

(Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Budapest [Direktor:
Prof. Dr. K. Schaffer].)

Muskelatrophie und Schizophrenie.

Von

Dr. A. Zoltán Ráth,

Assistent der Klinik.

(Eingegangen am 7. Juni 1926.)

Das Zusammentreffen von hereditären Nervenkrankheiten mit endogenen Psychosen ist dem Wesen der Dinge nach überhaupt keine überraschende Erscheinung. Trotzdem wurde noch verhältnismäßig wenig über ähnliche Fälle berichtet.

So berichtet z. B. *J. Hoffmann* über das Vorkommen hereditär-familiärer Muskelatrophie mit angeborenem Schwachsinn bei 4 Geschwistern; *Simmerling* über „melancholisch-hypochondrische Depression“ bei einem Kranken mit spinal-neurotischer Muskelatrophie. *Wimmer* fand bei einem ähnlichen Kranken Imbecillität. *A. Westphal* beschreibt das Zusammentreffen von spinal-neurotischer Muskelatrophie mit manisch-depressivem Irresein; *Kleinwächter-Dornblüth* amyotrophische Lateralsklerose mit zirkulärer Geistesstörung. *Redlich* beobachtete zirkuläre Psychose bei neuraler Muskelatrophie, *Reckenwald* bei 3 Geschwistern bei *Werdnig-Hoffmannscher* Krankheit ähnliches Bild und Schizophrenie. *Sokolow* beschrieb bei einem Geisteskranken spinale Amyotrophie. *Wollny* berichtet bei einem Kranken mit „degenerativem Gesamthabitus“ und psychischer Deбилität über die neurale Form der spinalneurot. progr. Muskelatrophie. *A. Westphal* erwähnt neulich 2 Fälle, in welchen neben der amyotrophischen Lateralsklerose eine Schizophrenie bestand. Auch Fälle von Heredodegeneration mesodermalen Ursprungs — von *Dystrophia musculorum pr.* — mit endogenen Psychosen kamen öfters zur Beobachtung, hauptsächlich mit *Debilitas psychica* verschiedenen Grades und mit Schizophrenie. So konnte *Tscherning* bei einem von 3 Geschwistern mit *Dystrophia musculorum progr.* die Diagnose Schizophrenie stellen. *A. Westphal* fand neben *Dystrophia musculorum* Imbecillität usw.

Im folgenden, aus 14 Familienmitgliedern bestehenden Stammbaume finden wir nicht weniger als 7 Fälle von Charcot-Marie-Toothscher spinalneurotischer progressiver Muskelatrophie, 3 ausgesprochene Geisteskranke, 1 schizoiden Psychopathen, mehrere Personen von schizothymem Charakter, und in 4 Fällen finden wir das Zusammentreffen der Nervenkrankheit mit einer Psychose. Die Patientin Therese E., von deren Familie die Rede sein wird, wurde im Oktober des Jahres 1924 auf die psychologisch-neurologische Klinik aufgenommen.

Bis zu ihrem 12. Lebensjahre entwickelte sie sich sowohl körperlich als geistig normal; gegen ihren Gang war nichts einzuwenden. Von

diesem Zeitpunkte an schritt der Muskelschwund der kleinen Fußmuskeln bis zu ihrem 18. Jahr allmählich fort, seither steht der Prozeß anscheinend still. Erste Menses im 17. Jahr. Ihre präpsychotische Persönlichkeit: Verschllossen, überempfindlich, kalt. Gegen ihre Mutter zeigt sie seit ihrer Kindheit eine krankhafte Abneigung. Ihre Krankheit wird seit ihrem 23. Jahr beobachtet. Von Zeit zu Zeit äußerte sie Verfolgungs- und Beziehungswahnideen, diese waren unsystematisch, brüchig, unkonsequent; sie fing Blicke und Bemerkungen auf, die sie verspotten sollten, bezog ihre Lektüre, Zeitungsartikel auf sich. Beschuldigte ständig ihre Eltern, hauptsächlich ihre Mutter, daß man sie vernachlässige, sie hungern und nicht zur Geltung kommen lasse; gelegentlich heftiger Gemütsausbrüche prügelte sie ihre Mutter, raufte ihr die Haare. Dann verbarrikadierte sie ihr Zimmer; zeitweise wurde sie negativistisch, nahm keine Nahrung zu sich, verweilte in ihrem Bette. Wahrscheinlicherweise stand sie oft unter Einfluß von Halluzinationen. Nach einer zweijährigen ziemlich guten Remission wurde sie in ihrem 28. Jahre aufgenommen. Bei ihrer Aufnahme enthüllte sie verwirrte, bizarre Wahnideen: Sie hätte im geheimen geheiratet, sie sei schwanger, sie stehe vor der Entbindung. In allen Menschen, die sie umgeben, sieht sie lauter Feinde, einzelne Illusionen, Halluzinationen leiten, modifizieren ihre Wahnideen. Überstandene Krankheiten: Grippe im Jahre 1919. Anamnese auf Lues negativ.

