XXIX.

Tonische Krämpfe

in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition.

(Ataxia muscularis?)

Von

Dr. J. Thomsen,
Kreisphysicus in Kappeln (Schleswig).

Nachfolgende Schilderung eines eigenthümlichen Muskelleidens dürfte, wie ich glaube, in mehrfacher Beziehung ein besonderes Interesse beanspruchen, theils wegen seiner grossen Seltenheit, theils wegen der Art seiner Vererbung, die ich durch fünf Generationen hindurch zu verfolgen im Stande bin, und dann auch wegen seiner rechtlichen Bedeutung, welche sich bereits in einigen Fällen geltend gemacht hat.

Was seine Seltenheit anbetrifft, so bemerke ich darüber, dass mir in einem Zeitraume von 36 Jahren, in dem ich die ärztliche und stets ziemlich umfangreiche Praxis geübt, wie auch in meiner amtlichen Thätigkeit, die mir namentlich früher, als ich in dänischen Diensten stand, ein reiches Beobachtungsmaterial dargeboten, niemals etwas derartiges vorgekommen ist. Da ich nun Selber einer von Denen bin, die mit dieser traurigen Affection behaftet sind, und da mir die Thatsache der Vererbung schon frühzeitig klar war, habe ich viel über diesen Zustand nachgedacht, und in den mir zu Gebote stehenden Mitteln nachgeforscht, ohne irgendwo eine eingehende und völlig befriedigende Behandlung der Sache gefunden zu haben, wie sie es verdient. Die einzige einigermassen annähernd deutliche Erwähnung habe ich in dem von M. H. Romberg übersetzten Werke von Charles Bell, „Physiologische und pathologische Untersuchungen des Nervensystemes", (Aus dem Englischen von M. H. Romberg.

Digitized by Google

2. Auflage. Berlin 1836. Seite 367) gefunden, die ich unten folgen lassen will.

Eben weil ich selber an einem so festgewurzelten hereditären Uebel eigener Art leide, war ich frühzeitig auf die Vererbung sowohl psychischer wie somatischer Anomalien aufmerksam, bin denselben mit grossem Interesse gefolgt, und habe ein ziemlich reiches dahin schlagendes Material für eine, wenn mir Zeit und Musse zur Zusammenstellung bleibt, zu vollendende Arbeit gesammelt. Wenn ich hier nun ein Bruchstück davon veröffentliche, so bin ich dazu durch einen speciellen Fall veranlasst, aus welchem ich ersehen, dass auch bei bewährten, tüchtigen, vom Staate, wie ich, angestellten Fachgenossen für diese Affection kein Verständniss vorhanden war, wo es auf eine entscheidende Beurtheilung ankam, sondern dass eine Simulation geargwöhnt wurde, und zwar in dem Masse, dass selbst die amtlichen und eidlichen Zeugnisse, die das Vorhandensein des Uebels constatirten, kaum beachtet, der Betreffende aber dadurch nicht allein in seinen Interessen schwer geschädigt, sondern auch nicht wenigen peinlichen Experimenten ausgesetzt gewesen ist. Aus dieser Ursache gebe ich das vor Jahren in seinen Grundzügen verfasste Concept dieses Aufsatzes jetzt, vor dessen Veröffentlichung ich mich, aufrichtig gesagt, bislang gescheut, und zwar aus eben dem von Bell als characteristisch für derartige Affectionen angegebenen Grunde, den man übrigens auch sonst häufig genug bei verschiedenen pathologischen Zuständen, die im Nervensysteme wurzeln, antrifft, wo die Betroffenen sich bemühen, ihr Leiden zu verheimlichen, als ob sie sich dessen schämen müssten, wofür ja keine vernünftige Ursache vorliegt, als vielmehr eine gewisse persönliche Eitelkeit oder vielleicht die instinctive Furcht, dass sie durch das Bekanntwerden in ihren Interessen geschädigt werden könnten. Wenn man jedoch, wie ich, mehr als sechs Decennien hinter sich hat, so muss solche Schwäche wohl schwinden.

Charles Bell äussert sich, in dem vorgenannten Werke, folgendermassen:

„Affection der willkürlichen Nerven."

„Ich könnte hier mehrere Fälle von verschiedenartigen Affectionen der willkürlichen Nerven mittheilen, allein den Kranken würde die Bekanntmachung ihres Zustandes unangenehm sein. Am häufigsten findet ein Hinderniss im Sprechen, als Folge unvollkommenen Zusammenwirkens der Muskeln statt. Zuweilen erstreckt sich dieses auch über alle willkürlichen Muskeln des Körpers. Ich

Digitized by Google

kenne Mehrere, die im Stande sind, schwere Lasten zu heben oder 15 bis 20 Meilen zu gehen, und die dennoch nicht ihrer Glieder mächtig sind; eine solche Unsicherheit, ein solcher Mangel an Vertrauen ist in ihren Bewegungen sichtbar, und befällt sie bei jedem Anlass, eine Lähmung der Kniee, welche sie hindert ein Bein vor das Andere zu setzen, und bringt sie in Gefahr zu fallen. So sah ich einen Herrn, der grosser Anstrengung fähig ist, wie einen Betrunkenen taumeln, wenn er eine Dame zu Tische führt; ein plötzlicher Lärm auf der Strasse, die Nothwendigkeit, schnell aus dem Wege gehen zu müssen, bringt ihn zum Fallen, und dieser Mangel an Zuversicht veranlasst eine nervöse Aufgeregtheit, welche das Uebel verschlimmert. Fassen die Kranken jedoch Vertrauen zu sich, so ist auch die Willenskraft gehörig wirksam; sie verrathen keine Unentschlossenheit in der Bewegung ihrer Glieder, keine Schwierigkeit im Sprechen, sobald sie sich recht behaglich fühlen, oder bei munterer Laune sind.

