer Satzbildung ziemlich inkorrekt. Spontan spricht Patientin viel. Nervus XII: Die Zunge wird zitternd hervorgestreckt.

Abbildung 6.



Röntgenbild des Schädels von Patientin 5.

Rumpf: Patientin sitzt ruhig auf ihrem Stuhl. Sie kann auch stehen ohne zu wackeln, sogar mit geschlossenen Augen und ohne Spreizung der Beine. Nur bei kräftigeren Bewegungen treten Gleichgewichtsschwankungen auf. Auf einem Bein Stehen geht nur für kurze Zeit. Sie kann gut Treppen steigen, von einem Stuhl springen und schnell gehen.

Arme: Die grobe Kraft ist gut, der Tonus normal. Die Reflexe alle aufzufinden. Willkürliche Bewegungen werden alle ohne Ataxie ausgeführt; in rascherem Tempo kann sie diese nicht wiederholen; so ist Händeklatschen ihr fast unmöglich.

Beine: Auch hier ist die grobe Kraft gut und der Tonus normal, wie auch die Reflexe. Bei willkürlichen Bewegungen tritt deutliche Ataxie auf, beim Sich-



aufrichten aus horizontaler Lage wird keine Asynergie bemerkbar. Die Sensibilität ist normal.

Psychischer Status: Patientin ist durchschnittlich munter, bisweilen jedoch sehr reizbar und sogar zornig, zumal vor dem Eintritt der Menstruation; öfters musste sie in derartigem Zustande isoliert werden. Wenn normal, ist sie jedoch zu grober Arbeit gut brauchbar. Die Intelligenzuntersuchung nach Binet und Simon gibt ein Alter von 8 Jahren.

Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigt das Felsenbein zu klein. Es bildet mit der Schädelbasis einen geraden Winkel. Die hintere Schädelgrube ist sehr niedrig und der Boden flach, so dass diese Schädelgrube die Form einer flachen Linse hat (siehe Bild). Der Knochen hat normale Dicke. Es macht im allgemeinen den Eindruck, dass die hintere Schädelgrube bedeutend kleiner ist als normal.

6. J. d. W. Anamnese: Patient ist der jüngste Bruder unserer Patientin 5. Er ist jetzt 11 Jahre alt, sehr munter, bisweilen jedoch lästig und unzügelte. Die Sprache war immer fehlerhaft.

Status praesens: Der Knabe ist gut geformt ohne die pathologische Fettsucht seiner Schwester. Von den inneren Organen ist nichts besonderes zu melden; keine Degenerationszeichen. Der Schädel ist brachyzephal. Grösste Länge 178 mm, grösste Breite 153, der Schädelumfang 53 cm. Gehirnnerven. Nervus II: Die Pupillen zeigen keine Abweichung. Die Sehschärfe ist normal, wie auch der Augenhintergrund. Keine Atrophie der Pupillen. Nervus III: IV, VI: Es besteht kein Strabismus, kein Nystagmus, auch nicht bei willkürlichen Bewegungen. Die Augen werden in jeder Richtung gut bewegt. Nervus VIII: Das Hören ist gut; nicht zu kaltes Wasser gibt beim Barany'schen Versuch keinen Nystagmus. Beim Drehstuhlversuch treten bei 10maligem Umdrehen nur einzelne zuckende Bewegungen der Bulbi auf. Die Kopfhaltung wird nicht entsprechend geändert. Nervus X: Die Sprache ist monoton, langsam, explosiv. Beim Sprechen kommen die Buchstaben wiederholt sehr verwaschen zum Vorschein, die einzelnen Buchstaben werden mit Ausnahme des k und g gut ausgesprochen.

Rumpf: Beim Sitzen ist nichts abnormes zu verspüren. Der Knabe steht meistens mit gespreizten Beinen, kann jedoch die Füße aneinander schliessen. Beim Gehen fällt nichts besonderes auf. Schnell laufen, zumal auf unebenem Boden geht deutlich linksicher wie normal. Etwas von dem Gange der Betrunknen ist dann wieder zu erkennen. Treppensteigen geht langsam und unsicher, und ist mit geschlossenen Augen fast unmöglich. Keine deutliche Asynergie, keine mouvements démesurés.

Arme: Es besteht ein leichter Grad von Hypotonie. Die Sehnen- und Periostreflexe sind schwach, aber deutlich. Die grobe Kraft ist gut. Beim Anfassen von Gegenständen fällt eine gewisse Langsamkeit und Unsicherheit der Bewegungen auf. Beim Berühren der Nase mit der Fingerspitze findet man eine Spur von Ataxie. Lagegefühl und Gefühl für passive Bewegungen ist normal. Er kann keine raschen Bewegungen ausführen. Beim Barany'schen Zeigerversuch bekommt man ganz gute Ergebnisse.

Beine: Auch hier besteht leichte Hypotonie; die Reflexe sind leicht erhöht und Fussklonus ist angedeutet. Der Fusssohlenreflex ist normal. Bei willkürlichen Bewegungen besteht nur sehr wenig Ataxie, und eine Asynergie fällt nicht auf.

Psychischer Status: Er ist ein munterer, jedoch ungezogener Knabe, der sich nicht zu beschäftigen weiss. Der Intelligenzgrad nach Binet-Simon ist nur 6 Jahre.

Die Röntgenaufnahme zeigt ein normales Felsenbein mit guter Lage in der Schädelbasis. Auch die Schuppe des Hinterhauptknochens hat normale Wölbung. Allem Anschein nach besteht keine Verkleinerung der hinteren Schädelgrube.

Zusammenfassung. Diese beiden Patienten entstammen einer Familie, wo neben mehreren gesunden Kindern, ein anderes imbezill ist. Der Vater ist Potator. Die beiden Patienten waren immer gesund, nur zeigt der ältere pathologische Fettsucht. Sie sind wahrscheinlich von Geburt an zurückgeblieben, sowohl geistig, wie motorisch. Die nähere Untersuchung ergibt in erster Linie die Störungen der Sprache, welche hauptsächlich als langsam, monoton und etwas explosiv zu bezeichnen ist. Sodann zeigen sie Inkoordination der feineren Bewegungen und einen geringen Grad von Adiokokinese. Nur wenig ist in diesen Fällen die Asynergie ausgesprochen. Die motorischen Störungen hatten sich in den letzten Jahre ziemlich stark verbessert. Es besteht bei beiden Patienten ein mässiger Grad von Imbezillität.

7. M. J. Anamnese: Dieser Knabe ist normal geboren und hat schon mit einem Jahre angefangen zu stehen. Auch konnte er schon ziemlich rasch mit Unterstützung gehen. Das Sprechen erlernte er spät; er war auch im dritten Jahre erst reinlich. Mit den Zähnen ist er etwas zurückgeblieben; er hat nie Konvulsionen gehabt. Er war zu Hause ein munterer Knabe, der jedoch keine Kaufereien sehen konnte. Er ist gut orientiert und kannte seine Familie und die Nachbarn. Er hat immer undeutlich gesprochen. Abgesehen von einer Otitis media hat er keine Krankheiten überstanden. Zwei Geschwister von zehn Jahren und 8 Monaten sind gesund, zwei andere Geschwister starben im frühen Alter. Keine Aborte, keine Blutsverwandtschaft der Eltern, die selber gesund sind. Der Vater ist im leichten Grade Potator. Der Grossvater väterlicherseits starb, 56 Jahre alt, in einer Irrenanstalt.

Status praesens: Patient ist ein kräftiger Knabe von etwas mehr als 8 Jahren. Die Körperlänge mag etwas zurückgeblieben sein. Die Haut ist normal, nicht anämisch. Am Herzen hört man ein leises systolisches Geräusch, zumal über der Spitze und der Art. pulmonalis; der zweite Pulmonalton ist verstärkt, der Iktus steht in der Mamillarlinie. Im Uebrigen bieten die inneren Organe keine Abweichungen; die Wassermann'sche Reaktion des Blutes ist negativ. Einen doppelseitigen Epikanthus ausgenommen zeigt er keine Degenerationszeichen. Der Schädel ist normal von Form. Sein Umfang beträgt 49,5 cm, die grösste Länge 175 mm, die grösste Breite 131 mm.

Gehirnnerven. Nervus II: An den Pupillen fallen uns keine Besonderheiten auf. Sehschärfe und Augenhintergrund sind normal, namentlich besteht keine Optikusatrophie. Nervus III, IV und VI: In der Ruhe fällt ein geringer Grad von Strabismus convergens auf; dieser verstärkt sich sofort bei willkürlichen Augenbewegungen. Patient hat keinen Nystagmus, der jedoch ab und zu bei starker Seitwärtswendung auftritt. Nervus VIII: Das Gehör ist gut. Bei Kaltwasserausspritzung ist das Resultat ungenügend durch die starken Abwehrbewegungen des Patienten. Beim Drehstuhlversuch kommen wohl Nystagmus wie Kopfhaltung in typischer Weise zum Ausdruck. Nervus X: Die Sprache ist monoton, sehr langsam, etwas schleppend; sie zeigt keine Skandierung und

Abbildung 7.



Patient im Schritt. Das linke Knie wird zu hoch gehoben; der Fuss in Spitzfussstellung; das Bein wird ein wenig zirkumduziert und mit Kraft auf den Boden gesetzt. Breite Gangspur. Die Arme gebeugt und ein wenig gehoben.

ist nicht explosiv. Die Buchstaben g, j, k, l werden nur sehr ungenügend ausgesprochen. Die Spontansprache ist sehr gering, nie in gut geformten Sätzen, und meistens werden die Wörter auch sehr gebrochen ausgesprochen. Nervus VII: Die Zunge wird gerade, aber mit unregelmässigen Mitbewegungen hervorgestreckt.

Rumpf: Patient kann ohne Stütze sitzen, der Körper bleibt dabei nicht ganz ruhig. Auch beim Stehen zeigen sich diese Bewegungen; es gelingt ihm jedoch mit geschlossenen Augen und an einander geschlossenen Füßen stehen zu bleiben. Er kann sogar auf einem Bein stehen. Beim Gehen fällt ein geringer Spasmus und starkes Wackeln auf. Schnell laufen kann er nicht. Beim Gange treten die Arme in kräftige Bewegung und der Rumpf wird vornüber gebeugt (siehe Abb.). Er kann sich umdrehen, auch rückwärts gehen, aber nicht

hinkeln. Wenn er Gegenstände vom Boden aufheben soll, treten rasche Zuckungen durch den ganzen Körper auf. Diese Bewegungen sind bisweilen so stark, dass die Gegenstände aus seiner Hand geschleudert wurden. Springen kann er nicht, bei dem Versuch dazu tritt eine deutliche Asynergie zum Vorschein. Beim Anziehen seiner Kleider droht er durch seine Rumpfataxie fortwährend zu fallen.

Arme: Es besteht ein geringer Grad von Hypotonie, die Sehnen- und Periostreflexe sind schwach. Die Arme werden mit groben Mitbewegungen hervorgestreckt. Wenn er versucht, mit dem Perkussionshammer zu klopfen, ist ihm das durch diese Mitbewegungen fast unmöglich. Die feineren Bewegungen kann er alle gut ausführen, soweit nicht grobe Ausschläge ihn darin verhindern. Auch werden die Bewegungen langsam ausgeführt. Bisweilen treten einzelne choreatische Bewegungen auf. Seine Kleider zuknöpfen kann er nicht; in die Händen Klatschen geht ausserordentlich langsam, nur einmal in der Sekunde. Die Sensibilität ist intakt.

Beine: Auch hier besteht eine geringe Hypotonie, und sind die Reflexe leicht erhöht. Der Fusssohlenreflex gibt eine deutliche Dorsalflexion der grossen Zehen ohne Spreizung der übrigen Zehen. Auch hier treten ataktisch-choreatische Bewegungen auf. Er kann die stark angezogenen Beine einige Zeit vollkommen ruhig halten. Ohne Hilfe der Arme kann er sich nicht aus horizontaler Lage aufsetzen. Die Sensibilität ist normal.

Psychischer Status: Patient hat ziemlich gutes Interesse für seine Umgebung und geht somit in die Anstaltsschule. Er ist immer freundlich und gutmütig, spielt sehr gerne, kann jedoch seine Aufmerksamkeit für längere Zeit nicht konzentrieren. Nach Binet und Simon untersucht finden wir sein Intelligenzalter 5 Jahre.

