

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Leipzig
[Direktor: Prof. Dr. *Bostroem*.])

Zur Genealogie und Klinik des Turmschädelns.

Von
Dr. med. habil. **Nikolaus Jensch.**

Mit 8 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 2. Dezember 1941.*)

Klinische Beobachtungen führten uns zu einer Bearbeitung größerer Maßstabes der als Turmschädel (Turricephalie) bezeichneten Schädelanomalie. Neben der klinischen Wertigkeit des Turmschädelns war es die Tatsache, daß der Turmschädel als schwere erbliche körperliche Mißbildung im Kommentar des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses aufgeführt wird, die umfassendere Untersuchungen wünschenswert erscheinen ließen.

Im ersten Teil der Arbeit werden genealogische Untersuchungen und Ergebnisse besprochen. Der zweite Teil gehört klinischen Befunden: Der Frage nach der Konstitution unserer 82 Probanden und nach der pathogenetischen und pathoplastischen Bedeutung der Schädelanomalie im Rahmen psychischer und neurologischer Krankheitsbilder. Schließlich waren eugenische Folgerungen zu besprechen.

Eine erschöpfende Übersicht über alle mit dem Turmschädel zusammenhängende Probleme gab (1931) *H. Günther*¹.

In jüngster Zeit (1940) wurden die mit Turmschädelbildung einhergehenden Konstitutionsanomalien von *K. H. Bauer* und *W. Bode*² unter erbbiologischen Gesichtspunkten bearbeitet.

Eine zusammenfassende röntgenologische Darstellung findet sich bei *Schinz-Baensch-Friedl*³.

Die Arbeit wurde an der Klinik von *J. Lange* begonnen und an der von *A. Bostroem* beendet.

Genealogische Untersuchungen.

1. Die Diagnose.

Die Diagnose eines Turmschädelns ist leicht. „Wir finden in der Frontalansicht die Stirn sich konisch nach oben verjüngend oder wir finden bei Profilbetrachtung das Hinterhaupt steil und ohne Rundung

¹ *Günther, H.*: Erg. inn. Med. 40 (1931).

² *Bauer, K. H. u. W. Bode*: Erbpathologie der Stützgewebe beim Menschen. Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. III. 1940.

³ *Schinz-Baensch-Friedl*: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 4. Aufl., Bd. 1: Skelet. Leipzig: Georg Thieme 1939.

ansteigend, den Scheitel erhöht, zur Zuspitzung neigend und gegen die Stirn zu stark abfallend, so daß bei Betrachtung von vorn der buschige Haarwuchs rampenförmig ansteigt“ (*Kretschmer*).

Günther fordert zur Sicherung der intuitiv gestellten Diagnose die Erfüllung dreier metrischer Indizien: beim echten Turmschädel müsse der Schädelumfang unter 53,5 cm, der Höhenindex¹ des Kopfes über 77 cm und der Kalottenhöhenindex² über 58 cm betragen.

Man wird sich im Zweifelsfall mehr auf das Auge als auf das Bandmaß und den Tasterzirkel verlassen können (*Kretschmer*). *Günther* selbst betonte, daß auch bei eindeutigen Turmschädeln *alle* metrischen Indizien nicht immer erfüllt werden.

Vaternahm gab Hinweise zur Differentialdiagnose gegenüber Schädelanomalien bei Hydrocephalus, Tumor, Rachitis, konnataler Lues und nach Traumen.

Vom Turmschädel zu unterscheiden ist der physiologische Hochkopf (Hypsicephalus). Die Differentialdiagnose kann mitunter nur röntgenologisch gestellt werden, vor allem, wenn es sich um die Erkennung eines nicht voll ausgeprägten Turmschädelns (forme fruste) handelt. Eskimos, Kirgisen und Colorado-Indianer z. B. sollen nach *Günther* besonders häufig zur Hochköpfigkeit neigen. Der echte Turmschädel aber komme als Rassenmerkmal beim Menschen nicht vor.

Unsere Abbildungen (1 und 2) geben wohl am besten wieder, welche Schädelformen wir als Turmschädel auffaßten. Weitere typische Photographien finden sich bei *Kretschmer*³.

Läßt im Einzelfall die Inspektion an der Diagnose zweifeln, wie es bei geschickt frisierten weiblichen Probanden geschehen kann, hilft die Röntgenaufnahme weiter (Abb. 3 und 4). Auf den ersten Blick fallen das (kompensatorische) kuppelförmige Höhenwachstum des Schädeldaches und die vermehrten Impressiones digitatae (vor allem der frontalnen Bereiche) auf. Die vordere Schädelgrube ist verkürzt, die Basis senkt sich (basilare Lordose), die hintere Schädelgrube ist vertieft (Impressio basilaris). Auf der Frontalaufnahme zeigt sich deutlich eine Schrägstellung der Felsenbeine, die gleichsam von der gesunkenen Basis herabgezogen werden. Dieser Befund ist, einer persönlichen Mitteilung von *W. Wagner* zufolge, bei einer Reihe turricephaler Schädelbilder zu erheben. Möglicherweise handelt es sich hierbei um den Ausdruck einer besonders vorzeitigen Nahtverknöcherung und einer daraus entstehenden kompensatorischen Formveränderung des Schädelns. Die großen Nähte (vor allem Kranz- und Pfeilnaht) sind infolge der vorzeitigen Ver-

¹ Längenohrenhöhenindex. Ohrenhöhe: projektivische Entfernung des Tragion vom Bregma.

² Kalottenhöhe: Lot vom Vertex auf die Linie Nasion-Inion.

³ *Kretschmer, E.:* Körperbau und Charakter, 11. u. 12. Aufl., S. 75 u. 76. Berlin: Springer 1921.

knöcherung nicht mehr erkennbar (= Kraniostenose). Erhaltene oder gar offene Nähte sahen wir bei den Röntgenbildern unserer Probanden



Abb. 1.



Abb. 2.



Abb. 3.

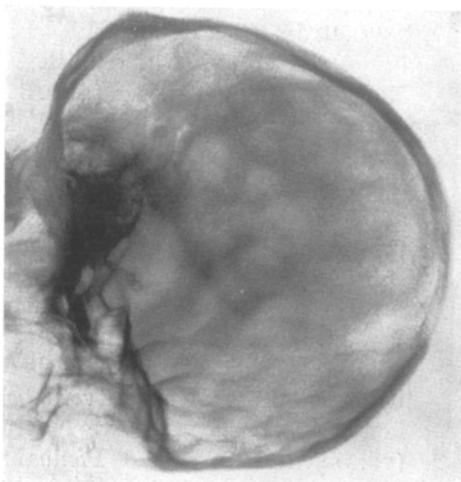


Abb. 4.

ein. Klaffende Nähte dagegen werden immer bei der als *Dysostosis dolichocranialis* bezeichneten Systemerkrankung gefunden. Dabei handelt

es sich um extreme *Breithöpfe*, um eine *Kyphose* der Schädelbasis und um *flache* Schädelgruben: in jedem Punkt also um entgegengesetzte Verhältnisse (*K. H. Bauer*).

2. Ätiologie des Turmschädels.

Hier stoßen wir im Schrifttum allenthalben auf auseinandergehende Meinungen. Die Ansicht, der Turmschädel sei eine *nicht* in der Anlage begründete Schädelanomalie, hat viele namhafte Anhänger.

Virchow nahm eine allgemeine intrauterine Meningitis an, die zu entzündlichen Veränderungen am Knochen und dadurch zur prämaturen Nahtverknöcherung führe. Ihm stimmten *Hirschberg* (Meningitis der harten Hirnhäute) und *Meltzer* (Meningitis serosa ventricularis) zu. *Meltzer* und *Oberwarth* glaubten zudem, eine Rachitis (vorzeitige Synostosenbildung) anzuschuldigen zu müssen. *Weinholdt* mißt Traumen des in Entwicklung begriffenen Schädelns (Abbrechen der feinsten Knochen-nahtzacken und vorzeitige Synostose) die krankmachende Bedeutung zu.

Günther denkt an „toxische Einflüsse in früher Embryonalzeit“, die zur Störung des Knochenwachstums im primordialen Schädel führen, ohne nähere Angaben über die Art der toxischen Schädigung zu machen. Durch die Hypoplasie der Schädelbasis komme es zu einer abnormen Höherentwicklung des Schädeldaches und zur Depression des mittleren Schädelgrundes. Die engen basalen Foramina erklären ihm eine durch venöse Stauung bedingte Störung der Blutversorgung, aus der *Günther* die klinischen Symptome beim Turmschädel ableiten will. Den Naht-obliterationen komme nur sekundäre Bedeutung zu. Weiterhin schuldigt *Günther* mechanische Entwicklungshemmungen infolge Raumbeengung im Uterus an, während postembryonale und Störungen in den ersten Lebensjahren sowie Erkrankungen (Rachitis, Lues congenita, Hyperplasie des lymphatischen Rachenringes, endokrine Störungen) ohne wesentliche pathogenetische Bedeutung seien. Den Turmschädel als „singuläre Anomalie“ hält *Günther* für erworben, während beim Turmschädel als Ausdruck eines „Anomaliekomplexes“ erbliche Kräfte beteiligt sein können.

Rieping schuldigt eine durch Keimvariation bedingte vorzeitige partielle Verknöcherung der Suturia coronaria an, die durch eine Verschiebung der Ossifikationszentren des Stirn- und Scheitelbeines zur Kranznaht hin hervorgerufen werde. *Bronfenbrenner* nimmt intrakranielle entzündliche Prozesse (tuberkulöse Meningitis, Syphilis) an und teilt fünf entsprechende Fälle mit. *Walcher* konnte experimentell durch Lagerung der Gebärenden erhebliche Verschiedenheiten der Schädelform bei Zwillingen erzielen.

Fischer brachte in Rattenversuchen durch Ernährung ohne Vitamin A Schädelanomalien hervor. *Vaternahm* u. a. erwähnten rassische Eigentümlichkeiten und kosmetisch bedingte turmschädelähnliche Bildungen

(die durch enge Mützen bedingte déformation relevée nordfranzösischer Kinder, die künstlich gezüchteten Köpfe der Flathead Indianer und der Manaus, ferner die in einzelnen Alpengebieten, in Südalpen und Armenien beobachteter Kopfformen. Hierher gehört auch der Azteken-schädel). Nach *Josephy* ist das Verhältnis von endogenen und exogenen Faktoren, die bei der Entstehung des Turmschädelns beteiligt sind, noch nicht klar aufzuzeigen. *Kehrer* betont, daß die genealogischen Unterlagen zur Frage der Erblichkeit noch ungenügend seien.

Zur Frage der Erblichkeit liegen kasuistische Mitteilungen vor, die wir in Tabelle 1 zusammenfaßten. Die Befunde an Zwillingen sind hier noch nicht berücksichtigt.

Tabelle 1.
Turmschädel fanden sich bei:

Autor	Familienangehörigen des Probanden	Bemerkungen
<i>Carpenter</i>	3 Geschwister	
<i>Heubner</i>	2 Geschwister	
<i>Irion</i>	Großvater, Vater, 2 Geschwister	Von 12 Geschwistern Die Geschwister waren in Vorderhauptslage geboren
<i>Kleinschmidt</i>	2 Geschwister	Eltern blutsverwandt
<i>Lange</i>	Schwester, Mutter, Großmutter	Mutter wenig ausgespro- chener Turmschädel
<i>Manchot</i>	Kind, Mutter und deren Schwestern, Vater angedeutet	
<i>Mehner</i>	Mutter und 2 Schwestern des Probanden	
<i>Müller</i>	3 Brüder	Eltern, 1 Bruder und 2 Schwestern gesund
<i>Peiper</i>	Familiäres Auftreten in 2 Fällen	
<i>Saethre</i>	Mutter und Schwester des Probanden	
<i>Savelli</i>	Mutter und Sohn	
<i>Schmidt</i>	Mutter und Kind	
<i>Schüller</i>	Vater der Mutter	
<i>Velhagen</i>	Tochter und Mutter	

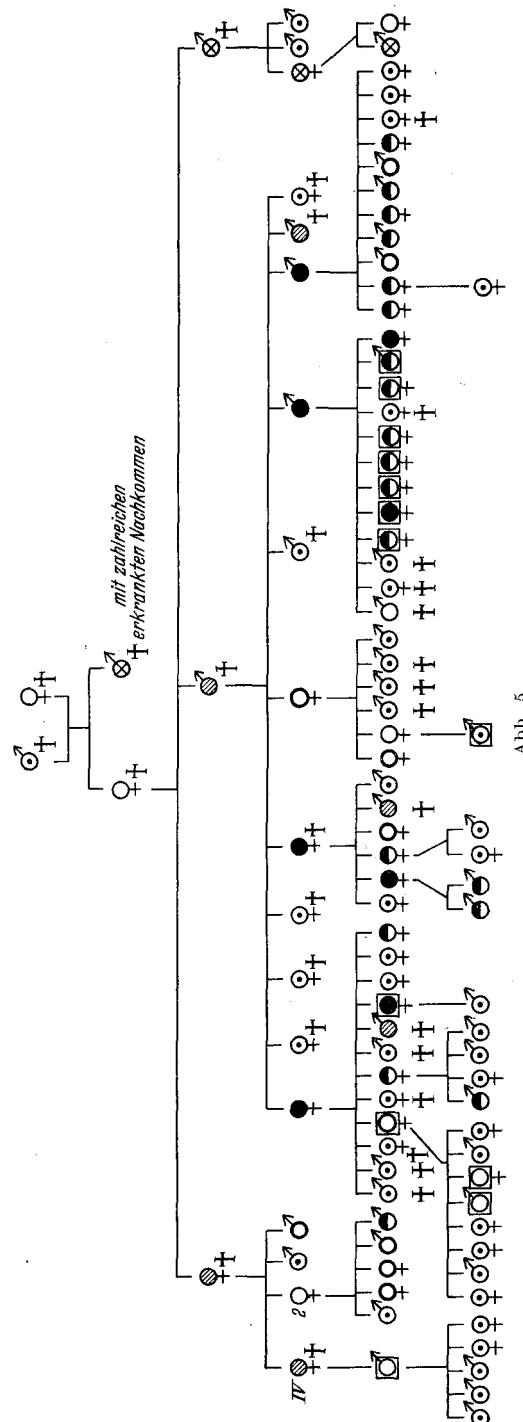
Stephenson und *Oglivie* berichteten ferner über Vorkommen der Anomalie in mehreren Generationen, *Butterworth* und *Harman* sahen sie bei Geschwistern. *Günther* sah bei seinen 21 Fällen keinen erblichen Turmschädel, *Greig* in seinem Material „nur selten“.

Die Ansichten über die Häufigkeit und Art der Erblichkeit des Turmschädelns blieben demnach naturgemäß geteilt. *Engerth*, wie auch *Peiper*, nehmen neben paratypisch intrauterinen Bedingungen eine rezessive Vererbung an. *Lange* hielt einen Teil der Turmschädelbildung für erblich bedingt. *Hanhart* hält dominanten Erbgang für wahrscheinlich und stützt sich dabei auf *Lenz* und *Siemens*. Auch *Saethre* spricht sich im Hinblick auf einen beobachteten Fall (s. Tabelle 1) für Dominanz des Erbganges aus. *v. Verschuer*, der nur selten direkten Erbgang sah, nimmt in der Mehrzahl der Fälle recessive Vererbung an. *Aachner* und

Engelmann sprechen sich gegen Dominanz des Merkmals aus. Fischer, der im übrigen die Siemensschen Fälle nicht für Turmschädel, sondern für nicht krankhafte Hochköpfigkeit hält, nimmt an, daß es sich offenbar um mehrere verschiedene Anomalien handele.

Am weitesten in der Annahme einer genotypischen Bedingtheit des Turmschädels geht *K. H. Bauer*, der im Turmschädel „nur das örtliche Hauptstigma einer universellen Konstitutionsanomalie aller mesenchymalen Gewebsderivate“ sieht. *Gänsslen* konnte bei Forschungen über die Erblichkeit des hämolytischen Ikterus auffallende genetische Beziehungen zum Turmschädel aufzeigen, wie sie aus einem von ihm veröffentlichten Stammbaum, den wir nach *Weitz* gekürzt wiedergeben, erhellen (s. Abb. 5).

Die quadratisch ge-
rahmten Fälle zeigten
Turmschädel, die schwarz
oder zum Teil schwarz aus-
gefüllten hämolytischen Ik-
terus bzw. „einen Hauch“
davon. *K. H. Bauer* wies
darauf hin, daß es sich
beim hämolytischen Ik-
terus ebenfalls um eine
Systemerkrankung des
mesenchymalen Gewebes



handele. Als Beweis für die Erblichkeit des Turmschädelns zieht *Bauer* die Syndrome von *Apert* und *Crouzon* heran. Bei dem Erbleiden der Akrocephalosyndaktilie (*Apert*) kommt es neben der Turricephalie zur Syndaktilie aller Finger und Zehen. Auch hier handele es sich um eine der in die „vielgestaltige Gruppe der mit Turmschädelbildung einhergehenden Konstitutionsanomalien der Stützgewebe“. Die Dysostosis craniofacialis (*Crouzon*) zeigt neben der prämaturen Synostose der Schädelnähte, die auch für das Zustandekommen der Turricephalie verantwortlich zu machen ist, Veränderungen am Gesichtsschädel („Papageienschnabelnase“). Das Syndrom gehöre ebenfalls zu den erblich bedingten Anomalien des Stützgewebes. Zusammenfassend meint *Bauer*: „Der Nachweis des Angeboreneins sowie das erbliche Vorkommen des Leidens, die Gegensätzlichkeit zum Krankheitsbild der Dysostosis cleidocranialis (s. oben), die Kombinationsmißbildungen (*Apert* und *Crouzon*), das gemeinsame Auftreten mit hämolytischen Ikterus, alles ist ein Beweis für die genotypische Natur der Turricephalie.“ In Berücksichtigung der noch zu besprechenden Befunde an Zwillingen erwähnt *Bauer* auch die Möglichkeit eines erworbenen Turmschädelns, empfiehlt aber, durch spätere Röntgenkontrollen nachzuprüfen, ob wirklich die Schädelnähte verknöchert sind, denn nur dann sei man berechtigt, von echten Turmschädeln zu sprechen.

Die Zwillingsforschung brachte eine Reihe bemerkenswerter Ergebnisse zur Frage der Turmschädelentstehung. Die Befunde des Schrifttums sind in Tabelle 2 angeführt.

Tabelle 2. Turmschädel bei Zwillingen.

Autor	Zwillingspaare	Bemerkungen
<i>Engerth</i>	EZ ++	Ferner Mutter der Mutter
<i>Fuß</i>	EZ ++	Siehe Text
<i>Juda</i>	2 EZ ++	Vater des einen Paars leichten Grad von Turmschädel (siehe auch Text)
<i>Siemens</i>	EZ ++	Siehe Text
<i>v. Verschuer</i>	4 EZ +— 2 EZ ++ 8 EZ(+)— 2 EZ +— 45 EZ —— 0 ZZ ++ 2 ZZ +— 45 ZZ ——	

Bei den Paaren von *Marque* und *Oeller* handelt es sich, soweit man aus den unvollständigen Angaben schließen kann, um konkordante EZ-Paare. *Hanhart* beschrieb zwei identische Drillinge.

Zu der Tabelle 2 ist zu bemerken, daß *Juda* bei Musterung von 392 schwachsinnigen Zwillingssprobanden in 10 Fällen (= 2,5%) auf „zum Teil sehr hochgradige“ Turmschädel stieß. Interessant sind auch

die Befunde von *Fuß*, der bei den fünf Kindern des Zwillingsbruders drei Turmschädel, bei den drei untersuchten Kindern des anderen Bruders bei einem angedeuteten Turmschädel feststellen konnte. Zu den Fällen von *Siemens* wurde eingewendet, daß es sich nicht um Turmschädel, sondern um physiologische Hochköpfigkeit handele. Ein Teil der von ihm veröffentlichten Photographien läßt tatsächlich turricephale Konfiguration nicht mit Sicherheit erkennen. Unter 86 Zwillingspaaren fand *Siemens* insgesamt 7—8 einzelne Turmschädel. *v. Verschuer* schreibt zu seinen Befunden: „Alle Grade von Hypsicephalie lassen sich bei EZ relativ häufig beobachten, meistens ist nur ein Zwilling eines Paares befallen.“ Er fand aber auch bei beiden Zwillingen „einen ziemlich hochgradigen Hochkopf“. Der Begriff „Turmschädel“ solle für pathologische Formen reserviert bleiben.

Günther schließt aus den Angaben des Schrifttums, daß der Turmschädel bei eineiigen Zwillingen viel häufiger vorkomme als bei Nichtzwillingen. Ein Unterschied in der Häufigkeit bei EZ und ZZ lasse sich nicht ersehen und sei auch nicht wahrscheinlich.

Aus den Zwillingsbefunden war zu schließen, daß, in Berücksichtigung konkordanter EZ, Erbfaktoren eine Rolle spielen können (*Günther*). Häufiger aber führe die intrauterine Raumbeschränkung zum (erworbenen) Turmschädel (*Siemens* u. a.).

Bei den angeführten Zwillingsbefunden der Literatur handelt es sich entweder um einzelne Paare (*Engerth*, *Fuß*, *Marque*, *Oeller*) oder um Befunde an einem zwillingsgebürtigen Ausgangsmaterial (*Juda*, *Siemens*, *v. Verschuer*).

Der andere Weg, nämlich von diagnostisch gesicherten Turmschädelträgern auszugehen und diese auf Zwillingsgebürtigkeit zu prüfen, ist unseres Wissens noch nicht begangen worden. Ehe wir unsere diesbezüglichen Ergebnisse mitteilen, sei zuvor die Methodik unserer Untersuchungen geschildert.

Eigene Untersuchungen.

1. Das Material.

Um ein möglichst großes Material von Turmschädelträgern zu erfassen, wie es der Forderung von *Lange* entsprach, versuchten wir zunächst die Schädelanomalie in einer Durchschnittsbevölkerung zu erreichen, mußten aber feststellen, daß sie hier offenbar seltener ist als im klinischen, insbesondere psychiatrischen Krankengut. So fand sich unter etwa 1100 gemusterten Personen männlichen Geschlechts (drei Schulen, zwei Reservelazarette) kein Turmschädel. Unter 1658 poliklinischen Patienten dagegen, die wir im Verlauf von 12 Monaten auf Turmschädel hin musterten, zeigten sich 6 (= 0,3 %) Turmschädelträger. Bei den Gesundheitsappellen der H.J. stießen wir nie auf die Anomalie. Die Möglichkeit,

einen Fall übersehen zu haben ist gering, da die Diagnose eines vollausgeprägten Turmschädels leicht zu stellen ist.

Unser negatives Ergebnis in der Durchschnittsbevölkerung wurde durch die von der *Langeschen* Klinik durchgeführten Untersuchungen der schlesischen Durchschnittsbevölkerung (*D. Boeters, Bormann, Dittel*: Standesamtmaterial, Paralytikerehegatten und niederschlesisches Krankenhausmaterial) bestätigt: Bei den 300 untersuchten Probanden und in deren Sippen wurde eine Schädelanomalie nicht beschrieben. Auch *H. Boeters* (100 chirurgische Patienten) fand hier nichts. Betont sei, daß bei den angeführten Untersuchungen unter anderem ausdrücklich auf körperliche Anomalien geachtet worden ist. Auch hier dürfte kein Fall übersehen worden sein. Fünf Turmschädelträger wurden uns durch Hinweis bekannter Kollegen und durch persönliche Begegnung bekannt. Sie werden, da wir ihre Familien nicht erreichen konnten, erst im klinischen Teil der Arbeit erwähnt werden. Untersuchungen einer genügend großen Durchschnittsbevölkerung, wie sie geplant sind, werden zur Gewinnung eines *auslesefreien* Materials führen, über das wir noch nicht verfügen.

Die Durchsicht des Krankengutes der Breslauer und Leipziger Nervenklinik und schlesischen und sächsischen Heil- und Pflegeanstalten hatte mehr Erfolg. Hier konnten wir 66 sichere Turmschädel erfassen. Unter 11559 Anstaltpatienten fanden sich 24 Turmschädelträger, das sind etwa 0,2%. 42 Fälle entstammen den Nervenkliniken Breslau und Leipzig. Aus der Medizinischen Augen- und Hautklinik Breslau erhielten wir, dank der Aufmerksamkeit bekannter Kollegen, noch weitere 16 Fälle, so daß wir insgesamt 82 Probanden erfassen konnten. Die Häufung der Anomalie im psychiatrischen Krankengut läßt die Vermutung zu, daß sich der Turmschädel, wie so manche andere Dysplasie, vor allem in biologisch minderwertigen Sippen findet. Freilich kann diese Vermutung erst bewiesen werden, wenn entsprechende Untersuchungen an einer gegen statistische Mängel geschützten, also genügend großen Durchschnittsbevölkerung durchgeführt sein werden. Im Hinblick auf das offenbar seltene Vorkommen des Turmschädels in der Durchschnittsbevölkerung und, unsere Annahme unterstützend, ist der Befund von *Gatzek* erwähnenswert, die unter 859 in die Nervenklinik Breslau aufgenommenen Männern 0,8% Turmschädelträger auszählen konnte.

Jentsch sah 3 Fälle unter 194 Unfallsneurotikern, eine Tatsache, die man in unserem Sinn verwerten kann.

Nächst dem Nervenarzt dürfte der Augenarzt Gelegenheit haben, den Turmschädel häufiger als andere Kliniker zu sehen. *Günther* konnte aus der Literatur 277 Mitteilungen über Opticusatrophie bei Turmschädel zusammenstellen und *Meltzer* sah in Blindenanstalten 10,7% männliche und 6,4% weibliche Turricephale. In der Literatur liegen einige Mitteilungen über die Häufigkeit der Anomalie vor. *Günther* schätzt sie auf unter 0,1%.

Greig meinte hierzu: "Oxycephaly is so uncommon that no observer can record from personal experience many cases of it."

Bei den Berechnungen von *Knecht*, *Lombroso* und *Ganter*, die bei „Verbrechern und Geisteskranken“ 2,3—12,4 % Turmschädel auszählten, dürften vermutlich eine Reihe anderer Schädelanomalien subsummiert worden sein.

