

IRMGARD EDBAUER
HEILPRAKTIKERIN
Neubergstraße 25a
97273 Kürnach

BEITRÄGE ZUR PATHOLOGISCHEN
ANATOMIE DER HIRNSYPHILIS
UND ZUR KLINIK
DER GEISTESSTÖRUNGEN BEI
SYPHILITISCHEN HIRNERKRANKUNGEN

VON

DR. KARL KRAUSE
OBERSTABSARZT IN BERLIN

MIT 42 ABBILDUNGEN IM TEXT UND 12 TAFELN



JENA
VERLAG VON GUSTAV FISCHER
1915

Geschichte und Literatur der hereditär-syphilitischen Geistesstörungen.

Die Übertragbarkeit der Syphilis von den Eltern auf die Nachkommen ist schon seit dem 16. Jahrhundert bekannt, aber erst im Anfang des 19. Jahrhunderts begannen über den Modus der Vererbung sich bestimmte Anschauungen herauszubilden, namentlich dank den Arbeiten von DÉPAUL, TROUSSEAU, CAZEAUX, RICORD, COLLES, BÄRENSPRUNG und VIRCHOW. Auf dem Wege der klinischen Erfahrung und der Hypothese gelangte man zu folgenden Sätzen:

Die Übertragung auf die Descendenz erfolgt fast ausschließlich auf dem Wege der Zeugung. Träger des syphilitischen Kontagiums ist die männliche oder die weibliche Keimzelle, oder sie sind es beide. Ein sehr seltener Modus, der aber nicht angezweifelt wird, ist die intrauterine Infektion der Frucht, d. h. die postconceptionelle Infektion einer von gesunden Keimzellen stammenden Frucht auf dem Wege des Placentarkreislaufes. Ein von einem syphilitischen Vater gezeugtes, also ex patre syphilitisches Kind verleiht der ursprünglich gesunden Mutter eine hohe Unempfindlichkeit gegen Syphilis (COLLESSches Gesetz).

Die Entdeckung der *Spirochaeta pallida* und der WASSERMANN-Bruckschen Seroreaktion gaben neue wertvolle Mittel, die Vererbungsfrage der Syphilis zu erforschen und die alten Anschauungen kritisch zu prüfen. Einen wesentlichen Angriffspunkt bot insbesondere die nach den bisherigen Theorien nicht in befriedigender Weise zu erklärende Tatsache der Immunität der Mutter im Sinne des COLLESSchen Gesetzes. Durch zahlreiche Untersuchungen wurde erwiesen, daß Mütter hereditär-luetischer Foeten und Säuglinge in 90–100% die WASSERMANNsche Reaktion zeigen (MULZER, BAUER, RIETSCHEL, STROSCHER). Die Mehrzahl der Forscher (BRUCK, NEISSER, WOLFF u. a.) deutet diese Tatsache dahin, daß diese Mütter eben nicht gesund und immun, sondern latent syphilitisch sind, auch wenn sie keine klinischen Krankheitserscheinungen bieten. In der Tat ist es im allerhöchsten Grade wahrscheinlich, daß diese Mütter die Träger von aktiven Krankheitsstoffen sind, da die WASSERMANNsche Reaktion als ein Zeichen, daß sich aktive syphilitische Krankheitsvorgänge im Körper abspielen, anzusprechen ist. Es erhebt sich die weitere Frage, ob diese Infektion der Mutter primär vom Mann stammt oder durch *choc en retour* vom a patre syphilitischen Kinde. Die letztere Möglichkeit, die schon auf Grund klinischer Erscheinungen erwiesen schien, wurde experimentell durch UHLENHUTH und MULZER erwiesen.

Die Tatsache der positiven WASSERMANNschen Reaktion beim allergrößten Teil der Mütter syphilitischer Kinder deuten die meisten Forscher dahin, daß die Syphilis von der Mutter durch den Kreislauf auf den Foetus vererbt wird, nachdem die Mutter vom Manne angesteckt worden ist. Namentlich RIETSCHEL hat in der neuesten Zeit die Theorie der paternen Lues entschieden abgelehnt. Gegen die Theorie der paternen Lues und für die Übertragung der Spirochaeten, die im Blute der Mutter cirkulieren, auf den Foetus sprechen auch die Spirochaetenbefunde an Placenta und Nabelschnur (TRINCHESE). Demgegenüber tut MULZER ausführlich dar, daß das Sperma syphilitischer Männer infektiös sein kann unter Berufung auf klinische Tatsachen und Experimente von FINGER und LANDSTEINER.

Sehr viele syphilitisch infizierte Früchte sterben bekanntlich in utero ab und werden im macerierten Zustande geboren. Werden sie lebend geboren, so bieten sie bereits syphilitische Erscheinungen dar oder zeigen sie während der ersten Lebensmonate (congenitale Syphilis). In seltenen Fällen kommen sie scheinbar gesund zur Welt, erkranken aber in späteren Jahren an tertiär-syphilitischen Erscheinungen (Syphilis hereditaria tarda FOURNIER). Diese tertiären Erscheinungen können im Kindes- und noch im Jünglingsalter auftreten, ja selbst noch im Mannesalter. Eine feste Grenze nach oben gibt es nicht. FOURNIER besitzt keine unwiderleglichen Erfahrungen, daß Syphilis hereditaria tarda nach dem 30. Jahre noch auftreten könnte, doch haben einzelne Autoren noch Fälle in höherem Lebensalter beschrieben, die als hereditär-syphilitisch an-

gesprochen wurden (CHARCOT 30. Lebensjahr, LJUNGRÉN 33. Lebensjahr). Die Ansicht FOURNIERS, die auch RABL, HEUBNER und v. DÜHRING teilen, daß diesen Späterscheinungen frühe sekundäre Symptome nicht vorangegangen zu sein brauchen, ist nicht unbestritten. So gibt HOCHSINGER zu, daß zwar cutane Symptome in den ersten Lebensepochen fehlen können, wies aber an einer Reihe von Beobachtungen nach, daß bei Fehlen von Exanthemen frühzeitige syphilitische viscerele und Knochenerkrankungen bestanden, so daß mit dem Faktor zu rechnen ist, daß frühe Erscheinungen an den inneren Organen übersehen oder symptomlos vorausgegangen sein können. Auf Grund unserer heutigen Anschauungen können wir sagen, daß es sich auch bei den Fällen von Syphilis hereditaria tarda um eine congenitale Syphilis handelt. Es gibt keine Vererbung, sondern nur eine congenitale Übertragung der Syphilis (ZIELER).

Bei der congenitalen Syphilis nimmt das Nervensystem nach HEUBNER erst den 7. Rang unter den Erkrankungen der Organsysteme ein. JULIER fand bei 206 Schwangerschaften aus syphilitischen Ehen bei der Hälfte der lebensfähigen Kinder Symptome von Gehirnentzündung und Krämpfe. RUMPF berechnet 13% Nervensyphilis bei hereditär-luetischen Kindern. Wenn man die tardiven Formen hinzunimmt, wächst die Proportion, in der das Nervensystem betroffen wird (INGELRANS).

Wenn wir uns speziell zu den Beziehungen der hereditären Syphilis zu Erkrankungen des Gehirns wenden, so citieren wir nach BRESLER, daß noch die Schriften der ersten Hälfte des vorigen Jahrhunderts über Syphilis der Neugeborenen oder hereditäre Syphilis Symptome von seiten des Nervensystems mit keinem Worte erwähnen.

