

Über familiäre Ataxie („hereditäre Ataxie“) mit fortschreitendem Schwachsinn, nebst einer Mitteilung über multiple Sklerose bei Geschwistern.

Nach einem in der 43. Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Psychiater gehaltenen Vortrage

von

Prof. **Friedr. Schultze** (Bonn).

1. Krankengeschichte.

In der medizinischen Klinik in Bonn wurden 1918 folgende Fälle von sogenannter „hereditärer“ Ataxie beobachtet:

Das eine der untersuchten Kinder war ein 10 jähriger Knabe, das andere sein 7 jähriges Schwesterchen. Beide Eltern sollen nach Angabe der Mutter gesund sein. Von Nervenkrankheiten in der Familie ist ihr nichts bekannt. Von 11 Kindern leben noch außer den kranken 6 und sind gesund. Bei einem der Brüder, der kräftig gebaut war, ließen sich Anomalien nicht finden. Einmal trat eine Totgeburt im 9. Monat der Schwangerschaft ein. Dystokien fehlten stets. Ein Kind erkrankte im Alter von 9 Jahren an der gleichen Krankheit wie seine beiden in der Klinik untersuchten Geschwister. Es trat zuerst Schwäche in den Beinen ein, die sich allmählich zu vollständiger Lähmung gesteigert haben soll. Zu der Beinschwäche gesellte sich Zittern beider Hände, so daß das Kind nicht mehr allein essen konnte. Ferner machte sich eine Verlangsamung der Sprache bemerkbar, und ein Nachlassen des Gedächtnisses. Nachdem die Krankheit zwei Jahre gedauert hatte, wurde das Kind angeblich vollständig idiotisch, ließ Stuhl und Harn unter sich gehen und starb nach zweijähriger Dauer der Krankheit.

Bald nach dem Tode dieses Kindes erkrankte ein weiteres im Alter von 6 Jahren mit den gleichen Krankheitserscheinungen und starb ebenfalls nach 2 Jahren. Nur stellten sich bei diesem kurz vor dem Tode „heftige Krämpfe“ ein.

Der am 23. IV. 1918 in der Klinik aufgenommene Knabe sei früher niemals erkrankt gewesen und bekam $\frac{1}{2}$ Jahr vor seiner Aufnahme eine zunehmende „Schwäche der Beine“, ferner Zittern in beiden Händen, Verlangsamung der Sprache und einen gewissen Grad von

Gedächtnisschwäche. Es soll allerdings, wie die Mutter später angab, von vornherein nicht so intelligent gewesen sein, wie die gesund gebliebenen Geschwister. Zeitweilig bestand Enuresis nocturna. Die von uns befragte Lehrerin des Kindes, die das Kind $\frac{1}{2}$ Jahr vor seiner Aufnahme in die Klinik zur Beichte und zur Kommunion vorbereitete, fand, „daß das Gedächtnis des Kindes sehr gelitten hatte“. Was das Kind vor seiner Erkrankung in der Schule schon gelernt hatte, wurde ihm zwar bei Auffrischung des Gelernten wieder gegenwärtig, aber auch allmählich in geringerem Grade. Was es aber völlig neu lernen sollte, begriff es ganz gut, konnte es aber nicht behalten. Auffällig war, daß das Kind bei den „wichtigsten Sachen“ träumen und sogar einschlafen konnte, wenn man es nicht dauernd zur Aufmerksamkeit anspornte. Früher sei der Knabe aber nach Ansicht der Lehrerin „ein ganz fähiger Schüler gewesen“.

Die Untersuchung ergab, daß der hübsche, munter aussehende Knabe (O. G.) ziemlich kräftig entwickelt ist und eine braune Hautfarbe hat, aber ohne Zeichen von Addison. Keine krankhaften Drüsenschwellungen, keine Ödeme. Schleimhäute gut durchblutet. Wassermann im Blute negativ. Der Schädel regelrecht gebaut, sein größter Horizontalumfang $54\frac{1}{2}$ cm. Die Stirn etwas vorgetrieben, die Ohrmuscheln normal. Die Zähne regelrecht, ohne Zähnelung und ohne Querrfurchen. Keine Hutchinsonschen Zeichen an der Kornea und an den Mundwinkeln. Die Wirbelsäule ohne abnorme Verbiegungen. Keine Spina bifida. Haarwuchs überall regelrecht. Der Gang erheblich gestört, so daß das Kind zum Liegen und Sitzen gezwungen ist. Er ist stark schwankend, sehr unsicher, nicht spastisch. Die Fußspitzen werden nicht vollständig gehoben. Kein Stampfen. Der Kranke muß sich bei seinem langsamen Gehen oft an Tischen und Stühlen festhalten, kann aber auch ein paar Schritte ungestützt gehen. Rückwärtsgehen unmöglich. Beim Stehen nur schwach ausgeprägter Romberg. Kein Kopfwackeln, keine unwillkürlichen zuckenden Bewegungen in der Ruhe.

Starke Ataxie der Beine, ebenso der Hände. Manchmal handelt es sich aber an den Händen um ein regelmäßiges Zittern bei Zielbewegungen. Beim Essen von Suppe wird der Inhalt des Löffels verschüttet. Bei länger dauerndem Halten der sich entgegengerichteten Zeigefinger zuerst noch abnorme Bewegungen, nachher allmählich Ruhe.

Die Kraft der Arm- und Handmuskeln normal, ebenso im allgemeinen die der Beinmuskeln. Nur scheint der äußere Fußrand beiderseits nicht mit normaler Kraft gehoben werden zu können, auch nicht der ganze Fuß. Die Untersuchung ist aber schwierig, weil man nicht genau herausbekommt, ob das Kind die gegebenen Aufforderungen richtig versteht. Herr Dr. W. Weber in Dortmund, der den Knaben im April 1918 untersuchte, nahm eine Peroneusschwäche an. Die Bewegungen der Finger langsamer; die Pronation und Supination der Hände ungeschickt, ataktisch, langsamer. Auch Beugungen der Unterarme nicht in so rascher Folge hintereinander möglich, als normal. — Keine Zeichen von Muskeldystrophie; die fühlbaren Abschnitte der peripheren Nerven nicht verdickt.

Die Beschaffenheit der Patellarreflexe besonders in den ersten

Wochen wechselnd, hier und da nicht oder nur mit großer Mühe auslösbar (infolge von willkürlicher Muskelspannung?), gewöhnlich aber und später regelrecht, nicht gesteigert. Die Achillessehnenreflexe stets auslösbar, manchmal rechts schwächer als links. Bei Untersuchung während des Kniens des Knaben auf einem mit einem Kissen belegten Stuhlsitz links anstatt einer Zuckung zwei bis drei Zuckungen, manchmal auch rechts zwei. Der Großzehenhautreflex rechts öfters nicht auslösbar, links stets. Meistens befinden sich die großen Zehen auch in der Rückenlage des Kranken in starker Dorsalflektion, regelmäßiger aber beim Gehen. Da beiderseits zugleich ein deutlicher Hohlfuß besteht, so ist ein sog. Friedreichfuß vorhanden, der mit einem leichten Pes varus verbunden ist.