Typisch asthenischer Habitus, Größe 175 cm. Gewicht 50,5 kg. Große Anzahl degenerativer Stigmen. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Rechte Pupille etwas weiter als die linke, Lichtreaktion beiderseits mit mittelgroßem Ausweichen, genügend lebhaft. Schilddrüse normal. Die Gliedmaßen sind im Verhältnis zum Rumpfe lang, dünn, ihre Hände sind groß, kalt, livid. Füße in pes equino-varus-Stellung. Unterschenkel und Füße kalt, livid, Cutis marmorata. Catarrhus ap. l. d., sie ist ständig subfebril. Keine Harnblasen- und Mastdarmstörungen. Die Muskulatur beider Unterschenkel und Füße ist stark atrophisch, sie bilden einen auffallenden Kontrast den Oberschenkeln gegenüber, die ihre Muskelvolumen gut beibehalten haben. Die Mm. peronei, Mm. ext. dig. long. und die kleinen Muskeln der Füße sind beiderseits ungefähr im selben Maße verschwunden. Wenn die Füße die Erde nicht berühren, so hängen die Fußspitzen herab. Eine geringe Plantarflexion möglich, Dorsalflexion nicht ausführbar. Sie ist nicht imstande, weder den äußeren noch den inneren Rand des Fußes zu heben. Zehen in anfänglicher Krallenstellung. Hochgradiger Muskelschwund der Ballen der großen Zehen. Bewegungen im Kniegelenke frei. An den kleinen Handmuskeln ist erst ein Zeichen des beginnenden Muskelschwundes. Keine Ataxie, keine Krämpfe. Wanken bei Augen-Fersenschluß. Beim Gehen berüh-

ren zuerst die lateralen und dorsalen Seiten der Füße den Boden, sie tritt ganz auf die laterale und oft auch auf die dorsale Seite des Fußes. Beim Schreiten hebt sie das Bein des hängenden Fußes im Kniegelenke hoch, setzt den Fuß langsam zu Boden, währenddessen sie ein wenig hin und her wankt. Die Patellar- und Achillessehnen-Reflexe fehlen beiderseits. Um den Mund herum, am Rücken, in den Mm. intercostales und in den atrophischen Muskeln des linken Fußes treten manchmal fibrilläre Zuckungen auf. Die proximalen Teile der Gliedmaßen und die Muskulatur des Rumpfes sind von der Atrophie vollkommen verschont. Keine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme. Partielle elektrische Entartungsreaktion der Fußmuskeln. Sie beschwert sich über häufige Fußschmerzen, über das ständige Frieren der Füße. Unsicherheit und Unkonsequenz bei der Angabe der Pinselberührung der Füße; sonst keine erwähnenswerte Abweichung im Empfindungskreise. Keine Sprachstörungen. Ihr Benehmen ist maniert, scheu, sie bewegt sich linkisch, schwerfällig; im allgemeinen ist sie negativistisch. Sich selbst überlassen, legt sie sich gleichgültig hin. Auf wiederholte Befehle zeigt sie eine ganze Reihe Ergoschizen in den angefangenen Handlungen. Bei spontanen Bewegungen häufige Stereotypien. Stimmung gleichgültig, mit depressiven Einschlägen. Bei der Gedächtnisprüfung mit Wortpaaren begeht sie 20—30% Fehler. Oft wird sie von erschreckenden Halluzinationen geplagt (sieht vor sich die blutige Leiche ihres Vaters usw.). In der Zeit und im Ort ist sie orientiert. Keine Einsicht in ihre Krankheit.

