



E 500/37

U

Überreicht vom Verfasser.

Nicht im Buchhandel.

1923

Aus der Klinik für Psychiatrie und Nervenheilkunde der k. ung.  
Stefan-Tisza-Universität in Debreczen.  
(Vorstand: Prof. Dr. Ladislaus Benedek).

## **Heredofamiliarität bei Paralysis agitans.**

Von

**Prof. Dr. Ladislaus Benedek** und **Dr. Karl Csörsz.**

(Mit 1 Abbildung.)

9/f

Sonderabdruck a. d. Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 79, Heft 6.  
Verlag von F. C. W. Vogel in Leipzig.

A DEBRECZENI M. KIR. TUD. EGYETEM  
BELKÖNYVTÁRÁNAK  
KÖNYVTÁRA

In der Ätiologie der Paralysis agitans spielt bei den meisten Autoren die vererbte Prädisposition eine sehr unbedeutende Rolle. Einige zusammenfassende Werke erwähnen sie als eine „große Rarität“, oder als einen im Hinblick auf die Ätiologie zu vernachlässigenden Faktor. Demgegenüber fand Erb in 15 Proz. aller Fälle homonyme Vererbung; nach den neuesten klinischen Studien Patricks, Hughs u. Levys<sup>1)</sup> bestand eine direkte Vererbung unter 146 Fällen bei 6, eine allgemeine neuropathische Belastung aber kam in  $\frac{1}{4}$  aller Fälle vor. Clerici und Medea (1899) hatten über eine Familie die Mitteilung gemacht, daß sie bei zwei Mitgliedern derselben Paralysis agitans mit Sicherheit diagnostizieren, bei zweien diese mit Wahrscheinlichkeit annehmen konnten. Oppenheim beobachtete zwei Familien mit je zwei Parkinson (Lb. d. Nervenkr. 1913, II, S. 1727), daneben meldet sich in der einen Familie Bulbärparalyse, in der anderen Dementia senilis, letztere mit choreiformen Zuckungen in der Zunge. Lundborg stellte in Süd-Schweden bei einem aus 2232 Mitgliedern bestehenden Bauernstamm eine familiäre Forschung nach Nervenaffektionen an. Die psycho- und neuropathische Minderwertigkeit der Familie äußerte sich neben Oligophrenien und eigentlichen Psychosen in einer relativ großen Zahl der Nervenkrankheiten. Unter den letzteren waren Myoklonus, Epilepsie und Paralysis agitans

---

1) Archiv of neurology and psychiatry 1922, 7.

die Führenden. Nach ihm wurde die familiäre Degeneration durch Blutsverwandtschaft und Alkoholismus herbeigeführt.

Willige (s. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. IV, 1911) stellt die familiäre, juvenile Erscheinung des Parkinson als eine Form von einheitlicher Ätiologie, den Fällen von eigentlicher präseniler Paralysis agitans gegenüber, bei welcher letzterer eine Vererbung kaum in Rechnung kommt. Wenn das Vererbungsmoment zugegen ist, so bedarf es noch anderer toxischer und infektiöser Faktoren, damit die Krankheit manifest werde. (Gegenwärtig wollen wir die Frage der Pathogenese nicht aufwerfen.)

Auch nach unserer Erfahrung ist das familiäre Auftreten der Parkinson-Krankheit sehr selten, eben deshalb dürfte die Mitteilung unserer, eine Familie betreffenden genealogischen Untersuchung samt Stammtafel einiges Interesse für sich haben.

1. Michael Kocsány, geb. den 3. X. 1795, gest. 13. VIII. 1877 an „Altersschwäche“. Sein Vater Gregor, seine Mutter unbekannt. Dem Berichte seines Enkels (Emerich Kocsány) zufolge trat beim Genannten im Alter ein Hand- und Kopzfzittern auf. Seine Kinder waren: Gabriel, Alexander, Michael, Gregor, Sara, Sofie, Susanna, Elisabet.

2. Gabriel Kocsány, Sohn des Vorigen, geb. 14. IV. 1822, gest. 12. I. 1888. Hatte einen Buckel. Den Angehörigen fiel seine Bewegungsarmut und sein Zittern auf. Sein Sohn Stefan, gegenwärtig 61 Jahre alt, ist gesund. Von den Kindern des letzteren starben vier, zwei sind gesund.

