

Über den Geisteszustand bei Chondrodystrophie.

Von

Prof. Dr. med. et phil. **Wilhelm Weygandt** (Hamburg-Friedrichsberg).

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 16. November 1924.)

Die Chondrodystrophie oder Achondroplasie oder Mikromelie scheint in erster Linie in den Bereich der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie und allenfalls der Orthopädie zu gehören, während sie dem Psychiater und Neurologen ferner liegt. In Wirklichkeit berührt sie aber auch unsere Interessensphäre durchaus. Die Mehrzahl der Fälle sind freilich völlig stationär und kommen überhaupt nicht in ärztliche Untersuchung und Behandlung.

Die hauptsächlichen äußereren Erscheinungen sind charakteristisch und fallen auch dem aufmerksamen Laien auf: Das Mißverhältnis zwischen dem annähernd normal großen Rumpf und den verkürzten Extremitäten und der darauf beruhende Zwergwuchs, der manchmal unter einem Meter Körperlänge bleibt, fallen zunächst in das Auge. Die langen Röhrenknochen sind mehr oder weniger verkrümmt und an den Epiphysen verdickt. Das Röntgenbild zeigt konkave oder trichterförmige Diaphysenknochenenden. Die Fingerstellung ist nicht parallel oder etwas nach dem Mittelfinger zu geneigt, sondern klafft auseinander, so daß die Form der Dreizackhand, gelegentlich Fünfzack- oder Zweizackhand entsteht. Bemerkenswert ist weiterhin infolge verkürzter Schädelbasis eine eingezogene Nasenwurzel und vielfach ausgesprochener Hydrocephalus. Die Synostose des Sphenoid und Occipitale scheint verfrüht einzutreten, wenn auch keineswegs diese Tribasilarsynostose immer voll ausgeprägt ist. Die Brachycephalie ist meist sehr ausgesprochen, bis zu einem Längenbreiten-Index von 100! Die Brustwirbelsäule ist vielfach kyphotisch, die Lendenwirbelsäule erheblich lordotisch.

Die Behaarung ist meist reichlich; die sekundäre Behaarung, insbesondere die Pubes, öfter prämatur. Die männlichen Genitalien scheinen manchmal besonders kräftig entwickelt.

*Kaufmann*¹⁾ unterscheidet drei Formen, eine hypoplastische unter Sistieren der Knorpelproliferation, eine hyperplastische mit untergeord-

¹⁾ Untersuchungen über die sog. fötale Rhachitis (Chondrodystrophia foetalis). Berlin 1892.

neter Proliferation und eine sehr lebensschwache, malacische mit schleimartiger Erweichung des Knorpels.

Bemerkenswert sind schwere Degenerationszeichen bei den Fällen selbst oder bei ihrer Blutsverwandtschaft: Polydaktylie, Klumpfuß, Hasenscharte, Spina bifida, Pankreaszyste, Uterus septus usw. In der Blutsverwandtschaft Mikromeler wurde auch Anencephalie beobachtet.

Ferner ist zu beachten das Vorkommen von *formes frustes* wie auch von excessiven Fällen. Zu jenen gehören Fälle, bei denen etwa nur die Femora verkürzt sind; auch ein halbseitiger Fall wurde beschrieben. *Stannus* und *Wilson*¹⁾ beschrieben 6 Neger mit angeborner doppelseitiger Humerusmikromelie nebst Verkümmерung der Arme und Fingerverkürzung.

Ein exzessiver Fall wurde von *v. Blomberg*²⁾ und von mir³⁾ beschrieben; er fiel zunächst durch einen absonderlichen, vor allem vertikal entwickelten Hydrocephalus auf, von dem bei der Sektion 1150 ccm Flüssigkeit gemessen wurden; bemerkenswert war dabei die wulstförmig seitwärts getriebene Schläfengegend. Die Extremitäten waren kurz; sehr ausgesprochen die Dreizackhände. Der erste Metatarsus war doppelt angelegt. Die Haut war hochgradig adipos, wohl sekundär hypophysär-dystrophisch infolge des Binnendrucks des Hydrocephalus.

