(Aus der Psychiatrischen Universitätsklinik zu Cluj [Rumänien].)

Ein Fall von Friedreichscher Krankheit syphilitischer Natur.

Von

Dr. C. I. Urechia
o. ö. Professor der Psychiatrie

und

Dr. S. Mihalescu
Assistent

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 13. Juni 1920.)

Es herrscht noch Unsicherheit bezüglich der Ätiologie der Friedreichschen Krankheit; einige Autoren betrachten sie als ein Syndrom (Brissaud, Raymond, Nonne usw.), hervorgerufen von verschiedenen und meistens unbekannten Ursachen. Sicher ist, daß der familiäre Faktor nur ein Attribut ausmacht und keine pathogenetische und ätiologische Anwendung erlaubt. Déjérine und Thomas beobachteten in vielen Fällen, daß ein eruptives Fieber einige Wochen oder Monate der Krankheit vorausging. Leone Segre beschreibt einen Fall, der nach einer Rubeolen-Meningoencephalitis aufgetreten wäre. Tedeschi glaubt, daß die Affektion entzündlicher Natur sei. Marinescu et Trétiakoff untersuchten im vorigen Jahre 3 Fälle aus der Klinik von Pierre Marie und fanden im 2. Falle einige entzündliche Läsionen, die zwei benachbarte Schichten des Kleinhirnes, sowie auch die Großhirnrinde betrafen; im 3. Falle fanden diese Autoren in der Olive des Kleinhirnes einige Gefäße mit Lymphocyten infiltriert. Obwohl diese Autoren zu der Entzündungstheorie sich nicht bekennen, braucht diese Tatsache auf jeden Fall die Aufmerksamkeit nicht zu verlieren.

Bayet stellte bei einer Mutter, von 4 Geschwistern mit Friedreichscher Krankheit, Syphilis fest. Paravicini, Wickel stellten bei den Eltern Syphilis fest. Kroll beschreibt einen Fall, dessen Mutter Fehlgeburten hatte und Wassermann im Blute positiv war. Philippe et Oberthür beschreiben einen Fall mit erworbener Syphilis. Moussous publiziert einen Fall syphilitischer Ätiologie. Dreyer-Dufer veröffentlicht einen Fall, der durch antiluetische Therapie geheilt wurde. Barjon et Cade, Bauer et Gy, Marie et Thiers fanden im Liquor cerebrospinalis zahlreiche Lymphocyten. Buchet teilt uns einen Fall von hereditärer Syphilis, kombiniert mit Friedreichscher Krankheit, mit. Allen Starr, Beco, verzeichnen kongenitale Syphilis als Ätiologie der cerebellaren Heredoataxie, eine sehr nahe stehende Erkrankung, wenn nicht gleich eine Variation der Friedreichschen Krankheit. Oppenheim registriert Fälle, in denen die Differentialdiagnose zwischen cerebrospinaler Syphilis und Friedreichscher Krankheit schwer zu

machen war. Ed. Förster gibt an, Fälle syphilitischer Natur gesehen zu haben. André Thomas fand in einem typischen Falle Wassermann positiv im Blute und zweifelhaft im Liquor cerebrospinalis. Spiecker behandelte 2 Kinder mit positivem Wassermann zu einer Zeit, in welcher die Eltern dieselbe Reaktion negativ aufwiesen. Schob publiziert zwei Fälle von hereditärer Syphilis durch positive WaR bestätigt. Gianelli fand eine syphilitische Mutter, deren Tochter im Blute und Liquor positive WaR aufwies und bei deren Nekropsie eine syphilitische Meningoencephalitis gefunden wurde.

Wie wir aus dieser Zusammenstellung ersehen, gibt es in der Literatur einige Fälle, in denen der Liquor cerebrospinalis ein Entzündungsprodukt aufweist. Von diesem Gesichtspunkte aus können wir erwähnen, daß wir gegenwärtig einen Fall von spastischer Paraplegie familiären Charakter beobachten, der im Begriff steht zur Friedreichschen Krankheit überzugehen, und der im Liquor cerebrospinalis eine intensive Albuminose aufweist. In einigen Fällen wurde die Fixationsreaktion für Syphilis gefunden; in einem anderen Falle bestätigte die Autopsie das entzündliche syphilitische Leiden und in einem anderen Falle bewirkte die anti-syphilitische Behandlung eine ausgiebige Besserung.

Einerseits ist die syphilitische Natur in einer geringeren Zahl von Fällen dieser seltenen Krankheit bewiesen, und wir können nicht anders als uns mit der Meinung derer zu identifizieren, die behaupten, daß die Friedreichsche Krankheit ein Syndrom sei. Andererseits können wir höchstens der Mehrheit und denen, die das Gegenteil behaupten, konzedieren, daß die hereditäre oder die erworbene Syphilis manchmal das Krankheitsbild nach Friedreich hervorruft.

Stefan M., 16 Jahre alt, Gymnasialschüler, wurde in meine Klinik am 30. März 1921 aufgenommen. Eltern sind gesund, bei beiden ist die Wassermannsche Reaktion negativ. Ein Großvater starb an Dementia alcoholica. Hat zwei Brüder die gesund sind. Wurde von einer Amme genährt, die, wie er scheint, syphilisverdächtig war.