Ihr Interesse für ihr eigenes Schicksal und für die Ereignisse der Umwelt hat stark abgenommen. Das Gefühl der Scham und des Ekels ist bei ihr abgestumpft. In ihrem Kenntniskreise keine bedeutendere Lücken. Krankheitsverlauf: Typische Schizophrenie. — Nach 6 Monaten in gebessertem Zustande entlassen.

Von einem intelligenten Familienmitglied (einem Laien), der ziemlich unvoreingenommen zu sein scheint, bekamen wir so ausführliche Angaben und von solcher Art, daß auf Grund derer es der Mühe wert schien, die ausführlichere Prüfung des Stammbaumes zu unternehmen.

Vom Muskelschwund hören wir, daß er trotz der verschiedensten äußeren Umstände bei sämtlichen Kranken ungefähr in dem selben Alter auftrat, zwischen 8—12 Jahren. Die Krankheit meldete sich immer zuerst in den kleinen Fußmuskeln und ihr Verlauf sowie ihr Fortschreiten waren in jedem Falle streng die gleichen. Im allgemeinen kann sie als recht gutwillig bezeichnet werden, erst nach den vierziger Jahren fängt die Atrophie der Handmuskeln an ausgesprochen zu sein. Es scheint, daß die Schwere der Krankheit von Generation zu Generation etwas nachläßt, vielleicht, daß sie etwas später ihren Anfang nimmt (keine Anteposition), daß der Prozeß etwas früher zum Stillstand zu

kommen scheint, die Gliedmaßen bleiben längere Zeit hindurch, zwar in verringertem Maße, funktionsfähig.

Der Verlauf der Vererbung ist stetig, dominant. Es ist ein bedauernswerter Umstand, daß gerade die gesunden Mitglieder keine Nachkommen hatten. Drei Erwachsene blieben verschont, diese sind in der Reihe der Geschwister gerade die jüngsten. Der degenerative Prozeß meldete sich unter 7 Fällen 5 mal an Frauen, in scheinbarem Widerspruche zu jener Feststellung, daß die Zahl der kranken Männer 5 mal so groß ist als die der kranken Frauen. Die Anlage wäre in den meisten Fällen geschlechtsgebunden — recessiv (*Lenz*). Hier kann man keine Spur dieses Erbanges wahrnehmen.

Bei der Analyse der psychischen Konstitution der Familienmitglieder fällt es in erster Linie auf, daß sie ausnahmslos schizoide charakterologische Stigmen aufweisen. Diese Persönlichkeiten sind verschlossen, mißtrauisch, ungesellig, unberechenbar, einmal allzu empfindlich, dann wieder unempfindlich, stumpf, reizbar, nervös, ihre psychische Reaktion ist unerwartet, abrupt; kurz sie sind alle Sonderlinge.

Es wird ziemlich häufig darüber berichtet, daß das schizoid-psychopathische Element in einer Familie ohne Unterbrechung mehrere Generationen hindurch als dominantes Merkmal verfolgt werden kann; darauf hat besonders *Kahn* die Aufmerksamkeit gelenkt. Die Schizophrenie taucht in solch einer Familie dann auf, „wenn von der anderen elterlichen Seite ergänzende schizoide Erbmassen zu den bisher latenten schizoiden Stammesanlagen hinzukommen“ (*H. Hoffmann*). Die von väterlicher und mütterlicher Seite zusammentreffenden pathologischen Teilanlagen verhalten sich zueinander wie „Komplemente“ (*Rüdin, Kretschmer*).

Die Richtigkeit dieser Ansicht könnte auch durch den unten angeführten Stammbaum veranschaulicht werden.