Auch hier zeigt das Röntgenbild ein zu kleines Felsenbein, die Wölbung der Hinterhauptsschuppe ist gut, der Sinus sphenoidalis sehr gross, und der Knochen nicht verdickt. Wahrscheinlich ist die hintere Schädelgrube nicht zu klein.

Zusammenfassung: Dieser 8 Jahre alte Patient stammt aus einer gesunden Familie und war von früh an geistig unterentwickelt. Gehen und Sprechen hat er nur ungenügend gelernt. Die Untersuchung zeigt einen geringen Nystagmus und eine sehr monotone langsame Sprache. Der Gang gleicht dem eines Betrunkenen; die starke Asynergie tritt dabei sehr deutlich hervor. Rasche Wiederholungen sind ihm unmöglich; bei stärkerer Muskelarbeit treten ataktisch-choreatische Mitbewegungen auf. Die Sehnenreflexe sind leicht erhöht, der Fusssohlenreflex im Sinne von Babinski verändert. Patient ist ein gutmütiger imbeziller Knabe.

8. H. A. Anamnese: Schon wenige Monate nach der Geburt wurden bei diesem jetzt 55 Jahre alten Manne die ersten Störungen seiner Imbezillität bemerkt. Er hat nie lesen und schreiben gelernt und hat auch nie einen Beruf ausüben können. In allem war er sehr ungeschickt, so dass er schon 16 Jahre

in der Anstalt verpflegt wird. In dieser Zeit hat sein Zustand sich nicht verändert. Die spärlichen anamnestischen Daten lassen keine hereditäre Belastung vermuten. Vor ungefähr 13 Jahren hat er mehrere Krampfanfälle gehabt, bisweilen den ganzen Körper betreffend, bisweilen jedoch nur in den Kaumuskeln auftretend. Er war dabei nicht bewusstlos und hörte sofort auf, wenn ihm eine Zigarre angeboten wurde. In den letzten Jahren hat er solche nicht mehr gehabt.

Status praesens: Der Patient ist ein kräftiger Mann mit stark imbezillen Gesichtsausdruck. Der Körperbau ist normal, nur sollen die sehr grossen Ohren, die rotblaue Nase, das kariöse Gebiss und der zu kleine Schädel mit fliehender Stirn erwähnt werden. Der Schädelumfang beträgt 525 mm, die Schädellänge 180, die Schädelbreite 140 mm.

Gehirnnerven. Nervus II: Weder an den Pupillen noch an den Funktionen der Netzhaut sind Abweichungen zu finden; die Papilla optica ist normal. Nervus III, IV, VI: In der Ruhe besteht Strabismus convergens. Patient kann mit beiden Augen fixieren. Die Augenbewegungen sind in jeder Richtung gut. Es besteht kein Nystagmus, hie und da treten zuckende Bewegungen der Bulbi auf. Nervus VIII: Das Gehör ist gut. Beim Drehstuhlversuch hat er nach 10maligem Drehen nach rechts zwar die typische Kopfhaltung, aber keinen Nystagmus. Beim Drehen nach links tritt ein typischer Schnellschläger-Nystagmus nach rechts auf. Nervus X: Die Sprache ist monoton, langsam und stark explosiv. Beim Sprechen treten in der Zunge starke unkoordinierte Bewegungen auf; sie wird wiederholt hervorgestreckt. Ueberdies zeigt er beim Sprechen viele Mitbewegungen der Fazialismuskulatur. Die Buchstaben n und l werden öfter verwechselt, und die ganze Sprache ist sehr undeutlich. Nervus XI: Auch der Kopf wird nicht ruhig gehalten, sondern macht während des Sprechens zuckende Mitbewegungen. Nervus XII: Auch in der Zunge tritt ein grobschlägiges Zittern auf.

Rumpf: Der Mann kann ruhig auf einem Stuhl sitzen; auch kann er mit geschlossenen Augen und aneinander geschlossenen Füßen stehen ohne zu wackeln. Er kann jedoch nicht auf einem Bein stehen. Der Gang ist ein wenig spastisch, mit kleinen Schritten und leicht gebeugten Beinen. Schon eine geringe Behinderung macht den Gang wackelnd; auf unebenem Boden geht er sogar sehr mühsam und fast wie ein Betrunkener. Er kann ziemlich gut rückwärts gehen mit geschlossenen Augen, weicht jedoch immer nach rechts ab. Treppensteigen geht langsam und beschwerlich, auch sich umdrehen kann er nur mit Mühe. Wenn er Gegenstände vom Boden aufheben soll, werden die verschiedenen Teile dieser Bewegung nicht asynergisch, sondern nach einander ausgeführt. Auch Sichan- und -ausziehen macht ihm die grösste Mühe.

Arme: Die grobe Kraft ist beiderseits gut und gleich; es besteht leichte Hypotonie. Die Sehnenreflexe sind leicht erhöht. Es besteht eine starke Inkoordination der feineren Bewegungen, zumal auf der rechten Seite. Rasches Wiederholen von einfachen Bewegungen ist ihm rechts ganz unmöglich, und geschieht links sehr ungenügend. Eingübte Bewegungen, wie das Anzünden eines Streichhölzchens werden langsam und linkisch ausgeführt. Er kann seine Kleider

nicht zuknöpfen. Die Sensibilität ist intakt und es besteht keine Astereognosie. Soweit zu untersuchen ist, muss das Lagegefühl als normal betrachtet werden.

Beine: Auch hier besteht ein geringer Grad von Hypotonie und findet man in der groben Kraft und in den Reflexen (Sehnenreflexe) keine Abweichungen. Der Fusssohlenreflex ist beiderseits im Sinne von Babinski verändert; die Hautreflexe sind normal. Bei unwillkürlichen Bewegungen besteht deutliche Ataxie. Er kann sich gut aus liegender Lage aufsetzen. Die spezielle Katalepsie Babinski's ist nicht deutlich.

Psychischer Status: Schon sofort fällt der imbezille Gesichtsausdruck auf. Der Patient arbeitet nie, sondern geht zwecklos umher, den ganzen Tag seine Pfeife rauchend. Vor mehreren Jahren hat er Schuhe wischen können und mehr dergleichen, war dabei jedoch so nachlässig, dass man ihm diese Arbeiten entnehmen musste. Er ist immer reinlich und kann sich gut an- und ausziehen. Auch sexuell bietet er nichts abnormes. Die Gemütslage ist im allgemeinen heiter und gutmütig. Es kommen hie und da Zornanfälle vor. Wenn man mit ihm spricht, konfabuliert er fortwährend, und macht die drolligsten Erzählungen. Ein leichter Grössenwahn ist dabei nicht zu verkennen. Die Bedeutung abstrakter Begriffe kennt er nicht. Seine Orientierung in Zeit und Raum ist sehr ungenügend, er weiss sogar den Tag nicht und kann noch nicht angeben, wie lange er in der Anstalt ist. Nach Binet-Simon untersucht erreicht er kaum 4 Jahre. Er hat keine Krankheitseinsicht.

Auf dem Röntgenbild fällt zuerst die starke Verkleinerung der vorderen Schädelgrube auf, welche bedingt ist durch die fliehende Stirn. Lage und Grösse des Felsenbeins sind normal, und auch die Wölbung der Hinterhauptsbeins ist gut. Dieser Knochen ist stark verdickt. Im allgemeinen ist keine Verkleinerung der hinteren Schädelgrube festzustellen.

Zusammenfassung: Bei einem 55 Jahre alten Patienten, der von Geburt an imbezill ist und nie hat arbeiten können, haben wir einen nicht progressiven Zustand, wovon die wichtigsten Merkmale sind: ein geringe Mikrozephalie und mehrere Degenerationszeichen, sehr langsame und explosive Sprache und starke zerebellare Gangstörung. Daneben besteht Strabismus convergens und nystagmusartige Bewegungen der Bulbi. Der Gang ist spastisch. Kompliziertere Bewegungen können nicht gut ausgeführt werden, wobei die verschiedenen Komponenten der Bewegungen hintereinander geschehen. Auch in den Armen besteht ein wenig Ataxie. Patellar- und Achillesreflexe sind leicht erhöht, und beiderseits besteht Babinski. Die Intelligenz ist sehr gering und es fehlt jede Krankheitseinsicht.

Wenn wir jetzt diese 8 Krankengeschichten überblicken, finden wir, neben abweichenden Symptomen, eine Reihe bei allen konstant auftretender Symptome, die zusammen das Syndrôme cérébelleux bilden. Wir werden das näher beweisen müssen, und wollen dazu die Symptome, jedes für sich

betrachten. Es betrifft somit: Schädelform, Stand und Bewegungen der Augen, Sprache, Kopfhaltung, Sehnenreflexe, Muskel- und Gelenktonus, die Inkoordination der Bewegungen und den *Etat cataleptique*. Sodann müssen die Sensibilität, die Funktionen des Vestibularapparates, die Zeigeveruche Barany's, die Imbezillität und die bei den verschiedenen Patienten abweichenden Symptome betrachtet werden.

#### Schädelform.

Die äusserliche Betrachtung ergab uns nur geringe Abweichungen. Der Schädelindex war bei unseren Patienten bzw. 84,5; 85,2; 95; 80; 81,9; 85,6; 75; 77,9. Bei 6 unserer Patienten können wir den Index als normal betrachten. Beim Patienten III war er viel zu hoch, beim Patienten VII dagegen etwas niedrig. Im Uebrigen können wir noch bemerken, dass beim Patienten I der Hinterkopf zu klein ist, und dass der Patient VIII in geringem Grade mikrozephal ist, namentlich durch die fliehende Stirn.

Der Umfang ist beim Patienten VII am kleinsten (49,5 mm); er ist auch bei den Patienten I und III etwas zu klein (bzw. 51,5 und 50,5).

Von allen Patienten haben wir seitliche Aufnahmen mit Röntgenstrahlen machen lassen. Von den Patienten II und V sind Reproduktionen beigelegt. Es war uns in erster Linie darum zu tun, zu wissen, ob eine Verkleinerung der hinteren Schädelgrube sich da finden würde, wo klinische Zeichen von Zerebellaratrophy bestanden. Das würde natürlich eine Bestätigung der Diagnose geben. Somit wollen wir die Bemerkung Haenel's kontrollieren, ob die Dicke der Hinterhauptschuppe in diesen Fällen grösser war als normal.

Die Grösse der hinteren Schädelgrube haben wir hauptsächlich schätzender Weise bestimmt. Daneben haben wir auch so weit wie möglich das Verhalten zwischen Höhe des Felsenbeins und Länge der Schädelbasis gemessen, sodann die Ecke bestimmt, welchen Felsenbein und hinterer Teil der Schädelbasis zusammen bilden und der normal grösser als 90 Grad sein muss. Endlich haben wir die Wölbung der Hinterhauptschuppe betrachtet und die Grösse des Sinus sphenoidalis geschätzt. Bisweilen konnte die konvex gebogene Hinterwand der Sella turcica uns noch Hinweise auf abnorme Schädelbasisbildung geben.

Zu welchen Ergebnissen sind wir nun dadurch gelangt? Bei den Patienten I, II, III und ihrer gesunden Schwester fanden wir die hintere Schädelgrube deutlich verkleinert und die Hinterhauptschuppe zu dick. Diese Verkleinerung trat auch bei Patient V auf, wo sie sogar die Form einer Linse hatte und somit nur sehr wenig Gewebe enthalten konnte. In diesem Falle war der Knochen nicht verdickt. Im Gegen-

satz dazu fanden wir bei ihrem Bruder (VI) den Schädel ganz normal. Bei diesem war der Knochen deutlich verdickt. Die Photo des Patienten IV gibt uns keinen unzweideutigen Aufschluss. Wir können jedoch die hintere Schädelgrube nicht als verkleinert betrachten. Bei den Patienten VII und VIII fanden wir diese Grube auch normal, bei dem letzten trat natürlich die Missbildung der Stirn deutlich hervor. Unsere Ergebnisse sind somit sehr auseinanderlaufend. Die 3 ersten Patienten zeigen einen hübschen Einklang zwischen klinischem und röntgenologischem Befunde. Das Fehlen von Zerebellarsymptomen bei der gesunden Schwester konnte man durch starke Kompensationen des normalen Gehirns erklären.

