

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster i. Westfalen
[Direktor: Prof. Dr. F. Kehrer].)

**Genealogische Ermittlungen in 4 Familien
mit Westphal-Wilsonscher Pseudosklerose; neurologische und
psychische Besonderheiten im klinischen Bild bei 4 erkrankten
Geschwisterpaaren.**

Von
Dr. Inge Steinmann,
Assistentin der Klinik.

Mit 4 Stammbäumen.

(Eingegangen am 8. Oktober 1936.)

Wir hatten in der Münsterschen Klinik Gelegenheit, die *Westphal-Wilson*sche Pseudosklerose an 4 Geschwisterpaaren zu studieren. Über die große Variationsbreite der neurologischen Bilder bei Geschwistern, ferner über die Mannigfaltigkeit der psychischen Zustandsbilder bei der gleichen Erkrankung, endlich über die Erblichkeit des Leidens in den 4 *Wilson*-Familien soll im folgenden berichtet werden.

I. Einer der 8 Fälle, dessen Schilderung als *erste* folgt, wurde nicht in der hiesigen Klinik beobachtet; eine eingehende Beschreibung dieses Falles wurde 1913 von *Schütte*, einem damaligen Oberarzt der Osnabrücker Anstalt, im Archiv für Psychiatrie veröffentlicht.

Schütte beschrieb die Krankengeschichte einer 1911 in der Osnabrücker Anstalt verstorbenen Kranken, bei der die „gleichzeitige Erkrankung von Gehirn und Leber“ dem Verfasser schon auf die kurz vorher von *Wilson* beschriebene Erkrankung hinzuweisen schien. Bezüglich der Ätiologie äußert der Autor sich zurückhaltend, insbesondere da seines Wissens keine belastenden hereditären Momente in der Familie auffindbar waren. Der Mitteilung der Angehörigen, daß eine Schwester der Kranken an Herz- und Leberleiden gestorben sei, mißt er keine besondere Bedeutung bei. *Kehrer* wies 1930 nach Durchsicht aller bisherigen Veröffentlichungen, deren Stammbäume er aufs Genaueste erforscht und systematisch erweitert hat, nach, daß es sich bei der *Westphal-Wilson*schen Pseudosklerose in allen Fällen um ein einfach recessives Erbleiden handeln muß. In diesem Zusammenhang hat er auch die Familiengeschichte des Falles *Schütte* einer genauen Revision unterzogen¹ und dabei als belastendes Moment vor allem die Tatsache bewertet, daß eine Schwester der Ida L. im 16. Lebensjahr an einer unklaren Lebererkrankung verstorben war. Die Erkrankung dieser Schwester sieht er auf Grund seiner

¹ Siehe den Stammbaum Z. Neur. 129, 516.

Forschung wohl mit Recht als einen „Abdominal-Wilson“ an. Ferner schien ihm aus den weiterhin ermittelten Erblichkeitsverhältnissen von Wichtigkeit, daß die Mutter eine energielose Psychopathin, der Vater der Mutter Trinker gewesen sein soll. Die Krankengeschichte des Falles Schütte geben wir aus dem Arch. f. Psych., Bd. 51 in kurzem Auszug wieder:

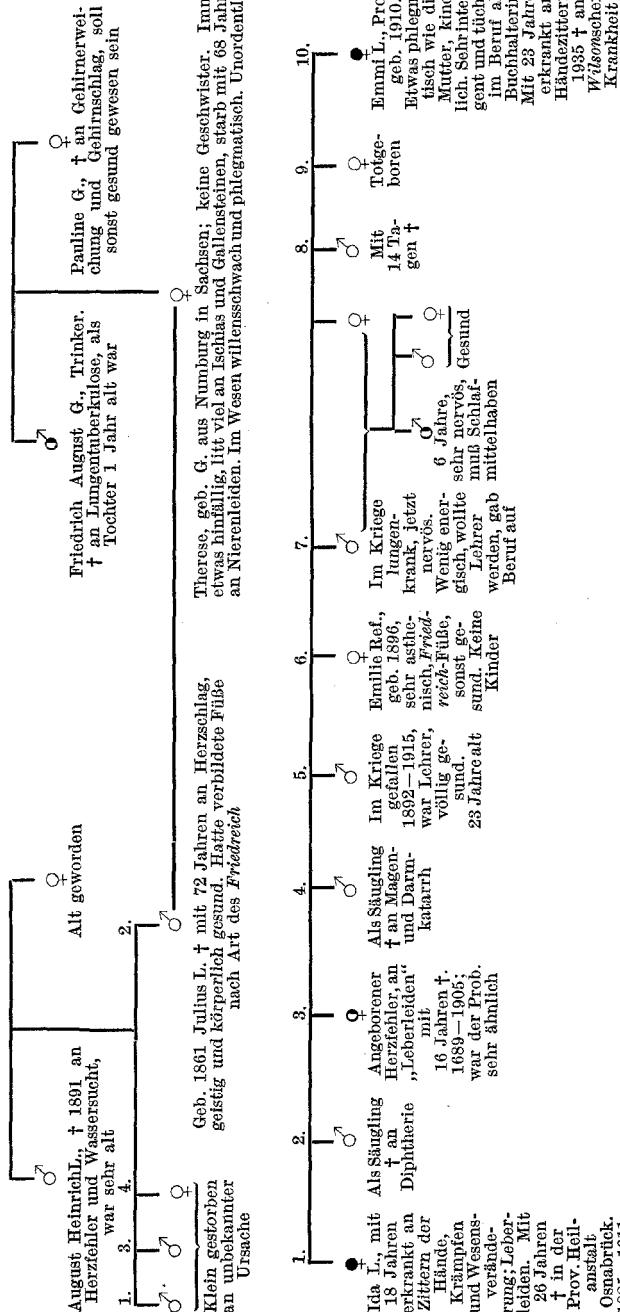
Ida L., Tochter eines Lokomotivführers aus Sachsen, geboren 1885, entwickelte sich in der Kindheit körperlich und geistig normal; die Schulleistungen waren gut. Im 16. Lebensjahr erkrankte sie an Bleichsucht und sehr heftigen Rückenschmerzen. Die Menstruation blieb seitdem unregelmäßig. Kurze Zeit später soll sie einen starken Schrecken erlitten haben. Im 19. Lebensjahr wurde eine nur vorübergehende Schwäche und Steifigkeit des rechten Beines bemerkt. Nach einem Krampfanfall im 21. Lebensjahr Wesensveränderung; undeutliche Sprache, zeitweise Sprachunfähigkeit, das Anstandsgefühl ging verloren, die Kranke verunreinigte häufig Bett und Zimmer. Sie war zu jeder Tätigkeit unfähig. Es stellten sich immer stärkere Gangstörungen ein; im April 1910 Überführung in die Osnabrücker Anstalt. Die Kranke zeigte bei der Aufnahme erhebliche Demenz und Mangel an Krankheitseinsicht.

Aus den *neurologischen* Befunden ist hervorzuheben: Der Mund steht halb offen, es läuft dauernd Speichel ab. Die Zähne sind sehr defekt. Der Leib ist weich, ohne Resistenzen. Die Reflexe sind überall lebhaft, der Tonus der Muskulatur ist erhöht. Beiderseits Fußklonus; Babinski, Oppenheim negativ. Gang ataktisch, spastischparetisch, Romberg positiv, Intensionstremor, tonlose Sprache.

Sie ist meist heiterer Stimmung, zuweilen schreit sie nachts laut auf, dann wieder kindisches Lachen und unverständliches Lallen. Sie macht keinen Versuch, selbständig zu essen. Ein halbes Jahr ante exitum mehrfache Zuckungen der rechten Gesichtsseite und des rechten Armes. Sprache unverständlich, kurz vor dem Tode Fieber ohne objektiven Befund. Die *Sektion* ergab: Milzhypertrophie, Nierenschwellung mit Epithelverfettung, Myokardverfettung, Schrumpfleber, derb-knotige Cirrhose. — Gehirn im ganzen verkleinert (1010 g), mikroskopisch: Herdartiger atrophischer Prozeß der Rinde, besonders des Stirnhirns, schwächere Atrophie des Kleinhirns und der zentralen Ganglien. (Näherer Befund bei Yokohama und Fischer.)

Zufälligerweise hatten wir Gelegenheit, wichtige weitere Feststellungen über das Leiden der Familie dadurch zu machen, daß am 19. 10. 1935 die jüngste Schwester der Ida L., Emmi L., mit einem *Parkinson*-ähnlichen Bilde in die Klinik eingeliefert wurde. Da die Angaben der Kranken und einer älteren Schwester Emilie über die Familiengeschichte zunächst sehr unzulänglich waren — es hieß lediglich, die älteste Schwester sei an Krämpfen gestorben —, wurde die Verwandtschaft bei dem nicht selten vorkommenden Namen zuerst nicht erkannt. Das Krankenblatt der Osnabrücker Anstalt über jene ältere Schwester brachte die Aufklärung. Es erwies sich (s. den Stammbaum), daß die beiden nunmehr an *Wilsonscher* Krankheit erkrankten Schwestern das erste und letzte Kind einer 10köpfigen Geschwisterreihe sind mit einem Altersunterschied von 25 Jahren. Da Emmi L. bei dem Tode der Ida kaum 1 Jahr alt war — bei der Aufnahme war sie 25 Jahre —, ist es verständlich, daß sie selbst über die Krankheit der Schwester keine Angaben machen

I. Stammbaum L.



konnte. Wir lassen jetzt die Krankengeschichte der *Emmi L.* in ihren wichtigsten Punkten folgen:

25 Jahre alt. 1918, im 8. Lebensjahr, schwere „Grippe“, bei der sie einige Tage lang ohne Unterbrechung schlief. Menarche im 14. Lebensjahr, Menses stets unregelmäßig und sehr schwach. Sehr gute Schulzeugnisse; nach der Schulentlassung mit viel Eifer als Kontoristin tätig. Im Wesen immer etwas „kindlich“. — Beginn des Leidens 1933 mit allgemeiner Körperschwäche und Gewichtsabnahme. Dabei fingen die Hände an zu zittern, so daß das Schreiben Mühe machte. Gelegentlich traten ziehende, ischiasähnliche Schmerzen im rechten Bein auf, häufiger Kopfschmerzen in der Stirngegend. In der Folgezeit wurde auch der Gang unsicher, das Schreiben unmöglich. Eine Atropinkur, die der Hausarzt verordnete, wurde sehr schlecht vertragen. Das Zittern der Hände nahm noch zu. Seit 1935 hält sie den Mund leicht geöffnet und leidet unter vermehrtem Speichelfluß. Oft muß sie gegen ihren Willen und ohne Grund „schrecklich lachen“, worunter sie sehr leidet. Im übrigen soll sie im Verlaufe der Krankheit keine Wesensauffälligkeiten gezeigt haben.