Die Probanden.

Über unsere 82 Probanden wurden lückenlos Auskünfte durch die örtlichen Polizeibehörden eingeholt. Diese wurden durch Anfragen an Schulen, Arbeitgeber, Kliniken und Hausärzte ergänzt. Insgesamt 6 Probanden schieden tot aus der Beobachtung. Ein Proband (Prot. Nr. 55) starb einige Wochen nach der Untersuchung. Insgesamt 76 Turmschädelträger wurden nach einheitlichen Gesichtspunkten untersucht. Neben der Kopfform, die röntgenologisch kontrolliert wurde, galt unsere Aufmerksamkeit der Konstitution. Von jedem Probanden wurde ein eingehender neurologischer und psychischer Status aufgenommen. Schon früher untersuchte Probanden wurden zur Nachuntersuchung in die Klinik bestellt.

Die Diagnose „Turmschädel“ bei den 6 Verstorbenen ließ sich durch die Krankenblätter der Klinik und die ausnahmslos angefertigten Röntgenbilder mit Sicherheit stellen. Röntgenologisch nicht kontrollierte Fälle nahmen wir nicht in das Ausgangsmaterial auf.

Es handelt sich, wie aus der nachstehenden Tabelle 3 ersichtlich ist, um 62 männliche und 20 weibliche Probanden. Das Geschlechtsverhältnis ist somit etwa 3:1.

Die Verschiebung des Geschlechtsverhältnisses zugunsten

der Männer könnte an der relativ kleinen Zahl der Ausgangsfälle liegen, doch sind auch von anderen Autoren ähnliche Befunde erhoben worden. So sah *Schüller* unter 67 röntgenologisch kontrollierten Fällen „größtenteils“ Männer, *Vaternahm* in 60%. *Günther* dagegen beschrieb 9 männliche und 12 weibliche Probanden und lehnte eine Prävalenz des männlichen Geschlechtes ab. Nach ihm neigt der weibliche Schädel, den metrischen Indizien nach, sogar eher zur Turmschädelbildung als der männliche. Uns erscheint eine männliche Prävalenz beim Turmschädel doch wahrscheinlich, vor allem da wir Fehlerquellen (Haartracht der weiblichen Probanden z. B.) bei unseren Untersuchungen ausschließen konnten.

Tabelle 3. Alter und Geschlechtsverteilung der Probanden.

Im Lebensalter	Lebend		Tot	
	♂	♀	♂	♀
0—5				
6—10				
11—15				
16—20	4	1		
21—25	2	2	1	
26—30	4	4		
31—35	12	6		
36—40	10	2	2	1
41—45	11	1	1	
46—50	5			
51—55	6	2		
56—60	1		1	
61—65		1		
66—70	1			
	56	19	5	1

Bezüglich des Altersaufbaues unseres Krankengutes ergibt sich nichts Bemerkenswertes. Daß der Turmschädel in jeder Altersstufe zum Arzt führen kann, wird am Einzelfall noch zu erörtern sein.

Geordnet nach Diagnosen ergibt sich folgende Übersicht über unsere 82 Fälle (Tabelle 4), wobei die Erkrankung berücksichtigt ist, die den Probanden in ärztliche Behandlung führte.

Wenn bei einem Probanden, wie es häufig der Fall war, mehrere Diagnosen zusammentrafen (z. B. Opticusatrophie bei Debilität oder Epilepsie), wurde dieses in der Tabelle nicht, dagegen im kasuistischen Teil berücksichtigt.

Tabelle 4.

Unsere 83 Probanden kamen in ärztliche Beobachtung wegen:

Psychiatrisch-neurologischer Erkrankungen:

Schizophrenie	19
Epilepsie	15
„Psychopathie“	14
Debilität	9
Beschwerden bei Turmschädel	6
Postkommotionelle Beschwerden	5
Opticusatrophie	4
Atypische zirkuläre Psychosen	2
Syringomyelie	2
Tumor	1
Encephalitis	1

Sonstiger Erkrankungen:

Puriglanduläre Insuffizienz	1
Diabetes insip.	1
Dystr. adip. gen.	1
Hämorrhagische Diathese	1

82

Man könnte meinen, obige Diagnosen entsprechen etwa der durchschnittlichen Aufnahmeverteilung einer Nervenklinik. Es wird aber zu zeigen sein, wo und wie der Turmschädel der Probanden für deren Beschwerden und Krankheitsverläufe ursächlich eingesetzt werden muß.

Bezüglich der Stadt- und Landgebürtigkeit, der Konfession und der Berufe unserer Probanden ergab sich nichts, was sich wesentlich von einer schlesischen Durchschnittsbevölkerung unterscheidet, so daß wir von einer Veröffentlichung dieser Daten in Tabellenform absehen.

Drei der Probanden waren unehelich geboren. Auch hier handelt es sich um durchschnittliche Verhältnisse.

Das durchschnittliche intellektuelle Niveau der gesamten Probanden läßt sich wegen der Belastung unseres Krankengutes mit 9 (= 10,98 %) ausgesprochener Schwachsinnssformen nicht errechnen. Bei den übrigen 73 Fällen fanden sich nicht übermäßig häufig intellektuelle Abartigkeiten, wenn man die in Schlesien an der oberen Grenze der Norm liegende Schwachsinnssziffer der Durchschnittsbevölkerung berücksichtigt.

Als wichtigstes Ergebnis unserer Untersuchungen verbuchen wir die Tatsache, daß 9 (= 10,98%) unserer 82 Probanden als Zwillinge geboren worden sind. Die Befunde von *Juda*, *Siemens* und *v. Verschuer*, die bei Zwillingsuntersuchungen häufig auf Turmschädel und andere Schädelanomalien stießen, sind damit von der Seite des Turmschädels her bestätigt und in ihrer Häufigkeit an einem genügend großen Material abgemessen.

Es handelt sich bei unserem Befund um eine weit über dem Durchschnitt liegende Erhöhung der Zwillingsgebürtigkeit. In der Durchschnittsbevölkerung rechnet man auf 60,6 Erwachsene mit einem Zwillling. Wir fanden bei *Parkinson*-Kranken ein Verhältnis von 1:69. In degenerativen Sippen scheinen Zwillingsgeburten zuzunehmen: *Conrad* errechnete in den Sippen von Epileptikern ein Verhältnis von 1:48, *Juda* fand bei 20212 Hilfsschülern ein solches von 1:37,3. Unsere Ziffer (1:9,1) liegt statistisch weit über dem dreifachen mittleren Fehler und ist damit völlig gesichert. Die Erwartung in unserem Material wäre:

$$1,65\% \pm 3 \cdot \sqrt{\frac{1,65\% \cdot 98,35\%}{82}} = 1,65\% \pm 3 \times 1,412\%.$$

Unsere Befunde sind in Tabelle 5 eingetragen.

Tabelle 5. Zwillingsgebürtigkeit der Probanden (82 Ausgangsfälle).

Nr.	Geschlecht		Proband	Zw.-Partner	Stammbaum-Nr.	Eiigkeit	Schädelform des Partners
	Proband	Zw.-Partner					
1	♂	♂	lebt	klein †	(10)	nicht bekannt	nicht untersucht
2	♂	♂	lebt	lebt	(16)	vermutlich EZ	nicht untersucht vermutlich Turmschädel
3	♂	♂	lebt	klein †	(25)	nicht bekannt	nicht untersucht
4	♂	♂	1939 † (28. Lebensj.)	lebt	(55)	EZ	Turmschädel
5	♂	♂	lebt	klein †	(71)	nicht bekannt	nicht untersucht
6	♀	♀	lebt	klein †	(73)	nicht bekannt	nicht untersucht
7	♂	♀	lebt	bei Geburt †	(26)	ZZ	nicht untersucht
8	♀	♀	lebt	klein †	(77)	ZZ	nicht untersucht
9	♀	♂	lebt	klein †	(80)	ZZ	nicht untersucht

Insgesamt 9 Probanden (10,98%).

Inzwischen sahen wir zwei weitere Turmschädelträger mit gleichgeschlechtlichem Zwillingspartner. Beide Partner sind klein verstorben. Der eine zeigt auf der Photographie eine auf Turmschädel verdächtige Kopfform. *Schiffer* beobachtete nach schriftlicher Mitteilung ein konkordantes männliches EZ-Paar.

Es handelt sich um sechs gleichgeschlechtliche und um drei Pärchenzwillinge. Sieben der Zwillingsspartner sind klein verstorben, die Eigektdiagnose war demnach nicht sicher zu stellen. In bezug auf die Schädelform der kleinverstorbenen Zwillingsspartner können wir nichts Verbindliches aussagen. Zwar versicherten uns die Eltern in allen 7 Fällen übereinstimmend, daß keine abnorme Konfiguration der Kopfform vorliegen habe, doch waren uns diese Angaben nicht genügend beweiskräftig. Den Zwillingsspartner von Fall 16 konnten wir nicht erreichen. Auf verschiedenen Photographien sieht er unserem Probanden äußerst

ähnlich und hat offenbar auch einen Turmschädel. Diese Unterlagen genügten uns aber nicht, um hier Konkordanz bei EZ anzunehmen, so daß der Fall fraglich bleiben muß. Dagegen konnten wir den Partner unseres Probanden 55 stationär beobachten. Es handelt sich hier mit Sicherheit um eineiige Zwillinge mit Konkordanz des Merkmals Turmschädel (s. Abb. 6 und 7).



Abb. 6.

Fall 55. M. Eine Schwester und ein Bruder des Vaters sollen ähnliche Köpfe wie unsere Probanden haben. Sie konnten, da sie im Ausland leben, nicht untersucht werden. Der Vater trank viel, schlug die Angehörigen und verließ die Familie. Schon als Kinder verwechselte man die am 13. 7. 11 geborenen Zwillingsschwestern.

Oswald (Proband), der zuerst geboren wurde, repitierte 2mal in der Volkschule, arbeitete dann regelmäßig im Steinbruch und war in seinem Dorf beliebt. Für Frauen hatte er wenig übrig, machte seine Pflichttänze bei den Festen, trank in Gesellschaft gern und beteiligte sich aktiv in politischen Formationen. Er galt als rechthaberisch und energisch, war schnell erregt, im übrigen korrekt in allen Dingen. Die Form seines Kopfes war ihm gleichgültig, einen Spitznamen trug sie ihm nicht ein. Oft litt er unter Kopfschmerzen und erlitt als junger Mann einen Anfall von Bewußtlosigkeit, bei dem es aber zu keinen Krampferscheinungen gekommen sein soll. Mitte 1938 wurden die Kopfschmerzen sehr heftig, er wurde vergeßlich, schaffte die Arbeit nicht mehr und klagte über Sehverschlechterung vor allem des linken Auges. Bald trat Erbrechen auf. Nach längerer symptomatischer Behandlung kam er am 21. 1. 39 zur klinischen Aufnahme.

Befund. Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Trigeminus I und II bds. druckschmerhaft, links mehr als rechts. Die Reflexe an den Beinen waren rechts lebhafter als links, der Babinski war links angedeutet positiv. Die Augenklinik fand beginnende Atrophie der Sehnervenscheiben und bitemporale Hemianopsie mit beginnendem Verfall der linken nasalen unteren Quadranten. Der Liquordruck war mit 230 mm erhöht. Nissl-Kafka 3 Teilstriche, Pandy dreifach positiv, Liquor im übrigen ohne pathologischen Befund. Das Encephalogramm ergab einen Hydrocephalus internus mäßigen Grades. Unter zunehmender Kachexie

und Benommenheit kam Oswald M., der über starken Durst klagte, am 28. 3. 39 ad exitum.

Die Sektion ergab einen cystischen Tumor in der Gegend des Chiasma optic., der beide Nn. optici, vor allem den rechten, komprimierte und von den Nerven kaum zu lösen war.

Der Zwillingspartner des Oswald, Otto M. repitierte nur einmal. Die Lehrer hielten die Brüder für gleichmäßig begabt. Auch er arbeitete im Steinbruch, heiratete 1937 ein Mädchen seines Dorfes und lebt mit ihr in guter Ehe. Seine Tochter ist gesund. Wie sein Bruder hatte er nie viel für Mädchen übrig, war nicht



Abb. 7.

so lebhaft wie dieser, machte sich wenig aus der Politik, interessierte sich dagegen sehr für landwirtschaftliche Dinge. Er war nie ernstlich krank, noch hatte er unter Kopfschmerzen zu leiden. Seh-, Geruchs- und Gehörvermögen blieben immer intakt.

Befund. Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Leichter Exophthalmus beiderseits, hoher Gaumen, stark defektes Gebiß. Augenhintergrund o. B. Neurologisch völlig o. B.

Die Zwillinge waren mit 168 cm gleich groß, das Körperegewicht differierte um $1\frac{1}{2}$ kg. Die nach der polysymptomatischen Methode von Siemens angestellten Beobachtungen (vor allem Haar-, Augen- und Hautfarbe) stimmten völlig überein, so daß an der Diagnose der Eineigigkeit kein Zweifel blieb. Auf den Photographien fällt ein konkordanter Strabismus convergens leichteren Grades auf. Die im späteren Lebensalter auftretende Stirnglatze (ein bei Turmschädel überaus häufiger Befund) verdeutlicht die abnorme Schädelform. Die Konturen der Schädel unserer Zwillinge (Abb. 8) zeigen die fast völlige Übereinstimmung aller Maße auch in Einzelheiten. Der Tumor des einen war nicht geeignet, die überraschende Ähnlichkeit der Schädelform zu verwischen.

Der Vergleich unseres Paars mit einem von Engerth näher beschriebenen weiblichen konkordanten Zwillingspaar ergibt einiges Bemerkenswertes. Während Engerth wesentliche Differenzen der Turmschädelformen seines Paars fand, die er in abnormen paratypischen intrauterinen Bedingungen der Zwillingschwangerschaft suchte, konnten wir

röntgenologisch fast völlige Übereinstimmung der Schädelform feststellen, ein Befund, der sich nur schwer aus exogenen Schädlichkeiten, um so mehr aber aus der übereinstimmenden erblichen Anlage zum Turmschädel ableiten läßt.

Engerth stellte bei seinen Probanden neurologisch wie anthropologisch spiegelbildliche Asymmetrien, verbunden mit einer spiegelbildlichen Anordnung der Händigkeit fest. Wir fanden in dieser Richtung lediglich

eine spiegelbildliche Verlagerung der Crista galli, während beide Zillinge rechtshändig waren. Die Ätiologie der Turmschädelbildung bei seinem Fall ließ *Engerth* offen. Da die Großmutter mütterlicherseits seines Paares einen Turmschädel gehabt haben soll, nahm *Engerth* neben paratypischen intrauterinen Bedingungen recessive Vererbung an. Wir vermuten, da Schwester und Bruder des Vaters Turmschädel haben sollen, und da offenbar paratypische Einflüsse an unserem Paar nicht beteiligt waren, bei unserem Paar recessiven



Abb. 8.

Erbgang. Die mit Turmschädel behafteten Verwandten unserer Probanden sind nicht als Zillinge geboren.

Die eine Probandin *Engerths* litt seelisch unter der entstellenden Kopfform, während die andere das Leben ohne alle Schwierigkeiten meisterte. Unsere Probanden zeigten in ihrer seelischen Anlage zwar gewisse Verschiedenheiten, ohne daß einer von ihnen reaktive Verstimmungen zeigte. In den Grundzügen ihrer Persönlichkeit boten sie uns in ihrer etwas langweiligen, korrekten, phantasielosen und beständigen Art psychisch die gleichen Ähnlichkeiten wie auch körperlich dar. Das eingehend beobachtete EZ-Paar spricht für das Vorkommen erblicher Turmschädelformen. Wir erinnern hier an die gleichlautenden Befunde von *Engerth*, *Fuß* und *Juda*, deren Zwillingsfälle zudem gleichsinnig belastet waren, was wir in unserem Fall nicht mit Sicherheit nachweisen konnten.

Demgegenüber finden wir in der Tatsache der so auffällig häufigen Zwillingsgebürtigkeit unserer Probanden (in 10,98%) einen wichtigen Hinweis auf *erworbene* Turmschädelformen und werden, was am nächsten liegt, in Übereinstimmung mit anderen Autoren an eine mechanische Behinderung im Uterus denken. *Konkordante EZ ausgenommen sehen wir in der Zwillingsschwangerschaft einen pathogenetischen Faktor ersten Ranges in bezug auf die Entstehung des Turmschädelns bei einem Zwilling.* Möglicherweise kommt es in einzelnen Fällen durch die mechanische Behinderung in *utero* aber nur zur Manifestierung der erblichen Anlage „Kranostenose“. An diese Möglichkeit ist in zwei unserer zwillingsgebürtigen Probanden zu denken, in deren Sippen sich die Anomalie wiederfand, ohne daß die betreffenden Blutsverwandten zwillingsgebürtig waren (Fall 16 und 17).

Erinnert sei in diesem Zusammenhang, daß mehrfach (*Curtius, v. Verschuer*) Erblichkeit der Anlage zur Mehrlingsgebürtigkeit angenommen wurde. *Lenz* (nach *Wehefritz*) dagegen meint, daß ein Beweis für die gemeinsame Erbanlage zu ZZ und EZ nicht erbracht sei. Wie dem auch sei: festzuhalten bleibt an der ursächlichen Bedeutsamkeit der Zwillingsschwangerschaft überhaupt für unser Problem. In gleicher Richtung sprechen die Befunde von *Siemens* und *v. Verschuer* und die jüngst veröffentlichten *Judas*. Letztere sind aus nachstehender Tabelle ersichtlich.

Tabelle 6. Schädelanomalien und Schwachsinnssgrade (392 Ausgangsfälle).
(Nach *Juda*.)

	Fälle von			
	Hydrocephalus	Mikrocephalus	Turmschädel	Summe
	15	13	10	38
Davon:				
Schwachbegabt . . .	1	—	—	1
Debil	3	2	5	10
Imbezill	11	10	5	26
Idiotisch	—	1	—	1
Summe	15 = 3,8%	13 = 3%	10 = 2,5%	38 = 9,69%

Juda schreibt hierzu: „Auffallende Schädelformen im Sinne von Hydro- oder Mikrocephalie, Turmschädel, stark abgeflachtes Hinterhaupt und sonstige hochgradige Asymmetrien wurden unter unseren 392 (zwillingsgebürtigen) Probanden insgesamt in 45 Fällen gefunden.“ In 38 Fällen handelte es sich um typische Anomalien (s. Tabelle).

Die Angaben der Literatur und eigene Ergebnisse sprechen also dafür, daß die Zwillingsschwangerschaft das Auftreten von Schädelanomalien begünstigt. Den Befunden von *Juda* nach wird man weiter vermuten können, daß es durch die Eigentümlichkeiten der Zwillingsschwangerschaft nicht nur besonders häufig zu turricephalen, sondern auch zu

sonstigen abnormen Schädelformen kommen kann. Freilich wird man nicht, wie schon aus den konkordanten EZ-Paaren und den mit Turmschädelformen in der Ascendenz belasteten Fällen zu schließen ist, von vornherein jegliche Kopfdeformation eines Zwillings als erworben beobachten können, doch dürfte eine abnorme Kopfform bei nur einem der Zillinge weit mehr gegen als für ein erbliches Merkmal sprechen.

Zu fragen war weiterhin nach der Entstehung der Anomalie bei *nicht* zwillingsgebürtigen Probanden. Um hier weiterzukommen, untersuchten wir die Familien der Probanden. Insgesamt wurden so 1086 Personen erfaßt; mindestens ein Angehöriger jeder Sippe wurde untersucht und befragt. Objektive Unterlagen wurden in gleicher Weise wie bei den Probanden selbst beigezogen. Grundsätzlich sahen wir die Photographiealben der Familien ein, ließen uns diese schicken und kommentierten. Nur selbst untersuchte oder durch Photographien eindeutig belegte Fälle zählten wir als Turmschädel aus. Die auf Photographien auffälligen, aber nicht sicheren Fälle zählten wir unter „verdächtige Fälle“, auch wenn die Diagnose sehr wahrscheinlich war.

Unsere Befunde sind in Tabelle 7 zusammengefaßt. Wir entnehmen daraus ein familiäres Vorkommen ausgeprägter Turmschädelformen in 10 Familien (der Zwillingspartner Prot. Nr. 55 ist dabei nicht mitgezählt). In 5 Fällen handelt es sich um Geschwisterfälle. Hier könnte man an die Entstehung des Turmschädel durch eine Beckenomalie der Mutter denken, doch wird diese Annahme unwahrscheinlich durch den Nachweis der Anomalie bei zwei Vätern, dem Sohn eines Probanden und durch das Vorkommen der Anomalie bei zwei weiteren Fällen (Blutsverwandte der Mutter bzw. des Vaters). Bei Hinzunahme abortiver Formen stoßen wir auf vier Geschwisterfälle, auf abortiven Turmschädel bei dem Vater in einem und bei einem Bruder der Mutter in einem anderen Fall.

In 12 Sippen also finden wir das Merkmal in der Ascendenz. Hinzu kommen noch die auf Turmschädel verdächtigen Fälle, die wir aber nicht berücksichtigen wollen.

Bei einer idealen genealogischen Musterung unserer Sippen, die wir aus technischen Gründen nicht vornehmen konnten, würde sich die Zahl der Merkmalsträger vermutlich noch erhöhen.

Die Deutung unserer Befunde in den Sippen wird zuerst berücksichtigen müssen, daß wir, wie schon geschildert, bei einer Reihe von Probanden die Zwillingsgebürtigkeit als ursächlichen Faktor in bezug auf den Turmschädel eingesetzt haben. Es war also daran zu denken, daß auch ein Teil der blutsverwandten 24 Merkmalsträger zwillingsgebürtig sein könnte. Dies wurde aber in keinem der 24 Fälle bestätigt. Wir konnten bei den *nicht* als Zwillig gebürtigen Probanden keinen Hinweis auf eine mechanische Behinderung (z. B. durch Beckenomalie der Mutter oder durch abnorme Lage bei der Geburt) erlangen, der

sich als Erklärung der Turmschädelentstehung zwanglos anbieten würde. Bei nicht zwillingsgebürtigen Turmschädelträgern, in deren Sippe wir die Anomalie wiederfanden, werden wir eher an eine erbliche als an eine peristatische Entstehung des Merkmals denken. Dies fällt um so

Tabelle 7.

Stammbaum-Nr.	Voll ausgeprägter Turmschädel	Abortiver Turmschädel	Verdächtig auf Turmschädel
5	—	Bruder des Probanden	—
6	Bruder des Probanden	—	—
	Schwester des Probanden	Bruder des Probanden	—
8	Vater des Probanden	—	—
16	Schwester des Probanden	—	Mutter des Probanden
	Bruder des Probanden	—	2 Schwestern der Mutter
	Bruder des Vaters und dessen Sohn	—	—
19	—	Vater des Probanden	—
20	—	—	Bruder und Schwester der Mutter
21	—	—	Cousine (mütterl.)
28	Schwester des Probanden	—	—
29	—	—	Schwester der Mutter
30	Halbschwester des Probanden (Mutter gemeinsam)	—	—
	Sohn des ♂ Probanden	—	—
31	—	Bruder der Mutter	—
38	—	—	Bruder des Probanden
47	—	Bruder des Probanden	—
50	Schwester der Mutter	—	—
	Mutter der Mutter	—	—
55	Zwillingspartner von Probanden	—	Bruder und Schwester des Vaters, Cousins (mütterl.)
56	Bruder des Probanden	—	Bruder des Vaters
	Schwester des Probanden	—	—
61	—	—	Vater des Probanden
62	—	—	Schwester des Probanden
63	Bruder des Probanden	—	—
66	—	—	2 Schwestern des Probanden
67	2 Brüder des Probanden	—	Vater des Probanden
77	—	Bruder des Probanden	Mutter des Vaters
79	—	—	—
81	Vater des Probanden	—	Schwester des Probanden

leichter, als mit der Tatsache erblichen Turmschädel überhaupt auf Grund der mitgeteilten konkordanten EZ (Literatur und eigene Untersuchungen) gerechnet werden kann. Unsere Zahlen sind zu klein und die genealogische Musterung der Sippen ist zu unvollständig, als daß wir Überlegungen über einen bestimmten Erbgang der Anomalie anstellen könnten.

Bemerkt sei nur, daß wir über Verwandtenehen bei den Probandeneltern nichts in Erfahrung brachten und daß in 5 Fällen Väter als Merkmalsträger auftreten. In der Ascendenz von zwei Probanden treten abortive Turmschädel auf.

Die Geschwister.

Unsere 82 Probanden hatten, wie aus der Tabelle 8 ersichtlich ist, insgesamt 358 Geschwister (319 Voll- und 39 Halbgeschwister). Eine Geschwisterschaft (nur Vollgeschwister ohne Probanden) errechnet sich daraus mit 3,9% (4,1% bei *Parkinson*-Kranken, 4,8% bei der schlesischen Durchschnittsbevölkerung). Die gefundene Ziffer liegt also nur wenig unter dem Durchschnitt.

Bis zum 5. Lebensjahr verstarben 34,08%, eine dem Durchschnitt gegenüber wesentlich erhöhte Zahl (schlesische Durchschnittsbevölkerung

25,11% bzw. 27,27%, Geschwister der *Parkinson*-Kranken 20,23%). Wir werden hier, neben anderen Faktoren, die erhöhte Sterblichkeit der Zwillingspartner und die Herkunft unserer Fälle aus degenerativen Sippen in Rechnung stellen müssen. Die hohe Zahl der Kleinverstorbenen spricht für die Genauigkeit der Erhebungen. Das Geschlechtsverhältnis der Vollgeschwister beträgt 177♂:142♀. Eine wesentliche Verschiebung zugunsten der Brüder ist

Tabelle 8. Übersicht über die Probandengeschwister.

Im Lebens- alter	lebend		tot	
	♂	♀	♂	♀
0—5	(1) ¹	1	40 (1)	31 (1)
6—10	1	(1)		2
11—15	1	2	3	
16—20	5	4	5 (1)	2
21—30	20 (4)	13 (3)	20 (2)	5
31—40	40 (3)	41 (11)	5	1
41—50	22 (3)	27 (6)	2	1 (1)
51—60	11 (1)	10		
61—70	2	1		1
71—80				
	102 (12)	99 (21)	75 (4)	43 (2)

¹ Die in Klammern stehenden Zahlen geben die Halbgeschwister an.

nicht abzuleiten. (Geschlechtsverhältnis $\pm 14,0$).

