

(Aus der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Breslau
[Professor Dr. *Johannes Lange*].)

Die Frage der Erbllichkeit oder Nichterbllichkeit der Syringomyelie an Hand eines eineiigen Zwillingspaars.

Von
Dr. med. **Günther Weise.**

Mit 3 Textabbildungen.

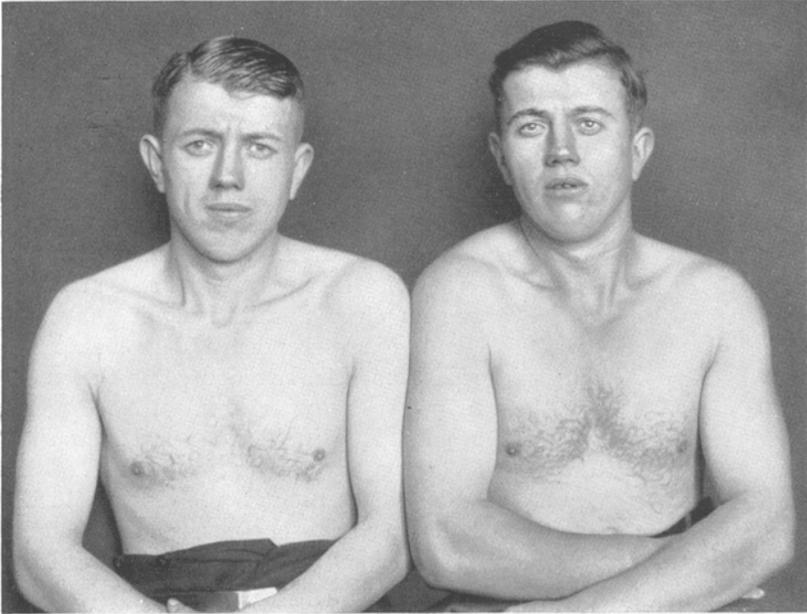
(*Eingegangen am 27. Februar 1935.*)

Im Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses sind die erblichen neurologischen Erkrankungen noch nicht berücksichtigt. Man könnte höchstens die eine oder die andere der Erkrankungen unter den Begriff der „schweren erblichen körperlichen Mißbildung“ bringen und damit die Notwendigkeit der Sterilisierung begründen. Als Mißbildungen wären in diesem Sinne auch die schweren dysraphischen Störungen, wie sie der Syringomyelie zugrunde liegen, zu betrachten. Wenn man nachweisen würde, daß die Syringomyelie erblich ist, könnte man also schon an Hand des jetzt vorliegenden Gesetzes zu einer Sterilisierung kommen. Es würde allerdings besser sein, die schon vorhandenen Bestrebungen bezüglich der Einordnung des Kreises der Heredodegenerationen des Nervensystems in das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses zu unterstützen und die Nervenkrankheiten, deren Erbllichkeit sicher nachgewiesen ist, durch eine ergänzende Gesetznovelle dem Gesetz einzugliedern. Wenn auch über die erblich bedingten Hirn- und Rückenmarksleiden schon eine ganze Reihe von genealogischen Forschungen vorgenommen worden und zur Zeit im Gang sind, so reichen die bisherigen Unterlagen doch noch nicht aus, um die Erbllichkeit aller in Frage kommenden Krankheiten eindeutig zu beweisen. Hierzu ist auch die Syringomyelie zu rechnen, die gerade ihrer Häufigkeit wegen praktische Bedeutung hat. Die letzten Arbeiten über die Syringomyelie zeigen das große Interesse, das für dieses Leiden auch sonst besteht. Es gilt freilich vorwiegend der Rolle exogener Schädlichkeiten für die Entstehung der Syringomyelie. Ob die Auffassung der exogenen Entstehung der Syringomyelie zu Recht besteht oder ob nicht erbliche Faktoren eine wesentliche oder sogar ausschlaggebende Rolle spielen, das ist die Frage. An Hand einer Beobachtung an eineiigen Zwillingen soll dieser Frage näher getreten werden.

Aus der Familienanamnese der Zwillinge ist folgendes hervorzuheben: Die Mutter der Zwillinge litt an starkem Schwangerschaftserbrechen; sie friert rasch an den Händen. In der Kälte hat sie einmal einen offenbar tetanischen Anfall bekommen. Nach einem Krankenblatt der Breslauer Nervenlinik litt die Großmutter mütterlicherseits an Kopfschmerzen und Ohrensausen und wies eine Hypalgesie im Bereich des ganzen Rumpfes ohne sonstige neurologische Anomalien und ohne psychische Auffälligkeiten auf.

