

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Königsberg  
[Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. E. Meyer].)

## Ein Beitrag zur Frage der familiären multiplen Sklerose.

Von  
L. Albrecht.

(Eingegangen am 15. März 1923.)

Das Vorkommen der jugendlichen und besonders der familiären multiplen Sklerose ist vielfach diskutiert worden. Die Kasuistik, die hierfür zur Verfügung steht, bietet noch kein reichhaltiges Material. Es ist daher die Mitteilung jedes neuen und damit auch des vorliegenden Falles von Wert und darf einiges Interesse beanspruchen.

### Krankenblatt 1.

Der Vater der betreffenden Familie soll mitunter an Rheumatismus leiden, die Mutter ist anscheinend gesund. Von 8 Geschwistern sind 4 gesund, eins starb in früher Kindheit, ein Bruder ist 15jährig nach Angabe eines Arztes an einem Rückenmarksleiden zugrunde gegangen, 2 betreffen die folgenden Fälle.

Olga K., 23 Jahre alt, geb. 23. XII. 1896, Besitzertochter. Aufgen. 8. XII. 1919. Entlass. 22. IV. 1920.

Früher stets gesund gewesen, angeblich gut gelernt (Dorfschule). Im 20. Lebensjahre zuerst Müdigkeit in den Beinen, Gehen allmählich schlechter. 3 Monate in Nervenheilanstalt. Dort folgender Befund: Schwere und Unsicherheit in Beinen und Armen. Gedächtnis schlecht. Weint oft. Augen, Ohren, Sprache ohne Befund. Keine Schmerzen. Abdominalreflex sehr schwach, fast —. Romberg +, Sensibilität o. B. Bei Entlassung (29. VIII. 1917) stat. som. etwa derselbe wie 1919, nur Gehen besser, psychische Symptome nicht so ausgeprägt.

Seit 2 Jahren ist der Patientin selbständiges Gehen unmöglich. Sie ist fast ständig im Rollstuhl. Sprechen schlechter geworden. Weiß, was sie sagen will, kann aber Worte schwer herausbringen. Befund 8. XII. 1919. Bild einer dementen Euphorie. Lacht ohne Grund vor sich hin, sehr schwerfällig, gibt auf Fragen nur sehr langsam Auskunft. Befolgt einfache Befehle erst nach wiederholter Aufforderung, komplizierte gar nicht.

Degenerationszeichen: zusammengewachsene Augenbrauen, Bartanflug auf Oberlippe.

Herz: leichtes systolisches Geräusch an der Spitze.

Blut: Wassermann schwach positiv. Urin o. B.

Pupillen: nicht ganz rund, mittelweit, Reaktion +.

Augenhintergrund normal. Conjunctival-Cornealreflex +.

Übrige Kopfnerven o. B.

Sprache: langsam, etwas undeutlich, leicht nasaler Beiklang.

Schrift: kindlich, unausgeprägt, ataktisch.

Reflexe: obere Extr. ++.	Patellarklonus —.
Kniephän. ++.	Fußklon. +.
Achillesrefl. ++.	Oppenheim —.
Babinski + beiderseits.	Vasomot. Nachröten ++.
Abdom.-Refl. —.	

Arme: deutliche Ataxie. Sehr unbeholfen in allen Bewegungen.

Beine: deutliche Ataxie. Gang: nur mit beiderseitiger Unterstützung möglich, ataktisch. Schleift mit beiden Fußspitzen am Boden.

Muskulatur des übrigen Körpers: Gelegentlich Tremor einzelner Gliedmaßen, des ganzen Körpers.

Romberg nicht zu prüfen. Sensibilität o. B. Liquor o. B.