Wichtig für unsere Fragestellungen erschien es, den Zwillingsgeburten auch unter den Geschwistern unserer Probanden nachzugehen, nachdem wir bei diesen selbst eine stark erhöhte Zwillingsgebürtigkeit feststellen konnten. Bei den Geschwistern ließ sich keine statistisch gesicherte Erhöhung der Zwillingsgebürtigkeit nachweisen, und zwar waren 10 der 319 Vollgeschwister als Zwilling geboren. Daraus errechnet sich gegenüber einer Erwartung im Durchschnitt von 1,65% eine Erhöhung der Zwillingsgebürtigkeit auf 3,13%. Der dreifache mittlere Fehler hierfür beträgt aber 1,65% $\pm 3 \times 0,713\%$.

Unter 728 sonstigen Blutsverwandten fanden sich 15 Zwillingsgeburten, die Zwillingshäufigkeit beträgt demnach 2,06% und ist, in

Berücksichtigung des dreifachen mittleren Fehlers, ($3 \pm 0,472$) gegenüber dem Durchschnitt nicht erhöht. Fassen wir die Probanden, deren Geschwister und die erfaßten Blutsverwandten zusammen (insgesamt 1129 Personen), ergeben sich unter ihnen 34 Zwillingsgeburten. Die Zwillingshäufigkeit beträgt dann 3,1% (gegenüber 1,65% der Durchschnittsbevölkerung). Die Zwillingsgebürtigkeit in dem Gesamtmaterial ist in Berücksichtigung des dreifachen mittleren Fehlers, der hierfür $3 \pm 0,378$ beträgt, erhöht. Da wir aber nicht alle Blutsverwandten unserer Probanden gleichmäßig erfaßt haben, haben wir gegen diese Berechnung Bedenken und buchen als sicheres Ergebnis lediglich die gegenüber dem Durchschnitt maximal erhöhte Zwillingsgebürtigkeit der Probanden selbst.

Unter den 319 Vollgeschwistern konnten wir 15 sichere Turmschädel (= 4,7%) (davon 4 abortive) und 5 auf Turmschädel verdächtige Kopfformen auszählen (insgesamt 6,27%).

Weitere genealogische Erhebungen an den Geschwistern, deren Eltern und Kindern unserer Probanden ergaben nichts, was statistisch veröffentlicht zu werden brauchte. Da, wie wir betonten, unser Krankengut zum großen Teil psychiatrischer Beobachtung entstammt, würde eine Wiedergabe in Tabellenform der im engen biologischen Umkreis unserer Probanden gefundenen psychiatrischen und neurologischen Auffälligkeiten ein einseitiges Bild ergeben. Wir ziehen vor, im klinischen Teil der Arbeit beim Einzelfall unsere diesbezüglichen Befunde mitzuteilen und glauben, damit genetische Zusammenhänge besser übersehen zu können. Im Anschluß daran sollen unsere genealogischen und klinischen Ergebnisse zusammenfassend besprochen werden.

Zur Klinik des Turmschädelns.

Die bei einem Turmschädel vorliegenden körperlichen und seelischen Störungen fanden bisher immer nur kasuistische Beschreibung. Von augenärztlicher Seite wurde in zahlreichen Einzelmitteilungen über die häufig beobachtete Opticusatrophie bei Turmschädel berichtet, die innere Medizin verfolgte seit *Gänsslens* Mitteilung das Syndrom Turmschädel und hämolytischer Ikterus, das familiär gehäuft aufzutreten pflegt und oft mit weiteren Dysplasien vergesellschaftet ist (Stellungsfehler der Zähne, hoher und enger Gaumen, Infantilismus und Hypogenitalismus). Psychiatrische und neurologische Beobachtungen über den Turmschädel aber sind nicht häufig und haben bisher keine zusammenfassende Bearbeitung erfahren, was in Gedanken an die klinische Wertigkeit der Anomalie erstaunen muß.

Wir stellten uns die Aufgabe, die klinische Bedeutung des Turmschädelns bei psychiatrischen und neurologischen Erkrankungen zu verfolgen, wobei die im Schrifttum vorliegenden Mitteilungen an gegebener

Stelle erwähnt werden sollen. Vor allem die Konstitution unserer Probanden, die pathogenetische und pathoplastische Wertigkeit der Anomalie und ihre Stellung im Rahmen des Erbgesundheitsgesetzes werden im Folgenden zu besprechen sein.

Turmschädel und Norm.

Der chinesische Glücksgott Fukurokuju, der mit einem Turmschädel dargestellt wird, hat sich, dem liebenswürdigen östlichen Mythos nach, ob des Nachdenkens, wie er die Menschen glücklich machen könne, einen hohen Kopf erworben. Das Schicksal und der Zustand unserer Patienten unterscheidet sich demgegenüber erheblich, wie noch zu zeigen sein wird, doch kommt es in seltenen Fällen wohl vor, daß beim Turmschädel keinerlei Beschwerden auftreten. Wir befragten in diesem Zusammenhang einige Turmschädelträger außerhalb der Klinik, konnten hier aber insgesamt nur 5 Probanden erreichen. Ein von uns untersuchter Unteroffizier gab an, nur nach längerem Tragen des Stahlhelms unter Kopfdruck zu leiden. Wenn er nicht Gelegenheit habe, den Kopf längere Zeit unbedeckt zu tragen, steigeren sich die Beschwerden bis zu einem Gefühl der Benommenheit. Der Proband, der als ausgesprochen guter Soldat galt, vermochte wohl nur durch seine strenge Dienstauffassung die auftretenden Beschwerden hintanzuhalten. Ein Tapezierer klagte uns anfallsartig auftretende Schwindelanfälle beim Arbeiten auf der Leiter, war aber nie verunglückt und hielt, als hypomanische Persönlichkeit, seine Beschwerden nicht für bedeutungsvoll. Zwei Kellner, die in einer gesundheitlich ungünstigen Umgebung arbeiteten, versahen seit Jahren regelmäßig ihren Dienst und gaben übereinstimmend an, daß ihre Kopfschmerzen zum Beruf gehörten und daß sie diese Beschwerden mit allen ihren Kollegen zu teilen hätten. Lediglich ein Geistlicher und ein Musiker lehnten entschieden Kopfbeschwerden ab.

Lange meint hierzu, daß das psychische Bild der Norm entsprechen könnte und *Enslin* versichert, daß Turmschädelträger hochintelligent sein können, daß sie nicht die geringsten Symptome zu bieten brauchen und „100 Jahre alt“ werden können. Man wird sich aber bei der Beurteilung des körperlichen und seelischen Zustandes eines Turricephalen immer bewußt sein müssen, daß Beschwerden jederzeit einzutreten vermögen. Wir halten grundsätzlich jeden Turmschädelträger für gefährdet. Vor allem unsere Erfahrungen über turmschädelbedingte Opticusatrophien, die prozeßhaft in jedem Lebensalter auftreten können (wie noch zu zeigen sein wird), mahnen uns bei der Prognosestellung zur Vorsicht.

Unsere Bemühungen, Kenntnisse an weiteren „normalen“ Turricephalen zu sammeln, schlugen fehl. Berühmte Turmschädelträger, die wir in der Kulturgeschichte suchten, sind, soweit wir sehen, kaum bekannt. Auch Fachleute, die wir bemühten, brachten nur eine spärliche

Ausbeute. So wird *Walter Scott* auf einem Empfang in Paris geschildert: „Als er sich vorbeugte mit seiner *domartig gekuppelten Stirn*, die sich zu einer *seltsamen Spitze türmte*, seinen gestrafften, kraftvollen Schultern, dem edel geschnittenen Mund, der alle Güte (und alle Festigkeit und allen Starrsinn, deren ein schottischer Edelmann fähig ist) verriet . . .“ Eine sichere Diagnose ließen die uns zugänglichen Bilder von *Scott* aber nicht zu und da die Beschreiberin eine Dame ist, deren affektive Haltung an ihrer Objektivität zweifeln läßt, ist für unsere Fragen hier nur wenig gewonnen. Mit der Bemerkung, daß die „Spitzköpfigen unter den Calvinisten zu rasender Unsinnigkeit“ neigten, hat der Chronist wohl eine Reihe unduldsamer Fanatiker überspitzter Haltung zeichnen wollen.

Die seltsame Kopfform trug fast allen Probanden, spätestens in der Schule, einen Spitznamen ein, der auf die Mißbildung abzielte („Eierkopf, Birnenotto, Granate“). Hier war die persönliche Reaktion des Einzelnen, nach der wir durchgehend fragten, adäquat der psychischen Struktur. So schloß sich einer unserer Probanden, der später an Schizophrenie erkrankte, noch mehr von den quälenden Kameraden ab, ein anderer Proband syntoner Wesensart versicherte uns lachend, daß ihm „der spiegelnde Kopf“ nur gutmütige Hänseleien eingebracht habe und verwies auf berühmte Artisten, die sich, des größeren Erfolges wegen, hochköpfig kostümieren (*Grock*).

Die weiblichen Probanden zudem verstanden es ausnahmslos, durch geschickte Frisuren und Hüte die Kopfform zu kaschieren und protestierten oft lebhaft gegen die Untersuchung. Nahe Angehörige konnten sich häufig nicht entschließen, den Kopf des Verwandten als abnorm gebildet zu bezeichnen.

Hier wie auch sonst in den Bereichen seelischen Erlebens kommt es wohl auf die anlagemäßig fundierte Wesensart des Einzelnen an. Sicher ist nur, daß die Anomalie ihren Träger nicht abseits zu stellen braucht, oft aber Anlaß zu reaktiven Verstimmungen geben kann.

Turmschädel und Konstitution.

Da die Turricephalie selbst bereits eine schwere Dysplasie darstellt, lag es nahe, die körperliche Konstitution unserer Probanden nach weiteren dysplastischen Merkmalen abzusuchen, schon in Gedanken an die Beziehungen zwischen körperlicher und seelischer Anlage, die durch *Kretschmer* und seine Schule die ihnen zukommende Bedeutung erfuhren. Wir gingen bei unseren Auszählungen nach den von *Kretschmer* angegebenen Daten aus und hielten uns dabei an sein Wort, daß im Einzelfall „das Auge mehr als das Bandmaß sehe“.

Günther stellte aus der Literatur vier mit Turmschädel einhergehende Anomaliekomplexe auf: Dyskranio-Dysopie, Dyskranio-Dyshämie, Dyskranio-Dysphalangie und Dysplasia osteo-neuro-endocrina. Erinnert sei in diesem Zusammenhang an die referierte Meinung von *K. H. Bauer*,

der für die von *Günther* zusammengestellten Syndrome eine erblich bedingte Systemerkrankung der mesenchymalen Gewebe verantwortlich macht und damit einleuchtend die Kombination des Turmschädel mit hämolytischem Ikterus, eine Beteiligung auch des Gesichtsskeletes (*Crouzon*) und der Phalangen (*Apert*) zusammenfaßt.

In unserem Material konnten wir keines der Syndrome von *Crouzon* oder *Apert* finden. Wie in der Literatur mitgeteilt, handelt es sich dabei auch um große Seltenheiten. Blutuntersuchungen (zur Frage einer Kombination mit hämolytischem Ikterus) haben wir nicht vorgenommen.

Die Untersuchungen der Konstitution unserer 82 Probanden ergaben: Reine Typen der Pykniker, Leptosomen oder Athletiker waren von vornherein nicht zu erwarten, da ja der Turmschädel jedes Einzelnen schon als dysplastisches Stigma gewertet werden mußte, so daß wir in Folgendem immer nur von den vorwiegenden Zügen der einen oder anderen Konstitution sprechen können. Es ergab sich, daß wir unter diesen Voraussetzungen nur 12 (= 14,6%) vorwiegend leptosome, 6 (= 7,32%) vorwiegend pyknische und zwei (= 2,44%) vorwiegend athletische Körperbauformen sahen, während alle anderen Probanden (62 = 75,64%) dysplastisch angelegt waren. Schwer dysplastische Konstitutionen sahen wir bei 22 (= 26,84%) der Fälle, 40 (= 48,8%) schillerten zwischen den Typen, waren aber vorwiegend dysplastisch geformt. Die Grenzziehung zwischen schwerer und leicht dysplastischer Konstitution mußte, wie bei allen Versuchen der Zuordnung, auf die Gefahr der Willkür hin erfolgen. Entscheidend war der Eindruck des dysplastischen Gesamts, wie er schwer zu beschreiben, leicht wahrzunehmen ist. Zum Vergleich nennen wir die Befunde von *Janz*, der unter 102 Epileptikern 21 (= 20,6%) Dysplastiker fand. Auch wenn wir daran denken, daß ein großer Teil unserer Fälle Formenkreisen entstammt, in denen sich dysplastische Typen zu sammeln pflegen, werden wir eine dem Durchschnitt gegenüber stark erhöhte Zahl dysplastischer Konstitutionen in unserem Krankengut vermerken können. Ohne Einzelbefunde überwerten zu wollen, seien folgende Daten mitgeteilt: Bei zwei unserer weiblichen Probanden lag eine deutlich virile Konstitution vor. Ferner zeigte sich:

Hoher Gaumen	23mal
Diastema	5mal
Henkelohren	10mal
Hypogenitalismus	9mal
Zeichen der nervösen Übererregbarkeit (neuro-veget.	
Stigm.)	8mal
Acne vulgaris	4mal
Pigmentanomalien	3mal
Hohlfüße	2mal
Überlänge der Extremitäten	2mal
Spina bifida	1mal
Hypertrichosis	1mal

Abnorme, durch den Turmschädel selbst oder vorwiegend bedingte Störungen, sind hierbei nicht berücksichtigt (Exophthalmus, Stirnglatze, Gesichtssymmetrie usw.).

Die starke Besetzung des Materials mit dysplastischen Körperbau-typen spricht für die Annahme erblich bedingter Schädelanomalien bei den betreffenden Probanden, wenn nicht im Einzelfall ein Hinweis auf erworbenen Turmschädel gegeben ist (Zwillingssgebürtigkeit). Man wird unseren Ergebnissen nach vermuten können, daß sich der Turmschädel bei der dysplastischen Gruppe der Körperbauformen häufiger als bei den in sich geschlossenen Typen findet. Auch hier können erst Untersuchungen an einem auslesefreien Material Gewißheit verschaffen.

Im Anschluß an die Ergebnisse der Konstitutionsuntersuchungen teilen wir Beobachtungen über endokrine Störungen bei unseren Probanden mit. Hier sind vor allem Symptome und Krankheitsbilder erwähnenswert, die auf eine Hypophysenschädigung hinweisen. Bei vier Probanden fanden sich ausgesprochene hypophysäre Syndrome:

Eine 28jährige Probandin zeigte starke Abmagerung und eine konstant gemessene Hypotonie. Sie war in allen ihren körperlichen wie seelischen Äußerungen schwächlich. Seit Jahren litt sie unter heftigen Dysmenorrhöen. Die stationäre Beobachtung in der Medizinischen Klinik ergab das Vorliegen einer pluriglandulären Insuffizienz in Richtung der Simmondsschen Kachexie. Gewicht 43 kg. Größe 160 cm. Röntgenologisch: Sella glatt konturiert, große Clinoidfortsätze, schmaler Sellaeingang.

Ein 40jähriger Proband gab eine seit Jahren bestehende, anfallsweise auftretende Polyurie an. Die Untersuchung ergab sehr große Aeren, die Venen am Augenhintergrund waren gestaut und geschlängelt. Psychisch machte der Proband einen torpiden Eindruck. Man bestätigte uns, daß er von jeher „still“ gewesen sei und auffallend große Hände und Füße gehabt habe. Die Sella war im Röntgenbild völlig normal geformt.

Ein 16jähriger Proband zeigte, voll ausgeprägt, eine Dystrophia adiposogenitalis, die von jeher bestanden habe. Die Eltern waren über den Heißhunger des erethischen Debiles verzweifelt und hatten kaum ein Medikament unversucht gelassen. Die Sella war sehr klein und überbrückt.

Ein 33jähriger Proband wurde bereits 1931 wegen Diabetes insipidus in der Medizinischen Klinik stationär behandelt. Die Nachuntersuchung jetzt ergab einen normalen neurologischen wie röntgenologischen Befund, insbesondere keinen Anhalt für eine Schädigung der Hypophyse. Er klagt zur Zeit über heftige Kopfschmerzen, Benommenheit und Schwerhörigkeit links. Ohrenärztliche Diagnose: Mäßige Innenohrschwerhörigkeit links.

Ein Tumor oder eine sonstige faßbare Schädigung der Hypophyse konnte in jedem einzelnen Fall ausgeschlossen werden. Die Häufigkeit von Hypophysenstörungen in unserem Material (= 4,88 %) muß auffallen. Eine Deutung dieser Befunde kann nur mit großer Zurückhaltung geschehen. Mit einiger Berechtigung könnte man an eine durch ungünstige (steile) Lagerung dem hohen Innendruck des Turmschädelns besonders preisgegebene Hypophyse denken, wird sich aber vor Augen halten müssen, daß die gleichen Syndrome auch bei völlig normal gebildeten Schädeln und ohne Zeichen des erhöhten Innendrucks auftreten

können. Grundsätzlich verfehlt erscheinen uns Versuche, aus röntgenologisch festgestellten Formanomalien der Sella turcica weitgehende Schlüsse auf eine hieraus entstehende Dysfunktion der Hypophyse schließen zu wollen. Unsere gleichmäßig an allen Probanden durchgeführten Röntgenuntersuchungen ergaben in keinem Fall Befunde, die wir als krankhaft ansprechen könnten. Die Gefahr einer Mikrodiagnostik ist in dem Augenblick gebannt, wenn der Formenreichtum des Schädel-skelets überhaupt bedacht wird und wenn Varianten an normal gebildeten Schädeln zum Vergleich vorliegen. Variationen der Norm, wie sie z. B. in einer überbrückten oder kleinen Sella beobachtet werden, sind mit völliger Gesundheit vereinbar. Röntgenologisch konnten wir uns nur immer wieder von den regelmäßig anzutreffenden Impressionen in den frontalen Bereichen, der steilen Lagerung des Türkensattels und der basilaren Lordose (*Schüller*) überzeugen¹. Um Zerstörungen der Sella als eine der Stellen geringsten Widerstandes zu bedingen, wie wir es bei Hirntumoren als Zeichen des erhöhten Innendrucks mitunter beobachten können, bedarf es wohl einer Druckerhöhung, wie wir sie beim Turmschädel nie antrafen. Dystrophia adiposo-genitalis bei Turmschädel wurde bereits von *Donaggio*, *Günther* und *Surkoff* beschrieben. *Biedl*, *Bardet* und *Raab* teilten einen Symptomenkomplex mit, der sich, abgesehen von der Schädeldeformität, aus cerebral bedingter Fetsucht, genitaler Dystrophie, Retinitis pigmentosa, Hexadaktylie und „psychischer Torpidität“ zusammensetzt. Da die Symptome meist nicht insgesamt ausgeprägt zu sein pflegen, herrscht bezüglich der Zuteilung des Syndroms und deren Ätiologie Uneinheitlichkeit. Uns will es scheinen, daß auch hier nur Symptome zusammengenommen werden, die letztlich der Ausdruck einer gestörten Gesamtanlage sein dürften. Auch in den von uns mitgeteilten Fällen hypophysärer Symptome bei Turmschädel äußert sich wohl nur das gestörte Gesamt, das, bei entsprechend massiver Fehlanlage, auch das Endokrinium beteiligen mag. Wahrscheinlich ergäbe die Untersuchung besonders stark ausgebildeter dysplastischer Typen überhaupt eine große Reihe der Zeichen eines gestörten endokrinen Konzerns.

Gleichzeitig mit Turmschädel wurden Kretinismus von *Virchow*, „akromegaloide“ Zeichen von *Marimon* und Diabetes insipidus (bei zwei Geschwistern) von *Bernhardt* beschrieben. Auf endokrine Störungen bei unseren Probanden endlich weisen noch Symptome wie Hypogenitalismus in neun Fällen, dabei einmal stark ausgebildete Gynäkomastie, fehlende Sekundärbehaarung und feminine Beckenform hin. Zwei weibliche Probanden wiesen virile Stigmen wie unausgebildete Mamae und schmale Becken auf. Zu erwähnen bleibt noch der Kleinwuchs, vor allem der unserer schizophrenen Probanden. Auch *Günther* sah hier

¹ Siehe Röntgenbilder zu S. 446 (Abb. 3 und 4).

eine deutliche Verschiebung zur Minusseite (s. Turmschädel und Schizophrenie).

Zwei unserer Probanden litten an Thyreotoxikose:

Ein 29jähriger Proband zeigte, in schubweise auftretenden Verschlimmerungen eines Morbus Basedow, schizophrenehähnliche Züge, war aber in den Intervallen, so auch bei der Untersuchung, psychisch unauffällig. Im Röntgenbild zeigten sich lebhafte Druckerscheinungen, der Liquordruck wurde aber nur mit 160 mm H₂O gemessen. Stark dysplastische Konstitution, Exophthalmus beiderseits, Rossolimo beiderseits angedeutet positiv. Hypogenitalismus, weibliches Becken. Proband arbeitet jetzt als Gärtner zur vollen Zufriedenheit seines Arbeitgebers.

Ein 42jähriger Proband, der deutlich die Zeichen einer Basedowschen Erkrankung bietet, ist oft tagelang verstimmt, kann dann nicht arbeiten, glaubt, schlechter als andere Menschen zu sein. Befund: Dysplastische Konstitution. Gesichtsasymmetrie, Exophthalmus beiderseits. Leichtes Pulsieren der Fundusarterien, rechte Papille (kongenital?) unscharf. Lebhafte Reflexe. Arbeitet jetzt unregelmäßig, wirkt depressiv verstimmt, klagt über allgemeine Schwäche und Kopfschmerzen.

Die Schilddrüsenerkrankung verläuft bei den zwei Probanden unabhängig von der Schädelform, sie wird nur durch deren Beschwerden kompliziert. Das psychische Bild, das sich einmal der Schizophrenie, einmal der Depression nähert, erklärt sich wohl aus mobilisierten Teilanlagen der großen Formenkreise.

Endokrine Störungen bei Turmschädel sind also nicht selten. Neben hypophysären Symptomen finden sich solche der Dysfunktion der Keimdrüsen und der Thryoidea. Bei der Deutung dieser Befunde erinnern wir an das bereits anlässlich der körperlichen Konstitutionen Gesagte.

Bei den vielfältigen Konstitutionsmöglichkeiten von Fehlanlagen wird man nicht versuchen dürfen, die Befunde in die Enge von Syndromen zu pressen. Zeichen eines gestörten Endokriniums finden sich auch bei Dysplastikern *ohne* Turmschädel. Eine Spezifität dieser Symptome zum Turmschädel möchten wir daher nicht annehmen. Zu fragen bleibt aber nach der Möglichkeit gemeinsamer erblicher Wurzeln.

Turmschädel und intrakranieller Druck.

Die Ansichten über die Entstehung eines krankhaft gesteigerten Hirndrucks gehen weit auseinander. Sicher ist, das kann als einziges gesagt werden, daß der erhöhte Schädelinnendruck wohl abhängig von mehreren Faktoren sein muß. *Bergmann* macht Zirkulationsstörungen (= akut entstehende Hirnanämie), wobei Liquor und venöses Blut ausgepreßt werden, verantwortlich. *Cushing* und *Kocher* sahen bei Anämie der Zentren der Medulla oblongata reflektorisch eine Blutdruckerhöhung, wodurch die Kompression der Capillaren aufgehoben werde. Sie betrachten die Beziehungen zwischen Hirndruck und Blutdruck unter dem Gesichtspunkt der Kompensation. *Reichardts* Untersuchungen deckten die Beziehungen zwischen Schädelinnenniveau einerseits, Hirnvolumen und Flüssigkeitsmenge andererseits auf. Nach *Reichardt* beträgt

die Differenz der genannten Größen beim erwachsenen hirngesunden Menschen etwa 10%. Geringer ist sie beim Kind, dessen Hirndruck schnell anzusteigen pflegt, größer beim atrophisierenden Gehirn des Greises. Anlagemäßige Mißverhältnisse und erworbene Erhöhungen des Innendrucks (Differenz von nur 6% und darunter) rufen nach *Reichardt* die als Hirndrucksymptome bekannten Zeichen hervor. Hier sind vor allem Kopfschmerzen, Bewußtseinsstörungen bis zur Bewußtlosigkeit und Störungen der Herz- und Atemtätigkeit zu nennen. *Sauerbruch* faßte jüngst seine Anschauung zum Hirndruckproblem zusammen. Nach ihm kommt es auch ohne Hirnanämie zu Hirndrucksymptomen, wobei er vor allem mechanische Einwirkungen auf die nervöse Substanz für bedeutsam hält und auf die im Druckdifferenzverfahren gewonnenen Resultate seines Schülers *Hartmann* aufmerksam macht, der die Blutdruckerhöhung bei Hirndruck nicht als Folge primärer Hirnanämie, sondern als Reaktion auf einen auf die Nervenendigungen der pressorezeptorischen Apparate ausgeübten Reiz auffaßt. *Sauerbruch* meint, daß der Liquordruck mit seiner Rückwirkung auf die Zirkulation ebensowenig für eine vollständige Erfassung des Hirndrucks genüge, wie der Nachweis der Substanzkompression. Beide Vorgänge müßten zusammengefaßt und durch Momente ergänzt werden, die als „biologische Reaktion“ des Gehirns aufzufassen seien.