Ich beobachtete auch ein Kind von wenigen Monaten, das hochgradigen Hydrocephalus mit ebensolchen Schläfenverwölbungen sowie mikromel verkürzte Extremitäten und Dreizackhände aufwies; es starb bald darauf.

Zu den Exzessivfällen gehört auch ein von *Rindfleisch*⁴⁾ beschriebener Fall eines 22,5 langen Föt mit ganz kurzen wulstartigen Extremitäten und auffallender Polydaktylie (rechte Hand 7, linke Hand 8 Finger, bei den Füßen je 7 Zehen), ferner Hydrocephalie, Lippen- und Gaumenspalte, Mikrophthalmie, verkümmertem kleinen Kreislauf und Hermaphroditismus.

*Virchow*⁵⁾ hatte ein Präparat als neugeborenen Kretinen beschrieben, das bei eingehender Nachprüfung⁶⁾, auch röntgenologisch und histo-

¹⁾ Nouvelle Inconographie de la Salpêtrière 1911. Nr. 6, S. 463.

²⁾ Ein seltener Fall von Hydrocephalus. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 25, H. 1/2.

³⁾ *Weygandt*: Über das Problem der Hydrocephalie. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 59, H. 2/3.

⁴⁾ Dysplasia foetalis universalis. Festschr. d. physikal.-med. Gesellsch. zu Würzburg. 1899.

⁵⁾ Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes im gesunden und kranken Zustand und über Einfluß derselben auf die Schädelform, Gesichtsbildung und Gehirnbau. Berlin 1857.

⁶⁾ *Weygandt*: Über Virchows Kretinen-Theorie. Neurol. Zentralbl. 1904. H. 7—9. Ferner *Weygandt*: Weitere Beiträge zur Lehre vom Kretinismus. Verhandl. d. physikal.-med. Ges. zu Würzburg (Neue Folge 37). Würzburg 1904.

logisch, alle Merkmale der Chondrodystrophie darstellte, dabei auch Hydrocephalus erkennen ließ. Besonders deutlich war auch mikroskopisch die Bindegewebslamelle nachweisbar, die sich zwischen Epiphyse und Diaphyse am distalen Humerusende einschob.

An sich sind typische Fälle schon seit alters beschrieben worden, unter allen möglichen Bezeichnungen, so von *Sömmering* 1791¹⁾, von *Heinrich Müller*²⁾ 1860 ein Fall mit Polydaktylie, von *Eulenburg-Marfels* 1857, von *Langer* 1861, von *Eberth, Scharlau, Winkler, Kehrer, Urtel, Fischer* usw. *Parrot* schlug 1886 die Bezeichnung Achondroplasie vor und *Porak* wies 1890 in seiner Monographie auch auf die Erblichkeit der Degenerationsform hin. Eingehende Darstellungen fand die Degeneration in Deutschland durch *Kaufmann* (a. a. O.) und durch *Kassowitz*³⁾.

Trotz der Fülle von Einzeltatsachen ist über das Problem der Pathogenese der Störung noch keinerlei Klarheit gewonnen und manche Eigen-tümlichkeiten sind noch wenig bekannt, so hinsichtlich der Vererbung und hinsichtlich der psychischen Eigenart.

Es handelt sich um eine zweifellos schon seit uralten Zeiten ab und zu auftretende Degeneration; bei den alten Ägyptern sind die Götter Ptah und Bes in mikromeler Figur dargestellt; bei letzterem scheint die besondere Betonung der Genitalien auf eine gesteigerte Sexualität hinzuweisen. Eine Statue von Caracalla lässt mikromele Eigenart erkennen.

Abb. 1. Beninbronzen, mikromeler Körperbau (Orig. etwa 32,5 cm) Wien 64743, nach Dir. *Heger*.