Typisch ist auch das Röntgenbild des Patienten V, wo die starke Verkleinerung der hinteren Schädelgrube zusammengeht mit nur wenig ausgesprochenen Zerebellarsymptomen. Wir finden dabei die Imbezillität geringer als bei den anderen Patienten, was wahrscheinlich die Erklärung des obigen Gegensatzes sein wird. Den Befund Haenel's haben wir bei diesem Patienten nicht bestätigen können.

Wenn wir den Schädel des Patienten IV als normal betrachten, ist unser Schlussergebnis, dass bei 50 pCt. eine deutlich verkleinerte Schädelgrube röntgenologisch gefunden wird. Das muss als befriedigend betrachtet werden, da die seitlichen Aufnahmen nicht jeden Fall von Verkleinerung ausfinden lassen.

Nonne sah bei seinen Fällen wiederholt den Schädel zu klein, das Hinterhaupt abgeplattet und die Stirn zurückweichend. Bei zahlreichen anderen Fällen fand man jedoch einen normalen Schädel. Auch Goldstein und Reichmann fanden in ihrem vor kurzem beschriebenen Falle eine sehr deutliche Verkleinerung der hinteren Schädelgrube, die sich auf der Röntgenplatte schön abzeichnete. Auch im zweiten Falle Anton's traf das zu.

#### Stand und Bewegungen der Augen.

Mehrere verschiedene Abweichungen haben wir in der Innervierung der äusseren Augenmuskeln beschrieben. Zuerst wollen wir den Strabismus convergens erwähnen, der bei 6 von unseren Patienten bestand. Daneben fanden wir Störungen der Seitwärtsbewegung der Bulbi 4 mal (I, II, III, IV). Die Augenbewegungen waren in allen Fällen langsam und unsicher.

Diese Verringerung der Kraft der äusseren Augenmuskeln wird auch von Nonne für die Mehrzahl seiner Fälle erwähnt. In einem seiner Fälle bestand ein geringer Grad von Strabismus convergens. Dasselbe fand auch Preisig in seinem Falle. Wir fanden dieses Symptom also bei unserem Patienten in einem höheren Prozentsatz (75 pCt.); vielleicht



ist es ein Hinweis auf die Insuffizienz der äusseren Augenmuskeln. Die trägen und unsicheren Augenbewegungen stehen übrigens in vollem Einklang zu den übrigen motorischen Aeusserungen unserer Patienten, die auch stark ataktisch sind. Wir konnten in 6 unserer Fälle Nystagmus hervorrufen, entweder durch Fixierung oder durch Seitwärtswendung der Bulbi; nur den Fällen V und VII fehlte er. Beim Falle IV bestand Nystagmus in der Ruhe; der zuletzt beschriebene Patient zeigte Nystagmus bei Augenbewegungen. Es bestand ein grosser Unterschied in dem Grad des Nystagmus; einige Patienten zeigten nur nystagmoide Bewegungen, andere hatten entweder grobschlägigen oder feinschlägigen Nystagmus.

In der Literatur finden wir diese Symptome auch häufig erwähnt. Batten fand in seinen leichten Fällen nur selten Nystagmus und zwar nur beim Fixieren. Rothmann glaubt den Nystagmus wie auch die anderen Bewegungsstörungen der Augenmuskeln als Fernsymptome von Kleinhirnerkrankungen auffassen zu müssen. Auch Babinski und Tournay glauben Nystagmus nur selten zu den Kleinhirnsymptomen rechnen zu müssen, sie sagen jedoch: „Le Nystagmus semble cependant pouvoir être produit expérimentalement par une altération du cerveau“. Auch von Cassirer, Nonne und Fickler wurden typische Fälle mit deutlichem Nystagmus beschrieben.

### Sprache.

Eines der wichtigsten und bei allen Patienten vorkommenden Zeichen ist die Sprachstörung. Immer ist es bei unseren Patienten die nämliche, langsame, monotone, verwaschene, etwas explosive und skandierende Sprache. Die Kinder können jeden Buchstaben für sich gut aussprechen, jedoch fallen meistens einzelne bei der Wortbildung aus und wird die Sprache dadurch schwer verständlich. Am meisten haben die Kehllauten gelitten, während in Wörtern l, s und r am schlechtesten ausgesprochen werden.

Nonne beschreibt die Sprache eines Zerebellar-Patienten wie folgt: „Die Sprache hat den Charakter des Maasslosen und Unberechneten; manchmal kommt ein Wort lauter heraus als es sollte, gewissermassen herausgestossen, manchmal wird eine Silbe hastig verschluckt; ohne äussere Veranlassung ist auch die Respiration dabei nicht gleichmässig und ruhig, sondern oft seufzend, oft schnappend. Beim Sprechen sieht man hier und da Mitbewegungen in der Gesichtsmuskulatur“. Das letzte traf auch bei unserem Patienten VIII zu, wo während des Sprechens die ganze Gesichtsmuskulatur in Kontraktion geriet. Auch Cassirer beschreibt die Sprache als langsam, abgehackt, unsicher, skandierend,

die Stimme ist rauh und monoton. Batten sagt auch: „The words are pronounced in a slow, jerky and monotonous manner.“

Von Babinski wird die Zusammengehörigkeit der Sprachstörungen bei multipler Sklerose und bei Kleinhirnerkrankungen betont; er glaubt, dass die Sprachstörungen der ersteren Krankheit auch zerebellaren Ursprungs sind, wodurch diese Aehnlichkeit erklärt wird.

### Kopfhaltung.

Nur bei unserem Patienten II, der den Kopf etwas nach links geneigt hatte, bestand eine Störung der Kopfhaltung. Wahrscheinlich muss der nach vorn gebeugte Kopf der Patientin IV als Folge ihrer geringen Gesichtsschärfe betrachtet werden; daneben geben jedoch die starken Zuckungen des Kopfes beim Aufrechterhalten einen zweiten Grund für ihre typische Haltung. Die Kopfhaltung im Falle II wird in genau derselben Weise von Goldstein-Reichmann bei ihren Patienten beschrieben.

### Hypotonie.

6 unserer Patienten zeigten deutlich Hypotonie der Muskeln und Extremitäten. Nur im Falle V war der Tonus offenbar normal, die starke Fettsucht störte eine genaue Untersuchung jedoch bedeutend. Im zweiten Falle war der Tonus der Arme normal, wir fanden denselben jedoch in den Beinen deutlich erhöht.

Früher fasste man ziemlich allgemein die Hypotonie als Kleinhirnsymptom auf. Schon für Luciani war die Verstärkung des Muskeltonus eine der wichtigsten Funktionen des Zerebellums. Auch die vielen Fälle der Literatur zeigen meistens diese Hypotonie. Nur Babinski fand ihn niemals bei seinen Patienten und legt ihr denn auch für die Diagnose geringen Wert bei. Wir fanden die Hypotonie bei unseren Patienten hauptsächlich bemerkenswert in Verbindung mit den

### Sehnenreflexe.

Die Patellarreflexe waren in keinem unserer Fälle zu schwach, normal nur in zwei Fällen, während wir sie zweimal als lebhaft und viermal als erhöht bezeichnet haben. Bei zwei unserer Patienten bestand eine Andeutung von Klonus, während dieser in einem anderen Falle anwesend war.

Die beiden Symptome Hypotonie und erhöhte Sehnenreflexe bilden einen gewissen Gegensatz, der etwas näher besprochen werden muss. Meistens findet man nämlich erhöhten Tonus mit Erhöhung der Reflexe zusammen und umgekehrt. Wollte man die Reflexerhöhung durch eine Erkrankung der Pyramidenbahn erklären, dann müsste Hypertonie be-

stehen. Weil die oberflächliche und die tiefe Sensibilität fast normal sind, ist die Hypotonie also nur zu erklären durch den Ausfall eines zentralen tonuserhöhenden Systems (in einem durchaus chronischen Falle kann natürlich von Erregung tonuserhmender Zentren keine Rede sein).

Das normale Grosshirn entsendet, wie allgemein angenommen wird, zum grössten Teile reflexhemmende Reize, sodass eine Beschädigung dieser Teile keine Hypotonie geben kann. Damit wächst also die Wahrscheinlichkeit, dass wir hier eine Aeussderung des Ausfalles tonuserregender Kleinhirnfunktionen vor uns haben, die durch ein eigenes System in das Rückenmark hinabgehen.

#### Die Bewegungskoordination.

Diese ist ausführlich in allen acht Krankengeschichten beschrieben. An den Armen zeigte sie sich schon angedeutet bei einfachen willkürlichen Bewegungen, wird aber deutlicher bei mehr zusammengesetzten Bewegungen. Eine rasche Wiederholung von Bewegungen war daneben unmöglich. Auch die Beine waren unfähig eine gegebene Bewegung korrekt auszuführen. Daneben fanden wir, dass die normale Zusammenwirkung verschiedener Muskelgruppen, wie sie bei komplizierten Bewegungen Regel ist, hier fehlten, sondern dass die Bewegung in ihre elementaren Bestandteile zerlegt wurde. Beim Sichsetzen, Treppensteigen, auf einen Stuhl Klettern usw. trat diese Asynergie immer deutlich hervor.

Längere Zeit eine gegebene Haltung der Extremitäten inne halten, war in den meisten Fällen ohne Stütze unmöglich.

Es scheint uns erwünscht, um einer Verwirrung der Begriffe vorzubeugen, die Nomenklatur Babinski's zu übernehmen. Dieser Forscher gibt jedem klinischen Symptom einen Namen, der nur in der Zerebellärsymptomatologie gebraucht werden soll. Jedes Symptom braucht natürlich nicht immer deutlich zu sein, im Ganzen bilden jedoch die Asynergie, die Adiadokokinese und die Hypermetrie zusammen das Bild der zerebellären Ataxie, während jedes dieser Symptome für sich bei sonstigen Krankheiten nur selten anzutreffen ist. Das Symptom der Adiadokokinese würde man auch physiologisch einfacher auffassen können, nur als Aeussderung der Langsamkeit, die wir bei unseren Kleinhirnpatienten immer finden. Aus dem oben angeführten Grunde wollen wir jedoch mit Babinski von „mouvements démesurés“ (Hypermetrie), „Asynergie cérébelleuse“ und „Adiadokokinese“ reden. Bei unseren drei ersten Patienten fanden wir dieses Syndrom ganz klassisch, zumal bei den beiden Knaben. Jede Bewegung zeigt uns aufs deutlichste die Langsamkeit, die Schwankungen und das Vorbeifahren am Ziele. Wenn die Patienten

gehen, hat man den Eindruck, als ob Rumpf und Extremitäten nur die ihnen gebotenen Bewegungen ausführen und somit nicht miteinander koordiniert arbeiten. Dadurch entsteht die typische Gangstörung, die dem eines Betrunkenen gleicht, und in vielen Hinsichten von dem Gange eines Tabetikers abweicht. Der hin und her schwankende Kleinhirnkranke kann nicht mit den Augen korrigieren, der Rumpf ist nicht im Stande den Bewegungen der Beine zu folgen, wodurch der Patient notwendig fallen muss. Beim Tabetiker dagegen sind die Augen für längere Zeit im Stande, die fehlenden zentripetalen Tiefenreize zu ersetzen. Babinski beschreibt diesen Unterschied wie folgt: „Les mouvements démesurés des Cérébelleux et ceux des Tabétiques diffèrent cliniquement: les uns dépassent la mesure d'autant plus qu'ils sont plus rapides, restent orientés, ne sont pas influencés par l'occlusion des yeux; les autres même exécutés lentement, sont désorientés; leur désorientation s'accroît considérablement quand les yeux sont fermés, enfin, nous sommes tentés de dire, qu'ils sont mal mesurés, plutôt que démesurés.“

Unsere Abbildungen lassen deutlich die Bewegungsstörungen sehen.

Die Gangspur des Patienten II zeigt ein Hin- und Herschleudern, wobei sogar einmal der Fuss nicht mehr auf den Papierstreifen zu stehen kam. Auf der rechten Seite der Figur sieht man die Abdrücke beim Umdrehen; auch hier springt die ausserordentliche Ungeschicklichkeit sofort ins Auge. Die dritte Figur zeigt uns die Gangspur des Patienten IV, wobei wieder der schwankende Gang und namentlich die ungleiche Schrittlänge zu beachten sind. Auch die gemachten Abdrucke der Patienten III und VII zeigen die nämlichen Abweichungen, so dass kein Grund vorliegt, sie hier zu reproduzieren.