Daß es beim Turmschädel oft zu einem mitunter erheblichen Hirndruck kommt, läßt sich aus mancherlei schließen. Hier sind zuerst die subjektiven Beschwerden unserer Patienten zu nennen, die wir nicht anders als durch einen gesteigerten Innendruck erklären können. Nicht alles freilich, was unsere Patienten an Mißempfindungen klagen, werden wir dem Hirndruck allein zur Last legen können, doch kehrt in der Anamnese unserer Fälle ein Syndrom von Beschwerden immer wieder, das dem nach Commotionen geklagten ähnelt. Vor allem das Gefühl des Kopfdruckes wird häufig angegeben, das sich bis zu schweren Kopfschmerzen steigern kann (Witterungswechsel, anstrengende Arbeit, beengende Kopfbedeckung) und von unseren Kranken oft als anfallsartig geschildert wird. *Schüller* berichtet über Turmschädel und „Migräne“ in drei, *Günther* über Turmschädel und Kopfschmerzen in 7 von 21 Fällen. Letzterer notierte dreimal „typische Migräne“. Nächstdem werden Benommenheit und (selten) Ohnmachtsanfälle angegeben. Dazu kommen Klagen über nervöse Übererregbarkeit und affektive Inkontinenz, von lokalisierbaren Hirnnervenstörungen abgesehen, die gesondert besprochen werden sollen. Sechs unserer Probanden suchten „lediglich“ der genannten Allgemeinbeschwerden wegen die Klinik auf, über die Hälfte aller klagte die gleichen, im Verein mit anderweitigen, vom Turmschädel unabhängigen Störungen. Einige Beobachtungen, die wir vermehren könnten, sollen stichwortartig den Zustand dieser „Turmschädelkranken“ veranschaulichen.

1. Proband, ♂, geb. 22. 1. 93. F.A.: 2 Brüder Tbc., Mutter Apoplexie, Vater gelegentlich getrunken. Schwester an Meningitis (tbc?) gestorben. Keine Turmschädel. — E.A.: Nach normaler Entwicklung mit 14 Jahren 2 Wochen lang heftige Kopfschmerzen ohne sonstige Beschwerden. Bettruhe erforderlich. Erneute Kopfschmerzen mit 26 Jahren. Mit 31 Jahren wieder Kopfschmerzen, dazu Mattigkeit, Gereiztheit, Schlaflosigkeit, Unruhegefühl, Hitzewallungen und starken Druck im Kopf, Benommenheit, Kälteüberempfindlichkeit am Hinterkopf, stechende Schmerzen in den Schläfen („als wenn das Gehirn wund wäre“). Sanatorium und symptomatische Therapie, keine Besserung. Wollte sich pensionieren lassen, da Beschwerden jahrelang andauern. — A.: 6. 6. 34. Befund: Turmschädel, vorwiegend pyknische Konstitution. Reflexe mit verbreiteter reflexogener Zone gesteigert auszulösen. Kein Anhalt für Tumor oder endogene Depression. Psychisch: unfroh, gereizt. Jetzt: tut er als Lehrer Dienst, Zustand wechselt.

2. Proband, ♂, geb. 10. 7. 95. F.A.: Bruder verdächtig auf Turmschädel. — E.A.: Seit 20. Lebensjahr Ohnmachten, Blutandrang zum Kopf, Mattigkeit, Reizbarkeit. Deswegen nur unregelmäßig gearbeitet, Antrag auf Invalidität. In einem Gutachten wurde Epilepsie angenommen. — A.: 11. 9. 33. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Mangelhafte Sekundärbehaarung. Exophthalmus beiderseits, unscharfe Papillen (Pseudoneuritis), gesteigerte Reflexe, Rossolimo beiderseits positiv, erschöpfbare Kloni, Tremor, wechselnde Pulsfrequenz. Psychisch: mißtrauisch, gereizt, intellektuell überdurchschnittlich. Jetzt: invalidisiert bei gleichem Befund. Kein Anhalt für Epilepsie.

3. Proband, ♂, geb. 14. 2. 90. F.A.: Zwillingsbruder, der keinen Turmschädel gehabt haben soll, klein gestorben. Bruder vagabundiert, verwahrlost. Schwester (Verdacht auf abortiven Turmschädel) starke Kopfschmerzen, suicidal, Verarmungsdeen. Pyknika. — E.A.: Seit Kindheit starke Kopfschmerzen, am schlimmsten zwischen 15.—20. Lebensjahr. Nach Nasenbluten, das häufig eintrat, sofort Besserung der Beschwerden. Seit langer Zeit Suiciddeen, verdrossen, fühlt sich arbeitsunfähig. — A.: 31. 11. 39. Befund: Turmschädel, vorwiegend pyknische Konstitution, hoher Gaumen. Psychisch: verstimmt, unfroh. Nicht endogen depressiv.

4. Proband, ♂, geb. 25. 6. 74. F.A.: o. B. — E.A.: Mit 48 Jahren starke Kopfschmerzen, Benommenheit, taumelnder Gang, Schwindelanfälle. — A.: 14. 9. 27. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Mäßige Arteriosklerose. RR 110/70 mm Hg. Psychisch: verlangsamt, schwerfällig, geminderte Merkfähigkeit.

5. Proband, ♀, geb. 5. 7. 99. F.A.: Seit Kindheit blutarm. Mit 23 und 31 Jahren „Nervenzusammenbruch“, Sanatorium. Starke Kopfschmerzen. — A.: 10. 7. 37. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Exophthalmus beiderseits, Trigeminus I und II beiderseits druckschmerhaft. Lebhafte Reflexe. Sekundäre Anämie. Psychisch: asthenisch. Jetzt: klagt Erbrechen und Kopfschmerzen.

6. Proband, ♀, geb. 3. 5. 12. F.A.: Bruder und Schwester Turmschädel. Bruder des Vaters verdächtig auf Turmschädel. Vater und 2 Schwestern stark asthenisch. — E.A.: Von jeher schwächlich, klagt über Schwindelanfälle und Kopfschmerzen. — A.: 5. 10. 37. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Pigmentanomalien. Exophthalmus beiderseits angedeutet, lebhafte Reflexe. Psychisch: asthenisch. Innere Klinik: pluriglanduläre Insuffizienz in Richtung der Simmondsschen Kachexie.

7. Proband, ♂, geb. 9. 6. 82. F.A.: o. B. — E.A.: Mit 38 Jahren Kopfschmerzen, Schwindelanfälle und Schwerhörigkeit. — A.: 4. 11. 29. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Fast völlig normales Hörvermögen, Gleichgewichtsorgane normal erregbar. Psychisch: rasche Ermüdbarkeit, Merkschwäche. Minderbegabt. Jetzt: arbeitete bis 1940, verunglückte tödlich im Dienst.

Am eindringlichsten scheinen uns die Beobachtungen bei den Probanden 1, 2, 6 und 7 zu sein. Bei diesen ließen sich in klinischer

Beobachtung, vom Turmschädel abgesehen, keine anderweitigen Ursachen der geklagten Beschwerden finden. Daß es sich um erhebliche Mißempfindungen handeln muß, erhellt aus der langdauernden Arbeitsunfähigkeit unserer Patienten, die in einem Fall bis zur Invalidisierung ging. In den Fällen 3, 4 und 5 werden wir neben der Schädelanomalie noch andere Faktoren für das Zustandekommen der geklagten Beschwerden verantwortlich machen müssen. Einmal ist es eine Arteriosklerose mäßigen Grades (Fall 4), dann eine sekundäre Anämie (Fall 5), die in der Pathogenese mitspielen. Ein Patient (Fall 3) hat wohl erhebliche körperliche Beschwerden der Anomalie wegen, die im Vordergrund stehende Verstimmung aber und seine suicidalen Absichten sind in seiner Sippe angelegt, ohne daß die betreffenden Blutsverwandten Turmschädel zeigten. Wir werden die Haltung dieses Probanden im Rahmen seiner Sippe sehen, die Schädelform nicht für alle seine Beschwerden verantwortlich machen, sondern ihre Auswirkungen als Auslösung abnormalen Erbgutes werten können.

Daß diese Patienten ihrer unbestimmten Klagen wegen oft genug als Neurastheniker bezeichnet werden, oder daß eines ihrer Symptome zur Diagnose erhoben wird, liegt wohl an der wenig bekannten Symptomatik der „Turmschädelkrankheit“. Zu dieser Bezeichnung fühlen wir uns in Gedanken an den vollen Krankheitswert der Beschwerden berechtigt. Erst objektiv feststellbare Ausfallserscheinungen lassen an die richtige Genese denken.

Therapeutisch ist uns nicht viel gegeben. Konservative, druckentlastende Maßnahmen (hochprozentige Traubenzuckerinjektionen, Punktionen, Magnesiumsulfateinläufe) mindern die Beschwerden, allerdings oft nur vorübergehend. Ein Trost mag es manchen der Patienten sein, daß ihre Beschwerden phasenhaft auftreten und daß sie Zeiten völligen Wohlbefindens erwarten dürfen. Reaktive Verstimmungen, die ihre Wurzel in dem Gefühl der kosmetischen Benachteiligung haben, wird man durch psychotherapeutischen Zuspruch aufhellen können. In prognostisch besonders ernsten Fällen (drohende Sehnervatrophie bei Jugendlichen) ist entlastende chirurgische Intervention zu erwägen. Eindrucksvoll erscheint in diesem Zusammenhang die Beobachtung an einem unserer Kranken (Fall 3), bei dem es auf der Höhe der Beschwerden fast regelmäßig zu Nasenbluten kam, worauf sofort die Beschwerden, vor allem der Kopfdruck, nachließen. Der Gedanke an eine ventillartige Selbststeuerung liegt hier nahe. Eine Arteriosklerose lag, wie die Untersuchung in der Medizinischen Klinik ergab, nicht vor.

Objektiv ist uns zur Diagnose eines erhöhten Schädelinnendruckes in erster Linie das Röntgenbild gegeben. Bei keinem Turmschädel fehlen starke *Impressiones digitatae*. Sie sind in ihrer Bedeutung als Zeichen eines erhöhten Innendruckes umstritten. So hält sie *Schüller* nicht für absolut beweiskräftig, während andere Autoren die *Impressionen* als

„Versuch der Selbsttrepanation“ beschreiben. Wir glauben, klinischen Erfahrungen nach, vermehrte *Impressiones digitatae* beim Schädel des *Erwachsenen* *immer* als Zeichen gesteigerten Innendruckes werten zu können, auch wenn keine oder nur geringe Beschwerden geklagt werden.

Als Beweis für den beim Turmschädel oft vorliegenden Hirndruck dient uns ferner der Liquordruck, den wir in 9 von 18 im Liegen lumbalpunktierten Fällen gesteigert fanden. Es handelt sich hier um knapp erhöhte Werte, aber auch um deutliche Steigerungen (maximal 230 mm Wasser). Der Liquor wies in keinem der Fälle pathologische Veränderungen auf. *Gatzek* konnte bei 6, *Behr* bei 9 von 10 Fällen einen erhöhten Liquordruck nachweisen.

Schließlich sind Stauungerscheinungen am Augenhintergrund zu erwähnen, für die wir, neben anderen, wahrscheinlich lokalen Faktoren, den herrschenden Überdruck verantwortlich machen können. Auf diese Befunde wird bei den turmschädelbedingten Hirnnervenstörungen noch einzugehen sein.

Pyramidenbahnzeichen in 7, gesteigerte Reflexe in 14 Fällen werden wir, in Ermangelung einer anderweitigen Erklärung, ebenfalls auf die abnormen Druckverhältnisse im Schädelinneren zurückführen können.

Zur Erklärung des Hirndrucks bei Turmschädel bieten sich uns manche Überlegungen an. Wir denken hier in erster Linie an die verminderten Kompensationsmöglichkeiten des früh geschlossenen Schädelns (Kranostenose). Der durch den Hirndruck vermehrte Schädelinhalt kann nur nach oben ausweichen. Trotz starker *Impressionen* und subjektiver Beschwerden sahen wir beim Turmschädel nie ein Klaffen der Nähte, wie es sonst, im Sinne der Kompensation, beobachtet werden kann, fanden auch im Schrifttum keine diesbezüglichen Mitteilungen. Ob ein Mißverhältnis zwischen verfügbarem Raum und Inhalt im Sinne *Reichardts* beim Turmschädel vorliegt, können wir, da wir hier nicht über eigene Untersuchungen verfügen, nicht ermessen, halten aber, den erwähnten Überlegungen nach, ein solches Mißverhältnis für sehr wahrscheinlich. Den Berechnungen allerdings, die *Günther* vornahm, entspricht dem verminderten Kopfumfang, wie er beim Turmschädel vorliegt, nicht eine Verminderung der Schädelkapazität. Wahrscheinlich aber ist es nicht gleichgültig, ob nur der Raum als solcher gewährleistet ist. Man wird sich vorstellen können, daß Ausdehnungsmöglichkeiten für den Schädelinhalt *nach allen Seiten* vorhanden sein müssen, wenn eine genügende Kompensation stattfinden soll. Beide Turmschädel aber haben die basalen Teile des Hirns, der basilaren Lordose wegen, vermutlich weniger Ausbreitungsmöglichkeiten, als die der Turmschädelspitze näher gelegenen Teile. Die Beschwerden unserer Probanden sind, wie aus der Ähnlichkeit mit postcommotionellen Störungen erhellt, auf eine Hirnstammschädigung zurückzuführen, was aus den Verhältnissen erklärt werden kann.

Günther sucht die klinischen Symptome beim Turmschädel allein aus einer gestörten Blutzirkulation zu erklären. Durch Verengung der basalen Foramina komme es zur venösen Stauung und damit zum Hirndruck. *Günther* stützt seine These durch Beobachtungen, die für eine venöse Rückflußbehinderung sprechen (Stauungsscheinungen an den Retinalvenen, Erweiterung der venösen Sinus und der subcutanen Venen der Kopfhaut). Auch wir konnten uns von diesen Symptomen überzeugen, geben aber zu bedenken, daß es sich hierbei um Zeichen handelt, die wir bei Erhöhung des intrakraniellen Druckes auch bei normal gebildeten Schädeln antreffen, so daß man sie nicht als spezifisch für die Eigen-tümlichkeiten des Turmschädelns betrachten kann. Wir werden zur Erklärung einer venösen Rückflußbehinderung ganz allgemein auch die Volumenzunahme des Schädelinhaltes heranziehen können. Vermutlich ist es das Gesamt der gestörten Anlage (Kraniostenose, verminderte Kompensationsfähigkeit und mechanische Verlagerung der Schädelöffnungen), das geeignet ist, pathologische Druckverhältnisse zu schaffen, wobei den beschränkten Ausweichmöglichkeiten eine besondere Bedeutung zukommen dürfte.

Wir wissen damit freilich noch nicht, warum es letztlich überhaupt zum Hirndruck beim Turmschädel kommt und können vor allem nicht das oft prozeßhaft einsetzende Steigen des Innendrucks erklären, wie wir es bei einer ganzen Reihe unserer Kranken sahen (s. Kasuistik). Unsere Bemühungen zu einer weiteren Klärung blieben hier erfolglos, wollten wir nicht das Heer der mannigfachen „exogenen Schädlichkeiten“ zitieren. Die Durchsicht unserer Fälle, die akut „turmschädelkrank“ wurden, ergab nichts, was, wollte man nicht im Bereich der Hypothese bleiben, pathogenetisch verwertbar wäre. Wir achteten insbesondere auf Gefäßkrankungen (Hypertension, Arteriosklerose), ohne ursächliche Beziehungen wahrscheinlich machen zu können. Das oft zitierte seelische Trauma war nie die Ursache des organischen Syndroms, vielmehr sind psychische Störungen bei der Turmschädelkrankheit die Folge der veränderten intrakraniellen Verhältnisse, wenn sie auch oft aus einem verständlichen Kausalitätsbedürfnis heraus von den Patienten als Grund ihrer Beschwerden angegeben wurden.

Wir bescheiden uns damit und können nur sagen, daß durch verschiedene abnorme Verhältnisse, die wir beim Turmschädel vorfinden, das Auftreten des Hirndrucks begünstigt und dieser schneller manifest werden dürfte als bei normal geformten Schädeln.

Turmschädel und Trauma.

Bei Beurteilung der Folgen einer Commotio cerebri pflegen wir dem Zustand des Patienten *vor* dem Unfall Rechnung zu tragen. So wissen wir, daß durch eine bereits vor dem Unfall bestehende Vasolabilität, eine Hypertonie oder Arteriosklerose das Abklingen postcommotioneller Be-

schwerden über Jahre verzögert oder gar verhindert werden kann, wobei oft die Grenze zwischen den Beschwerden einer schicksalhaft verlaufenden Gefäßerkrankung und den Unfallfolgen nicht zu ziehen ist. Die Frist, die wir unseren Patienten für das Abklingen postcommotioneller Beschwerden einräumen, ist mitunter knapp bemessen, wie man den glaubwürdigen Angaben von Unfallkranken in der Poliklinik und ihrem Verlangen nach Analgetica und Hypnotica entnehmen kann, doch pflegen auch die Folgen schwerer Commotionen im Verlauf eines Jahres abzuklingen, normale Verhältnisse vor dem Unfall vorausgesetzt. Uns beschäftigt hier das Schicksal der turricephalen Traumatiker, bei denen wir ja besondere intrakranielle Verhältnisse voraussetzen müssen.

1. *Fall 37.* Proband, ♂, geb. 26. 6. 88. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: Galt als besonders guter, von den Vorgesetzten geschätzter Arbeiter. 1915 zweimal Commotio (neben anderen banalen Verletzungen). Seither schwere Stirnkopfschmerzen, Schwindelgefühl, vasomotorische Schwächezustände. Nie mehr regelmäßig gearbeitet. Depressives Verhalten, im Verlauf des Rentenkampfes (fünfmal begutachtet) Entwicklung neurotischer Tendenzen. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Trigeminus I druckschmerhaft, sehr lebhafte Reflexe, neurovegetative Stigmatisierung. Psychisch: matt, hypochondrisch, verstimmt. Jetzt: nur leichteste Arbeit mit Unterbrechungen. Klagt noch immer die gleichen Beschwerden.

2. *Fall 48.* Proband, ♂, geb. 22. 11. 88. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: 1915 Trauma der Schädelbasis (Schuß), dabei Commotio, keine Gehirnverletzung. Seither Kopfschmerzen, Schwindel, Taubheit links. Dreimal begutachtet. Neben glaubhaften Beschwerden starke psychogene Überlagerung bis zur Pseudodemenz. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Taubheit links, Trigeminus I druckschmerhaft. Psychisch: pseudodement. Jetzt: seit 5 Jahren invalidisiert.

3. *Fall 52.* Proband, ♂, geb. 4. 5. 92. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: Litt von jeher unter Kopfschmerzen und Schwindelanfällen. 1934 leichte Commotio. Seither Verstärkung der Beschwerden bis zur völligen Arbeitsunfähigkeit. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Exophthalmus, Differenz der Bauchdeckenreflexe, Mikro-Recklinghausen. Psychisch: starke funktionelle Überlagerung. Jetzt: seit Unfall nicht mehr gearbeitet, invalidiert, klagt die gleichen Beschwerden.

4. *Fall 67.* Proband, ♂, geb. 22. 12. 04. F.A.: Bruder ausgesprochener Turmschädel. — E.A.: 1939 Commotio. Seither Kopfschmerzen. Schwindelgefühl, Ohrensausen. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, kein wesentlicher pathologischer neurologischer Befund. Psychisch: funktionelle Überlagerung, Pseudodemenz. Jetzt: fühlt sich arbeitsunfähig.

5. *Fall 82.* Proband, ♂, geb. 7. 5. 08. F.A.: Vater nervös, leicht erregt. Bruder Suicid. Keine Turmschädel. — E.A.: Von jeher starke Kopfschmerzen, leicht erregbar. Lernte nur mäßig. Musikschule, jahrelang trotz Beschwerden als Musiker (Klavier, Geige) gearbeitet. Im 14. Lebensjahr wurde beiderseits Opticusatrophie festgestellt. Mit 21 Jahren Commotio, 3 Stunden bewußtlos. Seither dauernd heftige Beschwerden, Kopfschmerzen, Schwindel, Schweißausbrüche, Schlaflosigkeit. Mußte Beruf aufgeben, schon seit Jahren arbeitsunfähig. Befund: Dysplastiker, Turmschädel. Henkelohren, Gesichtssymmetrie. Spontannystagmus mit rotierender Komponente. Lebhafte Reflexe. Opticusatrophie beiderseits, praktisch fast blind. Psychisch: suicidal, erregbar, reaktiv verstimmt (endogene Komponente?).

Es handelt sich in unseren 5 Fällen um Commotionen, welche höchstens mittelschwer gewesen sind. Einheitlich hat bei allen Probanden

der Unfall eine tiefgreifende Zäsur gesetzt, zur Invalidisierung oder zu einer deutlichen Änderung der Arbeitsleistung geführt und, soweit wir dieses übersehen können, Beschwerden verursacht, die vor dem Unfall nicht oder nicht in dieser Stärke bestanden haben. Zwei Probanden (Fall 3 und 5) gaben an, schon von jeher unter Schwindelanfällen und Kopfschmerzen gelitten zu haben, während die anderen vorher beschwerdefrei gewesen sein wollen.

Wir müssen, wollen wir diesen Patienten gerecht werden, von verschiedenen Überlegungen ausgehen. *Bostroem* weist darauf hin, daß neben anderen Faktoren auch Besonderheiten des Hirnschädels geeignet sind, die Heilung der Commotionsfolgen zu verzögern. Unsere Fälle liefern hierzu einen sehr ernsten Beweis. Man wird sich durch das oft sehr reichliche funktionelle Beiwerk nicht beirren lassen dürfen und daran denken, daß gerade unsere Patienten zu Demonstrationen kommen werden, um ihre Beschwerden zu veranschaulichen, da ihnen diese vom Untersucher schon 1 Jahr nach dem Unfall nicht mehr so recht geglaubt werden. Vielleicht erklärt sich das zum Teil besonders demonstrative Verhalten unserer 5 Kranken aus ihrer Situation. Zwei von ihnen brachten es bis zur Pseudodemenz, was nach Commotionen nicht allzu häufig angetroffen wird und was wir hier als das Mittel von verkannten, primitiven Persönlichkeiten ansehen möchten, ihren Zustand zu verdeutlichen. Gleichlautend wie die unsrigen sind die Befunde von *Gatzek*, die in der *Klinik Langes* vier turricephale Patienten sah, bei denen es im Anschluß an ein Trauma erstmalig zu langdauernden Beschwerden kam. Erwähnenswert ist in diesem Zusammenhang auch eine Beobachtung von *Jentsch*, der unter 194 Unfallsneurotikern, die auf Degenerationszeichen hin untersucht wurden, drei Turmschädel fand, eine bei der Seltenheit der Anomalie auffallend hohen Zahl. Wir haben unseren Beobachtungen nach allerdings erhebliche Zweifel, ob es sich bei diesen 3 Fällen um reine Neurotiker gehandelt hat. Die nicht ohne weiteres nachweisbaren Innendruckerhöhungen präsentieren sich ja oft genug im „neurotischen“ Gewand.

Auch hier werden wir nicht alles, was nach einer Commotio von einem Turmschädelträger geklagt wird, der Anomalie allein zur Last legen. Wir teilten bereits Beobachtungen mit, wo es auch ohne jeden Unfall zu den gleichen Beschwerden wie nach einer Commotio kam. Liegt aber bei einem Turmschädelträger einwandfrei eine Gehirnerschütterung (auch leichten Grades) vor, werden wir in der Beurteilung der Unfallsfolgen (Rentenfestsetzung) sehr großzügig sein müssen, da der Unfall offenbar geeignet ist, einen bereits verhandenen Überdruck im Turmschädel zu verschlimmern oder einen latenten manifest zu machen. Unsere Katamnesen lassen jedenfalls keine andere Deutung zu.

Schwierig kann die Differentialdiagnose gegenüber der Commotio werden, wenn nämlich Hirnnervenstörungen nach dem Unfall beobachtet

werden. Solche können, wie noch zu schildern sein wird, turmschädelbedingt und damit von dem Unfall unabhängig sein. Hier wird man nur im Einzelfall Klarheit erhalten können, wenn ausreichende Unterlagen über den Zustand vor dem Unfall vorliegen oder wenn es sich um Ausfälle handelt, die schon lange Zeit bestehen müssen (alte Opticusatrophie z. B. wie in Fall 5). Eine Schädigung des Geruchsnerven dagegen, wie sie mitunter beim Turmschädel vorkommt, wird oft erst nach dem Unfall bei der ersten neurologischen Untersuchung entdeckt und vom Patienten guten Glaubens auf diesen zurückgeführt werden. Hier wird man einen traumatisch bedingten Stirnhirnschaden ausschließen haben und sich an die Symptome der Aspontaneität, der Euphorie, der Reizbarkeit und der Merkschwäche halten (*Bostroem*), die durch den Turmschädel allein nie bedingt sein können. Kommt es nach einem Schädeltrauma zu epileptischen Anfällen, dann muß wiederum der Turmschädel in die differentialdiagnostischen Erwägungen einbezogen werden, da dieser allein Ausfälle bedingen kann (*Lange*). Notfalls wird die Encephalographie Klarheit bringen.

Psychopathie und Turmschädel:

Daß wir psychopathische Wesen unter unseren Probanden häufig antrafen, nimmt nicht wunder, wenn wir uns der Herkunft unseres Krankengutes erinnern.

Hanhart teilte 21 Fälle von Turmschädeln mit, bei denen er „auffallend häufig Psychopathie, auch Schwachsinn und vielleicht auch Epilepsie“ zu finden glaubte. *Weygandt* erwähnt die Kombination von Turmschädel und Psychopathie neben anderen seelischen Aufälligkeiten.

Wir sehen von einer kasuistischen Mitteilung der 14 psychopathischen Persönlichkeiten ab, die wir beobachten konnten. Auffallend war hier die Häufung depressiven Verhaltens und der Mangel an hypomanischen Persönlichkeiten. Daß wir bei drei unserer Psychopathen ausgesprochen anankastische Züge vorfanden, ist bei der Seltenheit des Symptoms bemerkenswert, im Rahmen unserer Untersuchung aber wohl als Zufallsbefund zu werten. Im übrigen glauben wir, mit der Diagnose Psychopathie bei einem Turmschädelträger besonders zurückhaltend sein zu müssen, da wir die Auswirkungen eines gesteigerten Schädelinnendrucks in psychischer Beziehung nicht unterschätzen dürfen. Vor allem durch den *Wechsel* des intrakraniell herrschenden Druckes, wie er beim Turmschädel auftreten kann, werden wir uns phasenhafte Verstimmungen, hypochondrisches Verhalten und scheues Zurückziehen vor den Forderungen des Tages erklären können. Finden sich zudem neurologische Symptome, dann werden wir ein organisches Hirngeschehen, nicht aber abnorme Reaktionen annehmen. Beispiele für die Art unserer

Betrachtungsweise gaben wir bereits. In jedem Fall legen wir hier den Akzent auf die Schädelanomalie und deren Auswirkungen, das gleichzeitige Vorliegen einer Psychopathie buchen wir als Nebenbefund.

