

Bruchstücke zur Kenntnis der familiären Mikrocephalie.

Von

Dr. Hermann Goldblatt,

ehem. ordin. Arzt der Landesirrenanstalt Jekaterinoslaw (Ukraine).

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 24. Januar 1924.)

Für das rege Interesse, welches die medizinische Forschung der Mikrocephalie entgegenbringt, kommen verschiedene Ursachen in Betracht: 1. eine gewisse Ähnlichkeit der betr. Schädelform mit der Form von Tier-, resp. Affenschädeln; 2. das — anderen Idiotengruppen gegenüber — verhältnismäßig seltene Vorkommen ausgesprochener Mikrocephalie; 3. die noch unaufgeklärte Ätiologie und Pathogenese derselben; 4. das familiäre Auftreten mancher Mikrocephaliefälle; 5. Vererbungs- und sonstige Fragen, die sich beim Studium des Mikrocephalieproblems aufdrängen.

ad 1. Die ursprüngliche, durch den unmittelbaren Eindruck ausgelöste Annahme, daß es sich hier um „Affenmenschen“ im atavistisch-phylogenetischen Sinne handelt, darf heutzutage als abgetan bezeichnet werden; ad 2. das relativ seltene Vorkommen scharf ausgesprochener Mikrocephaliefälle wird dadurch wett gemacht, daß solche Fälle vielfach Gegenstand gründlicher Untersuchungen gewesen sind und außerdem geringe, resp. mäßige Grade von Mikrocephalie bei Idiotismus und Imbezillität recht häufig sind; ad 3. der pathogenetischen Bewertung dieses krankhaften Phänomens ist man näher gerückt durch die Erkenntnis, daß in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle die Kleinschädelform die Folge einer mangelhaften Gehirnentwicklung darstellt und Schädelnahtverknöcherung fehlt.

*Dannenberger*¹⁾, dem wir die gründlichste Arbeit über die Mikrocephalie verdanken, kommt zu dem Ergebnis, daß „für die Erkenntnis des ganzen Phänomens“ . . . „durch die Methode der genauen Untersuchung des einzelnen Falles“ viel mehr als durch vergleichende Untersuchung zu erreichen ist. Dieser Forderung entspricht die vorliegende Mitteilung leider nicht. Im Gegenteil — es handelt sich hier um kasuistische Bruchstücke, um ein während der Kriegs- und Revolutions-

¹⁾ *Dannenberger, A.*: Die Mikrocephalenfamilie Becker in Bürgel. Klinik für psych. u. nerv. Krankh., 1912, VII. Bd., 1. H.

wirren flüchtig gesammeltes Material, das sich nun nicht mehr vervollständigen läßt. Die Veröffentlichung dieses Materials geschieht einzig und allein aus der Überlegung heraus, daß bei weiteren, ausführlichen Bearbeitungen der Mikrocephaliefrage dieses oder jenes Bruchstück vielleicht zugute kommen könnte.

Meine Mitteilung betrifft zwei Familien mit je 3 mikrocephalen Geschwistern.

I. Die Mikrocephalen S-ko.

Im Jahre 1903 wurden der Jekaterinoslawischen Irrenanstalt, aus einem in der Nähe der Stadt Mariupol (Gouv. Jekaterinoslaw) gelegenen Dorf, mit einem Begleitschreiben der betr. Bezirksverwaltung, die Geschwister Anna und Abraham S-ko (14 und 12 Jahre alt) überwiesen. In dem Begleitschreiben heißt es u. a.: „Geisteskrank von Geburt an, waren früher ganz ungefährlich, wurden aber seit dem vorigen Jahr für die Umgebung gefährlich. Schlagen die Nachbarkinder, greifen bisweilen zum Messer; verbrennen zu Hause alles was ihnen unter die Finger gerät; zerreißen ihre Kleider; beißen sich die Hände wund, schlagen mit dem Kopf gegen Wand und Fußboden, fallen nachts über die Schlafenden her.“ Sonst fehlten jegliche anamnestic Angaben.

