

Friedreich'schen Krankheit zusammenfasste, unter denen sich neun Fälle mit Autopsie befinden. Crozer Griffith<sup>1)</sup>, welcher über drei Fälle Friedreich'scher Krankheit berichtet, zählt zwölf Fälle mit Autopsie. Es muss aber bemerkt werden, dass, wenn man die in der Litteratur beschriebenen Fälle aufmerksam durchsieht, man Ladame zustimmen muss, dass sehr viele dieser Fälle nicht zur Friedreich'schen Krankheit gehören, so dass die Zahl der typischen Fälle bedeutend eingeschränkt werden muss. Zu diesen sehr zweifelhaften Fällen muss auch der in der russischen Litteratur von J. Botkin<sup>2)</sup> beschriebene Fall gezählt werden. Ich erlaube mir daher, Ihnen einen Fall Friedreich'scher Krankheit, der gegenwärtig in meiner Abtheilung sich befindet, zu demonstrieren, der fast alle Symptome der Friedreich'schen Krankheit in sich vereinigt und daher als typisch angesehen werden kann.

Jacob Ewseeff, 13 Jahre alt; der Vater ist vollständig gesund, weder Potator noch luetisch gewesen, die Mutter nervös, reizbar, zuweilen melancholisch gestimmt. Die Eltern und Geschwister des Vaters waren in jeder Hinsicht normal, der Grossvater mütterlicherseits starker Alkoholiker, infolge dessen er auch starb. Ein Vetter des Patienten mütterlicherseits zeigte von frühester Kindheit an psychische Schwäche, konnte weder ordentlich gehen noch sprechen und starb im 17. Jahre an einer der Umgebung unbekanntem Krankheit. Der jüngere Bruder des Patienten zeigte vom vierten Jahre an einen sehr schlechten Gang, auch die oberen Extremitäten begannen später schlecht zu functioniren, und es traten Sprachstörungen ein; sehr häufig war Schwindel vorhanden. Nach Aussage des Vaters des Patienten waren der Gang und die Sprache des jüngeren Sohnes, der im neunten Jahre an Scharlach starb, vollständig identisch denen des Patienten. Eine zehnjährige Tochter, ein fünfjähriger Knabe und ein Säugling, welche gegenwärtig am Leben sind und von mir untersucht wurden, zeigen nichts abnormes. Unser Patient fing im zweiten Jahre zu gehen an, und die Eltern bemerkten damals nichts ungewöhnliches an seinem Gange; am Ende des zweiten Jahres machte er Masern durch, wonach sich der anormale Gang einstellte. Im siebenten und achten Jahre traten die unregelmässigen Bewegungen in den oberen Extremitäten und bald darauf die Störung der Sprache auf. Die geistige Entwicklung des Knaben schritt normal vorwärts; er lernte verhältnissmässig leicht lesen und schreiben.