Befund: Asthenisches Mädchen von fast infantilem Körperbau; starke allgemeine Abmagerung. Das Gesicht ist deutlich amimisch, der Mund steht halb geöffnet; vermehrter Speichelfluß. Die Cornea weisen bei Spaltlampenuntersuchung in der Augenklinik keinen Cornealring auf. An beiden oberen Extremitäten besteht ein grobschlägiges Schüttelwackeln mit großen, ungleichförmigen, arhythmischen Exkursionen. Bei Bewegungsversuchen, z. B. beim Schreiben, Zunahme der Hyperkinesien. Ausgesprochener Rigor aller Extremitäten. Gang in lordotischer gebundener Haltung, ausgesprochen ataktisch, Romberg positiv, sehr lebhafte Reflexe. Häufig beobachtet man ohne Anlaß auftretendes Zwangslachen, sonst zeigt sie, abgesehen von gewissen infantilen Zügen, keine psychischen Abweichungen; keine Intelligenzdefekte. Im Umgang mit den Mitkranken ist sie sehr vergnügt und euphorisch; nur gelegentlich klagt sie über Heimweh. Sie leidet hauptsächlich deshalb unter ihrer Krankheit, weil sie ihren Beruf, an dem sie sehr hängt, aufgeben mußte. Daß sie im allgemeinen psychisch wenig verändert ist, geht schon daraus hervor, daß sie bis auf einige Tage vor dem Tode auf der offenen Nervenabteilung gehalten werden konnte. Die Encephalographie ergab eine vermehrte Oberflächenzeichnung im Stirnhirnbereich und einen mittelgradigen Hydrocephalus internus. Bei der in der medizinischen Klinik durchgeföhrten Untersuchung fand sich eine sichere Lebercirrhose mit deutlicher Milzhypertrophie ohne Ascites. Im Urin Urobilinogen stark vermehrt, Indican positiv, im Blut Leukopenie, 3200 Leukozyten, Hämoglobin 65 %. Die Blutzuckerkurven nach Lävulose bzw. Traubenzuckerbelastung zeigten ein verzögertes Ansteigen und Absinken des Blutzuckergehaltes, außerdem war der Leukocytenanstieg nur geringgradig und flüchtig. Der Nüchternblutzuckergehalt war normal. Gynäkologisch wurde eine Hypoplasie des Uterus bei sonst normalen Verhältnissen gefunden.

Aus der Zeit der weiteren Beobachtung bis zum Tode am 8. 2. 36 ist hervorzuheben, daß zweimal ein plötzlicher Temperaturanstieg bis auf 39° beobachtet wurde ohne faßbare Ursache. Leukozyten wie bisher 3200. Die Kranke lag in dieser Zeit völlig apathisch da, reagierte wenig auf Anruf und sprach spontan überhaupt nicht. Bei dem zeitweise lebhaften Mienenspiel bestand der Verdacht, daß es sich um eine vorwiegend artikulatorische Sprachstörung handele. Im Anschluß an die Fieberanstiege trat vorübergehend kaffeesatzartiges Erbrechen auf. Die Sprache wurde im Anschluß daran vorübergehend völlig unverständlich, die Hypertonie der Extremitäten hatte deutlich zugenommen. Nach einer vorübergehenden Remission, die vor allem psychisch bedingt zu sein schien — die Kranke durfte die Weihnachtstage zu Hause verleben —, verschlechterte sich der Zustand Ende Januar 1936 ganz akut. Es stellten sich Schluckbeschwerden ein, das Sprechen

wurde fast unmöglich. Bei gleichzeitiger weiterer Zunahme des Rigor der Extremitäten trat galliges Erbrechen auf. In psychischer Beziehung waren jetzt deutliche Anzeichen einer zunehmenden Demenz vorhanden. Die Kranke zeigte außer den häufig beobachteten Zwangsaaffekten keine Gefühlsregungen; auch beim Besuch ihrer Schwester äußerte sie ganz im Gegensatz zu früher keine Freude über das Wiedersehen, noch Trauer über ihren Zustand. 8 Tage vor dem Tode traten klonisch-tonische Zuckungen der ganzen rechten Körperseite auf. Der Kopf wurde im Sinne des Torsionsspasmodus nach rechts verdreht und gleichzeitig nach hinten in die Kissen gebohrt, die Augen gingen in grobschlägigen nystagmusartigen Bewegungen nach rechts. Das Bewußtsein war erhalten. Lichtreflex prompt. In der Zwischenzeit zwischen den Krämpfen bestand lange anhaltendes Würgen und Erbrechen. Unter Ansteigen der Körpertemperatur ergriffen die Zuckungen zunächst den ganzen Körper, um dann, vielleicht nach Luminal- und intravenöser Traubenzuckerabfolge, langsam abzuklingen. Durch allmählichen Kräfteverfall Tod am 8. 2. 36. Die Sektion ergab eine typische Lebercirrhose mit Milzhypertrophie und einen für *Wilsonsche* Krankheit typischen Gehirnbefund: Allgemeine Atrophie des Gehirns (Gewicht 960 g), besonders der frontalen Partien, Verschmälerung der Stammganglien mit besonderer Beteiligung des Putamen und Nucleus caudatus. Es wird an anderer Stelle darüber noch näher berichtet werden.

II. Es folgt jetzt die Beschreibung der Erkrankung zweier *Brüder*, die in der Zeit von 1935—1936 hier beobachtet wurden und deren Krankheitsbild wegen der Verschiedenartigkeit des klinischen Verlaufs und der psychischen Abweichungen und durch nahe Verwandtschaft des klinischen Bildes zu einer degenerativen Erkrankung bei dem einen der Brüder besonders bemerkenswert ist.

Gerhard S., 20 Jahre, der jüngere der beiden Brüder, wurde im Januar 1935 unter der Diagnose „spätencephalitischer Parkinsonismus“ in die Klinik aufgenommen. Die vom Vater erhobene *objektive Anamnese* ergibt: G. hatte als Kind englische Krankheit, er lernte erst mit 3—4 Jahren laufen und sprechen. Sonst keine Kinderkrankheiten. Schulleistungen von Anfang an sehr schlecht; er blieb 3mal sitzen. Nach der Schulentlassung arbeitete er in einer Spinnerei, wo er im 15. Lebensjahr einen Betriebsunfall dadurch erlitt, daß er mit der linken Hand in eine Spule geriet. Er behielt davon eine erhebliche Versteifung der Finger der linken Hand zurück. Im 16. Lebensjahr machte der Kranke eine „Grippe“ mit hohem Fieber durch, bei der er über Kopfschmerzen klagte und „großes Schlafbedürfnis“ zeigte. 2 Jahre später erlitt er „einen Zusammenbruch“, der die Aufnahme in das Krankenhaus Gronau erforderlich machte. Er war schlapp und appetitlos; die Hände, vor allem die rechte Hand, begannen zu zittern, so daß er Gegenstände fallen ließ. Außerdem fiel eine gewisse steife Haltung der Hände auf; es bestand starker Speichelfluß. Der Zustand wurde allmählich ausgeprägter, die Steifigkeit der Hände übertrug sich auf den ganzen Körper, der Gang wurde langsam und unsicher. Außer über Kopfschmerzen äußerte der Kranke von sich aus keinerlei Klagen.

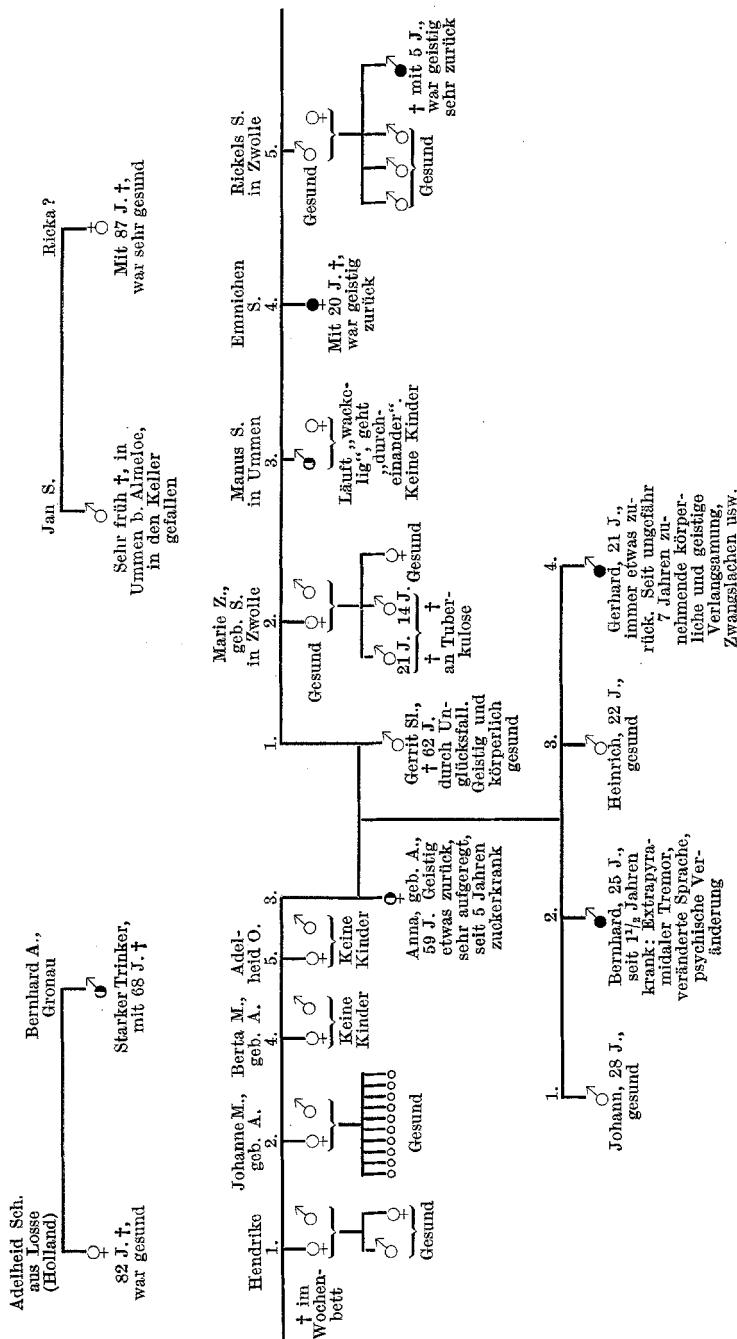
Befund: Bei der ersten Untersuchung des Kranken Januar 1935 fällt zunächst die vollkommen dystonische Sprache auf, dabei eine hochgradige mimische Starre. Das Gesicht zeigt deutlichen Salbenglanz, ist glatt und faltenlos; aus dem leicht geöffneten Mund fließt dauernd Speichel. Der Gesichtsausdruck ist hilflos und ausdrucksarm und gleicht ganz dem eines Spätencephalitikers im vorgeschrittenen Stadium. Die Zunge wird nur mühsam vorgestreckt und zeigt myoklonische Zuckungen. In der linken Ellenbeuge und am linken Unterarm großflächige Hautnarben. Erhebliche Atrophie der Unterarm- und Handmuskulatur links; tendogene Kontraktur aller Finger. Stark ausgeprägter Rigor der oberen Extremitäten, rechts mehr als links. Die Arme werden im Ellenbogengelenk rechtwinklig gebeugt