Turmschädel und Epilepsie.

In das Heer der exogenen Faktoren, die epileptische Anfälle zu erzeugen vermögen, ist der Turmschädel, soweit wir sehen, in der ihm hier zukommenden pathogenetischen Bedeutung noch nicht aufgenommen worden. *Lange* erwähnt, daß bei Turmschädelträgern epileptische Anfälle nicht selten seien, *Weygandt* beschreibt einen Fall von Turmschädel mit Krämpfen in der Kindheit. *Janz* nennt anlässlich der Besprechung der dysplastischen Gruppe seiner epileptischen Probanden einen 14jährigen Jungen mit einer schweren allgemeinen Hypoplasie, Turmschädel, starker Gesichtssymmetrie und hohem steilen Gaumen. Die bei ihm festgestellten neurologischen Symptome und die röntgenologisch nachgewiesenen Symptome eines Druckschädelns erlaubten nicht die Diagnose einer genuinen Epilepsie.

Bei unseren Fällen von Turmschädel und epileptischen Anfällen legten wir uns folgende Fragen vor: Kann die Schädelanomalie im Einzelfall als einzige Ursache des Krampfleidens aufgefaßt werden, wann ist diese Auffassung gerechtfertigt und wie sind diese Fälle im Rahmen des Erbgesundheitsgesetzes zu beurteilen?

Die Musterung unserer 15 Probanden, die an einer Epilepsie leiden, ließ uns eine Einteilung der Fälle in solche treffen, bei denen wir eine genuine Epilepsie ablehnen müssen und in solche, die dem Formenkreis der genuinen Epilepsie nahestehen oder sicher an genuiner Epilepsie leiden. In einer dritten Gruppe faßten wir Fälle zusammen, deren Zuteilung zu dem einen oder dem anderen Lager nicht ohne weiteres möglich ist und bei denen wir uns auf Vermutungen beschränken müssen.

Der ersten Gruppe, deren Epilepsie wir nicht als genuin ansehen, rechneten wir 4 Fälle zu, die kurz skizziert werden sollen.

1. Proband 84. In der Familie des jetzt 37jährigen Richard H. findet sich kein Anhalt für das Auftreten von Krampfkrankheiten oder deren Äquivalente. Sein Vater, der stark trinkt, ist unehelich geboren, die Mutter zeigt einen hochgeformten Kopf, der noch nicht als Turmschädel anzusprechen ist. H. selbst, der in Steißlage geboren wurde, war nie ernstlich krank und hatte auch bis zu seinem 27. Lebensjahr keine Beschwerden von seiten des Kopfes. Er arbeitete regelmäßig als Spezialist für den Druck mathematischer Schriften, wurde von seinem Arbeitgeber geschätzt und führte ein unauffälliges Leben. Im 27. und (stärker) im 28. Lebensjahr traten Schwindelanfälle auf, nach einem Druckgefühl in der Brust stürzte H. mehrfach bewußtlos zusammen, gelegentlich traten mehrere Anfälle an einem Tage auf, im Kopfkissen bemerkte er öfter Speichelklecken. Nachdem der Zustand im Verlauf eines Jahres sich verschlechterte, ohne daß sich H. dabei krank fühlte, erfolgte die erste klinische Beobachtung (1931), bei der täglich Absencen, seltener generalisierte Anfälle und petits maux beobachtet wurden. Die Untersuchung ergab einen

typischen Turmschädel (s. Abb. 1 und 2). Außer einem im Anfall oder im Anschluß daran auftretenden Babinski kein pathologischer neurologischer Befund. Der Augenhintergrund war damals o. B. Die Encephalographie ergab keine Füllung der Ventrikel. Die Diagnose wurde damals, da H. schwerfällig und umständlich erschien, auf genuine Epilepsie gestellt. 1933 mußte H. seines Krampfleidens wegen invalidisiert werden. 1940 kam H. in einem maniform gefärbten Ausnahmezustand in die Klinik. Er war erregt und nicht zu fixieren. Affektiv herrschte eine Verstimmung manischen Gepräges, der Gedankenablauf geschah andeutungsweise ideenflüchtig. Nach 2 Tagen klinischer Beobachtung war H. völlig geordnet. Er gab an, seit 1932 zunehmend schlecht zu sehen, schilderte generalisierte Anfälle, Absencen und Zustände, in denen er unsinnig rede, sich entkleide und von denen er erst von seinen Angehörigen erfahre. Die körperliche Untersuchung ergab eine Reihe pyknischer Züge der Konstitution neben dysplastischen Zeichen. Der *Oppenheim'sche Reflex* war rechts konstant auszulösen.

In unmittelbarem Anschluß an den geschilderten Ausnahmezustand klagte H. über Kopfschmerzen und so schlechtes Sehen, daß er den Untersucher kaum erkennen könne. Noch am gleichen Tage aber gab H. sichtlich erfreut an, nun wieder gut sehen zu können. Auch die Kopfschmerzen legten sich gleichen Tages. Die Untersuchung in der Augenklinik ergab beiderseits blasse Papillen der Sehnerven, rechts stärker als links. Augenärztliche Diagnose: Sehnervenstörung bei Turmschädel. Im Verlauf der weiteren Beobachtung traten noch zweimal, vom Untersucher beobachtete Bewußtseinsstörungen auf, in denen H. langsam zu Boden sank, schlaff liegen blieb und sich nach wenigen Sekunden, erstaunt fragend, aufrichtete. Die Pupillen reagierten hierbei auffallend träge auf Licht, H. war deutlich benommen, aber nicht bewußtlos. Psychisch bot er nach Abklingen des Ausnahmezustandes keine Zeichen einer epileptischen Wesensänderung, war aufgeschlossen und freundlich, in intellektueller Beziehung nicht geschädigt.

Gegen die Annahme einer genuinen Epilepsie bei H. erheben sich schwerwiegende Bedenken. Wir nennen hier die fehlende familiäre Belastung und das Fehlen einer epileptischen Wesensänderung bei einer seit 10 Jahren intensiv bestehenden Epilepsie. Von der Schädelanomalie abgesehen ergaben sich keine weiteren exogenen Faktoren, die für das Krampfleiden verantwortlich gemacht werden könnten. So konnte von der Medizinischen Klinik eine Bleivergiftung, an die des Berufs als Drucker wegen zu denken war, ausgeschlossen werden, serologisch fanden sich regelrechte Verhältnisse. Gegen die Diagnose einer genuinen Epilepsie sprachen weiterhin die erwähnten neurologischen Ausfallserscheinungen. Auch wenn man ein Pyramidenbahnzeichen bei langjähriger Epilepsie auf anfallsbedingte Hirnschädigungen zurückführen könnte, so ist die bestehende Opticusatrophie bei H. nicht durch eine erbliche Fallsucht, dagegen durch den Turmschädel zu erklären. Auffallen muß ferner, daß neben epileptischen Anfallstypen (generalisierte Anfälle, Absencen, Petit maux, Dämmerzustände) auch Bewußtseinsstörungen vorliegen, die wir bei der erblichen Fallsucht nicht sehen (Zustände plötzlich eintretender Bewußtseinstrübung bei schlaffem Tonus der Muskeln). Der 1940 hier beobachtete, oben beschriebene Zustand des H. läßt sich auf eine aus uns unbekannten Gründen plötzlich entstehende Erhöhung des Schädelinnendrucks bei Turmschädel zurückführen, in dessen Gefolge es neben Störungen des Bewußtseins zu einer passageren Verschlechterung

des Visus bei heftigen Kopfschmerzen kam. Man wird sich vorstellen müssen, daß die akut einsetzende Erhöhung des Schädelinnendrucks sich unter anderem auch an den bereits geschädigten Nn. optici äußerte und daß beim Sinken des Druckes körperliche wie psychische Beschwerden abklangen. Das kurzdauernde maniforme Zustandsbild dürfte hierbei Ausdruck eines durch ein organisches Hirngeschehen provozierten zirkulären Erbgutes sein. Hierfür spricht die vorwiegend pyknische Konstitution des Probanden sowie seine syntone Wesensart.

Wir verfügen in diesem Zusammenhang über eine weitere Beobachtung an einem jetzt 35jährigen Schizophrenen, der seit 1928 in stationärer Behandlung ist und seit Jahren als Lehrbuchfall für schizophrene Zerfahrenheit und Verblödung dient.

2. In der sozial angesehenen Familie findet sich außer einer nervösen Mutter, deren neurasthenische Beschwerden im Klimakterium zunahmen, keine Belastung, insbesondere keine Epilepsie, noch Schizophrenie, noch ein weiterer Fall von Turmschädel. Nach einem im Alter von 23 Jahren akut auftretenden hebephrenen Schub kam Bernhard P. bald in einen stationären Zustand schwerer schizophrener Verblödung. Auf Station genießt er als alter Patient einige Sonderrechte und läßt sich im allgemeinen gut halten, bis auf Zeiten kurzdauernder psychomotorischer Erregung, in denen er gereizt und aggressiv wird und über Kopfschmerzen klagt. Diese Erregungen gipfeln regelmäßig in einem oder mehreren generalisierten Krampfanfällen mit Zungenbiß und Einnässen, wonach P. wieder das seit Jahren bekannte, gutmütige Verhalten zeigt. Seine Pfleger machen den jeweiligen Stationsarzt darauf aufmerksam, daß ein Krampfanfall zu erwarten ist. Untersuchungen in den Tagen vor einem Anfall ergeben leichte Bewußtseinsstörungen, so daß man, in Unkenntnis der Anamnese, an ein organisches Bild denken würde. Körperlich handelt es sich um einen schwer dysplastischen Patienten mit ausgeprägtem Turmschädel. Die Anfälle, die zunächst etwa 2—10mal im Jahr auftraten, sistierten, obwohl keine krampfmildernde Medikamente gegeben wurden, von 1933—1936 und traten erst im Beginn einer Insulinkur (80 Einheiten) wieder auf, während nach der Kur (von 1937 bis heute) kein Anfall mehr beobachtet wurde.

Auch bei diesem Fall berechtigt uns nichts, die Diagnose einer erblichen Fallsucht zu stellen. Die Diagnose einer Schizophrenie ist gesichert. Ein Zusammentreffen mit einer epileptischen Anlage ist in Gedanken an die Seltenheit eines solchen Befundes (*Krapf* fand unter 1506 Schizophrenen der Münchner Klinik keinen mit epileptischen Anfällen!) nicht sehr wahrscheinlich, dagegen hindert uns wiederum nichts, die vorliegende Schädelanomalie und eine durch sie bedingte Innendrucksteigerung für die Epilepsie unseres Probanden ursächlich verantwortlich zu machen. Die epileptische Symptomatik pflanzt sich hier auf eine Schizophrenie, verwischt für kurze Zeit deren Bild und könnte theoretisch Anlaß zu einer falschen Diagnose geben, wenn der vorliegenden Schädelanomalie nicht die ihr gebührende Aufmerksamkeit zugewandt wird. Über die pathoplastischen Möglichkeiten des Turmschädelns wird noch an anderer Stelle zu berichten sein.

Erwähnenswert ist hier, daß, außer dem oben besprochenen Fall, noch 3 andere unserer 18 schizophrenen Probanden zeitweilig unter

Krampfanfällen gelitten haben (s. Kasuistik). Es handelt sich einmal um einen Krampfanfall im Insulinshock, den wir in diesem Zusammenhang vernachlässigen können. Ein Proband hatte in der Kindheit, ein zweiter seit seiner Jugend ab und zu epileptische Anfälle, die wir, da hierzu alle Voraussetzungen fehlen, nicht in den Formenkreis der genuinen Epilepsie stellen, sondern sie als turmschädelbedingt auffassen. Diesen Befunden kommt in bezug auf die *Krapfschen* Untersuchungen einige Bedeutung zu.

Der Diagnose einer genuinen Epilepsie können wir uns auch in einem dritten Fall nicht anschließen.

3. Die jetzt 31jährige imbezille Patientin Elisabeth O. hat einen psychopathischen Vater, Epilepsie, Turmschädel oder sonstige Auffälligkeiten in ihrer Familie sind nicht nachweisbar. Ihr Zwillingsbruder, der vor ihr geboren wurde und nach 8 Wochen an Lebensschwäche wieder verstarb, hatte, nach Angaben der Mutter, einen normal geformten Kopf besessen, während unsere Patientin von Geburt an einen Turmschädel trägt und blind auf die Welt kam. Seit frühesten Kindheit wird sie von heftigen Kopfschmerzen gequält, zu denen im 18. Lebensjahr epileptische Anfälle traten, die jetzt nur zu Zeiten der Menses aufzutreten pflegen. Auf der Blindenschule lernte sie nur wenig, zeigte aber bei der Exploration einen Mutterwitz und eine affektive Ansprechbarkeit, die zu ihrem dement wirkenden Äußeren auffallend kontrastierte. Körperlich liegen schwere Dysplasien vor (hoher Gaumen, Diastema, Überlänge der Extremitäten). Trotz der schweren Opticusatrophie beiderseits bewegt sich Patientin sicher. Links besteht Abducenslähmung. Seit ihrem 20. Lebensjahr lebt sie in der Anstalt, da sie der Anfälle wegen und plötzlich auftretenden Erregungen, in denen sie gegen ihre Angehörigen aggressiv wird und wegläuft, nicht zu Hause gehalten werden kann. Ein Versuch, sie zu Hause zu halten, scheiterte, als sich Patientin über die Bemerkung eines Hausbewohners, ihre Kopfform betreffend, erregte und aggressiv wurde.

Nächst dem Fehlen einer epileptischen Belastung und einer epileptischen Wesensänderung finden wir bei der Patientin schwere Hirnnervenstörungen, die, wie man uns versicherte, seit Geburt bestehen. Unter dem Einfluß der Zwillingschwangerschaft ist es wahrscheinlich zur Ausbildung des Turmschädelns gekommen, in dessen Gefolge psychische und körperliche Störungen auftraten (Imbezillität, epileptische Anfälle, Opticusatrophie, Abducenslähmung). Wir werden uns allerdings fragen, warum die epileptischen Anfälle erst im 18. Lebensjahr auftraten, während doch von Geburt an ein massiver Hirnschaden vorliegen dürfte, der schon eher Anfälle hätte erwarten lassen. Hier ist an die provozierende Wirkung der Menstruation zu denken, an die ja auch jetzt noch die Anfälle geknüpft sind, der Schädelmißbildung aber wird man die ursächliche Bedeutung zuschreiben können.

4. Auch ein vierter, jetzt 20jähriger Patient, der, aus einer völlig unbelasteten Familie stammend, seit dem 4. Lebensjahr an generalisierten Krampfanfällen leidet, ist unserer Meinung nach nicht als genuin epileptisch zu bezeichnen. Er zeigt eine dysplastische Konstitution, schwere Turmschädelbildung und eine Abducensparese links. Die Füße sind auffallend groß geformt. Psychisch ist Rudolf D. zwar leicht verlangsamt und wirkt pedantisch, doch ist er intellektuell nach dem jetzt 16 Jahre lang dauernden Krampfleiden ungeschädigt. Der Epilepsie wegen ist er arbeitsunfähig und lebt seit Jahren bei den Eltern.

Wie bei den ersten 3 Fällen läßt uns die fehlende familiäre Belastung, die bisher ausgebliebene typische Wesensänderung sowie die Hirnnervenstörung von der Diagnose einer erblichen Fallsucht, zumindest vorläufig, absehen. Sollte sich anläßlich einer Nachuntersuchung doch eine deutliche Wesensänderung herausgebildet haben, wird man die Zuordnung dieses Falles in unsere zweite Gruppe, die wir anschließend besprechen, erwägen müssen.

Bei dieser zweiten Gruppe berichten wir über 7 Probanden, die sicher oder mit großer Wahrscheinlichkeit dem Formenkreis der genuinen Epilepsie zugehören. Hier möchten wir die Schädelanomalie nicht als Ursache des Krampfleidens, sondern, aus noch zu besprechenden Gründen, als Teil einer besonders schweren dysplastischen Konstitution, deren Affinität zum epileptischen Formenkreis erst jüngst durch *Janz* erneut betont wurde, auffassen.

Als genuine Epileptiker sehen wir die 6 Probanden an, deren Daten wir kurz skizzieren:

1. Proband, ♂, geb. 20.1.1900. F.A.: Schwester Migräne, Vater Säufer, Mutter soll an Krämpfen gelitten haben. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Erster Krampfanfall im 3., zweiter im 20. Lebensjahr. Anfälle vor allem während und vor der Menses. Befund: Vorwiegend athletische Konstitution mit dysplastischen Zeichen, Turmschädel, steiler Gaumen. Neurologisch o. B. Psychisch: Dement, gutmütig. In der Anstalt untergebracht.

2. Proband, ♂, geb. 12.4.20. F.A.: Vater der Mutter Psychopath, Suicid. Halbbruder des Vaters imbezill. Vetter des Vaters Epilepsie. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Frühgeburt, seit 2. Lebensjahr generalisierte Anfälle. Wurde zeitig dement. Befund: Dysplastische Konstitution, Turmschädel. Strabismus convergens. Lebhafte, seitengleiche Reflexe. Psychisch: Schwer dement. In der Anstalt untergebracht.

Wir glauben, bei diesen 2 Fällen die von uns vorgefundene familiäre Belastung und die Demenz beider Probanden so hoch bewerten zu können, um sie, trotz ihrer Schädeldeformation, der genuinen Epilepsie zurechnen zu können.

Ein weiterer Fall gehört wohl auch, wenn auch nicht so sicher, zum epileptischen Formenkreis:

3. Proband, ♂, geb. 29.4.06. F.A.: Mutter der Mutter und Schwester der Mutter Turmschädel. Vater explosibler Psychopath. Bruder leicht erregbar. Sohn einer Schwester linkshändig. — E.A.: Schlecht gelernt. Von jeher schnell erregbar, besonders nach häufigem Alkoholgenuss. Generalisierte Anfälle seit 30. Lebensjahr. Befund: Dysplastische Konstitution. Turmschädel. Linkshänder. Exophthalmus beiderseits. Lebhafte, seitengleiche Reflexe. Psychisch: Schwer beweglich, klebrig, intellektuell nicht massiv geschädigt. Began im Rausch Suicid.

Die Sippe und die Persönlichkeit des letzten Probanden machen eine genuine Epilepsie sehr wahrscheinlich. Der Alkoholabusus sowie der Turmschädel sind im Rahmen des Krampfleidens wohl nur als auslösende Momente zu betrachten. Interessant ist, daß die Anlage des ererbten Turmschädelns aus der mütterlichen, die zur Epilepsie der

väterlichen Linie entstammt und daß erst bei unserem Probanden eine sichere Epilepsie manifest wurde. Vermutlich haben wir hier eine iktaffine Diathese vor uns, die der Schädelmißbildung als „exogenem“ Reiz bedurfte, um zur manifesten Epilepsie gesteigert zu werden. In gleicher Richtung wirkte, wie die Angehörigen mitteilten, hier auch der Alkohol.

Als auch noch zum epileptischen Formenkreis gehörig rechnen wir drei weitere Probanden, die typische Wesensänderung zeigen, ohne daß ein krankhafter neurologischer Befund vorliegt. Sie sind übereinstimmend schwer dysplastischer Konstitution. In ihren Familien sind weder Schädelanomalien noch Epilepsien vorgekommen. Zwei von ihnen sind in Anstalten untergebracht, der dritte ist seines Krampfleidens wegen seit Jahren invalidisiert. Wir werden in diesen Fällen nicht so weit gehen dürfen, die Turmschädelbildung als Ursache des Krampfleidens ansehen zu können, vor allem da sich keine durch sie bedingte neurologische Ausfälle finden. Die typische Wesensänderung und die dysplastische Konstitution endlich bestimmen uns zur Diagnose einer genuinen Epilepsie. Schwerer wurde uns die Entscheidung bei einem jetzt 37jährigen Patienten (Proband 30), dessen Halbschwester und erster Sohn Turmschädel aufweisen. Der Proband selbst ist linkshändig. Der erste Krampfanfall trat erst im 30. Lebensjahr auf, das Krampfleiden ist progredient. Der Proband ist von dysplastischer Konstitution, zeigt einen ausgeprägten Turmschädel. Links besteht ein Exophthalmus und eine Abducensparese. Die Venen am Augenhintergrund sind, an der Grenze des Normalen, geschlängelt (Befund der Augenklinik). Psychisch besteht eine leichte Demenz und eine unverkennbare Verlangsamung. Patient ist invalidiert.

Trotz hier vorliegender neurologischer Ausfälle (Augensymptome!) werden wir, der Wesensänderung und der Progredienz des Leidens wegen, eher eine genuine als eine Turmschädelepilepsie annehmen müssen.

Bei 2 weiteren Fällen liegt weder eine genuine, noch eine durch den Turmschädel bedingte Epilepsie vor. Es handelt sich einmal um einen mit Schwachsinn belasteten Idioten, der in Querlage geboren wurde und seit Kindheit an generalisierten Anfällen leidet. Im anderen Fall zeigt der Vater des jetzt 31jährigen Probanden einen abortiven Turmschädel, eine Base leidet an Schizophrenie. Unser Proband (Frühgeburt) leidet an Krampfanfällen bei *Littleschem Syndrom*. Psychisch handelt es sich um einen reizbaren Imbezillen. Bei den beiden zuletzt erwähnten Fällen nehmen wir eine symptomatische, nicht durch die Schädelanomalie bedingte Epilepsie an. Die Mißbildung ist hier nur als Zufallsbefund zu verzeichnen und lediglich im Rahmen genealogischer Untersuchungen (Häufung in degenerativen Sippen?) von Bedeutung.

Bei 2 Fällen endlich, welche uns zur Rentenbegutachtung geschickt wurden, ist das Vorliegen einer Epilepsie nicht erwiesen. Beide Probanden

(41 und 50) klagen im Anschluß an leichte Kopftraumen, die sie im Krieg erlitten hatten, über Anfälle. In der Klinik boten beide lediglich hysterische Demonstrationen, eine epileptische Wesensänderung lag nicht vor. In ihren Sippen ergab sich nichts Erwähnenswertes. Bei ihrem grob psychogenen Verhalten mögen Turmschädelbeschwerden, die sie glaubhaft klagten, eine Rolle spielen.

Unsere Beobachtungen erlauben in einer Reihe von Fällen (Gruppe I) die Annahme einer allein durch den Turmschädel und dessen Einwirkungen auf das Hirn bedingten symptomatischen Epilepsie („Turmschädelepilepsie“), deren wenn auch seltenes Vorkommen uns schon im Hinblick auf die eugenische Gesetzgebung zu wenig gewürdigt erscheint. (Zwei Probanden der ersten Gruppe waren wegen genuiner Epilepsie sterilisiert!). Die Diagnose einer Turmschädelepilepsie erscheint uns dann berechtigt, wenn weder eine familiäre Belastung mit Epilepsie noch eine typische Wesensänderung vorliegt und wenn sich neurologische Ausfallserscheinungen nachweisen lassen, die ursächlich auf die Schädelanomalie zurückzuführen sind. Hier sind in erster Linie die Opticusatrophie und die Abducenslähmung zu erwähnen. Weitere turmschädelbedingte neurologische Symptome sollen noch in anderem Zusammenhang genannt werden.

Art und Beginn der Krampfanfälle können einer genuinen Epilepsie ähneln, eine genaue Anfallsanamnese kann aber, im Verein mit weiteren Überlegungen, eine Turmschädelepilepsie wahrscheinlich machen (atypische Anfälle des ersten Probanden der Gruppe I). Anfälle des *Jacksonschen* Typs konnten wir bei unseren Probanden nicht feststellen und halten Herdanfälle bei Turmschädel auch nicht für wahrscheinlich, da man sich wohl einen durch die besonderen mechanischen Verhältnisse bedingten *allseitig* wirksamen Reiz (Innendruckerhöhung) vorstellen muß, wie schon angedeutet wurde.

Es ist denkbar, daß bei Turmschädelträgern eine über die durchschnittliche Krampffähigkeit hinausgehende Krampfbereitschaft vorliegt. Durch geeignete Provokationsmethoden (Wasserstoß-Tonephelin-Versuch, *H. W. Janz*) wäre hier Genaueres zu erfahren.

Bei der Gruppe der von uns als genuin epileptisch aufgefaßten Probanden denken wir an die Affinität der dysplastischen Konstitution zum epileptischen Formenkreis, wobei der Turmschädel unserer Probanden nur als eines der Symptome einer allgemeinen schweren Dysplasie aufzufassen ist, im geeigneten Fall (iktaffine Diathese) aber zur auslösenden Ursache zu werden vermag, in seiner pathogenetischen Wertigkeit damit neben andere exogene Faktoren tritt. Wir haben allen Anlaß, die mit Turmschädel einhergehende allgemeine Dysplasie unserer Probanden als prognostisch besonders ungünstig zu werten, da, wie kasuistisch mitgeteilt, die Krampfkrankheit überall stürmisch verläuft und die Wesensänderung schon früh einsetzt. Gegenüber neun sicher epileptischen, mehr

oder weniger stark dysplastischen Probanden fiel lediglich ein einziger Proband durch deutlich pyknische Züge seiner Körperlichkeit und durch sein syntones Wesen auf (Proband 1 der ersten Gruppe). Die bei ihm seit 10 Jahren vorliegende Turmschädelepilepsie führte bisher zu keiner Wesensänderung, was erstens durch die Seltenheit typischer Wesensänderung bei symptomatischen Epilepsien überhaupt, zweitens aber durch krankheitsmildernde Einflüsse der thymopathischen Konstitution (*Bostroem*) auch im Bereich der Epilepsie erklärt werden kann.

Turmschädel und Schwachsinn.