Das Romberg'sche Phänomen fanden wir bei keinem unserer Patienten, nur in den Fällen II und III nahm das immer vorhandene Schwanken bei Augenschluss ein wenig zu.

Sämtliche Koordinationsstörungen waren bei unseren Patienten I, IV und VI viel weniger ausgeprägt als bei den anderen. Typisch war bei ersteren immer jedoch die Adiadokokinese und die Langsamkeit der Bewegungen, während die Koordinationsstörung sofort deutlich hervortrat, wenn man feinere Bewegungen machen liess oder grössere Anstrengung von den Patienten forderte (z. B. das Gehen auf sandigem Boden). Bei den Patienten IV und VII traten häufig choreatische Bewegungen auf, wie das auch im Falle von Heubner erwähnt wird. Auch von Degenkolb und Voisin-Rendu werden Patienten beschrieben mit hie und da choreatischen Bewegungen. Wie bekannt ist diese Art Bewegungsstörung bei der Friedreich'schen Tabes gar nicht so selten; diese choreatischen Bewegungen müssen somit durch geringere Funktionen von Kleinhirn-

systemen hervorgebracht werden können. Der Fall von Hänel und Bielschowski bildet einen Uebergang nach dem Paramyoklonus.

Die Kleinhirnkoordination wird von fast allen Autoren in der nämlichen Weise beschrieben, es sei denn mit verschiedener Nomenklatur und Einteilung.

Thomas gibt folgende Beschreibung: Chaque mouvement isolé en lui-même n'est pas incoordonné comme dans l'ataxie locomotrice, il est caractérisé par la dismétrie et la discontinuité. Lorsque le mouvement fait place au maintien d'une attitude, il y a instabilité ou astasie.

Vergebens haben wir bei unseren Patienten das Symptom der Hypermetrie Babinski's gesucht, das dieser so scharf von der tabetischen Dysmetrie abtrennt. Unsere Patienten zeigten zwar Maasslosigkeit der Bewegungen, es handelte sich dann aber eben so gut um zu wenig als um zu viel.

Asynergie bestand bei allen unseren Patienten; sowohl beim Gehen wie beim Treppensteigen oder beim Aufrichten aus liegender Haltung war diese sehr deutlich.

Auch die Dysdiadokokinese war ein immer aufzufindendes Symptom, und zeigte sich schon beim Händeklatschen. Am wenigsten war es ausgesprochen im Falle IV, wo es erst durch schwierigere Bewegungen zum Vorschein kam.

Das Widerstandsphänomen von Stewart und Holmes war auch bei einzelnen unserer Patienten positiv.

Ein Unterschied in den Symptomen zwischen rechts und links war nur beim Patienten VIII anwesend, wo nämlich rechterseits Ataxie und Dysdiadokokinese in stärkerem Grade bestanden.

#### Etat cataleptique spécial.

Oben haben wir schon erörtert, dass von Babinski unter diesem Namen das Symptom beschrieben wurde, dass es dem Kleinhirnkranken möglich sei den Körper völlig ruhig zu halten, wenn er eine Haltung eingenommen hat, wobei das *équilibre volitionel* verwirklicht ist. Am bequemsten lässt sich dieses Symptom untersuchen, wenn man die Patienten in Rückenlage bringt mit stark angezogenen Knien. Auch wir haben versucht dieses Symptom bei unseren Patienten aufzufinden, und es hat sich dabei gezeigt, dass die ziemlich ataktischen Patienten die ihnen gegebene Haltung für längere Zeit beibehalten können. Am deutlichsten war dies im 3. Fall. Nach Babinski soll diese typische Katalepsie, wobei eine Haltung länger als normal eingehalten wird, ziemlich selten sein; am meisten trifft man auch bei Kleinhirnkranken in dieser Hinsicht das normale Verhalten.

## Sensibilität.

Von stärkeren Abweichungen des Gefühls war bei unseren Patienten nie die Rede. Nur fanden wir bei den meisten Patienten die Sensibilität sehr gering entwickelt (namentlich Lagegefühl und die Wahrnehmung passiver Bewegungen). Die ersten 4 Fälle waren in dieser Hinsicht am deutlichsten. Wir haben jedoch den Eindruck bekommen, dass man diese Störungen hauptsächlich auf die Imbezillität zurückführen muss, und dass wirklich sensible Abweichungen kaum bestehen. Stereognostische Störungen fanden wir nicht. Auch die Hautsensibilität war normal.

## Nervus vestibularis.

Die Untersuchung des Vestibularapparates haben wir bei 6 unserer Patienten durch Kaltwassereinspritzung des äusseren Gehörganges während 2 Minuten untersucht. Auf die Temperatur haben wir keine besondere Rücksicht genommen, wodurch einmal die Temperatur offenbar zu hoch war, so dass wir in 4 Fällen keine deutliche Reaktion erhalten haben. Nur im ersten Falle haben wir einen schönen Kaltwassernystagmus erhalten.

Schönere Resultate gab uns die Prüfung mittels des Drehstuhls. Nach zehnmaligem Umdrehen entstand bei allen unserer Patienten der typische Nystagmus nach der andern Seite. Auch zeigten die Patienten II, IV, VII und VIII Kopfdrehung infolge des Versuches. Der Vestibularnerv war, also in allen unseren Fällen reizbar, und sogar fanden wir meistens eine erhöhte Reizbarkeit beim Drehstuhlversuch.

Wir stimmen hierin also ganz mit Goldstein-Reichmann überein, welche die erhöhte Reizbarkeit erklären wollen durch eine ungenügende Hemmung der Vestibularreflexe, bedingt durch die Atrophie des Kleinhirns.

Es fragt sich somit, ob die von uns gefundene geringere Reizbarkeit durch Kaltwassereinspritzung als technischer Fehler aufgefasst werden muss, oder ob dennoch wirkliche Veränderungen davon die Ursache sind.

Nach Barany soll man den Nystagmus durch Kaltwassereinspritzung trennen von demjenigen, durch den Drehstuhl hervorgerufenen, namentlich für die lokalisatorische Diagnostik von Kleinhirnherden. Ein Beispiel davon gibt er in der *Revue neurol.* 1913. In diesem Falle fehlte jede Kaltwasserreaktion des Vestibularnervens, auch wenn es auf beiden Ohren zugleich geschah, während auf dem Drehstuhl ein normaler Nystagmus auftrat. Man hat nach Barany folgende Unterschiede zwischen beiden Reizarten zu beobachten:

I. Beim Kaltwasserversuch wird der Reiz langsam stärker, während er beim Drehstuhlversuch sofort seinen Höhepunkt erreicht.

II. Die Reizung durch kaltes Wasser dauert einige Minuten; der Reiz durch Umdrehen wird in der Hauptsache in dem Momente des Stillstehens ausgelöst.

Barany folgert daraus, dass wir in seinem Falle mit einer Abschwächung, nicht mit einer Aufhebung der Reaktion zu tun zu haben, und glaubt darum den Herd nicht im Vestibularapparat selbst lokalisieren zu müssen, sondern in einiger Entfernung. Möglicherweise trifft für unsere Fälle diese Erklärung auch zu.

#### Zeigerversuch nach Barany.

Bei 4 unserer Patienten haben wir diesen Versuch gemacht, und zwar bei den Patienten I und VIII mit starken Koordinationsstörungen, und den Patienten II und VI, die diese Störungen im geringeren Grade zeigten. Die 4 anderen Fälle waren durch ihre Imbezillität oder Versatilität zu diesen Versuchen nicht geeignet. Es fiel uns auf, dass die Reaktionen bei den 4 ersten Fällen in ganz ungenügender Weise ausgeführt wurden. So lässt sich von den Reaktionen in den Fällen II, VI und VIII gar nichts sagen, während der erstere Fall, zumal links, immer etwas zu viel nach unten zeigte.

Es kann uns nicht wundern, dass wir keine stärkere Störung fanden, weil herdweise Zerstörungen in unseren Fällen wahrscheinlich nicht bestehen, und die erwartete diffuse Atrophie keine Herdsymptome gibt.

Wir hatten jedoch gemeint, das Zeigen in jeder Richtung weniger genau zu finden, und müssen somit eine Erklärung suchen. Die untersuchten Patienten sind die ältesten der Reihe, wodurch die Annahme nahe liegt, dass hier das Grosshirn kompensierend auftritt. Viel Grund hat diese Auffassung jedoch nicht, weil die Fälle I und VIII starke Koordinationsstörungen behalten hatten, die somit nicht kompensiert wurden.

Wir können somit keine Erklärung geben und wollen in dieser Hinsicht nur noch auf die Resultate von Goldstein und Reichmann hinweisen, die ganz mit den unseren übereinstimmen.

#### Abweichende Symptome.

Es erübrigt sich jetzt die von dem Kleinhirnsyndrome abweichenden Symptome unserer Patienten zu besprechen. Es sind:

#### Trophische Störungen.

Schon von Willis (1683) wurde dem Kleinhirn ein Einfluss auf Herz und Eingeweide zugeschrieben. In der letzten Zeit hat Langelaan einen trophischen Einfluss des Kleinhirns auf das Wachstum der Ge-

webe beschrieben. Mit dieser Theorie könnte man die Fettsucht der Patientin V erklären, wie auch die gedunsene Haut und die kalten Hände und Füße der Patienten I und II.

### *Atrophia papillae nervi optici.*

Ein Symptom, das gar nicht in das Gesamtbild der Kleinhirnatrophien gehört, ist die Atrophie des Gesichtsnerven, wie wir sie bei unserer Patientin IV feststellten. Soweit mir bekannt, ist sie in der Literatur noch nicht beschrieben worden. Dagegen gehört sie zum Bilde der progressiven Kleinhirnatrophien. Auch von Nonna und Miura wurde die Optikusatrophie in ihren Fällen von allgemeiner Hypoplasie des Gehirns beschrieben. Es kann also die Differentialdiagnose unter Umständen schwer sein.

Wir wollen nicht unterlassen zu bemerken, dass die Atrophie des Gesichtsnerven wiederholt bei verschiedenen familiären Gehirnatrophien auftritt und der Gesichtsnerv somit als Prädispositionsstelle dieser Atrophien zu gelten hat.

Daneben steht die altbekannte Tatsache, dass zwischen den verschiedenen Gruppen hereditärer und familiärer Gehirnkrankheiten immer Zwischenstufen zu finden sind, wie auch Kombinationen. So könnte man die Optikusatrophie in unserem Falle als Kombination einer kongenitalen Kleinhirnatrophie und einer genuinen Optikusatrophie auffassen.

Bei der Besprechung der Friedreich'schen und Marie'schen Krankheit haben wir schon auf die Zwischenstufen hingewiesen; das nämliche fanden wir auch in den Familien von Lenoble-Aubineau, Frenkel-Dide, Spielmayer und Sträussler bestätigt.

### *Babinski's Phänomen.*

Bei 3 unserer Patienten fanden wir den Fusssohlenreflex im Sinne von Babinski verändert. Bei der Patientin IV traten starke Abwehrbewegungen auf, zwischen welche jedoch die Dorsalbeugung der grossen Zehe wiederholt einzeln auftrat. Auch im Falle VII war der Reflex leicht auslösbar, jedoch ohne Spreizung der kleinen Zehen. Im Falle VIII bestand ein Unterschied zwischen rechts und links.

Von Cassirer und anderen Autoren wird über eine dauernde Dorsalbeugung der grossen Zehen berichtet, wodurch die Auslösung des Reflexes erschwert wird.

Sowohl in einem Falle von Cassirer, wie in dem zweiten Falle von Voisin und Lepinay, bestand ein Babinskireflex.

Batten hat ihn in seinen Fällen wiederholt gesehen und bemerkt dazu, dass dieser Reflex mit dem Verschwinden der ataktischen Erscheinungen undeutlich wird oder aufhört. Ein positiver Babinski be-



stand endlich auch in dem Falle von Guthrey, und in einem zweifelhaften Falle von Collier.