gehalten und zeigen keine Mitbewegungen beim Gehen. Es besteht zuweilen, besonders bei Bewegungen, ein leichter, mittelschlägiger Tremor der rechten Hand, ebenso ein leichter Tremor des linken Daumens. Untere Extremitäten: Ausgesprochener Rigor, beiderseits sehr lebhafte Reflexe, Spontan-Babinskistellung beiderseits, Babinski'scher Reflex negativ, trophische Störungen an den Zehennägeln. Gang: Breitbeinig in gebundener Haltung, unsicher. Deutliche Propulsion. Psychisch fällt eine erhebliche geistige Beschränktheit neben allgemeiner Verlangsamung auf, dabei ist G. ausgesprochen affektlabil, lacht und weint fast zwangsmäßig, ohne besonderen Grund in kurzen Abständen. Leberfunktionsstörungen wurden bei der ersten Aufnahme nicht festgestellt, allerdings auch keine besonderen Untersuchungen in dieser Richtung angestellt, da bei der scheinbar negativen Heredität, der Anamnese und dem zunächst negativen Hornhautbefund die Diagnose eines spätencephalitischen Parkinsonismus gesichert schien. Die Leukozytentzahl war nicht vermindert, der Kranke, der vorübergehend zu Hause war, dann aber wegen zunehmender geistiger Störungen in die Heilanstalt Lengerich überführt werden mußte, wurde im April 1936 noch einmal zur Untersuchung in die Klinik aufgenommen. Der jetzt erhobene neurologische Befund zeigte insofern Änderungen, als die allgemeine Versteifung deutliche Fortschritte gemacht hatte, während keine Hyperkinesien mehr nachweisbar waren. Die Sprache war völlig dysarthrisch und unverständlich. Sie erfolgte nur unter stärkster motorischer Anstrengung des Kranken in abgehackten Wortrudimenten. In psychischer Hinsicht war eine deutliche Hemmungslosigkeit und läppische Verblödung nachzuweisen. Der Kranke störte durch lautes Schreien die Unterhaltung der Mitkranken oder suchte ihnen in kindischer, manchmal auch böswilliger Weise einen Streich zu spielen. Während der Visite brach er fast regelmäßig in ein zwangsmäßiges, anhaltendes Lachen aus. Er zeigte fast pathologische EBlust und sexuelle Übererregbarkeit. Die Augenuntersuchung ergab jetzt beiderseits einen deutlichen *Kayser-Fleischerschen* Hornhautring. Im Blut war jetzt, wie im Falle Emmi S., eine Leukopenie von 3600 vorhanden; doch fand sich bei der *Widalschen* Probe nach Milzzufuhr eine normale Verdauungsleukocyte. Die Zuckerprobe nach *MacLean*, wobei der Versuchsperson 50 g Glucose nüchtern gegeben werden, ergab einen pathologisch zu wertenden Anstieg des Blutzuckers um 32 mg-%. Erst nach 1½ Stunden — normalerweise nach ½ Stunde infolge Glykogenanbaues der normal arbeitenden Leber — war der normale Blutzuckerwert wieder erreicht. Der Bilirubingehalt des Blutes betrug 0,43 mg-%. Cholesterin in Blut und Liquor war vermehrt. Bei dem jetzt nachweisbaren Hornhautring und der sicheren Leberfunktionsstörung mußte die ursprüngliche Diagnose revidiert werden.

Es handelt sich um die seltene, völlig akinetische Form der *Westphal-Wilson'schen* Pseudosklerose, zumal die Krankheit des um dieselbe Zeit beobachteten Bruders Bernhard ohne allen Zweifel in diese Gruppe gehört. Jedoch war das Krankheitsbild bei diesem in bezug auf Verlauf und Entwicklung von dem des Bruders *Gerhard* durchaus verschieden.

Bernhard S.: Aufnahme des 25jährigen Kranken am 24. 3. 36. Die Mutter gab bei seiner Einlieferung in die Klinik an, daß der Vater an den Folgen eines Unglücksfalles kürzlich gestorben sei; sie selbst, die Mutter, sei zuckerkrank. Außer den Söhnen Bernhard und Gerhard habe sie noch zwei Söhne, die geistig und körperlich vollkommen gesund seien. Fehl- oder Frühgeburten habe sie nicht durchgemacht. Die Mutter war offenbar geistig beschränkt, in ihrer Kleidung etwas nachlässig; sie zeigte ein fahriges Wesen. Eine Schwester ihres Mannes sei geistes schwach gewesen, ebenso wie ein Sohn des Bruders des Vaters. Erstere sei mit 20 Jahren, letzterer als 5jähriges Kind verstorben. Ein Bruder ihres Mannes läuft „wackelig“; er geht „durcheinander“. Näheres darüber sei nicht bekannt (s. den

II. Stammbaum S.



nebenstehenden Stammbaum). Von früheren Krankheiten des B. ist nichts bekannt, er lernte rechtzeitig laufen und sprechen, in der Schule blieb er zweimal sitzen, weil er schlecht rechnen konnte, sonst sei er durchschnittlich begabt gewesen. Nach der Schulentlassung wurde er Weber; er war sportlich sehr geschickt, z. B. ein tüchtiger Boxer. Erst im Februar 1935 begannen Zitterbewegungen der Hände und des Kopfes. Das Zittern nahm allmählich an Stärke zu, dabei bemerkte man, daß er den Kopf des öfteren hin und her warf. Es fiel weiter auf, daß er äußerst reizbar und aufgereggt wurde. Bei den kleinsten Ärgernissen begann er stärker zu zittern. Störungen des körperlichen Befindens wurden nicht beobachtet. Eine Grippe oder eine andere fiebige Erkrankung hat er nicht durchgemacht.

Befund: Groß, asthenisch, guter Allgemeinzustand. Kyphose der unteren Brustwirbelsäule, ausgesprochene Hypomimie des Gesichtes, geringe Vergrößerung der Milz, keine deutliche Lebvergrößerung; prompter, aber wenig ausgiebiger Lichtreflex, Cornealring beiderseits deutlich vorhanden. Dauerndes, heftiges grobschlägiges Schüttelwackeln der Hände und Arme, das besonders bei leichter Aufregung Erschütterungen des ganzen Körpers hervorruft. Die Hyperkinesie ist am stärksten am linken Arm ausgeprägt, wo sie besonders in Form eines unrythmischen, aber in der Stärke gleichmäßigen Tremors mit Seitwärts-Auswärtsfahren auftritt, das wiederum von mehr choreiformen Schleuderbewegungen des ganzen Armes überlagert wird. Zwischendurch wahllose Torsionsbewegungen. An den unteren Extremitäten zur Zeit keine deutliche Tonussteigerung nachweisbar. Lebhafte Reflexe, Kniehakenversuch sicher. Sehr lebhafte vasmotorische Erregbarkeit und mechanische Muskelerregbarkeit. Die Sprache ist deutlich dysarthrisch und monoton, aber viel weniger stark als bei dem Bruder.

Psychisch: Zunächst euphorisch-zutraulich und zufrieden, gelegentliche Andeutungen von Zwangsauffällen, in der Folgezeit zunehmende Reizbarkeit und ausgesprochene Affektinkontinenz. Schlägt in einem Zornesausbruch einen Stuhl zu Boden, droht dem Pfleger, er werde ihn mit einem anderen Boxer überfallen, wenn er erst entlassen sei. Versucht im Augenblick höchster Erregtheit zweimal, sich ein Tuch um den Hals zu drehen. Zeitweise echt depressiv, äußert gelegentlich, man solle ihm eine Spritze geben, daß er weg wäre. Er wisse, daß er unheilbar krank sei, er könne diesen Zustand nicht mehr ertragen. Während der letzten Wochen der Beobachtung machte die depressive Verstimmung einer rein manischen Platz. Er schmückte sich wie ein Indianer, lief stolz vor allen Kranken und Besuchern im Garten umher und prahlte damit, daß er es bei den Frauen besonders gut heraus habe.

Im Blutbild fand sich eine Leukopenie von 3600, der Liquorbefund sowie die Cholesterinwerte in Blut und Liquor waren normal. Der Bilirubingehalt des Blutes betrug 0,48 mg-%. Die MacLeansche Probe ergab auch hier einen beschleunigten und übermäßig starken Anstieg des Blutzuckerwertes. Bei der Widalschen Probe blieb der normale Leukozytenanstieg aus, es fand sich sogar eine Andeutung eines Leukozytenturzes.

Auch dieser Patient mußte einer Anstalt (und zwar der Anstalt Marienthal in Münster) zugeführt werden.

III. Als dritter Fall soll ein Geschwisterpaar beschrieben werden, wovon der Bruder unter den Namen Heinrich Wild in der Literatur bereits bekannt ist¹. Die Krankheitsgeschichte soll hier kurz im Auszug wiedergegeben werden.

Heinrich W., 25 Jahre, Aufnahme in die Klinik 1929. Der Kranke führt sein Leiden auf 4 harmlose Unfälle zurück, die er im Verlauf des Jahres 1928 gehabt

¹ Kehler: Arch. f. Psychiatr. 91, 225.

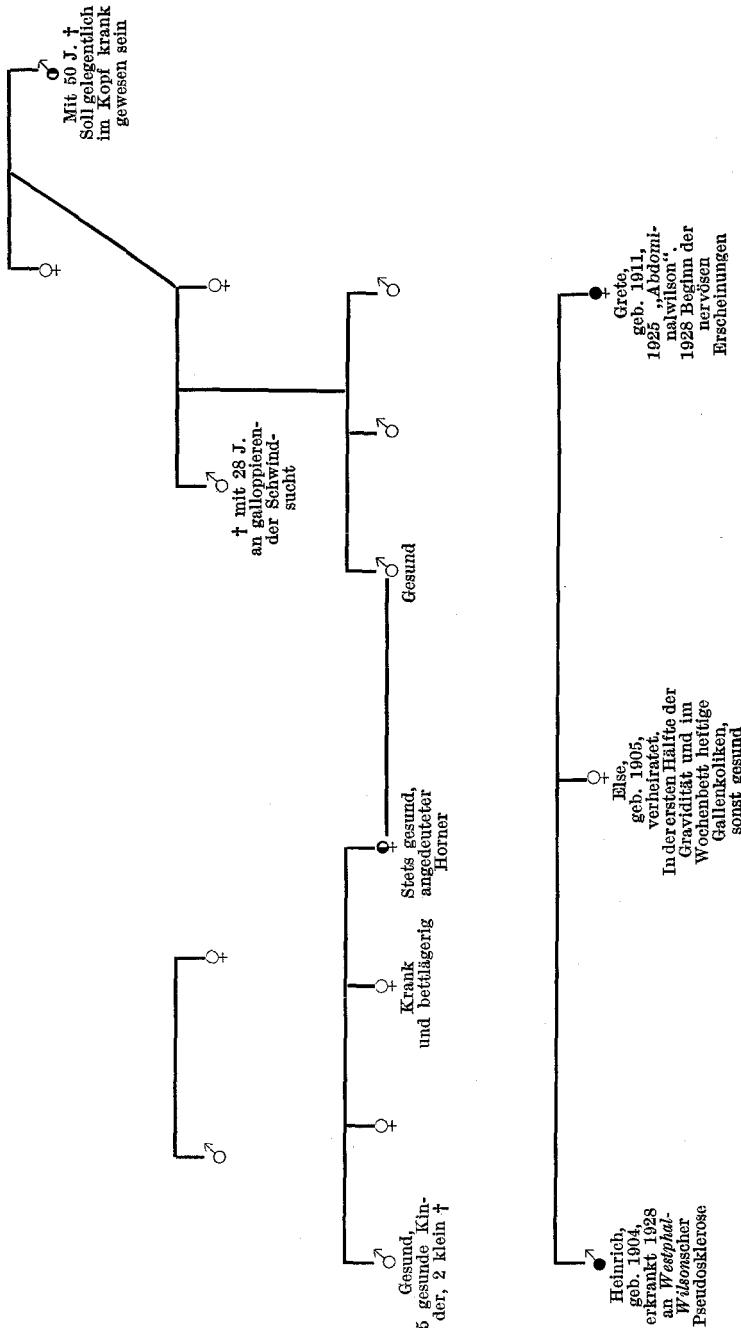
haben will. Bei dem ersten Unfall, Januar 1928, habe er durch Fall in einen Brunnen einen sehr heftigen Schrecken erlitten und lange Zeit danach am ganzen Körper gezittert. Er konnte zunächst weiter arbeiten; erst nach 2 Tagen habe sich Zittern der linken Hand, Zucken in den Beinen und Müdigkeit eingestellt. Nachdem ihm bei einem 2. Unfall ein Stahlsplitter auf die rechte Hand fiel, begann angeblich auch diese zu zittern.