Vor etwa 30 Jahren begann die Syphilis des Nervensystems mehr Aufmerksamkeit zu erregen. Die ersten wichtigen Publikationen sind kasuistischer Art. Die ältesten guten Beschreibungen, zum Teil mit Autopsie, verdanken wir HUGHLINGS JACKSON. Von weiteren Arbeiten erwähne ich die von BARLOW (1877), HENOC (1878), DOWSE (1878), CHIARI (1881), DEMME (1882), KORTS (1883) und MONEY (1884). In diesen Fällen handelte es sich um Kinder von 15 Monaten bis zu 3 Jahren, die unter schweren Hirnerscheinungen zugrunde gegangen waren. JACKSONSche Anfälle, allgemeine Konvulsionen, Hemiplegie, Diplegie, Aphasie und Hirnnervenlähmungen spielen unter den Symptomen die Hauptrolle. Der Intelligenzzustand wird meist nebenbei erwähnt. Bei einigen Fällen ist eine fortschreitende Verblödung angegeben, während bei anderen bemerkt wird, daß eine auffallende Intelligenzstörung nicht bestand. Die anatomischen Befunde boten Gummata, Meningitis syphilitica und Arteritis syphilitica dar, Veränderungen, die denen der erworbenen Syphilis entsprechen. Daß alle diese Formen syphilitischer Hirnerkrankung bei der hereditären Syphilis ebenso wie bei der erworbenen vorkommen, ist im anatomischen Teil ausgeführt, ebenso aber, daß die

Hirnsyphilis im frühen Lebensalter durch besondere Eigentümlichkeiten und zwar eigenartige sekundäre Veränderungen und Entwicklungsstörungen gekennzeichnet ist.

Den Einfluß der hereditären Syphilis speziell auf die psychischen Funktionen erörterte BURY, der 1883 sechs Fälle von „Idiotie oder Demenz“ auf Grund hereditärer Syphilis beschrieb. Auch die BURYschen Fälle betreffen syphilitische Gehirnerkrankungen, davon zwei mit Obduktionsbefund, bei Kindern von 8—11 Jahren, die meist sich bis zu einer gewissen Lebensperiode gut entwickelt hatten. Die Bezeichnung Idiotie ist daher, wie schon BRESLER ausgeführt hat, für solche Fälle wenig geeignet. Die Beziehungen der hereditären Syphilis zur Idiotie wurden in den folgenden Jahren wiederholt behandelt, so von FLETCHER BEACH, SAVAGE, LANGDON DOWN und HUTCHINSON, die die Syphilis für ein seltenes Ursachenmoment der Idiotie hielten. Bei den Kindern, die am Leben bleiben, offenbart sich nach FLETCHER BEACH die hereditäre Syphilis öfters erst im Pubertätsalter als Hebephrenie bzw. Dementia praecox. BROWN fand bei $1\frac{1}{2}\%$ der Idioten congenitale Syphilis, DOWN bei 2%. SHUTLEWORTH fand unter 1000 Idioten nur vier hereditär-syphilitische und hebt hervor, daß die hereditäre Syphilis nicht selten erst zur Zeit der zweiten Dentition mit Herdveränderungen zu Schwachsinn führe, der nicht als Idiotie bezeichnet werden könne.

Im Gegensatz zu diesen Autoren betrachtete DERVILLE die hereditäre Syphilis als häufige Ursache der Idiotie und der Imbecillität. Auch KOWALEWSKY meinte, daß dieser Zusammenhang weit häufiger sei, als allgemein angenommen werde. Die hereditäre Syphilis rufe wohl selten Kachexie und Dyskrasie, häufiger aber organische und funktionelle Erkrankungen des Gehirns hervor, welche Stillstand der intellektuellen Entwicklung und nachfolgende Idiotie und Imbecillität zur Folge haben.

Die Ursache der verhältnismäßigen Seltenheit von angeborenem oder in frühester Jugend erworbenem Blödsinn infolge von hereditärer Syphilis kann bereits aus den Arbeiten dieser Autoren erkannt werden, sie ist seitdem oft in übereinstimmender Weise begründet worden, so von FOURNIER, RUMPF, JOLLY und KOWALEWSKY: Die Mehrzahl der hereditär-syphilitischen Kinder stirbt in utero ab oder geht in der ersten Lebenszeit unter Gehirnerscheinungen zugrunde.

Die Arbeiten der älteren Autoren hatten den Idiotiebegriff bei Hereditär-syphilitischen nicht in wünschenswerter Weise bezüglich der Pathogenese geklärt. Es blieb die Frage, in welcher Weise Formen geistiger Entwicklungshemmung bei Kindern, die von syphilitischen Eltern stammen, ohne daß Anzeichen einer größeren Hirnerkrankung vorliegen, mit der Syphilis in Beziehung zu bringen sind. Die erste größere zusammenfassende Arbeit, die die hereditäre Syphilis des Nervensystems behandelt, die FOURNIERS, hat nun in grundlegender Weise das

Verständnis der krankhaften Geisteszustände bei hereditärer Syphilis gefördert.

FOURNIER zeigt, daß die hereditäre Syphilis unabhängig von den spezifischen Erscheinungen, welche sie hervorruft, durch gewisse Eigentümlichkeiten sich verraten kann. In erster Linie gehören hierzu angeborene Widerstandsunfähigkeit, Verspätung, Unvollständigkeit und Stillstand der geistigen Entwicklung (zusammengefaßt als Infantilis-mus). Die Syphilis übt auf den Organismus einen allgemeinen Einfluß aus, so daß sie vielerlei Störungen erzeugt, die nichts Spezifisches haben. Auf diese Weise bringt die Syphilis verschiedene konstitutionelle Zustände hervor, wie Anaemie, Asthenie, Neurosen, Neurasthenie. Als andere derartige Störungen führt FOURNIER an: Schädel-difformitäten, besonders Hydrocephalus, Difformitäten am übrigen Skelett, Rhachitis, die bekannte HUTCHINSONSche Trias u. a. Den Stillstand in der geistigen Entwicklung betrachtet FOURNIER als seltenere Folge der erbten Syphilis. Einesteils kommt dieser durch spezifische Erkrankungen zustande, andererseits durch einfache Störungen der Ernährung, die die Gehirnentwicklung beeinträchtigen. Als letzte Ursache dieser Schwächung des Organismus vermutet er eine Keimschädigung.

FOURNIER beschreibt dann verschiedene graduell abgestufte Typen der Störungen der geistigen Entwicklung, bei deren schwereren er mit Bury spezifische otitische Prozesse, chronische Meningitis oder Erkrankung der Hirnarterien mit Obliteration als Grundlage voraussetzt.

Jede hereditäre Lues, welche nach dem 2. oder 3. Lebensjahr zustandekommt, bezeichnet FOURNIER als tardive. Die Gehirnveränderungen bei Syphilis hereditaria tarda werden nach älteren Autoren beschrieben. FOURNIER läßt es zweifelhaft, ob es überhaupt zu einer Ausheilung kommen könne. Das Schicksal der Überlebenden seien Lähmungserscheinungen im späteren Alter, vor allem aber Intelligenzstörungen. Bei letzteren unterscheidet FOURNIER, wie eben erwähnt, verschiedene Grade: einfältige, geistesarme, beschränkte Kinder und tieferstehende, dem Idiotismus gleichkommende Typen, die jeder Intelligenz bar sind. Bei den letzteren finden sich häufig auch schwere ethische Defekte, Zornausbrüche, Wutanfälle. Häufig ist auch bei diesen Sehschwäche, Taubheit, körperliche Ungeschicklichkeit, Schwäche der Extremitäten, Störung des Gleichgewichtes. Die Seltenheit dieser schweren Fälle (FOURNIER kennt nur fünf, die sämtlich in ganz jugendlichem Alter an syphilitischen Prozessen an der Haut und den Schleimhäuten litten) erklärt sich eben daraus, daß die Veränderungen, die eine solche schwere Störung der geistigen Fähigkeiten hervorbringen können, meist tödlich sind. FOURNIER nimmt an, daß eine große Anzahl von Gehirnerkrankungen der Kindheit und Jugendzeit, die in unbestimmter Weise gewöhnlichen Hirnhautentzündungen zugeschrieben wurden, nichts anderes sind als die mehr oder weniger späten Zeichen der hereditären

