

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Jena  
[Direktor: Prof. Dr. Hans Berger].)

## Über konsanguine juvenile Tabo-Paralyse.

Von

Dr. Fritz Wawrzik,  
Assistent der Klinik.

(Eingegangen am 4. Juli 1938.)

Seit der ersten Veröffentlichung eines Falles von juveniler Metalues im Jahre 1875 durch *Henoch* haben uns ungezählte Mitteilungen über den Verlauf der Erkrankung mit allen seinen Spielarten so gut informiert, daß uns das Leiden in symptomatologischer Hinsicht vor keine neuen Aufgaben mehr stellen kann. Anders steht es um die Frage der Pathogenese. Ohne mich in Einzelheiten dieses an Spekulationen immer noch sehr reichen Gebietes zu verlieren, möchte ich nur andeuten, daß wir heute wieder prinzipiell nicht wesentlich fortgeschritten sind gegenüber den Beobachtungen und Konsequenzen *Charcots*, *Erbs* und anderer Forscher der Vorspirochätenzeit, die sämtlich im konstitutionellen Moment die wesentliche Ursache zu erblicken glaubten — eine Ansicht, die unter dem Eindruck der Lues-Tabes-Lehre und insbesondere des Nachweises der Spirochäten im Gehirn und Rückenmark mehr und mehr an Bedeutung verlor, um schließlich eine Zeitlang der Lehre vom Virus *nerveux* ganz den Platz einzuräumen. Heute hingegen hat man bei Durchsicht der Literatur der letzten 20 Jahre den Eindruck, daß in der Ätiologie der Metalues, der angeborenen sowie der erworbenen, der Schwerpunkt wieder auf das endogene Moment gelegt wird.

Immerhin ist auch heute noch nicht das letzte Wort gesprochen in der Fragestellung: Ist für das Auftreten und die verschiedenen Verlaufformen metasyphilitischer Erkrankungen das luische Virus *allein* verantwortlich zu machen, oder spielt nicht eine erblich bedingte Reaktionsbereitschaft des Organismus hierbei die entscheidende Rolle?

Daß bei der Metalues neben dem exogenen Moment der Spirochäthose endogene Faktoren maßgeblich beteiligt sind, erhellt — um den Stand der Kenntnisse auf diesem Gebiet ganz kurz zu skizzieren — aus folgenden Gesichtspunkten:

1. Nachweis einer „allgemein nervösen“ Belastung in der Familie juveniler und erwachsener Metaluiker (*Bittorf*),
2. häufiges Vorkommen konsanguiner Fälle erworbener Metasyphilis (*Nonne*, *Strohmeyer* u. v. a.),
3. Auftreten gleichartiger metaluischer Erkrankungen in der Aszendenz (*Marburg*, *Hagelstam*, *Baumgart* u. a.),

4. gewisse anatomische Übereinstimmungen zwischen juveniler Paralyse und Heredodegenerationen (*Bielschowsky*),

5. die Beobachtung, daß zwischen der Pathoplastik des metaluischen Prozesses und einer „prämorbid Konstitution“ (*Curtius* und *Schlotter*) bestimmte Beziehungen nachzuweisen sind.

Im folgenden soll versucht werden, durch Mitteilung der Krankengeschichten zweier Geschwister, die beide an juveniler Tabo-Paralyse leiden, einen Beitrag zu dieser gesamten Fragestellung zu liefern.

Zunächst sei die Familiengeschichte der beiden Patienten mitgeteilt: Der *Vater* hat, wie uns sein behandelnder Nervenarzt mitteilte, eine Tabes durchgemacht, an deren Folgeerscheinungen (lanzinierende Schmerzen) er in dauernder ärztlicher Beobachtung steht. Die serologischen und Liquorreaktionen sollen negativ ausgefallen sein. Anlässlich eines Besuches in unserer Klinik fanden wir noch neurologisch: Areflexie der Beine und reflektorische Pupillenstarre. Bei der *Mutter* besteht seit längerer Zeit eine symptomlose Lues latens, die wiederholt spezifisch behandelt wurde. Zeichen einer Metalues sollen bisher nicht nachzuweisen sein. Die Großeltern unserer Patientin sollen gesund gewesen sein, auch sonst ließ sich an Krankheiten in der weiteren Verwandtschaft nichts feststellen. Ärztliche Beobachtungen liegen allerdings nicht vor.