Hinsichtlich des körperlichen Allgemeinbefundes der Zwillinge wird auf die untenstehende Zusammenfassung verwiesen.

Neurologischer Untersuchungsbefund bei dem Zwilling Fritz: Leichter Nystagmus, sonst im Bereich der Hirnnerven einschließlich des Augenhintergrundes und der Sprache kein krankhafter Befund. An den oberen Extremitäten keine Erhöhung der Muskelspannung. Im Bereich der rechten Hand eine deutliche Parese, insbesondere bei Spreizbewegungen der Finger. Elektrisch im Bereich der paretischen Unterarm- und Handmuskulatur leichte qualitative Störungen und quantitative Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Tricepssehnen- und Radiusperiost-



Hans

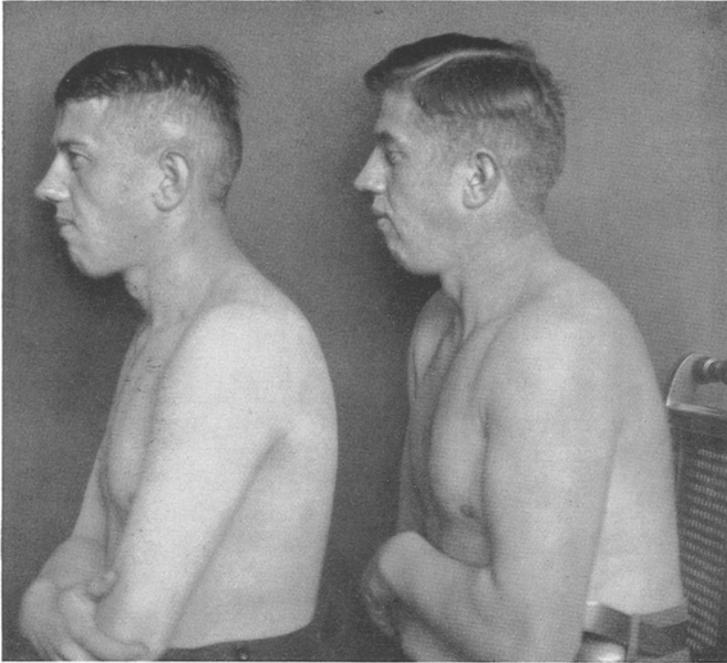
Abb. 1.

Fritz

reflexe beiderseits fehlend, *Mayerscher* Grundreflex beiderseits vorhanden, beiderseits kein Knipsreflex, geringe Unsicherheit beim Fingernasenversuch. Obere Bauchdeckenreflexe rasch erschöpflich, sonst gut auslösbar. An den unteren Extremitäten deutliche Erhöhung der Muskelspannung. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits krankhaft gesteigert. Babinski, Rossolimo, Mendel-Bechterew beiderseits deutlich positiv, rechts stärker als links. Gang im Verhältnis zu den ausgesprochenen spastischen Zeichen auffällig gut. Beim Kniehackenversuch geringe Unsicherheit. Berührungsempfindung fast am ganzen Körper ungestört, Schmerz- und Temperaturempfindung im Bereich von C_1 bis D_1 beiderseits deutlich gestört. Auch im Bereich von L_1 — L_5 sowie im Bereich des Trigeminus beiderseits leichte Störungen der Temperatur- und Schmerzempfindung.

Bei dem Zwillingenbruder Hans ergibt die neurologische Untersuchung keinerlei krankhaften Befund, auch keinen Anhaltspunkt für dissoziierte Empfindungsstörungen.

