

(Aus der Heil- und Pflegeanstalt Wuhlgarten, Berlin-Biesdorf [Direktor: Dr. E. Wagenknecht] und der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Rostock-Gehlsheim [Prof. E. Braun].)

Kasuistischer Beitrag zur Erbllichkeit der Westphal-Wilsonschen Pseudosklerose.

Von
Dr. G. Koch.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 23. Mai 1940.)

Bei der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose handelt es sich um ein vorwiegend in der späteren Kindheit oder der Pubertätszeit manifest werdendes, familiär auftretendes Krankheitsbild. Unter dem klinisch und anatomisch vielseitigen Symptomenkomplex der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose fassen wir heute zwei Krankheitsbilder zusammen: 1. die Pseudosklerose *Westphals*, bei der nach *Alzheimer* anatomisch das „Vorkommen riesengroßer Gliaelemente mit Neigung zum Zerfall vorwiegend im Bereich des Corpus striatum, der Sehhügel, der Regio subthalamica, der Brücke, des Nucleus dentatus cerebelli und der Hirnrinde“ im Vordergrund steht, und 2. die *Wilsonsche* „Degeneratio lenticularis progressiva“, für die eine „bilateral symmetrische Erweichung der Linsenkerne mit besonderer Beteiligung des Putamen bei geringerem Befallensein des Globus pallidus in Verbindung mit dem gleichzeitigen Auftreten einer Lebereirrhose“ charakteristisch ist. Klinisch überwiegen bei der Pseudosklerose die an das Krankheitsbild der multiplen Sklerose erinnernden Symptome, während wir bei der *Wilsonschen* Krankheit vorwiegend die klinischen Symptome des amyostatischen Symptomenkomplexes finden.

Zwar wiesen schon lange die bei beiden Krankheitsbildern gefundenen cirrhotischen Leberveränderungen auf eine einheitliche Genese hin, doch wurde der endgültige Beweis für die Richtigkeit dieser Annahme erst durch die histopathologischen Untersuchungen *Spielmeyers* (1920) erbracht. Er konnte sowohl bei der Pseudosklerose wie bei der *Wilsonschen* Krankheit die schon früher von *Alzheimer* für die Pseudosklerose beschriebenen typischen *Alzheimerschen* Zellen (Umwandlung der Makrogliazellen zu den typischen „nackten“ *Alzheimerschen* Gliakernen) nachweisen. Das regelmäßige Auftreten der Leber- und Hirnschädigungen lenkte schon früh die Aufmerksamkeit auf die Frage nach der primären Kausalnoxe. Ich verzichte darauf, im Rahmen dieser kurzen Mitteilung die einzelnen erörterten Theorien wiederzugeben.

1930 kam *Kehrer* auf Grund seiner klinisch-erbbiologischen Untersuchungen, bei denen er unter den Geschwistern der Wilsonkranken zahlreiche „abdominale Erkrankungen“ ohne sichere Nervenerscheinungen fand, zu dem Ergebnis, daß vermutlich „eine abdominale Lebererkrankung — recessiv hereditärer Natur — die eigentliche Ursache des Wilsonsyndroms sei“. Er bezeichnete diese abdominalen Erkrankungen ohne Nervenerscheinungen als „Abdominalwilson“. „Damit fiel der Begriff einer nervösen Systemerkrankung zugunsten einer für das Nervensystem exogenen Prädispositionsschädigung durch eine abdominal auftretende Noxe“ (*Schilling*). *Stadler* gelang es später, bei diesen abdominalen Erkrankungen im Gehirn histologisch die Übergangsformen der Makrogliazellen zu den typischen „nackten“ *Alzheimerschen* Gliakernen nachzuweisen. Ob allerdings die Störung der Leberfunktion als alleinige Ursache für das Symptomenbild der *Wilsonschen* Krankheit anzusehen ist, erscheint zweifelhaft. So weisen *v. Lehoczky*, *Müller*, *Lüthy* u. a. besonders auf die Mitbeteiligung des endokrinen, hepatolienalen und gastrointestinalen Organsystems hin. *Schilling* kommt daher auf Grund einer eingehenden klinischen Analyse eines Abdominalwilson zu dem Ergebnis: „Vorläufig können wir das Wilsonsyndrom nur als ein polyglanduläres Krankheitsbild durch eine noch unbekannte, mit Prädispositionen einwirkende schädliche Stoffwechselsubstanz, die in der Regel durch konstitutionelle Anomalie entsteht, bezeichnen, wodurch sowohl die Einheit des Gesamtbildes wie die Vielheit der organischen Störungen am besten erklärt erscheint.“

