

(Aus der Klinik der Nervenkrankheiten des Staatsinstitutes für Medizin. Wissenschaften [Vorstand: Prof. Akademiker *W. Bechterew*] Leningrad.)

Zur Kenntnis der „hereditären Ataxie“ (Friedreich, Marie).

Von

Dr. N. A. Popow,
Assistent des Instituts.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 9. Juli 1924.)

Die Neuropathologie ist eines von den wenigen Gebieten der Medizin, auf welchen die Frage über die Ätiologie vieler Erkrankungen bis heute noch offen bleibt, abgesehen davon enthält sie noch ganze Gruppen von krankhaften Formen, welche in der angegebenen Beziehung noch gar nicht erforscht sind. In diesem Zusammenhang erhält die Frage über die Heredität in der Klinik der Nervenkrankheiten eine ganz ausschließliche Bedeutung besonders in bezug auf die Kenntnis der sog. „hereditären Erkrankungen“. Die Heredität ist aber nicht die Ursache einer Krankheit *de facto*, sondern nur ein Mittel deren Übertragung. Deswegen sprechen wir oft in einer gewissen Reihe von Fällen, wo es unmöglich scheint, die Ätiologie eines Leidens, dem Wesen nach, anzugeben, von einer hereditären Anlage für einige bestimmte Formen oder sogar von einer hereditären Übertragung derselben, d. h. im wesentlichen von den möglichen Entstehungsursachen der Erkrankung nur bei dem betreffenden Individuum. Die hereditäre Anlage wird von uns, in der Regel, als angeborene Schwäche der Nervenelemente in funktioneller Beziehung oder als leichte Verletzbarkeit des Nervengewebes unter dem Einfluß der oder jener Momente, schließlich in dem Sinne von embryonalen Defekten in morphologischer Hinsicht, z. B. einer unregelmäßigen Anordnung der Gliaelemente gedeutet. Dieser Meinung sind auch viele Kliniker, z. B. betreffs der amyotrophischen lateralen Sklerose (*Strümpell, Oppenheim* u. a.); anderseits auch teilweise der Syringomyelie hauptsächlich aber einer ganzen Gruppe von Erkrankungen unter der Benennung hereditärer chronischen Degenerationen, s. „hereditärer kombinierten spinocerebralen Sklerosen“ (*Déjérine, Muratow*). Wenn aber dabei tatsächlich in einer gewissen Reihe von Fällen die hereditäre oder die familiäre Übertragung festgesetzt ist, so wird der Ausdruck „hereditär“ sogar in die Nosologie dieser Form (so z. B. „die hereditäre Ataxie“ *Friedreich, P. Marie*) eingeführt. Es ist

klar, daß ein solcher Standpunkt die Frage durchaus nicht erschöpft und bei dem heutigen Stand unserer Kenntnisse den Kliniker nicht befriedigen kann. Offenbar erscheint eine allseitige und genaue Untersuchung, namentlich in dieser Richtung, die nächste und dringend nötigste Aufgabe der Neuropathologie zu sein.

Seitdem eine besondere „Tropie“ der Syphilis gegenüber dem Nervensystem vermerkt und im einzelnen die Abhängigkeit einiger bestimmten Krankheitsformen von der luetischen Infektion erwiesen wurde, — bleibt das Interesse für die Frage über die Rolle der letzteren in der Neuropathologie stets rege und steigt sogar mit jedem Tage für derartige Untersuchungen. Eine kurze Übersicht genügt, um sich zu überzeugen, welche eine enorme Evolution unser Gedanke in dieser Beziehung durchgemacht hat: die Zeit liegt nahe, wenn man z. B. von der progressiven Paralyse oder der Tabes dorsalis eine sehr verwirrte und widersprechende Vorstellung hatte, heute ist aber für die erste — ganz bestimmt — für die zweite — fast sicher festgestellt, daß sie echte Spirochätose seien. Allerdings gehen die diesbezüglichen Erfolge mit der Vervollkommnung der Untersuchungsmethoden einher: so offenbarte noch unlängst die Wa.R. eine neue Ära in der Neuropathologie; eine Reihe von Reaktionen zur Untersuchung der cerebrospinalen Flüssigkeit, welche zu diesem Zweck in der neuesten Zeit angeboten sind (*Lange, Emanuel, Kafka* u. a.), eröffnen uns möglicherweise noch weitere Gesichtskreise. Selbst die Tatsache des steigenden Interesses für eine vielseitige Untersuchung der cerebrospinalen Flüssigkeit ist schon an sich bezeichnend; der Kliniker empfindet stets, daß sogar die Wa.R. bei weitem keine vollkommene und erschöpfende Untersuchungsmethode darstellt, während dem eine feine Diagnose in vielen Fällen unumgänglich notwendig wird.