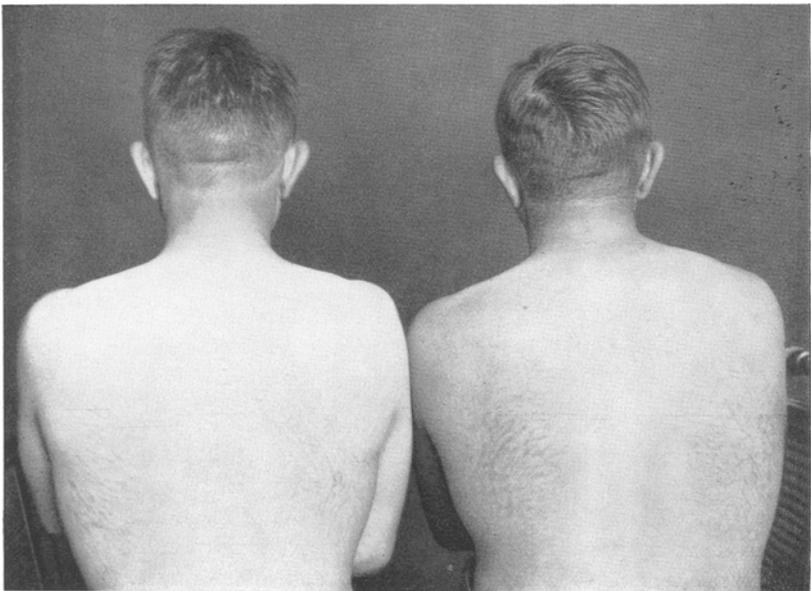
Hans und Fritz sind sehr wahrscheinlich eineiige Zwillinge. Hierfür spricht vor allem die auffällige äußerliche Ähnlichkeit und andererseits



Hans

Abb. 2.

Fritz



die Übereinstimmung im Knochenbau. Die Photographien der beiden Zwillinge lassen dies ohne weiteres erkennen. Wenn auch gewisse Unterschiede nachweisbar sind (sie sind zum Teil nur durch die verschiedene Kopfhhaartracht vorgetäuscht), so bestehen doch andererseits weitestgehende Übereinstimmungen. Beide Zwillinge haben dunkelblaue Augen, bei beiden ist die Haarfarbe in gleicher Tönung dunkelbraun. Beide Brüder haben einen flachen Gaumen, sehr schlechte eingekerbte Zähne mit weiten Zwischenräumen und gleichartiger Anordnung. Die Zwillinge zeigen die gleiche kräftige Körperkonstitution, beide auffällig grobe Gesichtszüge. Die Röntgenbilder der Schädel sowie die der gesamten Wirbelsäule bis einschließlich des Beckens lassen eine Übereinstimmung auch der feineren Knochenstruktur sowie in der Form und Anordnung der Querfortsätze und Dornfortsätze der Wirbel erkennen. Bei beiden Zwillingen besteht eine gleichsinnige Skoliose der Brustwirbelsäule leichten Grades mit Hochstand der rechten Schulter. Bei beiden Brüdern ist die Schädelform leicht hydrocephal; röntgenologisch ist auch hier die feinere Knochenstruktur von auffälliger Gleichheit. Der Schädelumfang beträgt bei dem Zwilling Fritz 58,0 bei Hans 57,5 cm, der Längen-Breiten-Index bei Fritz 83,9 bei Hans 84. Gegenüber diesen ins Auge fallenden Übereinstimmungen bestehen bei den Zwillingen nur geringe Unterschiede in der Stärke der Behaarung. Ihre äußerlich weitgehende Ähnlichkeit hat übrigens im Laufe des Lebens zu häufigen Verwechslungen nicht nur durch Fremde, sondern auch in der Familie geführt.

Auch die Entwicklung der Zwillingenbrüder ergibt weitgehende Parallelen: Beide haben bei der Geburt das gleiche Gewicht gehabt. Bei beiden sind im 2. Lebensjahr „Zahnkrämpfe“ etwa 2—3mal aufgetreten. Sie haben gleichzeitig erst mit $1\frac{3}{4}$ Jahren laufen gelernt. Auch in sprachlicher Beziehung sind sie anfangs so erheblich zurückgeblieben, daß sie ein Jahr von der Schule zurückgestellt worden sind. In der weiteren Schulentwicklung sind allerdings bald erhebliche Unterschiede aufgetreten: Der Zwilling Fritz hat die Volksschule ohne Schwierigkeiten erledigt, während Hans in der Unterklasse zurückgeblieben ist.