¹⁾ Abbildung und Beschreibung einiger Mißgeburten, die sich ehemals auf dem anatomischen Theater zu Kassel befanden. Mainz.

²⁾ Über die sog. fötale Rhachitis als eigentümliche Abweichung der Skelettbildung und über ihre Beziehungen zum Kretinismus bei Tieren sowie zu der Bildung von Varietäten. Würzburg: Med. Zeitschr. I, 221.

³⁾ Jahrb. f. Kinderheilk. 1902.

In der Beninkultur in Afrika wurden Mikromele mehrfach plastisch wiedergegeben. Dort wie im ganzen abendländischen Mittelalter wurden solche Zwerge vielfach zur Unterhaltung benutzt, als Hofzwerge und Hofsarren bei Fürstlichkeiten, hohen Geistlichen, reichen Leuten, auch bei Künstlern. Vielfach sind sie künstlerisch dargestellt, so bei *Velasquez* die Hofzwerge Philipps IV. „el Primo“ und „Sebastiano de Morra“; ferner einer auf dem Bild von *Molenaer* „Die Werkstatt des Meisters“.

Gelegentlich sieht man einen Fall in Gegenden, die sich durch gesunde Bevölkerung auszeichnen, so in Norwegen. Nach meinen Eindrücken sind Chondrodystrophiker unverhältnismäßig viel öfter in den einfacheren Volksschichten zu finden, als bei Gebildeten und Wohlhabenden.

Einwandfrei erwiesen ist die Erblichkeit. So beschrieb *Porak* eine chondrodystrophische Mutter, die durch Kaiserschnitt von einem chondrodystrophischen Kinde entbunden wurde. *Poncet-Leriche* beschrieb zwei mikromele Schwestern. *Franchini-Zanasi* beschrieben ein mikromeles Ehepaar, dessen Kinder ebenfalls mikromel wurden. *Falta* beschrieb Vater, Sohn und Tochter chondrodystrophisch. *Decroly* beschrieb Großvater, Vater und Kind chondrodystrophisch. *Charpentier* Urgroßvater, Vater und zwei Töchter mit Chondrodystrophie. *Glässner* beschrieb Vater und Sohn mit Chondrodystrophie, doch soll seit 4 Generationen in der männlichen Ascendenz dieser Familie Zwergwuchs bestehen, während die Frauen normal sind. *H. Curschmann* beobachtete bei Mutter, Sohn und Tochter chondrodystrophische Veränderungen der Wirbelsäule, geringe Mikromelie, bei dem Sohn Hodenaplasie und infantile Psyche. *Oppenheim*¹⁾ sah ein mikromeles Kind aus Verwandten-ehe; mehrere Familienmitglieder zeigten Anlage zum Zwergwuchs.

In manchen Statistiken herrscht das weibliche Geschlecht vor. Übrigens ist ein großer Teil der Fälle wenig lebensfähig und viele sterben schon in den ersten Jahren.

Frederic Wood-Jones beschrieb²⁾ Zwillingsembryonen, deren größerer verkürzte Extremitäten zeigt, dabei Hände ohne Finger, während der kleinere als Oberextremität nur ganz kurze, spatelförmige Gebilde erkennen lässt, Hemimelie, und an Stelle der Unterextremitäten nur leere Bläschen bei intakter Haut aufweist, Ektromelie. *Nonne*³⁾ berichtete neuerdings über drei Geschwister, dabei eineiige Zwillinge, die Chondrodystrophie zeigten in Kombination mit imperfektem infantilem Myxödem. *Toll* beschrieb kürzlich 2 chondrodystrophische eineiige Zwillinge.

Die Vererbung kann somit als durchaus wesentlich in der Pathogenese der Chondrodystrophie angesehen werden, was hervorzuheben

¹⁾ Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7. Aufl., Bd. 2, S. 2212.

²⁾ Bei *Murk Jansen*: Das Wesen und das Werden der Achondroplasie. Deutsch. Stuttgart; Ferdinand Enke. 1913.