An den Armen in den ersten Wochen und Monaten keine Sehnenreflexe, später aber deutliche Radiusreflexe. Die Kremaster-Bauchdecken-, Rachen- und Hornhautreflexe regelrecht, ebenso die Pupillarreflexe. Die Pupillen mittelweit und vollkommen rund. Der Kornealrand ohne abnorme Färbung. Keine Augenmuskellähmung; die Augenbewegungen nicht verlangsamt; kein Nystagmus. Der Augenhintergrund beiderseits normal. — Die Sensibilität nicht nachweisbar herabgesetzt, auch das Lagegefühl nicht. Die Hirnnerven sämtlich normal. Das Sprechen verlangsamt, kein Silbenstolpern. Die Zunge normal rasch bewegbar, nicht zitternd.

Die inneren Organe, genau untersucht, sind von regelrechter Beschaffenheit; besonders auch Herz und Leber. Keine Tachykardie. Lebergröße normal; keine Urobilinurie und keine Ausscheidung von Urobilinogen, keine abnorme Lävulosurie nach Darreichung von Lävulose. Milz nicht vergrößert, Harn ohne Eiweiß. — Blasen-tätigkeit zuerst normal.

Die Lumbalpunktion ergab einen auf starkes Schreien des Kindes zurückzuführenden Druck von 230 mm Wasser. Das Punktat ist klar; bei Essigsäure-Kochprobe leichte Albumintrübung. Nonne's Phase 1 negativ, ebenso die Wassermannreaktion (Hautklinik). Vereinzelte Leukozyten; weder Tuberkelbazillen, noch Meningokokken, noch sonstige Mikroorganismen (Hygien. Institut).

Eine genauere Prüfung der geistigen Fähigkeiten des Knaben nahm auf meine Bitte ein sehr geschulter Hilfsschullehrer in Bonn, Herr Rektor Lessenich, vor. Er fand ein offenbar verlangsamtes Denken und eine Gedächtnisschwäche. Es ließ sich aber feststellen, daß der Kranke sich in den ersten Schuljahren regelrecht entwickelt hatte und erst später der Nachlaß der geistigen Kräfte einsetzte. Er verhält sich mit seinem Wissen jetzt wie ein normales Kind im 2. Schuljahr, steht also „auf dem Standpunkte eines 6—7jährigen normalen Schulkindes. Er hatte sich aber schon, wie deutlich erkennbar war, bereits mit dem Pensum eines 9jährigen Normalschülers befaßt, konnte z. B. leichte Rechenaufgaben dieser Stufe richtig auffassen, aber sie nicht ausrechnen. Über Ort-, Raum- und Zeitverhältnisse ist er nur soweit klar, wie es den Begriffen eines 6jährigen normalen Kindes entspricht. Die Sprache ist langsam und skandierend. Im ganzen ist die Intelligenz, die früher normal war, ebenso wie das Schulwissen um etwa 3 Jahre zurück.

Herr Lessenich kam also, ohne etwas von der mitgeteilten Angabe der Lehrerin des Kindes zu wissen, zu gleichen Ergebnissen, wie diese.

Bei einer Untersuchung Mitte September 1918 zeigt sich eine deutliche Verschlechterung des Gesamtzustandes. Der Knabe kann nur noch gestützt gehen, nicht mehr allein stehen. Die Peroneuslähmung ist stärker. Die Reflexe verhalten sich wie früher. Deutliche Radiusreflexe. Ausgesprochene Blasenschwäche. Noch immer kein Nystagmus. Pes varoequinus deutlicher. Intelligenz stärker herabgesetzt.

Bei dem 7jährigen Schwesterchen des Kranken sind im allgemeinen die gleichen Krankheitserscheinungen wie beim Bruder vorhanden, nur schwächer entwickelt.

Auch bei ihr gesundes Aussehen, der Schädel normal gebaut, sein größter Horizontalumfang (mit Haaren): 49,5 cm. Die Stirngegend gleichfalls etwas vorgetrieben. Ohrmuscheln normal. Obere mittlere Schneidezähne gezähnelte, ohne Querrfurchen. An den Augäpfeln keine Hornhauttrübung; Färbung der Hornhaut normal. Das Kind geht leidlich gut, aber doch etwas vorsichtig und leicht schwankend, kann aber selbst rasch laufen. Stehen etwas unsicher. Kein deutlicher Romberg. Die Hebung der Füße kräftig, auch die der äußeren Fußränder. Deutlicher Friedreichfuß: Hohlfuß nebst Rückwärtsstellung der großen Zehe.

Ataktische Zielbewegungen der Beine wie beim Bruder, nur schwächer, es verschüttet aber auch beim Essen von Suppe den Inhalt des Löffels. An der linken Hand mehr Zittern als Ataxie bei Bewegungen; an der rechten Hand nur einfache Ataxie. Kein Nystagmus; Augenbewegungen und Augenhintergrund normal. Die Kniescheiben- und Achillessehnenreflexe normal, die ersteren manchmal schwächer, die letzteren bei Untersuchung im Knien der Kranken mit 2—3 Schlägen, besonders L; R höchstens zwei kurze Schläge, aber nicht stets.

Babinski nicht stets auslösbar, oft aber beiderseits deutlich. Bauchdecken- und Rachenreflexe regelrecht; ebenso Hornhautreflexe. Die Sehnenreflexe an den Armen nicht auslösbar. — Kraft der Arme normal.

Keine Atrophien oder Pseudohypertrophien der Muskeln, keine Spina bifida, keine Skoliose.

Die Prüfung der geistigen Fähigkeiten durch Herrn Rektor Lessenich ergab, daß ein Schulwissen weder im Lesen, noch im Schreiben, noch im Rechnen festgestellt werden konnte. Die Intelligenzprüfung ergab ein „Intelligenzalter“ von 6 Jahren. Die Sprache ist noch deutlich, aber schleppend und scheint im Rückschritt begriffen. Die „manuelle Geschicklichkeit“ scheint zurückzugehen. Aus den Versuchen des Kindes, Buchstaben der kleinen Schreibschrift nachzumalen, ist der Schluß berechtigt, daß das Kind früher eine Schule besucht hat. Das Kind hat auch in der Tat, wie die Mutter später angab, angefangen, die Schule zu besuchen.