*Fall 1.* Walter K., geb. 23. 9. 21, stand in unserer stationären Behandlung vom 23. 11. 37 bis 26. 2. 38. Aus seiner Vorgeschichte ist zu bemerken, daß er außer Gelbsucht in seiner frühen Kindheit keine ernsten Erkrankungen durchmachte, insbesondere wurden uns keine Angaben hinsichtlich konnatal-luischer Erkrankungen gemacht. Die frühkindliche Entwicklung war normal. Die Schule durchlief er als guter Schüler, ohne geistige und körperliche Störungen. 1936 wurde anlässlich einer Untersuchung für das Landjahr von einem Arzt in E. „eine Pupillenstarre“ auf dem rechten Auge festgestellt. Blutuntersuchungen oder sonstige ärztliche Maßnahmen sollen damals nicht stattgefunden haben. Der Patient hatte damals noch keinerlei Störungen. Erst während seines Landjahres im Sommer 1936 bemerkte er ein allmähliches Nachlassen der Sehkraft, besonders auf dem rechten Auge. Diese Sehverschlechterung nahm im Januar 1937 so erhebliche Ausmaße an, daß er sich in augenärztliche Behandlung begeben mußte. Er stand zunächst März/April 1937 in Behandlung der Augenklinik Jena. Diese führte eine Jodkali-Kur durch. Wir sahen damals den Patienten in unserer Poliklinik, wo wir auf Grund des neurologischen Befundes (schwache Kniephänomene, fehlende Achillesreflexe, doppelseitige Sehnervenatrophie, absolute Pupillenstarre rechts, Pupillenträgheit links) die Diagnose „juvenile Tabes“ stellten. Punktions- sowie anderweitige Behandlungsmaßnahmen wurden vom Vater leider abgelehnt. Erst als die Sehverschlechterung zur praktischen Erblindung geführt hatte, kam der Vater mit dem Patienten wieder in unsere Klinik. Bei der Aufnahme am 23. 11. 37 bestand neben einer doppelseitigen einfachen Opticusatrophie eine absolute Lichtstarre der rechten Pupille und eine Trägheit der Lichtreaktion des linken Auges. Die Pupillen waren beiderseits fast maximal weit und etwas entrundet. Die Sehnenreflexe der Arme waren gesteigert und zugunsten der linken Seite etwas different. Die Kniephänomene waren gleichfalls lebhaft, ebenfalls etwas zugunsten der linken Seite different. Die Achillesphänomene fehlten beiderseits. Der Babinski war links gekreuzt positiv, der Oppenheim links positiv. Störungen der Sensibilität und der Beweglichkeit der Gliedmaßen ließen sich nicht nachweisen, ebenfalls außer einer leichten ataktischen Gangstörung keine Ausfälle der Tiefensensibilität. Die Sprache war praktisch ungestört, jedenfalls bereiteten nur komplizierte Testworte geringe artikulatorische Schwierigkeiten. Im körperlichen Befund konnten wir nichts nachweisen, was als Ausdruck einer kongenitalen Syphilis hätte verwertet werden

können. Herz und Kreislauf wurden nach dem Befund der Medizinischen Poliklinik für normal befunden. Die Körpertemperatur war nicht erhöht. Die Blutsenkungsreaktion war nicht beschleunigt, das Blutbild zeigte keine Besonderheiten.

**Psychischer Befund:** Geweckter, lebhafter, außerordentlich interessierter Junge mit sehr guten allgemeinen und Schulkenntnissen. Kopfrechnen auch schwieriger Aufgaben glatt und fehlerfrei; Unterschiedsfragen und andere Aufgaben werden geschickt und dialektisch gewandt beantwortet. Gedächtnis und Merkfähigkeit sind ungestört. Insgesamt bestehen also auf psychischem Gebiete keinerlei meßbare Ausfälle. Der Vater gab zwar an, daß der Junge in der letzten Zeit etwas mürrischer geworden sei. Diese Verstimmung war aber wohl als verständliche Reaktion auf das ständig zunehmende Augenleiden aufzufassen.