Bei der ersten neurologischen Untersuchung des W. im Mai 1928 in Bielefeld wurde außer dem Zittern noch Maskengesicht und Speichelfluß festgestellt. 3 Monate später, durch einen erneuten Schrecken, wurde das Zittern angeblich so schlimm, daß W. die Arbeit vorübergehend unterbrechen mußte. In der Folgezeit stellten sich auch Sprachstörungen ein. Aus der Familienanamnese ist, abgesehen von der Krankheit der Schwester Grete (s. unten), hervorzuheben, daß eine zweite Schwester lange Zeit unter Gallensteinkoliken zu leiden hatt, im übrigen aber gesund ist. Der Vater des Vaters starb an „galoppierender Schwindssucht“, der Vater des Vaters der Mutter soll zeitweise nervenkrank gewesen sein (s. Stammbaum III).

Befund: Kräftiger Mann, mittlerer Ernährungszustand. Am Kopf zeitweilig Verneinungstremor. *Fleischerscher Hornhautring*, links mehr als rechts, deutlich vorhanden. Bei nach vorn ausgestreckten Händen zittert die rechte Hand im Handgelenk grobschlägig im Sinne einer Beugung und Streckung, die linke Hand mehr im Sinne der Ab- und Adduktion. Bei längerem Vorstrecken geht der Tremor der linken Hand in eine rotierende Bewegung über, an der sich der ganze Arm beteiligt. Lebhafte vasomotorische und mechanische Muskelerregbarkeit. An den unteren Extremitäten Motilität und Reflexe nicht pathologisch verändert. Sprache etwas verlangsam, eigentlich vibrierend, nicht verwaschen. Im Urin fand sich eine dauernd vermehrte Urobilinogenausscheidung. In psychischer Hinsicht zeigte W. in der Zeit des hiesigen Aufenthaltes keine Wesensveränderung, abgesehen davon, daß hinsichtlich der erlittenen Unfälle eine psychogene Wesenseinstellung deutlich war. Der spätere Verlauf der Krankheit, der uns nur aus Erzählungen der Schwester bekannt geworden ist, war folgender: Stark und relativ schnell zunehmende Versteifung. Er konnte keine Gegenstände mehr anfassen und mußte gefüttert werden. Der Speichel lief ihm aus dem Munde, und die Augen standen so, daß er „wie blöde“ guckte. Im März 1930 erlitt er mit dem Fahrrade auf unbekannte Weise einen Schädelbruch. Er wurde bewußtlos aufgefunden und starb einen Tag nach dem Unfall an einer Hirnblutung. Die auf Veranlassung der Anstalt Bethel von *Spielmeyer* durchgeführte mikroskopische Untersuchung des Gehirns ergab eine Ausstreuung zahlreicher, den *Alzheimerschen Gliazellen* ähnlicher, wenn auch kleinerer Elemente, besonders im Striatum. Die Wilsonkomponente (Status spongiosus, mesenchymale Proliferation) war nirgends angedeutet. An der Leber fanden sich keine Veränderungen, wenigstens nicht in dem nach München eingeschickten Stückchen.

Die 7 Jahre jüngere Schwester des Heinrich W., Grete W., 1911 geboren, wurde in den Jahren 1931/32 in der Klinik untersucht und beobachtet. *Kehrer* stellte die Kranke bei einer Münsterer medizinischen Gesellschaft 1932 vor (Med. Klin. 1932). Die Vorgeschichte lautet folgendermaßen: Als Kind war sie nicht krank. Die geistige Entwicklung war normal. Im 14. Lebensjahr lag sie längere Zeit im städtischen Krankenhouse Bielefeld wegen Typhusverdacht. Bei leicht erhöhter Temperatur litt sie an Kopfschmerzen, Leibbeschwerden und Erbrechen. Es bestand eine auffällige Leukopenie (2000 Leukocyten) und eine dauernde Urobilinogenvermehrung. Diazoreaktion negativ; der Typhusverdacht konnte nicht bestätigt werden. Menarche mit 16 Jahren. Nach einer Blinddarmoperation im 17. Lebensjahr trat die Regel nur noch in großen, unregelmäßigen Abständen auf. Kurz nach der Operation stellten sich leichte Zitterbewegungen der rechten Hand ein; innerhalb einiger Monate wurde das Zittern so stark, daß sie z. B. keine Tasse zum Munde führen konnte.

III. Stammbaum Wild.



Wenn sie schwerere Gegenstände anfaßte, ließ das Zittern nach. 1929 Krankenhausaufnahme wegen des Zitterns, das letzte Mal dabei „Blutleere des Gehirns.“ Sie hatte einen Zustand, in dem sie wohl alles hören, aber selbst nicht antworten konnte, „die Zunge war ganz dick“. Dabei litt sie an heftigen Kopfschmerzen mit Schwindelgefühlen. Beim Versuch aufzustehen, fiel sie meist nach rückwärts zu Boden. In Verbindung mit dem Schwindel trat auch bei nüchternem Magen Erbrechen auf. 1931 machte sich in zunehmendem Maße Zittern des Kopfes und auch der Beine bemerkbar. Die Sprache wurde stockender und langsamer. Der Schlaf ist unruhig; sie spricht im Schlaf oft laut, ohne daß sie davon etwas weiß. Wegen des starken Erbrechens und außerdem wegen heftiger „Stiche im Kopf“, vor allem in der rechten Kopfseite, suchte die Kranke die Klinik auf.

Befund: Kräftiges Mädchen, guter Allgemeinzustand. Acrocyanose der Unterarme und Unterschenkel. Rechte Oberbauchgegend druckempfindlich, Leberrand nicht tastbar. Trigeminus I und II rechts druckempfindlich. An beiden Augen besteht ein deutlicher Cornealring. Dauernder, in der Stärke wechselnder Verneinungstremor des Kopfes, der sich bei Aufregung bis zu stärkstem Schütteln steigert.

Obere Extremitäten: Muskelspannung und grobe Kraft nicht wesentlich verändert. Reflexe sehr lebhaft. Beim Vorstrecken der Hände führt die rechte Hand im Handgelenk grobschlägige, schüttelnde Bewegungen aus, im Sinne einer abwechselnden Beugung und Streckung; geringgradigere Hyperkinesie der linken Hand. Gelegentlich hat die Schüttelbewegung einen mehr rotatorischen Charakter. Beim Fingernasenversuch, rechts mehr als links, großes Intentionswackeln. Bauchdeckenreflexe lebhaft. Untere Extremitäten: Patellarsehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft bis gesteigert, zeitweise mit klonischem Nachschleudern des Beines. Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft. Fußsohlenreflex beiderseits mit lebhafter Fluchtbewegung. Keine pathologischen Reflexe. Muskelspannung vielleicht etwas rigide. Beim Romberg Seitwärtsschwanken und Schwindelgefühl. Vasomotorische Erregbarkeit sehr stark gesteigert. Sprache langsam, zeitweise stockend, zuweilen auch ataktisch. Im Urin starke Urobilinogenvermehrung. Bei der Widalschen Probe fand sich 30 Minuten nach Milchzufuhr ein deutlicher Leukocytensturz von 2600 auf 2000, außerdem eine Verschiebung des Leukozyten-Lymphozytenverhältnisses. Die Leukopenie war auch hier konstant vorhanden. In psychischer Hinsicht erotomanes Verhalten. Sie lief von einem Zimmer zum anderen, um „ihren schönen Körper zu zeigen“. Da sie auch dauernd Exkursionen auf die Männerabteilung unternahm, war Verlegung auf die geschlossene Abteilung erforderlich. Auch dort erzählt sie viel von ihren Liebschaften und prahlte mit ihrer Schönheit. Versucht verschiedentlich, sich nackt auszuziehen, im übrigen zeigte sie sich gutartig und kindlich-anhänglich. Sobald der körperliche Zustand erträglich war, war eine euphorische Stimmung vorherrschend. Die Kranke wurde 1932 auf Wunsch der Eltern nach Bethel verlegt. Aus dem Krankenblatt der Betheler Anstalt ergibt sich: Mehrfach auftretendes Erbrechen. Leichtes Zurücktreten der Schüttelbewegungen. Allgemeinbefinden leidlich. Psychisch ist die Kranke euphorisch bis zur läppischen Albernheit. Hin und wieder Klagen über Schmerzen in der Lebergegend, meistens besteht dabei Erbrechen. 1933 heißt es: Immer heiter und zu allen Scherzen aufgelegt, bei den Mitpatienten sehr beliebt. Keine Klagen mehr über körperliche Beschwerden. Ende 1933: Wird immer läppischer, von der guten Stimmung bleibt nur noch Albernheit über. Januar 1934: Die Kranke sprang in einem plötzlichen Erregungszustand aus dem Bett, lief ans Fenster, sprang von dort aus auf den Hof. Sie wurde im bewußtlosen Zustande aufgefunden und starb kurz danach am Schädelbruch.

IV. Es folgt jetzt die Schilderung des 7. Falles, dessen Zugehörigkeit zur Westphal-Wilsonschen Pseudosklerose bei dem klinisch erhobenen

Befund nicht sicher erwiesen ist. Jedoch deutet ein sich zunehmend ausbildender, wenn auch nicht ganz typischer Hornhautring und die sicher vorhandene Leberfunktionsstörung zum mindesten auf eine nahe Verwandtschaft. Auch die für Wilson von den Autoren geforderte Häufung der Erkrankung innerhalb einer Geschwisterreihe ist vorhanden, während in der Aszendenz kein ähnlicher Krankheitsfall bekannt ist.

Ein Bruder der Kranken starb vor kurzer Zeit im 20. Lebensjahr; seine Krankheit begann vor 7 Jahren mit ähnlichen Erscheinungen wie bei der hier aufgenommenen Kranken. Er besuchte zunächst die Rektoratschule, wo er keine besondere Begabung zeigte, aber leidlich mitkam; die körperliche Entwicklung war bis dahin gut. Vor allem war er sehr munter und lebhaft. Im Anschluß an eine eitrige, fieberrhafte Angina, die dann zweimal kurz hintereinander auftrat, war er zunächst apathisch und unsauber; der körperliche Zustand ging deutlich zurück, der Appetit war vorübergehend sehr schlecht. Es setzte eine fortschreitende Verblödung mit völliger Apathie und Interesselosigkeit ein, gleichzeitig eine Unsicherheit des Ganges. Die Diagnose des Franz-Sales-Hauses Essen, wo er vorübergehend vor 5 Jahren Aufnahme fand, lautete: Spastische Parese und Schwachsinn mäßigen Grades.

Im Befund heißt es: Allgemeine Bewegungsunsicherheit infolge eines allgemeinen Spasmus, links mehr als rechts. Auch die Sprachmuskulatur ist beteiligt; die Sprache ist schwerfällig und langsam. Normale Reflexe, beiderseits Babinski. Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Im Denken verlangsamt und wenig anpassungsfähig, Schulwissen mäßig, im übrigen stark eingeengt, gutartig, harmlos. Leider fehlt uns aus den letzten Lebensjahren des A. ein neurologischer Befund; eine Sektion wurde nicht gemacht.