Nach vielfachen Bemühungen gelang es, durch einen im betr. Dorf lebenden Feldscher folgende, brieflich mitgeteilte, dürftige Anamnese zu erheben:

Der Vater der Geschwister S-ko (im Jahre 1913 51 Jahre alt), stammt von Kosaken ab, ist aus dem Poltawaschen Gouvernement (Ukraine) gebürtig; „Alkoholiker“. Verließ 1914 das Haus und lebte in einem nahegelegenen Dorfe. Ein Onkel des Vaters von dessen mütterlicher Seite ist schwachsinnig gewesen.

Die Mutter (im Jahre 1913 41 Jahre alt), ist griechischer Abstammung, Kleinbürgerin der Stadt Mariupol. Ihre Verwandten angeblich gesund. Führt vor der Ehe ein „lasterhaftes“ Leben, stand einige Jahre im sexuellen Verkehr mit ihrem Bruder. Genießt überhaupt einen „schlechten Ruf“.

Aus dieser Ehe stammen 6 Kinder, darunter 3 mikrocephale, wie folgende Tabelle zeigt:

| Chronol. Reihenfolge | Geschlecht | Schädelform | Sonstige Angaben |
|----------------------|------------|-----------------------|--|
| 1. | M. | Mikrocephal | Idiotisch, starb im 17. Lebensjahre zu Hause. |
| 2. | W. | Normal | Körperlich und geistig gesund, machte gute Fortschritte in der Schule, wurde nach Beendigung derselben Lehrerin, seit einigen Jahren verheiratet, kinderlos. |
| 3. | W. | Mikrocephal (Anna) | Idiotisch, starb im 23. Lebensjahre an Lungenphthise in der Jekaterinoslaw. Irrenanstalt. |
| 4. | M. | Mikrocephal (Abraham) | Idiotisch, starb im 27. Lebensjahre an Dysenterie (?) in der Jekaterinoslaw. Irrenanstalt. |
| 5. | W. | Normal | Körperlich und geistig gesund, waren gute Schülerinnen; eine von ihnen litt 2 Wochen lang an einem lethargischen (?) Schlafzustand. |
| 6. | W. | Normal | |

Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte der *Anna S—ko*, bei der Aufnahme (1903) 14 Jahre alt.

Status praesens: Körperlänge 134 cm, größter Horizontalumfang des Schädels 37 cm, Sagittalbogen 20 cm, Ohrmuscheln relativ groß, deformiert. Die Untersuchung des Nervensystems ergab, mit Ausnahme beträchtlich gesteigerter Patellarreflexe, keine Abweichungen von der Norm. Auch seitens der inneren Organe konnten keine Veränderungen festgestellt werden. Mammae stark entwickelt.

In psychischer Beziehung bietet Patientin das Bild ausgesprochener Idiotie: Starrt mit stumpfem Gesichtsausdruck vor sich hin, ohne Verständnis für die Umgebung, reagiert nicht auf Anreden und elementare Fragen, lacht dazwischen laut und blöde vor sich hin.

Weitere Beobachtung: Benimmt sich im allgemeinen wie ein kleines Kind. Spricht mit etwas lallender Stimme folgende Worte: „Pappa“, „Mamma“, „Djadja“ (Onkel), „dai“ (gib), „da“ (ja) und gibt häufig unartikulierte Laute sowie für den Beobachter sinnlose Worte von sich. Versteht einige Befehle, wie z. B. „komm her“, „setz dich“, „zeig die Zunge“ usw. und kommt gewöhnlich diesen Befehlen nach. Stimmung vorwiegend heiter; gutmütig, lacht an manchen Tagen fast unaufhörlich in blöder Weise. Wird jedoch zuweilen reizbar, erregt: schreit, trampelt, beißt sich die Hände, schlägt sich ins Gesicht, zerreißt die Wäsche, wirft sie ab, wird aggressiv. Ein bestimmter Anlaß zu derartigen Erregungszuständen ist häufig nicht nachweisbar. Indifferent, interesselos. Ist gierig: fällt bei der Mittagsmahlzeit zuerst übers Brot her, verschlingt einen Teil desselben, alsdann die Fleischspeise und zuletzt den Rest des Brotes. Reagiert auf jeglichen Erziehungsversuch in dieser Beziehung mit heftigem Wutanfall. Schleicht zuweilen an irgendeine Kranke heran, um sie zu kneifen. Doch läßt sich eine gewisse Anhänglichkeit an die Pat. P. feststellen: streichelt dieselbe, nennt sie „Mamma“. Hin und wieder unreinlich. Ungefähr 1 Jahr nach der Aufnahme, also im 15. Lebensjahre, stellten sich die Menses ein, die normalen Verlauf nahmen. Auch entwickelte sich eine normale Behaarung der *mons veneris*.