Bei einer Untersuchung am 16. IX. 1918 zeigt sich das Gehen verschlechtert, es ist langsamer geworden; beim Stehen stärkeres Schwanken als früher, besonders bei geschlossenen Füßen. Angedeuteter Romberg.

Radiusreflexe jetzt vorhanden. Die Reflexe an den Beinen wie früher; beim Knien des Kindes zwei- bis dreimalige Kontraktionen der Gastrocnemii nach Beklopfen der Achillessehne. Leichter Spitzfußgang. Kein Nystagmus; Leberfunktionen und Lebergröße normal; keine Milzvergrößerung. Herz wie auch früher normal. Blase und Mastdarm in Ordnung.

2. Diagnose und anatomische Grundlage.

Was die Diagnose der bei den Kindern festgestellten Erkrankung angeht, so sind ihre Hauptsymptome die ausgesprochen geschwisterliche Ataxie (gewöhnlich auch als „hereditäre“ bezeichnet), die Bradydylalie und der sogenannte „Friedreich“-fuß, ferner der zunehmende Schwachsinn, und bei den beiden gestorbenen, mit den gleichen Symptomen erkrankten Geschwistern, der auffällig rasch zum Tode führende Verlauf der Erkrankung unter Zunahme des Schwachsinn, mit Incontinentia alvi und in dem einen Falle mit epileptischen Krämpfen.

Eine große Ähnlichkeit besteht also zunächst mit dem Krankheitsbilde der multiplen Sklerose, nur daß trotz starker Ataxie und starkem Bewegungszittern kein Nystagmus, keine Abblassung der Schläfenhälften der Sehnervenpapille und kein Fehlen der Bauchdeckenreflexe vorhanden ist. Ebenso fehlen spastische Erscheinungen; wenn auch sowohl der Großzehenstreckreflex, wie der ganz leichte Fußklonus auf eine Miterkrankung der Pyramidenbahnen hindeuten. Endlich spricht auch das ganz allmähliche, gleichmäßige Fortschreiten der Krankheit ohne zeitweilige Besserungen sowie das kindliche Alter gegen die Annahme einer multiplen Sklerose, deren familiäres oder gar hereditäres Auftreten bekanntlich zudem äußerst selten und anatomisch noch nicht völlig gesichert ist. Ich selbst habe unter den etwa 200 Fällen von multipler Sklerose, die ich gesehen habe, nur einmal bei zwei Geschwistern die Krankheit auftreten sehen, wenn auch bei einem derselben die Diagnose nicht in ganz unanfechtbarer Weise gestellt werden konnte. Sie seien hier kurz mitgeteilt:

Die eine der Kranken, Tochter eines sehr soliden Musikvirtuosen, der später an Degeneration der Herzmuskulatur, Atheroarteriosklerose des Gehirns und Diabetes mellitus zugrunde ging, war als Kind schwächlich, sonst aber außer einer diphtherischen Erkrankung gesund. Im 21. Lebensjahre (1887) längere Zeit hindurch Kribbeln in den Fingern, im 25. ohne äußere Veranlassung zunehmende Schwäche in den Beinen, die nach Elektrisieren sich zeitweilig besserte. Dann Zittern in den Händen, Ohrensausen, leichte Blasenschwäche. Starke Zunahme einer Schilddrüsenschwellung. Bei der Untersuchung der 29 jährigen Kranken im Jahre

1895 das klassische Bild einer multiplen Sklerose mit starkem Bewegungszittern, Nystagmus, spastisch paretischem Gang, stark erhöhten Sehnenreflexen an den Beinen. Allmähliche, wenn auch nicht gleichmäßige Zunahme der Krankheit im Laufe von etwa 19 Jahren; etwa 4 Jahre vor dem Tode Dekubitus. In letzter Zeit vielfach Angstzustände und Halluzinationen.

Einen Bruder der Kranken, seinem Berufe nach Ingenieur, sah ich nur einmal im Jahre 1905 in der Sprechstunde. Er war damals etwa 30 Jahre alt und mir von Herrn Sanitätsrat Dr. Wildermuth in Stuttgart zugesandt worden, und zwar mit der Diagnose auf multiple Sklerose. Der Kranke gab an, im Jahre 1892 an einer Neuritis optica gelitten zu haben. Auch stellten sich Unsicherheit und Schwäche in den Beinen ein, sowie Incontinentia alvi. Diese Störungen verschwanden aber wieder von selbst nach einigen Monaten. 1890 und 1901 vorübergehend der gleiche Zustand, ebenso 1904; zugleich Schwindelerscheinungen und ab und zu „grauer Nebel“ vor den Augen und Andeutung von Doppeltsehen, ferner rasche Ermüdbarkeit der Armmuskeln, besonders beim Schreiben. Die Untersuchung von Herrn Kollegen Wildermuth vom November 1904 und 22. II. 1905 ergab schlechtes Aussehen, „leichte Sprachstörung“, die von Jugend auf bestehen soll, von der ich aber im April 1905 nichts finden konnte. Temporale Abblassung beider Papillenhälften; rechts mehr als links und links „leichte papilläre Schwellung“. Die Pupillenreaktion regelrecht, auch nach meiner Untersuchung. Auch den Gang und die Kraft der Beine fand ich normal. Die Sehnenreflexe an den Beinen sehr lebhaft. Aber kein Großzehenstreckreflex und kein Bauchdeckenreflex. Kein Nystagmus, kein Zittern. Klagen über mäßige Impotenz und über zeitweiligen spontanen Stuhlabgang. — Niemals Kopfweh.

Später habe ich den Kranken nicht wiedergesehen. Er erschoss sich im Sommer 1909, um dem Schicksale seiner Schwester zu entgehen.

Da eine Untersuchung des Liquor cerebrospinalis nicht vorgenommen werden konnte, bleibt trotz des für multiple Sklerose sprechenden Krankheitsverlaufes bei diesem Kranken die Möglichkeit bestehen, daß es sich um Lues gehandelt hat, wie es denn überhaupt bei den Fällen von familiärer oder hereditärer „multipler Sklerose“, die in der Literatur veröffentlicht sind, nach dieser Richtung überhaupt noch an Untersuchungen mangelt¹⁾.