Das Babinski'sche Phänomen wird von diesen Autoren nicht als Kleinhirnsymptom aufgefasst, sondern als Andeutung einer begleitenden Pyramidenstörung.

#### Krämpfe (in früher Jugend).

In der Anamnese zweier unserer Patienten werden Anfälle erwähnt. Im Falle IV wird über Anfälle von Atemnot berichtet, die jedoch ohne Zuckungen verliefen. Sie waren wenig bedeutend und deuten jedenfalls nicht auf überstandene Meningo-encephalitis hin. Patient VIII hatte während eines Jahres Anfälle, die jedoch nichtepileptischen Charakters waren. Einmal wurde ihm während eines Anfalles eine Zigarre angeboten, dessen der Patient sich danach sofort erinnerte.

Nach Rothmann sollen Krämpfe nur bei Erkrankung der Kleinhirnerne vorkommen.

#### Imbezillität.

Sämtliche von uns untersuchten Fälle zeigten ein starkes Zurückbleiben der Intelligenz. Am Uebersichtlichsten wird das dargestellt durch Berechnung des Intelligenzalters nach Binet und Simon. Wir geben davon folgende Tabelle.

| Patient | I, 25 Jahre alt. | Binet $5\frac{1}{2}$ Jahre. |
|---------|------------------|-----------------------------|
| "       | II, 24 " "       | " $5\frac{1}{2}$ "          |
| "       | III, 12 " "      | " 4 "                       |
| "       | IV, 6 " "        | " 4 "                       |
| "       | V, 20 " "        | " 8 "                       |
| "       | VI, 11 " "       | " 6 "                       |
| "       | VII, 8 " "       | " 5 "                       |
| "       | VIII, 55 " "     | " $4\frac{1}{2}$ "          |

Auch in der Literatur wird wiederholt von Intelligenzdefekten berichtet bei Patienten, die das Syndrôme cérébelleux zeigten. So von Bourneville, Parkes Weber, Degenkolb, Fickler, Nonne, Preisig, Voisin-Lepinay, Voisin-Rendu, Sutherland, Goldstein-Reichmann und Vogt-Astwazaturow.

Von den meisten dieser Forscher wird die Imbezillität als zufällig bestehend durch Grosshirnläsionen angenommen.

Neben diesem Intelligenzdefekt zeigen alle unsere Patienten denselben gemüthlichen Charakter. In ihren Vergnügungen sind sie kindlich, und stärkere Zornanfälle kommen nicht vor. Die Aufmerksamkeit ist sehr gut, wie auch das Interesse für ihre Umgebung. Die Orientierung ist genügend. In der Idiotenabteilung bilden diese Kranken dadurch

eine besondere Gruppe, die bisweilen auch die Anstaltsschule besuchen. Mit Geduld sind dabei gute Fortschritte zu erzielen.

In unseren Fällen ist es leicht Krankheitsformen, welche das Kleinhirn nicht in Mitleidenschaft ziehen, auszuschliessen; dazu ist das Kleinhirnsyndrom zu deutlich.

Schwieriger wird die Sache jedoch wenn wir versuchen genauer anzugeben, welche Störung hier besteht. Weil wir nicht mit einer fortschreitenden Kleinhirnerkrankung zu tun haben, ist die Heredo-Ataxie *cérébelleuse* von Marie auszuschliessen; letztere Krankheit tritt nicht angeboren auf, wie unsere Fälle.

Aus dem gleichen Grunde lässt sich eine langsam wachsende Geschwulst ausschliessen. Ueberdies fehlten die allgemeinen Hirndruckerscheinungen.

Wir müssen jetzt entscheiden, ob unsere Patienten Fälle reiner Kleinhirnerkrankungen sind, oder ob eine Kombination mit Brücken-, Oliven- oder Rückenmarkskrankheiten vorliegt. Wir müssen auch die Möglichkeit ins Auge fassen, dass in unseren Fällen nur eine allgemeine Kleinheit des ganzen zentralen Nervensystems besteht. Endlich wären in Betracht zu ziehen Entzündung oder Hypoplasie, Atrophie ohne Entzündungserscheinungen, oder sekundäres Zurückbleiben des Kleinhirns, infolge von Gefässerkrankungen oder Gehirnhautentzündungen.

In erster Linie kann uns die Aetiologie in dieser Hinsicht behilflich sein.

Bei den Fällen I bis III war absolut kein ursächliches Moment zu finden. Es besteht keine Blutsverwandtschaft der Eltern, in der Familie kommen weiter keine psychischen Störungen vor, Lues und Alkoholismus fehlen, die Patienten zeigen keine Degenerationszeichen, und Geburtstraumen waren auch nicht vorhanden. Bemerkenswert ist die Geburt eines ganz normalen Kindes bei unseren Fällen II und III.

Die Wassermann'sche Reaktion war in unseren sämtlichen Fällen negativ, wodurch eine kongenital luetische Infektion sehr unwahrscheinlich wird; auch sonstige Symptome kongenitaler Lues fehlten.

Die Patientin IV wurde asphyktisch geboren; wir wollen aber daraus nicht sofort auf ein Geburtstrauma schliessen. Der Vater war Alkoholiker, und in der Familie kamen mehrere Prostituierte vor. Wahrscheinlich hat Patientin an Spasmophilie gelitten, wir glauben jedenfalls die oben beschriebenen Anfälle von Atemnot als solche deuten zu müssen. Auch dem Keuchhusten dieses Kindes glauben wir für die Aetiologie der Gehir nabweichungen keinen Wert beilegen zu dürfen.

Patienten V und VI stammen aus einer Familie, worin neben diesen Fällen ein Bruder geistig minderwertig ist, und ein Kind mit angebo-

renen Missbildungen früh gestorben ist. Ueberdies ist eine Nichte idiotisch. Der Vater ist Alkoholiker.

Die Anamnese des Patienten VII gibt uns nur Alkoholismus des Vaters.

Beim Patienten VIII fehlen alle hereditäre Momente, und konnte somit nur die Mikrozephalie in Betracht kommen.

Zusammenfassend finden wir bei allen unseren Patienten, die aus 5 verschiedenen Familien stammen:

|                             |        |
|-----------------------------|--------|
| Konsanguinität . . . . .    | 0 mal. |
| Geburtstrauma . . . . .     | 1 „    |
| Alkoholmissbrauch . . . . . | 3 „    |
| Idiotie . . . . .           | 1 „    |
| Mikrozephalie . . . . .     | 1 „    |

Der Alkoholismus wird in der Literatur wiederholt als ätiologischer Faktor hervorgehoben. (Voisin-Lepinay, Hopkins, Fickler und Frenckel-Langstein).

Im scharfen Gegensatz mit unseren Erfahrungen ist die Meinung Cassirer's. Dieser hat in 4 seiner 5 Fälle Blutsverwandtschaft der Eltern gefunden. Weiter gibt die Literatur nur noch den Fall von Fickler, in welchem Konsanguinität bestand. Beachtenswert in dieser Hinsicht ist auch die Beobachtung von Parkes-Weber, der bei zwei Halbschwestern von zwei nicht blutsverwandten Vätern Zerebellaratrophy fand. Konsanguinität ist da natürlich ausgeschlossen, die Krankheitsanlage kann nur von der Mutter kommen.

In der Literatur finden wir viermal (Voisin-Lepinay, zwei Fälle von Batten, Guthrey) schwere asphyktische Geburt und Zangengeburt erwähnt.

Preisig fand in seinen Fällen eine Enzephalitis als Folge von Meningitis und glaubt hier mit fötaler Meningitis zu tun zu haben, weil sein Patient nie eine akute Krankheit durchgemacht hat. Er spricht von Meningozerebellitis und glaubt 9 Fälle der Literatur als zu diesen Krankheitsbildern gehörend auffassen zu müssen.

Nonne, der bei drei seiner Fälle eine allgemeine Kleinheit des Nervensystems fand, glaubt seinen sämtlichen klinisch beschriebenen Fällen damit gleichwertig zu sein. Auch in den Fällen von Miura fand man die nämlichen anatomischen Veränderungen.

Von Hänel und Bielschowski wird der Begriff der endogenen Labilität oder Minderwertigkeit des Neozerebellums eingeführt.

In dem Falle von Vogt und Astazaturow bestand eine Hypoplasie des Kleinhirns mit Heterotopien.

Die ältere Literatur gibt 7 Fälle von Unterentwicklung des Kleinhirns, nämlich von Combette, d'Andral, Lallement, Leyden, Hitzig, Ferrier, Neuburger-Edinger, Warrington und Montserrat.

Die Kleinhirne in den Fällen von Otto und Verdelli waren zu klein, mikroskopisch aber normal.

Eine sklerotische Atrophie bestand in den Fällen von Duguët, Claus, Kirchhoff, Borrell, Mayer, Ingels, Boursont.

In der neueren Literatur sind einige Fälle beschrieben, wo klinisch keine Symptome bestanden, und die Sektion einen Defekt zeigte<sup>1)</sup>.

So bestand in dem Falle von Nonne eine doppelseitige, in dem Fall von Bonne eine halbseitige Agenesie.

Weiter bestand eine sklerotische Atrophie halbseitig in dem von Wadsworth beschriebenen Falle und in drei Fällen von Brouwer, von welchen in einem Falle der Defekt halbseitig war.

Wir wollen jetzt die Natur und die Ausbreitung der Erkrankung bei unseren eigenen Fällen näher ins Auge fassen. Für die Fälle I, II, III, IV, V, VI, wo die Abweichung familiär war, ohne jede Ursache auftrat, und die Kleinhirnstörung am reinsten vorhanden war, scheint uns eine Agenesie oder Hypoplasie des Kleinhirns am wahrscheinlichsten. Wir müssen diese als *Vitium primae formationis* betrachten. Diese Auffassung findet eine Stütze in den Röntgenogrammen, von welche nur dasjenige von Patient VI eine normale hintere Schädelgrube zeigte.

Eine fötale Enzephalitis glauben wir, zumal in diesen familiären Fällen ausschliessen zu müssen.

Wahrscheinlich steht in den Fällen VII und VIII neben der Kleinhirnagenesie ein zu schwaches Pyramidensystem. Man kann den Babinski'schen Fusssohlenreflex nicht gut in anderer Weise erklären. Die Mikrozephalie des Patienten VIII muss natürlich neben einer Zerebellaratrophy in Betracht kommen.

Am schwersten scheint uns die Diagnose bei Patient IV. Das Röntgenbild war hier zweifelhaft. Vielleicht deutet die Optikusatrophy auf eine viel ausgebreitetere Läsion des Nervensystems wie auch der undeutliche Babinski'sche Reflex auf Mitbeteiligung des Rückenmarks hinweisen kann. Diese Symptomgruppe erinnert sofort an die Brüder Stüben, von Nonne beschrieben, und an die von Higier beschriebene Familie, bestehend aus zwei Kindern mit idiopathischer Optikusatrophy,

---

1) Anmerkung bei der Korrektur: Kürzlich sah ich bei der Sektion eines tief idiotischen Mädchens das Kleinhirn bis auf die halbe Grösse reduziert. Wegen der Idiotie war eine klinische Untersuchung fast unmöglich.

eines mit Tay-Sachs'scher amaurotischer Idiotie, und eines mit Hérédotaxie cérébelleuse von Marie.

Endlich wollen wir die Frage beantworten, ob in unseren Fällen nur das Palaeo-Zerebellum im Sinne Edinger's, oder nur das Neo-Zerebellum oder vielleicht beide erkrankt sind. Die neozerebellaren Abweichungen bleiben meistens klinisch symptomlos. Wir wollen hier die Rothmann'sche Einteilung der Symptome von Wurm und Hemisphären (die in der Hauptsache mit Palaeo- und Neo-Zerebellum übereinstimmen) anführen:

Wurm: Zerebellarer Gang, Sprachstörungen und Asynergie.

Hemisphären: Ataxie und Atonie der Extremitäten, Dysmetrie, Adiadokokinese.