(Der Schluß der Krankengeschichte bis zum exitus letalis konnte nicht ausfindig gemacht werden.) Starb 1912 an Lungenphthise.

Auszug aus dem *Sektionsprotokoll*¹⁾ (Dr. J. Kerner):

Anatomische Diagnose: Pleuritis dextra exsudativa. Tuberculosis pulmonum cavernosa. Hypoplasia aortae. Mikrocephalia.

Länge der Leiche 134 cm. Umfang des Schädeldaches, gemessen über den Stirnhöckern und dem Hinterhauptshöcker 37,5 cm, Gehirngewicht 312 g. Längendurchmesser des Schädeldaches 11 cm, Querdurchmesser $9\frac{1}{2}$ cm., schräger Durchmesser 11 cm, maximale Dicke des Schädels 4 mm. Die galea aponeurotica läßt sich leicht abheben. Diploe gut ausgeprägt. Dura mater derb, verdickt, glänzend, von atlas-weißer Färbung; Duragefäße blutgefüllt. Im großen sinus falciformis kleine Blutgerinnsel. Die Grube der sella turcica ist breit und beträchtlich abgeflacht; die Lehne derselben, welche asymmetrisch nach rechts abweicht, ist nach vorn geneigt; die vorderen und mittleren keilförmigen Fortsätze sind stark entwickelt. Auffallend ist die unproportional umfangreiche, breite, hintere Schädelgrube, was vollständig mit den Maßverhältnissen des Kleinhirns, das fast ein Drittel der gesamten Hirnmasse beträgt, übereinstimmt. Die Hirnbasis ist verlängert, besonders gestreckt erscheinen die Hirnschenkel, wodurch das Gehirn an seiner Basis mit dem eines Tieres (z. B. des Hundes) Ähnlichkeit hat.

Schilddrüse, besonders rechts, etwas vergrößert. Dicke der Wand des linken Herzventrikels 1,8 cm, Durchmesser der Aorta 4 cm, der Pulmonalarterie 3,8 cm,

¹⁾ In diesem Auszug sind diejenigen Sektionsbefunde, welche für die Mikrocephaliefra ge kein Interesse bieten, weggelassen.

Herzgröße 10×8 cm, Herzgewicht 167 g. Milzmasse $15 \times 7 \times 1,5$ cm. Milzgewicht 125 g. Rechte Niere beträchtlich kleiner als die linke, liegt am Eingang ins kleine Becken; Überreste foetaler Lappung.

Die Leber weist deutlich verlängerte Form auf; der lobus Spigeli tritt merklich hervor.

Uterus schwach entwickelt (Durchmesser $5\frac{1}{2} \times 4 \times 2$ cm), mit weit seitwärts gelagerten Eileitern. Dagegen sind die keine pathologischen Veränderungen aufweisenden Eierstöcke von nahezu normaler Größe. Länge der Vagina 7 cm, Hymen intakt, rundlich, trichterförmig; Genitalöffnung recht weit.

W.-R. (in Blut und Cerebrospinalflüssigkeit der Leiche) stark positiv.

Abb. 1 und 2 zeigen in photographischer Darstellung Gehirn und Schädel der Anna S.-kos, die sich gegenwärtig im Museum des patholog.-anatomischen Institutes der Jekaterinoslawischen Universität befinden. Aus diesen photographischen Abbildungen ist folgendes zu ersehen und zum Protokoll nachzutragen:

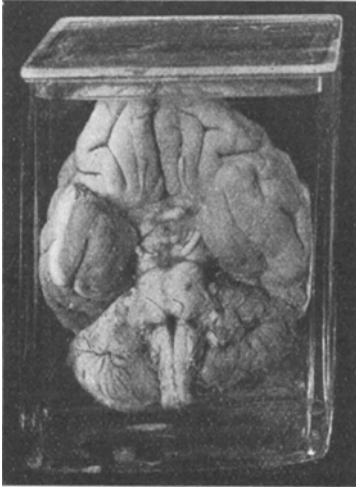


Abb. 1.