Eine sogenannte Pseudosklerose (Westphal-Strümpell) oder die Wilsonsche Krankheit ist deswegen nicht anzunehmen, weil weder eine charakteristische Verfärbung des Hornhautrandes besteht, die

1) Sollte es sich mit Sicherheit herausstellen, daß die multiple Sklerose eine Spirillose ist, und somit irgendwie durch Infektion übertragen wird, so wäre es nichts weniger als erstaunlich, wenn die Krankheit zugleich bei Geschwistern aufträte. Die sichersten Fälle von familiärem Vorkommen der multiplen Sklerose hat J. Hoffmann mitgeteilt, nebst einer Kritik der sonst beobachteten. Hoffmann selbst beobachtete vier Fälle (diese Zeitschr. Bd. 47 u. 48, S. 247).

allerdings nicht stets vorhanden zu sein braucht, noch aber vor allem eine Myastasie oder auch nur eine erhebliche Verlangsamung der Bewegungen und eine maskenartige Ruhe der Gesichtsmuskeln. Ferner fehlte ein Zittern in der Ruhe; und an der Leber ließen sich auch mit Hilfe der Untersuchung auf Urobilinurie und auf Lävulosurie keine Veränderungen nachweisen. Weniger ins Gewicht fällt, daß die Krankheit nach Angabe der Mutter bei ihren verstorbenen Kindern viel weniger länger gedauert hat, als die Krankheitsdauer bei der Pseudosklerose anzuhalten pflegt.

Die Unterscheidung von der diffusen Gehirnsklerose der Kinder wird dadurch gegeben, daß bei dieser Erkrankung der Intelligenzschwund den übrigen Krankheitssymptomen voraussetzt, daß ferner epileptische Anfälle in gehäufte Weise auftreten, die allerdings bei einem der gestorbenen Geschwister unserer Kranken gegen Ende des Leidens aufgetreten sein sollen. Weiterhin sind bei der allgemeinen Hirnsklerose neben dem geistigen Verfall ausgeprägte spastische Zustände der gesamten Körpermuskulatur vorhanden, die bei unseren Kranken ebenso fehlen, wie Augenmuskellähmungen. Anstatt erheblicher Steigerung der Sehnenreflexe wie bei der Hirnsklerose ist bei unseren Kranken die Beschaffenheit der Sehnenreflexe im wesentlichen normal, und nur ein ganz geringfügiger Fußklonus vorhanden, und auch dieser nicht regelmäßig. Dagegen können Ataxie und Bewegungszittern auch bei der diffusen Hirnsklerose vorkommen, wenigstens in den späteren Stadien der Erkrankung, so in einem Falle von Haberfeld und Spieler (diese Zeitschrift Bd. 50, S. 436 ff.). Bei der diffusen Sklerose fehlt auch der Nystagmus, wie bisher in unseren Fällen; ebenso ist bei ihr Dysarthrie beobachtet. Jedenfalls muß in meinen Fällen wegen der Intelligenzstörung eine erhebliche Erkrankung auch des Großhirns angenommen werden, wenn auch bis jetzt seine motorischen Abschnitte nur in geringem Maße mitbeteiligt sein können, falls die Peroneusschwäche überhaupt vom Großhirn ausgeht, und wenn auch die sensorischen Abschnitte frei sind. Es haben somit unsere Fälle mit dem Krankheitsbilde der ausgedehnten Gehirnverhärtung zwar manches gemeinsam, auch den raschen, fortschreitenden Verlauf der Erkrankung, aber die Unterschiede überwiegen. Lues braucht auch bei der allgemeinen Gehirnsklerose nicht zugrunde zu liegen. Familiäres oder nicht familiäres Auftreten ist differentialdiagnostisch nicht entscheidend.

Es stimmt somit das Krankheitsbild in unsern Fällen am meisten mit demjenigen der sogenannten hereditären Ataxie überein, die mit Schwachsinn verbunden sein kann.

Von der Friedreichschen Form im strengen Sinne scheidet sie allerdings das Vorhandensein der Sehnenreflexe. Ferner fehlt zurzeit noch der Nystagmus, der aber auch bei zweien der Originalfälle Friedreichs selbst auch erst nach jahrelangem Bestehen der Krankheit sich entwickelte. Mit der Friedreichschen Krankheit gemeinsam ist vor allem das frühe Hervortreten des herrschenden Symptomes der Ataxie und dann das Vorhandensein des Friedreichschen Fußes neben diesem Symptom. Mit der Marieschen Form gemeinsam ist das Verhalten der Sehnenreflexe an den Beinen, wenigstens insoweit, als die Patellarreflexe gerade noch erhalten, keineswegs aber gesteigert sind. Im übrigen fehlen aber Optikusatrophie, Augenmuskellähmungen, während geistige Störungen vorhanden sind. Ob diese übrigens völlig bei den originalen Friedreichschen Fällen gefehlt haben, muß dahingestellt bleiben, da sie nicht mit genauen Methoden daraufhin untersucht wurden und es schwierig ist, zu entscheiden, wieviel von einem etwaigen späteren Schwachsinn auf mangelnde Schulbildung und auf mangelnde geistige Übung zu beziehen sind. Friedreich selbst schildert die seelischen Funktionen als normale, ebenso wie sie z. B. in Fällen von Vorkastner sich regelrecht verhielten. Bing¹⁾ gibt an, daß ein „leichtes Minus von intellektueller Entwicklung“ häufiger vorkäme. Er selbst beobachtete bei einer Kranken hochgradigen Schwachsinn, Pick und Nolan sahen eine Kombination mit Idiotie. Eduard Müller²⁾ sah in einem zur Sektion gekommenen Falle der Friedreichschen Form, bei dem die Krankheit etwa 12 Jahre hindurch gedauert hatte, im Spätstadium eine Gedächtnisabnahme; ferner in einem weiteren Falle, der ebenfalls zur Sektion kam, 8 Jahre nach dem Beginne der zuerst eintretenden Unsicherheit beim Gehen eine auffallende Teilnahmlosigkeit. „Seine Schulkenntnisse (im 25. Lebensjahre) sind noch leidlich. Er löst aber auch einfache Aufgaben recht zögernd und empfindet selbst eine gewisse Schwerbesinnlichkeit und Vergeßlichkeit.“ Es bestand ein „mäßiger Grad einfachen Schwach-

1) Im Handbuch der inneren Medizin von Mohr u. Staehelin, Bd. V, S. 710.

2) Ed. Müller, „Zur Pathologie der Friedreichschen Krankheit“. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. 32, S. 136 ff.

sinns“. Erb¹⁾ sah in einem Falle von hereditärer Ataxie mit gesteigerten Sehnenreflexen ein „nicht sehr bedeutendes Zurückbleiben der geistigen Entwicklung“. Beutler²⁾ gibt für einen seiner Fälle an, daß die Intelligenz gelitten zu haben scheine, bei einer Kranken, die früher in der Schule stets „mit die Erste“ war. Ganz neuerdings berichtet Weber³⁾ (Chemnitz) über einen Fall, bei dem er Friedreichsche Ataxie annimmt, über starke Verblödung. Eine Schwester der Kranken mit Ataxie hatte allerdings Stauungspapille. Eine Untersuchung auf Wassermann fehlt, so daß eine Friedreichähnliche syphilitische Erkrankung oder eine Kombination mit Hydrozephalie oder selbst Gehirntumor oder selbst multiple Sklerose nicht ausgeschlossen ist. Es ist also auch bei der Friedreichschen Form die Intelligenz keineswegs stets normal gefunden worden, während eine gewisse geistige Schwäche bei der Marieschen öfters beschrieben worden ist. — Das bisherige Fehlen des Nystagmus in meinen Fällen bedingt einen Unterschied auch gegenüber dem Marieschen Typus, ebenso auch das Vorhandensein der von Friedreich für seine Fälle beschriebenen Veränderung an den Füßen.