Über die Erblichkeit der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose liegen bereits umfangreiche Untersuchungen vor. Schon *Wilson* (1912) betonte das familiäre Auftreten der Krankheit, lehnte aber eine Erblichkeit ab. 1921 wies *Hall* an Hand klinisch nicht ganz sicherer Wilsonfälle auf einen recessiven Erbgang hin. 1929 teilte *De Lisi* zwei Wilsonkranke mit, die Vettern 2. Grades waren. *Kehrer* (1930) kam auf Grund seiner umfangreichen erbbiologischen Untersuchungen unter Anwendung der *Weinbergschen* Probandenmethode zu dem Ergebnis, daß es sich um ein einfach recessives Erbleiden handele. Er fand in Übereinstimmung mit den späteren Untersuchern (*Lüthy*, *Stadler*, *Steinmann*, *Wolfson* u. a.), „daß die Eltern der Kranken nie von derselben Krankheit befallen werden, dagegen aber hier und da Verwandte in den Seitenlinien“. Daneben wurden häufig unter den Eltern und in der nahen Verwandtschaft dem Wilson ähnliche nervöse Erkrankungen sowie Erkrankungen von seiten des endokrinen, hepatolienalen und gastrointestinalen Organsystems beobachtet. Diese Feststellungen im Zusammenhang mit der auffallenden Tatsache, daß ein großer Teil der Probanden *Stadlers* aus Verwandtenehen (Basen und Vettern) stammt, sprechen eindeutig für die recessive Natur dieses Erbleidens.

Da es sich im vorliegenden Falle ebenfalls um eine Verwandtenehe handelt — noch dazu um die seltenere Form der Verwandtenehe Onkel-Nichte — halte ich es für berechtigt, diesen Einzelfall mitzuteilen. Der vorliegende Befund wurde im Rahmen einer Sippenuntersuchung erhoben,

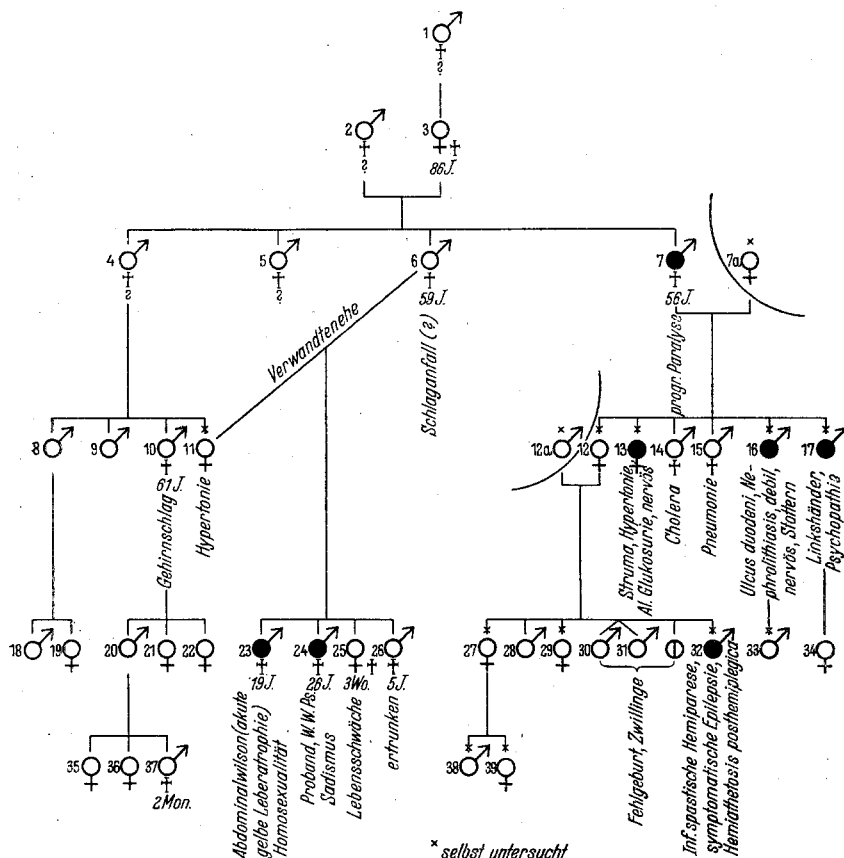


Abb. 1.

deren Ausgangspunkt eine auslesefreie Serie von 27 Fällen von symptomatischer Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung bildete (Abb. 1).