Der eine von den beiden Zwillingen, nämlich Fritz, leidet nach dem obigen Befund an einer Syringomyelie, während der andere nichts von diesem Krankheitsbild und auch sonst keine neurologischen Anomalien, auf körperlichem Gebiet nur einen leichten Hydrocephalus und eine leichte Skoliose wie der Bruder aufweist. Die Diagnose einer Syringomyelie bei Fritz gründet sich auf das Bestehen eines geringen Muskelschwundes im Bereich der rechtsseitigen Handmuskulatur mit leichten Lähmungserscheinungen und einer charakteristischen Veränderung der elektrischen Erregbarkeit, auf das Fehlen der normalen Armreflexe, auf den Nachweis von ausgesprochen dissoziierten Empfindungsstörungen im Bereich von C₁—D₁ und von L₁—L₅ sowie auf angedeutete disso-

auf das Bestehen von ausgesprochenen Pyramidenbahnzeichen in beiden Beinen ohne wesentliche Gangstörung.

Bei beiden besteht außerdem Schwachsinn, bei dem an Syringomyelie erkrankten Zwilling Fritz in leichter Form, bei Hans von schwerem Grade.

Es finden sich demnach bei eineiigen Zwillingen erhebliche Unterschiede hinsichtlich ihres körperlichen Gesundheitszustandes und der bei ihnen festzustellenden geistigen Anomalien. Damit erhebt sich die Frage, was dieser Befund in der Frage der Entstehung der Syringomyelie lehren kann: Wenn sich bei dem jugendlichen Alter der Zwillinge die Möglichkeit nicht ganz ausschließen läßt, daß sich die Syringomyelie bei dem anderen Zwilling einige Jahre später entwickeln könnte, so ist dies doch nicht gerade wahrscheinlich, wie andere Fälle beweisen. *Weitz* hat bereits im Jahre 1924 eineiige Zwillinge im Alter von 45 Jahren beschrieben, von denen der eine Zwilling bereits 19 Jahre lang an einer schweren und typischen Syringomyelie erkrankt war, während der andere Zwilling noch völlig gesund war. Auch *Lange* hat in München im Jahre 1928 eineiige Zwillingbrüder im Alter von 57 Jahren beobachtet (in der Statistik der *Luxenburger*schen Arbeit — Tabelle 2 — enthalten), von denen der eine seit dem 29. Lebensjahr an einer Syringomyelie leidet, die zum Zeitpunkt der Beobachtung im Jahre 1928 schon zu erheblichen Bewegungsstörungen bei dem Kranken geführt hatte, während der Zwillingbrüder niemals neurologische Störungen aufgewiesen hat. *Luxenburger* kennt offenbar — soweit dies aus der Statistik, Tabelle 3, hervorgeht — noch ein Paar eineiiger Zwillinge mit diskordantem Verhalten. Indessen scheint das in der Statistik erwähnte konkordante Paar (*Wright* [?]: Fragliche eineiige Zwillinge mit Hydrocephalus und Syringomyelie) wohl das einzige seiner Art zu sein.

Die eigene Beobachtung scheint nun im Zusammenhang mit den in der Literatur angeführten Zwillingfällen zunächst gegen die Annahme von erblichen Faktoren bei der Entwicklung der Syringomyelie zu sprechen, da wir sonst ein gleichmäßiges Verhalten oder ein ähnliches Schicksal hinsichtlich des körperlichen Zustandes der beiden Zwillingspartner erwarten müßten. Wenn wir aber die Veröffentlichungen *Bremers* über das Vorkommen von familiärer Syringomyelie und die klinisch-erb-biologische und rassenhygienische Studie von *Friedrich Curtius* und *Irmgard Lorenz* über den Status dysraphicus hinzunehmen, so kommen wir in Übereinstimmung mit unserer Beobachtung zu einer anderen Auffassung: *Bremer* stellte nämlich im Rahmen eingehender Familienuntersuchungen bei den Verwandten von Syringomyeliekranken vielfach abgeschwächte Formen bzw. einzelne Zeichen der Syringomyelie fest. Er hat auf Grund seiner Untersuchungen „diesen bestimmten vererb-baren Konstitutionstyp, aus dem heraus aus noch dunklen Gründen sich die Krankheitsbilder der Syringomyelie entwickeln“, in Übereinstimmung

mit und im Anschluß an *Henneberg* als „Status dysraphicus“ bezeichnet. Dieser Begriff ist der Klinik heute schon ganz geläufig geworden. *Curtius* und *Lorenz* fanden in Bestätigung der grundlegenden Untersuchungen *Bremers* bei 8 von 11 Syringomyeliekranken eine Spina bifida occulta sowie weitere dysraphische Störungen in 6 der Syringomyeliefamilien und somit eine besonders enge Verwandtschaft zwischen dem Status dysraphicus und der Syringomyelie.