Bei unseren Patienten haben wir diese beiden Symptomenkomplexe voll ausgebildet gefunden. Wir glauben somit eine rein neo-zerebellare Erkrankung ausschliessen zu können, und nehmen eine diffuse Kleinhirnerkrankung an. Man beachte dabei jedoch folgenden von Haenel und Bielschowsky aufgestellten Satz „bei an dem noch wachsenden Kleinhirn einsetzender Erkrankung kann sich niemals Systemläsion und Symptomenbild decken, m. a. W. es ist in solchen Fällen eine Lokalisationsdiagnose nicht möglich deshalb, weil je nach der Entwicklungsstufe, in der das Organ betroffen worden ist, die Ausgleichsvorgänge in ganz verschiedener Weise sich einstellen, so dass ebensowohl eine geringfügige Zerstörung ein ausgeprägtes klinisches Bild und umgekehrt ein ausgedehnter anatomischer Befund einen unbedeutenden Funktionsausfall setzen kann“.

Wir können hier auch Nonne zitieren: „Für uns gilt es nur, festzustellen, dass in denjenigen Fällen, die sich der Hauptsache nach in unsere Symptomengattung einreihen lassen, eine anatomische Anomalie, sei es Hemmungsbildung, sei es eine chronische Degeneration, sei es eine Kombination beider besteht in der systematischen Bahn, welche von den Kleinhirnsträngen des Rückenmarks, durch die Oliven, das gekreuzte Corpus restiforme ins Kleinhirn-Vliess und von dort weiter durch die Bindearme ins Grosshirn führt“.

Wir sind jetzt so weit, dass wir eine Hypoplasie des Kleinhirns für unsere Fälle als sichergestellt betrachten. Damit sind die Symptome jedoch nicht erschöpft. Wir denken nämlich an die Imbezillität die bei allen unseren Patienten in verschiedenem Grade bestand. Von Bitot und anderen wurde früher das Zentrum der Intelligenz ins Kleinhirn verlegt, eine Lehre, die noch immer nicht ganz verlassen ist. Kohnstamm schreibt dem Kleinhirn die Eigenschaft der Remanenz zu, d. h. den Gedächtnisprozessen zu Grunde liegende Gehirnprozesse, die nicht von einem psychischen Zustande begleitet werden.

Langelaan glaubt dem Kleinhirn einen Einfluss auf die Somato-Psyché zuschreiben zu müssen; beim Auftreten der Erkrankung im reiferen Alter entstehe Indolenz und Störung der Intelligenz. Bei angeborener Erkrankung wären die Patienten imbezill.

Von der Mehrzahl der neueren Autoren, wie u. a. Vogt und Astwazaturow, Preisig, Babinski, wird eine psychische Funktion des Kleinhirns verneint auf Grund der neueren Erkenntnisse des Faserverlaufs im zentralen Nervensystem und der bekannten Fälle von Kleinhirnatrophie.

Die Idiotie muss in jedem Falle auf einer Störung des Grosshirns beruhen, und ist nach Preisig die Folge einer Meningo-Enzephalitis, die neben dem Kleinhirn in geringerem Grade auch das Grosshirn mit ergriffen hat. Warum findet man nun die Kleinhirnabweichungen meistens zusammen mit Grosshirnabweichungen? Von Batten wird darauf folgende Erklärung gegeben: Die Kleinhirnerkrankungen sollen, wenn sie rein sind, ein nur schwer erkennbares Symptombild geben, sodass diese Fälle meistens nicht zu klinischer Untersuchung gelangen. Nur die komplizierteren Fälle bekommt der Arzt zu Gesicht, denn hier ist die Kompensation durch das Grosshirn ungenügend, welche in reinen Kleinhirnfällen sehr stark ist. Die Stärke der Kleinhirnsymptome hängt somit hauptsächlich davon ab, in wie hohem Masse das Grosshirn die Regelung der Motilität übernehmen kann.

Kirchhof, Fusari und Thomas geben über den Einfluss des Kleinhirns auf die Psyche folgende Erklärung: Bei Zerebellaratrophy wäre die Energie des Grosshirns durch die Uebernahme der ganzen Motilitätsfunktion so stark in Anspruch genommen, dass notwendigerweise die geistigen Funktionen dadurch in den Hintergrund blieben. Diese Autoren nehmen somit einen indirekten Einfluss an.

Wir wollen diese Auffassung nicht diskutieren, behaupten aber unsererseits, dass die Intelligenz als solche mit dem Kleinhirn nichts zu tun hat. Es macht vielleicht einen überraschenden Eindruck, dass unsere sämtlichen Fälle Imbezille sind. Im Zusammenhang mit den Fällen der Literatur wird das jedoch verständlich. Der Uebersichtlichkeit wegen haben wir die Fälle, die nach 1900 publiziert worden sind, tabellarisch zusammengestellt. Man kann sie dann in zwei Untergruppen teilen, wovon erstere die Fälle von Zerebellarerkrankung mit Intelligenzdefekt umfasst. Diese Patienten zeigen das Syndrome *cérébelleux* in der Jugend vollkommen ausgeprägt; sie fangen erst mit ungefähr 6 Jahren an zu gehen, können erst mit 9—10 Jahren ohne Stütze gehen, sprechen auch im späteren Alter sehr gebrechlich und zeigen eine starke Dysmetrie. Auch *Adiadokokinese*, *Asynergie* und *Zittern* sind vorhanden. Zu gleicher Zeit sind sie geistig zurückgeblieben und

obwohl eine geringe Besserung meistens zu verspüren ist, bleiben sie für die Dauer ihres Lebens unfähig zu selbstständiger Arbeit und sind auf Anstaltspflege angewiesen. Unsere 8 Fälle gehören in diese Gruppe, wie auch die Fälle von Degenkolb, Parkes-Weber, Sutherland, Voisin-Lepinay, Voisin-Rendu, Guthrey, Nonne, Anton, Preisig, Goldstein-Reichmann, Vogt und Astwazaturow und wahrscheinlich die Fälle von Hopkins (hereditäre), Bourneville-Crouzon und Fickler.

Ganz anders gestalten sich die Fälle der zweiten Gruppe. Es sind die Fälle von Batten, Buzzard, Thomson und Cassirer. Diese Kinder sind intellektuell normal und zeigen ihre Ataxie meistens erst am Ende des ersten Halbjahres deutlich. Auch sie haben das Kleinhirnsyndrom in vollkommener Ausprägung, bei ihnen aber tritt eine allmähliche Besserung ein; man sieht den Babinski'schen Reflex, die Ataxie, den Nystagmus wie auch die Sprachstörungen verschwinden. Ungefähr mit 8 Jahren sind diese Kinder kaum mehr von normalen zu unterscheiden.

Wir glauben einen solchen Fall beobachtet zu haben bei einem 3 jährigen Mädchen, wo wir eine gänzliche Ausheilung der Symptome erwarten.

Ihre Krankheitsgeschichte lassen wir folgen.

Patient IX. Es betrifft ein hübsches, etwas schüchternes Kind von 3 Jahren und 9 Monaten. Beide Eltern sind nervös. Eine ältere und eine jüngere Schwester sind normal.

Die Anamnese gibt weiter keine beschwerende Momente. Ueber die Geburt wird nichts besonderes erwähnt. Während eines halben Jahres wurde sie gestillt, war nie krank, hatte auch keine Gichter, die Zähne kamen gut, Patientin wurde mit anderthalb Jahren reinlich. Sie spielt wie gesunde Kinder. Die Auffassung von Wörtern ist genügend; sie kennt mehrere Lieder auswendig und lernt sie auch ohne Mühe. Die Sprache ist jedoch sehr erschwert. Sie kann nicht frei gehen, und auch wenn sie sich stützt, geht sie sehr langsam und unbeholfen.

Status praesens: Patientin zeigt einen guten Ernährungszustand, ohne körperliche Abweichungen, und ohne Abweichungen der inneren Organe. Der Schädel ist fast rund, der Hinterkopf abgeplattet, die Stirn ziemlich hoch. Der horizontale Schädelumfang beträgt 48 cm. Der Gesichtsausdruck ist munter und klug, die Augen sind meistens sehr lebhaft. Am Ohr findet man einige Degenerationszeichen: Die ganze Ohrmuschel ist abgeplattet, der Helix nicht zurückgebogen, das Ohr läppchen klein. Das Gebiss ist normal wie auch Zunge und Gaumen. Im Augenhintergrund sieht man nichts besonderes, namentlich besteht keine Atrophie der Papille. Die Pupillen sind gleich, rund, und reagieren sofort auf Licht und Konvergenz. Die Augenbewegungen werden nach allen Richtungen gut ausgeführt; beim Sehen nach links tritt ein geringer Nystagmus auf. In der Ruhe besteht kein Strabismus; beim Seitwärtsblicken

stehen die Bulbi nicht ganz ruhig. Weder vom Trigeminus, noch vom Fazialis ist etwas besonderes zu bemerken. Auch das Gehörorgan funktioniert gut. Beim Drehstuhlversuch (5 mal Drehen) tritt nach beiden Seiten ein starker Nystagmus nach der anderen Seite auf. Kopfdrehung sieht man dabei nicht. Die Gaumenbögen stehen gleich hoch, beim Schlucken keine Besonderheiten.

Rumpf: Schon beim Sitzen sieht man kleine wackelnde Bewegungen des Körpers; meistens wird der Kopf vornüber geneigt gehalten. Sie kann ihn jedoch aufrecht halten. Bei kräftigeren Bewegungen treten in den Extremitäten überall Mitbewegungen auf. Aus horizontaler Lage kann sie sich auch mit Hilfe der Arme kaum aufsetzen; die Beine werden dabei mit zuckenden Bewegungen in die Höhe gebracht. Nur mit guter Unterstützung kann sie gehen, wobei die Beine immer gespreizt bleiben. Sehr deutlich tritt die Asynergie auf, der Körper wird nicht nach vorn gebracht, so dass Patientin immer droht rückwärts zu fallen. Bei den Bewegungen der Beine sieht man starke Ataxie; es treten dann in Armen und Gesicht tremorartige Bewegungen auf.

Arme: Die grobe Kraft ist gut, die Muskulatur normal. Es besteht eine geringe Hypotonie, Sehnen- und Periostreflexe sind niedrig. Bei intendierten willkürlichen Bewegungen tritt eine Dysmetrie auf, die zumal deutlich wird, wenn die Bewegungen kräftiger sind und dann von Tremoren begleitet wird. Alle Bewegungen werden sehr langsam ausgeführt; es besteht starke Adiokokinese beim Händeklatschen oder Klopfen mit dem Perkussionshammer.

Beine: Die grobe Kraft ist normal; man findet keine Hypotonie in Knie- und Hüftgelenk. Die Bewegungen werden alle ataktisch ausgeführt. Es ist Patientin unmöglich, die Beine in einer willkürlichen Lage ruhig zu halten. Auch tritt beim Strecken der Beine starke Hypermetrie auf. Die Kniesehnenreflexe sind auf beiden Seiten deutlich, dagegen fehlen beiderseits die Achillessehnenreflexe. Der Fusssohlenreflex ist beiderseits im Sinne von Babinski. Von der Sensibilität des ganzen Körpers ist nichts besonderes zu erwähnen.

Psyche: Patientin ist munter und freundlich, jedoch etwas still, schreit aber wenig. Die Intelligenz ist sicher nicht geringer als normal; die verschiedenen Kinderspiele versteht sie sofort und auch Lieder kann sie sehr schnell auswendig lernen.

Auf dem Röntgenbilde, das in Seitenlage aufgenommen ist, sieht man die hintere Schädelgrube sehr deutlich abgegrenzt. Sie hat eine normale Höhe, ist jedoch sehr kurz. Es ist ausgeschlossen, dass ein normales Kleinhirn darin Platz finden würde. Der Hinterhauptsknochen ist gleichmässig ziemlich stark verdickt, während die sonstigen Schädelknochen von normaler Dicke sind.

Zusammenfassung: Bei einem psychisch normalen Mädchen, das körperlich gut ausgebildet ist, besteht eine starke Inkoordination aller willkürlichen Bewegungen; die Augenbewegungen sind nicht regelmässig, die Sprache ist langsam und undeutlich, es besteht weiter Dysmetrie, Asynergie und Adiokokinese. Das Kind kann nicht stehen oder gehen ohne Stütze.

Die hintere Schädelgrube ist deutlich verkleinert.



Unter Hinweis auf die Fälle von Cassirer und Batten glauben wir bei dieser Patientin eine vollkommene Ausheilung der Symptome erwarten zu können. Es ist sehr schade, dass das Kind noch zu kurz in unserer Beobachtung ist, um über den Verlauf ein Urteil abzugeben.