Solche Fälle sind in ihren Details sehr merkwürdig, da sie einen hohen Grad von Untauglichkeit zu den Geschäften des gewöhnlichen Lebens zu erkennen geben, der durch geringfügige Störungen bedingt wird. Diese Menschen leiden weder an einer physischen noch psychischen Krankheit. Ihre Körperbeschaffenheit ist normal; Nerven und Muskeln verrichten regelmässig ihre Functionen. (???) Die Unvollkommenheit äussert sich in der mangelhaften Ausübung des Willens, oder in jenem secundären Einfluss, welchen das Gehirn über die im Körper bestehenden Bedingungen geltend macht."

Soweit Bell, der hier in characteristischen Zügen die Hauptsymptome der in Rede stehenden Affection zeichnet. Ihr Wesentlichstes ist allerdings eine Mangelhaftigkeit des Willenseinflusses auf die willkürlichen Bewegungsorgane, auf die Muskeln, die sich mehr oder weniger in diesen allen manifestirt, mitunter nur hier und da in einzelnen, mitunter sogar in allen, besonders aber in denen der Extremitäten, namentlich der unteren. Diese Glieder sind dem Willen nicht so unterthan, wie sie es sein sollten, versagen zu Zeiten ihren Dienst sogar gänzlich. In geringerem Grade äussert sich dieser Mangel durch auffällig linkisches, unbeholfenes Wesen und Benehmen, das in eben dem Masse zunimmt, als man sich bestrebt, einerseits das Hinderniss zu bewältigen, andererseits die Erscheinung zu verdecken. Am Auffälligsten tritt die Erscheinung oft im Gange hervor, welcher zu den Zeiten, wo eine besondere Disposition zu diesen Krämpfen im Körper vorhanden, völlig dem eines Betrunkenen so lange gleicht, bis der

Digitized by Google

Krampfzustand sich löst. Es ist da vornehmlich ein psychisches Moment wirksam, nämlich die Furcht, den Fluch der Lächerlichkeit auf sich zu laden. Kommt nun die Wahrnehmung hinzu, dass die Umgebung den Fehler entdeckt und beobachtet, alsdann steigern sich die Symptome auf's Höchste.

So erscheint die nosologische Stellung der Affection an der Grenze der Psychosen, denn die Psyche hat einen wesentlichen Antheil daran, ja ich möchte sie durchaus an die Psychosen anreihen, auch aus dem Grunde, weil sie in mehreren Fällen, obwohl sonst eine grosse Constanz in ihrer Form bewahrend, diese doch mehrfach gewechselt und in reine Seelenstörungen übergegangen ist, die ebenfalls eine grosse Uebereinstimmung in der Form ihrer Erscheinung zeigte, wo sie bei den verschiedenen Individuen und unter den verschiedensten Lebensverhältnissen auftraten.

Die Vorstellung, der leiseste Gedanke daran, ist mitunter im Stande, eine absolute Unmöglichkeit zur freien Fortbewegung hervorzubringen, während Fernbleiben oder Ableitung des mahnenden Gedankens, heitere Stimmung, aber frei von jedem Affect, dem Willen freie Bahn verleihen. In ersterem Falle wäre es um alle Schätze der Welt oder durch die äussersten Gewaltmassregeln nicht möglich eine beabsichtigte Bewegung in der beabsichtigten Weise auszuführen, und wäre diese scheinbar noch so leicht, wie z. B. das Ergreifen einer Flasche in einer Tischgesellschaft, und das Einschenken eines Glases Wein aus dieser. Soll dieser Act unter solchen Umständen ausgeführt werden, so muss das Manöver auf Umwegen geschehen, durch ungewöhnliche und unnatürliche Muskelcombinationen, deren für jeden Fall passendste erst durch ein gewisses Experimentiren erlernt sein will.

Wie ich hier die Erscheinungen im Gebiete der motorischen Nerven geschildert habe, die offenbar aus der Sphäre der Intellectuellität reflectiren, so äussert sich der Reflex der Sensibilität in gleicher Weise in einer abnormen Perceptivität der Gefühls- und Sinnesnerven. Jeder jähe und plötzliche unerwartete Eindruck coupirt für den Augenblick den Gang des Wollens auf den Bahnen der Motilität, woraus hervorgeht, dass nicht in einer einzelnen Partie, sondern im ganzen Cerebrospinalsysteme der Sitz des Leidens zu suchen ist. Es ist so wie Flemming (Pathologie und Therapie der Psychosen. Berlin 1859. pag. 94) sagt: „Ich habe noch nie einen Fall von psychischer Krankheit beobachtet, wo sich nicht der prävalirenden, unter der Form des partiellen Wahnsinnes auftretenden psychischen Anomalie, zeitweise, in Folge der Krankheitsexacerbation, eine Menge Anomalien anderer

Digitized by Google

psychischer Thätigkeiten hinzugesellt hätten. Ich habe sogar niemals einen solchen Fall beobachtet, wo nicht zu jeder beliebigen Zeit eine sorgfältige Nachforschung die Verbreitung der Anomalie auf andere Seiten und Richtungen der psychischen Thätigkeit sich hätte entdecken lassen."

Es ist gleichsam so, als wenn das Nervenfluidum — sit venia verbo! — wenn es auf seinen Bahnen in die entsprechenden Muskeln auf den Impuls des bewussten Willens einströmen will, in diesen einem Hinderniss begegnet, und sich dann in ihnen anstaut. Es tritt dabei ein tonischer Krampfzustand in den Muskeln ein, sie fühlen sich fast steinhart an, wie es der Biceps z. B. bei musculösen Individuen willkürlich werden kann, und nur allgemach löset sich dieser Krampf. Wenn dieser nun durch irgend eine plötzliche Veranlassung jäh eintritt, z. B. nach einem Schrecken, oder bei einer unerwarteten freudigen Bewegung, so tritt diese krampfhafte Erstarrung in allen Gliedmassen ein; damit entsteht mitunter ein Flimmern vor den Augen, der Betroffene kann sich nicht aufrecht hälten, er fängt an zu balanciren und muss hinstürzen, wenn es ihm nicht gelingt einen stützenden Gegenstand zu ergreifen. Liegt er aber erst am Boden, so ist es ihm ebenfalls unmöglich, sich sofort wieder empor zu raffen; er wälzt sich hülflos, bis der Krampf nachlässt, und er sich wieder aufraffen kann. Das Bewusstsein ist hierbei durchaus ungetrübt, man empfindet nur in dem Augenblicke sehr schmerzlich das Gefühl seiner hülflosen Gebundenheit und, merkwürdig genug, ausser geringfügigen Schrammen, werden fast nie Verletzungen erheblicher Art, bei diesem Fallen, zu Wege gebracht. Es hat also diese Affection gar keine Verwandtschaft mit der Epilepsie, die überall in der Familie nicht vorkommt.