Wie liegen nun die Verhältnisse bei unserem Zwillingsspaar? Der eine von ihnen leidet an einer ausgesprochenen Syringomyelie und einem geringen Grad von angeborenem Schwachsinn, der andere zeigt keine neurologischen Ausfälle, dafür einen Schwachsinn viel erheblicheren Grades. Nun hat *Kühne* in seinem Buch „Die Vererbung der Variationen der menschlichen Wirbelsäule“ nachgewiesen, daß für die Erbllichkeit der Wirbelsäule bestimmte Gesetze bestehen: Es vererbt sich nie eine einzelne Variante der Wirbelsäule, sondern stets eine bestimmte Tendenz der Variabilität, die kranialwärts oder caudalwärts auftreten kann. Unter Anwendung dieses Gesetzes auf die Entwicklungshemmungen des gesamten Neuralrohres kommen wir bei unserem Zwillingsspaar zu der Auffassung, daß bei dem einen von ihnen die der Syringomyelie zugrunde liegende dysraphische Störung und bei dem anderen der Schwachsinn erheblichen Grades als Ausdruck der gleichen oder ähnlich gerichteten erblich bedingten Entwicklungshemmung zutage treten. Für diese Auffassung sprechen auch die übrigen Beobachtungen in der Literatur, die nebeneinander Entwicklungshemmungen der Wirbelsäule und des Rückenmarks und deren enge Beziehungen zueinander fanden (vgl. *Henneberg*, *Henneberg-Koch* u. a.). Übereinstimmende dysraphische Merkmale sind bei unserem Zwillingsspaar der Hydrocephalus und die Skoliose der Wirbelsäule. In dem einen Falle hat sich jedoch die Entwicklungshemmung des Nervensystems besonders im Gehirn, in dem anderen Falle im Bereich der Cervicalsegmente lokalisiert. Demnach sind die beiden Zwillinge doch nicht als so verschieden anzusehen, wie dies nach außen hin erscheint. Auch die Hypalgesie bei der Großmutter mütterlicherseits der Zwillinge und die erheblichen Gefäßstörungen im Bereich der Hände sowie die Neigung zu tetanischen Reaktionen bei der Mutter der Zwillinge sind dysraphische Störungen.

Unser Zwillingssfall spricht somit für die Erbllichkeit des der Syringomyelie zugrunde liegenden Status dysraphicus. Er läßt aber zugleich die Frage aufwerfen, ob vielleicht auch exogene Faktoren für die Entwicklung der Syringomyelie mit verantwortlich zu machen sind. In der Tat ergeben sich hier manche Anhaltspunkte: Der an Syringomyelie leidende Zwilling Bruder Fritz war nämlich während seines Lebens wesentlich stärker als sein in neurologischer Hinsicht gesunder Bruder Hans körperlichen Anstrengungen und damit auch größeren Schädigungen ausgesetzt. Fritz hat als der Intelligentere von beiden den Beruf eines Gärtners

gewählt und ist in einer Landgärtnerei von der Schulzeit bis zum Ausbruch seiner Krankheit im 25. Lebensjahr und sogar noch darüber hinaus mit unermüdlichem Fleiß tätig und dabei starken Belastungen auch in klimatischer Hinsicht unterworfen gewesen. Hingegen hat der ausgesprochen schwachsinnige Zwilling Bruder Hans sich nie im Leben überanstrengt: Er hat sich stets geschont und infolge seiner Debität seine Lehrstellen als Schlosser und Gärtner rasch aufgegeben. Dieser ganz bemerkenswerte Unterschied in der Lebensgestaltung der beiden Zwillingbrüder legt den Gedanken sehr nahe, daß die Syringomyelie bei dem einen der beiden Zwillinge sich neben dem oben erörterten Unterschied ihrer dysraphischen Anlage zugleich unter dem Einfluß beruflicher Einwirkungen und Schädigungen, denen gerade Landwirte und Gärtner im hohen Grade ausgesetzt sind, entwickelt hat. Wie diese Schädigung im einzelnen erfolgt, bleibt hierbei noch offen. Nach unserer Ansicht führen exogene Schädigungen nicht allein zu Syringomyelie, wie *F. R. Krause* und *R. Glatt* annehmen, sondern nur bei einer im Status dysraphicus gegebenen Disposition. Auch die Beobachtungen von *Curtius* und *Lorenz* sprechen vielmehr für die disponierende bzw. pathoplastische Rolle des Status dysraphicus bei der Entstehung und Gestaltung verschiedener „exogener“ Krankheiten. Wie bei anderen neurologischen und auch psychischen Erkrankungen wirken bei Gestaltung und Verlauf der Krankheitsbilder Erbanlage und Umwelt zusammen.