3. Alexander Kocsány, geb. 1824, gest. 1901 an „Altersschwäche“. Derselbe litt an einem, auf Hände und Kopf lokalisierten Zittern, welches gegen sein 60. Lebensjahr auftrat. Seine Kinder waren: Josef (geb. 1853, gest. 1906 an Lungenödem), Ludwig (starb im Alter von einigen Monaten), Emerich (geb. 1856, lebt, reizbare, rauflustige Natur), Julie (geb. 1858, Zeit ihres Hinscheidens unbekannt), Gabriel und Alexander (Zwillinge, geb. 1860, ersterer starb jung an Lungentuberkulose, der zweite 1908 an „Blutharn“), Agnes (geb. 1862, gest. einen Monat alt an Geschwüren), Ludwig (geb. 1865, gesund), Gabriel (geb. 1869, gest. zwei Monate alt), Gabriel (geb. 1871, starb einige Monate später).

4. Michael Kocsány jun., gest. 1893, 60 Jahre alt, an einem Nierenleiden. Das grobschlägige Zittern trat nur gegen sein Lebensende auf und blieb hauptsächlich auf die Hände lokalisiert. Seine Kinder sind: Marie (Frau des Koloman Bódogh, geb. April 1858, lebt), Helene (Frau des Gabriel Papp, geb. 1860, lebt), Emerich (s. unter 4 a), Anna (geb. November 1871, starb an „Darmkrampf“).

4 a. Emerich Kocsány, geb. 14. XII. 1861. Seine körperliche Entwicklung war normal. Er besuchte schon mit 4 Jahren die Schule,

ragte durch seine geistige Begabung sowohl in der Mittel-, wie auch an der Hochschule hervor. Er verheiratete sich 32 Jahre alt; ist kinderlos (angeblich wegen Organdefektes seiner Frau). Erschien am 21. VIII. 1922 in der Ambulanz unserer Klinik und gab an, daß seine rechte Hand und sein rechter Fuß vor drei Monaten zu zittern begannen, und daß sich dieser Zustand von Monat zu Monat verschlechterte. Er könne nur schwer schreiben. Bei Aufregung nehme das Zittern zu. In den Morgenstunden sei er relativ am ruhigsten. Seit 10—15 Jahren habe er an der Schläfen- und Nackengegend „druckartige“ Schmerzen; er esse wenig, habe bald Obstipation, bald Durchfall. Wegen materieller Verluste sei er sehr aufgeregt. Schlaf normal. Zeitweise Schmerzen im rechten Fuß, in der rechten Handwurzel und im Kleinfingerteil der rechten Hand. 1909 hatte er zweimal die Influenza, kompliziert mit Lungen- und Brustfellentzündung.

Auszug aus dem Untersuchungsprotokoll: Muskulatur im Volumen nicht vermindert. Im allgemeinen ist die derbe Kraft erhalten, nur die Druckkraft der Rechten ist geschwächt. Die Extremitäts- und Rückgratmuskulatur befindet sich im Zustande der permanenten und plastischen Muskelspannung. Bei passiver Bewegung findet man erhöhten Widerstand. Der „Reflexrückschlag“ fehlt. In beiden oberen Extremitäten, besonders rechts, nicht weniger in der rechten unteren Extremität typischer Parkinson-Tremor mit 4—5 Exkursionen pro Sek. Armut der mimischen Bewegungen. Bei Willkürbewegungen fällt das langsame Anheben und der langsame Verlauf der Bewegung auf. Beim Gang bleiben die physiologischen Mitbewegungen der oberen Extremität aus. Westphalsches Phänomen.

Der Kranke wird in die Klinik aufgenommen. Die wiederholte Hyoscin-Scopolamin-Kur, von welchen die eine mit Jod-Dosierung kombiniert war, bringt nur zeitliche Besserung.

5. Gregor Kocsány, starb 1905, 70 Jahre alt, an einem „Hirnschlag“. Zitterte in den letzten 15 Jahren; dieses war besonders am Kopfe auffallend. Seine Kinder sind: Sofie (geb. 1870, starb 10 Jahre alt), Emerich (geb. 1873, gesund, kinderlos), Agnes (geb. im Mai 1875, zwei ihrer Kinder gesund, eines starb im Kriege), Julie (geb. im August 1877, lebt, hat drei gesunde Kinder), Sofie (geb. 1882, lebt, gesund, hat drei gesunde Kinder, eins starb ganz jung), Nikolaus (geb. 1884, gefallen im Kriege, war kinderlos verheiratet).

6. Sara Kocsány (Frau Josef Kürti), geb. 29. XII. 1828, gest. 1901, 81 Jahre alt, an „Altersschwäche“. Am Ende des 6. Dezenniums wurde ihre Sprache auffallend verlangsamt, schwerfällig und sie zitterte. Ihre Kinder waren: Martin (geb. 1851), Julie (geb. 1854, starb nach ein paar Tagen), Ludwig (geb. 1855, starb 1912 an Ösophaguskarzinom, war starker Säufer), Josef (geb. 1857, starb 1872 an Skrophulose). Kinder des Ludwig: Gustav (geb. 1880, gesund), Therese (geb. 1883, starb nach drei Monaten an einem Krampfleiden), Josef (geb. 1884, starb 1921 an organischem Herzleiden), Koloman (geb. 1886, gesund), Stefan (s. unter 6 a), Irma (geb. 1897, gesund), Elisabet (geb. 1899, gesund).