Wenn psychische Eindrücke den allgemeinen Muskelkrampf erregen, sei es Schrecken, wenn etwa der Betreffende unerwartet, selbst von befreundeter Hand, einen Schlag von rückwärts auf die Schulter erhält, oder wenn er mit dem Fusse an einen unbemerkten Stein anstösst, oder wenn ein grelles Geräusch plötzlich sein Ohr trifft, so wird er, in demselben Augenblicke, in allen willkürlich beweglichen Muskeln von einem jähen schmerzhaften Gefühle durchzuckt, gerade so, als ob er einen electrischen Schlag erhielte. Jeder Affect steigert überhaupt die reizbare Disposition, und wie der Schrecken, der Zorn, dieses vermögen, so ruft eine freudige Exaltation ganz dieselben Symptome hervor.

Die krampfhafte Steifigkeit ist nicht allezeit gleich schlimm. In der Wärme und überhaupt, wenn die Temperatur des Körpers durch Bewegung erhöht wurde, ist solche am wenigsten bemerkbar, am meisten

Digitized by Google

dagegen bei niedriger Temperatur und wenn der Körper selbst kalt ist. In hohem Grade gesteigert erscheint jedoch die spastische Disposition bei eintretenden Erkältungen, oder, wenn sonst ein Krankheitsstoff im Körper vorhanden, in der Incubationsperiode und im Prodromalstadium acuter Krankheiten, auch nach vorhergegangenen körperlichen Anstrengungen, z. B. längeren Märschen, anhaltendem Tanzen, wie auch ein langes Stehen besonders nachtheilig wirkt und auf die Dauer nicht zu ertragen ist.

Wenn durch solche Umstände die Reizbarkeit erhöht worden ist, namentlich durch Catarrhe, dann äussert sich der Krampf auch in denjenigen Muskeln, die sonst insgemein am Geringsten afficirt erscheinen, in den Brust- und Bauchmuskeln, die bei den mit dem Husten und Niesen verbundenen Anstrengungen dann dieselbe harte krampfhafte Beschaffenheit während ihrer Activität annehmen, die sich erst später allmälig löst, und zwar um so langsamer, je intensiver die Affection, welche die Spasmen veranlasst. Ist dieselbe erst im Abzuge, dann werden auch die Erscheinungen hier immer weniger hervortretend.

Sehr bezeichnend ist es, wenn Bell sagt: „Den Kranken würde die Bekanntmachung ihres Zustandes unangenehm sein.“ Das ist eine Wahrnehmung, die wir bei so vielen Anomalien psychischer Art machen, und hat, wie vorhin angedeutet, in der Psyche ihren Grund. Der Behaftete bemüht sich ängstlich, seinen Fehler zu verbergen; es kommt dieses von dem dunklen Bewusstsein, welches er von der Unfreiheit, von der Gebundenheit seines Willens in sich trägt, deren er sich nicht entledigen kann, für welchen Zustand aber normal beschaffenen Menschen das Verständniss abgeht.

Jeder Mensch will gerecht und richtig beurtheilt werden, und da er weiss, dass das, was er als Krankheit in sich fühlt, von Anderen nicht so angesehen wird, sondern nur zu oft als eine Unart, als ein Fehler betrachtet wird, dessen man sich willkürlich entledigen könnte, deshalb mit Geringschätzung oder gar mit verletzendem Spott verfolgt wird, so sucht der Betreffende auf alle mögliche Weise zu verheimlichen, was ihn drückt. Es findet hier also gerade das umgekehrte Verhältniss statt, wie bei den Hysterischen, die es ja lieben die allgemeine Aufmerksamkeit auf ihre Affectionen hinzuziehen. Wenn nun aber ein solches Versteckspielen von frühester Jugend an geübt wird, so ist es klar, dass daraus ein Reflex auf die ganze psychische Sphäre geworfen wird, der endlich in dieser manche Schatten erzeugen muss.

Auch Schreiber dieses ist lange genug mit dieser Schwäche befangen gewesen und spricht aus Erfahrung.

Digitized by Google

Doch irrt Bell, wenn er weiter äussert: „Diese Menschen leiden weder an einer physischen noch an einer psychischen Krankheit.“ — Krankheit ist da mit allen Symptomen einer solchen; und wenn die Körperbeschaffenheit mit den anderen Lebenserscheinungen auch scheinbar noch so normal zu sein anlässt, in einer, und noch dazu in einer grossen Lebenssphäre, ist eine tiefe Störung des harmonischen Normalverhältnisses, der Gesundheit, zugegen.

Der Sitz des Uebels ist wohl bestimmt in dem Cerebrospinalsysteme zu suchen, oder vielleicht im Gehirne selbst, in demjenigen Theile, von dem der Wille ausgeht, der sich nicht in der gehörigen Weise durch die Bewegungsnerven zu den Organen Bahn zu brechen vermag, die er in Thätigkeit setzen will. Ich möchte in demselben eine ursprüngliche Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirnes, des Willens, suchen.