Status praesens: Körpergrösse 135,5 cm, physische Entwicklung schwach, Gesichtsausdruck stumpf; psychische Thätigkeit normal, ausgenommen die Stimmung, welche zuweilen melancholisch und weinerlich ist. Kopfschmerzen häufig an verschiedenen Stellen des Kopfes vorhanden; zuweilen Schwindel; Augenbewegungen normal; kein Nystagmus; Fixation der Augen gut; Pupillen normal, reagiren prompt. Sehkraft nicht geschwächt, Augengrund und Sehfeld (untersucht von Prof. Maklakoff) bieten nichts abnormes dar. Gehör, Geruch und Geschmack vollständig normal; Zunge zeigt beim Herausstrecken leichtes Zittern; Sprache unregelmässig, schwerfällig, scandirend. Schlucken normal. Beim ruhigen Sitzen des Patienten sind leichte, stossartige, klonische, choreartige Bewegungen im Kopfe, am Rumpfe und den Extremitäten zu bemerken. Die Wirbelsäule bietet eine kyphoscoliotische Verkrümmung; die Kyphose wird übrigens unbedeutend, wenn man Patienten veranlasst, sich gerade zu halten. Die motorische Kraft in den oberen Extremitäten nicht geschwächt, dynamometrisch gemessen rechts —68, links —70. Dagegen ist in den oberen und unteren Extremitäten deutliche Incoordination der Bewegungen zu constatiren; die Ataxie nimmt bei geschlossenen Augen deutlich zu; Muskelgefühl merkbar herabgesetzt, so dass Patient nicht immer die passiv hervorgerufene Lage der Glieder bestimmen kann. Beim Stehen sind die Beine gespreizt; Kopf und Rumpf nach vorn gebeugt; bei sitzender Lage nehmen die Füsse häufig die Stellung eines Pes-equino-varus an, ausserdem ist das Fussblatt gekrümmt, so dass die Volarfläche nach vorn gekrümmt, die Plantarfläche gebogen ist; diese Unregelmässigkeit hört sofort auf, sobald der Fuss des Patienten sich auf den Boden stützt. Der Gang des Patienten erinnert an den eines Tabischen, ausserdem machen sich Schwankungen bald nach der einen, bald nach der anderen Seite wie bei einem Betrunknen bemerkbar, so dass im allgemeinen der Gang das Gepräge trägt, welches Charcot mit dem Namen „tabético-cérébelleuse“ belegt. Bei geschlossenen Augen ist der Gang erschwert und Neigung zum Hinfallen vorhanden. Die Sensibilität ist nur in den unteren Extremitäten verändert, wo eine Herabsetzung des tactilen Gefühls vorhanden ist, so dass leichtes Berühren häufig nicht wahrgenommen wird. Im Kopfe, Rumpfe und oberen Extremitäten ist die Sensibilität normal. Messungen mit dem Weber'schen Zirkel zeigten folgendes: an den Lippen werden zwei Empfindungen wahrgenommen bei Entfernung von 3 mm, an den Wangen von 15 mm, am Nacken von 35 mm, an den Fingerspitzen von 2 mm, an der Volarfläche der Hände von 17 mm, an den Innenarmen von 60 mm, Oberarm —60 mm, Rücken —90, Bauch —95, Brust —85, Fusssohlen rechts —50, links —60, Fussrücken rechts —60, links —80, Unterschenkeln —115, Oberschenkeln 120 mm. Diese Messungen beweisen, dass bei unserm Kranken eine Herabsetzung der Sensibilität, hauptsächlich in den unteren Extremitäten, vorhanden ist, da die Entfernung, auf welcher beide Schenkel des Zirkels als zwei Empfindungen wahrgenommen werden, die Norm übersteigt. Die Schmerzempfindung ist auch in den unteren Extremitäten ein wenig geschwächt, so dass leichte Nadelstiche vom Patienten an manchen Stellen derselben als blosser Berührung wahrgenommen werden, ebenso leicht ist auch eine Herabsetzung der Temperaturempfindung der unteren Extremitäten zu constatiren. Patellarreflexe vollständig ver-

## II. Aus der Nervenabtheilung des I. Moskauer Stadthospitals.

### Ein Fall von Friedreich'scher Krankheit.<sup>1)</sup>

Von Dr. M. A. Lunz, Ordinator am ersten Stadtkrankenhause.

Die Krankheit, welche den Namen der hereditären Ataxie oder nach Gowers der hereditären atactischen Paraplegie trägt, ist, wie bekannt, zum ersten male von Friedreich 1861 beschrieben (mitgetheilt in einer medicinischen Gesellschaft) und im Jahre 1863 in Virchow's Archiv<sup>2)</sup> veröffentlicht worden. Im Jahre 1876 sind von ihm neue Fälle mitgetheilt, und seitdem ist die Krankheit unter dem Namen der Friedreich'schen Krankheit bekannt. In den nächsten Jahren erschienen in der Litteratur neue Beschreibungen ähnlicher Krankheitsfälle, so dass im Jahre 1885 Everett Smith<sup>3)</sup> die Zahl der beschriebenen Fälle auf 57 berechnet, und Ladame<sup>4)</sup> in seiner Monographie 165 Fälle der

<sup>1)</sup> Vortrag mit Demonstration des Kranken in der Gesellschaft der Neuropathologen und Psychiater an der Universität zu Moskau.

<sup>2)</sup> Virchow's Archiv 1863 Bd. 26—27.

<sup>3)</sup> Boston med. and Surg. Journ. 1885.

<sup>4)</sup> Revue méd. de la Suisse Romande, Juillet, August, Novembre 1889.

<sup>1)</sup> Transactions of the college of physicians of Philadelphia, 1. Februar 1888.