I. 1., der ein schizoider Psychopath gewesen sein soll, erkrankte im Senium an einer paranoiden Psychose, äußerte Verfolgungswahnideen, verschloß sich vollkommen, ließ niemanden in seine Nähe, bereitete sich selbst die Speisen. Diesbezüglich, daß er dement geworden wäre und daß man seinen Zustand als senile Demenz auffassen könnte, haben wir keinen Anhaltspunkt. *H. Hoffmann* wies auf Grund mehrerer Stammbaumuntersuchungen darauf hin, daß einzelne senile paranoide Zustandsbilder (eben auf Grund der überwiegenden schizoiden Belastung der Familie) ihre Entstehung der später zur Geltung gelangten schizoiden Erbanlage verdanken; zur Erklärung dessen, daß sich der Prozeß so spät manifestiert, stellt er sich vor, es hätten hindernde Faktoren das ganze Leben hindurch eingewirkt, und erst im fortgeschrittenen Senium, im Alter der allgemeinen Involution ließen sie das durch sie gedeckte schizoid konstitutionelle Element in den Vordergrund treten. Diese Annahme

könnte dadurch bestätigt werden, daß der präpsychotische Charakter von I.1. dem schizoiden Formkreis angehört.

II. 2 und II. 3 sind den Angaben nach schizothyme Persönlichkeiten. An II. 4 ist der schizothyme Zug in viel geringerem Maße kennzeichnend, so wie die vom Muskelschwund freigebliebenen 3 Familienmitglieder auch psychisch als die normalsten bezeichnet werden können. Man kommt auf den Gedanken, daß die in der Konstellation sich verbergenden Faktoren die schizoide Reaktionstypen in der Entfaltung ihrer Potenz möglicherweise unterstützen. Das ständige Gefühl der Unbeholfenheit, der Schwäche dürfte in gewissem Maße das Vorkommen ähnlicher Phänotypen gefördert haben.

Unter II. 5 folgen 4 Geschwister, die in der frühen Kindheit, noch vor der Erscheinungszeit der nämlichen Krankheiten verstorben sind.

II. 1 stammt den Angaben nach aus einer Familie, in welcher schizoide Psychopathen gewesen sein dürften. Er selbst wird als hochmütiger, zynischer, ungeselliger Mann mit ausgezeichnetem Gedächtnis beschrieben. Vermutlich wurde der in der Familie von I. 1 vorhandene schizoid-pathogene Faktor, ergänzt durch einen ähnlichen von II. 1, in seiner Potenz verstärkt, und so kam in der folgenden Generation neben der mit Defekt geheilten Schizophrenen III. 3 der ausgesprochen schizoide Psychopath III. 2 zustande, während III. 4 (relativ) gesund blieb.

In der folgenden Generation finden wir schon zwei Geistesranke. II. 3 hatte von einem, uns unbekannten, Gemahl einen schizoid-psychopathischen Sohn, dieser ist gegenwärtig 30 Jahre alt, hat zwei bisher gesunde Kinder von 3 und 5 Jahren. III. 2 erzeugte mit ihrem Gatten, der anscheinend auch mit gleichen pathologischen Erbanlagen belastet war, unsere Patientin mit ausgesprochener Schizophrenie.

Die psychotischen Äußerungen kamen neben einem recessiven Erbange stufenweise in schwereren Formen zum Vorscheine. Die schwereren Erscheinungsformen zeigten sich in solchem Maße, in dem der zur Psychose disponierende Erbfaktor je nach dem ungünstigen Zusammenreffen der Umstände in seiner Potenz wuchs.

Die Erscheinung der Muskelatrophie ist derart charakteristisch, daß die Richtigkeit der Diagnose kaum bezweifelt werden kann. Der Anfangszeitpunkt des Prozesses, das primäre Befallensein des Peronealgebiets, der Verlauf: das langsame Fortschreiten der Atrophie; das familiäre Auftreten, die Heredität sind diejenigen Faktoren, die eine genaue Unterscheidung anderen Krankheiten gegenüber — die mit ähnlichen Symptomen einhergehen — erlauben.

Außer der Kranken hatten wir die Gelegenheit, auch ihre Mutter zu beobachten, sie war auch eine typische Repräsentantin der spinalen Amyotrophie von peronealem Typ. Die Muskelatrophie der übrigen