Wie erwähnt, sind der Affection alle willkürlich beweglichen Muskeln unterworfen, sogar der Orbicularis palpebrarum und oris, sowie die Muskeln der Zunge, dagegen die Sphincteren des Anus und der Blase nicht; ich möchte hier daran erinnern, dass dasjenige Leiden, welches eine partielle Affection der Muskeln (der Stimmorgane) darstellt, das Stottern, ein ganz ähnlicher Krampf ist, der sich nur auf ein einzelnes Muskelsystem beschränkt, während bei dem in Rede stehenden das ganze Muskelsystem ergriffen ist. Vorzugsweise aber sind es die Extensoren, die beim Krampfe afficirt erscheinen, während die Flexoren viel weniger oder gar nicht leiden, und in ihren Functionen ungestört bleiben.

Es haben sich bei mir die ersten Andeutungen dieses Zustandes, soweit meine Erinnerungen zurückreichen, geäussert. Es war mir schon als Knabe oft unmöglich, wenn ich unerwartet gerufen wurde, gleich vom Stuhle empor zu kommen; stand ich dann rasch vom Sitze auf, so wurden die Beine von diesem tonischen Krampfe ergriffen, der jede versuchte Vorwärtsbewegung vereitelte. Wenn ich dann aber alle meine Willenskraft zusammen nahm, um die Beine dennoch zur Fortbewegung zu zwingen, so musste ich umfallen und blieb eine Weile, steif wie ein Stock, liegen, falls es mir nicht gelang, mit den Händen einen stützenden Gegenstand zu erfassen. Hatte ich Zeit, den Nachlass dieses Krampfes abzuwarten, alsdann bahnte sich der Wille allmählich, aber auch nur ganz allmählig, und dazu fast wie vernehmbar, den Weg durch die Geleise der Nerven zu den entsprechenden Muskeln. War nun die Maschine einmal im Gange, so war ich eben so flink wie Knaben meines Alters und im Laufen ausdauernder als die Anderen. Dabei war aber die zeitig angelernte Beobachtung einer

Digitized by Google

gewissen Vorsicht stets nothwendig; denn wenn irgend ein unvorhergesehenes Hinderniss, sei es ein Gedanke, ein jäher Sinneseindruck auf mich einwirkte, oder wenn ich mit den Zehen an einen nicht bemerkten Gegenstand anstiess, dann stockte der Lauf mit einem Male und es konnte leicht geschehen, dass ich hinstürzte.

Von meinen Pflegern, die keine Einsicht, kein Verständniss für diesen Zustand hatten — ich war Waise — musste ich oft Scheltworte und selbst Züchtigungen entgegen nehmen, doch mehr als dieses kränkte mich der Spott der Altersgenossen, und, da ich ehrgeizig war, haben diese unverschuldeten Kränkungen höchst nachtheilig auf mein Gemüth eingewirkt und eine grosse Reizbarkeit erzeugt, wie auch das von Kindesbeinen an getriebene Verheimlichen meines Zustandes einen schädlichen Einfluss auf den gesammten Character geübt, wie ich es in meinem ruhigen Alter wohl erkenne, der aber nur eine natürliche Folge ist.

Die Jahre der Pubertätsentwickelung haben auf das Leiden keinen wesentlichen Einfluss gehabt. Erst nachdem ich völlig erwachsen war, lernte ich mehr die Schwierigkeiten in den willkürlichen Bewegungen überwinden und durch stete Vorsicht und Uebung die natürliche Unbeholfenheit verstecken. Leider gab ich mich gymnastischen Uebungen nicht in der Weise hin, wie es hätte geschehen sollen, die zur Besserung des Zustandes viel beitragen können, wie ich zu spät einsehen gelernt. Theils war für mich daran die grössere Schwierigkeit und auch die Schmerzhaftigkeit schuld, die immer, wenn auch nicht bedeutend, mit dem Krampfe verbunden ist, theils auch die Furcht, den Fluch der Lächerlichkeit auf mich zu laden, und muss ich noch jetzt oft genug in meinem Alter mit diesem alten Feinde kämpfen.

Ich habe hier die Grundzüge der Symptome dieser Affection geschildert, wie sie sich bei mir äussert, weil sie bei allen Betheiligten ganz gleich sind, nur bei dem Einen mehr, bei dem Anderen minder hervortretend. Ich habe gesagt, dass ich sie in mir gefühlt, so lange ich denken kann, und füge hinzu, dass ich sie schon bei den Anderen, namentlich einzelnen meiner Kinder, bereits an ihren ersten Anzeichen, an den Armen und Händen entdeckt und erkannt, als sie noch in der Wiege lagen.

Der Gang der Vererbung.

So weit ich urtheilen kann, ist das in meiner Familie herrschende Uebel auf meine Aeltermutter mütterlicherseits zurück zu führen. Ihr Mann, mein Aeltervater, war dänischer Offizier, aus einer alten in

Digitized by Google

Dänemark noch blühenden adeligen Familie, in der, soweit ich habe eruiren können, niemals Fälle von Alienationen vorkamen; sie bekam im ersten Wochenbette, in dem sie meinem Grossvater das Leben gab, Puerperalmanie und ist in diesem Zustande gestorben. Sie hatte zwei Schwestern und stammte, gleichwie ihr Mann, aus einer von Mecklenburg nach Dänemark übergesiedelten adligen Familie. Beide Schwestern lebten in einem Fräuleinstifte und waren in einem späteren Alter psychisch krank gewesen, wahrscheinlich an einer Form, die sich später in der Familie öfter wiederholt.

Mein Grossvater war also das einzige Kind, und als Sohn eines Offiziers aus alter Familie für den Militärdienst bestimmt; er wurde demgemäss erzogen und kam als Cadet an den Königlichen Hof als Page. Wenn dieses sein konnte, so wird sich in diesem Lebensalter das Leiden wohl noch nicht so hervortretend geäussert haben, wie später, wodurch er gezwungen wurde, seiner Carrière zu entsagen, und nun mit einem höheren Titel eine nicht militärische Beamtenstelle bekam, von der er aber wegen eingetretener Geistesschwäche entfernt und pensionirt wurde; seine Geistesstörung hatte denselben Character, wie diejenige, an der seine Mutterschwestern litten; er erreichte ein Alter von 64 Jahren.