15. XII. 19. Spasmen im rechten Bein > als links. Fußklonus rechts. Spasmen in Armen und Händen. Babinski fraglich. Dauerndes zwangsartiges Lachen, sehr euphorisch.
28. I. 20. Bewegungsübungen mit den Fingern. Hat zum erstenmal unter eine Karte ihren Namen „Olga“ gesetzt. Keinerlei Neigung zu Beschäftigung.
15. II. 20. Teilnahmslos, ohne Spontanität. Viel Zwangslachen, Sprache schlechter, verwaschen, in der Regel nur tonloses Flüstern.
12. III. 20. Außerordentlich verlangsamt. Hochgradige Adiadochokinese und Unsicherheit in feinen Fingerbewegungen.
15. III. 20. Bringt unter stereotypem Lächeln einzelne Worte vor.
16. IV. 20. Ataxie hat zugenommen. Kraftlosigkeit so groß, daß Patientin, obwohl von beiden Seiten geführt, kaum die Beine ansetzt und sich schleifen läßt. Erklärt plötzlich, sie wolle nach Hause. Manchmal Gemisch von Weinen und Zwangslachen.
22. IV. 20. Nach Hause abgeholt.

#### Krankenblatt 2.

Walter K., Bruder der Vorigen, 15 J. alt, geb. 4. III. 1904.

Aufgen. 12. IX. 1919 — Entlass. 9. XII. 1919.

„ 21. IV. 1920 — „ 30. XI. 1920.

Anamnese abgegeben von der Mutter: Patient war früher völlig gesund, hat früher ziemlich gut gelernt, jetzt zu Hause bei der Arbeit geholfen. Seit Frühjahr 1919 hat sich das Gehen allmählich verschlechtert, Patient kann jedoch allein gehen und Treppen steigen, hat auch noch bis jetzt gearbeitet. Nach Anstrengung ist die Unsicherheit größer. Stimmung etwas reizbar geworden. Hände zittern, wenn Patient zusaßt.

Anamnese von Patient abgegeben: Vor ein paar Wochen fühlte Patient, daß seine Beine schlechter wurden, hat nicht mehr richtig laufen können. Ist stets ruhig gewesen und mit allen gut ausgekommen. Nie Zuckungen oder Parästhesien.

Befund 12. IX. 1919. Körperlich und psychisch leichte Verlangsamung.

Blut: Wassermann —. Liquor o. B.

Herz: etwas akzentuierter 1. Aortenton. Urin o. B.

Reflexe an oberen und unteren Extremitäten etwas gesteigert. Babinski, Fußklonus —. Abdominalreflex etwas schwach. Romberg stark +.

Beine: Hypotonie, keine Atrophie, ausgesprochene Ataxie. Gang: ataktisch-paretisch.

5. X. 19. Ruhig, freundlich, etwas stumpf.

25. X. 19. Fleißig Gehübungen, geht entschieden besser.

15. XI. 19. Weitere Fortschritte im Gehen.

7. XII. 19. Entlassungsbefund: Augen: Pupillen mittelweit, nicht ganz rund, Reaktion auf Licht nicht sehr ergiebig, auf Konvergenz gut. Augenbewegungen frei. Fußklonus angedeutet, sonst Befund wie oben. Sprache: langsam, schwerfällig. Motilität: deutliche Ataxie an den Armen links > rechts. Oft leichtes Zittern am ganzen Körper. Gang: deutlich ataktisch, bedeutend gebessert gegen Aufnahme. Romberg +. Sensibilität o. B. Patient ist in letzter Zeit bedeutend lebhafter geworden, stets vergnügt.
21. IV. 20. Patient ist seit Mitte Dezember zu Hause gewesen. Dort gutes Befinden. Lernen ist ihm nicht schwerer gefallen als früher. In der letzten Woche Gehen wieder schlechter. Patient macht stumpfen Eindruck, ist in allem sehr verlangsamt, faßt schwerer auf als früher, antwortet sehr einsilbig. Befund sonst wie vor. Degenerationszeichen: große, abstehende Ohrmuscheln.
4. V. 20. Von Tag zu Tag stumpfer und apathischer. Lacht läppisch vor sich hin.
14. V. 20. Einnässen. Gleichgültig, als davon gesprochen wird.
22. VI. 20. Befund wie vor. Fußklonus +, r. > l. Hautschrift + +. Sprache sehr schwerfällig, skandierend? Auffassung sehr verlangsamt.
13. VII. 20. Von Tag zu Tag stumpfer, liegt mit blödem Lächeln zu Bett. Gang unsicherer als früher.
2. VIII. 20. Läßt häufig unter sich.
20. IX. 20. Euphorisch, dement.
18. X. 20. Gleichgültig, läßt nur mehr selten unter sich.
15. XI. 20. Kann nicht mehr allein essen, muß gefüttert werden. Läßt häufig unter sich. Verschlechterung des Gehens.
- Elektrische Untersuchung: Radialisgebiet: beiderseits hin und wieder Anodenschließungszuckung > Kathodenschließungszuckung.
30. XI. 20. Nach Hause entlassen.