Wie sich im späteren Verlaufe der Erkrankung die Sehnenreflexe verhalten werden, läßt sich natürlich nicht voraussagen. Schwinden sie allmählich, so ist der Friedreichsche Typus der Erkrankung, die Friedreichsche Krankheit im engsten Sinne, fast völlig vorhanden. Sollten sie sich weiter steigern und auch an den Armen auftreten, so wird die Annäherung an den Marieschen Typus größer.

Es reihen sich somit unsere Fälle wie so manche andere nicht streng dem einen oder dem andern Krankheitstypus ein, gehören aber natürlich zu der großen Gruppe derjenigen hereditären oder familiären Nervenkrankheiten, bei denen die Ataxie das hervorstechendste Symptom oder wenigstens eines der hervorstechendsten Symptome ist. Sowohl das Kleinhirn als das Großhirn kann sich beteiligen. Der raschere oder kürzere Krankheitsverlauf ist von dieser größeren Ausdehnung des Krankheitsprozesses, wie auch von dem Zeitpunkt des Eintrittes der ersten Krankheitserscheinungen abhängig. Je früher die Symptome einsetzen, desto wirksamer war höchstwahrscheinlich die unbekannte Ursache des Leidens. Ob die Krankheit in unseren Fällen, wie in vielen

1) Erb, Über hereditäre Ataxie. Neurol. Zentralblatt Bd. 9, S. 378.

2) Beutler, Beitrag zur Ätiologie der Friedreichschen Krankheit. Inaug.-Diss. Marburg 1914.

3) Münch. med. Wochenschr. 1918, S. 945.

ändern und in den ursprünglichen, von Friedreich selbst beschriebenen, wirklich vererbt sind, steht dahin. Denn ich konnte die Eltern oder Großeltern oder Seitenverwandte der Aszendenz nicht auf etwaige Einzelsymptome der Krankheit untersuchen.

Sucht man sich ein Bild von den bei unseren Kranken vorhandenen anatomischen Veränderungen zu machen, so sind sicher 1. die zerebellaren Apparate erkrankt, wobei unbestimmbar bleibt, ob allein oder in höherem Grade innerhalb des Rückenmarkes, oder innerhalb des Kleinhirns; 2. müssen in geringerem Grade die Pyramidenbahnen als beteiligt angesehen werden, wobei über eine etwaige Mitbeteiligung ihrer zugehörigen Ganglienzellen in den Zentralwindungen ebensowenig Sicheres ausgesagt werden kann, wie sonst; 3. sind Teile des Großhirns erkrankt. Die zentralen Apparate für die Sinneswahrnehmungen und für die Sensibilität lassen noch keine nachweisbare Störungen ihrer Leistungsfähigkeit nachweisen.

Worin die anatomischen Veränderungen bestehen, läßt sich besonders angesichts der bekannten Nonneschen Befunde¹⁾ bei „hereditärer Ataxie“ mit explosiver Sprache, Schwachsinn, Augenmuskelerkrankungen und Optikusatrophie nicht mit völliger Sicherheit sagen. Denn Nonne hat in seinen Fällen außer der augenärztlich festgestellten Optikusatrophie auch mikroskopisch im wesentlichen bekanntlich nur eine allgemeine Kleinheit des ganzen Zentralnervensystems gefunden bei normalen histologischen Verhältnissen. Dieser Befund stellt aber eine solche Ausnahme dar, daß man ihn mit irgendwelcher Wahrscheinlichkeit unsern Fällen nicht zugrunde legen kann, zumal ja auch in zweien der Nonneschen 3 Fälle eine einfache Atrophie der Optici festgestellt wurde, die zu Sehschwäche führte, ohne daß allerdings in dem einen zur Sektion gekommenen Falle eine mikroskopische Untersuchung derselben vorgenommen werden konnte.

Daß das anatomische Bild einer sogenannten diffusen Hirnsklerose vorhanden ist, kann nicht mit Wahrscheinlichkeit angenommen werden, da diese Erkrankung nach unseren jetzigen Kenntnissen vielfach auf Lues beruht, und da, wie erwähnt, nicht das Krankheitsbild dieser Affektion besteht.

1) Nonne, Arch. f. Psych. u. Neurol. Bd. XXII, S. 283 ff., und Bd. XXVII, S. 479.

Bei der Ähnlichkeit unserer Fälle mit dem Friedreichschen Typus der „hereditären Ataxie“ ist am ehesten an die einfachen Degenerationen, mehr „systematisch“ lokalisierten Veränderungen zu denken, wie bei diesem. Die Frage, wie weit die Hinterstränge im Rückenmarke oder gar die hinteren Wurzeln miterkrankt sind, läßt sich bei dem jetzigen Stande der Erkrankung noch nicht beantworten.

Was die Beschaffenheit der hinteren Wurzeln bei der Friedreichschen Krankheit überhaupt betrifft, so waren sie bei den Friedreichschen Originalfällen unzweifelhaft stark entartet. (Vgl. die Abb. in meinem Lehrbuch der Nervenkrankheiten und in meiner Arbeit über die Friedreichsche Krankheit diese Zeitschrift Bd. V, Taf. IV.) Ebenso war das der Fall in den Fällen von Rütimeyer¹⁾, Déjérine und andern, wenn das auch in diejenigen Anschauungen nicht hineinpaßt, die die Krankheit als eine rein zerebellare oder zerebellospinale auffassen. Auch Ed. Müller²⁾ fand in seinem zur Sektion gekommenen Falle, die „ins Hinterhorn eintretenden und zu den Clarkeschen Säulen eilenden Hinterwurzeln deutlich vermindert, die letzteren sehr erheblich“. Auch auf seinen Abbildungen ist diese Atrophie deutlich erkennbar. Er meint nur, sie sei weitaus geringer als bei der Tabes und könne sogar völlig fehlen. Rosin³⁾ dagegen geht in offener Unkenntnis der Tatsachen so weit, ihre Erkrankung und Entartung völlig zu leugnen und nimmt sogar als wahrscheinlich an, daß sie auch in ihrem „gesamten Verlaufe“ normal seien. Lütjke⁴⁾ erwähnt demgegenüber am gleichen Ort, daß fast ebenso konstant wie in den Hintersträngen sich Verände-