Das Zusammentreffen von Turmschädel und Schwachsinn wurde kasuistisch bereits von mehreren Autoren beschrieben (*Baldenweck* und *Mouzon*, *Charon* und *Courbon*, *Dodd* und *MacMuller*, *Dollinger*, *Evens*, *Evensen*, *Hurler*, *Weygandt*, *Merlini*). *Voisin-Magnau*, *Gadenius*, *Gatti*, *Coppola* beschrieben Imbezillität, *Regis* Idiotie.

Günther fand bei 20% seiner Probanden 21 Fälle geringe Grade des Schwachsinns, *Lange* fiel die häufige intellektuelle Abartigkeit bei Turmschädel auf. *Hanhart* sah bei 21 Turmschädeln mehrfach Oligophrenie.

Auf die interessanten Fälle *Judas* anläßlich genealogischer Untersuchungen an Hilfsschulzwillingen und ihren Familien soll unten des näheren eingegangen werden.

Wir gingen bei den Untersuchungen an unseren schwachsinnigen Probanden (9 Fälle) von der Frage aus, ob und wann die Schädelanomalie ursächlich für die intellektuelle Minderbegabung verantwortlich gemacht werden kann, um eugenischen Fragen näher zu kommen.

Unsere Befunde seien zuerst kurz angegeben:

1. Proband, ♂, geb. 3. 5. 91. F.A.: Vater Säufer, zwei Schwestern der Mutter linkshändig. Zwillingssbruder des Probanden klein gestorben. Keine Turmschädel. E.A.: 4mal repetiert, unregelmäßig gearbeitet. Erkrankte später an Schizophrenie. Mehrmals in Anstalt. — A.: 5. 12. 38. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Psychisch: Prämorbid imbezill, jetzt schizophrene Demenz. Arbeitsunfähig.

2. Proband, ♂, geb. 28. 1. 81. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Unehehlich geboren, nicht Lesen und Schreiben gelernt. Nach wiederholten Sittlichkeitsdelikten (Exhibitionismus) Anstalt. — A.: 7. 9. 04. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Henkelohren, hoher Gaumen. Stottert. Psychisch: Imbezillität. Jetzt in Anstalt.

3. Proband, ♂, geb. 25. 3. 14. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Hilfsschule, stark verspätete Entwicklung. — A.: 28. 7. 28. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Exophthalmus beiderseits, hoher Gaumen, Henkelohren. Gesichtssymmetrie, Hypogenitalismus, Akrocyanose. Psychisch: Imbezill. Jetzt in Anstalt.

4. Proband, ♂, geb. 10. 4. 03. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: 1mal repetiert. Unregelmäßig in verschiedenen Stellen gearbeitet. Sehr starke Kopfschmerzen, deswegen nur leichte Arbeit. — A.: 5. 4. 33. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Gesteigerte Reflexe. Erhöhter Liquordruck. Psychisch: Debil. Jetzt: Starke Beschwerden, arbeitet unregelmäßig.

5. Proband, ♂, geb. 15. 6. 81. F.A.: Bruder abortiver Turmschädel, minderbegabt. — E.A.: Sehr schlecht gelernt, landwirtschaftliche Betriebe. Verschlechterung des Visus, vor allem links. — A.: 8. 6. 25. Befund: Turmschädel, vorwiegend athletische Konstitution. Strabismus divergens, Nystagmus horizontalis, Oculomotoriusparese rechts, gesteigerte Reflexe, Babinski rechts, Rossolimo und Mendel Bechterew beiderseits positiv. Encephalographie: Mäßige Druckerhöhung des Liquors, Ventrikel nicht gefüllt. Psychisch: Imbezzill. Jetzt: Unveränderter Befund, „wird durchgefüttert“.

6. Proband, ♀, geb. 18. 9. 09. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: 2mal repetiert, Hilfsarbeiter. Viel arbeitslos, da ihm alles zu schwer wird. Von je Kopfschmerzen, mitunter Benommenheit, Übelkeitsgefühl und Ohnmacht. Keine epileptischen Anfälle. — A.: 5. 3. 37. Befund: Turmschädel, vorwiegend dysplastische Konstitution. Opticusatrophie rechts. Psychisch: Debil. Jetzt: Lebt bei der Mutter, arbeitet kaum. Sehr starke Beschwerden.

7. Proband, ♂, geb. 29. 4. 89. F.A.: Vater und dessen Bruder Säufer. Vater Suicid. Mutter an Tbc gestorben. Base epileptische Anfälle. Bruder an *Pickscher Atrophie* (durch Sektion gesichert) gestorben. Die 2 Kinder der Probandin sind debil. E.A.: 2mal repetiert. 10 ihrer Kinder sind klein gestorben. — A.: 3. 11. 39. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Innenohrschwerhörigkeit beiderseits. Psychisch: Debil. Jetzt: Haushalt.

8. Proband, ♂, geb. 16. 2. 97. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Hilfschule, planloses Weglaufen. — A.: 26. 2. 30. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Kyphoskoliose, Hypertrichosis, hoher Gaumen, schwere Dysplasie des Oberkiefers, Hypogenitalismus, Henkelohren, Plattfüße, feminines Becken. Psychisch: Imbezzill. Jetzt in Anstalt.

9. Proband, ♂, geb. 20. 2. 96. F.A.: Vater Säufer, 2 Geschwister debil, Zwillingschwester mit 10 Jahren gestorben, hatte keinen Turmschädel. — E.A.: 3mal repetiert, Landarbeiter. — A.: 20. 3. 40. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Exophthalmus beiderseits, Opticusatrophie beiderseits, gesteigerte Reflexe, erschöpfbare Kloni. Psychisch: Debil. Jetzt: Wegen Erblindung arbeitsunfähig.

Ehe wir den Versuch machen, unsere Probanden in exogen (= turmschädelbedingt) und endogen Schwachsinnige aufzuteilen, erinnern wir an die von *Smith*, *Juda* und anderen Autoren auf Grund umfangreicher Untersuchungen aufgestellte These, daß nur Fälle mit einem scharfumrissenen, neurologisch bestimmmbaren Krankheitsbild für eine exogene Verursachung des Schwachsinns in Betracht kommen, während verstreuten neurologischen Symptome weniger ursächliche als korrelative Bedeutung zukommt. Wir können, großen Auszählungen zufolge (*Rüdin*, *Juda*, *Smith* u. a.), den Anteil der Exogenen unter dem Heer aller Schwachsinnigen mit etwa 15—30% annehmen. In diesem Zusammenhang erfuhr die ursächliche Bedeutung von Schädelmißbildungen jüngst von *Juda* bei genealogischen Untersuchungen an Hilfschulzwillingen eine kritische Besprechung, auf die wir näher eingehen müssen. *Juda* fand in ihrem Material von 392 schwachsinnigen Zwillingssprobanden in 45 Fällen auffallende Schädelformen im Sinne von Hydro- oder Mikrocephalie, Turmschädel, stark abgeflachtem Hinterhaupt und nicht typischen Asymmetrien und Deformitäten, deren Verteilung auf die einzelnen Schwachsinniformen und Häufigkeit aus Tabelle 6 erhellt.

Bei unseren 9 Fällen handelt es sich 5mal um Imbezillität und 4mal um Debilität. Wie auch bei *Juda* sind also schwere Schwachsinnssformen relativ stärker vertreten, was von vornherein für Exogenie verwertet werden könnte. Wir hatten ferner kürzlich Gelegenheit, Idiotie und Opticusatrophie bei Turmschädel zu beobachten.

Wir stimmen *Juda* grundsätzlich zu und halten die Dysplasien (= Defektanlagen *Judas*) in den Sippen der Epileptiker und Schwachsinnigen für erblich bedingt und für das somatische Korrelat psychiatrischer Erbkrankheiten. Wir haben in dieser Arbeit mehrmals diese Annahme vertreten, wenn wir von der Affinität dysplastischer Typen zu bestimmten Formenkreisen sprachen. Zu überlegen bleibt nur, daß *Juda* von Zwillingsfällen ausgeht und daß, wie wir zeigten, gerade der Zwillingschwangerschaft ursächliche Bedeutung bei der Entstehung des Turmschädelns zukommen kann. Theoretisch erscheint es vorstellbar, daß eine hochgradige Schädelmißbildung, wie sie der Turmschädel darstellt, nicht nur zur Schädigung einzelner Hirnnerven, sondern auch zu einer solchen des gesamten Zentralorgans führen kann und daß sich daraus in einzelnen Fällen epileptische Anfälle und intellektuelle Minderentwicklung ableiten lassen. Bei der Beurteilung solcher Fälle wird man in verschiedenen Richtungen vorstoßen müssen und sich nicht ohne weiteres mit der Annahme einer erblich bedingten körperlichen Fehlanlage beruhigen können. In erster Linie muß die Sippe gründlich gemustert werden. Dabei ist einmal nach Schwachsinnssformen (oder Krampfkrankheiten), ein andermal nach Schädelanomalien zu fahnden. Ergibt sich z. B. das Vorliegen von Schwachsinn (oder Epilepsie) bei einem Blutsverwandten mit normal gebildetem Schädel, dann ist Erblichkeit des psychiatrischen Leidens schon sehr wahrscheinlich, auch wenn der Proband turmschädelbedingte Hirnnervenstörungen, etwa eine Opticusatrophie, zeigt. Findet sich bei Fehlen von Schwachsinn und Epilepsie in der Ascendenz eine gleichartige Schädelanomalie im engeren biologischen Umkreis, dann wird die Frage einer schweren erblichen körperlichen Mißbildung, in deren Gefolge psychische Störungen auftreten, zu erörtern sein. Finden sich weder in somatischer noch psychischer Beziehung Auffälligkeiten in der Sippe eines schwachsinnigen oder epileptischen Turricephalen, wird man sich mit der Befürwortung der Unfruchtbarmachung zurückhalten müssen, vor allem, wenn neurologische Ausfälle auf die Schädigung des Hirns durch den abnormen Schädelbau hinweisen. Es können nur einige Anhaltspunkte gegeben werden: Entscheiden muß im einzelnen Fall die biologische Wertigkeit der Sippe *und* der klinische Befund, um nicht das Pendel, je nach Standpunkt des Beurteilenden, unziemlich nach der endogenen oder exogenen Seite ausschlagen zu lassen.

Juda teilte kasuistisch einen ihrer schwachsinnigen Turmschädelträger (Proband 189) mit und nimmt bei ihm eine „unklare organische Ätiologie des Schwachsinns, verschiedener neurologischer Ausfälle wegen“ an. Der

Proband ist taub und blind. Unseren Erfahrungen nach können wir vermuten, daß dieser Turricephale, der aus einer nicht mit Schwachsinn belasteten Sippe stammt, wahrscheinlich turmschädelbedingte Acusticus- und Opticusstörungen aufweist und daß für die bei ihm gleichzeitig vorliegende Imbezillität ebenfalls die Schädelform verantwortlich zu machen ist. Da es sich dazu um einen Zwilling handelt, ist Exogenie seines Turmschädelns und seines Schwachsinnns wahrscheinlich.

In unserem Material finden sich neurologische Ausfälle intensiver Prägung bei vier Schwachsinnigen, und zwar handelt es sich 2mal um Opticusatrophie, je in einem Fall um Innenohrschwerhörigkeit und Oculomotoriusparese. Bei zwei weiteren Probanden fand sich erhöhter Liquordruck in Verbindung mit spastischen bzw. gesteigerten Reflexen. Zwei der Fälle mit Hirnnervenstörungen sind familiär mit Schwachsinn belastet, so daß wir sie von vornherein in den Kreis des ererbten Schwachsinnns stellen. Ein Proband ist zwar nicht mit Schwachsinn, aber mit Turmschädel familiär belastet. Hier werden wir an eine schwere erbliche körperliche Mißbildung denken müssen und deshalb zur Sterilisation raten. In den anderen Fällen aber werden wir schwanken, da ja grundsätzlich die Möglichkeit einer durch Turmschädel bedingten Abartigkeit besteht, wenn dies unserer Meinung nach auch sehr selten zutreffen dürfte. Praktisch scheint uns ein solcher Fall nur gegeben, wenn es sich z. B. um einen zwillingsgebürtigen Turmschädelträger aus hochwertiger Sippe handelt, der Partner keinen Turmschädel und keinen Intelligenzdefekt aufweist und endlich massive neurologische Ausfälle vorliegen.

Wir wollten mit unseren Überlegungen vor allem klarlegen, wie wenig wir letzten Endes um das Zusammenspiel endogener und exogener Faktoren im Einzelfall wissen, raten daher zur Zurückhaltung in entscheidenden Fragen und zur Erschöpfung genealogischer *und* klinischer Möglichkeiten bei diagnostisch nicht klar aufliegenden Fällen.

Turmschädel und Schizophrenie.

Im Schrifttum liegen dazu nur zwei Mitteilungen vor. *Patzig* schloß an Hand eines Falles von Turmschädel und Schizophrenie, daß, soweit sich bei Schizophrenen Schädelstörungen finden, mit einem sehr frühen Beginn der Erkrankung (erster Schub im intrauterinen oder infantilen Leben) zu rechnen sei. *Kretschmer* fand unter seinen dysplastischen Spezialtypen acht männliche Schizophrene, die er, vielfacher morphologischer Beziehungen wegen in die Nähe des eunuchoiden Hochwuchses rückt, da die Möglichkeit einer nahe verwandten endokrinen Formel bei diesen hochwüchsigen Turmschädelträgern bestehe. Er schreibt weiter: „Dieses oft schon an sich groteske Turmschädelgesicht sitzt zudem auf einer langen, aufgeschossenen, schlecht proportionierten Körpergestalt. Die meisten Vertreter unserer Gruppe sind übermittelgroß (Maximum 184,

Minimum 168 cm) und zeigen einen Habitus, der zwischen dem Asthenischen und Athletischen schillert. Oft ist die Körperhaltung schlapp und etwas gebückt, an langen dünnen Gliedmaßen hängen große Hände oder die Gestalt ist vierschrötig muskulös mit breit ausladendem Schultergürtel oder feminin disproportioniert, schmalschultrig und mit langem, engem Brustkorb.“ Bei 5 seiner 8 Fälle fanden sich eunuchoid Stigmen (3mal Überlänge der Extremitäten, 2mal feminine Rumpfproportionen, 2mal Hypoplasie der Hoden und Genitalien). Die Behaarung an Rumpf und Extremitäten sei verschieden, doch ohne prägnante Besonderheit. Sehr einheitlich erscheint demnach die Konstitution der Fälle *Kretschmers* nicht. Wir werden die konstitutionellen Eigentümlichkeiten unserer 19 hierhergehörigen Fälle, die kurz skizziert werden sollen, in der Kasuistik mitteilen.

1. Proband, ♂, geb. 5. 10. 12. F.A.: Vater der Mutter, dessen Bruder und Schwester, Mutter schizoide, pedantische, verschrobene Psychopathen. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Entwickelte sich spät, ließ auf dem Gymnasium plötzlich nach, wurde sexuell enthemmt, versagte im Beruf, wurde eigenartig. — A.: 11. 2. 38. Befund: Turmschädel. Dysplastische Konstitution. Hoher Gaumen, kleines Genitale, mangelhafte Sekundärbehaarung. Reflexdifferenzen. Psychisch: Massenhaft Wahnideen bei läppischer Haltung. Zunehmende Verschlechterung der Symptome. Klagt über starken Kopfdruck. Generalisierter Anfall bei der Insulinkur. Jetzt: Anstalt, versandet.

2. Proband, ♂, geb. 14. 6. 05. F.A.: Vater Eifersuchtsideen, keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Normale Entwicklung, nicht begabt, aber sehr fleißig. Keine Freunde. 1925 „Nervenzusammenbruch“. Wurde erregt, bedrohte Umgebung. Wurde obszön, nachlässig, versagte im Beruf als Kaufmann. A.: 26. 10. 28. Befund: Turmschädel. Dysplastische Konstitution. Psychisch: Schwer zerfahren, affektiv versandet, aggressiv, dann erfolgt meist (oder mehrere hintereinander) generalisierter Krampfanfall mit allen typischen Symptomen, anschließend ruhigere Stimmung. Anfälle: Dez. 28, Mai 29, Oktober 29, April 30, Mai 30, Juni 30, Juli 30, Dez. 31, Mai 33, Oktober 33, Oktober 36 (nach 2 Wochen Insulinkur) (s. auch bei Epilepsie).

3. Proband, ♂, geb. 19. 3. 16. F.A.: Unter den Geschwistern Zwillinge und Drillinge. Keine Turmschädel. — E.A.: Normale Entwicklung, arbeitete in der Landwirtschaft. 1933 banaler Unfall, seither auffällig. — A.: 1. 10. 33. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Reflexdifferenz, Hohlfüße, Oppenheim fraglich. Psychisch: Wahnideen, Halluzinationen, Zerfahrenheit. Bis zum Tod am 16. 6. 38 psychotisch und anstaltsbedürftig.

4. Proband, ♂, geb. 10. 10. 06. F.A.: Bruder der Mutter schwachsinnig. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Siebenmonatsskind, war immer schwächlich, Sonderling. Nach leichter Commotio lange Zeit Beschwerden, Ohrensausen. Schlosser ausgelernt. Fühlte sich bedroht, Halluzinationen, Gedankenlautwerden. — A.: 6. 10. 34. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Steiler Gaumen. Lebhafte Reflexe. Innenohrschwerhörigkeit rechts. Gefäße am Augenhintergrund geschlängelt. Psychisch: zerfahren, Wahnideen, Halluzinationen, schwere Erregung. Klagt über starke Kopfschmerzen. Jetzt: Anstalt, schwere Defektschizophrenie.

5. Proband, ♂, geb. 13. 7. 12. F.A.: Bruder abortiver Turmschädel, psychisch gesund. — E.A.: Seit früher Jugend generalisierte Anfälle. Schule schlecht mitgekommen. Seit 1932 starke Stirnkopfschmerzen, später Schwindelgefühl und Ohnmachtsanfälle, Nachlassen des Gehörs beiderseits. Übelkeit. Krankenhaus:

Verdacht auf Hirntumor. Deswegen überwiesen. — A.: 1. 4. 39. Befund: Turmschädel. Dysplastiker. Pigmentanomalien. Hypertrichosis, Schädeldecken diffus klopfempfindlich. Trigeminus II beiderseits druckschmerhaft. Sehr lebhafte Reflexe. Psychisch: Schwerbesinnlich, leicht benommen. Später Halluzinationen, Zerfahrenheit, Aggressionen. Jetzt: Status idem. Sehr heftige Kopfschmerzen. Anstalt.

6. Proband, ♂, geb. 20. 2. 20. F.A.: Vater wahrscheinlich schizophrenen Schub in der Jugend. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Mit 8 Monaten geboren. Schwächerlich, mittelmäßig begabt. Leicht aufgereggt. 1939 wirre Reden, paranoide Einstellung, motorische Erregung. — A.: 16. 7. 39. Befund: Turmschädel, Exophthalmus beiderseits, Gesichtssymmetrie, vorwiegend dysplastische Konstitution. Psychisch: Läppisch, halluziniert, erregt, zerfahren. Nach 3 Monaten wieder entlassen, soll wieder „ganz normal“ sein.

7. Proband, ♀, geb. 18. 2. 05. F.A.: Vater ausgesprochener Turmschädel, psychisch gesund. — E.A.: Normale Entwicklung. 1936 Beziehungsideen, ängstliche Erregung, wirre Reden. — A.: 10. 6. 36. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution, lebhafte Reflexe mit verbreiterter reflexogener Zone, klonische Nachzuckungen. Psychisch: Zerfahren, ängstlich, halluziniert, schwere katatonie Erregungen. Jetzt: Anstalt, katatonen Bild.

8. Proband, ♂, geb. 21. 10. 09. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: Seit Jahren starke Kopfschmerzen, schlief in der Schule ein. 1933 Erregungen, fühlte sich beobachtet, Vergiftungsideen. — A.: 29. 4. 33. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Diastema, Hypogenitalismus, schwere Asymmetrien. Psychisch: Läppisch, zerfahren, katatone Erregungen, Manieren. Jetzt: Versandet, schizophrene Demenz.

9. Proband, ♂, geb. 3. 5. 91. F.A.: Vater Säufer. 2 Schwestern der Mutter linkshändig. Bruder mit 1 Jahr an Krämpfen, Zwillingsbruder klein gestorben. Keine Turmschädel in der Familie. — E.A.: Siebenmonatsskind. Schwere Geburt. Kränklich, mehrmals repetiert, viele Stellen, nie recht arbeiten können. Mit 21 Jahren für 7 Monate Anstalt, war damals ängstlich, mutistisch. — A.: 5. 12. 36. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Gesichtssymmetrie. Psychisch: Stumpf, ängstlich maniriert, verschroben. 1939: 7 Monate Anstalt. Zerfahren, ängstlich, stereotyp. Jetzt: Schwerer schizophrener Defektzustand, völlig arbeitsunfähig.

10. Proband, ♀, geb. 16. 11. 1900. F.A.: Keine Turmschädel. Vater Säufer. — E.A.: Als Kind Krämpfe und Rachitis. In der Schule sehr schlecht gelernt, verlogen, stahl. 1930 optische und akustische Halluzinationen, starke Erregungen. — A.: 30. 10. 30. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Steiler Gaumen. Psychisch: Erregt, halluziniert, zerfahren, katatonen Bild. Jetzt: Anstalt, schwerer schizophrener Defekt.

11. Proband, ♀, geb. 3. 8. 05. F.A.: Keine Turmschädel. — E.A.: Siebenmonatsskind. Zahnkrämpfe. Mit 27 Jahren wurde Zucker im Urin festgestellt. Schule glatt, mehrere Stellungen. 1932 Auftreten von Halluzinationen, ängstliche Erregung. — A.: 17. 9. 32. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution (maskuline Zeichen), Gesichtssymmetrie, Exophthalmus, Internusparesis links, Pigmentanomalien. Psychisch: Zerfahren, affektlahm, halluziniert. Klagt über starke Stirnkopfschmerzen. Jetzt: Nach kurzfristiger Beurlaubung schwerer schizophrener Defektzustand. Keine Diabetes.

12. Proband, ♂, geb. 27. 4. 06. F.A.: Bruder des Vaters, dessen Sohn, Schwester des Probanden und dessen Zwillingsbruder Turmschädel. Mutter und deren Schwester hohe Stirn. Vier Zwillingspaare in der Familie. — E.A.: Normale Entwicklung. Schneider ausgelernt, 1938 zunehmend verwirrt, zerfahren. — A.: 29. 4. 38. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Psychisch: Optische

Halluzinationen, zerfahren, aggressiv, läppisch, 3 Monate Anstalt. Jetzt: Geordnet, unauffällig, kein sicherer schizophrener Defekt. Diagnose: Fragliche Schizophrenie.

13. Proband, ♀, geb. 2. 1. 24. F.A.: Mutter Schizophrenie, kein Turmschädel! War schwach begabt, gestorben an Tbc. Mutter der Mutter nervenleidend. Base der Probandin Suicid. — E.A.: Unehelich geboren, Schule 2mal repetiert, von jeher abgesondert. Mit 12 Jahren 4 Monate lang ängstlich, lief fort, äußerte religiöse Ideen (Schub?). Mit 14 Jahren völlig verändert, verweigert das Essen, erregt. — A.: 20. 4. 38. Befund: Turmschädel, keine weiteren Dysplasien, vorwiegend pyknische Züge. Psychisch: Läppische Verstimmung, gesperrt, katatonen Bild. Jetzt: Anstalt, unveränderter Zustand.

14. Proband, ♀, geb. 2. 4. 10. F.A.: Zwei Brüder schizoide Psychopathen. Zwei Brüder der Mutter verdächtig auf Turmschädel. Vater der Mutter Säuber. E.A.: Von jeher auffällig, viel Streit mit der Umgebung, mittel begabt, mit 16 Jahren kurzer schizophrener Schub mit akustischen Halluzinationen. 1938 akute Erregung, lief weg, hörte Stimmen. — A.: 15. 7. 38. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Psychisch: Erregt, zerfahren, halluziniert, katatonen Bild. Jetzt: Schwerer schizophrener Defekt. Anstalt.

15. Proband, ♀, geb. 3. 9. 07. F.A.: Bruder der Mutter und dessen Sohn Turmschädel, psychisch unauffällig. — E.A.: Normale Entwicklung, gut gelernt, wurde nach der Schulzeit sehr fromm, ging ins Kloster. 1938 zunehmend ängstlich erregt, halluziniert. Vergiftungsideen. — A.: 14. 6. 38. Befund: Turmschädel, vorwiegend pyknische Züge, keine wesentlichen Dysplasien. Psychisch: Gesperrt, ängstlich, zerfahren, halluziniert, katatonen Bild. Jetzt: Anstalt, schwerer schizophrener Defekt.

16. Proband, ♂, geb. 16. 9. 97. F.A.: Keine Turmschädel, auch sonst o. B. — E.A.: Von jeher eigenartig, fanatisch, Sektierer. 1935 nach einer Erscheinung zum „Gottesstreiter“ auserkoren, näherte sich unsittlich seiner Tochter, betätigte sich politisch, wurde vom Amtsarzt asyliert. — A.: 28. 5. 38. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Exophthalmus. Pseudokloni. Psychisch: Massenhaft Wahnideen und Halluzinationen. Paranoide Schizophrenie. Jetzt: Anstalt, unverändertes paranoides Bild.

17. Proband, ♂, geb. 8. 4. 02. F.A.: Zwei Vettern und zwei Basen (letztere Zwillinge), schwachsinnig. Keine Turmschädel. — E.A.: Normale Frühentwicklung, Schule glatt, Schmied ausgelernt. Unstet. 1933 Beeinflussungsideen (Radio, Elektrizität), Gedankenentzug. — A.: 11. 2. 33. Befund: Turmschädel. Dysplastische Konstitution. Gesichtssymmetrie, hoher Gaumen, Diastema, Acne, lebhafte Reflexe. Psychisch: Wahnideen, Halluzinationen, zerfahren, affektiv verödet. Jetzt: Anstalt, schwerer schizophrener Defektzustand.