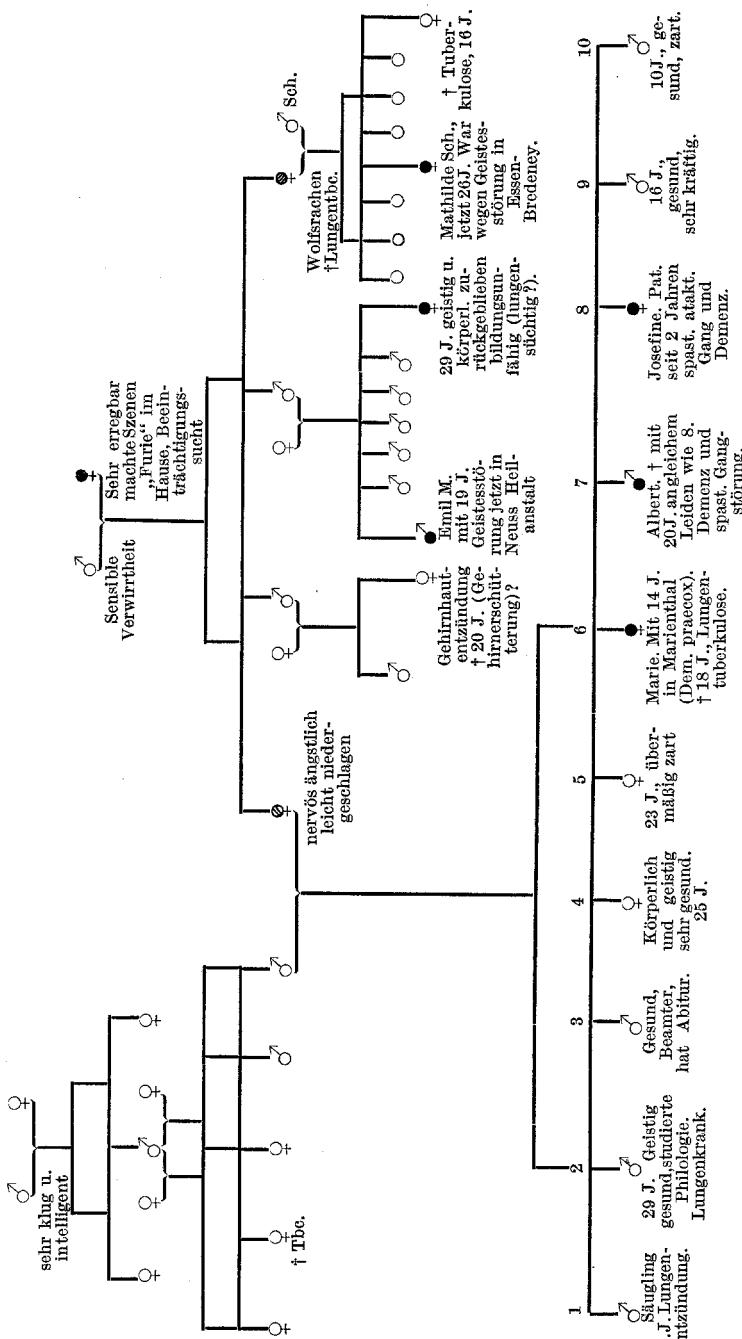
Eine Schwester des Kranken, die 1932 mit 18 Jahren an Lungentuberkulose starb, war im 15. Lebensjahr wegen eines schizophrenen Erregungszustandes in der Heilanstalt Marienthal in Münster. Aus dem körperlichen und neurologischen Befund dieser Kranken sind in der Krankengeschichte dieser Anstalt keine Besonderheiten erwähnt. Die Kranke soll ein sehr begabtes Kind gewesen sein. Während ihrer letzten Lebensjahre soll sie noch etwas eigenartig gewesen sein. Erregungszustände sind aber nicht aufgetreten.

4 ältere Geschwister von 29—23 Jahren waren bisher geistig gesund. 1 Bruder studierte, mußte dann das Studium wegen schwerer Lungentuberkulose unterbrechen, 1 Bruder ist Verwaltungsbeamter, 1 Schwester Fürsorgerin. Auch 2 jüngere Geschwister, 16- und 10jährig, haben bisher keine Krankheitsscheinungen geboten.

In der Aszendenz des gesunden Vaters ist nur zu erwähnen, daß 1 Bruder an Tuberkulose starb, die Familie der Mutter zeigt dagegen eine große Fülle und Mannigfaltigkeit körperlicher und seelischer Störungen. Die Mutter selbst ist etwas ängstlich und nervös, jedoch durchaus als geistig vollwertig zu betrachten. Beachtenswert ist, daß auch die Geschwister der Mutter selbst, abgesehen von geringen Abweichungen (Wolfsrachen einer Schwester und Tuberkulose), gesund sind, während bei den Kindern 2mal Demenz und 1mal Schizophrenie vorkommen. Im einzelnen soll unten weiter auf diese Zusammenhänge eingegangen werden. Die Mutter der Mutter wird als eine hochgradig erregbare Psychopathin bei guter Intelligenz geschildert; der Vater der Mutter als durchschnittlich begabt von normalem Charakter. In seinen letzten Lebensjahren sei er verwirrt gewesen.

Die hier beobachtete Kranke Josephine (siehe den Stammbaum St.) war bei der Aufnahme in die Klinik im April 1936 17 Jahre alt. Die erste körperliche und geistige Entwicklung war normal; die Schulbegabung war mittelmäßig; die Charakterveranlagung gutartig; sie war nie besonders lebhaft. Vor 2 Jahren fiel eine geistige Veränderung an ihr auf. Sie paßte in der Schule nicht mehr auf, wurde auch sonst

IV. Stammbaum St.



etwas stumpf und interessenlos. Im Umgang mit den Geschwistern und anderen Gleichalterigen zeigte sie ein läppisch albernes, zeitweise ein leicht erotisch gefärbtes Verhalten. Der Gang wurde unsicher. Sie stolperte und fiel oft. Die Eltern hatten den Eindruck, daß es sich um die gleiche Erkrankung wie bei dem verstorbenen Bruder handele. Es wurden bei ihr zwei lang andauernde Krampfanfälle mit Bewußtseinsverlust, Zuckungen aller Glieder und Einnässen beobachtet. Diese Anfälle waren von kurzen Pausen, in denen das Bewußtsein zurückkehrte, unterbrochen.

Die Kranke selbst mußte in der Klinik auf die geschlossene Abteilung aufgenommen werden, weil sie durch ihr läppisches Lachen und faxenhaftes Benehmen die anderen Kranken störte. Sie erzählte mit strahlendem Gesicht, daß sie „dumm“ geworden sei, in der Schule nichts mehr behalten habe, so daß sie auf Untertertia sitzen geblieben sei. Sie sei seitdem zu Hause und helfe der Mutter etwas im Haushalt. Bei ihren Erzählungen weiß sie sich vor Freude nicht zu lassen, klatscht in die Hände und stößt eigenartige Zischlaute aus. Auf die Frage, ob sie sich wegen ihrer Krankheit keine Sorgen mache, antwortet sie vergnügt: „Nein, ich bitte zum lieben Herrgott, dann wird es schon anders werden“. Zeitweise höre sie auch Stimmen, vor allem die Stimmen ihrer verstorbenen Geschwister, die ihr allerlei lustige Dinge erzählten. Eine regelrechte Intelligenzprüfung ist bei dem fast hebephrenen Verhalten nicht durchführbar. Die Kranke schweift sofort vom Thema ab und ist nicht zu fixieren. Auch kommt sie zwischendurch mit kindischen Zwischenfragen. Den Ärzten gegenüber tritt eine stark erotische Färbung ihres Wesens zutage. Sie ist lebhaft interessiert, alle Ärzte des Hauses kennenzulernen. Das Schulwissen ist sehr mangelhaft. Sie beherrscht nicht das kleine Einmaleins, behauptet, Bismarck sei deutscher Kaiser gewesen, Napoleon habe die Schlacht im Teutoburgerwald geschlagen usw.

Körperlicher und neurologischer Befund: Sehr großes, kräftiges Mädchen. Blöder, stumpfer Gesichtsausdruck. Dauernde motorische Unruhe.

Leber und Milz sind nicht vergrößert; auch sonst innere Organe o. B. Deutliche Kyphoskoliose der unteren Brustwirbelsäule.

Kopf im ganzen stark klopfempfindlich. Nervenaustrittsstellen sehr druckschmerhaft. Kein Nystagmus; in der rechten Hälfte beider Hornhäute ist ein bläulich-grünlicher Ring deutlich festzustellen.

Oberes Extremitäten: Hypotonie der Muskulatur mit einschießenden Spasmen. Große Kraft gut. Reflexe, links mehr als rechts, sehr lebhaft bis gesteigert. Finger-Nasenversuch beiderseits unsicher.

Bauchdeckenreflexe fehlen.

Unteres Extremitäten: Erhebliche Hypertonie beider Beine, die bald als Spasmus, bald als Rigor bezeichnet werden könnte. Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Beiderseits unerschöpflicher Patellarklonus. Links erschöpflicher Fußklonus. Zeitweise spontan auftretende Kloni. Babinski beiderseits positiv. Rossolimo negativ. Kniehakenversuch beiderseits unsicher. Beim Romberg starkes Schwanken. Gang ausgesprochen ataktisch.

Zur Prüfung der Leberfunktion wurde die Glykogentestprobe nach *Bürger* gemacht: Pro 25 kg Körpergewicht wurden 6—7 E. Insulin nüchtern intravenös verabreicht. Der von *Bürger* für die gesunde Leber geforderte initiale Blutzuckeranstieg durch Glykogenausschüttung aus den Depots der Leber wurde vermißt. Die Blutzuckerbestimmung ergab 5 und 10 Min. nach der Injektion den gleichen Wert wie vorher, bei Kontrolle sogar eine Erniedrigung um 7 mg-%.

Es kann daraus mit Wahrscheinlichkeit auf eine Leberparenchymsschädigung geschlossen werden, zumal Urobilinogen im Urin vermehrt erschien.

Die Encephalographie ergab einen Hydrocephalus externus und internus mit Beteiligung auch des 3. und 4. Ventrikels. Der Liquor- und Blutbefund war normal.

Wenn man die hier mitgeteilten Fälle bezüglich des *psychischen Zustandsbildes* miteinander vergleicht, ergeben sich wesentliche Unterschiede. Bei Emmi L. waren während jahrelanger Krankheitsdauer außer infantilen Wesenszügen, die aber auch schon vor Manifestwerden der Krankheit bemerkt wurden, keine nennenswerten psychischen Veränderungen vorhanden. Wenn man die dargebotenen Charakterauffälligkeiten, eine gewisse Klebrigkeits- und Verlangsamung im Sinne des Pathologischen bewerten will, würde man diese am ehesten als epileptoid bezeichnen. Der *kurz ante exitum* beobachteten scheinbaren geistigen Abstumpfung möchten wir keine Bedeutung beimessen, da sie uns bei nachträglicher Beurteilung mehr ein Ausfluß des beginnenden *Coma hepaticum* zu sein schien. Wenn *Westphal* behauptet, auf Grund seiner Beobachtungen, daß eine Geistesstörung um so weniger hervortrete, je akuter der Krankheitsverlauf sei, so ist diese Behauptung auf unsere Familie L. nicht zutreffend. Die Krankheitsdauer betrug von dem manifesten Beginn des Leidens an —, der latente Beginn liegt sicher weiter zurück, da seit der Pubertät Menstruationsstörungen bestanden —, 3 Jahre. Die ältere Schwester Ida hingegen, bei der die Dauer etwa 4 Jahre betrug, bot als allererste Krankheitserscheinungen psychische Abweichungen, die man ebenfalls als epileptoid auffassen möchte. Auch der Beginn mit einem epileptischen Anfall weist in diese Richtung. Erscheinungen wie allgemeine fortschreitende Verblödung bei gelegentlichen Erregungszuständen, nächtlichem Aufschreien usw. und leichteren epileptoiden Anfällen gehören in das Gebiet der Epilepsie. Die Behauptung *Jacksons*, daß Geistesstörungen eher bei der pseudosklerotischen Form der Erkrankung zutage treten, möchten wir im Hinblick auf die Geschwister L. ebenfalls bezweifeln. Bei beiden müßte nach der Ausdehnung der Lebercirrhose mehr die echte *Wilson*-Form angenommen werden. Das neurologische Bild ist in beiden Fällen sehr ähnlich; und doch bestehen große Unterschiede in der Ausprägung psychischer Störungen.