Kasuistik.

1.) 6. Oswald, E. Tot. Gastwirt, hatte viel mit dem Herzen zu tun, starb mit 59 Jahren an Schlaganfall (?). Mit seiner Nichte (11) verheiratet.

2.) 7. Theodor E. Tot. Hufschmied, Gastwirt. Starker Alkoholiker. „War ein Lebemann, hat sich viel mit Frauen abgegeben“. Hatte dreimal einen apoplektischen Insult, war linksseitig gelähmt. Starb mit 56 Jahren in der Richter-schen Privatorrenanstalt Berlin an Gehirnerweichung.

3.) 11. Anna E., 68-Jahre alt, über Kindheitsentwicklung nichts bekannt. Besuchte die Dorfschule bis zur obersten Klasse, war dann beim Vater in der Gastwirtschaft tätig. Mit 29 Jahren den Onkel (6) geheiratet. Menarche: 14 Jahre. Periode o. B. 4 normale Geburten. Seit dem 50. Lebensjahr in der Menopause. Nie ernstlich krank gewesen, in der letzten Zeit häufig schwindelig.

Befund (1938). Athletischer Habitus, Arteriosklerose, Hypertonie: RR 210/100. Varicen an beiden Unterschenkeln. Neurologisch o. B.

4.) 13. Frieda E., 56 Jahre alt. Schon als Kind sehr nervös. Auf der Gemeindeschule mittelmäßig gelernt, aus der 2. Klasse abgegangen. Mit 17 Jahren wegen Osteomyelitis des linken Unterschenkels im Urban-Krankenhaus. Nach der Schulzeit in einer Druckerei, später bei Siemens & Halske beschäftigt. 1928 invalidisiert. Menarche mit 16 Jahren. Periode o. B. Seit dem 50. Lebensjahr in der Menopause. Litt sehr unter aufsteigender Hitze und Kopfschmerzen. Furchtbar leicht erregt, häufig das Gefühl der „Blutleere im Kopf und Schwindel“. Mit 54 Jahren vorübergehend „den Verstand verloren“. Der Arzt stellte eine Neurose fest. In demselben Jahr vorübergehend Zucker im Urin. In letzter Zeit häufig Kopfschmerzen und stärkeren Schwindel.

Befund (1938). Dysplastischer Habitus, Fettleibigkeit. Struma. Hypertonie: RR 235/125. Geringe Varicen an beiden Unterschenkeln. Neurologisch: Deutlicher Dermographismus.

5.) 16. Paul E., 51 Jahre alt. Straßenbahnarbeiter. Mit 7 Jahren schwere Pneumonie, seitdem Stottern, das sich bei Erregung steigert. Gemeindeschule in Berlin bis zur 3. Klasse besucht. Nach der Schulzeit bei der Straßenbahn angefangen. Wegen allgemeiner Schwäche nicht aktiv gedient. 1915 als Landsturm mit Waffe ausgehoben. 1916 4 Wochen wegen Malaria in einem Reservelazarett in Mazedonien. 1923 zweiter schwerer Malariaanfall in Berlin. Seit dieser Zeit leicht erregbar, kann keine Minute still sitzen. 1933 wegen Nephrolithiasis im Hedwigs-Krankenhaus. 1934 wegen Magenbeschwerden im Krankenhaus Lankwitz und St. Josephs-Krankenhaus (Röntgenbefund: Verdacht auf Ulcus im Bulbus duodeni). Lebt seitdem ganz diät. 1936 wegen der Magenbeschwerden invalidisiert. Vor der Erkrankung starker Nicotinabusus.

Befund (1938). Leptosom-athletischer Habitus. RR 135/83. Neurologisch o. B. Psychisch: Leichte Debilität, Stottern, hochgradige Nervosität.