³⁾ Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 38, H. 5/6. 1924.

ist gegenüber dem Referat von *Kehrer* auf der Tagung der deutschen Gesellschaft für Nervenheilkunde in Innsbruck 1924, das diese Störung nicht den erblichen Krankheiten zurechnete.

Bemerkenswert ist, daß anscheinend die gleiche morphologische Abweichung auch bei Tieren vorkommt. *Heinrich Müller* beschrieb (a. a. O.) 1860 ein Kalb mit kurzem Schädelbau und kleinen, plumpen Extremitäten, das er als Kalbskretin bezeichnete. *Gurlt*¹⁾ beschrieb die Degeneration an 4 Kälbern und einem Lamm, *Schütz*²⁾ an Hunden. *Charles R. Stockard*³⁾ hat die erbliche Achondroplasie in Parallele mit der Hunderasse der Bulldoggen gestellt. *Meggendorfer* äußerte sich dahin, daß wohl die Züchtung der Dachshunde auf Exemplare mit mikromeler Degeneration zurückgehe. Vor einigen Jahren war ein mikromeles Pferd in einem Zirkus ausgestellt. Sehr weit geht *Gates*⁴⁾, der bei gewissen Zuchtvaryationen an Pflanzen unter dem Namen Brachysmus eine Korrespondenz mit Achondroplasie heranzieht, wobei er sich stützt auf *Cook*, Brachysm, Journ. Agr. Research 1915, und *Kempton*, A Brachytic Variation in maize, Bull. No. 925, 1921, U. S. Dept. agric.

Zur Erklärung einer besondere Rasse anzunehmen, wie *Poncet* und *Leriche* versuchten, ist ebenso unhaltbar, wie die Annahme einer Störung oder Schwäche der Placenta, was *Behn* und *Schrob* 1868 meinten.

Theoretische Anknüpfung an den Kretinismus ist, wenn auch *Pierre Marie* die Störung als vielleicht dem Myxödem analog bezeichnet hatte, ebenso gegenstandslos, wie an die Rhachitis. Manche Autoren glauben aber doch eine endokrine Störung als Grundlage der Degeneration annehmen zu sollen. *Biedl*⁵⁾ nimmt entschieden Stellung gegen die Heranziehung der Schilddrüse, äußert sich aber vorsichtig dahin, daß eine im Fötalleben bestehende Hypofunktion des Hypophysenvorderlappens vielleicht für manche angeborene Wachstumsstörungen verantwortlich gemacht werden könne, insbesondere für die Chondrodystrophie, wobei er auch auf gelegentlich durch Röntgenaufnahmen nachgewiesene auffällige Abweichung und Kleinheiten des Türkensattels hinweist. Auch *Kestner* schließt sich dieser Auffassung an.

*Montanari*⁶⁾ spricht davon, daß möglicherweise innersekretorische Störungen die Grundlage bilden, wie auch für einen von ihm beschrie-

¹⁾ Über tierische Mißgeburen. Berlin 1877.

²⁾ Die Rhachitis bei Hunden. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **46**. 1869.

³⁾ Human types and growth reactions. Americ. journ. of anat. **31**, Nr. 3, S. 260—288. 1923.

⁴⁾ *Gates*: Heredity and Eugenics. London 1923.

⁵⁾ Innere Sekretion. Bd. II, S. 181. 2. Aufl. Berlin-Wien 1916.

⁶⁾ Acondroplasia e disostosi cleido-cranico-digitale. Chirurg. d. org. di movim. Bg. VII, H. 3/4, S. 379—391. 1922.

benen Fall von Aplasie des Schlüsselbeins und teilweise der Hinterhauptsschuppe. *Vargas* kam zu dem mageren Ergebnis, daß Thymus nicht die Ursache sein könne. *Parhon, Shunda* und *Zalplachta* glaubten möglicherweise an eine Hypofunktion der Hypophyse, Schilddrüse und Thymus, besonders aber der Keimdrüsen.