Es besteht somit ein grosser Unterschied zwischen diesem Falle und unseren acht ersten Fällen. In diesen blieben durch die zugleich bestehende Imbezillität die ataktischen Symptome während des ganzen Lebens bestehen. In jenem ist der Entwicklungsgang etwas verspätet, resultiert jedoch eine normale Persönlichkeit. Die Imbezillität macht somit die Ausbildung des Symptomenkomplexes möglich.

Weiter ist zu bemerken, dass der Prozentsatz von mit Imbezillität kombinierten angeborenen Kleinhirnstörungen ein sehr hoher ist. Wir glauben nicht, hier ein zufälliges Zusammentreffen vor uns zu haben, und glauben Grund zu haben, beide miteinander in Verbindung zu bringen.

Entweder muss man annehmen, dass Imbezille (also Patienten mit ungenügender Entwicklung des Grosshirns) prädisponiert sind für Entwicklungshemmungen auch des Kleinhirns, oder umgekehrt, oder beide sind die Folge von der nämlichen, das ganze Nervensystem angreifenden Schädigung.

Einen weiteren Grund für den Zusammenhang zwischen Imbezillität und Kleinhirnstörung liegt unseres Erachtens in dem Charakter der

| Mitgeteilt durch    | Familie              | Mögliche Ursachen                                    | Intelligenz          | Augensymptome                         |
|---------------------|----------------------|--|----------------------|---------------------------------------|
| Bourneville-Crouzon | } Brüder {           | —  | tiefer Blödsinn      | —                                     |
| do.                 |                      | —  | do.                  | —                                     |
| Voisin-Lepinay      | —                    | Vater Potator, Zangenentbindung. Asphyxie            | normal               | Nystagmus b. starkem Seitwärtsblicken |
| do.                 | —                    | —  | leichter Schwachsinn | do.                                   |
| J. Voisin-          | —                    | Vater psychotisch, Mutter Trauma 4. Mon. d. Gravid.  | do.                  | do.                                   |
| R. Voisin-Rendu     | Mutter und 3 Töchter | Vater Potator, Grossmutter Trauma 5. Mon. d. Gravid. | —                    | —                                     |
| Hopkins             |                      | Zangenentbindung                                     | normal               | —                                     |
| Batten              | —                    | Erkrankung der Mutter während der Gravidität         | do.                  | —                                     |
| do.                 | —                    | Zangenentbindung                                     | do.                  | bisweilen Strabismus                  |
| do.                 | —                    | —  | leichter Schwachsinn | —                                     |
| do.                 | —                    | —  | —                    | —                                     |
| Buzzard             | —                    | Partus praematurus                                   | —                    | —                                     |

psychischen Störungen. Nicht jede Form von Schwachsinn kommt mit Kleinhirnataxie zusammen vor. Es sind immer nicht sehr niedrig stehende Imbezille mit mehr sozialen, wenig störenden Charakterzügen.

Wir glauben somit aus unserem Material folgenden Schluss ziehen zu dürfen. Neben die Gruppe der kongenitalen Zerebellarataxie von Batten u. a. stellen wir eine zweite Gruppe, die wir als *Imbecillitas cerebelloatactica* benannt haben.

Vorläufig fehlt unserem Krankheitsbilde noch eine anatomische Basis, und ist es somit weiter nichts als ein Symptomenkomplex. Von Jelgersma wird in seinem Lehrbuch der Psychiatrie der Nachdruck gelegt auf die Tatsache, dass bei den Psychosen keine scharf begrenzten Krankheitsformen bestehen. Immer fließen die Bilder ineinander über.

Die Klinik kann jedoch eine Einteilung nicht entbehren, und gibt darum jene Symptombilder, die sich öfters wiederholen, einen besonderen Namen; so behalten wir die Ausdrücke Paranoia, Manisch-depressive Psychose, Hysterie usw. bei. So ist auch unsere *Imbecillitas cerebelloatactica* ein zentraler Punkt, um welchen sich die fließend zusammenhängenden Fälle von angeborenen Kleinhirnatrophien, wie wir das in unserer Uebersicht der Literatur wiederholt betont haben, gruppieren.

| Kleinhirn- |        | Patellarsehnen-<br>reflex         | Fusssohlen-<br>reflex | Obduktion                          | Bemerkungen.                            |
|------------|--------|-----------------------------------|-----------------------|------------------------------------|---|
| Sprache    | Ataxie |                                   |                       |                                    |   |
| —          | —      | erhöht                            | —                     | Atrophie des ganzen<br>Zerebellums | spastische Kontrakturen.                |
| —          | —      | do.                               | —                     | do.                                | do.                                     |
| +          | +      | lebhaft                           | normal                | —                                  | spontane Extension der<br>grossen Zehe. |
| +          | +      | erhöht (Klonus)                   | Babinski              | —                                  | —                                       |
| +          | +      | vorher schwach,<br>später lebhaft | keine                 | —                                  | starke Besserung aller<br>Symptome.     |
| +          | +      | —                                 | —                     | —                                  | —                                       |
| +          | +      | erhöht                            | unsicher              | —                                  | —                                       |
| +          | +      | normal                            | normal                | —                                  | —                                       |
| +          | +      | lebhaft                           | do.                   | —                                  | —                                       |
| +          | +      | do.                               | do.                   | —                                  | —                                       |
| +          | +      | —                                 | —                     | —                                  | —                                       |

| Mitgeteilt durch        | Familie                     | Mögliche Ursachen                | Intelligenz                     | Augensymptome                               |
|-------------------------|-----------------------------|----------------------------------|---------------------------------|---|
| Thomson                 | —                           | —                                | normal                          | Nystagmus                                   |
| Guthrey                 | —                           | Zangenentbindung und<br>Asphyxie | debil                           | Nystagmus b. starkem<br>Seitwärtsblicken    |
| Sutherland              | } Schwestern {              | —                                | normal, aber<br>leicht imbezill | —   |
| do.                     |                             | —                                | do.                             | —   |
| Parkes Weber            | } Halb-<br>Schwestern {     | —                                | do.                             | Nystagmus bei<br>Seitwärtsblicken           |
| do.                     |                             | —                                | do.                             | —   |
| Anton                   | —                           | —                                | —                               | —   |
| do.                     | —                           | —                                | debil                           | nystagmoide<br>Bewegungen                   |
| Degenkolb               | } Brüder und<br>Schwester { | —                                | leicht imbezill                 | Nystagmus                                   |
| do.                     |                             | —                                | Idiotie<br>(Mongoloide)         | —   |
| Hänel                   | —                           | —                                | debil                           | —   |
| Fickler                 | —                           | Vater Potator                    | —                               | Nystagmus b. starkem<br>Seitwärtsblicken    |
| Frenkel-<br>Langstein   | } Brüder und<br>Schwester { | do.                              | normal                          | Nystagmus                                   |
| do.                     |                             | do.                              | do.                             | do.   |
| do.                     | —                           | do.                              | do.                             | do.   |
| Hänel-<br>Bielschowsky  | —                           | Psychotische Familie             | leicht imbezill                 | —   |
| Preisig                 | —                           | —                                | Idiotie                         | Strabismus conv. und<br>Nystagmus           |
| Cassirer                | —                           | Konsanguinität                   | normal                          | Nystagmus bei<br>Seitwärtsblicken           |
| Nonne                   | —                           | —                                | leicht imbezill                 | Insuffizienz der ex-<br>ternen Augenmuskeln |
| do.                     | —                           | Zwei Brüder Enzephalitis         | normal                          | do.   |
| do.                     | —                           | Psychosen in der Familie         | imbezill                        | Nystagmus b. starkem<br>Seitwärtsblicken    |
| do.                     | —                           | Degenerierte Familie             | do.                             | Nystagmus bei<br>Seitwärtsblicken           |
| Goldstein-<br>Reichmann | —                           | Keine                            | Idiotie                         | nystagmoide<br>Bewegungen                   |
| Vogt-<br>Astwazaturow   | —                           | —                                | do.                             | —   |

| Kleinhirn-        |        | Patellar-<br>sehnenreflex | Fusssohlen-<br>reflex | Obduktion  | Bemerkungen.   |
|-------------------|--------|---------------------------|-----------------------|--|--|
| Sprache           | Ataxie |                           |                       |  |  |
| —                 | +      | —                         | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | lebhaft                   | Babinski              | —  | —  |
| +                 | +      | do.                       | normal                | —  | —  |
| +                 | +      | schwach                   | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | normal                    | normal                | —  | —  |
| +                 | +      | lebhaft                   | Babinski              | —  | —  |
| +                 | +      | —                         | —                     | Zerebellum, gallert-<br>artige Membran                         | kompensatorische Vergrösse-<br>rung anderer Hirnteile.   |
| debile<br>Sprache | +      | —                         | Babinski              | —  | kleine hintere Schädelgrube<br>auf dem X-Bild.   |
| +                 | +      | —                         | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | —                         | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | —                         | —                     | —  | dickes Hinterhauptsbein auf<br>dem X-Bild.   |
| +                 | +      | erhöht                    | —                     | —  | —  |
| lispelnd          | +      | do.                       | —                     | —  | } drei andere Brüder haben<br>allein Nystagmus,<br>} alle sechs haben Hemi-<br>parese des Nervus facialis. |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  |  |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  |  |
| +                 | +      | do.                       | normal                | zerebelläre Atrophie,<br>senile Aenderungen<br>in dem Zerebrum |  |
| +                 | +      | do.                       | —                     | neo-zerebell. Agenesie<br>und Meningitisreste                  | Paramyoklonus,<br>eine Schwester hat derartige<br>Abweichungen.  |
| +                 | +      | lebhaft                   | normal                | —  | vier derartige Fälle, alle mit<br>Konsanguinität, sind durch<br>Cassirer observiert.                       |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  | starke mimische Mitbewe-<br>gungen beim Sprechen.  |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | do.                       | —                     | —  | —  |
| +                 | +      | erhöht                    | normal                | —  | kleine hintere Schädelgrube<br>auf dem X-Bild.   |
| +                 | +      | lebhaft                   | do.                   | zerebelläre Atrophie;<br>Heterotopien                          | —  |

| Eigene Fälle | Familie                  | Mögliche Ursachen                     | Intelligenz     | Augensymptome                        |
|--------------|--------------------------|---------------------------------------|-----------------|--------------------------------------|
| Fall I       | } Brüder und Schwester } | keine                                 | imbezill        | Strab. conv., mystagmoide Bewegungen |
| „ II         |                          | do.                                   | do.             | Strab. conv., Nystagm. bei Bewegung  |
| „ III        |                          | do.                                   | do.             | do.                                  |
| „ IV         | —                        | Vater Potator<br>Steisslage, Asphyxie | leicht imbezill | Strabismus conv., Nystagmus          |
| „ V          | } Bruder und Schwester } | Vater Potator                         | mässig imbezill | —                                    |
| „ VI         |                          | do.                                   | do.             | —                                    |
| „ VII        | —                        | do.                                   | imbezill        | Strab. conv., Nystagm. bei Bewegung  |
| „ VIII       | —                        | —                                     | —               | Strab. conv., nystagmoide Bewegungen |

### Literaturverzeichnis.

- Anton, Ein Fall von Kleinhirnmangel. Neurol. Zentralbl. 1903. S. 1083. — Münchener med. Wochenschr. 1910. II. S. 2444.
- d'Abundo, Sur les rapports de connexion croisée cérébro-cérébelleaire. Revue neurol. 1913. p. 465.
- Adamkiewicz, Die wahren Zentren der Bewegung. Neurol. Zentralbl. 1904. S. 547.
- Babinski, Revue neurol. 1902. p. 1013. — Syndrome cérébelleux. Ibid. 1909. p. 1381.
- Babinski et Tournay, Symptômes des maladies du cervelet. Revue neurol. 1913. II. p. 307.
- Barany, Nouvelles recherches etc. Revue neurol. 1913. p. 1. — Localisations dans l'écorce du hemisphere cérébelleux. Ibid. 1915. p. 823. — Neurol. Zentralbl. 1913. S. 703. — Handb. von Lewandowsky. Bd. 3. S. 811 und 823.
- Batten, Brain. 1903. p. 71. — Ataxia in childhood. Brain. 1905. p. 484. — Aplasia axialis extracorticalis congenita. Brain. 1913. — Sequel to a case etc. Proc. of the Royal Soc. Vol. II. — Cases of progr. and cong. cerebell. ataxia. Ibid. Vol. IV. No. 3. — A case of congenital defect. Ibid. Vol. IV. No. 8. — Cerebellar ataxia. Ibid. Vol. IV. No. 9. — Case of unilateral ataxia. Ibid. Vol. V. No. 6. — Case of cerebellar ataxia. Ibid. Vol. VII. No. 3.
- Bechterew, Les fonctions du cervelet. Revue neurol. 1900.

| Kleinhirn- |        | Patellar-<br>sehnenreflex  | Fusssohlen-<br>reflex | Obduktion | Bemerkungen.   |
|------------|--------|----------------------------|-----------------------|-----------|--|
| Sprache    | Ataxie |                            |                       |           |  |
| +          | +      | erhöht                     | normal                | —         | kleine hintere Schädelgrube auf dem X-Bild.          |
| +          | +      | do.                        | do.                   | —         | do.  |
| +          | +      | do.                        | do.                   | —         | do.  |
| +          | +      | normal                     | Babinski              | —         | Atrophie N. opticus.                                 |
| +          | +      | do.                        | normal                | —         | sehr kleine hintere Schädelgrube auf dem X-Bild.     |
| +          | +      | erhöht (angedeutet Klonus) | do.                   | —         | —  |
| +          | +      | lebhaft                    | Babinski              | —         | —  |
| +          | +      | do.                        | do.                   | —         | Mikrozephalie, mimische Mitbewegungen beim Sprechen. |

Beyerman, Over aangeboren stoornissen van de kleine hersenen. Inaug.-Diss. Leiden 1916.