6.) 17. Bruno E., 48 Jahre alt. Zigarettendarbeiter. Normale Kindheitsentwicklung. Linkshänder, sogar in der Schule links geschrieben. Aus der 1. Klasse einer Berliner Gemeindeschule abgegangen. Seit vielen Jahren als Zigarettendarbeiter tätig. 1911—1913 aktiv gedient. Von 1914—1918 im Felde. Mit dem E. K. II ausgezeichnet. Von August 1918 bis Kriegsende wegen Ruhr in einem Feldlazarett. 1925 Heirat, vor der Ehe ein uneheliches Kind. 1928 Lues nach Geschlechtsverkehr mit einer Dirne. In demselben Jahr Antrag der Ehefrau auf Scheidung wegen perversen Geschlechtsverkehrs. 1930 Ehe wegen Ehebruchs geschieden. Nie ernstlich krank gewesen. Treibt viel Sport, starker Nicotinabusus.

Befund (1938). Athletischer Habitus. RR 145/100, neurologisch o. B. Linkshänder.

7.) 23. Willi E. Tot. Koch. Erstgeburt, normale Kindheitsentwicklung. Gemeindeschule Alt-Stralau bis zur 1. Klasse besucht. Koch gelernt. „Zog sich mit 16 Jahren Frauenkleider an und ging in der Friedrichstraße spazieren. Spielte gern mit kleinen Jungen.“ Mit 17 Jahren Kriegsfreiwilliger bei der Marine. Starb 17 Jahre alt im Anschluß an eine schwere Pneumonie im Marinelazarett Kiel an akuter gelber Leberatrophy.

Diagnose. Abdominalwilson.

8.) 24. Waldemar E., Proband. Tot. Restaurateur. Normale Geburt und Kindheitsentwicklung. Als Kind schon sehr vernös, leicht erregbar. Am ganzen

Körper schnell gezittert, wenn er aufgeregt war. Mit 6 Jahren eingeschult, mit 8 Jahren zur Mittelschule, mit 12 Jahren wegen Schwierigkeit bei Erlernung der Fremdsprachen wieder ausgeschult. Aus der 1. Klasse der Gemeindeschule Alt-Stralau abgegangen. Nach der Schulzeit im Restaurationsbetrieb der Mutter tätig. Mit 17 Jahren $\frac{1}{2}$ Jahr wegen Leberschwellung bei Prof. Zondeck in Behandlung. Plötzlich graugrünes Aussehen im Gesicht, beim schnellen Gehen Schmerzen und Drücken in der Magengegend, Stuhl war schwarz (?), Urin bräunlich. Danach wurde er am ganzen Körper und vor allen Dingen in den Augen gelb. Starkes Hautjucken. Nach $\frac{1}{2}$ Jahr Besserung. Mit 20 Jahren viel mit den Frauen zu tun. „Stach einer Frau mit einer Nadel in die Geschlechtsorgane, sprang ins Wasser, erwürgte Enten und drehte Hühnern den Kopf ab.“ Mit 24 Jahren — im Frühjahr 1927 — im Anschluß an eine Grippe bemerkte er beim Aufnehmen von leichten Gegenständen unbedeutendes Zittern der rechten Hand. Fuhr im Juni 1927 nach Bad Altheide, erhielt dort Fichtennadelbäder und kalte Abreibungen, worauf Besserung eintrat. Erkältete sich dabei und bekam nun das Zittern in beiden Beinen, im rechten Arm und im Kopf. Als er im Oktober 1927 nach Berlin zurückfuhr, zitterte er am ganzen Körper, so daß er gefüttert werden mußte, konnte aber noch laufen. Hinzu kam eine Verschlechterung der Sprache, sie wurde zitterig, er stieß mit der Zunge an. Vom Hausarzt ohne wesentlichen Erfolg mit Sedobrol behandelt, gleichzeitig ließ sein Interesse an der Wirtschaft immer mehr nach. Er hatte kein Verlangen nach dem Rudersport mehr, traf sich nicht mehr mit seinen Bekannten, gab jeden weiblichen Verkehr auf. Weihnachten 1927 erneute Erkältung, hohes Fieber, konnte nichts essen, weil er sofort erbrach. Prof. Zondeck verordnete im Januar 1928 Tabletten und Tropfen, im Februar verschrieb ein anderer Arzt Pillen, worauf Doppelsehen eintrat, die Unruhe ließ aber nach. Im Juli 1928 erneute fieberhafte Erkrankung mit Kopfschmerzen und Erbrechen. Danach starkes Zittern, so daß er nicht mehr laufen konnte. Aus diesem Grunde Aufnahme in die Charité. (Für die Überlassung der Krankengeschichte bin ich der Psychiatrischen und Nervenklinik der Charité zu großem Dank verpflichtet.)