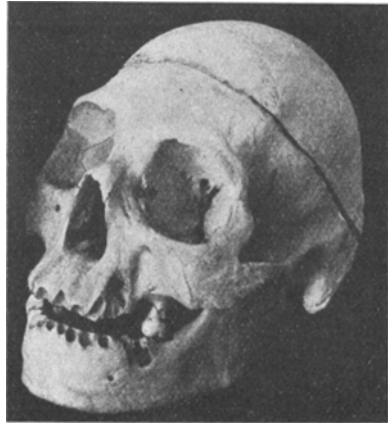


Abb. 2.

Gehirn. Stammteil normal entwickelt. Größenverhältnis des Stammteiles zum Kleinhirn annähernd normal. Der flocculus (besonders links) ist beträchtlich stärker als in der Norm entwickelt und erinnert in dieser Beziehung an das Gehirn der niedrigen Säugetiere. Großhirnhemisphären schwach entwickelt und im Verhältnis zur Größe des Stammteiles und des Kleinhirns weit geringer als in der Norm ausgebildet. Schläfenlappen schwach entwickelt. Deutlich ausgeprägt sind an der basalen Gehirnoberfläche, soweit sich das nach der Photographie beurteilen läßt, die fissura Sylvii, ferner seitens des Schläfenlappens — die fissura collateralis und der sulcus temporalis inf., seitens des Stirnlappens — der sulcus olfactorius und die sulci orbitales. Die inkonstanten Furchen scheinen an der basalen Gehirnoberfläche fast vollständig zu fehlen.

Schädel. Gesichtswinkel sehr klein — infolgedessen Vorstehen des unteren Teiles des Oberkiefers. Schädeldach im Vergleich mit dem Gesichtsteil von geringer Größe. Das Jochbein ist stark ausgebildet, breit und erinnert in seiner Stellung zum Alveolarfortsatz der maxilla an die entsprechenden Verhältnisse bei Affen. Die protuberantia mentalis ist schwach ausgeprägt, der Kieferwinkel sehr groß.

Nähte deutlich ausgeprägt. Im allgemeinen weist der Schädel tierischen Charakter auf.

Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte des *Abraham S.-ko.*, bei der Aufnahme (1903) 12 Jahre alt.

Status praesens. Maße in Zentimetern: Körperlänge 120, größter Horizontalumfang des Schädels 40; Längendurchmesser 13, Querdurchmesser 10,8, Aurikular-durchmesser 11, Durchmesser von der Protuberanz zum Kinn 18,5, Gesichtslänge bei leicht geöffnetem Munde 15, Breite der Stirn 12, Nasenlänge 4,5; Brustumfang 60.

Submaxillardrüsen vergrößert; Zähne voneinander abstehend. Seitens der inneren Organe und des Nervensystems keine besonderen Abweichungen von der Norm. Unartikulierte Sprache.

Scharf ausgeprägter Schwachsinn: kein Verständnis für einfache Fragen; keinerlei Interesse; reagiert bloß auf starke akustische Eindrücke und glänzende



Abb. 3.



Abb. 4.

Gegenstände; reagiert ferner auf Anreden mit seinem Namen durch Kopfnicken und blödes Lachen.

W.-R. im Blut ergab unbestimmtes Resultat.