Das Bild des zuerst beobachteten der Brüder S., Gerhard, sieht in seinem ganzen psychischen Verhalten dem eines Spätencephalitikers derart täuschend ähnlich, daß vom Psychischen aus die Differentialdiagnose nicht zu stellen ist. Es besteht bei ihm eine ausgesprochene geistige Verlangsamung bei einer pathologischen Zudringlichkeit und Dreistigkeit, dabei eine charakteristische Affektlabilität mit Zwangsaaffekten, Abweichungen, die in dieser Vereinigung den typischen Charakter des Spätencephalitikers ausmachen. — Ganz anders ist das von Bernhard S. dargebotene Bild. Während im Anfang der Krankheit auch nur gewisse infantile Züge hervortreten, wie sie vielleicht auf Grund innersekretorischer Entwicklungsstörungen als pathognomonisch anzusehen sind, bildete sich unter unseren Augen ein manischer Zustand mit gelegentlichem Umschlag ins Depressive heraus. Besonders zum Schluß der Beobachtung traten immer mehr expansive Züge hervor: Größen-

ideen, Selbstüberschätzung, völlige Hemmungslosigkeit bis zu gelegentlichen Erregungszuständen. Als Ausfluß echter Depressionen sind die Suicidversuche zu werten. Auch bei den Brüdern S. ist keine Parallele zwischen Krankheitsdauer und der Entstehung psychischer Abweichungen aufzufinden. Bei Gerhard hat man den Eindruck, daß diese zugleich mit dem Beginn körperlicher Störungen des Leidens manifest wurden und sich parallel mit der Ausprägung dieser zunehmend entwickelt haben. Bei B. hingegen, wo im übrigen der Krankheitsverlauf ein ziemlich rapider ist, sind zu Beginn des 2. Krankheitsjahres geistige Störungen in einem Ausmaß vorhanden, daß die Aufnahme in eine Anstalt erforderlich wurde.

Über psychische Abweichungen des H. W. ist uns außer den Angaben seiner Schwester, daß er vor seinem Tode geistig verblödet gewesen sei, leider nichts bekannt. 1 Jahr nach Manifestwerden der Krankheit war er psychisch nicht auffällig, abgesehen von gewissen psychogenen Zügen, die aber wohl unabhängig von dem Leiden durch Rentenbegehrungsvorstellungen zu erklären sind. Bei diesem Kranken ist ferner zu berücksichtigen, daß der Tod durch Unglücksfall den schicksalsmäßigen Verlauf seines Leidens vielleicht nicht unerheblich abkürzte.

Allerdings traten bei der Schwester Grete des Kranken bereits im 1. Krankheitsjahr, wenn man den Ausbruch des „Abdominal-Wilson“, der unten weiter erörtert werden soll, nicht in Betracht zieht, die beherrschenden psychischen Störungen zutage. Es handelte sich um ein hypomanisches Bild, das allerdings in diesem Falle durch eine leichte Demenz und gewisse infantile Züge gegenüber dem Falle B. S. eine Abschwächung zu erfahren schien. Die Erregungszustände waren weniger nachhaltig, Größenideen wurden teils echt erotoman, teils mehr nach Art einer kindlichen Selbstüberschätzung geäußert.

Über Albert St., dessen Krankheit nach 7 Jahren zum Tode führte, steht uns leider nur ein psychischer Befund aus dem ersten Krankheitsjahr zur Verfügung. Es muß damals bereits eine erhebliche Einschränkung des Wissens und des Denkvermögens bestanden haben; im Krankenblatt des Franz-Sales-Hauses heißt es: Im Denken verlangsamt und wenig anpassungsfähig. Leider reicht der Befund nicht aus, die Demenz näher zu klassifizieren.

Bei Josephine St. würde jeder unbefangene Psychiater auf den ersten Eindruck hin geneigt sein, die Diagnose Hebephrenie zu stellen, vorausgesetzt natürlich, daß er den neurologischen Befund nicht kennt. Nach längerer Beobachtung der J. fällt auf, daß die sehr stark fortgeschrittene Demenz in gewissem Gegensatz zu den nicht übermäßig ausgeprägten hebephrenen Charakterzügen steht, obschon die dargebotenen psychischen Abweichungen, die läppische Heiterkeit, das manierete, faxenhafte Gebaren, vor allem auch in diesem Zusammenhang das Auftreten akustischer Halluzinationen, ohne Frage dem psychologischen Zustandsbild der

Hebephrenie zuzurechnen sind. Auch bei J. hat sich der Rückgang der geistigen und seelischen Fähigkeiten gleichzeitig mit der Ausbildung einer charakteristischen Gangstörung allmählich vollzogen.

Zusammenfassend läßt sich auf Grund der Beobachtungen an 8 Fällen sagen, daß bei fast allen Kranken Wesenszüge beobachtet wurden, die auf eine mangelhafte seelische Ausreifung schließen lassen. Diese ist wohl auf cerebral bedingte körperliche Entwicklungsstörungen, für die auch faßbare Anhaltspunkte, u. a. bei Frauen Menstruationsstörungen, vorhanden waren, hervorgerufen. Bei dem Fall Emmi L. möchten wir das Unregelmäßigwerden der Menstruation sogar als erstes Symptom der Pseudosklerose auffassen. Neben jener seelischen Unterentwicklung fand sich bei den Geschwistern St. sowie in dem Fall Ida L. eine vom Beginn der Erkrankung an fortschreitende Demenz, während sich diese bei den Brüdern S. und den Geschwistern Wild später entwickelt, im Fall Emmi L. sogar erst kurz ante exitum auftritt und, wie oben erwähnt, kaum als Demenz bewertet werden kann. Der Fall Emmi L. beweist entgegen der Annahme vieler Autoren u. a. *Thomallas* und *Bolten*, daß auch bei ausgedehnter Stirnhirnatrophie, die sich sogar schon im Encephalogramm bemerkbar macht, psychische Störungen im Sinne der Demenz nur wenig in Erscheinung zu treten brauchen.

Was die übrigen oben geschilderten seelischen Abweichungen angeht, so ist zunächst auffällig, daß bei keinem der 4 Geschwisterpaare die seelische Störung jeweils die gleiche war. Bei den Familien L. und St. kann man die in sehr verschieden hohem Grade vorhandenen Abweichungen mit gewissem Vorbehalt jeweils derselben Gruppe krankhafter seelischer Zustände zuordnen: Die Familie L. zeigt in ihren Abweichungen gewisse Verwandtschaft zur Epilepsiegruppe, während vor allem bei Joseph. St., in geringerem Maße vielleicht auch bei A. hebephrene Züge unverkennbar sind. Die letztere Beobachtung ist um so interessanter, als eine Schwester Maria St. (s. den Stammbaum) im 14. Lebensjahr einen schizophrenen Erregungszustand durchmachte und bis zu ihrem Lebensende eine schizophrene Charakterveränderung aufwies. Auch sonst findet sich im Stammbaum der Familie St. (s. den Vetter Emil M.) eine sichere hereditäre Belastung im Sinne der Schizophrenie. In der Familie W. zeigt nur die Schwester geistige Störungen, die über das mehr oder weniger Gesetzmäßige bei der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose hinausgehen, nämlich echt manische Züge. Ob hereditäre Belastung in diesem Sinne vorliegt, muß offen bleiben, da über die Erkrankung der Urgroßmutter (s. den Stammbaum) Näheres nicht bekannt ist. Bei dem jüngeren der Gebrüder S., Gerhard, besteht von Haus aus eine Debilität, die mit Wahrscheinlichkeit auf hereditäre Belastung von Seiten des Vaters zurückgeführt werden muß. Die bei ihm bestehende Charakterveränderung im Sinne des Parkinsonismus ist für die *Wilsonsche* Krankheit kaum typisch zu nennen. Wenn der Bruder

Bernhard, bei dem doch in gewisser Beziehung die gleiche Erbmasse vorausgesetzt werden muß, wenigstens gerade bezüglich der typischen Erkrankungsbereitschaft, in psychischer Hinsicht völlig andere Aufälligkeiten bietet, so möchten wir daraus den Schluß ziehen, daß solche Störungen keine Symptome der *Westphal-Wilsonschen Pseudosklerose* sind, sondern viel eher annehmen in Analogie zu den verschiedenen psychologischen Zustandsbildern, wie sie z. B. bei den symptomatischen Psychosen gefunden werden, daß die psychischen Bilder vornehmlich von der Art der mehr oder weniger latenten Anlage (im Sinne von *Kleist*) zu psychischen Störungen abhängig sind. In dem von *Bolten* mitgeteilten Fall, wo der *Wilson*-Kranke manische Züge aufweist, leidet der Vater an manisch-depressivem Irresein. Wenn der Verfasser trotzdem die psychischen Störungen auf Veränderungen der Hirnrinde im Verlaufe der Krankheit zurückführen will, so erscheint diese Annahme zweifelhaft. Die Veranlagung zu seelischen Störungen scheint in den *Wilson*-Familien, wie der Fall St. lehrt, in der Anlage nicht an die *Wilson*-Komponente gebunden zu sein. Lediglich in dem Falle Gerhard S., der, körperlich sowohl wie psychisch, das vollkommene Bild des Parkinsonisten bietet, möchten wir annehmen, daß beide Störungen die gleiche anatomische Ursache haben, das eine die Folge des anderen sei. Bei allen übrigen psychischen Störungen glauben wir nicht an eine anatomisch im Rahmen der *Wilsonschen Erkrankung* faßbare Ursache.

Das neurologische Zustandsbild zeigte bei den einzelnen Kranken, wenn man zunächst einmal die gesondert zu betrachtende Familie St. außer acht läßt, zum Teil in den verschiedensten Stadien der Krankheit alle Übergänge von der pseudosklerotisch-hyperkinetischen Form zur reinen Akinesie. Die Geschwister L. zeigen in Übereinstimmung mit der Stadieneinteilung *Lüthys* und *Miskolskys* im wesentlichen die hyperkinetische Form; erst kurz ante exitum bilden sich bei Ida L. Kontrakturen aus, während bei Emmi ein deutlich hypokinetisches Bild vorhanden ist. Daß es bei den Geschwistern zu einer reichlicheren Toxinausschwemmung aus der Leber kurz vor dem Tode kam, darauf deuten bei beiden die unregelmäßigen, sicher hepatogenen Temperaturerhöhungen hin. Die Umstimmung des neurologischen Bildes wäre also auf eine akute Verschlimmerung der Leberaffektion zurückzuführen.