Befund. Großer kräftiger Mann. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. Kein Ikterus, keine Exantheme, keine Ödeme. Leber und Milz nicht vergrößert. Leib weich, eindrückbar, keine Druckpunkte. Kopf: Bei Vor- und Rückwärtsbewegungen leichter federnder Widerstand. Gesicht: Haut glänzend, fettig gespannt, wenig Mimik. Augen: Breiter, grüngelblicher *Fleischerscher* Cornealring. Fundus o. B. Augenbewegungen frei. Bei Bewegungen des Körpers und Kopfes zuweilen rotatorische oder kleine nystagmische Zuckungen beim Blick in die Endstellungen. Hirnnerven: VII rechts schwächer innerviert als links. XII beim Herausstrecken der Zunge leichter Tremor. Sprache: Skandierend. Arme: Tonus wegen der Unruhe schwer zu prüfen, offenbar kein Rigor oder Tonuserhöhung. Grobe Kraft trotz der großen Bewegungsunruhe erstaunlich gut. Reflexe rechts gleich links +. Diadochokinese beiderseits sehr ungeschickt. Bei FNV. beiderseits deutlicher Intentionstremor. BDR. und CR. beiderseits +. Beine: Wegen der hochgradigen Unruhe erschwerte Prüfung. Jedoch scheint auch hier in der bewegungsarmen Zeit kein Spasmus und kein Rigor zu bestehen. KHV.: Hochgradige Unruhe, so daß keine Beurteilung möglich ist. Sensibilität o. B. Gang etwas breitbeinig. Solange er läuft, fällt die Bewegungsunruhe der Beine fort. Wenn er ruhig steht, hochgradige Unruhe in den Beinen; beginnt dann, von einem Bein auf das andere rhythmisch hin und her zu trippeln. In seinem psychischen Verhalten örtlich und zeitlich orientiert, während der Untersuchung aufgeregt, dadurch Zunahme der Unruhe. Erzählt ohne affektive Beteiligung, fehlende Krankheitseinsicht in die Schwere seiner Erkrankung. Intellektuell leicht debil. Während der Untersuchung starke Bewegungsunruhe. Der Kopf wackelt in leichten Ausschlägen, die bei Aufträgen zunehmen und grobschlägiger werden. In der Rumpf- und Halsmuskulatur zuckende, drehende Bewegungen. In den Armen hochgradige Unruhe,

die alle Muskelgruppen betrifft und sie in drehende, schlagende Bewegungen versetzt. Zuweilen an den Händen myoklonische Zuckungen. Die Beine befinden sich dauernd in ganz leichter Unruhe, sie wackeln im langsamen Rhythmus hin und her. Er kann willkürlich die Unruhe hemmen, wenn er die unruhige Extremität fixiert, das gleiche erreicht man, wenn man sie festhält.

Laboratoriumsbefunde. Liquor: Farbe: leichte Opaleszenz. Keine Zellvermehrung, normale Goldsolkurve, Wa.R., Sachs-Georgi, MTR.: —. Urin: Urobilinogen leicht vermehrt. Blut: Hb. 84%. Ery.: 4600000. FI.: 0,9. Blutaussstrich o. B. Leuko: 4400. Leberfunktionsprüfung: o. B. Duodenalsondierung: reichlich hellgelbe Galle. Urobilinogenocholie, Albuminocholie, mikroskopisch o. B. Pituglandolversuch: —. Fraktionierte Magenaushebung: nüchtern und nach Coffeinf Frühstück: normale Säurewerte.

Diagnose. Pseudosklerose, symptomatische Psychose. Am 5. 9. 28 ungeheilt entlassen. Nach der Entlassung zunächst befriedigendes Allgemeinbefinden. Verdauungsvorgänge bis auf leichte Stuhlträgheit in Ordnung, aß vorwiegend Obst und Gemüse. Das Zittern hatte etwas nachgelassen. Er konnte wieder allein aufstehen und sich im Hause betätigen. Nur Suppe und dergleichen Verschüttbares mußte ihm gereicht werden. Gewann wieder Interesse für seinen Beruf. Die Stimmung war ausgeglichen. Am 18. 1. 29 stand er nach schlecht verbrachter Nacht mit Kopfschmerzen und Übelkeit auf. Am Abend vorher hatte er zuviel Kuchen und dazu Ölsardinen gegessen. Blieb am Tage aber außer Bett. Saß so herum, aß den ganzen Tag nichts. In der folgenden Nacht bekam er Fieber, phantasierte, redete mit weit entfernten Verwandten, sprach vom Sterben, verkannte die Personen der Umgebung. Da die Erregung sich steigerte, wurde ein Arzt gerufen, der eine Beruhigungsspritze gab und die Aufnahme in die Klinik veranlaßte.