1) Während Rütimeyer selbst in seiner sorgfältigen anatomischen Untersuchung über die Friedreichsche Krankheit angibt, daß seine 2 Fälle „speziell mit den zwei letzten von Schultze eingehend untersuchten Friedreichschen bis in Einzelheiten zahlreiche Übereinstimmungen“ zeigen und er nur abweichend von mir eine streng systematische Begrenzung der Seitenstränge fand, stellt es Jendrassik in seiner Arbeit über die hereditären Krankheiten im Handbuche von Lewandowski II, I, S. 387 so dar, als wenn Rütimeyer das anatomische Bild der Krankheitsform wesentlich erweitert hätte, erwähnt auch in seiner Literaturübersicht weder die Arbeiten von Friedreich nach 1863 noch die von mir. Er folgt darin zum Teile seinem früheren Mitarbeiter Pierre Marie in dessen *Léçons sur les maladies de la moelle*, der ebenfalls diese Arbeiten übersehen hat und nicht erwähnt.

2) Ed. Müller, diese Zeitschr. Bd. 32, S. 137.

3) Rosin (die deutsche Klinik Bd. VI, Abt. 1, S. 294).

4) Lütjke, ebenda S. 1230.

rungen in den hinteren Wurzeln finden. Oppenheim (6. Auflage seines Lehrbuchs I, S. 244) hält die Atrophie der hinteren Wurzeln und der peripheren Nerven „für keinen regelmäßigen und erheblichen Befund“. Höchstwahrscheinlich hängt das Vorhandensein einer solchen Degeneration unter anderem auch mit dem Stadium zusammen, in welchem die Kranken zur Sektion kamen und ferner spricht der Befund in positivem Falle dagegen, daß das Gesamtbild der Erkrankung sich nur aus zerebellaren und zerebellospinalen Störungen erklärt, wie Senator wollte. Auch kann die Degeneration der hintern Wurzeln nicht als eine Sekundärerkrankung gegenüber derjenigen in den Clarkeschen Säulen, den Kl. S.-Bahnen und dem Kleinhirn angesehen werden, etwa in der Weise, daß ein Nichtgebrauch eines Teiles ihrer Fasern zu ihrer Entartung geführt hätte.

3. Ursache der hereditären und familialen Ataxien (besonders etwaige Beziehungen zur Syphilis).

Was die Ursache der Erkrankung in unseren Fällen angeht, so ließ sich bei ihnen ebensowenig wie in den allermeisten sonstigen familiären und hereditären Nerven- und Muskelerkrankungen eine solche nachweisen. Dystokie war nicht vorhanden, und vor allem ließ sich weder nach dem sonstigen klinischen Befunde noch nach den Untersuchungsergebnissen des Blutes und der Spinalflüssigkeit Syphilis annehmen. Schon von Friedreich selbst, sodann u. a. von Erb¹⁾ für seinen Fall von hereditärer Ataxie mit erhaltenen Sehnenreflexen, von Pierre-Marie usw. wurde Syphilis nicht festgestellt, wenn auch freilich damals die Wassermannsche Reaktion noch nicht entdeckt war. Aber in Übereinstimmung mit unserem Ergebnis berichtet Vorkastner in seiner neuerlich erschienenen ausgezeichneten Arbeit „Über hereditäre Ataxie“ (Med. Klinik 1914, Nr. 9—12) bei zwei von ihm beobachteten Fällen dieser Erkrankung vom Friedreichschen Typus über negativen Wassermann im Blut und in der Spinalflüssigkeit.

Andrerseits gibt es Fälle, wie die von Spiecker²⁾, bei denen positiver Wassermann im Blute nachgewiesen wurde, aber nur ein Friedreichähnliches Krankheitsbild bestand. Denn es waren noch Strabismus, außerdem eine Narbentrübung der Hornhaut vorhanden. Die Krankheit hatte sich bei zwei noch ganz jungen Kindern

1) Neurol. Zentralblatt 1890, S. 378.

2) Jahrbuch für Kinderheilkunde Bd. 79.

von $2\frac{1}{4}$ — $5\frac{3}{4}$ Jahren entwickelt und ging bei Anwendung einer Schmierkur erheblich zurück. Frühere Angaben, wie die von Pernet¹⁾, der syphilitische Narben bei seinen Fällen zugleich mit den Symptomen der Friedreichschen Krankheit vorfand, oder die, von Palmer²⁾ kann ich leider nicht nachprüfen.

Auch die Arbeit von Bouché über die Ätiologie der Friedreichschen Krankheit aus dem Jahre 1905³⁾ ist mir nicht zugänglich. Nach einer Angabe von Higier⁴⁾ wird in dieser Abhandlung angenommen, daß Heredosyphilis in den Friedreich-Familien nicht selten vorkomme. Indessen spricht schon die überwiegende Häufigkeit der Erkrankung in denjenigen Ständen, die am wenigsten Syphilis haben, besonders auch ihr Auftreten bei den einfachen Leuten auf dem Lande, sodann aber der Mangel an anderen syphilitischen Erkrankungen der Betroffenen, die keineswegs vorhandene Heredosyphilis bei den älteren Geschwistern, der Mangel von syphilitischen nachweisbaren Erkrankungen bei den Eltern, ferner das regelmäßige Fehlen der Pupillenstarre, das gewöhnliche Fehlen von lanzinierenden Schmerzen gegen einen Zusammenhang mit der Lues, wenn auch natürlich nicht unbedingt. Mit Recht hebt auch Oppenheim in seinem Lehrbuch hervor, daß die akute oder schubweise Entstehung der Krankheitssymptome (in unserem Falle sollen allerdings die Krankheitserscheinungen ziemlich rasch entstanden sein), ferner die Häufigkeit der Optikus- und Augenmuskelnervenerkrankungen, die apoplektiformen und epileptiformen Anfälle gewöhnlich „eine sichere Handhabe“ für die Unterscheidung der Erbsyphilis von der Erbataxie geben, ebenso wie das ausgesprochene Nachlassen der Symptome bei der ersteren. Selbstverständlich könnte aber, wenn, wie in unseren Fällen, das Großhirn stärker als gewöhnlich mitbefallen wird, es schließlich auch bei der hereditären Ataxie zu epileptischen Anfällen kommen.

Schob⁵⁾ spricht mit Recht nur von Friedreich-ähnlichen Krankheitsbildern bei hereditärer Lues in einer Mitteilung aus dem Jahre 1913. Er hat in zweien solcher Fälle positive Wassermannsche

1) Pernet, The medical Press and Circular Bd. 84, Nr. 3, S. 60.

2) Palmer, ebenda Bd. 83, S. 505.