Syphilis. Er beruft sich zum Beweise auf die zeitgenössischen Arbeiten. Hinsichtlich der klinischen Symptome der cerebralen tardiven hereditären Syphilis prägt er die Leitsätze: 1. Die cerebrale hereditäre Syphilis bringt Zug um Zug die meisten jener Erscheinungen hervor, welche die cerebrale Syphilis der Erwachsenen infolge acquirierter Lues erzeugt, mit Ausnahme gewisser Modalitäten (Vesanie, allgemeine Pseudoparalyse), welche nur jenseits eines bestimmten Alters vorkommen, da ihre Entwicklung Bedingungen voraussetzt, die beim Kind nicht vorhanden sind. 2. Ebenso wie die Gehirnsyphilis der Erwachsenen schreitet die cerebrale hereditäre Syphilis in vielfältigen und veränderlichen Anfangsformen vor, um in einem mehr einheitlichen Symptomenbild (Motilitätsstörungen unter der Form der Paralyse und Störungen des Intellekts unter den Formen der Schwächung, der Depression und Zerstörung der psychischen Fähigkeiten) zu enden.

Unter den Initialformen unterscheidet er: a) eine mit epileptischen Symptomen, auftretend unter dem ganz gewöhnlichen einfachen Bild der Epilepsie ohne begleitende Störungen und unter dem Bild der associierten Epilepsie (d. h. Epilepsie kombiniert mit anderen cerebralen Symptomen), b) eine noch häufigere mit cephalalgischen Symptomen, c) die mentale Form, die in der Mehrzahl der Fälle mit anderen Gehirnsymptomen zu gleicher Zeit besteht, manchmal aber allein für eine gewisse Zeit die Scene beherrscht. Sie besteht aus Intelligenzstörungen und moralischen Störungen, welche meist zusammen vorkommen. In der Schilderung dieser Geisteszustände zeigt sich FOURNIER wieder als Meister klinischer Darstellung. Meist treten andere cerebrale Symptome in den mit Demenz beginnenden Fällen schnell hinzu: Kopfschmerz, kongestive Störungen, epileptische Anfälle, Augenmuskellähmungen, Hemiplegie ist selten bei Kindern in der ersten Periode des Leidens, fast immer kommt sie erst im späteren Verlaufe vor (dem wurde später von SAVY widersprochen). In den vorgeschrittenen Stadien der hereditären Hirnsyphilis ist die Intelligenz immer geschädigt. Die Dauer der hereditären tardiven Hirnsyphilis ist sehr verschieden nach Sitz und Ausdehnung der Erkrankung, Art der Läsionen, nach Alter, Widerstandsfähigkeit und dem Einfluß der spezifischen Therapie.

RUMPF gesteht in seiner Monographie, daß das damalige Material über hereditäre Nervensyphilis noch gering sei. Er führt aus, daß man es sich wohl vorstellen könne, daß der Infektionsstoff jahrelang im Körper der Nachkommenschaft wie im Körper des Trägers bei der acquirierten Syphilis ruhen könne, um dann schwere und ähnliche Erscheinungen hervorzurufen wie bei acquirierter Syphilis. Der wesentliche Unterschied sei nur der, daß die Erkrankung Organe beträfe, welche die Höhe ihrer Entwicklung noch nicht erreicht hätten, und dadurch Entwicklungshemmungen gesetzt würden, welche eine Komplikation der vorhandenen Störungen darstellen. Von den abgestorbenen oder symptomlos an

Schwäche zugrunde gegangenen Kindern abgesehen, finde sich bei einer Anzahl ein schweres Hirnleiden. In der Regel seien Konvulsionen vorhanden, hie und da verbunden mit Lähmungen, Entwicklungshemmungen, Vergrößerungen des Kopfes oder abnorm kleinem Kopf. Die Erscheinungen führten meist zum Tode. In bezug auf die tardive hereditäre Syphilis beschränkt sich RUMPF auf die Wiedergabe von FOURNIERS Ausführungen.

Von weiteren wertvollen kasuistischen Mitteilungen über Syphilis des Centralnervensystems der Kinder nenne ich die von CNORF, der 12 Beobachtungen aus der Literatur im Anschluß an seine Fälle zusammenstellt, SIEMERLING, BÖTTIGER und BUCHHOLZ. In SIEMERLINGS Falle begann die Erkrankung im 4. Lebensjahre mit einer Hemiplegie und Aphasie und endete unter wechselnden schweren Gehirnerscheinungen im 12. Lebensjahr. Bemerkenswert ist, daß die Intelligenz nicht abnahm. Dasselbe ist in dem Falle BÖTTIGERS vermerkt, einem Falle, der auch sonst mit dem SIEMERLINGS manche Berührungspunkte bietet. Beide Fälle zeigen den gleichen wechselvollen und sprunghaften, durch Exacerbationen und Remissionen gekennzeichneten Verlauf wie die Syphilis der Erwachsenen. In HADDENS und BULLENS Fällen bestand dagegen tiefe Verblödung. Nichtbeteiligung der Psyche bei hereditärer Hirnsyphilis wie in den eben genannten Fällen ist überhaupt eine Ausnahme. Die hervorstechendste psychische Erscheinung ist in allen Fällen die Hemmung der geistigen Entwicklung, die Verminderung der geistigen Fähigkeiten bis zu einem mehr oder minder hohen Grade von Schwachsinn.

Von eigentlich psychotischen Erscheinungen bei hereditärer Hirnsyphilis wird in der Literatur kaum etwas berichtet, womit FOURNIERS Angaben, daß aktive psychotische Symptome bei Hirnsyphilis der Kinder selten sind, bestätigt werden. Daß derartige Erscheinungen in einem Alter, in dem die geistige Entwicklung zum Abschluß gekommen ist, genau wie bei der Hirnsyphilis der Erwachsenen vorkommen, zeigt der Fall von BUCHHOLZ. Dieser betraf ein 22jähriges Individuum, bei dem Mißtrauen, Beeinträchtigungsideen und Hallucinationen bestanden mit vorübergehenden deliranten Verwirrheitszuständen.

Die Fälle KALISCHERS betrafen cerebrospinale syphilitische Erkrankungen, bei denen die spinalen Erscheinungen eine Tabes vortäuschten, während sich ein geistiger Schwächezustand entwickelte ohne weitere cerebrale Symptome als im einen Falle Sehnervenatrophie, im anderen Lichtstarre der Pupillen.

In den HOFFMANNschen Fällen von cerebrospinaler Syphilis bestand symptomatologisch das Bild der spastischen Spinalparalyse mit reflektorischer Pupillenstarre und Imbecillität.