*W. Lindberg*¹⁾ bezeichnete eine endokrine Drüsenstörung auf dem Wege über das Zentralnervensystem als wahrscheinliche Ursache. *Ugo Erede*²⁾ nahm als Ursache endokrine Störungen an, und zwar sei wahrscheinlich nicht die gleiche Drüse in allen Fällen die hauptsächlich geschädigte; wesentlich sei eine hormonale Gleichgewichtsstörung zwischen Mutter und Föt.

Murk Jansen hat in seiner Monographie³⁾ komplizierte Theorien aufgestellt, wonach in der Embryonalzeit von der 3. bis 6. Woche das Amnion durch Vermehrung des Fruchtwassers eine mehr kugelige Form annehme und dadurch eine Aufrollung des Fötus bedinge, der somit einem schädlichen Druck ausgesetzt werde. Er betont, daß auch Fälle von Anencephalie und Kakomelie durch Amnionsenge bedingt sein können, während er die Bedeutung einer Abschnürung oder Amputation durch Amnionstränge mit Recht ablehnt. Die subcutanen Fettmassen und der erhöhte Geschlechtstrich seien sekundäre Folgen der Aufrollung; letzteres als Ausdruck einer Entwicklungsstörung der Hypophyse, die im Gegensatz zu ihrer Vergrößerung bei der geschlechtschwachen Akromegalie vielmehr bei der Chondrodystrophie auffallend klein sei. Hydrocephalus sei bedingt durch Lymphstauung infolge Verengerung und Obliteration der Gefäße hinter dem 3. Ventrikel und insbesondere auch des Aquaductus Sylvii; Mikrognathie, Agnathie, Hasenscharte, Athyreoplasie und Hydrocephalus seien inkonstante Aufrollungserscheinungen, Gasblasen in den inneren Organen seien Folgen des erhöhten hydrostatischen Druckes.

So viele überredende Momente diese Theorie auch einschließt, so ist sie doch als Annahme einer vererblichen Insuffizienz des Amnions undurchführbar im Hinblick auf die gelegentliche Vererbung im Mannesstamm.

Die einfache Annahme von *Parrot*, daß es sich um angeborene Ernährungsstörung der Knorpelkeimzellen handle, klingt dagegen noch befriedigender.

De Bück und *Mayet* hatten die Störung schlechthin ein Zeichen von Degeneration genannt. *Paul Ernst* sprach von einem Bildungsmaßel im Keim selbst.

¹⁾ Chondrodystrophie und Pseudochondrodystrophie. *Folia neuropathol. Estoniana* Bd. I, H. 1, S. 75—94. 1923.

²⁾ Contributo allo Studio dell' acondroplasia. *Riv. d'ostetr. e ginecol. prat.* Jg. 5, Nr. 10, S. 472—480. 1923.

³⁾ Das Wesen und das Werden der Achondroplasie. Deutsch: Stuttgart 1913.

*Knud Krabbe*¹⁾ sprach davon, daß die echte Fötal-Chondrodystrophie auf erblicher familiärer Abiotrophie beruhe, die zumeist die Wachstumszone der Epiphysenlinie betreffe.

Im wesentlichen wird man noch nicht weiter differenzieren können, sondern sich damit begnügen, daß es sich um eine vererbbarer Störung der enchondralen Knochenentwicklung handelt, bei der aber noch nebenher gewisse andere abartige Merkmale einhergehen, wie zahlreiche schwere Degenerationszeichen überhaupt und die Neigung zum Hydrocephalus. Die vererbbarer Knorpelstörung werden wir uns ebenso schlecht oder ebenso gut vorstellen können, wie die eigenartige, zweifellos vererbbarer Knochenentwicklungsstörung bei Turmschädel.