Zusammenfassung.

Von einem eineiigen Zwillingpaar leidet der eine Zwilling an Syringomyelie und angeborenem Schwachsinn leichten Grades, der andere an einem Schwachsinn sehr erheblichen Grades, dagegen nicht an Syringomyelie. Beide Zwillinge haben einen leichten Hydrocephalus und eine leichte Brustwirbelskoliose als Ausdruck des *Henneberg-Bremerschen* Status dysraphicus. Unter Hinweis auf die Variabilitätstypen von *Kühne* wird angenommen, daß die Zwillinge doch nicht so verschieden sind, wie sie nach außen hin erscheinen. Sie zeigen die Entwicklungshemmung des Neuralrohres beide nur an verschiedenen Stellen, der eine stärker im Gehirn, der andere im Cervicalmark. Zugleich weist aber der verschieden geartete berufliche Lebenslauf der beiden Zwillinge, der mit ihren intellektuellen Unterschieden eng zusammenhängt, darauf hin, daß für die Entwicklung zwar nicht der dysraphischen Konstitution, jedoch der Syringomyelie körperliche Anstrengungen und vielleicht auch Witterungseinflüsse eine provozierende Rolle spielen. Die Art der Einwirkung bleibt hierbei noch ungeklärt.

Für die Verhütung erbkranken Nachwuchses ergibt sich die Schlußfolgerung, daß das Krankheitsbild der Syringomyelie nicht ohne weiteres zu den Erbkrankheiten zu zählen ist. Die Frage, ob man einmal nach

weiteren eindeutigen Beobachtungen dazu kommen wird, den dysraphischen Körperbau selbst oder doch gewisse erhebliche Ausprägungen unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses fallen zu lassen, bleibt hierbei noch offen und bedarf an Hand sorgfältiger Studien an ähnlich gelagerten Fällen der weiteren Klärung. Immerhin betonen *Curtius* und *Lorenz* mit Recht die rassenhygienische Bedeutung des Status dysraphicus, dessen biologische und damit soziale Minderwertigkeit schon in der relativen Häufigkeit psychischer Anomalien zum Ausdruck komme. Dies gilt auch für die Syringomyelie, wie unsere und ihre Beobachtungen erkennen lassen. Oft wird man jedoch die betreffenden Merkmalsträger schon wegen des gleichzeitig vorhandenen angeborenen Schwachsinnnes bzw. anderer unter das Gesetz fallender Übel unfruchtbar machen und somit weitere erbliche und damit soziale Schäden ausschalten können. Wenn man also Debilität auch leichteren Grades und dysraphische Merkmale gemeinsam findet, wird man sich auf Grund der klinischen Erfahrungen ohne Bedenken für eine Sterilisierung entschließen. An dieser Auffassung wird auch durch die Tatsache nichts geändert, daß ein Teil der Syringomyeliekranken selbst für lange Zeit sozial brauchbar ist und trotz der Lähmungserscheinungen bis zur Grenze der Möglichkeit arbeitet, wie dies auch unser syringomyeliekranker Zwilling beweist.

Literaturverzeichnis.

Bremer: Dtsch. Z. Nervenheilk. **95**. — *Curtius* u. *Lorenz*: Z. Neur. **149**. — *Henneberg*: Mschr. Psychiatr. **47**. — *Henneberg* u. *Koch*: Mschr. Psychiatr. **54**. — *Krause, F. R.* u. *R. Glatt*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **134**. — *Kühne*: Die Vererbung der Variationen der menschlichen Wirbelsäule. — *Luxenburger*: Zbl. Neur. **56**. — *Siemens*: Die Zwillingspathologie. — *Weitz*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **82**.