Aus seiner Ehe mit einer aus gesunder Familie stammenden Frau gingen vier Kinder hervor, von denen meine Mutter das nächstälteste war. Bei ihr und ihrem älteren Bruder trat die Steifigkeit fast gar nicht hervor, während der jüngere Bruder und die jüngere Schwester in einem hohen Grade damit behaftet waren, besonders der Bruder; diese Beiden waren zugleich geistig ziemlich beschränkt, jedoch nicht in dem Masse, dass sie nicht im bürgerlichen Leben ihren Platz hätten ausfüllen können.

Jener ältere Bruder, der auch anfänglich Offizier war, trat später gleich seinem Vater in's Steuerfach über; er litt weniger stark an dem Uebel, dagegen bildete sich bei ihm zu Ende seiner dreissiger Jahre eine Geistesstörung aus, die ihn in einen schweren Conflict mit dem Gesetze brachte, in Folge dessen er zu einer harten Strafe verurtheilt wurde. Dieses geschah vor etwa 40 Jahren. Als er seine Strafe bereits angetreten, erschien in einem dänischen Provinzialblatte, von einem Arzte, dem die Familienverhältnisse genau bekannt waren, ein anonymer Artikel, in dem der Process des Verurtheilten besprochen, und unter Hinweis auf die in der Familie vorgekommenen Geistesstörungen, dargelegt wurde, dass er unfrei sei und sich in einem Zustand von Geisteskrankheit befinde.

Digitized by Google

Dieser Artikel gab die Veranlassung dazu, dass die Sache nochmals genau untersucht wurde, und da sich sämmtliche Angaben bestätigten, wurde er freigesprochen und pensionirt. Die Geistesstörung, die sich bei ihm zu Anfange in heftiger Weise geäussert, nahm später ganz denselben Character an, wie die seines Vaters.

Was diese psychische Störung betrifft, die, wie erwähnt, öfter vorgekommen, so zeigt sich in derselben, gerade wie bei dem Muskelleiden, eine grosse Gleichförmigkeit; nur einige Abweichungen haben stattgefunden. Sie kann im nosologischen Systeme nicht dem Stumpf- und Blödsinne angereiht werden, es ist mehr eine Art von Imbecillität, eine Unklarheit und Verworrenheit der Ideen verbunden mit einem Hang zur Faselei und zu gedankenlosem Hinbrüten; am meisten gemein hat sie mit einer gewissen Form von Geistesschwäche, die sich nicht selten im Greisenalter einfindet.

Der Betreffende hatte aus einer sehr unglücklichen Ehe drei Söhne und eine Tochter. Die beiden ältesten Söhne waren in hohem Grade mit der Steifigkeit behaftet, und starb der zweite an Spondylarthrocace; die behandelnden Aerzte erbaten von der Mutter sich die Erlaubniss zur Section der Leiche, weil ihnen die spastischen Krankheitserscheinungen aufgefallen waren, über deren Ergebniss ich leider nichts weiss, welches auch wohl ziemlich bedeutungslos gewesen sein wird, weil man damals (1835) sich schlecht auf solche Untersuchungen verstand, ich damals auch, als sehr junger Student, obgleich in Kopenhagen anwesend, weder Interesse noch Verständniss genug hatte, um Nutzen aus der Section zu ziehen. Der dritte Sohn ward Offizier, hatte keine Spur des Leidens, soll dagegen schon frühzeitig an Schwermuth gelitten haben, die seinen trüben Lebenserfahrungen aus der Kindheit und Jugend zugeschrieben wurde, war sonst ein sehr tüchtiger und ehrenwerther Character, wie seine Geschwister. Bei ihm wurde offenbar von der hereditären Anlage mehr die höhere Psyche betroffen, deren wankende Beschaffenheit sich schon lange in der vorherrschenden melancholischen Stimmung verrathen; ein unglückliches Missverständniss, in dem er irrthümlicherweise eine unverschuldete Ehrenkränkung seitens seines Regimentschefs erblickte, veranlasste ihn, durch Selbstmord mittels Erschiessens, in seinem 29. Lebensjahre, seinem hoffnungsvollen Leben ein Ziel zu setzen. Die Tochter litt gleichfalls in geringem Grade an dem Uebel, der Sohn indess, den sie hinterlassen, ist frei davon und Arzt geworden.

Bei dem zweiten Sohne war die Affection sehr hervortretend, und zugleich eine geringe geistige Befähigung vorhanden; doch stand er

Digitized by Google

einem niederen Beamtenposten vor, und muss seiner Stellung gewachsen gewesen sein, da er verschiedentlich befördert wurde. Er hatte 7 Kinder, von denen mehrere mit dem Muskelleiden behaftet, alle aber sehr geringe geistige Fähigkeiten besitzen, und verräth sich bei Einzelnen schon früh dieselbe geistige Störung.

Eine ganz ähnliche Natur besass die jüngere Tochter, sowohl mit Rücksicht auf das Familienübel, wie auf die Entwickelung der geistigen Fähigkeiten. Von ihren vier Töchtern waren zwei scoliotisch und die eine litt an Coxalgie, nur eine war körperlich normal; die zweite war geistesschwach, die älteste dagegen ein Frauenzimmer von ganz ungewöhnlicher geistiger Begabung, die sich eine ihren Stand weit überragende Bildung erworben.

Meine Mutter, das nächstälteste der Kinder, war körperlich wie geistig durchaus normal; sie erreichte ein Alter von 72 Jahren und bewahrte bis an ihr Ende, trotzdem sie ein saures Leben, reich an Entbehrungen und schwerer Arbeit, geführt, und erst die letzten 15 Jahre völlig frei von Sorgen gewesen, eine seltene körperliche und geistige Frische. Sie schlug durch ihre auffallende Aehnlichkeit in der äusseren Erscheinung ganz in die von Gebrechen freie väterliche Familie zurück, wogegen bemerkt zu werden verdient, dass diejenigen Enkel, welche vorzugsweise an der Affection leiden, diese Aehnlichkeit mit der Familie des Grossvaters in hervortretendem Grade zu eigen hatten.