In psychischer Hinsicht ist zu betonen:

1. Eine öfter vorkommende geistige Minderwertigkeit in intellektueller Hinsicht. Der noch zu erwähnende Mutterwitz darf nicht darüber täuschen, daß die Chondrodystrophiker gewöhnlich in bezug auf Kenntnisse und auch Urteil recht tief stehen. So beschrieb *Jansen* ein Kind, das mit zwei Jahren nur wenige Worte sprechen konnte und noch nicht reinlich war; ferner einen 22jährigen Fall, der mehr oder weniger imbezill war. Auch ich habe derartige Fälle gesehen. Auch *Euzière* und *Delmas* haben solche Fälle beschrieben.

2. Eine heitere lebhafte Gemütsart, die sich auch in aktiver Neigung zum Scherzen und Spaßmachen kundgibt. Sie verfügen vielfach über ausgezeichneten Mutterwitz und sind öfter zu allerhand Streichen aufgelegt. Auf Grund dieser Eigenart wurden ja die Fälle in früheren Jahren häufig als Hofnarren angestellt und sind heutzutage gesucht als Zwerg-Clowns im Zirkus. Dabei kommt ihnen ihre kräftige Muskulatur zugute, die sie zu allerhand akrobatischen Leistungen befähigt, wie zu dem plötzlichen Aufstehen aus der Sitzstellung mit vorgestreckten Beinen.

3. Eine erhöhte Sexualität, die schon somatisch angebahnt ist, so bei der einen Chondrodystrophischen von *Jansen*, die bereits mit zwei Jahren gut entwickelte Haare an den großen Labien aufwies, wie sonst bei Beginn der Pubertät. Es wurde berichtet, daß in Java ein achondroplastischer Narr 5 Frauen hatte und noch nach weiterer Gelegenheit zur sexuellen Betätigung verlangte. Eine Frau wurde dreimal durch Kaiserschnitt entbunden, eine andre viermal.

Vielelleicht lassen sich hier auch zwei in der schönen Literatur beschriebene Fälle erwähnen: *Dickens* führt, wie *Embden* erwähnte, in *David Copperfield* die Zwergin Miß Mowcher ein, 40 bis 45 Jahre alt, mit sehr großem Kopf und außerordentlich kleinen Armen, auffallend

¹⁾ L'achondroplasie et les cas pseudo-achondroplastiques. Rev. neurol. Jg. XXX, Nr. 2, S. 127—139. 1923.

kokett gekleidet, die sich etwas erotisch verhält und als Manicure auftritt.

Fontane schildert in seinem märkischen Roman „Vor dem Sturm“ die Zwergin Hoppenmarieken, die sich durch Humor, eine gewisse Hilfsbereitschaft, aber auch einen zynischen Wesenszug auszeichnet.



Abb. 2. Fall K. und ihre Mutter.

4. Kombination mit ausgesprochenen Psychosen, wobei das hydrocephal beeinflußte Hirn des Mikromelen als erhöht disponiert zu gelten hat.

Es seien nun noch kurz zwei Fälle geschildert, die vor einiger Zeit in unserer Klinik aufgenommen wurden.

Eine 24jährige Chondrodystrophische K., deren einer Bruder auch zwerhaft ist, stammt von einer Mutter ab, die ausgesprochen mikromel und noch kleiner als die Patientin ist. Sie selbst ist vom 12. Jahre ab menstruiert. In der Jugend wurde Osteotomie der Oberschenkel vorgenommen, auch durch Gipsverband

suchte man die Beinverkürzungen zu bessern. Seit Jahren ist sie trunksüchtig und im Rausch vielfach erregt. Es traten dann Anfälle mit klonischen Zuckungen und Jaktationen ohne Bewußtseinsverlust auf, ferner insbesondere auch nach Aufregungen beim Geschlechtsverkehr. Sie lernte und betätigte den Beruf einer Kunststopferin.