<sup>2)</sup> Med. Obozrenie 1885.

schwunden, Anconaeusreflex normal, Plantarreflexe geschwächt, Cremaster-, Glutaeus-, Bauch- und Scapularreflexe normal; Rectum und Vesica wirken prompt; keine trophischen Störungen, keine Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit. Seitens der inneren Organe nichts abnormes. Urin enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Wenn wir die Resultate, welche die Untersuchung des Patienten liefert, zusammenfassen, ersehen wir folgendes: 1) Die Krankheit begann in der frühesten Kindheit, im dritten Jahre, nach einer acuten Infectiouskrankheit, — nach Masern. 2) Die hereditäre Belastung ist bei unserem Patienten, einerseits in Heterologenform (Hérédité de Transformation — Grossvater Alkoholist, Mutter nervös), andererseits in Homologenform ausgedrückt, da der jüngere Bruder des Patienten nach den genauen Angaben des Vaters unzweifelhaft an der gleichen Krankheit wie unser Patient litt. Weniger bestimmt kann über die Krankheit des Veters mütterlicherseits geurtheilt werden. Es bestanden Geh- und Sprachstörungen, psychische Schwäche, aber genauere Daten konnte ich von den Eltern des Patienten nicht erfahren, so dass die Frage offen bleibt, ob wir es mit einer homologen oder heterologen Krankheit zu thun hatten. 3) Die Untersuchung des Patienten zeigt eine Reihe positiver wie negativer Symptome. Zu den ersteren gehören: Kopfschmerzen, Schwindel, scandirende Sprache, choreartige Bewegungen (choreatische Instabilität) und hauptsächlich Ataxie in den unteren und oberen Extremitäten; weiter beobachten wir: das Romberg'sche Symptom, tabetico-cerebellären Gang, Herabsetzung des Muskelgefühls und Verkrümmung der Wirbelsäule. Zu den negativen Symptomen gehören: Abwesenheit der Patellarreflexe, keine der gewöhnlichen Symptome, weder lancinirende Schmerzen noch Sphinkterstörungen. Alle diese obengenannten positiven und negativen Symptome zusammengenommen, liefern das vollständige Bild der Friedreich'schen Krankheit. Dafür spricht auch der Gang der Krankheit: der Beginn der Ataxie in den unteren Extremitäten, nach welcher die Affection der oberen Extremitäten und Sprachstörung eintraten. Zur absoluten Vollständigkeit des Krankheitsbildes fehlt nur ein einziges Symptom, der Nystagmus, welcher wohl zu den häufigen Symptomen der Friedreich'schen Krankheit gehört. Die Abwesenheit dieses einzigen Symptoms kann natürlich in unserem Falle die Diagnose nicht erschüttern, welche sich auf eine grosse Reihe anderer Symptome stützt. Nach Gowers wird Nystagmus auch nicht in allen Fällen beobachtet. In den zwei von Erb<sup>1)</sup> veröffentlichten Fällen vermissen wir auch Nystagmus. Der Beginn der Krankheit muss nach Aussage des Vaters vom Ende des zweiten Jahres angenommen werden. In dem grössten Theil der in der Litteratur beschriebenen Fälle beginnt die Krankheit in dem Zeitraum vom 4. bis 24. Jahre. Sehr wahrscheinlich hat die Maserninfection das frühe Auftreten der Krankheit begünstigt. Es gab auch Fälle, wo die Krankheit recht spät auftrat; so z. B. trat im Menzel'schen<sup>2)</sup> Falle, welcher durch Autopsie bestätigt ist, die Krankheit erst im 30. Jahre auf.

In differentiell-diagnostischer Hinsicht müssen wir in erster Linie auf die Unterschiedsmerkmale unseres Falles von der Tabes bei Kindern mit syphilitischer Heredität hinweisen, bei welchen häufig Sprachstörungen, infolge sich zugesellender leichter cerebraler Affection vorkommen. Gegen eine solche Annahme spricht in unserem Falle das Fehlen jedweder syphilitischer Heredität, alsdann das frühzeitige Auftreten der Krankheit, während die Tabes bei Kindern nach Charcot<sup>3)</sup> nie vor dem 16. Jahre eintritt; Tabes tritt nie als Familienkrankheit auf, endlich spricht auch die Abwesenheit jeder pupillären Symptome gegen die Annahme einer Tabes. Von der hereditären disseminirten Sklerose unterscheidet sich unser Fall durch die homogene Wiederholung und durch die Ataxie in den oberen Extremitäten und Abwesenheit der Patellarreflexe. Mit der atactischen Paraplegie Gowers' ist kaum eine Verwechslung möglich, da das frühe Alter, homologe Wiederholung, Abwesenheit der Patellarreflexe statt deren Verstärkung, Sprachstörungen gegen diese Krankheit sprechen. Auf die Differentialdiagnose unseres Falles von Tumoren des Cerebellums will ich nicht eingehen, da die Ataxie in den oberen Extremitäten, die Abwesenheit von Neuritis optica etc. hinreichend dagegen sprechen.