Bei der Blutuntersuchung fanden sich Wassermann und Meinicke positiv. In der Spinalflüssigkeit bestand eine Pleocytose von 223/3 Zellen. Nonne +, Pandy ++, Weichbrodt +, Mastixreaktion 6, 6, 6, 6, 4/5, Wassermann +, Meinicke +.

Auf Grund des neurologischen und serologischen Befundes stellten wir die Diagnose: „juvenile Tabo-Paralyse mit Opticusatrophie“.

Am 8. 12. 37 führten wir eine Impfung mit Tertiana-Blut durch. Nach beendeter Fieberkur (8 Anstiege, teilweise auf 40,5, teilweise bis 41) leiteten wir eine kombinierte Behandlung mit Neo-Salvarsan und Wismuth ein.

Während der klinischen Beobachtung veränderte sich nichts Wesentliches im objektiven Befund. Die Amaurose blieb konstant. Auch im psychischen Befund trat keine Veränderung ein. Der Junge, der sich allmählich mit seinem Zustand abgefunden und auch in seiner neuen Umgebung gut eingelebt hatte, war stets heiterer Stimmungslage und an allen Vorgängen in der Klinik rege interessiert. Seinen Zustand beurteilt er in der Hoffnung, seine Sehkraft wieder zu erhalten, optimistisch.

Seit seiner Entlassung am 26. 2. 38 hat sich, wie wir nachträglich erfahren haben, nichts im Erkrankungsbild geändert. Der Patient befindet sich jetzt seit einiger Zeit in einer Blindenanstalt in H.

**Fall 2.** Heinz K., geb. 8. 8. 20, der ältere Bruder, war im wesentlichen immer gesund, lediglich als kleines Kind machte er Masern und Keuchhusten durch. Auf der Schule soll er gut gelernt haben. Von Augen- oder Hauterkrankungen in der Kindheit wird nichts erwähnt. Schon seit dem ersten Schulbesuch soll sich sein Sehvermögen verschlechtert haben, so daß er ständig Brille tragen mußte.

Am 13. 5. 37 fand Heinz K. Aufnahme in der Nervenklinik Rostock-Gehlsheim, nachdem er von der dortigen Augenklinik, die ihn wegen einer beiderseitigen Opticusatrophie in Beobachtung hatte, zugewiesen war. Wie dem Krankenblatt der Nervenklinik Rostock, für dessen Überlassung ich an dieser Stelle der Klinik meinen besten Dank ausspreche, zu entnehmen ist, bestand eine beiderseitige einfache Opticusatrophie sowie eine beiderseitige Lichtstarre der maximal erweiterten Pupillen. Außerdem fehlten beiderseits die Knie- und Achillesreflexe, während die Armmreflexe nicht ganz sicher auslösbar waren. Der Gang war etwas ataktisch. Sensibilitätsstörungen ließen sich nicht nachweisen. Die Sprachartikulation erschien intakt. Psychisch konnte kein krankhafter Befund erhoben werden. Der Patient erschien im großen und ganzen etwas ungebildet. Blut-Wassermann +++, Liquor-Wassermann 0,1—0,25 ++++ 0,5 +++, Zellgehalt des Liquors 130/3. Globulinreaktion +. Goldsolkurve 6, 6, 5, 5, 4, 3, 2, 1, 1, 1 (Befund vom 14. 5. 37).

Die Diagnose lautete „juvenile Tabo-Paralyse mit Opticusatrophie“.

Am 4. 6. 37 wurde eine Impfung mit 5 ccm Malariablut durchgeführt, die, nachdem sich kein Fieber einstellte, am 30. 6. mit 6 ccm Malariablut wiederholt wurde. Nach 6 Anstiegen auf über 40 wurde noch ein Pyripheranstieg angeschlossen. Der Fieberbehandlung folgte eine Wismuth-Quecksilberkur.