Sie ist 132 cm groß. Oberlänge 65 cm, Unterlänge 67 cm. Kopfumfang 55 cm. Besonders kurz sind die Unterarme. Ausgesprochene Dreizackhand. Im Röntgen-

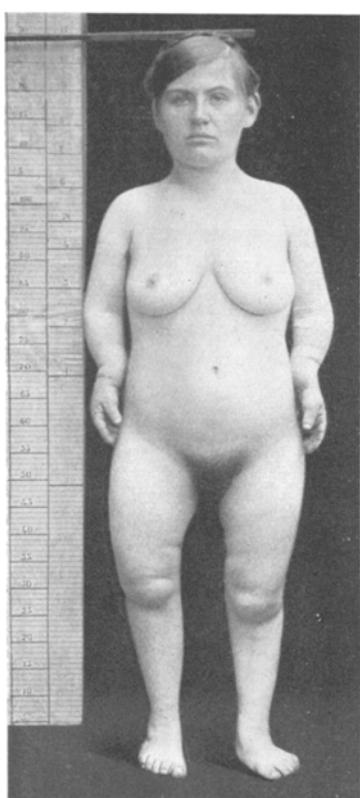


Abb. 3.

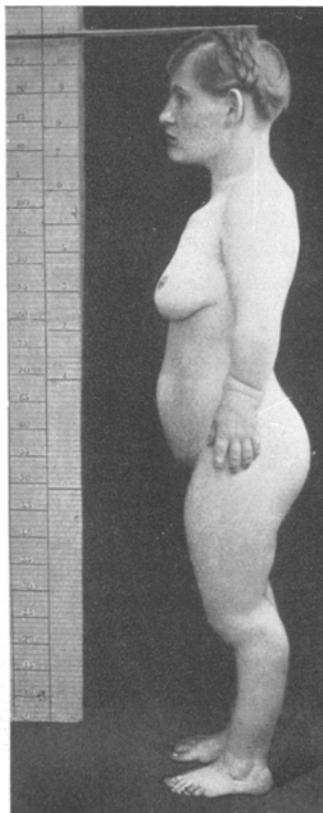


Abb. 4.

bild deutlich Verkrümmung des Radius und der Ulna, mangelhafte Verknöcherung der Epiphysen und konkave Enden der knöchernen Diaphysen (Abb. 5, 6). Mit zynischer Offenheit berichtet sie, daß sie seit dem 5. Lebensjahr onaniere und daß sie sehr zu unnatürlichem Geschlechtsleben neige. Seit dem 18. Lebensjahr habe sie zwar geschlechtlich mit Männern verkehrt, aber mehr Neigung verspürt zur Onanie; ihre größte Wollust aber sei, sich von einem Manne schlagen zu lassen, insbesondere von einem Hauseinwohner, der homosexuell sei, nicht arbeite und von dem Gelde lebe, das sie als Kunststopferin verdiene oder sich borge.

Sie berichtete, daß sie fast täglich mehrmals mit bekannten und unbekannten Männern verkehre, manchmal habe sie deshalb nachts nicht eine Stunde geschlafen.

Gern lasse sie sich auch beißen, kratzen, mit Füßen treten und beschimpfen, was ihr keine Schmerzen mache, sondern sie geschlechtlich aufrege und reize. Sie habe auch vor zahlreichen Zuschauern, auch Frauen und einem 14jährigen Mädchen, Geschlechtsverkehr ausgeübt und sogar vor Zuschauern mit einem Hund verkehrt.

Auch die Demonstration in der Klinik und eine kinematographische Nacktaufnahme wirkte auf sie offenbar sexuell reizvoll.

Die hypererotische Komponente steht hier in exzessiver Weise im Vordergrund mit dem erwähnten masochistischen Einschlag. Die Anfallneigung scheint mit dem Hydrocephalus zusammenzuhängen.



Abb. 5.

Ein 37 jähriger Mann M. ist 147,5 cm groß; 55 cm Kopfumfang. Er hat beiderseits Hüftgelenksluxation, kurze Beine, genu valgum; das linke Bein ist dicker. Die Pupillen sind verzogen und different. Die Reflexe sind lebhaft. Der Gang ist watschelnd. Angeblich hat er sexuell keine Erregungen. Die Mutter hat dreimal abortiert.