Eine kurze Zusammenfassung ergibt folgendes: Bei Olga K. begann die Krankheit mit Schwäche und Ataxie der Beine. Dann wurden auch die oberen Extremitäten ataktisch. Diese Störungen wurden immer hochgradiger, die Schwäche immer größer, so daß die Kranke nicht mehr selbständig gehen oder schreiben konnte. Dabei waren die Sehnenphänomene gesteigert, Spasmen in Armen und Beinen vorhanden, Babinski und Fußklonus positiv. Es bestand das Rombergsche Zeichen, die Abdominalreflexe waren aufgehoben. Die Sprache war von Beginn des Leidens an verlangsamt. Anscheinend handelte es sich um eine dysarthrische Sprachstörung, die stetig zunahm. Die Wassermannsche Reaktion im Blut war schwach positiv, im Liquor negativ. Anzeichen von Syphilis waren hier und in der Familienanamnese nicht festzustellen. Die psychischen Störungen äußerten sich zunächst in leichter Reizbarkeit. Öfter Weinen. Schließlich hat sich Euphorie mit läppischem Lachen und Teilnahmslosigkeit entwickelt. Bei allen Krankheitserscheinungen ist also ein stetiges Fortschreiten zu beobachten.

Im 2. Falle begann die Krankheit ebenfalls mit langsamer Verschlechterung des Gehens. Der Gang wurde ataktisch-paretisch. Psychisch war eine leichte Verlangsamung festzustellen. Die Reflexe

waren leicht gesteigert, die abdominalen etwas schwach. Romberg war stark positiv. Die Sprache zeigte nur Verlangsamung, aber keine charakteristische Störung. Das Gehen besserte sich bis zur ersten Entlassung erheblich, was aber vielleicht den Gehübungen mit zugute zu rechnen ist. Zu Hause trat wieder eine erhebliche Verschlechterung ein. Auf geistigem Gebiet zeigte sich bei der 2. Aufnahme große Stumpfheit und Euphorie. Die Sprache war jetzt stark verlangsamt, vielleicht skandierend. Es stellten sich Störungen der Blasenfunktion ein, die, abgesehen von leichten Remissionen, immer stärker wurden. Auch das Gehen wurde stetig schlechter. Patient konnte schließlich nicht mehr allein essen.

Nach Verlauf und Symptomen handelt es sich bei den Geschwistern offenbar um dasselbe Nervenleiden. Nur im einzelnen sind geringe Abweichungen vorhanden. Der familiäre Charakter der Erkrankung ist damit sichergestellt. Differentialdiagnostisch kommen nur solche Krankheiten in Betracht, deren familiäres Auftreten erwiesen ist. Von diesen wieder scheinen dem Leiden ganz besonders die *juvenile Paralyse*, die *hereditäre Ataxie*, die *Pseudo-* und *multiple Sklerose* nahezustehen.

Wegen des schwach positiven Wassermanns im Blut von Olga K., der in beiden Fällen ausgeprägten allgemeinen geistigen Schwäche, der Sprachstörung und der Entrundung der Pupillen könnte man an eine *jugendliche Paralyse* denken. In der Familienanamnese und an den Geschwistern selbst ist im übrigen ein Befund, der auf Syphilis hinweist, nicht zu erheben. Außerdem ist ein positiver Wassermann im Blut in manchen Fällen von multipler Sklerose gefunden worden. Die geistige Schwäche hat sich in beiden Fällen ziemlich rasch entwickelt. Sie ist nicht sehr hochgradig und äußert sich in Stumpfheit, Gleichgültigkeit und Euphorie der eigenen Krankheit und der ganzen Lage gegenüber. Von Größenideen oder Erregungszuständen ist nie etwas beobachtet worden.