Ein Kontrollpunkt am 10.9.37 führte zu folgendem Ergebnis: Blut-Wassermann +++, Liquor-Wassermann 0,1—0,25—0,5 + 1,0 ++++. Zellgehalt 15/3, Globulinreaktion —, Goldsolkurve 5, 4, 4, 4, 3, 2, 1, 1, 1, 1, 1.

Der Patient wurde am 14. 9. 37 aus der Klinik entlassen. Wie uns sein Vater berichtet, ist er seitdem ununterbrochen als landwirtschaftlicher Arbeiter tätig. Sein Augenleiden soll gänzlich zum Stillstand gekommen sein.

*Zusammenfassung.* Die Kinder eines tabischen Vaters und einer vermutlich tertiar syphilitischen Mutter erkranken beide an einer juvenilen Metalues. Der ältere Bruder bemerkt im 17. Lebensjahr ein Nachlassen seiner Sehkraft, das ihn in Behandlung einer Augenklinik führt, die eine doppelseitige Opticusatrophie auf dem Boden einer Tabo-Paralyse feststellt. Eine Fieberkur mit anschließender spezifischer Behandlung führt zum Stillstand des Prozesses. Der jüngere Bruder erkrankt ebenso etwa mit 15 Jahren an einem Nachlassen seiner Sehkraft, auch er begibt sich deswegen zunächst in augenklinische Behandlung, auch bei ihm wird eine doppelseitige Opticusatrophie als Ausdruck einer juvenilen Tabo-Paralyse gefunden. Eine Malariaikur mit anschließender spezifischer Behandlung vermag allerdings eine Besserung des schon sehr weit fortgeschrittenen Prozesses an den Sehnerven nicht mehr herbeizuführen. Der Befund am Nervensystem scheint jedoch, soweit es sich jetzt schon überblicken lässt, zum Stillstand gekommen zu sein.

*In beiden Fällen handelt es sich also um fast identische Verlaufsformen einer juvenilen Tabo-Paralyse, die dadurch gekennzeichnet sind, daß in beiden Fällen im Vordergrund des klinischen Bildes eine Sehnervenatrophie steht, die dem eigentlichen Prozeß am Nervensystem offenbar längere Zeit vorausging.*

Bei beiden Geschwistern möchte ich trotz der Symptomatik eine reine Tabes mit Rücksicht auf die stark positiven Liquorergebnisse nicht annehmen. Denn wir wissen aus zahlreichen Beobachtungen, daß im allgemeinen bei der juvenilen Tabes die Liquorbefunde annähernd negativ ausfallen. So fanden, um ein Beispiel herauszugreifen, Curtius und Schlotter an ihrem Material von 9 Fällen nur einmal die Wassermannsche Reaktion im Blut und Liquor positiv, in einem Fall, der aber durch sonstige Zeichen einer tertären virulenten Lues (Periostitis luica der Tibien) kompliziert war. Alle übrigen 8 Fälle waren auch hinsichtlich der Eiweiß- und Kolloidreaktionen sowie der Zellzahlen negativ. Demgegenüber pflegt der juvenil-paralytische Prozeß meistens deutliche Veränderungen im Liquor zu verursachen und sich dadurch von den Vorgängen bei der erworbenen Paralyse in nichts zu unterscheiden: hier wie da finden wir neben tiefliegenden Mastixkurven Nonnes vier Reaktionen fast regelmäßig positiv — Befunde, wie sie unsere beiden Fälle annähernd aufweisen.

Der Hinweis, daß es sich in unseren Fällen um eine Mischform beider metaluischer Krankheitstypen handelt, scheint mir insofern nicht ohne Belang, als die Tabo-Paralyse der Jugendlichen schon isoliert als äußerst

seltenes Ereignis gilt. Als konsanguines Leiden in nahezu identischer Verlaufsform bei zwei Geschwistern ist sie meines Wissens bisher noch nicht beobachtet worden.

Auch für die Bewertung der Symptomatik unserer beiden Fälle ist diese Feststellung von Bedeutung. Wir wissen, wenn auch die Angaben in der Literatur erheblich auseinandergehen, daß die Sehnervenatrophie bei juveniler Paralyse und Tabo-Paralyse wesentlich seltener in Erscheinung tritt als bei der reinen Tabes. (Etwa 12 % bei juveniler Paralyse stehen ungefähr 50 % bei juveniler Tabes gegenüber.)