18. Proband, ♂, geb. 26. 10. 99. F.A.: Keine Turmschädel, auch sonst o. B. — E.A.: In der Schule schwer gelernt, wurde 1918 sonderbar, zog sich zurück, grübelte. 1937 mißtrauisch, Beziehungsideen, 1939 Halluzinationen, Erregungen, vernachlässigte sich im Äußeren. — A.: 6. 11. 39. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Psychisch: halluziniert, affektiv flach, Wortneubildungen, Stereotypien. Jetzt: Unverändert.

19. Proband, ♂, geb. 17. 2. 02. F.A.: Vater Turmschädel. Hitzig, duldette keinen Widerspruch. Halbbruder der Mutter Suicid in höherem Lebensalter, glaubte verfolgt zu werden. — E.A.: Normale Entwicklung, einmal repetiert, viel Kopfschmerzen, unstet, nichts gelernt. 1922 verändert, „simulierte“, trieb sich herum, wurde aggressiv gegen Mutter. — A.: 6. 4. 26. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Exophthalmus rechts mehr als links. Hoher Gaumen. Psychisch: Albern, zerfahren, grimassiert, distanzlos. Jetzt: Anstalt, schwerer schizophrener Defektzustand.

Bei dem Proband unter Fall 16 ist die Diagnose einer Schizophrenie nach dem 1938 erlebten schizophrenen Zustandsbild nicht sicher zu stellen, da der Proband anläßlich der Nachuntersuchung keinen schizophrenen Defektzustand bot und erst der weitere Verlauf eine sichere Diagnose stellen lassen wird.

Daß der Turmschädel als solcher nichts mit der schizophrenen Anlage zu tun haben dürfte, wird bei Fall 17 deutlich. Die Mutter der Probandin litt zwar an einer sichergestellten Schizophrenie, hatte aber keinen Turmschädel wie unsere Probandin. Der Vater unseres Probanden 7 hat mit großer Wahrscheinlichkeit einen hebephrenen Schub durchgemacht, besitzt aber ebenfalls keine Schädelmißbildung. Bei Blutsverwandten unserer Probanden 5, 8, 16, 20, 21 und 81 wurde Turmschädelmißbildung, aber nicht Schizophrenie beobachtet.

Klinisch fielen uns die schweren Verlaufsformen der schizophrenen Psychosen auf. Nur einer der 18 Ausgangsfälle konnte nach 3 Monaten als gebessert entlassen werden. Die Erkrankung liegt aber erst 1 Jahr zurück und ist in ihrem Verlauf noch nicht zu übersehen. Alle anderen dagegen blieben bisher von Beginn der Psychose an anstaltsbedürftig und sind wenigstens 1 Jahr, längstens 14 Jahre asyliert. Man könnte einwenden, daß da ein großer Teil des Materials aus Anstalten gesammelt worden ist, besonders schwere schizophrene Verläufe erfaßt wurden. 17 der 19 schizophrenen Probanden aber entstammen dem Krankengut der Nervenklinik Breslau, wurden dort untersucht und, eben des ungünstigen Verlaufs der Psychose wegen, in den später aufgesuchten Anstalten angetroffen. An einem größeren Material freilich müßte die geäußerte Vermutung nachgeprüft werden. Man wird hier an den ungünstigen Faktor der dysplastischen Konstitution im allgemeinen, vielleicht aber auch an eine durch den Turmschädel bedingte besonders ungünstige cerebrale Situation denken müssen.

Ob das Auftreten akustischer Halluzinationen in 12 unserer Fälle durch die Schädelanomalie begünstigt wird, läßt sich nicht sagen. Denkbar wären pseudohalluzinatorische Erlebnisse durch Schädigung des Acusticus, wie sie beim Turmschädel nicht selten gefunden wird. Eine Reihe unserer nichtpsychotischen Kranken klagten über quälendes Ohrensausen.

Die Angaben von *Kretschmer* über einen besonderen Hochwuchs („eunuchoid“) bei schizophrenen Turricephalen konnten wir nicht bestätigen, sondern fanden im Gegenteil einen auffallenden Kleinwuchs dieser (sowie auch nichtpsychotischer) Probanden.

Die Körperlänge der 12 Männer betrug im Durchschnitt 1,64, die der Frauen 1,54 m, also Größen, die deutlich unter der Norm liegen. In konstitutioneller Beziehung zeigte sich ein deutliches Überwiegen der dysplastischen Typen, und zwar zählten wir 13 Dysplastiker gegen 3 Lepotosome und gegen nur 2 vorwiegend pyknische Konstitutionen aus. Unsere

schizophrenen Probanden unterscheiden sich demnach von denen *Kretschmers*, deren Konstitution zwischen „dem Asthenischen und Athletischen schillerte“. Andere von *Kretschmer* besonders betonte Befunde dagegen konnten auch wir, allerdings nicht gehäuft, erheben, nämlich in je 2 Fällen starke Überlänge der Extremitäten und Hypoplasie der Genitalien, einmal ein feminin proportioniertes Becken. Ferner fielen uns auf: Exzessiv hoher Gaumen in 4, lebhafte Reflexe in 3, Pigmentanomalien, Diastema, Gesichtssymmetrie, Exophthalmus und starke Acne in je 2, gesteigerte Reflexe, Reflexdifferenzen, Hohlfuß und Spina bifida in je einem Fall. Zwei der weiblichen Probanden zeigten ein auffallend schmales Becken und Atrophie der Mammae.

Nach diesen Befunden möchten wir annehmen, daß wir auf eine Gruppe besonders stark dysplastischer Konstitutionen stießen, die im schizophrenen Formenkreis besonders häufig angetroffen werden. Die starke Dysplastizität unserer schizophrenen Probanden, die sich in der Schädelanomalie besonders deutlich manifestiert, trübt offenbar auch hier die Prognose. Grundsätzlich gilt für uns das bereits bei Besprechung unserer epileptischen Probanden Gesagte, wobei auf die Ansicht *Bostroems* besonders hingewiesen wird. Wir halten es damit für möglich, die Prognose auch von der ungünstigen Seite, also von der Dysplasie her, stellen zu können.

Klinische Beobachtungen an unseren schizophrenen Probanden zeigen, daß der Turmschädel geeignet sein kann, die Diagnose einer endogenen Psychose zu verschleieren und organische Syndrome auf den Beginn oder Verlauf der zugrunde liegenden Schizophrenie zu pflanzen.

Unser Proband 5, der in seiner Jugend an epileptischen Anfällen gelitten haben soll, klagte bereits mehrere Jahre vor seiner Aufnahme in die Klinik über starke Stirnkopfschmerzen, zu denen sich später Schwindelgefühl, Erbrechen, Ohnmachten, Übelkeit und Nachlassen des Hörvermögens gesellten. Als man dann eine diffuse Klopftypfindlichkeit der Schädeldecken, sehr lebhafte Reflexe und Druckempfindlichkeit des II. Trigeminusastes fand, schien die Diagnose eines Hirntumors gesichert, zumal der Proband einen deutlich benommenen Eindruck machte. Zu uns kam der Proband aus der Chirurgischen Klinik, wohin man ihn zur Operation der vermeintlichen Hirngeschwulst eingewiesen hatte. Erst der Verlauf ließ die Diagnose Schizophrenie gegen einen Hirntumor und einen epileptischen Dämmerzustand sichern, da unter einer den Schädelinnendruck entlastenden Therapie das organische Bild abklang, um einer in ihren Symptomen schnell reicher werdenden schizophrenen Psychose Platz zu machen. Die Nachuntersuchung nach 9 Monaten ergab ein unverändert schizophrenes Bild, ohne daß noch ein krankhafter neurologischer Befund erhoben werden konnte oder eine Bewußtseinstörung vorlag.

In einem anderen Fall sahen wir ein periodenhaft verlaufendes Anschwellen der schizophrenen Symptome mit wachsendem Schädelinnendruck, ohne daß es zu einer organischen Reaktionsform gekommen wäre.

Eindrucksvoll erscheinen uns auch die Beobachtungen bei unserem Probanden 2 (s. auch unter „Epilepsie“), der in 12 Jahren stationärer Beobachtung 11 epileptische Anfälle hatte. 10 Anfälle traten in den ersten 5 Jahren der schizophrenen Psychose auf und erst in der 2. Woche einer Insulinkur, die im 8. Jahr der Krankheit begonnen wurde, trat, wohl unter der Insulinshockwirkung, der bisher letzte Anfall auf. Auch hier konnte gesetzmäßig eine Verschlimmerung der psychotischen Symptome im Sinne zunehmender Erregung und Aggressivität einige Tage vor der motorischen Entladung beobachtet werden, so daß schon damit jedesmal in Kürze ein Anfall erwartet werden konnte, nach welchem der Proband dann immer auffallend ruhig blieb.

Man wird, das kann nach den angeführten Beobachtungen gesagt werden, auch hier gut daran tun, die Schädelform in diagnostisch nicht klarliegenden Fällen in die Überlegungen einzubeziehen, um nicht vorzeitig ein organisches Syndrom falsch zu werten.

Manisch-depressives Irresein und Turmschädel.

Im Schrifttum liegen hierzu keine entsprechenden Beobachtungen vor. Der Fall *Saethres* („konstitutionelle Psychose auf vorwiegend depressiver Grundlage“) gehört unseres Erachtens nach zum schizophrenen, nicht aber zum zirkulären Formenkreis. Wir selbst können lediglich zwei Beobachtungen mitteilen. Beide Probanden sind nicht sicher dem manisch-depressiven Irresein zuzurechnen.

1. Proband, ♂, geb. 16. 9. 02. F.A.: Mutter und Schwester sehr nervös, Vater soll „komisch“ gewesen sein. Mutter des Vaters, Vater und 2 Schwestern verächtig auf Turmschädel. — E.A.: Immer lustig, energisch und interessiert. Mitte 1939 grundlose Verstimmung; weinte viel, wurde schnell erregt, fühlte sich beobachtet. Gesten unbekannter Menschen gewannen für ihn Bedeutung. — A.: 14. 12. 39. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Psychisch: Traurig verstimmt, mißtrauisch, gehemmt, ratlos. Korrigierte nach 6 Wochen, gebessert nach Opiumkur entlassen. Jetzt: Klagt über Stimmungsschwankungen, mitunter frei, dann wieder traurig verstimmt und gehemmt. Neu aufgetreten sind starke Kopfschmerzen, die den Zustand beeinträchtigen. Nach Angaben der Ehefrau suicidal.

2. Proband, ♀, geb. 6. 8. 86. F.A.: 2 Brüder Turmschädel, 1 Schwester abortiver Turmschädel. — E.A.: Immer tüchtig, arbeitsam, mit beiden Beinen auf der Erde. Intellektuell mittelmäßig begabt, überall gern gesehen. Im Anschluß an die Menopause mit 47 Jahren traurig verstimmt, lag viel zu Bett, besorgte den Haushalt nicht mehr. Kam dann wegen eines manischen Zustandsbildes in die Klinik. Lachte viel, streute Papierschnitzel auf die Straße, winkte den Passanten. — A.: 23. 7. 36. Befund: Turmschädel, vorwiegend pyknische Konstitution, Exophthalmus beiderseits. Psychisch: Heiter verstimmt, steckt die ganze Abteilung an, leicht ideenflüchtig, guter Appetit, wenig Schlaf. Nach 4 Wochen gebessert entlassen. Jetzt: Leicht hypomanisch, lebhaft, keine psychotischen Symptome.

Der erste Fall zeigte, über affektive Wahnsymptome hinausgehend, paranoidie Symptome und das Phänomen des Bedeutungsbewußtseins, so daß wir eine endogene Depression ablehnten. Dazu kamen das Fehlen familiärer Belastung und die dysplastische Konstitution des Probanden. Die Nachuntersuchung ergab, daß der Proband in einer depressiv-paranoiden Haltung verblieben ist. Die nun geklagten Kopfschmerzen, die auf den Turmschädel zu beziehen sind, geben der bestehenden endogenen Verstimmung neue Nahrung. Auch hier spielt die ungünstige Komponente der Deformität wieder in ein von ihr an sich unabhängiges Geschehen.

Im zweiten Fall haben wir eine pyknisch-hypomanische Persönlichkeit vor uns, die im Klimakterium Gemütschwankungen nach beiden Seiten hin unterworfen war, die nun aber völlig frei ist und auch durch ihren Turmschädel nicht gestört wird.

Die Vermutung, daß, der Häufigkeit depressiver Zustandsbilder wegen, genetische Beziehungen zwischen Schädelanomalie und zirkulärem Formenkreis bestehen könnten, läßt sich nicht bestätigen. Wir werden das depressive Verhalten eines Teiles unserer Kranken zwanglos aus ihren Beschwerden erklären können, ohne dabei endogene Züge zu vermuten. Den depressiven Verstimmungen unserer Kranken eignete auch nicht die Tiefe der zirkulären Psychosen, dagegen die morose, hypochondrische Haltung mancher organisch Kranker.

Die Seltenheit pyknischer Konstitutionen in unserem Material spricht zudem gegen endogene Zusammenhänge, die Häufung der Anomalie bei unseren schwachsinnigen, epileptischen und schizophrenen Probanden für die Affinität dysplastischer Typen zu jenen Formenkreisen. Obige Fälle zeigen lediglich, daß ein endogenes depressiv gefärbtes Bild durch die Dysplasie ungünstig beeinflußt werden kann oder aber, daß bei einer hypomanischen Dauerverfassung auch der Turmschädel nicht zu stören vermag. Auch hier zeigt sich die glückliche Anlage der Deformation gewachsen und mildert deren ungünstigen Einfluß.

Turmschädel und neurologische Störungen.

Die typische Hirnnervenstörung bei Turmschädel ist die Opticusatrophie, die wir in 10 von 82 Fällen (= 12,2%) feststellen konnten. Unsere Befunde wurden von den Augenkliniken in Breslau und Leipzig bestätigt, denen wir für ihre Bemühungen Dank schulden. Von der leichten Blässe der Sehnervenscheiben bis zu schweren Atrophien mit völliger Erblindung finden sich hier alle Übergänge.

Eine Skizzierung dieser Fälle ist wegen noch zu erörternder Fragen notwendig:

1. Proband, ♀, geb. 10. 4. 18. F.A.: Mutter Kopfschmerzen, „Nervenreissen“, zwei Geschwister an Zahnkrämpfen gestorben. Keine Turmschädel. — E.A.: 1 mal repetiert, Hausmädchen. Mit 17 Jahren Arbeitsdienst, wo es ihr gut gefiel. Mit

20 Jahren Sehverschlechterung rechts. — A.: 27. 2. 40. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Hoher Gaumen, lebhafte Reflexe. Fundus: Opticusatrophie rechts.

2. Proband, ♂, geb. 17. 3. 85. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Abitur, Jura, Redakteur. Politisch sehr aktiv, mehrere Stellen in Banken und großen Firmen. 1924 Erkrankung an perniziöser Anämie. Seit 1932 funikuläre Myelose. Seit 1939 arbeitsunfähig. Befund: 11. 5. 37: Exophthalmus beiderseits. Fundus o. B. Spastisch-ataktischer Gang, rechts Rossolimo, Vibrationsempfinden aufgehoben. Befund 14. 3. 40: Bei unverändert neurologischem Befund (trotz intensiver Lebertherapie) jetzt Opticusatrophie beiderseits, rechts stärker als links. Sehvermögen dagegen links stärker als rechts reduziert. Dysplastische Konstitution.

3. Proband, ♂, geb. 25. 7. 84. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Mußte als Lehrling der Augen wegen Stelle aufgeben. Frühjahr bis November 1918 beim Heer, seither Landarbeiter. Sehvermögen zunehmend verschlechtert. Jetzt: Fast blind, beiderseits schwerhörig, Kopfschmerzen, Müdigkeit, Unsicherheit beim Laufen, Schwindelanfälle, starkes Schwitzen. — A.: 9. 10. 28. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Spitzbogengau, vermehrter Speichelfluß, Anosmie beiderseits, Akrocyanose. Fundus: Opticusatrophie beiderseits. Psychisch: Stumpf, nicht schwachsinnig.

4. Proband, ♂, geb. 22. 5. 1900. F.A.: Bruder an Tbc. gestorben, keine Turmschädel. — E.A.: Immer gesund, seit 1926 Militärmusiker. 1935 Ischias rechts. Seit 1936 Blasen-Darmlähmung, Erlöschen der Potenz und der Libido. — A.: 15. 2. 37. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Hoher Gaumen, Hohlfuß beiderseits. Achillessehnenreflexe erloschen. Reithosenanästhesie, Blasen- und Mastdarmlähmung. Blut und Liquor o. B. Myelogramm: Kontrastbrei als wabiges Gebilde oberhalb des Endzaktes dargestellt. Fundus: Beiderseits hochgradig atrophische Papillen, uneingeschränkter Visus. Diagnose: Conus- oder Caudaprozeß. Tumor? Arachnoiditis?

5. Proband, ♂, geb. 26. 5. 67. F.A.: o. B. Keine Turmschädel. — E.A.: Nie krank, regelmäßig als Steinsetzer gearbeitet. 1935 Schlappeit, starke Schweiße. Starke Kopfschmerzen, besonders Hinterkopf. Medizinische Klinik 1939: Gastroenteritis. — A.: 11. 1. 39. Befund: Turmschädel, vorwiegend leptosome Konstitution. Fundus: Opticusatrophie links mit hochgradig, besonders oben eingeschränktem Gesichtsfeld. Lichtsinn links herabgesetzt. Rechts nicht sichere Opticusatrophie, normale Funktion. Psychisch: Reaktiv verstimmt, warmherzig. Jetzt: Unveränderter Befund. Klagt dauernde Kopfschmerzen, wenig Schlaf, Sehverschlechterung.

6. Proband, ♂, geb. 20. 2. 96. F.A.: Vater Säuerer, Bruder 2mal, Bruder 1mal repitiert. Letzterer abortiver Turmschädel. Zwillingsschwester des Probanden mit 10 Jahren gestorben, hatte keinen Turmschädel. — E.A.: 3mal repitiert, immer regelmäßig (ungelernter Arbeiter) gearbeitet. 1939: Kopfschmerzen, Sehverschlechterung beiderseits. — A.: 20. 3. 40. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution, Exophthalmus beiderseits, sehr lebhafte Reflexe, erschöpfbare Kloni. Fundi: Opticusatrophie beiderseits. Psychisch: Debil, stumpf, rasch ermüdbar. Merkschwäche.

7. Proband, ♂, geb. 12. 6. 37. F.A.: Mutter wegen Epilepsie sterilisiert. Schwester der Mutter des Vaters in Anstalt gestorben. — E.A.: Normale Geburt. Hat noch nicht laufen und sprechen gelernt. — A.: 10. 6. 40. Befund: Turmschädel, dysplastische Konstitution. Hoher Gaumen, Diastema. Fundus: Opticusatrophie beiderseits. Psychisch: Idiotie.

8. Proband, ♂, geb. 7. 5. 08. F.A.: Bruder mit 26 Jahren Suicid (Liebeskummer), Vater nervös. Kinder des Probanden: Eineiige Zwillinge. Keine Turmschädel. — E.A.: Von Geburt an rechts sehr schlechte Visus, seit 1929 auch links Sehminde rung im Anschluß an eine Commissio. War damals, nach Schlag mit einem

Billardstock gegen die linke Stirn, 3 Stunden bewußtlos. Die von jeher bestehenden Beschwerden (Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Schweiße) seit dem Unfall verstärkt, nicht mehr regelmäßig gearbeitet. Sieht jetzt nur links noch etwas. Befund 1922: Opticusatrophie beiderseits, rotatorischer Nystagmus beiderseits. 1929: Unverändert. 1940: Visus rechts 1/35, links 1/25, Nystagmus unverändert. Strabismus convergens. Neurologisch: Dysplastiker, schwerer Turmschädel, Stirnglatze. Gesichtssymmetrie. Henkelohren. Lebhafte Reflexe. Psychisch: Depressiv verstimmt, suicidal, reizbar, hält sich allein.

Zwei weitere Probanden mit Opticusatrophie wurden bereits bei Befragung der Epilepsie erwähnt.

Anamnestisch und klinisch sprach bei allen 10 Fällen, die genau untersucht sind, nichts für das Vorliegen einer Lues. Grundsätzlich besteht natürlich doch die Möglichkeit, daß es sich in dem einen oder anderen Fall um eine Tabes dorsalis handelt. In Fall 2 liegt eine perniziöse Anämie mit funikulärer Myelose vor. Die Augenklinik nahm hier einmal eine retrobulbäre Neuritis N. optici infolge der Anämie (Zentralskotom links, Sehvermögen links stärker als rechts herabgesetzt) an. Die Opticusatrophie aber habe schon zuvor bestanden und sei durch den Turmschädel zu erklären.

In allen unseren Fällen können wir demnach die Schädelanomalie ursächlich für die Sehnervatrophie verantwortlich machen. Zur Klärung der Pathogenese zog man hier eine in sagittaler Richtung verkürzte Orbita (nach *Bertolotti* 0,5—1,0 cm) heran. Das Orbitaldach sei dabei besonders schräg gestellt (*Eskuchen, Evans*). *Materna* konnte durch Messungen am anatomischen Präparat nachweisen, daß die Augenhöhlen des Turmschädelns kurz, schmal und hoch sind. Aus der geringen Orbitaltiefe erklärt sich ihm der oft anzutreffende Exophthalmus. Ob räumliche Veränderungen auch für die Opticusatrophie verantwortlich zu machen sind, bleibe dahingestellt. Unsere röntgenologischen Untersuchungen zudem ergeben keine meßbaren Unterschiede zu „normalen“ Orbitae, wenn wir uns an den Formenreichtum des Gesichtsschädelns erinnern. Ungünstige mechanische Verhältnisse mögen mitspielen, dazu kommt aber auch hier der gesteigerte intrakranielle Druck in seiner Wirkung auf den Opticus.

Drei unserer Probanden nämlich klagten gleichzeitig mit der Sehverschlechterung über die typischen Beschwerden des erhöhten Innendrucks wie heftige Kopfschmerzen, Schweißausbrüche, Gefühl der Benommenheit und Mattigkeit. Eindrucksvoll ist hier die Angabe eines unserer Probanden über besseres Sehen bei Nachlassen der cerebralen Symptome. Bei ihm liegt eine leichte Sehnervatrophie beiderseits vor.

In einem anderen Fall kam es nach einem Schädeltrauma (Schlag gegen die linke Schläfe) zu einer zunehmenden Verschlechterung des Visus links und zu heftigen, langanhaltenden postcommotionellen Beschwerden. Der linke Sehnerv war, wie schon 7 Jahre vorher in der Augenklinik festgestellt wurde, bereits atrophisch. Der nach dem Trauma

offenbar steigende Innendruck wirkte sich, wie man vermuten kann, auch in bezug auf die Atrophie ungünstig aus.

Stauungspapille bei Turmschädel sahen wir nie, dagegen mehrfach leichte Prominenzen und Schlängelungen der Venen. Die Augenärzte konnten sich in keinem dieser Fälle entschließen, einen eindeutig pathologischen Befund anzunehmen. Da es sich bei Turmschädel um ein chronisches Drucktrauma handelt, sind massive Stauungen wohl nicht zu erwarten.

Die Frage nach dem zeitlichen Einsetzen der Atrophie ergibt, daß die Schädigung in jedem Lebensalter eintreten kann.

Die Tabelle zeigt das Alter unserer 10 Probanden, in dem die Atrophie objektiv festgestellt werden konnte.

Alter in Jahren	0—10	10—20	20—30	30—40	40—50	50—60
Zahl der Fälle	3	1	2	1	2	1
Insgesamt	10 (= 12,2%)					

Natürlich kann im Einzelfall die Atrophie bereits seit längerer Zeit bestanden haben, ohne subjektiv bemerkt zu werden, auf keinen Fall aber ist ihr Einsetzen an das erste Lebensjahrzehnt gebunden, wie es *Patry* und *Meltzer* beschrieben (s. Tabelle).

zusammen	Autor
Alter in Jahren	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Fälle	1 1 2 3 1 1 8 1 20
	<i>Patry</i> <i>Meltzer</i>

Einer unserer Probanden wurde in seinem 52. Lebensjahr augenärztlich untersucht, eine Sehnervatrophie konnte damals noch nicht festgestellt werden. 3 Jahre später ließ sich dagegen eine sichere Opticusatrophie nachweisen. Bei zwei Probanden wurde die Atrophie zufällig entdeckt, als sie wegen anderweitiger Beschwerden stationär beobachtet wurden. Unsere gegenüber *Patry* und *Meltzer* unterschiedlichen Befunde erklären sich wohl aus der Verschiedenheit des Ausgangsgutes. Die genannten Autoren nämlich schöpfen aus augenärztlicher Erfahrung, beobachteten also Fälle, die wegen bereits sehr zeitig einsetzender Sehstörungen in spezialärztliche Behandlung kamen, während unsere Probanden vor allem ihrer allgemeinen cerebralen Beschwerden wegen zunächst den Nervenarzt aufsuchten. Auf jeden Fall, das kann mit Sicherheit gesagt werden, vermag der Turmschädel seinen Träger bis in ein hohes Alter hinein durch die Möglichkeit einer Sehnervenstörung infauster Prognose zu bedrohen.