An der Sprachstörung tritt in erster Linie die Verlangsamung hervor. Bei Olga K. wird die Sprache einmal als verwaschen, aber niemals als schmierend bezeichnet. Man erhält den Eindruck, daß es sich viel mehr um eine Erschwerung des Sprechens („konnte die Worte so schwer herausbringen“) als um eine Inkoordination der Sprachmuskeln handelt. Außer der geringen Pupillenentrundung in beiden Fällen könnte höchstens noch die wenig ergiebige Lichtreaktion bei Walter K. einen Verdacht auf Paralyse hervorrufen. Der N. opticus ist nicht geschädigt; die Patellarreflexe sind erhalten. Alles in allem ist juvenile Paralyse fast mit Sicherheit auszuschließen.

Mit den *hereditären Ataxien* (*Friedreichscher* und *P. Marinescher* Form, die ja mancherlei Übergänge untereinander zeigen) hat die vorliegende Krankheit das familiäre Auftreten um die Pubertätszeit

gemein, das für diese Nervenleiden geradezu charakteristisch ist. Das frühe Hervortreten des herrschenden Symptoms der Ataxie läßt ebenfalls sehr an diese Erkrankung denken. Das Fehlen von Sensibilitätsstörungen und Schmerzen ist für die gleiche Diagnose verwertbar. Die bei Olga K. sehr hochgradige Muskelschwäche sehen wir bei der hereditären Ataxie so nur in den Endstadien der Krankheit. Die Langsamkeit, Schwerfälligkeit und mangelhafte Artikulation der Sprache, wie wir sie in beiden Fällen haben, gehört zu ihrem typischen Krankheitsbilde. Für die cerebellare Form würde der in beiden Fällen positive Romberg, die Adiadochokinese, die lebhaften Reflexe, die Blasenstörungen im 2. Falle und die geistige Schwäche sprechen, die bei dieser Krankheit öfter beschrieben ist. Auch das Zwangslachen ist im Bilde der hereditären Ataxie nichts ganz Ungewöhnliches. Schon *Friedreich* erwähnt in seinen Fällen eine Störung der Mimik. Immerhin passen doch viele Züge nicht in das Bild der hereditären Ataxie. Geistige Störungen in der hier vorliegenden Ausdehnung sind wohl kaum jemals bei ihr beobachtet worden. Eine so schwere Schädigung der Pyramidenbahnen oder cerebrale Läsion, wie sie für den Babinski im ersten oder den Fußkloßus in beiden Fällen Voraussetzung ist, finden sich bei dieser Krankheit nicht. Fast ebensowenig passen die in ihrer Intensität schwankenden Blasenstörungen des zweiten Falles zu dieser Diagnose. Der Verlauf der Krankheit ist für hereditäre Ataxie auffallend progredient, besonders wenn man, wie es wahrscheinlich ist, annimmt, daß der schon tote Bruder dasselbe Leiden gehabt hat. Im Verlaufe von etwa  $1\frac{1}{2}$  Jahren hat sich der körperliche und geistige Zustand von Walter K., zu Beginn anscheinend unter Remissionen, außerordentlich verschlechtert. Bei Olga K. handelt es sich wenigstens um einen Zeitraum von über 3 Jahren. Aber auch hier hat das Leiden so große Fortschritte gemacht, daß die Patientin ganz hilflos ist, weder Hände noch Füße gebrauchen kann. Ein solcher Zustand wird bei der hereditären Ataxie erst in 10—30 Jahren erreicht.

Für die Diagnose *Pseudosklerose* fehlen alle Anzeichen, die sie am Lebenden sicherstellen können. So ist keine Veränderung am Cornealrand, an Milz und Leber festzustellen. Apoplekti- oder epileptiforme Anfälle fehlen, Glykosurie ist nicht vorhanden. Trotzdem muß man diese Krankheit in Erwägung ziehen, zumal die typischen Symptome durchaus nicht immer vorliegen und in unseren Fällen vieles auf diese Krankheit hindeuten scheint. Die Erhöhung der Sehnenreflexe, die große motorische Schwäche sind bei der Pseudosklerose häufig. Das Zittern einzelner Gliedmaßen oder des ganzen Körpers, das wir in beiden Fällen in der Ruhe auftreten sahen, ist bei Pseudosklerose eine regelmäßige Erscheinung. Von den Bulbärsymptomen ist die in beiden Fällen vorliegende Sprachstörung, die sich in Form von Verlangsamung,

Schwerfälligkeit, Verwaschenheit äußert, bei Pseudosklerose fast konstant, ebenso die in beiden Fällen stetige Zunahme der geistigen Schwäche und das bei Olga K. so stark in den Vordergrund tretende Zwangslachen. Ein familiäres Auftreten gehört gleichfalls zu den Kennzeichen der Pseudosklerose, in der Regel setzt sie allerdings schon etwas früher als in unseren Fällen ein. Andererseits paßt wieder das schnelle Fortschreiten des Leidens zu ihrem Bilde.