Bei der Unvollkommenheit der pathologisch-anatomischen Forschungsmethoden und der noch wenig vorgeschrittenen klinischen

Diagnostik ist es nicht zu verwundern, daß die progressive Paralyse des Kindes- und Jugendalters in älteren Arbeiten als spezifische hereditäre Syphilis des Gehirns gedeutet wurde. Als ein Beispiel führe ich von bekannten Fällen den oft als Hirnsyphilis citierten Fall MENDELS an, der nach Dezennien von dem Autor selbst als Paralyse gedeutet wurde. Allmählich brach sich die Erkenntnis Bahn, daß es auch eine infantile und juvenile Paralyse gibt, und mit dieser Erkenntnis mehrte sich die Zahl der klinisch und anatomisch sichergestellten Beobachtungen. In Frankreich hatte hauptsächlich RÉGIS, der im Jahre 1866 die ersten Fälle bei einem 14jährigen Mädchen und einem 17jährigen Jüngling beschrieb, in einer Reihe von Arbeiten sich um die Erforschung der juvenilen Paralyse verdient gemacht. In Deutschland lieferten GUDDEN (1894) und ALZHEIMER (1896) zusammenfassende Arbeiten. GUDDEN stellte 20, ALZHEIMER 41 Fälle, davon drei eigene zusammen, die vom 9. bis zum 21. Lebensjahre sich entwickelten. Die Entstehung knüpft besonders gern an das Pubertätsalter an, wie ALZHEIMER und verschiedene andere Autoren bemerken. Die in der weitaus überwiegenden Zahl der Beobachtungen nachweisbare Syphilis der Eltern (ALZHEIMER 70%) wird allgemein hervorgehoben. Oft wurden Geistes- und Nervenkrankheiten bei den Eltern festgestellt. Die Autoren stimmen darin überein, daß klinisch die kindliche und juvenile Paralyse durch das Vorwiegen von einfacher Demenz gegenüber der Paralyse der Erwachsenen gekennzeichnet ist (RÉGIS, THIRY, ALZHEIMER, GUDDEN, HIRSCHL, GIANNELLI u. a.). Nur in Ausnahmefällen sind Größenideen und Halluzinationen verzeichnet (HIRSCHL, BABONNEIX, GIANNELLI). THIRY und ALZHEIMER fanden die somatischen Symptome besonders ausgeprägt. Im allgemeinen kommen der progressiven Paralyse der Jugendjahre keine klinischen Besonderheiten zu, die sie von der Paralyse der Erwachsenen trennen ließen (JUSCHTSCHENKO, ALZHEIMER). ALZHEIMER und HIRSCHL machen darauf aufmerksam, daß unter den jugendlichen Paralytikern sich eine beträchtliche Anzahl findet, die schon von Jugend auf debil erschienen (HIRSCHL 45%), eine Angabe, die sich auch in späteren Veröffentlichungen wiederholt bestätigt findet. Auf die weiteren zahlreichen Publikationen über juvenile Paralyse im einzelnen einzugehen, liegt nicht im Rahmen dieses Referats. Nur noch einige besonders bemerkenswerte Beobachtungen seien citiert. Die jüngsten Lebensalter weisen die Fälle von ZAPPERT (ein 5jähriges Kind) und WOLTER (ein 6jähriges Kind) auf, während MÜLLER eine Paralyse, die bei einer Virgo intacta im 43. Lebensjahre begonnen hatte, auf hereditäre Lues zurückführt.

Manche Fälle der Literatur zeigen in gleicher Weise wie bei Erwachsenen erhebliche Schwierigkeiten der Unterscheidung von Pseudoparalysis syphilitica. Besonders lehrreich sind die beiden Fälle von MEYER und KAPLAN, deren einer anatomisch sich als Hirnsyphilis erwies, während bei dem anderen anatomisch sich eine Paralyse kombiniert mit kleinen

meningealen Gummata und mit Endarteriitis syphilitica ergab. JOLLY meinte geradezu, daß die juvenile progressive Paralyse meist Pseudoparalyse im Sinne von FOURNIER sei. Über Kombinationen von Dementia paralytica mit Hirnlues berichten auch RAYMOND, v. RAD und HULST.

Einen der klinisch interessantesten Fälle, in dem ein buntes symptomatisches Bild in den ersten Jahren bestand, ehe die Paralyse manifest wurde, beschrieb EISATH.

Diagnostisch nicht ganz klar liegen die bekannten, S. 77 schon erwähnten drei Fälle HOMÉNS, die Geschwister betrafen, die im 12. bzw. 20. Lebensalter erkrankten. Die Krankheitserscheinungen waren in gleicher Weise allmählicher psychischer Niedergang bis zu tiefer Demenz, schwerfällige Sprache, träge Pupillenreaktion, unsicherer wankender Gang, schließlich Kontrakturen und allgemeine Herabsetzung der Sensibilität. Die Dauer der Krankheit betrug $3\frac{1}{2}$ —7 Jahre. Der Autor bezieht die Krankheitserscheinungen auf hereditäre Syphilis. Der anatomische Befund ist nicht eindeutig. Später fügte HOMÉN noch zwei gleichartige Fälle hinzu. Es ist mir sehr wahrscheinlich, daß auch der von ANTON mitgeteilte Fall, in dem vom 7. Lebensjahre ab choreiforme Erscheinungen und eine eigenartige Demenz bestanden und dessen Obduktionsbefund an die HOMÉNSchen Fälle erinnert, auf hereditäre Gehirnsyphilis zu beziehen ist.

Auf die Schwierigkeiten der Unterscheidung der juvenilen Paralyse von Dementia praecox machten RÉGIS, EISATH, TOULOUSE und MARCHAND aufmerksam.

In Weiterbildung und präziserer Fassung seiner oben skizzierten Anschauungen hatte FOURNIER (1894) die psychischen Entwicklungshemmungen bei hereditär-syphilitischen Kindern, die nicht auf spezifische Veränderungen am Centralnervensystem zurückzuführen sind, den parasymphilitischen Affektionen zugeordnet, d. h. denjenigen Affektionen, die nur dem Ursprung, aber nicht der Natur nach syphilitisch sind. FOURNIER ordnet diese angeborenen syphilitischen Schwachzustände in eine Gruppe ein mit anderen parasymphilitischen Zuständen von verminderter vitaler Widerstandskraft, gehemmter Entwicklung, organischen Schwachzuständen und Krankheitsdispositionen, mit fötaler Kachexie, allgemeinen und partiellen Dystrophien, Infantilisimus, angeborenen Mißbildungen, Hydrocephalie, „paralytischer“ Meningitis, LITTLEScher Krankheit, Neurasthenie, Hysterie, einfacher Epilepsie, Tabes und Paralyse. Ihm schließt sich HOCHSINGER eng an. In etwas anderer Weise präzisiert KAHANE (1896) seinen Standpunkt dahin, daß die Syphilis hereditaria nicht nur ausgesprochene Erkrankungen des Centralnervensystems im anatomischen Sinne und schwere allgemeine Ernährungsstörungen (Mißbildungen, Hydrocephalie, Sklerose) hervorruft, sondern auch gewisse leichtere allgemeine Entwicklungs- und

Ernährungsstörungen bedingen könne, die sich in Prädisposition für gewisse Nervenkrankheiten äußern, wie Epilepsie, Chorea, infantile Hysterie und Neurasthenie. Ähnlich äußert sich JOLLY dahin, daß bei hereditär-syphilitischen Kindern häufig allgemeine Nervosität, schwere Neurosen und Hysterie vorkämen, betont aber, daß neben den Zeichen der Hysterie auch bedenkliche Erscheinungen, die eine organische Erkrankung des Centralnervensystems anzeigen, wie Pupillenstarre, oft zu finden seien. Aus diesen Neurosen können nach JOLLY im späteren Leben Geistesstörungen der verschiedensten Art hervorgehen. Auch KOWALEWSKY hatte eine hereditär-syphilitische Neurasthenie beschrieben. Als eine der wichtigsten parasyphilitischen Erkrankungen des Kindesalters sieht HEUBNER die eklamptischen Konvulsionen an, die häufig zum Tode führen, ohne daß im Gehirn eine greifbare Ursache zu finden ist. HEUBNER glaubt, die paralytische Degeneration der Nachkommenschaft von Syphilitikern auf eine Toxinwirkung von seiten der infizierten Mutter zurückführen zu sollen.