Zweite Aufnahme in der Charité am 20. 1. 29. Bei der Aufnahme sprach er wirr durcheinander, spuckte das Personal an, erging sich in Schimpfworten, hatte die Tendenz, sich zu entblößen. Zeitweise orientiert.

Befund. Die Sprache lallend, das Gesicht cyanotisch und schweißig. Lag gewöhnlich mit halb geschlossenen Augenlidern und schnarchender Atmung im Bett. Die Pupillen über mittelweit, reagierten auf L und C. Ein eigentlicher Nystagmus war nicht vorhanden. Hirnnerven: VII linke Seite mehr innerviert, dabei grobschlägige Zuckungen. XII grobschlägige Zuckungen in der Längsrichtung der Zunge am Insertionsgrund. Sprache durch die Offenheit des Mundes auffallend behindert. Keine aphatischen Erscheinungen. PSR. und ASR. rechts und links schwer auslösbar. Kein Klonus, dagegen bei aktivem Spannen Eintritt von grobschlägigem Tremor. Koordination: Im Verlauf jeder Bewegung dem Ausmaß der dabei aufgewandten Kraft entsprechend mehr oder weniger grobschlägiger Tremor. Oszillieren der Zuckungen um die Zielrichtung. In der Ruhe keine Tremorercheinungen. Motilität: Pat. lag schlaff da, alle Bewegungen erfolgten kraftlos. Tonus nicht prüfbar, da Pat. nicht zum Entspannen zu bringen war. Kein Rigor oder Spasmus im Moment völliger Ruhe.

Internistische Untersuchung: Pneumonie, Kreislaufschwäche. 20. 1. Wälzt sich im Bett umher, schimpft und spuckt, deckt sich dauernd auf, erhält zur Beruhigung Scop. 21. 1. Zittert sehr stark, nur flüssige Nahrungsaufnahme möglich. 24. 1. 29. Unter zunehmender Herz- und Kreislaufschwäche Exitus. Klinische Diagnose: Pseudosklerose.

Sektionsbefund: Makroskopisch: Hyperplasie des Striatums und des Pallidums. Leichter Hydrocephalus in- und externus. Entwicklungshemmung am linken Uncus. Erweichung lateral vom linken Pulvinar. Blutungen im Balken, Bindearmen, Höhlengrau und Boden der Rautengrube. Hochgradige knotig-ödematöse Hyperplasie der Leber, starker chronischer Milztumor. Tracheitis und Bronchitis. Ausgedehnte spindelförmige Bronchiektasen. Ausgedehnte Pneumonie in beiden

Unterlappen. Mäßiges Ödem und Emphyssen der Oberlappen. Ausgedehnte flächenhafte Verwachsungen der rechten Lunge. Mikroskopischer Befund liegt nicht vor.

Diagnose. Westphal-Wilsonsche Pseudosklerose.