3) Bouché, Contribution à l'étude de l'aetiologie de la maladie de Friedreich. Bruxelles 1905.

4) Higier, Pathologie der angeborenen, familiären und hereditären Krankheiten. Arch. f. Psych. Bd. 48, S. 120.

5) Schob, Zeitschrift f. die ges. Neur. u. Psych. Bd. 15, S. 127.

Reaktion im Blute gefunden, das einmal bei dem Kind eines Paralytikers, im andern Falle bei einer 48 jährigen Frau, die aber zugleich Pupillenstarre hatte und bei der das Leiden „wahrscheinlich“ angeboren war.

4. Pathogenese und Ursachen des Fortschreitens der Erkrankung.

Auch in bezug auf die Pathogenese der familiären und hereditären Ataxien sind wir ebenso wie bei den sonstigen hereditären Nervenkrankheiten, sowie bei Erbkrankheiten überhaupt noch völlig im Dunkeln. Aus noch unbekannten inneren Gründen sind bei derartigen Erkrankungen größere und kleinere Abschnitte einzelner Organe oder ganze Organe weniger widerstandsfähig angelegt und sowohl mit als auch ohne stärkere Inanspruchnahme einer frühzeitigen Entartung und Erkrankung verfallen. Diese Minderwertigkeit braucht sich, wie Oppenheim mit Recht hervorhebt, nicht stets in einer abnormen Kleinheit zu äußern, so wenig wie etwa beim Diabetes oder bei der Gicht bisher wenigstens irgendwo besonders kleine Organe und Zellen gefunden wurden. Es kann auch eine nicht sicht- und nachweisbare qualitative Minderwertigkeit bei normalem Volumen vorhanden sein, wie auch z. B. Eduard Müller bei einem seiner Fälle von Friedreichscher Krankheit die typischen Rückenmarksveränderungen in einem „im übrigen wohlgebildeten, keineswegs atrophischen Rückenmarke“ vorfand.

Um einem Verständnis der Pathogenese für angeborene Muskelkrankungen näher zu kommen, hatte zunächst Friedreich seinerzeit in seinem großen Werke über progressive Muskelatrophie 1873 für diese die Annahme gemacht, daß, wenn die präexistierende „nutritive und formative“ Schwäche der Organe, die eine Erkrankungsdiathese begründet, besonders hochgradig ist, schon der „Reiz einer innerhalb normaler Grenzen sich bewegenden Funktion“ hinreichend ist, um die örtliche Gewebserkrankung einzuleiten (S. 210 seines Buches § 129). „Die normale Funktion wirkt hier schon als krankmachendes Agens.“ Dementsprechend erklärt sich Friedreich (§ 134) das Auftreten der Pseudohypertrophie der Kinder zunächst an den Muskeln der unteren Extremitäten und den Lendenpartien dadurch, daß bei Kindern „eben an diese Muskeln größere Anforderungen gestellt werden, als an die übrigen Körperteile“. Ist die Diathese eine geringere, dann trete die Erkrankung erst in den

späteren Lebensjahren in der Zeit der schweren Arbeit auf, und es erkranken dann die Muskeln der Hände, der Arme und der Schultern als die besonders angestregten zunächst und am häufigsten. Aber man könne, wird mit vollem Rechte einschränkend hinzugefügt, der Muskulararbeit nur die Bedeutung einer Gelegenheitsursache zuschreiben. „Die Hauptsache ist und bleibt immer die präexistierende Diathese.“

So wenig man nun leugnen wird und wohl je geleugnet hat, daß erhebliche Überanstregungen schon auf gesunde Muskeln und Nerven irgendwie schädigend einwirken können und so wenig man logischerweise demgemäß leugnen kann, daß für einen minderwertig angelegten Muskel oder Nerven schon eine verhältnismäßig geringe, in ihrer Stärke nicht genau abschätzbare Anstrengung oder Tätigkeit einen Schaden zu erzeugen vermag, so wird die Bedeutung der Funktion für die Muskeldystrophie besonders als lokalisierender Bedingung dadurch eingeschränkt, daß gerade bei der Pseudohypertrophie, die Friedreich besonders herbeizieht, doch auch schon recht früh und gleichzeitig die Schultermuskeln zu erkranken pflegen, daß ferner die Extensoren der Füße, die doch besonders beim Gehen gebraucht werden, nicht in erster Linie und besonders stark erkranken. Ebensowenig ist es von diesem Standpunkte aus zu verstehen, daß bei der juvenilen Dystrophie gerade die Handmuskeln nicht oder nur ausnahmsweise ganz spät auch bei Handarbeiten zu erkranken pflegen. Auch bleibt unerklärt, warum so besonders regelmäßig bei ihr so früh z. B. die Latissimi dorsi schwinden, die doch nicht besonders stark gebraucht werden, und weswegen ausgerechnet die Infraspinati hypervoluminös werden¹⁾.

Bekanntlich hat dann später Edinger das Geschehen bei der absoluten oder relativen Überanstregung im Nervensystem genauer als Friedreich zu analysieren versucht und die Theorie verfochten, daß der Ersatz der bei der Tätigkeit der Nerven verbrauchten Stoffe nicht gleichen Schritt halte mit dem Verbrauche. Daraus erkläre sich sowohl die Lokalisierung von Ausfallserscheinungen in vielen Fällen, als ihr Fortschreiten.

Edinger hat sich in eingehenden Studien bemüht, Einzelbeweise für diese seine Anschauungen ausfindig zu machen. Es soll hier hauptsächlich nur auf die Anwendung der Theorie auf die hereditären Nerven-

1) Vgl. meine Ausführungen in der „Deutschen Klinik“ über progr. Muskelatrophie Bd. VI, 1, S. 1256.

krankheiten und auf die „hereditäre Ataxie“ eingegangen werden, weil Bing bekanntlich gerade die Friedreichsche hereditäre Ataxie als ein besonders glänzendes Beweisstück für die Richtigkeit der Aufbrauchsannahme Edingers hingestellt hat. Er meint¹⁾, daß wir „wissen, daß von allen somatischen Nerven diejenigen, welche die zur Aufrechterhaltung des Körpergleichgewichts notwendigen Sensationen vermitteln, jedenfalls am meisten in Anspruch genommen werden.“

Es durchfließe tagsüber ein ständiger Erregungsstrom die Neurone der sogenannten tiefen Sensibilität der Knochen, Sehnen, Muskeln, Gelenke und Bänder. Auch im Schläfe komme noch der Dauerzustand des sogenannten Tonus zustande. Aber abgesehen davon, daß unser „Wissen“ über diese Dinge doch noch recht lückenhaft ist, werden doch z. B. auch die Pupillen durch die so vielfach auf sie einwirkenden Licht- und Akkomodationsreize wohl ebenso stark und dauernd in Anspruch genommen, wenn auch nicht im Schläfe, und dennoch pflegen sie gewöhnlich auch bei jahrzehntelanger Dauer der Erkrankung überhaupt nicht zu erkranken. Das gleiche gilt doch auch für die Funktion der Sinnesorgane, für die Funktion des Magens und des Darmes und der Blase, und dennoch fehlen fast stets dauernd Erkrankungen derselben. Es erscheint also die Annahme Bings als eine Annahme ad hoc.