Den Zusammenhang zwischen hereditärer Syphilis und Epilepsie haben KOWALEWSKY (1894) und BINSWANGER (1899), dieser in seiner Monographie, ausführlich behandelt. Bereits GOWERS hatte anerkannt, daß bei hereditärer Syphilis außer der häufigsten Form der Epilepsie, die Symptom einer organischen Hirnerkrankung ist und durchweg mit anderen Symptomen verknüpft ist, eine Form der Epilepsie, wenn auch sehr selten, vorkomme, die sich von der idiopathischen Epilepsie in nichts unterscheide. KOWALEWSKY führt die letztere Form auf die Wirkung des syphilitischen Giftes zurück, welches als chemische Substanz das Centralnervensystem schädige. BINSWANGER erklärt, ohne KOWALEWSKYS chemische Hypothese zu acceptieren, diese Form aus der eminent keimschädigenden Wirkung der Syphilis (im Gegensatz zu der Keiminfektion, die zu spezifischen Prozessen führt). Die Syphilis sei ein prädisponierendes Element von weittragender Bedeutung für die Entwicklung der verschiedenartigsten Neurosen. Auf Grund eigener Beobachtungen tritt BINSWANGER mit Entschiedenheit für diese Form der hereditärenluetischen Epilepsie ein, die viel zu wenig in der Literatur berücksichtigt sei. Im Zusammenhange damit kommt er auf Fälle von Idiotie und Imbecillität zu sprechen, die er ebenfalls auf Keimschädigung durch hereditäre Syphilis zurückführt. Er gibt eine Statistik, nach welcher unter 74 schwachsinnigen und epileptischen Kindern sich 7mal sichere und in neun Fällen wahrscheinliche Lues des Vaters ergab. Auch BRATZ und LÜTH (1900) beschäftigten sich mit dem Thema „hereditäre Lues und Epilepsie“. Sie fanden unter 400 genuinen Epileptikern 5mal hereditäre Syphilis, also eine recht geringe Zahl, die im Gegensatz zu der Angabe FREUDS steht, daß genuine Epilepsie bei hereditärer Syphilis recht häufig sei. BRATZ und LÜTH kommen zu dem Schlusse, daß die Syphilis durch spezifische anatomische Läsionen

nur selten Krankheitsbilder im Sinne der genuinen Epilepsie hervorrufe, meist weiche, wenn bei hereditär-syphilitischen Prozessen im Gehirn bei einem Kinde das Leben erhalten bleibe, das Krankheitsbild sehr von dem der idiopathischen Epilepsie ab. Häufiger dagegen führe die Syphilis wie andere Dykrasien ohne spezifische Gehirnprozesse durch Keimeschädigungen, durch parasyphilitische Störungen der Gehirnentwicklung zur reinen idiopathischen Epilepsie. Neuerdings ist das Thema hereditäre Lues und Epilepsie von H. Vogt (1908) sehr eingehend referierend behandelt worden.

Während die früheren Arbeiten über die hereditäre Syphilis des Nervensystems fast nur kasuistischer Art waren, ist das Thema in neuerer Zeit einige Male monographisch bearbeitet worden. Die Arbeit von **BRESLER** (1904) ist besonders ausgezeichnet durch Reichhaltigkeit und Ausführlichkeit. **BRESLER** teilt im wesentlichen nach klinischen Gesichtspunkten die betreffenden Krankheitsbilder ein. Seine Darstellung wählt die referierende Form, nur hier und da gibt er eine eigene Kritik, so z. B. bezüglich des Begriffs syphilitische Idiotie. Er will diesen Begriff nur angewandt wissen auf diejenige Geistesschwäche der Kinder, die nicht direkt durch Infektion oder Intoxikation des wachsenden Gehirns verursacht wird, sondern durch allgemeine Schwäche des Nervensystems, durch metasymphilitische konstitutionelle Erkrankung, Fälle, die sich von den tiefsten Graden der „Geistesschwäche“ bis zur „Nervenschwäche“ hin erstrecken.

OFFENHEIM führt in seiner Monographie aus, daß die Analogie der hereditären mit der erworbenen Lues in der Symptomatologie deutlich zutage trete. Man begegne ganz denselben Erscheinungen und Erscheinungsformen wie bei der Hirnsyphilis der Erwachsenen. Ein Umstand verleihe den Hirnkrankheiten der erbten Syphilis allerdings ein besonderes Gepräge, die Entwicklungshemmung des Gehirns. Die Demenz bilde eine der häufigsten Folgezustände der Lues congenita. Die Krankheitsbilder führt er auf dieselben pathologisch-anatomischen Formen zurück wie bei der Syphilis des Erwachsenen, was schon **RUMPF** und **KAHANE** früher hervorgehoben hatten, macht aber darauf aufmerksam, daß besonders oft der pathologisch-anatomische Prozeß ein komplizierter sei, indem mehrere von diesen Veränderungen oder alle nebeneinander bestünden. Demzufolge sei die Symptomatologie in einem großen Teil der Fälle eine vielgestaltige und bunt gewirkte. In der Darstellung **OFFENHEIMS** steht das neurologische Interesse im Vordergrund.

In **NONNES** bekannter Monographie finden wir im Kapitel Heredesyphilis ein überaus reichhaltiges und übersichtlich geordnetes Literaturmaterial mit eigenen Beobachtungen kritisch verarbeitet. In bezug auf die Multiplizität der Veränderungen stimmt **NONNE** mit **OFFENHEIM** überein. Im klinischen Teil führt er in Übereinstimmung mit früher

genannten Autoren aus, daß die allgemeinen Schwächezustände, die häufig eine Folge der elterlichen Syphilis sind, sich nicht selten vorwiegend am Nervensystem zeigen, besonders in Form einer reizbaren Schwäche desselben. Er behandelt dann den Hydrocephalus, die Zustände von Herabminderung der Intelligenz, die häufig mit Epilepsie verknüpft sind, die Epilepsie in ihrer symptomatischen Form als Ausdruck organischer Erkrankung des Gehirns und in der genuinen Form. Auch Lähmungen einzelner basalen Hirnnerven können das Krankheitsbild ausmachen. Pupillenstarre, reflektorische und totale, kann das einzige somatische Zeichen seitens des Nervensystems bei Heredosophilis sein (auch von OPPENHEIM und FINKELNBURG festgestellt). Neuritis optica und Atrophia n. optici sowie Taubheit sind nicht selten. Sodann schildert NONNE die komplizierten cerebrospinalen Symptome. Endlich beschreibt er die metasyphilitischen Erkrankungen bei Lues hereditaria: Tabes dorsalis, Dementia paralytica, spastische Spinalparalyse mit und ohne cerebrale Symptome und andere Nervenerkrankungen, deren Zusammenhang mit Erbsyphilis in einigen Fällen erwiesen zu sein scheint, disseminierte Sklerose und FRIEDREICHsche Ataxie. Den Schluß bildet eine Zusammenstellung von Fällen hereditärer Syphilis des Nervensystems in der dritten Generation, Fälle, die schon BRESLER in seinem Sammelreferat ausführlich wiedergegeben hatte.