9.) 32. Kurt Th., 22 Jahre alt, Frühgeburt. Lernte mit $1\frac{1}{4}$ Jahren laufen, konnte schon Worte wie Mama sprechen. Die Zähne waren bis auf die Backzähne durchgebrochen, als mit $1\frac{1}{4}$ Jahren plötzlich Krämpfe auftraten. Er lag damals die ganze Nacht und einen Vormittag in Krämpfen. „Hatte die Glieder von sich gestreckt, die Augen waren nach links gerichtet“. Als die Krämpfe aufhörten, konnte er nicht mehr auftreten. Die Mutter merkte, daß das linke Bein „länger und der linke Arm gelähmt war“. Lernte erst wieder mit 2 Jahren laufen, etwas später sprechen. In den späteren Jahren wiederholt Anfälle, bei denen er bloß die Augen nach links verdrehte. Mit 6 Jahren eingeschult. Gemeindeschule bis zur 5. Klasse besucht. Sehr schwer gelernt, aber nicht sitzen geblieben. In der Schule sehr unruhig und verlogen. Im übrigen war er lebhaft, zappelig, konnte keine Minute still sitzen. Wurde leicht wütend, war ungehorsam und ungezogen. Während dieser Zeit täglich 2—3 leichtere Anfälle, „drehte entweder die Augen nach links, dann war wieder alles gut, oder er fing an zu wanken“. Daneben schwerere Anfälle. Zu Beginn Aufschreien oder Erbrechen, dann klonische Zuckungen in der ganzen linken Seite. Wegen der Krämpfe vom Jugenderziehungsamt mit 11 Jahren nach Schloß Pilgramsheim gesandt. Hier gelang es nicht, ihn in seinen Schulleistungen wesentlich zu fördern. Die Zahl der Anfälle ließ ganz erheblich nach. 1931 wieder nach Hause entlassen, erlernte keinen Beruf. Am 1. 11. 32 wegen ungeordneter häuslicher Verhältnisse Aufnahme in Wuhlgarten. In der Gärtnerkolonne beschäftigt, machte er allerlei Dummheiten und Neckereien und warf sich bei Zurechtweisung wütend auf die Erde. Arbeitete dann in der Feld- und Essenfahrerkolonne. Während der Zeit durchschnittlich 2—3 Schwindel- und Krampfanfälle im Monat, die folgendermaßen beschrieben werden: „Patient kam vom Korridor ins Zimmer, blieb an seinem Bett stehen und hielt sich mit beiden Händen fest. Kurzer Aufschrei, fiel dann langsam zu Boden. Klonische Zuckungen nur in der linken Gesichtshälfte, Mundwinkel dabei nach links verzogen. Gesicht blaß, Augenlider geschlossen, Augäpfel weit nach links gedreht. Pupillen mittelweit, keine Reaktion auf L. Babinski links +. Kein Zungenbiß, kein Einnässen. Nach dem Anfall benommen, nestelte an seinem Hemd herum.“ Da er sich in der letzten Zeit gut führte, wurde er 1935 versuchsweise entlassen. Zu Hause ging es zunächst ganz gut, war etwas halbstarrig und schwer zu lenken. Hatte in der ersten Zeit wenig Anfälle. Da diese aber bald häufiger auftraten und es an häuslicher Pflege mangelte, wurde er Januar 1936 wieder in Wuhlgarten aufgenommen. Arbeitete weiter in der Essenfahrerkolonne. Ist besonnen, orientiert, etwas plump vertraulich. Die Reaktionen erfolgen bereits deutlich verlangsamt, zeigt gelegentlich choreiforme, athetoide Unruhe im linken Arm. Manchmal übermütig, gelegentlich gereizt, prügelt sich dann mit den anderen Kranken. In den letzten Jahren durchschnittlich 2—3 Schwindel- und Krampfanfälle im Monat.

Befund (1939). Athletischer Habitus, Diastase der Schneidezähne. Infantile spastische Hemiparese links. Linker Arm im Ellenbogengelenk in leichter Beugekontraktur. Pfötchenstellung der linken Hand. Zuweilen athetoide choreiforme Bewegungen im linken Arm. Leichte Spitzfußstellung links. Arm- und Beinreflexe links spastisch gesteigert. BDR. seitengleich, gut auslösbar. Babinski, Oppenheim, Gordon links +. Gang spastisch-paretisch. Grobe Kraft links deutlich herabgesetzt. Keine sichere Störung der Sensibilität.

Diagnose. Infantile spastische Hemiparese links, symptomatische Epilepsie. Hemiathetosis posthemiplegica.

Zusammenfassung.

Es wird berichtet über einen Einzelfall von *Westphal-Wilsonscher* Pseudosklerose (24), aus einer Verwandtenehe Onkel-Nichte (6, 11). Ein älterer Bruder des Probanden litt an einem schnell zu Tode führenden Abdominalwilson. Bei beiden Brüdern zeigten sich Triebanomalien: Homosexualität (23), Sadismus (24). Eine Schwester (25) des Probanden starb 3 Wochen alt an Lebensschwäche, ein Bruder (26) ertrank mit 5 Jahren.