Bis zum 11. Lebensjahre war Pat. vollkommen gesund. In diesem Jahre verschlechterte sich sein Sehvermögen und es mußte ein Augenglas für Myopie verordnet werden. Im Jahre 1914 wurden seine Pupillen mydriatisch und seither ist seine Sehachse mehr lateral. Im Jahre 1915 war die Wassermannsche Reaktion im Blute positiv und es wurde eine antiluetische Kur gemacht: 13 Injektionen von Salvarsan in zwei Kuren und Schmierkur. Die Behandlung wurde schlecht vertragen; sei es der Effekt oder noch mehr eine Koinzidenz, das Resultat war, daß das Kind deprimiert und apathisch wurde und sein Gedächtnis litt. Im Jahre 1918 hatte er nach den Angaben seiner Mutter einen kongestiven aphasischen Anfall und eine rechtsseitige Brachialisparese, welche Erscheinungen 24 Stunden dauerten, und nach denen ein Schwindelgefühl zurückblieb.

Der Kranke ist von hohem Wuchs, und sehr schwach und erinnert an den tabischen Habitus von Stern. Die Genitalorgane und die sekundären Geschlechtsmerkmale sind normal entwickelt. Die Zähne sind schlecht implantiert, die linke Schädeldhemisphäre steht hervor, die Ohr läppchen sind angewachsen, die Herzspitze findet sich im IV. Intercostraraum, innerhalb der Mammillarlinie. Ein

systolisches Geräusch über der Pulmonalis, das sich nach unten fortsetzt. Puls 114. Die radioskopische Untersuchung zeigt ein Tropfenherz. Der Thorax ist im antero-posterioren Durchmesser verkürzt und das Ende des Sternums zugespitzt. Über der rechten Lungenspitze rauhes Atem, verlängertes Ausatmen. Dämpfung. Obstipation. Skoliose mit der Konvexität nach rechts, die hauptsächlich die Lendenwirbel ergriffen hat.

Die Pupillen sind ungleich, ad maximum erweitert, leicht oval, die Licht- und die Akkommodationsreaktion fehlen.

Die Achillessehnenreflexe sind erloschen, die Patellarreflexe sind abgeschwächt. Babinski beiderseits. Der Pharyngealreflex ist erloschen. Keine Sensibilitätsstörungen. Dermographismus. Der Pat. hält sich schwer auf den Füßen, er zeigt das Rombergsche Phänomen. Sein Körper schwingt immer nach rechts und nach links, die Oszillationen sind zu beobachten auch dann, wenn er auf einem Sessel ohne Rückenlehne sitzt. Manchmal, wenn er allein auf den Füßen steht, außer der Oszillation flektiert er die Knie und hat die Tendenz zu fallen. Beim Gehen ist ein ataktischer und taumelnder Gang zu beobachten, manchmal Tendenz zur Retropulsion. Die Ataxie und das Taumeln scheinen an der rechten unteren Extremität ausgeprägter zu sein. Fibrilläre Zuckungen der Zunge und Extremitäten. Der muskuläre Tonus leicht abgeschwächt. Die dynamometrische Kraft der rechten Hand vermindert. Die passiven Bewegungen der rechten Extremität weisen eine Abschwächung auf.

Das Reden ist erschwert, skandierend, leicht explosiv, manchmal ist ein explosives Lachen zu beobachten.

Seit 4 Tagen hat er Myoklonie der rechten Körperhälfte, manchmal nähert sich diese Dyskinesie den choreatischen Bewegungen. Analgesie der Testiculi.

Die Untersuchung der Augen, ausgeführt von Herrn Prof. Michail, ergibt: eine leichte Kongestion der Chorioidea im Augenhintergrund. Akkommodationsstörungen; konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung, hauptsächlich temporal.

Die Wassermannsche Reaktion ist im Blute positiv. Morphologisch ist eine Polynucleose zu beobachten. Der Urin enthält weder Eiweiß noch Zucker. Im Liquor cerebrospinalis sind die Reaktionen von Pandy und Nonne-Apelt positiv. Lange positiv. Wassermannsche Reaktion positiv (0,2 + + + +).

Das Schreiben ist fast unmöglich, ist ataktisch und zitternd (siehe Abbildung).

2. IV. Die Patellarreflexe sind auslösbar und polykinetisch. Puls beim Sitzen 120—130.

4. IV. Die Myoklonie in der rechten Hand ist verschwunden.

6. IV. Die Myoklonie hört auch im rechten Fuße vollständig auf.

Es wird eine Behandlung mit Natriumkakodyl und hydroelektrischem Bade verordnet, nach welcher der Pat. zunimmt und sich besser fühlt.

24. V. Es beginnt die Behandlung mit Salhyrsin und Neosalvarsan.

Zusammenfassung: Ein typischer Fall von Friedreichscher Krankheit bei einem 16jährigen Knaben, verursacht durch eine erworbene Syphilis und bestätigt durch positive WaR. im Blute und Liquor cerebrospinalis, durch eine intensive Albuminose und Lymphocytose im Liquor.

Handwritten note: 2. IV. 120-130 Puls
4. IV. Myoklonie in der rechten Hand ist verschwunden
6. IV. Myoklonie hört auch im rechten Fuße vollständig auf
Es wird eine Behandlung mit Natriumkakodyl und hydroelektrischem Bade verordnet, nach welcher der Pat. zunimmt und sich besser fühlt.
24. V. Es beginnt die Behandlung mit Salhyrsin und Neosalvarsan.