<p>I.</p> <p>1. ♂ <i>Schizoider Psychopath</i> (?). Eigensinnig, menschenscheu, Sonderling, Mensch der Prinzipien; Neigung zur sexuellen Perversität. Im Alter von 75 Jahren <i>senile paranoide Psychose</i> (Verfolgungs- und Vergiftungswahnideen).</p>	<p>2. ♀ ?</p>
<p>II.</p> <p>1. ♂ + 53 Jahre. Eigenwillig, hochmütig, spröde, zynisch. Außergewöhnliche Gedächtnisstärke; mit mehreren schizoiden Psychopathen in der Familie</p>	<p>2. ♀ 81 Jahre alt. Sehr begabt, ausdauernd, von labiler Stimmung, „nervenschwach“, überspannt.</p>
<p>III.</p> <p>1. ♂ 60 Jahre alt. Neurasthenisch, strenger Pedant.</p>	<p>2. ♀ 79 Jahre alt. Sonderling, lebt ihren Büchern, talentvolle Musikerin. Unberechenbar.</p> <p>3. ♀ 46 Jahre. † Ltbc. Nach 5-jähriger Ehe geschieden. 1½ Jahre in geschlossener Anstalt. Mit defekt geheilten <i>Schizophrenie</i>.</p> <p>4. ♀ 41 Jahr alt. Unvermählt, Malerin. „Nervös“.</p> <p>5. ♂ ?</p>
<p>IV.</p> <p>1. ♀ 29 Jahre alt. <i>Schizophrenie</i>.</p>	<p>2. ♂ 30 Jahre alt. <i>Schizoider Psychopath</i>. Unbeständiger Abenteuerer, unordentlich, pervers; extremer Kommunist. Lebt prinzipiell in natürlicher Ehe. Mißtrauisch, gehässig, Talentvoll.</p> <p>3. ♀ 28(?) Jahre alt. Jungfrau, schwach, kränzlich. Talentvoll.</p>

● = Hoffmannsche Atrophie.

Familienmitglieder dürfte nach Beschreibung der Angehörigen mit Sicherheit in dieselbe Krankheitsform eingereiht werden.

Trotzdem daß viele Fälle von spinalneurotischer Muskelatrophie nur klinisch beobachtet und beschrieben sind, finden wir wenige, die auch histologisch genau studiert wurden. Die Ergebnisse der histologischen Befunde zusammenfassend, sagt *H. Pette*: „Der Prozeß ist gekennzeichnet durch eine chronisch fortschreitende Degeneration der Ganglienzellen der Vorderhörner sowie der Spinalganglien.“ Die erkrankten und degenerierten Elemente sind ausschließlich ektodermalen Ursprungs, man findet auch nucleäre System- und Segmentelektivität (Rückenmark); der Krankheitsprozeß ist unaufhaltbar progressiv und in den meisten Fällen heredo-familiär.

Deshalb müssen wir die spinalneurotische Muskelatrophie als eine elektive Schädigung des äußeren Keimblattes (Schaffer), als eine heredo-degenerative Erkrankung auffassen. Allerdings ist es kein Zufall, daß diese heredodegenerative Erkrankung eben in einer schizoiden Familie so zahlreich erscheint.

Die systematischen Untersuchungen des zentralen Nervensystems bei Schizophrenie sind noch ganz am Anfang, aber schon jetzt scheinen mehrere Beobachtungen darauf hinzuweisen, daß, insofern die pathologischen Veränderungen überhaupt festzustellen sind, sind sie vom Gefäßsystem ganz unabhängig, und deuten auf keinen diffusen Hirnprozeß, sondern eher auf eine gewisse Systemerkrankung hin.

Bevor noch die Histologie dies bestätigen könnte, dürften solche und ähnliche Stammbäume uns die Supposition erlauben, daß die Schizophrenie und die vererbten Nervenkrankheiten in der elektiven ektodermogenen Keimschädigung den gemeinschaftlichen Grund haben.

Zusammenfassend läßt sich folgendes sagen: In einem Stammbaume von 14 Personen wurden 7 Individuen mit *Hoffmannscher* Muskelatrophie gefunden. Der Vererbungsgang der Atrophie zeigte sich dominant. Das Leiden erschien 5mal bei Frauen, und zeigte sich von einer Generation zur anderen in einer vielleicht etwas gemilderten Form. Die Familie konnte als schizoide charakterisiert werden: es befinden sich in der Familie 3 schizophrene Geistesranke, ein schizoider Psychopath, bei all diesen war auch eine Muskelatrophie vorzufinden. Der Vererbungsgang der Psychose war recessiv. Dieser Stammbaum verweist auf den gemeinschaftlichen heredodegenerativen Ursprung der Schizophrenie und der spinalen Muskelatrophie.