6 a. Stefan Kürti, geb. 1889, gest. 1909 an Typhus. In der Kindheit fiel er (vor dem 6. Lebensjahre) aus ungefähr einen Meter Höhe zu Boden. Schon als Volksschüler hatte er an einem Handzittern von großer Amplitude und regelmäßigem Rhythmus gelitten. Stehend konnte er sich nur schwer in Bewegung setzen, gehend schwer anhalten.

7. Sofie Kocsány (Frau Josef Gyarmati), geb. 1833, gest. 31. XII. 1905 an „Altersschwäche“. Das Zittern war auf den Kopf beschränkt. Dabei war die Haltung und der Gang nicht in Mitleidenschaft gezogen.

7 a. Alexander Gyarmati, Sohn der Vorigen, geb. 1852. War in jüngeren Jahren Alkoholiker. Seit etwa 10 Jahren ist er menschen-scheu, geht mit vorwärts gebeugtem Kopfe; beim Gehen bleiben die synchronen Schwingbewegungen der oberen Extremitäten aus. Beständige Rigidität. Bei passiver Bewegung des Armes in der Ellenbeuge ausgesprochener Widerstand. Tremor nicht sichtbar (Diagnose: Paralysis agitans sine agitatione). Seine Kinder sind: Esther (geb. 1875; nach Angabe ihrer Mutter leidet sie seit ihrem 6. Jahre an mit Bewußtlosigkeit einhergehenden, einige Minuten andauernden Krampfanfällen. Ihre geistigen Fähigkeiten stehen auf einer niederen Stufe), Piroska (geb. 1877, gesund), Karoline (geb. 1879, gesund), Alexander (geb. 1881, gesund), Ladislaus (geb. 1883, gesund), Amalie (geb. 1885, gesund), Sigmund (geb. 1887, gesund), Rosa (geb. 1889, starb nach einem Monat), Ludwig (geb. 1894, gesund), Rosa (geb. 1896, nach einem Monat gestorben).

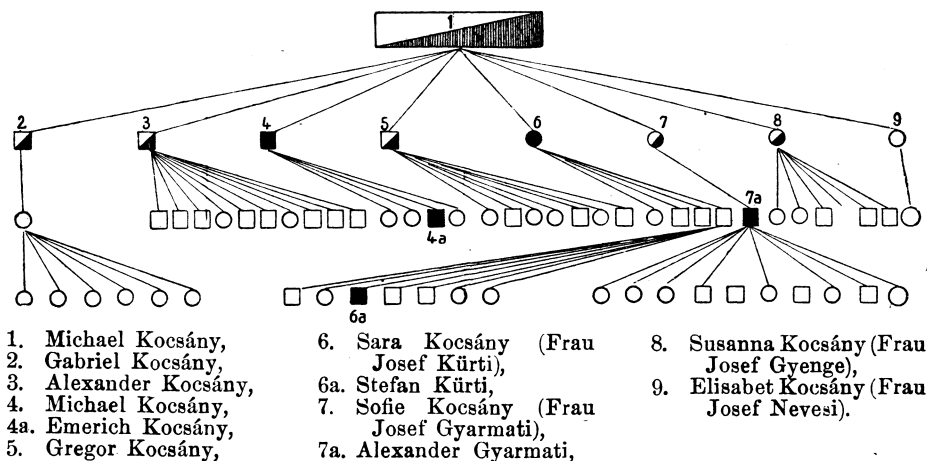
8. Susanna Kocsány (Frau Josef Gyenge), geb. 1847, gest. am 22. V. 1893 an Tuberkulose. Sie zitterte so, wie ihre Geschwister. Ihre Kinder sind: Susanna (geb. 1861, gest. 14. II. 1882 an Scharlach), Sara geb. 1866, gest. nach 7 Tagen), Emerich (geb. 1868, lebt, gesund), Agnes geb. 1870, lebt, gesund), Michael (geb. 1875, 1879 plötzlich gest.), Michael (geb. 1880, gest. 1885 an Magendarmkatarrh).

9. Elisabet Kocsány (Frau Josef Hevesi), gest. 1913, 74 Jahre alt, an „Altersschwäche“. Ihr Kind Susanna (geb. 1866, gest. 13. V. 1877).