Weitere Beobachtung: Wälzt sich größtenteils im Bett herum. Lacht dazwischen ohne nachweisbare Ursache laut auf: Von Zeit zu Zeit unmotivierter Wutanfälle: schreit mit kreischender Stimme, wirft sich hin und schlägt mit dem Kopf auf den Fußboden; wird bisweilen seinen Mitkranken — den jugendlichen Idioten gegenüber — aggressiv. Wackelt öfters mit dem Kopf hin und her oder führt mit seinem Körper rhythmische, pendelartige Bewegungen aus. War anfangs unreinlich, begann jedoch allmählich nach entsprechender Erziehung selbständig ins Klosett zu gehen. Verspeist während der Mahlzeiten zuerst das Brot, alsdann die Suppe und Fleisch oder umgekehrt. Durchschnittlich 7—8 typische epileptische Anfälle im Monat. Auch Echopraxie wurde beobachtet, indem Abraham öfters einen tagsüber fast ständig betenden Epileptiker durch Kopfbeugen und eine an Kreuzschlagen erinnernde Bewegung zu kopieren versucht und auch sonst manche Bewegungen der Mitkranken nachahmt. Wühlt im Garten nach Art eines kleinen Kindes stundenlang im Sande herum. Hört mit Vergnügen Grammophonmusik, spielte in recht tölpelhafter Weise mit einem Gummiball, den er eines Tages zerbiß.

Ende 1905 geriet Patient, ohne nachweisbare Ursache, in einen Erregungszustand: wurde recht aggressiv, brüllte stundenlang, rannte zuweilen mit dem Kopf

an die Tür, schlief sehr mangelhaft. Wurde, wegen seines lauten, lästigen, aggressiven Wesens, in die unruhige Abteilung übergeführt, wo er ca. 2 Monate verblieb. Danach stellte sich der frühere, oben beschriebene Zustand ein.

Soweit sich der flüchtigen Krankengeschichte entnehmen läßt, zeigte das psychische Verhalten des Pat., in der Periode 1906—1917, abgesehen von gewissen kleinen äußeren Zügen, keine wesentlichen Veränderungen. Die epileptischen Anfälle wurden seltener (durchschnittlich 2—3 im Monat). Führt, wie früher, ein rein animalisches Dasein. In somatischer Beziehung wäre folgendes nachzutragen: Es trat allmählich normale Behaarung der Achselhöhle und der Genitalien auf, und der penis erreichte eine gehörige Größe. Auch wurde häufige, ohne jede Scham geübte, Masturbation beobachtet. Starb 1917 in der bei Jekaterinoslaw gelegenen, der Anstalt angegliederten Irrenkolonie an blutigem Durchfall (Dysenterie?).

Die Wiedergabe der photographischen Aufnahmen von Abraham (Abb. 3 u. 4) scheint angebracht, da sie durchaus typisch sind sowohl für die Mikrocephalie als auch für den wissenschaftlich noch nicht gehörig erforschten physiognomischen Ausdruck des Schwachsinn.

Die Mikrocephalen K.-z.

Über dieselben fehlen, wie sonderbar das auch erscheinen mag, so gut wie jegliche anamnetische Angaben.

Im Jahre 1911 wurden der Anstalt die 3 mikrocephalen Geschwister Pawel, Peter und Philipp K.-z (16, 11 und 5 Jahre alt) mit einem offiziellen Begleitschreiben des betr. Bezirkslandschaftsamtes als „Kretinen“ überwiesen. Aus diesem Schreiben geht anamnestisch nur hervor, daß der Vater Landmann, verwitwet sei und zur Dorfgemeinde Malo-Iwanowka, Gouvernement (Jekaterinoslaw) gehöre.

In Anbetracht der fehlenden Anamnese und des höchst mangelhaften — den Fall Philipp betreffenden — Sektionsprotokolles, wird hier selbst von einer gedrängten Wiedergabe der Krankengeschichten Abstand genommen, um so mehr, da dieselben sich als unzulänglich erwiesen und kein besonderes Interesse bieten. Es seien hier bloß verzeichnet: die verschiedenen Grade geistiger Schwäche, ferner die Todesursachen dieser 3 in der Anstalt gestorbenen Geschwister und der Befund im erwähnten Sektionsprotokoll.