Die zusammenfassende Arbeit von INGELRANS steht im wesentlichen auf dem Boden von FOURNIER. INGELRANS unterscheidet einen dystrophischen Einfluß (Entwicklungsstörungen), einen spezifischen (eigentliche syphilitische Läsionen) und einen prädisponierenden Einfluß (Parasyphilis), hebt aber hervor, daß diese Trennung nicht vollkommen durchführbar sei. Auch seine Arbeit ist sehr lesenswert wegen der Fülle des Materials und ihrer Gründlichkeit. Auch die auf die Gehirnsyphilis der Kinder sich beschränkende Arbeit von FAIRBANKS (1907), der 100 Fälle der Literatur citiert und auf Grund derselben eine vorzügliche zusammenfassende Schilderung entwirft, ist wertvoll. Charakteristisch ist nach FAIRBANKS die Vielgestaltigkeit der Symptome, der meist subakute Beginn des Leidens, das schnelle unvermutete Zurückgehen und die Wiederkehr derselben oder Auftreten neuer Symptome, während ein Erfolg der spezifischen Therapie nicht immer zu konstatieren ist. Es ist ein multiformer Symptomenkomplex, aber zeitweise stehen einige Erscheinungen im Vordergrund. So können motorische Symptome dominieren, epileptiforme Anfälle, Augenmuskellähmungen usw. oder sensorische (Neuralgien usw.); in anderen Fällen eröffnen oder schließen psychische Züge, Reizbarkeit, Apathie, Depression, Verschlechterung des Gedächtnisses, Verminderung der geistigen Kapazität, Demenz, sehr selten „Manie“ die Scene. Veränderungen im Verhalten und im Intellekt sind die gewöhnlichsten initialen Manifestationen. Die geistige

Veränderung kann in einer Hemmung des normalen geistigen Fortschritts bestehen, oder sie kann unendliche Varietäten der psychischen Phänomene in sich schließen, Depression und Erregung, bizarre Ideen und Hallucinationen, Apathie und Interesselosigkeit. Gewöhnlich treten, ehe diese psychischen Veränderungen völlig ausgeprägt sind, andere bestimmtere Störungen in den Vordergrund, wie Schwindel, Sprachverlust, Sehstörungen oder Ohnmachten. Etwas weniger häufig sind kurze Perioden von geistiger Verwirrung und plötzlichem Gedächtnisverlust. Früher oder später kommen noch positivere Symptome, Ungleichheit und Starre der Pupillen, Facialislähmungen, hemiplegische Attacken und epileptiforme Konvulsionen hinzu.

In HEUBNERS Lehrbuch der Kinderheilkunde (1906) finden wir in gedrängter Kürze die Erscheinungen der Hirnsyphilis der Kinder zusammengestellt.

Von wertvollen Einzelfällen des letzten Dezenniums sind die HEUBNERS (1902) (Endarteriitis mit cerebraler Lähmung) und RICHONS (1903) zu erwähnen. Der letzte Fall gleicht den Fällen von SIEMERLING und BÖTTIGER.

Die Beziehungen der Erbsyphilis zum Hydrocephalus, die wir bei FOURNIER, RUMPF, KAHANE, HEUBNER, OPPENHEIM und NONNE erörtert finden, waren schon lange bekannt. Bei BRESLER sind Beispiele aus der alten Literatur citiert, die beweisen, daß Hydrocephalus außer anderen Ursachen, die gewöhnlich angegeben werden, körperliche und psychische Schädigungen der Mutter, Alkoholismus oder Kachexie der Erzeuger auch die angeborene Syphilis als Ursache haben kann. Besondere klinische Symptome hat dieser syphilitische Hydrocephalus nicht. Er wird neben anderweitigenluetischen Veränderungen und ohne solche bei von syphilitischen Eltern stammenden Kindern gefunden.

SANDOZ (1887) hatte vier Fälle veröffentlicht, bei denen Lues sicher die Grundlage war. D'ASTROS hatte dem syphilitischen Hydrocephalus eine Studie gewidmet und ihn teils auf meningitische Prozesse, in anderen Fällen auf degenerative und dystrophische Veränderungen des Gehirns zurückgeführt. ELSNER fand unter 18 Fällen von Hydrocephalus drei mit gleichzeitig bestehender Syphilis, während in anderen Lues der Eltern sich nachweisen ließ. Auch er macht teils Gefäßerkrankungen, teils meningitische Prozesse, teils Entwicklungshemmungen des Gehirns (Parasyphilis — FOURNIER) dafür verantwortlich. Die sorgfältigste Arbeit, die auch das reichste Beobachtungsmaterial bringt, stammt von HOCHSINGER. Unter 362 Fällen von hereditärer Frühsyphilis fand HOCHSINGER 35 Fälle = 9% hydrocephalische. Der Hydrocephalus hatte teils im Foetalleben, teils nach der Geburt (bis zum 11. Monat) begonnen. Der Unterschied zwischen angeborenem und frühzeitig nach der Geburt erworbenem Hydrocephalus ist demnach nicht scharf durchzuführen. In manchen Fällen verlief der Hydrocephalus ganz ohne

funktionelle Störungen seitens des Centralnervensystems, in anderen waren Hirnsymptome (Unruhe, Erbrechen, Convulsionen, Steifigkeit und Contracturen des Nackens und der Extremitäten, Apathie, Idiotie) vorhanden. Unter den Ausgängen sind Heilungen, Besserungen, Tod und (dreimal) dauernde Idiotie erwähnt. Die antiluetische Therapie war teils von gutem, teils ohne jeden Erfolg. Pathogenetisch kommen entzündliche Reizungen des Schädelperiostes und der weichen Hirnhäute, periostale Hyperostose der Schädelknochen, diffuse syphilitische Erkrankungen der Meningeal- und Hirngefäße mit serösen Ergüssen in die Ventrikel in Betracht. Auch den Entwicklungsstörungen des Centralnervensystems, die von anderen Autoren als Ursache angeführt sind, legt HOCHSINGER diffuse Entzündungsprozesse zugrunde.

Auch zu der cerebralen Kinderlähmung scheint gelegentlich die hereditäre Syphilis in ursächlichen Beziehungen zu stehen. ALTHAUS (1874) glaubte diesen Krankheitszustand stets auf angeborene Syphilis zurückführen zu sollen, eine Ansicht, die aber nirgends Zustimmung gefunden hat. ERLÉNMEYER beschrieb (1891) drei mit JACKSONSEHER Epilepsie verknüpfte Fälle, in denen Lues des Vaters vorlag, und bei denen der Autor eine luetische Meningitis annahm. Auch seiner Auffassung, daß wenigstens die Majorität der Fälle von cerebraler Kinderlähmung auf Syphilis zurückzuführen ist, wurde entschieden widersprochen, so von SACHS. KÖNIG hat die Frage ebenfalls nach der klinischen Seite hin geprüft. Während er in einer älteren Arbeit zu dem Schlusse gekommen war, daß nur drei sichere ätiologische Momente für cerebrale Kinderlähmung bekannt seien, nämlich die allbekannten, schwere Geburt, Kopftraumata und akute Infektionskrankheiten, schränkte er später (1900) diese Angabe ein und teilte drei Fälle mit, darunter zwei mit Pupillenstarre, in denen jedenfalls hereditäre Lues vorlag. Unter 260 Fällen von Idiotie fand er in 11 Fällen (4,2%) Lues sicher bzw. höchstwahrscheinlich als Ursache der Idiotie. Er sprach damals seine Überzeugung dahin aus, daß eine ununterbrochene Kette von Fällen von der cerebralen Kinderlähmung mit normalem geistigem Verhalten zu Fällen einfacher Idiotie führe. Diese Auffassung wird auch von FREUD vertreten, der sich dahin äußerte, daß Fälle schwerster Lähmung mit wenig geschädigter Intelligenz vorkommen, andererseits volle Idiotie ohne alle Lähmungserscheinungen. Ebenso gebe es Fälle von ausgesprochener cerebraler Kinderlähmung mit Epilepsie und solche Fälle mit Epilepsie, in denen die Lähmung von vornherein nur angedeutet sei oder sich so zurückbilde, daß die Erkrankung als genuine Epilepsie imponiere. FREUD spricht geradezu von cerebraler Kinderlähmung ohne Lähmung. WACHSMUTH spricht sich ebenfalls dahin aus, daß eine zusammenhängende Kette von Zuständen von der cerebralen Lähmung ohne Epilepsie hinüberführe bis zur Epilepsie und Idiotie mit kaum angedeuteten Herderscheinungen und schließlich auch zu solchen Fällen,

die beispielsweise eine Epilepsie ohne klinische Herdsymptome im Leben darbieten. H. VOGT, der mit ihm übereinstimmt, weist darauf hin, daß statt cerebraler Lähmung richtiger gesagt würde „Herdsymptome“, denn auch aphasische und hemianopische Symptome gehörten in diese Reihe, und es gebe außer hemiplegischen auch monoplegische, diplegische, choreatische und choreatisch-athetotische Lähmungsformen.