Von den Symptomen, die nicht hierhergehören, ist in erster Linie die Bewegungsataxie zu nennen. Diese, in beiden Fällen das hervorstechendste Symptom, ist bei der Pseudosklerose außerordentlich selten. Dasselbe gilt von dem Babinskischen Reflex und dem Fußklonus. Störungen der Blasenfunktion sind der Pseudosklerose im allgemeinen nicht eigentümlich. Fehlen der Bauchdeckenreflexe ist auch bei diesem Leiden beobachtet worden.

Nicht ganz gering sind auch die Schwierigkeiten bei dem Versuch, die vorliegenden Fälle der *multiplen Sklerose* einzuordnen. Das familiäre Auftreten dieser Krankheit ist eine große Seltenheit. Das Alter der Olga K. entspricht im wesentlichen der Zeit des gewöhnlichen Beginns des Leidens. So früh wie bei Walter K. pflegt es häufiger bei der familiären multiplen Sklerose einzusetzen. Von typischen Symptomen auf körperlichem Gebiete ist nichts wahrzunehmen, abgesehen vom Fehlen der Bauchdeckenreflexe im ersten, ihrer Abschwächung im zweiten Falle. Bei Walter K. wird zudem die Sprache einmal als vielleicht skandierend bezeichnet. Die Bewegungsataxie neben Spasmen der Beine, wie sie uns besonders bei Olga K. entgegentritt, ist bei multipler Sklerose oft beobachtet worden. Bei dem Bruder treffen wir gerade Hypotonie der Muskulatur der Extremitäten an, was einen Anhalt für die Annahme bietet, daß der pathologisch-anatomische Prozeß, wenn er auch bei den Geschwistern etwa die gleichen Symptome hervorgerufen hat, doch im einzelnen verschieden lokalisiert sein kann. Wir finden ferner Adiadochokinese, Babinski, Fußklonus, bulbäre Symptome, nasalen Beiklang der Sprache, Blasenstörungen, alles Symptome, die einen Prozeß von so mannigfaltiger Lokalisation voraussetzen, wie er eigentlich nur bei der multiplen Sklerose bekannt ist. Das langsame Fortschreiten des Leidens bei Olga K. ist durchaus mit der Diagnose vereinbar. Bei Walter K. treten, was die Besserung des Gehens und die Blasenstörungen anbetrifft, geringe Remissionen auf. Man hat hier auch mehr den Eindruck eines schubweisen Fortschreitens der Erkrankung. Das Leiden im ganzen scheint besonders bei Walter K. einen so schnellen Verlauf zu nehmen, daß man es der akuten Form der multiplen Sklerose zurechnen müßte, zumal auch schon ein Bruder wahrscheinlich an derselben Krankheit zugrunde gegangen ist.

Aus dem Vorhergehenden muß man schließen, daß der Annahme einer

multiplen Sklerose immerhin die geringsten Bedenken entgegenstehen. Während die Fälle doch mehrere Züge aufweisen, die sich mit der hereditären Ataxie und Pseudosklerose nicht vereinigen lassen, bieten sie kein Symptom, das die multiple Sklerose nicht auch umfassen könnte.