Das geistige Niveau der Geschwister K.-z erreichte eine verschiedene Höhe: Peters Geisteszustand ähnelte dem geistigen Zustand der Mikrocephalendiotten S.-ko (s. oben); Pawel befand sich auf einer noch niedrigeren Stufe der Idiotie, indem er auf die Umgebung überhaupt nicht reagierte, recht unreinlich war und sämtlichen Erziehungsversuchen gegenüber unzugänglich war; Philipp dagegen stand auf der Stufenleiter der Idiotie in intellektueller Beziehung verhältnismäßig hoch: verfügte über einen beträchtlichen Wortschatz, war recht anhänglich, verfolgte und begriff manche Vorgänge im Anstaltsleben, zeigte ein gewisses Verständnis für den Inhalt von Bilderbüchern, war erzieherisch einflußbar usw.

Pawel starb im Alter von 25 Jahren an Lungenphthise, Peter im Alter von 21 Jahren an Empyem, Philipp im Alter von 15 Jahren (1921, Hungerjahr in der Ukraine) an Erschöpfung.

In dem Falle Philipp, bei dem es zur Sektion kam, war der Schädel- und Gehirnbefund folgender: Das Schädeldach ist von normaler Dicke, weist weder entzündliche, resp. destruktive Veränderungen, noch vorzeitige Nahtverknöcherung auf; die spongiöse Substanz hat ein blaß-rosafarbiges Aussehen und ist genügend entwickelt. Im Sagittalsinus ein kleines dunkelrotes Blutgerinnsel. Pia mater durchsichtig, blutarm. In dem Sinus der Hirnbasis etwas dunkles, flüssiges Blut. Hirnvolum gering; Großhirnhemisphären schwach entwickelt; Windungen breit und

vermindert; das Kleinhirn ist im Vergleich mit den Großhirnhemisphären stark entwickelt, von letzteren nicht bedeckt.

U. a. wurde bei der Obduktion festgestellt, daß die Schilddrüse von geringer Größe war und blasses Aussehen hatte und daß auch die Milz verkleinert war.

Die Knochen des Körperskelettes, welches der Nervenlinik der Jekaterinoslawischen Universität überwiesen wurde, erwiesen sich als grazil wie beim Kinde.

Für irgendwelche klinischen oder pathogenetisch-ätiologischen Schlußfolgerungen eignet sich das hier gebrachte, unvollständige kasuistische Material keineswegs.

Ein gehäuftes Auftreten von Mikrocephalie und sonstigen Schädelabnormitäten in bestimmten Gegenden, wie es *Flesch*¹ für Bürgel (in Bayern), den Wohnsitz der bekannten Mikrocephalenfamilie Becker nachweisen konnte, wird in der russischen psychiatrischen Literatur nicht verzeichnet. Es sei auch darauf hingewiesen, daß außer den Geschwistern S-ko und K-z in den letzten Jahrzehnten sonst keine Fälle von familiärer Mikrocephalie in der Jekaterinoslawischen Irrenanstalt zur Aufnahme gelangten.

Von Interesse ist in dem hier angeführten Material folgendes: der Alkoholismus seitens des Vaters der Geschwister S-ko, der stark positive Befund der W.-R. bei einem von denselben und der Umstand, daß von den betr. 6 mikrocephalen, nicht bettlägerigen Idioten (vor den Hungerjahren!) 3 an Tuberkulose zugrunde gingen.

Das psycho-pathologische Bild der hier mitgeteilten Fälle deckt sich mit der üblichen Beschreibung von Mikrocephalen, insofern als es das Bild der Oligophrenie (und zwar in der Mehrzahl der Fälle mehr oder weniger tiefstehender Idiotie) ohne spezielle Besonderheiten darstellt. Übrigens wird von manchen Autoren als relativ häufige Besonderheit der M. ein stark ausgeprägter Trieb zur automatischen Nachahmung hervorgehoben, wie er bei einem von meinen Fällen (Abraham S-ko) in Form deutlicher Echopraxie zum Ausdruck kam.

Auch in bezug auf den Schädel- und Gehirnbefund (tierähnliches Aussehen mancher Teile; mangelnde Ausbildung des Großhirns bei normal entwickeltem Kleinhirn und Stammteil; Windungsarmut usw.) stellen meine Fälle für die Mikrocephalie nichts Außergewöhnliches dar.

Eine gewisse Beachtung verdient die bei der Obduktion des Philipp K-z festgestellte Kleinheit und Blässe der Schilddrüse.

¹⁾ s. *Dannenberger*: l. c., S. 85.