Obiges betrifft, selbstverständlich, im gleichen Maße sowohl die erworbene als auch die vererbte Syphilis. Für letztere erhält wohl die objektive Untersuchung eine besondere Bedeutung, da man sich z. B. in diesen Fällen auf anamnestiche Angabe nicht stützen und manchmal auch solche nicht sammeln kann. Die kongenitale Lues spielt aber in der Ätiologie der Nervenkrankheiten eine erhebliche, vielleicht eine viel größere Rolle, als man gewöhnlich vermutet. Es ist sogar höchst wahrscheinlich, daß eine ganze Reihe von sog. „hereditären Sklerosen“, in einzelnen die uns interessierende „hereditäre Ataxie“, eben durch eine vererbte spezifische Infektion bedingt sind. Dieser Standpunkt fordert zwar weitere Bestätigungen, ist schon jetzt aber, wie wir glauben, nicht unbegründet (nachgehends ausführlicher besprochen), und allerdings viel ergiebiger, da er die Frage über die Ätiologie einer so wichtigen und in dieser Hinsicht noch gar nicht untersuchten Reihe von Erkrankungen auf einen viel sichereren und festeren Boden, als alle Hinweise auf hereditäre Anlage und Übertragung der Krankheit als solcher, stellt.

Nebenbei ist die letztere in sehr vielen, wenn nicht den meisten Fällen durchaus nicht erwiesen; die positiven Fälle aber, d. h. die mit einer festgesetzten Heredität oder familiären Anlage widersprechen durchaus nicht dem hier geäußerten Standpunkt, da beide auch für die Syphilis charakteristisch erscheinen.

In dieser Beziehung sind, wo es keine Hinweise auf Heredität gibt und eine kongenitale Lues festgesetzt ist, die drei vorgelegten Fälle der sog. „hereditären Ataxie“ sehr demonstrativ und belehrend.

I. Fall: G. Nikolaus, 23jährig, Schuhmachergeselle, wird in der Klinik seit 8. II. 1924 ambulatorisch behandelt.

Die ersten Krankheitssymptome, Gehstörungen — unsicherer Gang, Wackeln — äußerten sich, nach den Angaben seiner Mutter, vom 6. Jahre an. Die ersten Veränderungen am Fuße (gleichzeitig an beiden Seiten) wurden zuerst im 8. Lebensjahre merkbar. Beides nahm langsam aber progressiv zu, bis schließlich der Kranke im Frühjahr 1923 kaum gehen konnte. Die Sprache war schon im frühen Kindesalter gestört, jedoch war es unmöglich, den Zeitpunkt zu fixieren. Im Frühling vorigen Jahres wurde, da WaR. im Blute +++ ergab, dem Rate von Prof. *W. Bechterew* folgend, eine energische Hg-Kur durchgeführt, worauf der Zustand des Kranken, im Laufe der nächsten Monate, sich etwas besserte. Er konnte mit Hilfe eines Stockes und orthopädischer Schuhe wieder gehen. Seitdem sind keine merkbaren Veränderungen im Verlaufe der Krankheit vorgekommen.

Anamnese: Rechtzeitig, als gesundes Kind geboren. Im Kindesalter nur Masern durchgemacht und dann bis zum 6. Jahre (erste Anzeichen der bestehenden Erkrankung) gesund gewesen. Im Laufe des folgenden Lebens sonst auch ganz gesund. Eine Ausnahme bildet eine im Sommer 1920 überstandene akute Krankheit, die keine Spuren zurückließ und am Verlauf der bestehenden Krankheit nicht nachweisbar war und deren Ätiologie unerklärt blieb. — Öftere Beschwerden über heftige Kopfschmerzen. Es muß bemerkt werden, daß der Kranke überhaupt intellektuell ziemlich beschränkt war und nach der Anfangsschule keine weitere Bildung erhielt. Er beschäftigt sich jetzt mit Schusterhandwerk.

Familiäre Anamnese: Mutter und Vater des Kranken leben und sind vollkommen gesund. Keine Angaben über Familienkrankheiten. Sie haben gesunde Brüder und Schwestern mit gesunder Nachkommenschaft. Das einzig Verdächtige erscheint in der Möglichkeit syphilitischer Erkrankung, von der mütterlichen Seite (?). Außer dem Sohn und der Tochter, gleichfalls unserer Patientin, hatten sie noch einen Sohn, der im 25. Lebensjahre an einer Lungentuberkulose plötzlich zugrunde ging, ohne jegliche Erscheinungen dieser Erkrankung. Die Mutter hatte zwei Mißgeburten gehabt, die eine nach einem Stoß, die andere in früher Graviditätsperiode durch unbekannte Ursachen. Es fehlen jegliche Angaben über Alkoholismus oder Nerven- und Seelenkrankheiten. Die von uns angestellte WaR. ergab: bei dem Vater —, bei der Mutter WaR. im Blut +++. Keine organische Symptome seitens des Nervensystems wie auch der anderen Organe sind und waren bei der letzteren vorhanden.