Frühe, schon im 17. Lebensjahre, verheirathet, gebar sie in zwei Ehen 13 Kinder, von denen Verfasser dieses das älteste ist, und die sämmtlich erwachsen wurden. Aus der ersten Ehe 2 Söhne und 2 Töchter (Zwillinge), aus der zweiten 1 Sohn und 8 Mädchen. Von diesen 13 Kindern sind nun 7 mit der Krankheit behaftet, während die Uebrigen völlig frei davon und die Brüder namentlich besonders flink und gewandt sind; ich und eine jüngere Schwester, die wir Beide durch unsere Aehnlichkeit am meisten in die grossväterliche Familie zurückschlagen, tragen das Uebel von Allen am Schwersten in uns. Ich erinnere hier an eine Aeusserung von L'Admirault, nach welcher schon Cullen bemerkt, dass unter den Kindern einer Familie diejenigen, welche den Aeltern am Aehnlichsten, den erblichen Krankheiten am Meisten ausgesetzt waren. — Eine Schwester war vorübergehend gemüthskrank, sonst ist keines der Geschwister psychisch alterirt gewesen, nur dass sich bei Einigen hin und wieder ein Hang zur Melancholie äussert; Schwachsinnige, wie bei dem jüngeren Bruder und der Schwester meiner Mutter giebt es unter uns nicht; von

Digitized by Google

hysterischen Beschwerden, die ja so häufig in Familien mit krankhafter psychischer Disposition erscheinen, sind meine Schwestern sämmtlich frei.

Was nun die vierte Generation, die Kinder meiner Geschwister und meine eigenen, betrifft, so scheint in dieser das unselige Uebel in der Abnahme begriffen; es kommen hier 36 Individuen in Betracht, von denen nur 6 dasselbe haben, und zwar 3 in höherem und 3 in geringerem Grade; unter den ersteren ist ein Mädchen. Ein Schwager hatte 2 Schwestern, eine leibliche und eine Stiefschwester zur Ehe gehabt und von jeder vier Kinder, 7 Söhne und 1 Tochter, von denen nur die Tochter das Leiden in höherem, ein Sohn in geringerem Grade hat, beide von der Stiefschwester; die vier Söhne meiner leiblichen Schwester sind völlig frei davon; sie war ein Zwilling und litt in geringerem Grade, während ihre Zwillingsschwester ganz gesund war und keine Spur des Leidens verrieth.

Ich selbst habe 5 Söhne gehabt; einer starb jung und der jüngste an Diphtheritis im Alter von 10 Jahren; bei dem ersteren verrieth sich das Leiden schon in der Wiege. Von den drei noch Lebenden hat der Aelteste nur einen geringen Ansatz von Steifheit, dabei eine seltene Muskelentwickelung bei einem sonst gracilen Körperbau, und besitzt ungewöhnliche Muskelkräfte; die beiden Jüngeren dagegen leiden in einem hohem Grade, namentlich der Jüngste, der mir am Aehnlichsten sieht. Niemand sieht ihnen ihr Leiden an, da sie wohlgebaut und ihr Muskelsystem vorzüglich entwickelt ist, sie auch sonst nicht gewöhnlicher Kraftanstrengung fähig sind.

Ihr Zustand macht sie natürlich unfähig ihrer Militärpflicht zu genügen, und das, was ich in dieser Beziehung an meinem jüngsten Sohne erfahren, ist zum Theil die Veranlassung zur Veröffentlichung dieses Aufsatzes.

Ich schliesse den Fall kurz hier an, weil ich meine, dass, abgesehen von der persönlichen Kränkung und Benachtheiligung, in der Sache selbst ein Grund liegt, der als eine Unzuträglichkeit öffentlich besprochen zu werden verdient; zudem glaube ich, dass dadurch vorkommenden Falls Denen genützt werden kann, die sich in ähnlichen Gesundheitsverhältnissen befinden, damit sie nicht, wie mein Sohn, als Object für wissenschaftliche Experimente benutzt werden, die unangenehm und schmerzhaft, und wobei er in seinen Interessen durch den Verlust seiner Stelle wesentlich geschädigt worden, ohne dass ein Nutzen auf irgend eine Art erreicht werden konnte, und endlich, dass auch dem Staate jedenfalls nicht geringe Kosten erspart worden wären,

Digitized by Google

wenn die beigebrachten Zeugnisse so gewürdigt worden wären, wie es doch wohl hätte geschehen sollen.

Der Fall nun ist folgender: Mein Sohn, der Landmann ist, hatte sich zwei Male in Schleswig zur Aushebung gestellt, war beide Male auf die beigebrachten Zeugnisse über das Vorhandensein seines Leidens zurückgestellt, und wurde ihm nach der letzten Stellung aufgegeben, ausser meinem Berichte ein Attest von einem anderen Arzte beizubringen, welches ich auch gethan, indem ich ein solches von meinem hiesigen Collegen, Herrn Dr. Jahn, der selbst Assistenzarzt und ausserdem mein amtlicher beeidigter Stellvertreter ist, beschafft. Mittlerweile ging mein Sohn als Wirthschafter nach dem Gute Tellow in Mecklenburg; hier nun musste er sich zum dritten und letzten Male stellen und wurde, trotz aller beigebrachter amtlicher und eidlicher Zeugnisse — dem Berichte von mir, dem Zeugnisse des Dr. Jahn, des Bürgermeisteramtes in Kappeln, von seinen sämmtlichen früheren Lehrern, dem Director der hiesigen Landwirthschaftlichen Schule, die er früher besucht, und endlich von seinem letzten Principale zu Tellow — zur versuchsweisen Einstellung ausgeschrieben. Er gab in Folge dessen bald darauf seinen Platz auf und kehrte hierher in seine Heimath zurück, in der Absicht hier in der heimathlichen Provinz eintreten zu können, obschon er dem 90. Grossherzoglich Mecklenburgischen Regimente zugetheilt worden, welches in Rostock garnisonirt. Ich richtete in diesem Sinne ein Gesuch an das Landrathsamt zu Schleswig, weil ich ja wusste, dass er niemals dienen könne und hoffte, dass hier die Versuchszeit abgekürzt werden würde, wenn ich persönlich mit den Militärärzten und Offizieren in Flensburg die Sachlage besprechen könnte. Meine Bitte wurde mir abgeschlagen und der Betreffende „zur besseren Controlle" bei der 10. Compagnie des gedachten Regimentes in Rostock eingestellt; die Zeit dieser versuchsweisen Einstellung hat vom 3. November v. J. bis zum 5. Januar d. J. gedauert, wo er endlich entlassen worden ist, nachdem man sich durch eine Reihe von Experimenten von dem wirklichen Vorhandensein seines Leidens überzeugt.