Das Syndrom ist, wie auch wir bestätigen konnten, häufig. *Strohmeier* meint, daß man Turmschädel häufiger in Blinden- als in Pflegeanstalten sehe und erwähnt, die Auszählungen *Meltzers*, der bei Blinden 10,7% männliche und 6,4% weibliche Turmschädelträger vorfand. *v. Verschuer* will 10% der angeborenen Amaurosen in Deutschland auf Turmschädelstörungen zurückführen. *Günther* faßte hier eine besondere

Gruppe als „Dyskranio-Dysopie“ zusammen. Unsere Befunde lassen dagegen annehmen, daß damit nur eine, wenn auch eine schwere turmschädelbedingte Störung erfaßt wird, da sich sowohl weitere Hirnnervenstörungen wie Fernsymptome beim Turmschädel ausbilden können. *Günther* stellte 277 kasuistische Mitteilungen aus dem Schrifttum zusammen und errechnete eine Häufigkeit des Syndroms für unsere Population von etwa 1:50000. Er zählte ferner 53 weibliche gegen 172 männliche Kranke mit dem Syndrom Turmschädel-Opticusatrophie aus und erwägt hierbei eine allgemeine konstitutionelle Prädisposition der Knaben für Anomalien und Erkrankungen des Auges. So betrifft (nach *Günther*) die kongenital bedingte und auch die exogen erworbene Amaurose etwa doppelt so häufig Kinder des männlichen Geschlechts wie die des weiblichen. Auch wir finden 8 männliche gegen nur 2 weibliche Kranke mit Opticusatrophie, erinnern uns aber, daß das Geschlechtsverhältnis unserer 82 Probanden 3 ♂ : 1 ♀ beträgt, die Beteiligung der Sehnervenstörungen also im Rahmen der Erwartung liegt. Endgültiges über eine Geschlechtsdisposition für dieses Syndrom können wir, schon der kleinen Zahl wegen, nicht aussagen. Andere Autoren konnten eine familiäre Häufung des Syndroms beobachten. *Butterworth*, *Heubner* und *Peiper* sahen es bei Geschwistern. In der Ascendenz wurde es nie bekannt, doch sind Familienuntersuchungen nie vorgenommen worden. Unsere Erhebungen ergaben in keinem Fall einen gleichlautenden Befund im engeren biologischen Umkreis. Hier müssen wir an unsere Beobachtungen über das zeitliche Einsetzen der Sehnervenstörungen erinnern, wonach sich eine Änderung im neurologischen Zustand erst im fortgeschrittenen Alter ergeben kann, so daß der Nachweis der Erblichkeit des Syndroms vom Zeitpunkt der Erhebung abhängig sein kann. Im übrigen wird man daran denken, daß leichte exogene Schäden genügen könnten, den bei Turmschädel ohnehin leicht affizierbaren Sehnerven im Sinne der Atrophie zu schädigen. Diese theoretische Möglichkeit kann im Erbgesundheitsgerichtsverfahren von Bedeutung werden.

Auf andere neurologische Störungen bei Turmschädel ist bisher vermutlich deshalb weniger geachtet worden, da sie das Schicksal des Betreffenden nie so erheblich beeinflussen wie die Atrophie des Sehnerven.

Die neurologische Untersuchung unserer Probanden ergab in 7 Fällen Störungen des 3., 4. und 6. Hirnnerven, für die wir, da wir keine anderweitige Genese aufzufinden vermochten, ebenfalls die Schädelanomalie verantwortlich machen. *Sawhney* sah neben Exophthalmus eine angeborene komplette Ptosis mit vollkommener Bewegungsunfähigkeit der in Mittelstellung fixierten Bulbi bei zwei Brüdern und nimmt eine Entwicklungsstörung der Augenmuskeln an. Diese ist wohl, glauben wir, im Rahmen der allgemein gestörten Anlage zu sehen und nicht ohne weiteres auf direkte Wirkungen des Turmschädels zurückzuführen.

Bei einem Probanden bestand Anosmie. Da wir nicht überall Geruchsprüfungen vorgenommen haben, können wir über die Häufigkeit von Störungen des Olfactorius nichts Verbindliches aussagen. Anosmie wurde bereits von *Bertolotti* und *Marchand* beobachtet. Letzterer macht hierfür auf Grund einer anatomischen Beobachtung eine Abklemmung des Tractus olfactorius bei tiefer Einsenkung des Siebbeins verantwortlich.

In 5 Fällen bestand Schwerhörigkeit beiderseits, die wir, nach Ausschluß anderer Schäden, als eine durch Innendruck und abnorme mechanische Verhältnisse bedingte Acousticusschädigung ansehen. *Brunner* wies nach, daß beim Turmschädel häufiger das Mittelohr als das Innenohr erkrankt, was auf abnorme Verhältnisse im Bereich des Mittelohres zurückzuführen sei (Hyperostosen der knöchernen Wand mit Verlegung des Antrums). Ihm wurde von *Wittmaak* widersprochen.

Druckschmerzhaftigkeit des ersten oder der ersten zwei Trigeminusäste fand sich mehrfach, regelmäßig in Verbindung mit Zeichen erhöhten Innendrucks.

Einer unserer Fälle zeigte, seit 18 Jahren konstant, einen lebhaften rotatorischen Nystagmus, der sowohl in Ruhe wie in allen Endstellungen auftrat. Nystagmatische Einstellungsbewegungen konnten mehrfach notiert werden. *Gatzek* sah echten Nystagmus in 2 Fällen.

Exophthalmus, immer kombiniert mit hohem Gaumen, zeigte sich bei 20 Probanden, wobei exzessive Grade, wie sie von *Thomson* und *Power* beschrieben wurden, nicht vorlagen. In 2 Fällen war die Protrusio des einen Bulbus deutlicher als die des anderen.

Bei der häufig gefundenen abnormen Lagerung der Augäpfel sind in erster Linie ungünstige mechanische Verhältnisse zu erwägen, wie sie z. B. in einer Vorwölbung der hinteren Orbitalwand beschrieben werden, ohne daß wir röntgenologisch entsprechende Befunde gesehen haben. In keinem der Fälle handelt es sich etwa um Zeichen massiver Stauung.

Durch die herrschenden abnormen Druckverhältnisse finden auch weitere neurologische Auffälligkeiten eine Erklärung. Bei 7 Probanden konnten wir, oft nur angedeutet, Pyramidenbahnzeichen an den Beinen nachweisen. Reflexdifferenzen bestanden in 3, gesteigerte Reflexe und klonische Nachzuckungen in 14 Fällen. Infektiöse Erkrankungen des Zentralnervensystems oder Tumore konnten in allen diesen Fällen ausgeschlossen werden.

Anhangsweise seien noch Befunde erwähnt, die in keinem direkten Zusammenhang mit dem Turmschädel zu bringen sind. Zwei unserer Probanden litten an Syringomyelie, einer an einem Hirntumor und einer an einer akuten Encephalitis lethargica. Über das gleichzeitige Vorkommen von Syringomyelie und Turmschädel berichteten bereits *Pierre-Marie* und *Léri*. Eine erhöhte Disposition für Meningitis wie sie von *Weinholdt* angenommen wurde, konnten wir nicht feststellen.

Der neurologische Zustand einer erheblichen Zahl der Probanden weist demnach Abweichungen von der Norm auf, deren diagnostische Bedeutung nur in Kenntnis und Berücksichtigung der Schädelanomalie verwertet werden kann. Treten zu Hirnnervenstörungen oder Reflexanomalien die typischen Beschwerden des erhöhten Innendrucks, dann ist es verständlich, daß erst nach dem Einsatz aller klinischen Methoden ein Tumor ausgeschlossen werden kann. Wichtig ist zu wissen, wie *Dandy* betont, daß die Encephalographie beim Turmschädel immer regelrechte Verhältnisse ergibt. Auch wir verfügen hier über zwei normale encephalographische Befunde. Uns wurden zwei der Fälle als Tumor cerebri eingewiesen. Auch eine genaue Anamnese kann mitunter Klarheit geben, dann nämlich, wenn die gleichen Zustände, phasenhaft verlaufend, bereits früher vorgelegen haben und wenn die Schädelanomalie von vornherein in die differentialdiagnostischen Erwägungen einbezogen wird. Die gleichen Überlegungen müssen angestellt werden, wenn ein Schädeltrauma vorliegt. Unfalls- oder turmschädelbedingte neurologische Ausfälle können dann oft nur schwer voneinander abgewogen werden, wie schon erwähnt wurde. Wie wir zeigen konnten, kann sich die Symptomatik des Turmschädelns auf eine endogene Psychose pflanzen und auch hier zum Anlaß differentialdiagnostischer Erwägungen werden. Unter intensiver dehydrierender Therapie pflegen aber turmschädelbedingte Störungen bald abzuklingen, so daß sich zumindest aus dem Verlauf die richtige Diagnose machen lassen wird.

Der Turmschädel im Erbgesundheitsgesetz.

Im Kommentar zu dem Begriff der schweren erblichen körperlichen Mißbildung (*Gütt-Rüdin-Ruttke*) wird unter anderem auch der erbliche Turmschädel mit Sehnervenstörungen erwähnt. „Schwer“ nennt der Gesetzgeber jene Mißbildungen „die unter allen Umständen als für den Fortbestand der Rasse verhängnisvoll zu gelten haben und welche das betreffende Individuum zu außergewöhnlichen Leistungen des Lebens unfähig machen, wie sie z. B. im Krieg oder bei Überwindung von Gefahren erforderlich sind.“ Diese Definition trifft bei den psychisch Gesunden unserer Probanden nur zu, wenn beiderseitige Erblindung infolge turmschädelbedingter Sehnervenatrophie vorliegt und wenn der Nachweis der Erblichkeit mit ausreichender Sicherheit erbracht werden kann. Erblichkeit des Merkmals „Turmschädel“ werden wir, wie aus unseren Ausführungen hervorgeht, nur annehmen können, wenn sich keinerlei Hinweis auf peristatische Entstehung der Anomalie im Einzelfall finden läßt, wobei Geschwisterfallen keine maßgebliche Bedeutung beigemessen werden kann. Das Erbgesundheitsgericht wird sich einen sehr genauen Überblick über die Sippe verschaffen müssen, wobei Mitteilungen von dritter Seite über Schädeldeformationen keineswegs ausreichen, wie wir aus unseren Erfahrungen sagen können. Röntgenaufnahmen des

Probanden und der auf Turmschädel verdächtigen Familienmitglieder sollten grundsätzlich angefertigt werden. Auch hier gibt es kein Schema: Letzten Endes entscheidet wiederum die Sippe, wobei nicht nur auf Deformationen des Schädels, sondern auch auf weitere Mißbildungen abgestellt werden muß. So wird man im Einzelfall z. B. einen Turricephalen mit Sehnervenenstörungen trotz nachgewiesener Erblichkeit der Anomalie nicht zu sterilisieren brauchen, wenn er aus einer biologisch hochwertigen Sippe stammt und wird sich umgekehrt leichter entschließen, das Mitglied einer Sippe, in der körperliche und psychische Mängel gehäuft auftreten, von der Fortpflanzung auszuschließen. Bei schwachsinnigen und epileptischen Turricephalen wird man auf seltene Fälle achten müssen, bei denen die psychischen Störungen auf den Turmschädel selbst zurückgeführt werden können und die Anomalie die Bedingungen der schweren erblichen körperlichen Mißbildung nicht erfüllt. Bei Besprechung unserer epileptischen und schwachsinnigen Probanden haben wir bereits unsere Anschauung hierzu erörtert. In Frage kommen solitäre Fälle aus hochwertigen Familien.

Trifft der Turmschädel mit schizophrenen Psychosen (häufig) und zirkulären Phasen (selten) zusammen, ist er lediglich als Nebenbefund anzusehen. Erinnert sei an die häufig angetroffenen depressiven Zustandsbilder, die nicht mit endogenen Depressionen verwechselt werden dürfen.

Zusammenfassung.

1. Genealogische Ergebnisse.

Es wird über 82 Turmschädelträger und deren Sippen berichtet. Da 66 Probanden psychiatrischer Beobachtung entstammen, ist das Material nicht auslesefrei. In der bisher gemusterten Durchschnittsbevölkerung fand sich kein Turmschädel, so daß die Vermutung auf eine Häufung der Anomalie in psychiatrischem Krankengut geäußert wurde. Es bleibt abzuwarten, ob Untersuchungen an einem repräsentativen Material diese Vermutung bestätigen werden.

Es handelt sich um eine seltene Anomalie, deren Häufigkeit nach unseren Auszählungen etwa 0,2% beträgt. Über die Häufigkeit in einer Durchschnittsbevölkerung ist noch nichts bekannt.

Zur Frage der Genese ist zu sagen: Die Tatsache, daß 9 (= 10,98%) unserer 82 Probanden zwillingsgebürtig sind, spricht für die Bedeutung peristatischer Einflüsse in utero. Für den Einfluß sonstiger Umweltfaktoren war kein Anhalt zu gewinnen. Bei zwillingsgebürtigen Turmschädelträgern (abgesehen von konkordanten EZ) wird man in erster Linie an eine erworbene Schädelanomalie denken müssen.

2. Auf Grund eines konkordanten eineiigen Zwillingspaars und der vorgenommenen Familienuntersuchungen, die in 10 der 82 Sippen familiäres Vorkommen der Anomalie ergaben, nehmen wir, unter Bezug-

nahme auf die mitgeteilte Literatur, neben *erworbenen* auch *erbliche* Formen des Turmschädelns an, ohne uns über den Erbgang der Anomalie äußern zu können.

Die Beziehungen des Turmschädelns zu den erblichen Typen der crano-digito-facialen Dysostosen von *Crouzon* und *Apert* und zum hämolytischen Ikterus wurden besprochen.

2. Klinische Ergebnisse.

Subjektive Beschwerden mit vollem Krankheitswert, objektive neurologische und serologische Befunde sowie klinische Beobachtungen lassen die Symptomatik der Anomalie in erster Linie auf einen erhöhten intrakraniellen Druck und dessen Schwankungen zurückführen. Die Entstehung des Hirndrucks ist durch die Besonderheiten der Schädelform (mangelnde Kompensationsmöglichkeiten, Zirkulationsstörungen) zu erklären. Die pathogenetische Wirkung des Hirndrucks wurde an einzelnen Krankheitsbildern aufgezeigt. Der Turmschädel kann ferner, ebenfalls durch gesteigerten Innendruck, pathoplastisch im Sinne eines organischen Syndroms wirken.

Konstitutionsuntersuchungen ergaben ein Überwiegen mehr oder minder dysplastischer Typen. 75% der Probanden zeigten über die Schädelanomalie hinausgehende Dysplasien. Die Anomalie wird häufig im Rahmen eines allgemein dysplastischen Gefüges angetroffen. Ihre krankheitsfördernde Wirkung konnte an Beispielen erörtert werden. Die klinische Bedeutung der Anomalie wurde an psychischen und neurologischen Krankheitsbildern besprochen. Der Turmschädel muß mitunter in differentialdiagnostische Überlegungen einbezogen werden.

In eugenischer Beziehung ist auf schwachsinnige und epileptische Turmschädelträger zu achten, bei denen von der Unfruchtbarmachung in besonderen Fällen abgesehen werden muß. Der Turmschädel *allein* (ohne neurologische oder psychiatrische Ausfälle) ergibt nie eine Indikation zur Sterilisation.

Schrifttum.

- Aschner, B.:* Z. Konstit.lehre **14**, 129 (1928). — *Baldenweck et Mouzon:* Rev. d’Oto-Neuro-Ocul. **4** (1926). — *Bardet, G.:* Thèse de Paris **1920**. — *Bauer, K. H. u. W. Bode:* Erbpathologie der Stützgewebe beim Menschen. Handbuch der Erbpathologie des Menschen, Bd. III. 1940. — *Baur-Fischer-Lenz:* Menschliche Erblichkeitslehre. München: J. F. Lehmann 1936. — *Behr, C.:* Neur. Zbl. **1911**, 66. — *Bergmann, E. v.:* Die Lehre von den Kopfverletzungen. Deutsche Chirurgie, Stuttgart: Ferdinand Enke 1880. — *Bernhardt, H.:* Z. klin. Med. **107**, 488 (1928). — *Bertolotti:* Nouv. iconogr. Salpêtrière **25**, 1 (1912); **27**, 11 (1914). — Presse méd. **1914**, 332. — *Biedl:* Verh. Kongr. inn. Med. Wiesbaden **1922**. — *Boeters, D.:* Z. Neur. **155**, 675 (1936). — *Bormann, H.:* Z. Neur. **159**, 110 (1937). — *Bostroem, A.:* Allg. Z. Psychiatr. **110**, 11 (1939). — Die traumatischen Hirnschädigungen. Handbuch der inneren Medizin, Bd. V/1, S. 631. Berlin: Springer 1939. — *Bronfen-*

- brenner, A. N.*: Ref. Zbl. Neur. **63**, 181 (1931). — *Brunner, H.*: Mschr. Ohrenheilk. **65**, 1021 (1931). — *Butterworth*: Amer. J. Obstetr. **1916**, 553. — *Carpenter, G.*: Lancet **1901** I, 863. — Proc. roy. Soc. Med., Sect. childr. **2**, 45, 199 (1909). — Trans. ophthalm. Soc. Lond. **29**, 157 (1909). — *Charon et Courbon*: Nouv. iconogr. Salpêtrière **26**, 423 (1907). — *Conrad, K.*: Z. Neur. **159**, 521 (1937). — Der Erbkreis der Epilepsie. In Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. III. Berlin: Springer 1939. — *Coppola, A.*: Riv. Pat. nerv. **24**, 283 (1919). — *Crouzon*: Bull. Soc. Anthrop. Paris, VIII. s. **16**, 41 (1935). — Revue neur. **33**, 113 (1936). Ref. Z. Neur. **83**, 490. — *Curtius*: Zit. nach *Wehefritz*. — *Cushing*: Zit. nach *Sauerbruch*. — *Dandy, W. E.*: Hirnchirurgie. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1938. — *Dittel, R.*: Z. menschl. Vererbglehre **20**, 208 (1936). — *Dodd and McMullen*: Lancet **1903** I, 1665. — *Dollinger, A.*: Monographien Neur. **1921**, H. 23. — *Donaggio*: Riv. otol. ecc. **1924**, Ref. Zbl. Ophthalm. **14**. — *Engelmann*: Zit. nach *Schmidt*. — *Engerth, G.*: Z. Neur. **148**, 670 (1933). — *Eskuchen*: Münch. med. Wschr. **1912** II, 2722. — *Evans, J.*: Trans. ophthalm. Soc. U. Kingd. **43**, 631 (1923). — *Evensen*: Zit. nach *Günther*. — *Fischer*: Z. Abstammgslehre **33** (1924) (nach *v. Verschuer*). — *Fuß, H.*: Med. Klin. **1936** II, 1184, 1219. — *Gadelius*: Nord. med. Ark. (schwed.) **15**, 1 (1915). Zit. *Bigot*. — *Gänsslen*: Dtsch. Arch. klin. Med. **140** (1925). — Klin. Wschr. **1927** I, 929. — *Ganter, R.*: Allg. Z. Psychiatr. **55**, 495 (1898). — *Gatti, C. A.*: Gazz. Osp. **47** (1926). Ref. Zbl. Neur. **46**, 75. — *Gatzek, E.*: Inaug.-Diss. Breslau 1938. — *Greig, D.*: Edinburgh med. J. **31**, 189, 280, 357 (1924); **33**, 253 (1926); **34**, 253 (1927). — *Grenet, H.*: Bull. Soc. Pédiatr. Paris **34**, 156 (1936). Ref. Zbl. Neur. **82**, 639. — *Günther, H.*: Virchows Arch. **278**, 309 (1930). — Erg. inn. Med. **40** (1931). — *Gütt-Rüdin-Ruttkie*: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. München 1936. — *Hanhart*: Münch. med. Wschr. **1925** I, 619. — *Harman, N. B.*: Trans. ophthalm. Soc. Lond. **25**, 106 (1905). — *Hartmann*: Zit. nach *Sauerbruch*. — *Heubner, O.*: Charité-Ann. **34** (1910). — *Hirschberg*: Zbl. Augenheilk. **1883** u. **1885**. — *Hurler, G.*: Z. Kinderheilk. **24**, 222 (1920). — *Irion, O.*: Zbl. Gynäk. **55**, 207 (1931). — *Janz, H. W.*: Arch. f. Psychiatr. **112** (1940). — *Jensch, K.*: Z. Neur. **168**, 183 (1940). — *Jentsch, E.*: Neur. Zbl. **1913**, 1138. — *Josephy, H.*: Störungen der Anlage (Mißbildungen des Gehirns). In Handbuch der Neurologie, herausgeg. von *Bumke* und *Foerster*, Bd. 16, S. 263. Berlin 1936. — *Juda, A.*: Z. Neur. **166**, 365 (1939). — *Kato, J.*: Acta Soc. ophthalm. jap. **38**, 440 (1934). Ref. Zbl. Neur. **74**, 345. — *Kehrer, F.*: In Handbuch der Neurologie, herausgeg. von *Bumke* und *Foerster*, Bd. 16, S. 263. Berlin 1936. — *Kleinschmidt*: Dtsch. med. Wschr. **1920** I, 643. — *Knecht*: Allg. Z. Psychiatr. **40**, 584 (1884). — *Kocher, Th.*: Hirnerschüttterung, Hirndruck und chirurgische Eingriffe bei Hirnkrankheiten. • Spezielle Pathologie und Therapie von *Nothnagel*, Bd. IX. Wien: Alfred Hölder 1901. — *Krapf, E.*: Arch. f. Psychiatr. **97**, 323 (1932). — *Kreindler, A. et M. Schachter*: Paris méd. **1934** II, 102. Ref. Zbl. Neur. **74**, 368. — *Kretschmer, E.*: Körperbau und Charakter. Berlin: Springer 1921. — *Lange, J.*: Arch. f. Psychiatr. **97** (1932). — Psychopathie und Erbpflege. Berlin 1934. — Angeborene Krankheiten und Geburtsverletzungen des Gehirns. In Handbuch der inneren Medizin, herausgeg. von *Bergmann-Staehelin*. Berlin: Springer 1939. — *Lenz*: Zit. nach *Wehefritz*. — *Lombroso*: Der Verbrecher, 1887. — *Manchot*: Berl. klin. Wschr. **1911** II, 1617. — *Mandel, A.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **150**, 105 (1940). — *Marchand*: Arch. Entw.mechan. **26** (1908). — *Marie, P. et Léri*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **43**, 762 (1919). — *Marimon*: Zit. nach *Günther*. — *Marque, A. M.*: Arch. lat.-amer. Pediatr. **23**, 451 (1929). — *Materna*: Med. Klin. **1933** II, 1519. — *Mehner, A.*: Klin. Mbl. Augenheilk. **67**, 204 (1921). — *Meltzer*: Neur. Zbl. **1907**, 1081; **1908**, 562. — Münch. med. Wschr. **1908** II, 2060. — Arch. f. Psychiatr. **1908**, 406. — *Merlini, A.*: Chir. Org. Movim. **1923**. Ref. Zbl. Neur. **36**, 213. — *Mirimanoff, A.*: Rev. gén. Ophtalm. **38**, 165 (1924). — *Müller*: Klin. Mbl. Augenheilk. **31**, 26 (1893). — *Oberwarth, E.*: Arch. Kinderheilk. **42**, 79 (1905). — *Oeller*: Atlas der Ophthalmoskopie, 1897. — *Ogilvie*,

A. G. and Posel: Arch. Dis. Childh. **2**, 146 (1927). — *Patry, A.*: Thèse de Paris **1905**. — Rec. d'Ophtalm. **28**, 20, 402 (1906). — Annales d'Ocul. **135**, 314 (1906). — *Patzig, B.*: J. Psychol. u. Neur. **44**, 97 (1932). — *Peiper, A.*: Mschr. Kinderheilk. **25**, 509 (1923). — *Power, H.*: Trans. ophthalm. Soc. Lond. **14**, 212 (1892). — *Raab, W.*: Wien. Arch. inn. Med. **7**, 443 (1924). — *Régis*: Précis de psych., 1914. (Zit. *Bigot*.) — *Reichardt, M.*: Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 10, S. 110. 1927. — *Reiser, E.*: Med. Klin. **1937 II**, 1229. — *Rieping*: Dtsch. Z. Chir. **148**, 1 (1919). — *Rüdin, E.*: Z. Neur. **81**, 459 (1923). — *Saethre, H.*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **117—119**, 533 (1931). — Ref. Zbl. Neur. **63**, 180 (1932). — *Savelli*: Zit. nach *Günther*. — *Sawhney*: Ref. Zbl. Neur. **72**, 202 (1934). — *Schinz-Baensch-Friedl*: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 4. Aufl., Bd. 1: Skelet. Leipzig: Georg Thieme 1939. — *Schläpfer, H.*: Klin. Mbl. Augenheilk. **103**, 469 (1939). — *Schmidt, H.*: Dtsch. Z. Chir. **224**, 331 (1930). — *Schüller, A.*: Röntgendiagnostik der Erkrankung des Kopfes. *Nothnagels* Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, Suppl. 1912, 4. — Lehrbuch der Röntgendiagnostik von *Schittenhelm*, Bd. 1, S. 136. 1924. — Radiology **13**, 377 (1929). — *Siemens, H. W.*: Konstitutions- und Vererbungspathologie, S. 211. Berlin 1921 Zit. nach *Peiper*. — Zur Ätiologie des Turmschädelns. *Virchows Arch.* **1907, 1911, 1913, 1915, 1917, 1918; 253**, 746 (1924); **263**, 666 (1927). — *Smith, J.*: Z. Neur. **125**, 678 (1930). — *Stephenson, S.*: Proc. roy. Soc. Med., Sect. childr., **2**, 229 (1909). — *Strohmeyer*: Handbuch der Geisteskrankheiten, 1928. — *Surkoff u. Tschugunoff*: Fall von Oxycephalie mit adiposogenitaler Dystrophie. Moskau 1924. Ref. Zbl. Neur. **38**, 173. — *Thompson, T.*: Proc. roy. Soc. Med., Sect. childr. **13**, 136 (1920). — *Vaternahm, Th.*: Med. Klin. **1919 I**, 870. — *Velhagen, K.*: Münch. med. Wschr. **1904 II**, 1389. — *Verschuer, O. v.*: Arch. Rassenbiol. **17** 149 (1925). — Erg. inn. Med. **31**, 55 (1926). — Erbpathologie. Dresden u. Berlin: Theodor Steinkopff 1934. — *Voisin*: Lec. clin. mal. nerv. 1883, obs. 138. Zit. *Bigot*. — *Walcher*: Münch. med. Wschr. **1911 I**. Zit. nach *Verschuer*. — *Wehefritz, E.*: Die Mehrlingsbildung beim Menschen und ihre Vererbung. In Handbuch der Erbbiologie Bd. 4, Teil 2. — *Weinholdt, H.*: Beitr. path. Anat. **70**, 311, 345 (1922). — *Weitz, W.*: In *Bauer-Fischer-Lenz*, Bd. I, 2. Hälfte, S. 259. München-Berlin: J. F. Lehmann 1940. — *Weygandt*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **68/69**, 359 (1921). — *Wittmaak, K.*: Mschr. Ohrenheilk. **66**, 44 (1932).