So schwer wie in dem vorangehenden, so leicht ist die Differentialdiagnose fast ausnahmslos in den bisher veröffentlichten anerkannten Fällen von familiärer multipler Sklerose zu stellen. Dies liegt wohl daran, daß nur die durchaus sicheren Fälle in der Literatur angeführt sind. Die Krankheit beginnt hier mit Erscheinungen von seiten der Beine oder mit Opticusaffektionen, zeigt remittierenden, doch im ganzen progredienten Verlauf, zeichnet sich durch die Multilocularität der Prozesse aus und bietet überdies noch sehr häufig die Symptome der Charkotschen Trias. Die psychischen Störungen stehen sehr im Hintergrund, obwohl die Krankheit vielfach schon weit fortgeschritten ist. Sonst sind irgendwelche den Fällen gemeinsame Abweichungen vom typischen Krankheitsbilde nicht festzustellen. Bei einer so wechselvollen Erkrankung dürfte man solche überdies erst aus einer viel umfassenderen Kasuistik ableiten können. Zur Gewinnung eines Überblicks soll aus den von *Cestom* und *Guillain*, *Reynolds*, *Röper*, *Hoffmann*, *Curschmann*, *Schultze*, *d'Abundo* veröffentlichten insgesamt 9 Fällen kurz das Wichtigste hervorgehoben werden.

*Cestom* und *Guillain*: Es handelt sich um Bruder und Schwester. Bei dem Bruder begann die Krankheit im 16. Lebensjahre mit Sehstörungen. Es entwickelte sich schließlich unsicherer, spastischer Gang, skandierende Sprache, Nystagmus, Sehnervenabblassung, leichte Ataxie der Arme. Die Schwester erkrankte 20jährig mit Sprachstörungen. Im 30. wies sie Intentionstremor, Nystagmus, hesitierende Sprache, spastischen Gang und Babinskisches Zeichen auf.

*Reynolds* berichtet über 6 Geschwister, von denen 3 das Bild einer multiplen Sklerose boten. Die Krankheit entwickelte sich allmählich und begann im 33., 29. und 27. Lebensjahre mit Gehstörungen. In einem 2., zwei Schwestern betreffenden Fall war das Leiden bei der jüngeren schon in einem weit fortgeschrittenen Stadium, bei der älteren begann es mit Sehen von Doppelbildern (später nicht mehr vorhanden), dann kam es zu Gehstörungen, Verwaschenheit der Sprache, Intentionstremor.

*Röper* veröffentlicht die Krankengeschichte zweier Brüder. Beim 1. fiel etwa im 35. Lebensjahre wieder die Unsicherheit des Ganges auf. Im Verlaufe von 4 Jahren hatten sich dann unter anderen folgende Symptome entwickelt: spastischer Gang, Babinski beiderseits angedeutet, Romberg positiv, mäßiger Intentionstremor, Nystagmus, beiderseits temporale Abblassung der Papille, Sprache deutlich skandierend, Zwangslachen. Beim Bruder wurde im 20. Lebensjahre (1892) das

Gehen schlechter, die Sprache undeutlicher. Im selben Jahre noch trat plötzlich eine starke Verschlechterung ein, so daß Patient nur noch mit Unterstützung gehen konnte. 1912 fand sich beiderseits Babinski, erhöhte Schmerzempfindlichkeit, Intentionstremor, spastisch-ataktischer Gang, ohne Unterstützung unmöglich, positiver Romberg, Nystagmus, temporale Abblassung, skandierende Sprache, ausgeprägtes Zwangslachen.

*Hoffmann.* Zwei Geschwisterpaare. Im 1. Falle erkrankte der Bruder 13jährig mit Steifigkeit des rechten Beines. Nach Zurückgehen derselben war er 3 Jahre lang völlig gesund. Dann kam es plötzlich zu Schwächeanfall mit Übelkeit, Schwäche des rechten Beines, die mit einer Parese des linken vorübergehend wechselte, bis dauernde Paraparese bestehen blieb. Daneben bestand verlangsamte Sprache, Nystagmus, Opticusatrophie, Intentionstremor, Fehlen der Bauchdeckenreflexe. Bei der Schwester, die im 23. Jahre erkrankte, entwickelte sich im Laufe von 8 Jahren das typische Bild der multiplen Sklerose. Zu den Symptomen, die auch bei dem Bruder vorhanden waren, traten hier noch unregelmäßige Urinentleerung, Parästhesien in den Füßen und temporale Abblassung der Papillen.