Wenn dasselbe für das angesehen worden wäre, was es nach meiner Ansicht unzweifelhaft ist, als ein Leiden, welches einen centralen Ursprung und seinen Sitz im Cerebrospinalsysteme haben muss, so würde er wohl mit diesen Experimenten verschont geblieben sein. Da sie nun aber einmal überstanden, kann ich nicht leugnen, dass es mich freut, dass sie vorgenommen worden sind, weil durch sie die Natur dieser so seltenen Affection, die mich natürlich so nahe interessirt,

Digitized by Google

doch etwas mehr aufgeklärt und meine Ansicht Bestätigung gefunden zu haben scheint.

Um eine nähere Auskunft über das Ergebniss der angestellten Untersuchungen zu erlangen, wandte ich mich an den Herrn Oberstabsarzt Dr. Rothe in Rostock, unter dessen Auspizien sie in der Universitätsklinik oder in dem städtischen Krankenhause stattgefunden, mit der Bitte, mir darüber eine ausführliche Mittheilung zu machen, so wie auch seine Ansicht zu äussern, indem ich eine Veröffentlichung des Falles beabsichtigte.

Derselbe hat die Freundlichkeit gehabt, mir Folgendes zu schreiben: „Auch ich habe in der Literatur bisher keinen ähnlichen Fall entdecken können, und was die Diagnose betrifft, so haben die hiesigen Professoren an der Universität ebenfalls keine genau passende finden können.

Herr Professor Ponfick, der pathologische Anatom, glaubte vielleicht im Muskelfleische selbst die Ursache eruiren zu können und untersuchte ein kleines Stückchen aus dem Biceps, welches Ihr Herr Sohn so freundlich war, sich zur möglichen Bereicherung der Wissenschaft entwenden zu lassen, fand aber ausser einer etwas breiteren Faserung der „quer gestreiften Fibrillen nichts Abnormes."

Herr Professor Ponfick hat die Güte gehabt mir über das Resultat der Untersuchung Folgendes mitzutheilen:

„Die dem M. biceps der linken Seite entnommenen Partikeln zeigten zu unserem Erstaunen ein durchaus normales Verhalten, grosse breite Primitivbündel, ganz deutliche und regelmässige Querstreifen, zarte und gleichmässige Beschaffenheit der contractilen Substanz.

Es wird sonach von der anatomischen Seite her — wenigstens für Jetzt — ein Licht auf die merkwürdige Erscheinungsreihe der Krankheit nicht geworfen." — Rostock, den 24. Februar 1876.

Ich hatte, keinen besseren Namen wissend, unsere Affection Ataxia muscularis titulirt. Herr Dr. Rothe schreibt mir darüber weiter: „Was die Bezeichnung Ataxia muscularis anbetrifft, so dürfte dies nicht ganz zutreffend sein, da man, was den Grundbegriff des Wortes anlangt, schon an eine gestörte Coordination denken muss, die nicht vorhanden ist."

Ich meine doch, dass man es als eine gestörte Coordination ansehen muss, wenn man, seiner Muskeln nicht mächtig, zu Zeiten erst an sich herumexperimentiren muss, um die richtige Anordnung oder Stellung der Glieder zu erlangen, die man zu irgend einem Zwecke gebrauchen will. Uebrigens ist Herr Geheimrath Professor Bartels

Digitized by Google

in Kiel in dieser Beziehung derselben Meinung wie Herr Dr. Rothe. Letzterer äussert noch schliesslich: „Sehr leid thut es mir, Ihnen die Notizen, die ich nach Anwendung des inducirten und des constanten Stromes gemacht habe, nicht mehr zur Verfügung stellen zu können, da ich die so sehr seltene Affection selbst veröffentlichen will, und das nöthige Material bereits nach Berlin geschickt habe." (In der militärärztlichen Zeitschrift, deren Redacteur der Oberstabsarzt Herr Professor Dr. Leuthold in Berlin).

Der Herr Geheimrath Professor Bartels in Kiel, dem ich meinen Aufsatz mit der Bitte, mir seine Ansicht über die Affection, sowie um die Mittheilung seiner etwaigen kritischen Bedenken zu äussern, zugesandt, hat die Güte gehabt mir zu erwiedern, wofür ich Ihm hiermit meinen verbindlichsten Dank abstatte, „Mir sind ähnliche Fälle, wie sie in Ihrer Familie so zahlreich beobachtet worden sind, bisher in der Praxis nicht vorgekommen. Indessen sind mir doch gewisse analoge Erscheinungen, zum Theil auch in Familien erblich, bekannt, z. B. das Unvermögen, in Gegenwart anderer Personen, trotz heftigen Harndrangs, die Blase zu entleeren. Dieses Umstandes wegen mussten zwei Mitglieder einer Adelsfamilie, Vater und Sohn, die eingeschlagene Militärcarrière quittiren."