Eine Besonderheit in der ganzen kasuistischen Literatur der *Westphal-Wilsonschen Pseudosklerose* dürfte die hochgradige Verschiedenheit der Erkrankung bei den Brüdern S. darstellen. Es ist keine Familie bekannt, wo diese beiden Extreme des klinisch-neurologischen Bildes in so ausgeprägtem Maße bei Geschwistern vorhanden waren: Akinesie bei G., stärkste Hyperkinesien bei B. Daß es sich bei G. etwa um einen Parkinsonismus handeln könnte, worauf ja die „Grippe“ in der Anamnese hindeutet, wird durch Nachweis des Cornealringes widerlegt. Auch die Annahme eines echten juvenilen Parkinsonismus, der etwa in der *Wilson*-

Familie durch Alternanz der Manifestationen im Sinne von *Kehrer* entstanden wäre, ist dadurch hinfällig. Da ferner nach der Ansicht vieler Autoren, unter anderen *C. und O. Vogts*, die Ausbildung eines Cornealringes eine Leberschädigung notwendigerweise zur Voraussetzung hat, ist die Zugehörigkeit des Falles G. zu der hier besprochenen Krankheitsgruppe um so sicherer erwiesen. Übrigens ist die Lebererkrankung bei G. auch durch die Ergebnisse der Funktionsproben in diesem Falle wahrscheinlich gemacht. Bei G. bestehen zu Beginn der Krankheit geringe Hyperkinesien, im weiteren Verlauf ist nur eine ausgesprochene Rigidität der Muskulatur vorhanden; gerade diese Abweichung fehlt wiederum im Falle des Bruders fast gänzlich, die Bewegungsfähigkeit ist hier lediglich durch den grobausfahrenden, für die *Wilsonsche* Erkrankung typischen Tremor behindert. Nach den Anschauungen der meisten Autoren wird das akinetische Syndrom, worauf z. B. *Miskolsky* an Hand eines in 2 Phasen verlaufenden Falles, einer akinetischen und einer hyperkinetischen Phase, hingewiesen hat, durch Läsion des Pallidum hervorgerufen; die hyperkinetische Bewegungsstörung, wie ja aus den vielfachen Sektionsbefunden der hier besprochenen Krankheit hervorgeht, beruht vornehmlich auf einer Affektion des Striatum. Auf jeden Fall muß bei den beiden Brüdern, auch ohne daß ein Sektionsbefund die Bestätigung geben müßte, die Verteilung der Degenerationsherde im Gehirn bei beiden mit aller Wahrscheinlichkeit eine durchaus unterschiedliche sein. Diese Beobachtung würde die neuerdings von *Stadler* gemachte Behauptung stützen, daß die Ausbreitung und Lokalisation der Toxine im Gehirn bei der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose unsystematisch und für die Diagnostik unwesentlich sei. Die eigentliche Störung besteht nach diesem Autor in der als hereditär anzusehenden funktionellen Lebererkrankung. Eine besondere, für den Verlauf der Erkrankung maßgebliche Konstitution des Gehirns lehnt *Stadler* auf Grund seiner Forschungen ab. Der Fall S. lehrt, daß es eine solche Konstitution selbst innerhalb einer Geschwisterreihe offenbar nicht zu geben braucht.

In dem Falle Gerhard S. möchten wir aus der Anamnese als bemerkenswert noch hervorheben, daß es sich bei der „Grippe“ 2 Jahre vor Manifestation der neurologischen Symptome mit höchster Wahrscheinlichkeit um das Stadium des „Abdominalwilson“ gehandelt hat. Die Angabe über vermehrtes Schlafbedürfnis weist auf einen komatösen Zustand durch Erkrankung der Leber in dieser Zeit hin. In dem Falle Grete W. kann es als gesichert gelten, daß sich unter jener Erkrankung mit Typhusverdacht ebenfalls eine akute Leberstörung verbarg, waren doch charakteristische Anzeichen für eine solche vorhanden: Urobilinogenvermehrung und Leukopenie. Auch im späteren Verlauf der Krankheit machen sich bei dieser Kranken immer wieder neben den neurologischen Abweichungen Leberstörungen, die hier zu galligem Erbrechen führen, bemerkbar,

ein Beweis dafür, daß auch der Leberprozeß nicht zum Stillstand kommt. *V. Braunmühl* fand bei der Sektion seines Falles Leberveränderungen verschiedensten Alters.

Die Erkrankung der Leber an Cirrhose wurde in 3 Fällen, nämlich bei den Geschwistern L. und bei Bernhard S. klinisch auf Grund eines fühlbaren Milztumors sichergestellt, 2mal konnte dieser Milztumor autoptisch bestätigt werden. Bei Gerhard S. und Grete W. war neben dem verdächtigen Ausfall der Leberfunktionsproben eine deutliche Urobilinogenvermehrung im Urin und eine Leukopenie vorhanden, im Falle Josephine St. nur eine Urobilinogenurie. Bei dem Kranken Heinrich W., bei dem autoptisch keine Leberveränderungen gefunden wurden, war die Vermehrung des Urobilinogen im Urin ebenfalls konstant nachweisbar. Bei dieser Tatsache, die mit Sicherheit auf eine mangelnde Aufbaufähigkeit der Leber schließen läßt, möchten wir doch eine Schädigung des Leberparenchyms annehmen. Es besteht ja auch die Möglichkeit, daß zufällig das damals nach München in das *Spielmeyersche Institut* eingeschickte Stückchen Leber gesund war. Die Ansicht *Környeys*, daß es sich bei der Pseudosklerose um eine Systemerkrankung handele, sofern eine Lebererkrankung nicht nachweisbar sei, kann jedenfalls auf unseren Kranken W. keine Anwendung finden, da lediglich eine ziemlich regellose Verstreutung von *Alzheimer-Zellen* im Gehirn gefunden wurde. Im Falle Albert St. wurde eine Stoffwechseluntersuchung leider nicht gemacht.

Gewisse Schwierigkeiten macht die Einordnung der Fälle St. in das beschriebene Krankheitssyndrom. Wohl sind von verschiedenen Autoren Fälle beschrieben worden, die in einem oder mehreren, auch wesentlichen Symptomen von dem klassischen Krankheitsbild abweichen. Erinnert sei nur an die Torsionsdystonien, die von *Hall* zunächst mit einigem Vorbehalt neben die Pseudosklerose gestellt wurden, von *Thomalla* dann auf Grund eines anatomischen Befundes in die Dystonia lenticularis einbezogen werden konnten, von *Munch-Petersen* endlich neben echten *Wilson-Fällen* in der gleichen Familie gefunden wurden. *Bouman* und *Brouwer* rechnen ebenfalls auf Grund pathologisch-anatomischer Beweismittel einen Fall der Pseudosklerose zu, bei dem klinisch eine spastische Paraparese der Beine bestand. Es fand sich mikroskopisch im Gehirn außer typischen Veränderungen im Striatum eine Degeneration der *Betzschen Pyramidenzellen* in der vorderen Zentralwindung. Die Verfasser finden in ihrem Fall Anklänge an die von *Jakob* zuerst beschriebene Erkrankung der spastischen Pseudosklerose, weisen jedoch darauf hin, daß bei dieser Krankheit eine Lebercirrhose bisher nicht beobachtet wurde. Die Geschwister St. zeigen ebenfalls die von *Jakob* für die spastische Pseudosklerose geforderte Trias pyramidaler, extrapyramidaler und psychischer Störungen, die gleichen Veränderungen, wie sie auch später von *Stender* und *Meggendorfer* beschrieben wurden als Symptome

eines schweren Degenerationsprozesses der Hirnrinde und der Stammganglien. Dabei ist im Falle Josephine St. — bei Albert wurden derartige Untersuchungen nicht angestellt, auch wurde leider keine Sektion gemacht — mit großer Wahrscheinlichkeit eine Parenchymenschädigung der Leber anzunehmen. Endlich liefert der, wenn auch nicht sehr ausgesprochene Hornhautring den indirekten Beweis einer vorhandenen Lebererkrankung. Das Encephalogramm ergibt einen Hydrocephalus internus, besonders auch des dritten Ventrikels, was mit gewisser Vorsicht auf eine Degeneration in den Stammganglien schließen läßt. Eine gewisse Zugehörigkeit der Fälle zur *Westphal-Wilsonschen* Krankheit ist damit wohl erwiesen. Die neurologischen Symptome indessen zeigen besonders bei Josephine St. starke Besonderheiten: es überwiegen offenbar mehr noch als bei Albert die pyramidalen Störungen, Hyperkinesien fehlen bei beiden. Das neurologische Bild erinnert in den Hauptmerkmalen auch an das von *Pelizaeus* und *Merzbacher* und später auch von *Bostroem* beschriebene Syndrom. Hier wie dort finden sich Spasmen neben Ataxie bei zunehmender Demenz. Doch fand man dort niemals einen Hornhautring, eine Lebercirrhose wird bisher nicht erwähnt. Unser Fall paßt also insofern nicht in den Rahmen dieser Krankheit, zumal es sich auch nach den Sektionsbefunden von *Bielschowsky*, *Schob* und *Bodechtel* bei der P. M. Krankheit um eine reine Degeneration des Ektoderms mit fortschreitender Entmarkung in den Hemisphären handelt. Bei der diffusen Sklerose finden sich ebenfalls niemals mesodermale Schädigungen, trotzdem bestehen z. B. auch bezüglich der Intelligenzstörungen zwischen den Fällen *Meggendorfer*, *Scholz* und den unserigen unverkennbare Beziehungen, nur daß die Progression bei den Fällen St. sehr viel milder ist. Auch auf Grund des ermittelten Erbganges, der im Falle St. offenbar ein recessiver ist, läßt sich das Krankheitsbild kaum hier oder dort eingruppieren. Es fehlt auf der einen Seite die für die P. M. sche Form der heredodegenerativen Erkrankungen geforderte Geschlechtsgebundenheit, auf der anderen Seite der dominante Erbgang der familiären diffusen Sklerose. Der Fall St., den wir auf Grund des positiven Hornhautringes und der Leberfunktionsstörung der *Wilsonschen* Krankheit zurechnen möchten, zeigt als auffälligste klinische Besonderheit eine Kombination vor allem pyramidaler Bewegungsstörungen mit Leberparenchymenschädigungen. Die verschiedenen Möglichkeiten, wodurch theoretisch der bei den erwähnten Krankheitsgruppen offenbar vorhandene „Polymorphismus“ eine erbbiologische Erklärung finden kann, führt *Kehler* in seinem Referat der vererblichen Nervenkrankheiten aus.

Lüthy erwähnt in seiner Zusammenstellung der Literatur das häufiger beobachtete Vorkommen anderer mesodermaler Degenerationen außer der Lebererkrankung. Von *Urechia* wird ein Fall mitgeteilt, bei dem neben *Wilsonscher* Erkrankung Knochenexostosen gefunden wurden.

Kehrer, neuerdings Runge referieren Fälle aus der Literatur mit abnormer Knochenbrüchigkeit (*Crot, Lauterer*) und schweren Anämien (*Sjöwall* und *Walgren*). Zu derartigen Störungen bei unseren Kranken selbst ist die bei Grete W. beobachtete schwere Akrocyanose der Füße zu rechnen, die bei den Geschwistern St. nachweisbare leichte Kyphoskoliose sowie die bei B. S. vorhandene deutliche Kyphose. Ein sicheres Zusammentreffen fehlerhafter Anlagen liegt in unserem Falle Gerhard S. vor, indem die *Westphal-Wilsonsche Pseudosklerose* einen von Haus aus Debilen betrifft.

In den Familien unserer Pseudosklerotiker finden wir bei vielen ihrer Angehörigen andere degenerative Stigmata bzw. degenerative Erkrankungen auf nervösem oder geistigem Gebiete. In der Familie L., wo in einer 10köpfigen Kinderreihe 3mal die *Wilsonsche Erkrankung* kommt — bei der dritten bereits erwähnten Schwester nehmen wir mit Kehrer einen „*Abdominal-Wilson*“ an —, heißt es von einem Bruder, daß er etwas nervös und wenig energisch ist; das gesteckte Ziel, Lehrer zu werden, gab er ohne besonderen Anlaß auf. Interessant ist, daß eines seiner Kinder im Alter von 6 Jahren bereits derartig „nervös“ sein soll, daß es nachts nur mit Schlafmitteln zur Ruhe kommt. Die noch lebende Schwester aus der Familie L. (Ref.) ist in ihrem Körperbau übermäßig asthenisch; ohne entsprechende neurologische Abweichungen hat sie typische *Friedreich-Füße*, dieselben Füße übrigens, die der sonst ebenfalls gesunde Vater hatte, — die Mutter der Geschwister L. ist nach Beschreibung des Ortspfarrers eine willensschwache Psychopathin; die Angabe der Tochter, daß sie viel an Gallensteinen gelitten habe, läßt keine weiteren Schlüsse zu. Der Vater der Mutter war Trinker, also offenbar wie die Tochter und deren einer Sohn ein willensschwacher Psychopath. Bei dieser Vererbung ist es auffällig, daß die an *Wilsonscher Krankheit* leidenden 3 Geschwister keine psychopathischen Züge aufweisen, während doch mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen ist, daß die Krankheitsbereitschaft durch die Mutter vererbt wurde.