Im 2. Falle begann die Krankheit bei dem Mädchen im 19. Lebensjahre mit Müdigkeit, Schwindel, Unsicherheit des Ganges, Krampf beim Schreiben. Nach 1 Jahre bereits bestanden spastisch-ataktischer Gang, Babinski, Nystagmus, Intentionstremor, Blasenbeschwerden. Das Leiden schritt unter Schwankungen fort. Nach 5 Jahren wurde vorübergehende Blindheit des rechten Auges und vorübergehende Anästhesie der rechten oberen Extremität festgestellt. Die übrigen Symptome waren dieselben. Der Bruder erkrankte 28jährig (1912) ohne besondere Ursache oder Begleiterscheinungen an linksseitiger retrobulbärer Neuritis, die ophthalmoskopisch zur Sehnervenatrophie führte. Nach 3 Monaten war der Prozeß als abgelaufen zu betrachten. Februar 1913 traten erneute Sehstörungen auf. Die Sehnervenatrophie hatte zugenommen. Der linke Patellarreflex war stets etwas stärker als der rechte, es bestand leichter Nystagmus, Pupillendifferenz, ungleiche Innervation beider Gesichtshälften.

*Curschmann* berichtet über multiple Sklerose bei Neffe und Tante. Der bisher sehr kräftige 14jährige Junge erkrankte plötzlich mit retrobulbärer Neuritis. Es trat leichter Nystagmus auf. Alle Sehnenreflexe waren gesteigert, Fußklonus, Babinski beiderseits vorhanden, die unteren Bauchdeckenreflexe fehlten, die oberen waren sehr schwach. In 3 Jahren nahm die Krankheit einen rasch fortschreitenden Verlauf, war in ihren einzelnen Symptomen nur von kurzen Remissionen unterbrochen. Es bestand schließlich mit hochgradig spastisch-ataktischer Gehstörung, Amblyopie, Sprachstörung, Blasenschwäche und ver-



mehrtem Intentionstremor das ungewöhnlich voll entwickelte Bild einer multiplen Sklerose. Bei der Tante hat sich das Leiden, mit motorischen und sensiblen Störungen in Armen und Beinen beginnend, etwa 13 Jahre lang hingezogen. Aus dem letzten Befund ist besonders die hochgradige spastische Ataxie der Beine, der Intentionstremor, die skandierende Sprache, der leichte Nystagmus und die beiderseitige temporale Abblassung der Papille hervorzuheben. Es bestanden keine Zwangsaffectationen. Der Intellekt war völlig normal. Die Patientin starb an Sepsis nach Decubitus.

Die Fälle von *Schultze* sind nicht ganz so sicher, weil damals (1895) noch nicht die Wassermannsche Reaktion herangezogen werden konnte und daher eine Taboparalyse nicht ganz ausgeschlossen erscheint. Das Leiden begann bei dem Mädchen im 21. Lebensjahre mit Kribbeln in den Händen. Im 25. bestand Schwäche in den Beinen und Blasen-schwäche. Bei der 29jährigen wurden starker Intentionstremor, spastisch-paretischer Gang, Nystagmus, stark erhöhte Sehnenreflexe festgestellt. Die Krankheit nahm bis zum Tode im 40. Lebensjahre langsam, wenn auch nicht gleichmäßig zu. In der letzten Zeit bestanden vielfach Angstzustände und Halluzinationen. Der Bruder erkrankte um das 20. Lebensjahr mit Neuritis optica, Schwäche in den Beinen, Incontinentia alvi. Die Störungen schwanden nach einigen Monaten. 1890, 1901 und 1904 herrschte vorübergehend der gleiche Zustand. 1904 ergab die Untersuchung temporale Abblassung beider Papillen, Fehlen der Bauchdeckenreflexe, zeitweilig spontan Stuhlabgang, Klagen über mäßige Impotenz. Der Kranke erschöß sich 1909, um dem Schicksal der Schwester zu entgehen.

*G. d'Abundo* erwähnt 3 Geschwister, die im 3. Lebensjahr erkrankten. Geistesschwäche soll erst nach der Krankheit aufgetreten sein. Bei allen 3 bestand deutlicher Nystagmus, ausgeprägter Intentionstremor, gesteigerte Sehnenreflexe und Sprachstörung. Auf Grund dieser bezeichnenden Symptomeschließt der Verfasser andere Erkrankungen aus.