Bing, Neurol. Zentralbl. 1912. S. 269.

Binnerts, Localisatie van functies in het cerebellum. Inaug.-Diss. 1908.

Bolk, Over de psychologische beteekenis van het cerebellum. 1903. — Het cerebellum der zoogdieren. 1906. — Over functielocalisatie in de kleine hersenen. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. 1908. No. 1.

Bonne, Hémigenesie cérébelleuse. Neurol. Zentralbl. 1907. S. 134.

Bourneville et Crouzon, Atrophie cérébelleuse familiale. Revue neurol. 1900. — Ibid. 1904.

Brouwer, Ueber Hemiatrophia neo-cerebellaris. Arch. f. Psych. Bd. 51. — Das Gehirn einer kongenital tauben Katze. Fol. neurobiol. 1912. — Ueber das Kleinhirn der Vögel usw. Ebendas. 1913. — Anatomische Untersuchungen über das Kleinhirn des Menschen. Psych. u. neurol. Bl. 1915.

Bruns, Der heutige Stand usw. Berliner klin. Wochenschr. 1901. — Halbseitige Erkrankungen usw. Neurol. Zentralbl. 1904. S. 578.

Buzzard, Proc. of the Royal Soc. Vol. II. No. 7. — Case of acute cerebellar ataxia. Ibid. Vol. VII. No. 3.

Cassirer, Handb. von Lewandowsky. Bd. 3. S. 874.

Castex, Ein neuer Reflex. Neurol. Zentralbl. 1914. S. 708.

Clarke, Hereditary cerebellar ataxia. Ref. Neurol. Zentralbl. 1913. S. 273. — Structure and functions of the cerebellum. Brain. 1908. p. 45.

Clarke and Horsley, On the intrinsic fibres of the cerebellum etc. Brain. 1905.

Collier, Case for diagnosis. Proc. of the Royal Soc. Vol. VII. No. 4.

Degenkolb, Familiäre Ataxie mit Idiotie. Neurol. Zentralbl. 1905. S. 1072.

- Déjérine et Thomas, Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Edinger, Neurol. Zentralbl. 1899. p. 914.
- Edinger und Neubürger, Berliner klin. Wochenschr. 1909. S. 69. — Die Funktionen des Zerebellums. Ref. Revue neurol. 1913. p. 821. — Ueber das Zerebellum und den Statotonus. Ref. Ebendas. 1914. I. p. 512.
- Fickler, Klinische und pathologische Beiträge. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1911. S. 306.
- Frenkel et Dide, Rétinite pigmentaire avec atrophie etc. Revue neurol. 1913. p. 729.
- Frenkel und Langstein, Ueber angeborene familiäre Hypoplasie des Kleinhirns. Jahrb. f. Kinderheilk. 1911.
- Goldstein und Reichmann, Arch. f. Psych. Bd. 56.
- Greeker, Revue neurol. 1912. p. 556.
- Gordon Holmes, A case of cerebellar sclerosis. Proc. of the Royal Soc. Vol. III. No. 7. — A form of familiar degeneration of the cerebellum. Brain. 1907. p. 466. — An attempt to classify etc. Ibid. 1907. p. 545.
- Grainger Stewart and Holmes, Brain. 1904. p. 522. — Ibid. 1908. p. 125.
- Guthrey, Cong. cerebell. ataxia. Proc. of the Royal Soc. Vol. II. No. 7. — Ibid. Vol. VI. No. 2.
- Hänel, Reflexe bei Kleinhirnagelesie. Neurol. Zentralbl. 1911. S. 1336.
- Hänel und Bielschowsky, Journ. f. Psych. u. Neurol. 1915.
- Harris, 2 cases of cerebellar ataxia. Proc. of the Royal Soc. 1908.
- Heubner, Pseudochorea und zerebellare Aplasie. Neurol. Zentralbl. 1911. S. 1308.
- Higier, Familiäre paralytische amaurotische Idiotie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1906.
- Höstermann, Neurol. Zentralbl. 1911. S. 3.
- Hopkins, Journ. of Nerv. and Mental Diseases. 1907.
- Horsley, Hugley Jackson's Lecture. Brain. 1906. p. 446.
- Hulshoff Pol, Tumor IVde Ventrikel. Psych. en neurol. Bl. 1905. — Cerebellair ataxie. Ibid. 1909. — Cerebellair functies. Ibid. 1915.
- Jelgersma, Morph. Jahrbücher. 1889. Bd. 15. — Ned. Tijdschr. vor Geneesk. I. p. 505. — 1888. II. p. 389. — 1893. II. p. 621. — 1904. I. p. 310. — De physiologische Beteekenis van het cerebellum. Scheltema en Holkema. 1904. — De functie der kleine hersenen. Psych. en neurol. Bl. 1915. p. 2141.
- Kirchhoff, Arch. f. Psych. 1882.
- Kohnstamm, Ebendas. 1902.
- Langelaan, Over den bouw en de verrichtingen der kleine hersenen. Ned. Tijdschr. vor Geneesk. 1907. p. 1374. — On congenital ataxia in a cat. Kon. acad. v. Wetensch. 1907.
- Lannois en Paviot, Atrophie du cervelet. Ref. Neurol. Zentralbl. 1904. S. 33.
- Lejonne et Lhermitte, Revue neurol. 1909. p. 109.
- Lenoble et Aubineau, Revue neurol. 1901. p. 393.
- Lewandowsky, Experiment. phys. v. h. cerebellum. Handboek. Bd. I.
- Luciani, Il cervelletto.

- Lüthje, Die akute und zerebrospinale Ataxie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902.
- Maas, Störung der Schwere-Empfindung. Neurol. Zentralbl. 1913. S. 405.
- Menzel, Arch. f. Psych. 1891.
- Mills, Revue neurol. 1913. p. 466.
- Möbius, Neurol. Zentralbl. 1904. S. 271.
- Monakow, Neurol. Zentralbl. 1912. S. 1472.
- Munk, Neurol. Zentralbl. 1906. S. 611. — Ebendas. 1909. S. 26.
- Nonne, Arch. f. Psych. Bd. 22. S. 283. Bd. 27. S. 479. Bd. 39. S. 1225.
- Otto, Arch. f. Psych. 1874.
- Oppenheim, Neurol. Zentralbl. 1905. S. 137.
- Pagano, Neurol. Zentralbl. 1903. S. 267.
- Pelizaeus-Merzbacher, Aplasia axialis extra-cort. cong. Arch. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiol. 1909.
- Preisig, Journ. f. Psych. u. Neurol. Bd. 19. S. 1.
- Preobraschensky, Ueber akute Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1907.
- Probst, Zur Anatomie usw. Neurol. Zentralbl. 1903. S. 263.
- Reitsem, De indirecte atrophie der kleine hersenen. Psych. en Neurol. Bl. 1904.
- Rentice, General athetosis in 2 sisters. Proc. of the Royal Soc. Vol. V. No. 6.
- Reverdin et Vallette, Ref. Neurol. Zentralbl. 1904. S. 73.
- Rossolimo, 3 cas d'ataxie cérébelleuse. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1899.
- Rothmann, Les symptômes des maladies du cervelet et leur signification. Revue neurol. 1913. II. p. 322.
- Rousset et Giraud, Destruction du cervelet sans symptômes. Neurol. Zentralblatt. 1909. S. 1315.
- Rijnberk, van, Le tonus cérébellaire. Congr. int. de psych. 1907. — Over functioneele localisatie in het cerebellum. Bat. Genootschap. Rotterdam 1906.
- Saenger, Kleinhirnfunktionen. Ref. Neurol. Zentralbl. 1907. S. 733.
- Soesman, Een geval van vermoedelijke cerebellair atrophie. Ned. Tijdschr. vor Geneesk. 1904. I. p. 272.
- Spiller, Four cases of cerebellar disease. Brain. 1896.
- Spiller, Robertson, Wadsworth, Cerebellar lesions without symptoms. Ref. Neurol. Zentralbl. 1904. S. 31.
- Stefani, Aplasia congenita del cervelletto. Neurol. Zentralbl. 1899. S. 75.
- Stewart, Paraplégie ataxique et amaurotique familiale. Revue neurol. 1913. p. 534.
- Storm van Leeuwen, Over den invloed van den stand van het hoofd op den tonus van de spieren der ledematen. Ned. Tijdschr. vor Geneesk. 1916. I. p. 12.
- Sträussler, Neurol. Zentralbl. 1916. S. 194 u. Zeitschr. f. Heilk. 1906. S. 30.
- Stuurman, La theorie de Barany etc. Psych. en Neurol. Bl. 1914.
- Sutherland, Two cases of cerebellar ataxia. Proc. of the Royal Soc. Vol. II. No. 8.



- Thomas, Le cervelet. 1897. — Atrophia lamellaris du cervelet. *Revue neur.* 1900. p. 917. 1909. p. 1308.
- Thomas et A. Durupt, Localisations cérébelleuses. — Des troubles observés chez le chien. *Revue neurol.* 1913. II.
- Thomayer, *Neurol. Zentralbl.* 1913. S. 708.
- Thomson, *Brain.* 1903. p. 302.
- Tredgold, Hemiatrophia of the brain. *Brain.* 1900. p. 239.
- Turney, Two cases of fam. cerebellar degeneration. *Proc. of the Royal Soc.* II. No. 3.
- Valkenburg, van, Bijdrage tot de kennis eener localisatie in de kleine hersenen. *Ned. Tijdschr. vor Geneesk.* 1912. I. p. 6.
- Vogt und Astwazaturow, *Arch. f. Psych.* Bd. 49.
- Voisin-Lepinay, *Revue neurol.* 1907. p. 395.
- J. Voisin, R. Voisin et A. Rendu, Idiotie et lésion cérébelleuse. *Arch. de méd.* 1906. I.
- Wadsworth, Cerebellar lesions without symptoms. *Ref. Neurol. Zentralbl.* 1901. S. 462.
- Warrington and Montserrat, Arrested development of the cerebellum. *Brain.* 1902.
- Weber (Parkes), Fam. cerebellar ataxia. *Proc. of the Royal Soc.* Vol. VI. No. 3.
- Wertheim Salomonson, *Ned. Tijdschr. vor Geneesk.* 1895. II. p. 978.
- Williamson, Case of cerebellar ataxia. *Proc. of the Royal Soc.* Vol. IV. No. 2.
- Winkler en Jacobi, Een studie over hereditaire ataxie. *Psych. en Neurol. Bl.* 1898.
- Wright, Peculiar gait etc. *Proc. of the Royal Soc.* Vol. IV. No. 9.