Es sind bekanntlich keine einheitlichen anatomischen Vorgänge, die diesen verschiedenen Herd- und Allgemeinerscheinungen der Gruppe „cerebrale Kinderlähmung-Epilepsie-Idiotie“ zugrunde liegen, wie außer FREUD, BINSWANGER und OPPENHEIM neuerdings H. VOGT und WEYGANDT in ihren Referaten betont haben. Man findet Erweichungsherde, Cysten, narbige Schrumpfung und Indurationen, Porencephalie, meistens Ausgangszustände. Entzündliche Erkrankungen der Häute und Gefäße, besonders der letzteren, sind als die primären Veränderungen anzusehen. Bei Befallensein ganzer Hirnhälften kommt es zur Mikrogylie und zu dem zuerst von BOURNEVILLE beschriebenen Zustand der lobären atrophischen Sklerose. Je nach dem Sitz und der Ausbreitung dieser Veränderungen werden naturgemäß die klinischen Erscheinungen verschieden sein. Auf den anatomischen Prozeß können wir aus den Herderscheinungen nicht schließen. Syphilitische Hirnerkrankungen liegen diesen mannigfaltigen Symptomengruppierungen gelegentlich unzweifelhaft zugrunde. Ob es häufig der Fall ist, steht dahin. BOURNEVILLE fand unter 2872 Fällen von chronischer Encephalitis der Kindheit nur 24mal Syphilis als Ursache. FREUD hat die Fälle syphilitischer Ätiologie der Literatur, die die verschiedenen Typen der cerebralen Kinderlähmung aufwiesen und die zum Teil durch Sektionsbefunde gestützt sind, zusammengestellt und kommt zu dem Schluß, daß die Syphilis nicht zu den seltenen Faktoren der infantilen Cerebrallähmung gehört (Fälle von ABERCROMBIE, ASHBURY, MONEY, GANGHOFNER u. a.). Daß die hereditäre Syphilis des Gehirns durch vasculäre Prozesse sich der cerebralen Kinderlähmung symptomatologisch sehr annähern kann in Form von akuter cerebraler Kinderlähmung, hat auch HEUBNER ausgeführt¹⁾.

Die WASSERMANNsche Serodiagnostik wurde naturgemäß auch zur Diagnose der hereditären Lues des Centralnervensystems vielfach in Anwendung gebracht. Um so mehr erschien diese Anwendung angezeigt, als bei vielen der erwähnten Krankheitszustände, Schwachsinnformen, Epilepsie und cerebraler Kinderlähmung, dieluetische Genese im Einzelfalle keineswegs immer aus den klinischen Symptomen zu erschließen ist, vielmehr oft nur eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose darstellt. Zuerst

1) Eine ausführliche Darstellung aller dieser Fragen hat neuerdings ZIEHEN im Handb. d. Nervenkrankh. d. Kindesalters von BRUNS-CRAMER-ZIEHEN (Berlin, 1912) gegeben.

hat PLAUT in systematischer Weise serodiagnostische Untersuchungen in dieser Richtung angestellt. Er fand, daß die Reaktion die hereditäre Syphilis in gleicher Weise anzeigt wie die erworbene, daß sie sogar vielfach in sehr intensiver Weise zum Ausdruck gelangt. Aus seinem Material geht hervor, daß die juvenile Paralyse das gleiche Verhalten darbietet wie die Paralyse der Erwachsenen, also positive Reaktion der Spinalflüssigkeit und des Serums. In Fällen von cerebraler Kinderlähmung, die sich schon klinisch als Symptom einer Hirnsyphilis erwies, fand er positives Serum. Besonders wichtig ist, daß er auch bei einfachen Schwachsinnformen verschiedener Grade ohne klinische Zeichen einer Herderkrankung positives Serum fand. Die Frage, ob ein luetischer Hirnprozeß vorhanden war (also reine Forme mentale der Hirnsyphilis-FOURNIER) oder ob der Schwachsinn im Sinne einer Allgemeinerscheinung zu deuten war, war vom klinischen Standpunkt aus nicht immer sicher zu beantworten. Selbst einfach nervöse Kinder aus Luetikerfamilien reagierten positiv. Eine Auffassung des Schwachsinn als parasymphilitisch im Sinne FOURNIERS bei positivem Ausfall der WASSERMANNschen Reaktion lehnt PLAUT ab. LIPPMANN, der ein größeres Idiotenmaterial untersucht hat, fand in Uchtspringe bei 9%, in Dalldorf bei 13,2% die Reaktion im Serum positiv, wenn er klinische Hilfsmittel hinzunahm, sogar in 40% hereditäre Syphilis. Er geht aber offenbar in bezug auf die Annahme von Stigmata sehr weit. RAVIART, BRETON u. PETIT stellten unter 246 Fällen von angeborenem Schwachsinn 76 mit positiver Reaktion fest. Die Untersuchungen von KELLNER, CLEMENZ, BRÜCKNER und RAUTENBERG ergaben jedoch einen weit niedrigeren Prozentsatz: unter 216 verdächtigen Idiotiefällen nur 12 mit positivem WASSERMANN. Die Verschiedenheit der Resultate hängt vielleicht von der Verbreitung der Lues in einer Gegend, vielleicht auch von dem Alter der Untersuchten ab (HAYMANN in seinem kritischen Referat). CLEMENZ fand später unter 462 Schwachsinnigen unter 20 Jahren 17, unter 454 älteren dagegen nur 5 mit positiver Reaktion im Serum. EICHELBERG fand unter 150 Idioten in 20%, bei 43 Kindern, die geistig und körperlich gesund waren, aber von syphilitischen Eltern abstammten, die Reaktion in 15% positiv. Er nimmt daher nicht an, daß Syphilis beim Zustandekommen der Idiotie eine große Rolle spielt.

Daß Kinder syphilitischer Eltern weit öfter als syphilitisch infiziert anzusehen sind, als die klinischen Erscheinungen anzunehmen erlauben, geht aus LINSERS Statistik hervor, nach der etwa zwei Drittel der Kinder syphilitischer Eltern positive WASSERMANNsche Reaktion zeigten, obwohl kaum ein Drittel der Kinder Zeichen von hereditärer Syphilis darbot. Die auffallend hohe Zahl von Descendenten mit positiver Reaktion bei metasyphilitisch Erkrankten und syphilitisch Gewesenen, die von SARBO und KISS fanden, steht mit diesem Er-