Er ist schwach begabt und hat die letzten Schulklassen 2—3 mal durchgemacht. Mit 26 Jahren erkrankte er psychisch. Er wurde unruhig, faselig, verwirrt, äußerte Verfolgungsideen, bedrohte die Mutter mit dem Brotmesser und verletzte sie. Die Kenntnisse sind mangelhaft. Die Assoziationen sind locker. Er führt faselige Redensarten: „Ich habe vielleicht einen kleinen zynischen Mörder in mir, eine Mordlustbegier, eine Frau oder Fräulein, die hat mich vielleicht umgezogen, um nun wie ein dünnes Stück Haut, ich fiel von oben bis unten auf, ich

dachte, ich hätte vielleicht zwei kleine Kinder in mir mit ganz kleinen Köpfen, der eine ein Artist. Puppchen wird es noch geben, die sind vielleicht im Kopf, vielleicht werden sie essen, vielleicht sind sie rein, wenn sie vorher unrein sind. Hexenhirm fiel mir mal ein; wenn ich eins hätte, wüßte ich, was Hexerei wäre.“ Er ist im ganzen heiter aufgelegt und harmlos.

Wir müssen hier annehmen, daß auf der an sich schon degenerativen Basis der Chondrodystrophie mit Debilität anderweitige erblich fundierte Einflüsse eine Schizophrenie mit schwachsinnigen Wahnideen und faseliger Denk- und Ausdrucksweise zur Entwicklung brachten.

Wir haben es bei der Chondrodystrophie zweifellos mit einer ganz eigenartigen Heredodegeneration zu tun, die in dem Referat von *Kehrer* über erbliche Nervenkrankheiten zu kurz gekommen ist. Daß das Nervensystem betroffen ist, ergibt sich schon aus dem häufig vorkommenden Hydrocephalus. Aber auch die Psyche ist nicht unbeteiligt, es kommen Schwachsinnzustände vor, es können sich in dem offenbar minderwertig veranlagten Hirn Prozesse entwickeln, die zu schizoiden Störungen führen, es besteht oft eine auch somatisch offenbar bedingte Hypersexualität und schließlich nicht selten eine auffallende heitere Verstimmung. Es ist eigenartig, wie manche nicht allzu häufige angeborene oder früh erworbene Degenerationen gerade zu heiteren Verstimmungen neigen: Bei Adiposogenitaldystrophie findet sich vielfach eine läppische Heiterkeit und groteske Unruhe, bei Mongoloiden¹⁾ eine stille Heiterkeit mit Neigung zum Imitieren und bei den Chondrodystrophikern eine aktive Spaßmacherei mit Neigung, die komische Statur entsprechend zur Geltung zu bringen, was vielfach geradezu berufsmäßig geschieht.

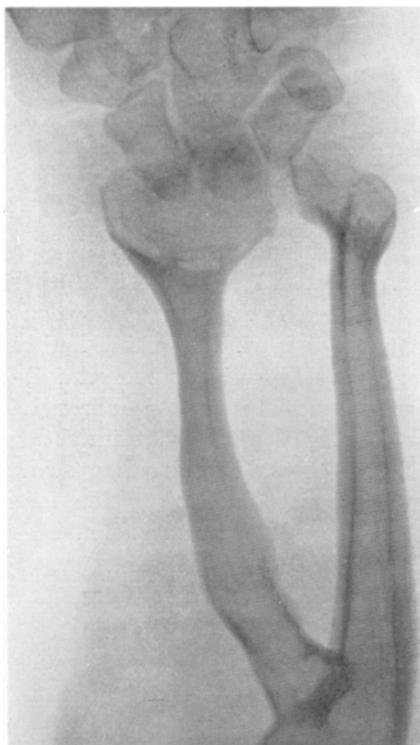


Abb. 6.

¹⁾ *Weygandt*, Psychische Störungen bei hypophysärer Fettsucht, M. m. W. 1921, Nr. 42.