Auffällig ist — worauf schon andererorts häufig hingewiesen wurde —, daß sich die Opticusatrophie im Durchschnitt bei den juvenilen Erkrankungen öfters einstellt als bei der Metalues der Erwachsenen. Worauf diese Erscheinung beruht, wissen wir vorläufig noch nicht. Sie ebenso wie die im Vergleich zur Metalues der Erwachsenen wesentlich häufigeren Herderscheinungen (spastischer Symptomenkomplex, Hemiplegien u. a. m.) mit der größeren Häufigkeit des jugendlichen, noch nicht ausgereiften Zentralnervensystems für das luische Virus zu erklären, ist nicht mehr als eine Vermutung.

In unserem Fall wird man den auffällig frühzeitigen Beginn der Opticuserkrankung bei beiden Geschwistern wohl in anderen Ursachen suchen müssen — soweit man sich nicht mit der billigen Feststellung eines zufälligen Zusammentreffens begnügt. Man wird wohl ungezwungen in diesem Ereignis den Ausdruck einer erblich bedingten „Systemschwäche“ des Opticus erblicken können, einer „topischen Disposition“ im Sinne der Arbeitshypothese *Curtius*.

Bei der Durchsicht der Literatur in dieser Richtung ist mir ein analoger Fall begegnet, der allerdings noch mehr als der unsere geeignet ist, auf die Beziehungen zwischen hereditären Verhältnissen und Krankheitsgeschehen hinzuweisen. Es ist dies die Beobachtung *Barkans* aus dem Jahre 1917, der von drei Geschwistern berichten konnte, die sämtlich an einer Opticusatrophie mit positiven Seroreaktionen erkrankt waren, und deren Vater an einer seropositiven Tabes mit doppelseitiger Opticusatrophie litt. Ob es sich bei diesen drei Geschwistern nur um tertiar oder metasyphilitische Erkrankungsprozesse gehandelt hat, ist für unsere Fragestellung ohne Belang. Jedenfalls wird auch der überzeugteste Verfechter der Theorie vom Virus *nerveux* nicht in Abrede stellen können, daß die auffällige Identität solcher Krankheitsbilder bei Angehörigen der gleichen Familie sich nicht anders erklären läßt, als daß die Ursache derartiger atypischer Verlaufsformen in einer erblichen Reaktionsbereitschaft besonderer Teile des Zentralnervensystems gesucht werden muß.

Daß eine „prämorbidie Erbkonstitution“ (*Curtius* und *Schlotter*) in der Pathoplastik der erworbenen Metalues eine erhebliche Rolle spielt, ist länger schon bekannt. Besonders durch die Untersuchungen, die sich mit der klinischen Variabilität der progressiven Paralyse befaßten

(*Oeschey*), wissen wir, daß eine besondere endogene Konstitution auf den Verlauf der organischen Psychose bestimmenden Einfluß hat, und daß es nicht der Eigenart eines bestimmten neurotropen Virusstammes zugeschrieben werden kann, wenn der eine an einer expansiven, der andere an einer einfach dementen Form der Paralyse erkrankt.

Ähnlich scheint es sich auch bei den pathoplastischen Vorgängen der juvenilen Metalues zu verhalten. Jedenfalls glauben *Curtius* und *Schlotter* durch familienanamnestische Untersuchungen zu dem Schluß gelangen zu können, daß es bei der juvenilen Paralyse „nur dann zur Entwicklung von Schwachsinn kommt, wenn eine entsprechende Erbveranlagung vorliegt“.

Über die Einflüsse einer besonderen Disposition auf den Verlauf der Tabes der Erwachsenen ist unser Erfahrungsmaterial nicht sehr groß und beschränkt sich im wesentlichen vorläufig auf den Schulfall; den *Curtius* in seinem Buch „*Multiple Sklerose und Erbanlage*“ beschreibt, wo eine besondere familienanamnestisch nachweisbare „polysklerotische Disposition“ den Verlauf der tabischen Erkrankung so beeinflußte, daß klinisch das Bild einer einwandfreien multiplen Sklerose in Erscheinung trat.