gebnis in Einklang. Daß auch die Ehehälften von Individuen, die von syphiligen Nervenkrankheiten leiden, häufig die WASSERMANNsche Reaktion darbieten, ohne eine Ahnung davon zu haben, daß sie infiziert worden sind, ist eine Tatsache, die von einer Reihe von Untersuchern festgestellt worden ist, neuerdings von v. SARBO und KISS, von PLAUT und GÖRING und von HAUPTMANN an einem größeren Material. HAUPTMANN und PLAUT gewannen auch da, wo beide Ehegatten objektiv gesund schienen und wo mit Rücksicht auf die Erkrankung des Kindes ihre serologische Untersuchung stattfand, positive Resultate. Auf die Untersuchung von Kindern und Ehegatten von Paralytikern speziell beschränkten sich PLAUTS und GÖRINGS Untersuchungen. Sie fanden unter 100 Kindern 26 sicher, 6 fraglich positiv, 45 von 100 Kindern erschienen psychisch oder körperlich oder auf beiden Gebieten geschädigt. Von den 26 sicher und 28 wahrscheinlich infizierten Kindern war keines anti-luetisch behandelt worden, nur bei einem war an die Möglichkeit einer congenitalen Syphilis gedacht worden. Als diese Tatsachen zeigen die hohe Bedeutung der serologischen Familienforschung für die Erkennung des Zusammenhangs krankhafter geistiger oder nervöser Zustände des Kindes- und jugendlichen Alters mit hereditärer Lues. Besonders wichtig erscheint es, das Schicksal der anscheinend Gesunden mit positiver WASSERMANNscher Reaktion behafteten Descendenten von Luetikern zu verfolgen, um festzustellen, ob die vielfach geäußerte Vermutung, daß sie von der Entwicklung einer metasymphilitischen Nervenkrankheit bedroht sind, begründet ist. Eine negative Reaktion schließt allerdings nicht aus, daß eine congenitale Infektion stattgefunden hat, da der syphilitische Prozeß ausgeheilt sein kann; es ist sogar nicht ausgeschlossen in einem solchen Falle, daß der Zustand syphilitischer Natur ist, denn bekanntlich kommt selbst bei Fällen von anatomisch nachgewiesener Syphilis des Centralnervensystems negative Reaktion im Serum vor. Immerhin meint FORSTER, angesichts der negativ reagierenden Fälle von degenerierten Nachkommen von Syphilitikern müsse mit der Möglichkeit einer Keimesschädigung auch ohne Infektion gerechnet werden. HAUPTMANN hält sogar mit Entschiedenheit fest an der Gruppierung der hereditär-symphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems in solche, bei denen tatsächlich virulente Spirochaeten auf das Ei resp. den Foetus übergehen, und in solche, bei denen eine Keimesschädigung durch die syphilitischen Toxine stattgefunden hat, die einer Keimesschädigung durch ein anderes Gift, z. B. Alkohol, gleichzusetzen ist. Die erste Gruppe kann positive Reaktion im Serum aufweisen, bei der letzten tritt keine positive Reaktion auf. Wir haben daher wohl keinen Grund von älteren Theorien (FOURNIER, HEUBNER, NONNE, BINSWANGER, BRESLER) über die verschiedenen Modalitäten der Wirkung der elterlichen Syphilis auf die Descendenz abzugehen. Auch KRÄPELIN unterscheidet in seiner

Bearbeitung der Erbsyphilis des Gehirns in der letzten Auflage seines Lehrbuches die Keiminfektion und die nicht-spezifische Keimes-schädigung, wenn er auch den Zusammenhang zwischen Ursache und Wirkung für geklärt nur auf dem Gebiete der denjenigen der Erwachsenen ähnlichen eigentlichen syphilitischen Krankheitsvorgänge ansieht.

Unter den klinischen Bildern der Erbsyphilis des Gehirns erwähnt KRÄPELIN vor allem schwere Idiotieformen, gewöhnlich in den ersten Lebensjahren oder noch früher einsetzend, bisweilen auch später. Öfters beginnt das Leiden mit einem Anfall, an den sich eine bleibende (Bild der cerebralen Kinderlähmung) oder vorübergehende Lähmung anschließt. Die Anfälle können sich auch wiederholen oder von epileptischen Anfällen abgelöst werden. Zugleich macht sich ein Stillstand bzw. ein Rückgang der geistigen Entwicklung geltend. Manchmal aber entwickelt sich das Leiden ganz schleichend, ohne irgendwelche auffallende Krankheitserscheinungen unter Verstandsschwäche und Veränderung des Wesens der Kinder. Dabei werden diese oder jene körperlichen Zeichen, halbseitige Lähmungen, Reflexstörungen, Schielen, Pupillenstarre usw. beobachtet. KRÄPELIN beschreibt auch leichtere Formen der psychischen Entwicklungshemmung auf erbsyphilitischer Grundlage, wie schon früher FOURNIER, und stimmt diesem auch in bezug auf das Vorkommen von Fällen bei, bei denen eine sittliche Minderwertigkeit den hervorstechendsten Zug im Krankheitsbilde bildet. Auch hier pflegen einzelne körperliche Zeichen seitens des Centralnervensystems oft vorhanden zu sein. Endlich weist KRÄPELIN darauf hin, daß gewisse paranoide Erkrankungen auf dem Boden der Erbsyphilis entstehen können. Er erwähnt auch solche Fälle, bei denen außer Komplementablenkung im Blut dieselbe auch in der Spinalflüssigkeit nachgewiesen ist, und hält die Möglichkeit für vorliegend, daß man hier auf die spätere Entwicklung einer Paralyse gefaßt sein müsse. Besonders war dies der Fall bei Paralytikersproßlingen.

Die Zahl der mitgeteilten Beobachtungen von infantilen und juvenilen Paralysen hat sich in der letzten Zeit erheblich gemehrt. Daß in diesen Fällen der Zusammenhang mit der Syphilis besonders klar liegt, da gewisse exogene Schädlichkeiten, die für eine Entstehung der Paralyse nach manchen Autoren in Frage kommen, fortfallen, ist oft genug hervorgehoben. Es ist darüber gestritten worden, ob eine neuropathische Anlage, eine angeborene Minderwertigkeit des Nervensystems vorausgesetzt werden muß, die erst die Möglichkeit gibt, daß die Syphilis die Paralyse hervorruft. Eine neuropathische Veranlagung ist in manchen Fällen außer der Syphilis der Erzeuger in der Tat nachgewiesen worden. Ob eine besondere Veranlagung zum Zustandekommen der Paralysen erforderlich ist, ist bekanntlich noch nicht ausgemacht. Gibt es aber eine solche Veranlagung, so ist sie schwerlich einer gewöhnlichen neuropathischen Belastung gleichzuachten, sondern in einer eigenartigen Reaktionsweise des Organis-

mus auf die Spirochaeten zu suchen. Ob eine solche Reaktionsweise vererbt werden kann, ist eine Frage, die, wie heute die Dinge liegen, nicht diskutabel ist, ohne daß man ins Gebiet der reinen Hypothesenbildung gerät. Bleibt man auf dem Boden der Tatsachen, so gibt es nur eine stets vorhandene und sichere Ursache der erworbenen wie der hereditären Paralyse, die Syphilis.

Besonders haben Veranlassung zur Erörterung der ätiologischen Verhältnisse gegeben gewisse Befunde im Kleinhirn und Großhirn von jugendlichen Paralytikern (Vermehrung der PURKINJESCHEN Zellen im Kleinhirn, Zellkolonien und andere feinere Veränderungen), die als Entwicklungsstörungen gedeutet sind (RANKE, STRÄUSSLER, RONDONI, TRAPET). STRÄUSSLER geht sogar so weit, derartige Entwicklungsstörungen im Centralnervensystem bei der hereditären Paralyse als regelmäßigen Befund zu bezeichnen. STRÄUSSLER, TRAPET und RONDONI sehen in der Lues das die intrauterine Entwicklung hemmende¹ und schädigende Moment, während RANKE der Ansicht ist, daß diese Veränderungen nicht ohne weiteres auf Syphilis zurückzuführen seien, sondern vielmehr einen Hinweis auf eine direkte Vererbung der Disposition für Paralyse bedeuteten. RONDONI'S Fälle sind von besonderem Interesse, da die klinische Diagnostik versagte. Anatomisch erwies sich der eine als Paralyse, der andere als Hirnlues, während ein dritter mit Sicherheit weder der Paralyse noch der Hirnlues zugerechnet werden konnte. Die Fälle bieten einen Beleg für die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose zwischen der hereditär-syphilitischen Hirnerkrankung und der Paralyse des Jugendalters, Schwierigkeiten, die noch größer sind als bei Erwachsenen, worauf auch KRÄPELIN und JOLLY hingewiesen haben. Kombinationen scheinen noch häufiger zu sein als bei Erwachsenen. Auf die anatomischen Verhältnisse ist im pathologisch-anatomischen Teil näher eingegangen worden.