In der Familie S. besteht von beiden Seiten eine Belastung mit Schwachsinn und Psychopathie. Eine Schwester und ein Geschwisterkind des Vaters waren offenbar Idioten und starben vorzeitig, ohne daß etwas Besonderes über die zum Tod führende Erkrankung bekannt wurde, ein Bruder des Vaters, der in Holland wohnt, soll „wackelig“ auf den Beinen sein. Die Mutter ist leicht schwachsinnig und außerdem zuckerkrank, der Vater der Mutter war Trinker. Es besteht also, soweit bekannt, von seiten des Vaters eine Belastung mit Schwachsinn, von seiten der Mutter mit Psychopathie. Es ist möglich, daß sich hier zwei degenerative Anlagen zum Zustandekommen der Pseudosklerose zusammenkoppeln.

In der Familie St. liegt die hereditäre Belastung augenscheinlich auf seiten der Mutter. Es häufen sich hier eine Fülle körperlicher, geistiger

und seelischer Degenerationserscheinungen. Dabei wird der recessive Erbmodus streng innegehalten. Die Überträgergeneration, also die 3 anderen Geschwister der Mutter, sind geistig und seelisch unauffällig, es besteht nur bei der Schwester ein angeborener Körperfehler, nämlich ein Wolfsrachen. 2 Geschwisterkinder sind schwachsinnig, ein Geschwistersohn ist seit Jahren wegen Schizophrenie in einer Anstalt. In der 2. Generation der Ascendenz findet sich wie in den Familien S. und L., hier bei der Großmutter, eine erhebliche psychopathische Charakteranlage. In der Probandengeneration kommen also 2mal Schizophrenie, 2mal Schwachsinn und 2mal Pseudosklerose vor. Die Häufung all dieser Krankheiten in einer einzigen Generation kann nicht als zufällig betrachtet werden; der Erbgang scheint zu lehren, daß gewisse Beziehungen zwischen den einzelnen Krankheitsgenen bestehen, die jeweils eins der manifest gewordenen klinischen Bilder hervorrufen.

Der Stammbaum W. ist sehr lückenhaft. Er beweist jedoch eindeutig den typischen Erbgang der Pseudosklerose, indem hier alle 3 Kinder einer Generation — die vorübergehende Erkrankung einer Schwester könnte man als forme fruste bezeichnen — von derselben hepatogenen Störung befallen sind.

Es bliebe noch übrig, auf einige Besonderheiten in der Art der Vererbung, Auswahl der Geschwister usw. hinzuweisen. In den Familien W. und L. erkrankten das älteste und das jüngste der Geschwister, dabei ist im Falle der Schwester L. besonders zu bemerken, daß zwischen den beiden Schwestern ein Altersunterschied von 25 Jahren bestand, daß bei der Geburt der jüngeren die ältere sich bereits in einer Anstalt befand, wo sie bald darauf starb. Die Erkrankung der jüngeren Schwester Emmi, die schon als Kind das Elternhaus verließ und in eine andere Gegend zog, beweist mit aller Sicherheit, daß Umwelt- und Milieueinflüsse, die durchschnittlich für Geschwister die gleichen zu sein pflegen, hier aus der ätiologischen Betrachtung ausschalten. Eine besondere Kindersterblichkeit findet sich nur im Falle L., eine geringere in der Familie St. In der letzteren Familie ist es aber vielleicht den gehobeneren sozialen Verhältnissen zuzuschreiben, wenn z. B. zwei als übermäßig zart geschilderte Kinder doch am Leben blieben. In den übrigen Familien W. und S. ist die Kinderzahl zu gering, als daß in dieser Hinsicht Schlüsse gezogen werden könnten.

Wendet man nach Kehrer die Weinbergsche Probandenmethode auf die hier mitgeteilten Fälle an, so ergibt sich ein Verhältnis von 9 : 27.

Auffällig an allen 4 Stammbäumen, besonders bei dem Stammbaum St., ist das häufige Vorkommen von *Tbc.*, die hier wieder fast ausschließlich die Probandengeneration betrifft, und zwar in 4 Fällen. Wenn man von der Theorie *Bostroems* ausgeht, der eine primäre Darmschädigung für die *Westphal-Wilsonsche* Pseudosklerose annimmt und andererseits die Bedeutung der enterogenen Tuberkuloseinfektion gerade

im jugendlichen Alter kennt, möchte man hier fast an einen Zusammenhang in der Genese der beiden Krankheiten denken, indem die eine endogene Erkrankung infolge mangelnder Abwehrkraft der Darmschleimhäute und der Leber dem Eindringen von Krankheitserregern Vorschub leistet. Die Häufigkeit der Tuberkulose bei der Schizophrenie, die ja auch als eine Stoffwechselerkrankung gilt, ist ja bekannt.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß bei den 4 an *Wilsonscher Krankheit* leidenden Geschwisterpaaren der Erbmodus der gleiche war, daß ferner die Familienforschung bezüglich der hereditären Belastung eine gewisse Ähnlichkeit in den belastenden Momenten ergab. Diese Tatsache scheint neben den als typisch geltenden Krankheitssymptomen der *Westphal-Wilsonschen Krankheit* die Identität der Erkrankungen zu beweisen. Im neurologischen Befund sowie im psychischen Zustandsbilde treten auch innerhalb der Geschwisterpaare so große Verschiedenheiten auf, daß eine Systemerkrankung nicht angenommen werden kann. Die Verschiedenartigkeit des Verlaufs mag von einer Reihe von Faktoren abhängig sein. Zunächst scheint die mehr oder minder akute Lebererkrankung das Tempo und die Art des Verlaufs zu bestimmen, in zweiter Linie kommt als wesentlicher Faktor für die Entwicklung der Krankheit in Betracht, in welcher exogen und erblich bedingten Gesamtkonstitution der Phänotypus von dem Leiden betroffen wird, welches seine übrigen Erbanlagen sind. Die aus dem Verlauf unserer Fälle zu ziehenden Folgerungen stimmen mit der von *Kehrer, Lüthy, Bostroem* und in besonderem Maße von *Stadler* gehegten Ansicht überein, daß bei der *Westphal-Wilsonschen Pseudosklerose* die Lebererkrankung das Entscheidende sei und das Hereditäre ausmache. Alle Manifestationen im Gehirn sind in ihrer Ausbreitung und Ausprägung von nicht erblichen Faktoren abhängig und also unsystematisch und daher variierend. Die bei der Krankheit beobachteten psychischen Abweichungen sind als Manifestwerden einer bestimmten latenten Anlage zu geistigen Erkrankungen aufzufassen.

Literaturverzeichnis.

- Bielschowsky, M. u. R. Henneberg:* Z. Psychol. **36**, 131 (1928). — *Bielschowsky u. Hallervorden:* J. Psychol. u. Neur. **42**, 177 (1931). — *Bodechtel, G.:* Z. Neur. **121**, 487 (1929). — *Bolten, G. C.:* Nederl. Tijdschr. Geneesk. **68**, H. 11 (1924). — *Bostroem:* Fortschr. Med. **1914**, 208, 238; Neur. Zbl. **37**, 703, 1918; Z. Neur. **100**, 63. — *Bouman, H. u. B. Brouwer:* Psychiatr. Bl. (holl.) **1922**, Nr 5. — *Braunmühl, H. v.:* Z. Neur. **138**, H. 3/4 (1932). — *Bremer, F.:* Arch. f. Psychiatr. **66**, 477 (1922). — *Bumke-Förster:* Leberfunktionsstörungen bei Encephalitis. Handbuch Bd. 13, S. 394. — *Burlage, W.:* Ref. Zbl. Neur. **78**, 544 (1936). — *Curtius:* Die Erbkrankheiten des Nervensystems, 1935. — *Dimitri, V. u. J. Bergonsky:* Enfermedad de Wilson. Buenos Aires 1928. — *Gehuchten, P. v.:* Ref. Zbl. Neur. **69** (1934). — *Gjony u. Schröder:* Revue neur. **63**, 79 (1935). — *Hallervorden:* Zbl. Neur.

59, 270 (1931). — *Hang, K.*: Mschr. Psychiatr. 89, 320 (1934). — *Jackson, A.*: J. nerv. Dis. 49, Nr 1 (1919). — *Jakob, A.*: Z. Neur. 64, 147 (1921). — *Jessen, H.*: Acta Psychiatr. (København.) 2, 3—4 (1927). — *Kehrer, F.*: Arch. f. Psychiatr. 91, 287. — Z. Neur. 129, 488. — Dtsch. Z. Nervenheilk. 83, 201 (1925). — Monographien Neur. 1928, 450. — Nervenarzt 1929, 262. — Dtsch. Z. Nervenheilk. 123, 165. — *Kleiber, R.*: Über die Natur der bei gewissen chronischen Hirnleiden vorkommenden knotigen Lebervänderungen. Inaug.-Diss. 1914. — *Környey, St.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 108 (1929). — *Krabbe, K.*: Pseudosklerose. Kopenhagen 1915. — *Langbein, A.*: Erbarzt 1935, 82. — *Lehoczky, T.*: Arch. f. Psychiatr. 102, 260 (1934). — Arch. f. Psychiatr. 102, 788 (1934). — *Lüthy, F.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 123, H. 3/4 (1931). — *Meggendorfer, F.*: Z. Neur. 128, 336 (1930). — *Merguet-Bassow, L.*: Z. Neur. 108, H. 1/3 (1927). — *Merzbacher*: Zbl. Neur. 32, 202 (1923). — *Miskolsky, D.*: Arch. f. Psychiatr. 97, H. 1, 1 (1932). — *Munch-Petersen, C. J.*: Acta Psychiatr. (København.) 5, H. 4 (1930). — *Oeckinghaus, W.*: Encephalitis epidemica und Wilsonsches Krankheitsbild. Greifswald 1923. — *Pelizaeus, F.*: Arch. f. Psychiatr. 16, 698 (1885). — *Polik*: Psychiatr.-neur. Wschr. 1935 I, 255. — *Pollak, E.*: Z. Neur. 77, 37 (1922). — *Rotter, R.*: Z. Neur. 11, H. 1/2 (1927). — *Runge, W.*: Fortschr. Neur. 1936, H. 4. — *Schenk, W.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 133, H. 3/4 (1934). — *Schob*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 84 (1924). — *Schott, E.*: Dtsch. Arch. klin. Med. 178, H. 1 (1935). — *Scholz, W.*: Z. Neur. 99, 651 (1925). — *Schütte*: Arch. f. Psychiatr. 51, 334 (1913). — *Silbermann, M.*: Mschr. Psychiatr. 89, 214 (1934). — *Sjöwall u. Wallgren*: Acta Psychiatr. (København.) 1935, 435. — *Spielmeyer*: Z. Neur. 32, 203 (1923); 100 (1926). — *Stadler, H.*: Z. Neur. 154, 626 (1936). — *Stefan, H.*: Med. Welt 1935, 752. — *Stender*: Z. Neur. 128, 528. — *Thomalla, C.*: Z. Neur. 41, H. 4/5 (1918). — *Westphal*: Arch. f. Psychiatr. 51, 1 (1913), 81, H. 5. — *Wilson*: Progressive lenticulare Degeneration. Lewandowskys Handbuch Bd. 5, S. 951. 1914. — *Urechia u. Bumbacescu*: Ref. Zbl. Psychiatr. 74, 653 (1934). — *Verhaart, M. J. C.*: Z. Neur. 150, 493 (1934).