10. Ludwig Kocsány, geb. 19. XII. 1819, gest. 28. IV. 1897. Derselbe war ein Vetter von Gregor, Michael, Alexander, Elisabet usw. Er zitterte gerade so wie diese. Im Alkoholgenuß war er unmäßig.

Aus unseren Untersuchungen und genealogischen Forschungen geht hervor, daß in diesem Falle bei 4 Generationen derselben Familie, insgesamt 5 Fälle von sicherer Paralysis agitans zu verbuchen sind, und zwar 4 Männer und 1 Frau. Von diesen hatten wir 2 untersucht, bzw. an unserer Klinik längere Zeit behandelt. Bei dem einen (4 a, Emerich Kocsány) begann die Erkrankung im 61. Lebensjahr mit typischem Tremor und Hypertonie der Muskulatur, ferner Bewegungsarmut und Ausfall des Reflexrückschlages. Beim zweiten untersuchten Falle (7 a, Alexander Gyarmati) wird das Bild von der permanenten Rigidität, Hal-

tungsanomalie, vom Ausfall physiologischer Mitbewegungen charakterisiert, dagegen trat Parkinsonzittern bisher nicht auf. Wichtig erscheint die unter 6a mitgeteilte, Josef Kürti betreffende anamnestische Angabe, die einen juvenilen (familiären) Parkinson-Fall darstellt. Das Auftreten der Symptome wird von den Angehörigen auf einen Zeitpunkt verlegt, der allen bisher mitgeteilten Parkinson-Fällen bezüglich ihrer Auftrittszeit voraneilt, nachdem der bisher jüngste Fall der von D u c h e n n e beschriebene 16 jährige Jüngling war. In dem erwähnten Falle tritt die Krankheit schon im Alter zwischen dem 8. und dem 12. Jahre auf. Zweifellos verliert der Fall viel von seinem Werte infolge mangels an persönlicher



Untersuchung und Beobachtung. Dessen sind wir aber sicher, daß die Krankheit schon Jahre vor dem im 20. Lebensjahr erfolgten Tode bestanden hat. Das Auftreten in solch früher Jugend wurde von dem Trauma im Sinne einer „Auxilation“ gefördert. Nach statistischen Angaben Krafft-Ebings nimmt das Trauma in der Ätiologie der Paralysis agitans mit 7 Proz. Anteil.

An der beigefügten Figur stellen die halbgeschwärtzten Kreise, bzw. Quadrate drei solche Familienmitglieder dar, bei denen das Vorhandensein der Parkinson-Krankheit wahrscheinlich ist (s. die Fälle unter 2, 5 und 8). Dagegen sind unsere Daten bezüglich der halbschraffierten 3 Fälle (1, 3, 7), also auch des der Forschung zugänglichen Ahnen, mangelhaft; hier kann ein seniler Tremor ebensogut angenommen werden, wie die Parkinson-Krankheit.

Wir berufen uns dabei auf Demange, der auch den senilen Tremor der Paralysis agitans zurechnete, zwar teilen wir seine Auffassung gar nicht.

Die Familie ist eine, schwere körperliche Arbeit verrichtende Bauernfamilie; so dürfte durch diese Fälle auch die von Mendel, Clerici, Medea angewandte Edingersche Aufbrauchtheorie eine gewisse Stütze erhalten.

Bei den Filialgenerationen ist die große Kinderzahl auffallend. Sowohl die männlichen als die weiblichen Mitglieder der Familie erreichen ein hohes Alter. Der Stammbaum bietet keinen geschlechtlich elektiven Vererbungsmodus (Geschlecht begrenzt). Auch betreffs Progression der Krankheit findet man keine allgemeingültigeren Angaben. Zur dominanten oder rezessiven Mendelisation des Erbganges, zur mehrdimensionalen Betrachtung der Symptome im Sinne einer genotypischen und konditionellen Bedingtheit, haben wir keinen sicheren Grund und in dieser Hinsicht stimmen wir mit jenen überein, die — wie auch wir dies einmal schon getan<sup>1)</sup> — auf die Schwierigkeiten der Erforschung des Erbganges beim menschlichen Geschlechte, der Tier- und Pflanzenwelt gegenüber hinweisend, die Sammlung anamnestischen Materiales und der Stammbäume für das nähere Ziel der Forschung bezeichnet hatten. (So z. B. Federley Harry: Acta med. scandinav. 1922. Ref. im Zentralbl. f. d. ges. Neur. XXIX, 7.)

---

1) „Zur Frage der extrapyramidalen Bewegungsstörungen.“ Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1923.

DEUTSCHE EDITION

Leit. 11.766-1966.