Status praesens: Der Kranke ist klein von Wuchs, mit gut entwickelter Muskulatur, insbesondere des oberen Schultergürtels. Der Kopf ist unproportionell klein, der Hals dick, im Vergleich mit dem Körper; Unterkiefer etwas vergrößert und hervortretend. Allgemeines Aussehen etwas infantil. Bei Augapfelbewegungen, besonders deren Abduction auswärts, wird in denselben eine unregelmäßige Bewegung ataktischen Charakters und zuweilen ein Zittern, ein

horizontaler, grober, scharf ausgeprägter Nystagmus bemerkt. Die ophthalmoskopische Untersuchung (Dr. *Thron*) äußerte keine Abweichungen von der Norm. Visus, Gesichtsfeld — N. Pupillenreaktion auf Licht und Akkommodation lebhaft, Pupillengröße gleichmäßig. Gesichtssensibilität und Innervation der Gesichtsmuskeln vollkommen erhalten. *Rinne* und *Weber* ergeben normale Verhältnisse. Sprache stark gehemmt, verlangsamt, stotternd, mit unwillkürlichen Akzentuierungen und dauernden Pausen — ataktischer Charakter. N. Vagus in Norm. An der Zunge, beim Herausstrecken, spontane, unkoordinierte Bewegungen und von Zeit zu Zeit Zuckungen fibrillären Charakters. Reflexe von den Schleimhäuten und den Mm. masseteris aus erhalten. Geschmack-, auch Geruchssinn intakt. Bei Beklopfen des Schädels (mit Perkussionshammer) wird eine scharf abgegrenzte Schmerzhaftigkeit an dem cerebellaren Gebiete bemerkt. Gang cerebellar-tabetisch: der Kranke schwankt leicht nach verschiedenen Seiten und stellt die Füße breiter, um das Gleichgewicht nicht zu verlieren. Mit geschlossenen Augen nehmen die Gehstörungen auf Kosten der unkoordinierten Bewegungen der unteren Extremitäten bedeutend zu. Beim Sitzen werden keine Ataxieerscheinungen beobachtet. An den Unterextremitäten aktive und passive Bewegungen unbeschränkt. Es wird eine beiderseitige, gleichmäßige Abschwächung der Kraft der Oberschenkelbeuger bemerkt. Muskeltonus erhalten, keine Starre. Patellarreflexe lebhaft, rechts etwas mehr. Achillesreflex gleichfalls erhalten. Cremasterreflex lebhaft. Romberg positiv. Geringe lokomotorische und deutlicher ausgedrückte statische Ataxie, bei der Extremitätsstellung im Raum. Eine Andeutung von Babinski rechts, fehlt gänzlich links. Sehnenreflexe etwas gesteigert. Klonus abs. Muskelsinn bedeutend herabgesetzt, Vibrationssinn fehlt fast gänzlich, gleichmäßig an beiden Seiten. Unterschenkelmuskeln auf Druck unempfindlich. Sonstige Empfindungsarten — N. Keine Amyotrophien. Beide Füße mit scharf ausgeprägtem Charakter *a pedis equino-vari*“, von *Friedreichschem* Typus, ganz gleichartig an beiden Seiten: die Sohlen stark eingebogen, von hinten stark gewölbt; die Grundphalangen aller Zehen, besonders der großen, in Extensionszustand, die Endphalangen in starkem Flexionszustand (*Friedreichscher* Fuß). Die Röntgenoskopie ergab das Bild bestimmter Veränderungen des Knochenskeletts. Obere Extremitäten: Bewegungen erhalten. Kraft im rechten Arm etwas schwächer im Vergleich mit dem linken (der Kranke ist rechtshändig). Dynamometrie: D. —30, S. —35. Sehnenreflexe am Oberarm (biceps, triceps) und am oberen und unteren Drittel des Vorderarms, akromyale, Schulterblatt- und Knochenreflexe gleichmäßig etwas gesteigert. Mechanische Muskeleerregbarkeit gesteigert, Muskelwulst. Die lokomotorische Ataxie beim Zeigefingersversuch ist deutlich ausgeprägt; die statische weniger. Im Gebiet des ganzen Schultergürtels werden spontane, grobbündige Muskelcontracturen fibrillären Charakters beobachtet. Tonus — N, keine Starre. Adiadochokinesie, mehr links. Barany negativ. Auf Druck sind die Muskeln wenig empfindlich, sonst ist die Sensibilität vollkommen intakt. Schultermuskeln rechts leicht atrophisch; es besteht in denselben eine gewisse Abschwächung elektrischer Erregbarkeit, ohne Entartungsreaktion. Bauchreflex an beiden Seiten deutlich. Deutlicher Dermographismus. Eine leichte Skoliose linkwärts. Innere und Beckenorgane in Ordnung. Keine pathologischen Ingrediente im Harn. WaR. im Blut + (nach vorläufiger Hg-Kur; vor derselben WaR. +++). — Psychisch: allgemeine Intellektschwächung, nicht selten Zwangsideen und Phobien (Dunkelscheu u. a.). — Während der ambulatorischen Behandlung fanden im Laufe der Krankheit keine Veränderungen statt.