Gerade dieselbe Beobachtung habe ich — beiläufig bemerkt — auch ein Mal gemacht, wo ein junger Mann mich vor Jahren ersuchte, ihm das Vorhandensein dieses Fehlers amtlich zu attestiren, um es auf der, damals dänischen, Militäraushebung zu produciren. Ich wollte dieses nicht thun, weil ich, unbekannt mit diesem Uebel, sein Vorgeben für eine Unwahrheit hielt und darüber lachte; habe indess später gehört, dass doch etwas Wahres daran sein soll.

Herr Professor Bartels schreibt mir weiter: „Ich erlaube mir zunächst mein Bedenken gegen die von Ihnen gewählte Bezeichnung des von Ihnen geschilderten Zustandes vorzuführen. Sie bezeichnen denselben als Ataxia muscularis, und aus Ihrer ganzen Schilderung geht doch unverkennbar hervor, das Sie für das Wesen des ganzen seltsamen Leidens einen psychischen Affect, oder vielmehr eine eigenthümliche, durch psychische Erregung veranlasste, perverse Innervation motorischer Nervenelemente ansehen. Dafür muss ich es Ihrer ganzen Schilderung nach auch halten. Dann spielen aber die Muskeln nur eine secundäre Rolle bei dem Vorgange; sie sind nur die Werkzeuge, an denen die pathologische Nervenerregung in die Erscheinung tritt. Nun gilt aber allgemein das Gesetz a potiori fit denominatio. Dazu kommt, dass man mit dem Worte Ataxie allgemein in der Nerven-

Digitized by Google

pathologie Störungen in der Coordination willkürlicher Bewegungen, wie sie sich z. B. so häufig bei der Tabes dorsualis in Gestalt des schwankenden und taumelnden Ganges, bei manchen Leiden des Kleinhirns in Gestalt der sogenannten Tour de manège, und endlich auch in der Trunkenheit bezeichnet, nicht aber durch Krampf veranlasste Hemmungen willkürlicher Bewegungen. Ich würde Ihnen also vorschlagen zu sagen: „Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln, in Folge von ererbter psychischer Disposition, oder eine ähnliche Bezeichnung zu wählen. Das psychische Element und die erbliche Disposition sind doch die dominirenden und vorzugsweise interessanten Erscheinungen."

Mehrere der Herren Fachgenossen, welche meine vorstehenden Mittheilungen eingesehen, haben mir ihre Verwunderung über die grosse Gleichmässigkeit und Beständigkeit in den Symptomen dieser Affection, welche sich beim Gange der Vererbung an den einzelnen Individuen äussert, zu erkennen gegeben.

Ich glaube, dass diese Erscheinung darauf zurückzuführen ist, dass sich irgendwo in einem Centrum eine organische Anomalie vorfinden muss, welche zu entdecken allerdings sehr schwierig sein dürfte, weil sie wohl jedenfalls eine mikroscopische Beschaffenheit haben wird. Wir finden ja bei manchen Leiden, die in dem Nervensysteme wurzeln, sei es in den niederen, sei es in den höheren Sphären des Nervenlebens, wenn sie erblich von Generation zu Generation, entweder in gerader Linie oder mit atavistischen Seitensprüngen, fortgehen, eine gleiche Constanz in der Form ihres Auftretens. Ich erinnere an manche Psychosen, an die Epilepsie, die Selbstmordmanie und dergleichen, die stets in gleicher Gestalt wiederkehren. Dieses weist auf eine organische Anomalie hin, von der die Krankheits-Erscheinungen ausgehen, wie denn wohl die meisten Psychosen wirklich eine substantielle Basis haben dürften, wie schwer und unmöglich es immer sein wird, solche objectiv zu demonstriren. Finden wir doch bei greifbaren organischen Bildungsfehlern, welche sich ganz ebenso in Familien forterben, oft ganz in derselben Weise eine wunderbare Constanz ihrer Form. Ob die Vererbung häufiger von väterlicher oder von mütterlicher Seite fortgeht, ist schwer zu sagen; es scheint, dass gewisse Anomalien vorzugsweise von der Einen, andere von der anderen Seite sich fortpflanzen. Dagegen scheint mir der ganze typische Grundcharacter des Individuums vom Vater auszugehen und

Digitized by Google

den Stamm gewissermassen zu bilden, an dem viele Eigenschaften und Lebenserscheinungen, die von der Mutter herrühren, wie die Blätter am Baume sind, die nach und nach abfällig werden, während der eigentliche Stamm bleibt. Und was die etwaige Begünstigung von Anomalien durch blutsverwandte Ehen betrifft, so dürfte diese Annahme wohl noch nicht recht erwiesen sein; in unserer Familie wenigstens, in welcher die Heredität dieser Affection eine so erstaunliche Tenacität gezeigt, sind niemals blutsverwandte Ehen irgend eines Grades vorgekommen, und dazu sind die einzelnen Mitglieder in den allerverschiedensten Lebensverhältnissen, meistens ohne im Leben in persönliche Berührung gekommen zu sein, aufgewachsen.

Digitized by Google

ARCHIV
FÜR
PSYCHIATRIE
UND
NERVENKRANKHEITEN.

HERAUSGEGEBEN

VON

DR. B. v. GUDDEN, PROFESSOR IN MÜNCHEN. DR. E. LEYDEN, PROFESSOR IN STRASSBURG. DR. L. MEYER, PROFESSOR IN GÖTTINGEN.
DR. TH. MEYNERT, PROFESSOR IN WIEN. DR. C. WESTPHAL, PROFESSOR IN BERLIN.

REDIGIRT

VON

C. WESTPHAL.

NATIONAL-BIBLIOTHEK WIEN

KÖNIGL. MEDICINAL-BIBLIOTHEK MAGDEBURG

VI. BAND.

MIT 10 LITHOGRAPHIRTEN TAFELN.

BERLIN, 1876.
VERLAG VON AUGUST HIRSCHWALD.
UNTER DEN LINDEN 68.

724438 -B. 6

Digitized by Google