Ich erlaube mir noch, einige Worte über die pathologisch-anatomischen Veränderungen, welche bei der Friedreich'schen Krankheit bis jetzt gefunden wurden, hinzuzufügen. Wie schon erwähnt wurde, berichtet Ladame in seiner Monographie über neun Autopsien (vier von Friedreich selbst publicirte Fälle, einen von F. Schultze, einen von Everett Smith, einen von Pitt, zwei von Rytémeyer); Crozer Griffith führt noch vier Autopsien an (Kahler und Pick, Bruss, Erlytcky und Rybotkin, Gowers). Nach diesen Mittheilungen sind in der Litteratur noch folgende Fälle von Friedreich'scher Krankheit mit

Autopsie veröffentlicht worden: Letulle und Vaquez<sup>1)</sup>, Block und Marinescu<sup>2)</sup>, Menzel<sup>3)</sup> und Auscher<sup>4)</sup>. Die anatomischen Veränderungen bestanden hauptsächlich in einer Sklerose der Goll'schen und Burdach'schen Stränge, der seitlichen gekreuzten und vorderen geraden Pyramiden, der Kleinhirnstränge und Clark'schen Säulen. Die Lissauer'sche Randzone war grösstentheils unverändert; es sind aber auch Fälle, wo die Affection auch diese nicht verschonte, wie z. B. die von Letulle und Vaquez, Block und Marinescu. Die vordere äussere Wurzelzone der hinteren Säulen ist häufig frei geblieben. Es giebt aber auch in dieser Hinsicht Ausnahmen, hauptsächlich erwies sich die Wurzelzone im Cervicaltheile des Rückenmarkes von dem sklerotischen Process ergriffen (Gowers). Die hinteren Nervenwurzeln sind grösstentheils mehr oder weniger degenerirt (Friedreich, Letulle und Vaquez, Block und Marinescu); die peripheren Nerven sind intact; Auscher konnte in den sensiblen Nerven nur eine gewisse Anzahl embryonaler Nervenfasern in den Nervenbündeln ausfindig machen. In manchen Fällen wurde Atrophie des Rückenmarkes in toto, Verdickung der Piae an den Hintersträngen, Schrumpfung und Induration des Pons und der Medulla, degenerative Veränderungen in den Corpora restiformia (Friedreich) gefunden. In dem Falle von Menzel war Atrophie des Kleinhirns und eine bedeutende Verminderung der Purkinie'schen Zellen ohne Degeneration und Atrophie der letzteren vorhanden. In diesem Falle war eine Degeneration aller Stränge des verlängerten Markes und der Nervenkerne desselben constatirbar. Der grösste Theil der Beobachter sieht die Friedreich'sche Krankheit als Systemaffection an, aber über die Natur derselben gehen die Meinungen auseinander: Block und Marinescu stellen sie in Zusammenhang mit einer hereditären, krankhaften Anlage des Rückenmarks, wobei in demselben primäre vasomotorische Veränderungen zustande kommen, welche Atrophie und Sklerose des Organs nach sich ziehen; Déjérine und Letulle aber kommen, auf Grund eines sehr genau untersuchten Falles, zu der Ueberzeugung, dass die Sklerose der Hinterstränge bei der Friedreich'schen Krankheit als eine Affection der Neuroglia oder Gliose (Sclérose neuroglie ou gliose) angesehen werden kann. Dieselbe entsteht auf Kosten des äusseren Embryonalblattes und ist vollständig der von Chasslin im Gehirn der Epileptiker gefundenen Sklerose analog. Das Bild der gewöhnlichen vasculären Sklerose fanden die erwähnten Forscher nur in den afficirten Kleinhirnsträngen und gekreuzten Pyramiden. Die Untersuchungen von Auscher bestätigen dieselbe Thatsache, dass die Sklerose der Hinterstränge den Charakter einer reinen Affection der Neuroglia trägt.

<sup>1)</sup> Bulletin méd. 1890.

<sup>2)</sup> La Semaine méd. 1890 No. 10.

<sup>3)</sup> Arch. f. Psychiatrie Bd. XXII, Heft 1.

<sup>4)</sup> Société de Biologie. Semaine méd. 1890 No. 31.

<sup>1)</sup> Neurologisches Centralbl. 1890 No. 12.

<sup>2)</sup> Arch. f. Psych. Bd. 22, Heft 1, p. 160.

<sup>3)</sup> Leçons de Mardi.