Die Reihe derartiger Beobachtungen an anderen nichtsyphilitischen Nervenkrankheiten ließe sich beliebig fortsetzen; ich verweise nur auf die Mitteilungen ätiologisch verschiedener Affektionen mit gleicher anatomischer Lokalisation, wie sie besonders hinsichtlich der Erkrankung der Stammganglien beobachtet wurden (*Curtius*<sup>1</sup>).

Daß es sich bei diesen Beobachtungen nur um exzessiv seltene Abweichungen vom jeweiligen durchschnittlichen Krankheitstyp oder um ein nur zufälliges Zusammentreffen verschiedener voneinander unabhängiger Faktoren handelt, dem höchstens nosologisches Interesse beizumessen ist, kann nicht als Einwand gelten. Denn gerade derartige atypische Krankheitsbilder wie die oben geschilderten und die Mitteilung *Barkans* gehören zu jenen seltenen und für unsere Fragestellung so wichtigen Fällen, in denen sich Endogenes und Exogenes im klinischen Bilde sichtbar überschneidet — Krankheitstypen, deren pathogenetische Stellung etwa in der Mitte liegt zwischen den endogenen Systemerkrankungen, den „systematischen Atrophien“ (*Spatz*) und den rein durch Umwelteinflüsse verursachten Leiden. Gerade solche Krankheitsbilder beweisen mit ziemlicher Eindeutigkeit, daß es, um mit *Scharnke* zu reden, eine „besondere Anlage des Zentralnervensystems gibt, die unter gewöhnlichen Umständen den alltäglichen Funktionen zwar gewachsen ist, die aber unter dem Einfluß des luischen (oder irgendeines anderen) Virus der Degeneration anheimfällt“. Ein Vorgang, dessen anatomisches Substrat sich einerseits — als Ausdruck des Aufbrauches auf Grund der besonderen Anlage — im Schwund des funktionellen Parenchyms manifestiert,

<sup>1</sup> *Curtius*: Erbkrankheiten des Nervensystems.

andererseits — als Ausdruck des exogenen Infektes — in den entzündlichen Vorgängen des Mesoderms zu suchen ist.

Es ist zu wünschen, daß in der Anamnese juveniler Metaluiker sorgfältig nach Anomalien des Zentralnervensystems gefahndet wird; vielleicht gelingt es auf diese Weise, der bisher noch spärlichen Kasuistik endogen bedingter besonderer Verlaufsformen weitere Mitteilungen hinzuzufügen, und weiteres Material zu liefern für die Richtigkeit des Wortes vom „*Paralyticus natus*“, ein Begriff, den bereits *Naecke* im Jahre 1898 aufstellte.

### Zusammenfassung.

Das Vorkommen zweier identischer Fälle von juveniler Tabo-Paralyse mit Opticusatrophie bei Geschwistern, deren Vater ebenfalls metaluisch erkrankt ist, spricht für das Bestehen einer besonderen familiären Disposition des Nervensystems. Die Theorie vom „*Virus nerveux*“ gibt hierfür keine befriedigende Erklärung.

---

### Schrifttum.

*Barkan*: Wien. klin. Wschr. **1917 I**, 417. — *Baumgart*: Z. Neur. **71**, 321. — *Curtius*: Erbkrankheiten des Nervensystems, 1935. — *Curtius u. Schlotter*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **134**, 44. — *Gagnerot*: Thèse de Paris **1893**. — *Jenning*: Psychiatr.-neur. Wschr. **1930 II**, 395. — *Marbe*: Diss. med. Breslau **1900**. — *Meggendorfer*: Z. Neur. **65**, 18. — *Oeschey*: Diss. med. München **1928**. — *Scharnke*: Arch. f. Psychiatr. **62**, 766. — *Sézary*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, III. s. **46**, 1182. — *Spatz*: Arch. f. Psychiatr. **108**, 1. — *Strohmeyer*: Neur. Zbl. **1907**, 754. — *Trapet*: Arch. f. Psychiatr. **47**, 1293.

---