Es soll dann ferner geradezu ein Postulat der Aufbrauchstheorie Edingers sein, daß zuerst die Unterextremitäten ergriffen werden, und nach einer Reihe von Jahren erst die Arme. Abgesehen davon, daß, wie in unsern Fällen, etwa gleichzeitig eine Ataxie an den Beinen und Armen sich entwickeln kann und in einem früher von mir mitgeteilten Falle sogar zuerst an den Oberextremitäten, ist nicht recht einzusehen, weswegen bei den Kindern schon vom ersten Lebensjahre an, in dem sie doch auch und vielleicht vorzugsweise Greif- und Zielbewegungen mit den Händen erlernen, nicht auch die Arme und Hände mindestens ebenso stark und eifrig für koordinierte Bewegungen eingeübt werden, als die beim Sitzen und Liegen viel öfters ruhenden Beine. Die von Friedreich sogenannte „statische“ Ataxie, die doch auf Gleichgewichtsstörungen beruht, kam nach ihm in seinen Fällen erst viel später zustande, lange nach dem Eintritte der „lokomotorischen“ Ataxie. Und warum sollen denn die einfachen motorischen Innervationen nicht auch frühzeitig und ausgedehnter Not leiden, da doch

1) Bing, Die Abnützung des Rückenmarks (diese Zeitschr. Bd. 26, S. 180).

auch die Pyramidenbahnen minderwertig sind, worauf ihre regelmäßige Entartung bei der Friedreichschen Erkrankung hindeutet.

Ich stimme also in dieser Beurteilung der Bingschen Ausführungen durchaus Eduard Müller¹⁾ zu, der ebenfalls auf das Fehlen der Pupillen- und Optikuserscheinungen gegenüber dem entgegengesetzten Verhalten bei der Tabes hinweist und der mit Recht hervorhebt, daß trotz der Erkrankung der Hinterstränge bei der Friedreichschen Krankheit im engeren Sinne Störungen der Sensibilität so sehr zurücktreten. Pflügt doch, wie ich hinzufügen möchte, bei der Friedreichschen Krankheit, trotz des starken Aufbrauchs der Erregungsströme in den Gelenken, Muskeln und Sehnen, trotz des Fehlens der Sehnenreflexe eine deutliche Störung der Lagegefühle selbst dann nicht nachweisbar zu sein, wenn die Ataxie schon lange Zeit in starkem Grade bestand.

Auch Jendrassik²⁾ verhält sich gegenüber der Edingerschen Theorie ablehnend und wendet sich vor allem dagegen, daß man mit ihrer Hilfe die Lokalisation der Funktionsstörungen bei den verschiedenen hereditären Erkrankungen erklären wolle. Er weist darauf hin, daß in gar vielen Fällen eine Inanspruchnahme der Muskeln geradezu fehle, weil die Entartung schon im frühesten Kindesalter einsetzt, und beruft sich darauf, daß die Übung, die Gymnastik, günstig wirke. In bezug auf den ersteren Punkt kann man einwenden, daß auch Edinger ebenso wenig wie Friedreich den Einfluß der mangelhaften Anlage leugnet, die im Falle stärkster Entwicklung selbstverständlich überhaupt das Zustandekommen einer Funktion hindert. Für Fälle, wie den von Nonne mitgeteilten, in denen eine allgemeine Kleinheit des zentralen Nervensystems vorhanden war, bleibt es aber unklar, warum nicht auch, wie etwa in unsern Fällen, z. B. frühzeitig ein stärkerer Schwachsinn eingetreten ist und warum gerade die Ataxie überwog. Man müßte dann annehmen, daß die Koordinationsapparate besonders schwach angelegt waren. Dann kommt man aber wieder auf die zugrunde liegende, abnorme „Diathese“ einzelner Abschnitte des Nervensystems zurück, die man eben leider zurzeit noch nicht erklären kann. Sie ist und bleibt das Wesentliche, und auf sie und ihre jeweilige Lokalisation ist in erster Linie die verschiedene Lokalisierung

1) Zur Pathologie der Friedreichschen Krankheit (diese Zeitschrift Bd. 32, S. 174).

2) a. a. O. S. 338.

der Funktionsstörung bei den hereditären Erkrankungen zurückzuführen.

Wieweit durch die Funktion selbst das Fortschreiten der Erkrankung begünstigt wird, läßt sich nicht sagen. Eine verhältnismäßig zu starke Anstrengung wird sicherlich schädigen. Das kann aber auch umgekehrt allzugroße Schonung und Ruhe tun. Angesichts der Tatsache, daß auch bei Fehlen von Überanstrengung und von gänzlicher Ruhe die Funktionsstörungen fortzuschreiten pflegen, wird man wohl auch in dieser Beziehung auf die mangelhafte, bei der Anlage und Entwicklung mitgegebene Lebensfähigkeit bestimmter Teile des Nervensystems rekurrieren müssen, die eine normale Lebensdauer für sie nicht zuläßt.

5. Der Friedreichsche Fuß.

Es ist bekanntlich noch nicht festgestellt, ob der eigentümliche Hohlfuß bei der Friedreichschen Krankheit mit oder ohne gleichzeitigen leichten Pes varus oder Pes varo-equinus durch nervöse Einflüsse entsteht, oder vielleicht durch unmittelbare Erkrankung der Fußknochen. Die Dorsalflexion der großen Zehe wird wohl mit Recht als eine reflektorische Krampfstellung aufgefaßt. In unsern Fällen war eine Schwäche der Peroneusmuskulatur vorhanden. Da aber von Déjérine seinerzeit auch eine Neuritis bei der Friedreichschen Krankheit festgestellt wurde, wenigstens nach langer Dauer der Krankheit, so war es von Interesse, mit Hilfe der Röntgendurchleuchtung festzustellen, ob etwa solche Knochenveränderungen sich in unsern Fällen fanden, wie sie bei und nach Neuritis so regelmäßig beobachtet werden, oder ob überhaupt Knochenveränderungen sich nachweisen ließen. Die Röntgenaufnahmen, die sowohl seitlich als von der Planta pedis her gemacht wurden, ergaben aber ein völlig normales Verhalten sämtlicher Fußknochen.