Bei den Eltern konnten nervöse, dem Wilsonsyndrom ähnliche Erkrankungen sowie Störungen von seiten des endokrinen, hepatolienalen und gastrointestinalen Organsystems nicht nachgewiesen werden. Der Vater (6) starb an einem Schlaganfall (?); bei der Mutter ergab die Untersuchung eine Arteriosklerose und Hypertonie. Dagegen finden sich in der Sippe (50% der lebenden Sippenangehörigen wurden von mir persönlich untersucht) bei 2 Sippenangehörigen nervöse und körperliche Störungen, wie sie auch *Kehrer*, *Stadler* und *Steinmann* in ihren Sippen gefunden haben: eine Base (13) der Mutter des Probanden ist von Kindheit an nervös und leicht erregbar, „einmal hatte sie sogar den Verstand verloren“. Auf körperlichem Gebiet sind deutliche endokrine Störungen nachweisbar. Ein Vetter (16) der Mutter stottert seit dem 7. Lebensjahr und ist auf der Schule nicht richtig mitgekommen. Seit einer Malariainfektion im Kriege ist er hochgradig nervös. Seit vielen Jahren leidet er an Magenbeschwerden und ist deswegen invalidisiert. Auf Grund unserer bisherigen Kenntnisse dürfte anzunehmen sein, daß es sich in beiden Fällen um Anlageträger des Wilsonsyndroms handelt.

Außerdem waren in der Sippe zwei weitere Fälle mit organischen Nervenkrankheiten nachweisbar: ein Bruder (7) des Vaters starb an progressiver Paralyse; ein Vetter des Probanden (32) leidet an symptomatischer Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung. Bereits *Kehrer*, *Stadler* und *Steinmann* haben auf diese eigenartige, schwer mit der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose in Beziehung zu setzende Belastung hingewiesen. Auch im vorliegenden Falle dürfte bei diesen Krankheitsbildern ebensowenig wie bei der Linkshändigkeit (17) ein ursächlicher Zusammenhang mit der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose vorliegen. Auch glaube ich nicht, daß ursächliche Beziehungen zwischen den athetoiden choreiformen Bewegungen bei der cerebralen Kinderlähmung (32) und dem Wilsonsyndrom bestehen. Vielmehr dürfte es sich dabei um eine häufig bei cerebraler Kinderlähmung beschriebene cerebrale Reizung im Sinne einer Hemiatetosis posthemiplegica handeln.

Berücksichtigt man, daß ein Bruder des Probanden an einem Abdominalwilson litt, die blutsverwandten Eltern keine gleichartigen Erkrankungen durchgemacht haben, so liegt ein recessiver Erbgang vor, bei dem nach *Stadler* „nicht die organische Erkrankung des ZNS. als solche vererbt wird, sondern die Anlage zu einer (polyglandulären)

Stoffwechselstörung, in deren Mittelpunkt anscheinend das hepatolienale System (mit einer Kohlehydratstoffwechselstörung besonderer Art?) steht und die sich nach den verschiedensten Richtungen hin sowohl körperlich wie geistig-seelisch auswirken kann“.

Eine mögliche Anwendung des G.z.V.e.N. (*Stadler*) dürfte in Betracht der Tatsache, daß es sich bei der *Westphal-Wilsonschen* Pseudosklerose um ein in der Regel im jugendlichen Alter auftretendes und schnell zum Tode führendes Krankheitsbild handelt, meines Erachtens nur bei den Fällen von Spätpseudosklerose in Erwägung zu ziehen sein, bei denen gleichartige Erkrankungen in der Nachkommenschaft sicher nachgewiesen sind. Da ein großer Teil der Wilsonkranken — vielleicht ein größerer als bisher bekannt — aus Verwandtenehen stammt, wird ein sicherer Rückgang der Krankheit entsprechend der durch die rassenhygienische Aufklärung der Bevölkerung bedingten Abnahme der Zahl der Verwandtenehen zu erwarten sein.

Literatur.

Fleischer: Dtsch. Z. Nervenheilk. **44**, 179 (1912). — *Kehrer*: Z. Neur. **129**, 488 (1930). — *Lehoczky, v.*: Arch. f. Psychiatr. **95**, 481 (1931). — *Lenz*: Erbarzt **8**, 97 (1938). — *Lüthy*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **123**, 101 (1931). — *Müller*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **145**, 234 (1938). — *Schilling*: Med. Welt **1937**, 11, 12. — *Schwyn*: Schweiz. Arch. Neur. **40**, 221 (1937). — *Spielmeyer*: Z. Neur. **57** (1929). — *Stadler*: Z. Neur. **154** (1936); **164**, 183 (1939). — *Steinmann*: Arch. f. Psychiatr. **105** (1936). *Wolfson*: Nevropath i. t. d. **6**, Nr 8, 105—114 (1937). — Zusammenstellung der weiteren Literatur s. bei *Kehrer*, *Spielmeyer*, *Stadler*, *Steinmann*.