Ein weiterer Fall wird von *Weißenburg* angegeben. Das Original in den archives of diagnosis 1909 ist leider nicht erreichbar. Der Fall *Colliers* ist zu wenig durch genaue Angaben gestützt. In der von *Batten* gebrachten Veröffentlichung erhebt dieser selbst Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose. — (Die Arbeit von *Schob* [histopathologische Untersuchung bei an multipler Sklerose verstorbenen Geschwistern, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 80, Heft 1 u. 2] ist mir erst nach Abschluß meiner Arbeit zur Kenntnis gekommen.)

Jedesmal ist es natürlich von hohem Interesse, ob sich nicht eine Heredität nachweisen läßt. In den Angaben von *Cestom* und *Guillain* und *Röper* findet man hierüber nichts. Über die erste von *Reynolds* angeführte Familie wird berichtet, daß der Vater an Melancholie er-

krankt war, ein Vetter desselben an fortgeschrittener multipler Sklerose gestorben ist, eine Schwester der Mutter ebenfalls an Melancholie erkrankt war. *Hoffmann* erwähnt bei seinem ersten Fall, daß die Eltern gesund, nicht blutsverwandt, eine Tante imbecill war. Für den zweiten fehlen (wie bei *Reynolds*) die Angaben. *Curschmann* sagt über die Familie, aus der seine Kranken stammen, folgendes: die Eltern und fünf übrige Geschwister sind gesund. Eine Schwester des Vaters leidet seit vielen Jahren an multipler Sklerose (Diagnose von *Nonne*). Eine zweite ist hochgradig nervös, ihre Tochter geisteskrank. Der Vater des Vaters ist an subakuter Hirnhautentzündung gestorben (Diagnose von *Ebstein*). Dessen Frau war sehr neurasthenisch. Ein Vatersbruder litt an Epilepsie nach Polioencephalitis in der Jugend. Dessen Schwester hatte angeblich einen Hirntumor. Eine Schwester der Mutter war sehr nervös, eine weitere schwer hysterisch, endete durch Suicid. Nach Angabe von *Schultze* ist der Vater der Erkrankten an Degeneration des Herzmuskels, Arteriosklerose der Hirngefäße und Diabetes zugrunde gegangen. In dem von *d'Abundo* veröffentlichten Fall waren die Eltern blutsverwandt.

Zusammenfassend ist über die familiäre multiple Sklerose zu sagen, daß eine direkte gleichartige Vererbung nicht beobachtet worden ist. Zweimal darf man nach der Familienanamnese eine ererbte Degenerative Anlage des Zentralnervensystems voraussetzen. Eine große Bedeutung für die Entstehung des Leidens ist dieser indes keineswegs zuzugestehen, da sie auch in den Fällen von nicht familiärer multipler Sklerose kaum jemals anzutreffen ist. Es kann sich nur um einen die Krankheitsbereitschaft erhöhenden Faktor handeln.

### Literaturverzeichnis.

Über mehrere Fälle v. juven. Paralyse. Ref. verschied. Autor. Neurol. Zentralbl. 1910. — *G. d'Abundo*: Sclerosi multipla familiare infantile. Neurol. Zentralbl. 1911. — *Bruns u. Kramer*: Nervenkrankheiten im Kindesalter. Ziehen 1912. — *Curschmann*: Über familiäre u. mult. Sklerose Rostock. Zeitschr. f. Naturheilk. 66, 1920. — *Hoffmann*: Famil.Vork. d. mult. Skler. Zeitschr. f. Nervenheilk. 47 u. 48. — *Höflin-Alzheimer*: Beitr. z. Klinik u. path. Anat. d. Pseudoskl. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 8, Heft 2. — *Klieneberger*: Über d. jgd. Paralyse. Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie und psych-gerichtl. Med. 65. — *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1913. — *Derselbe*: Diff.-Diagn. zw. mult. Skl. u. Pseudoskl. Zeitschr. f. Nervenheilk. 56. 1917. — *Röper*: Zur Ätiologie d. mult. Skler. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 33. 1913. — *Schultze*: Über fam. Ataxie nebst Mitteil. ü. m. Sklerose b. Geschw. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 63. 1920. — *Strümpell*: Beitrag z. Kenntn. d. Pseudosklerose. Zeitschr. f. Nervenheilk. 50. 1914. — *T. H. Weisenburg*: Multiple sclerosis. Its occurrence in families. With the report of two cases in a brother and a sister. Neurol. Zentralbl. 1910.