Bei klinischer Bewertung des betreffenden Falles müssen wir denselben der sog. „hereditären Ataxie“, richtiger, der Mischform zwischen

dem *Friedreichs*chen (mehr) und dem Typus von *Marie* zurechnen¹⁾. Chronischer, langsam anwachsender Verlauf der Krankheit, Ansatz im frühen Alter, Gehstörung mit dem Charakter der cerebellar spinalen Ataxie, Sprechdefekt, gleichsam ataktischen Charakters und ferner: Nystagmus, „*Friedreichs*cher Fuß“, Skoliose und gleichzeitig Vorhandensein von Kniereflexen und unwillkürlichen Muskelzuckungen (im Gebiet des oberen Schultergürtels) und Muskelatrophien (ebenda), welche mehr der „*hérédootaxie cerebelleuse*“ *Marie* eigen sind, — alles dies bestimmt zur Genüge den Krankheitscharakter vom nosologischen Standpunkt aus. Es könnten hier wohl kaum welche Zweifel zugunsten einer Kindertabes oder Sclerosis disseminata bestehen: Vorhandensein der Kniereflexe, Fehlen jeglicher Parästhesien, sehr lebhaftes Pupillenreaktion, wie auch das cerebellare Element im Gange einerseits und deutlich ausgeprägte Bauchreflexe, Fehlen von Veränderungen seitens des Augenhintergrunds, der „*Friedreichs*che Fuß“, wie auch der sehr chronische, ohne Remissionen und Insulten, Krankheitsverlauf andererseits — alles dies schließt die angezeigten Formen gänzlich aus. Unter den Eigentümlichkeiten dieses Falles, zu welchen auch teilweise die schon erwähnte Muskelatrophie gehört, halten wir es für nötig, auf zwei Symptome aufmerksam zu machen, welche bis jetzt wie es scheint, von der Literatur übersehen worden sind. Zunächst ist dies das Vorhandensein einer umschriebenen Schmerzhaftigkeit in der cerebellären Gegend (welches auch in unserem zweiten Falle bestand) bei Beklopfen direkt oder mittels des Plessimeters, mit dem Perkussionshammer. Wir halten diese, zuerst von *W. Bechterew* beobachtete Erscheinung für unsere Fälle höchst bezeichnend, und sie spricht auch offenbar für die Mitbeteiligung des Kleinhirns an der Pathogenese der Krankheit. Und zweitens das Fehlen von Schmerzhaftigkeit (oder starke Herabsetzung derselben im zweiten Fall), an den *Mm. gastrocnemii* und *Nn. poplitei* auf Druck, was, unseres Erachtens, für die gemischten Krankheitsformen und die Formen vom *Friedreichs*chen Typus sehr charakteristisch erscheint, ganz analog der Erscheinung, welche als Regel in den frühen Stadien der *Tabes dorsalis* beobachtet und zuerst von *W. Bechterew* beschrieben wurde. Unter anderen Symptomen verdient die starke Herabsetzung des Vibrationssinnes in den Unterextremitäten unsere Aufmerksamkeit. Diese Erscheinung, welche in allen unseren Fällen vorhanden, ist wahrscheinlich für die „*hereditäre Ataxie*“ im allgemeinen vollkommen pathognomonisch. In Ergänzung der Charakteristik wollen wir noch dieröntgenologisch erwiesenen Veränderungen des Fußskeletts erwähnen, welche, in anderen

¹⁾ Da wir die Ansicht vieler Kliniker bezüglich dieser zwei Typen als ihrem Wesen nach verschiedener Formen ein und derselben Erkrankung vollkommen teilen, erlauben wir uns hier denselben Standpunkt zu vertreten.

Fällen, von vielen Autoren (Prof. *Schultze* u. a.) verneint werden. Als Tatsache von ausschließlicher Bedeutung erscheint von dem uns interessierenden Standpunkt aus die positive WaR. im Blute des Kranken und seiner Mutter, wie auch der therapeutische Effekt einer spezifischen Behandlung, aber darüber werden wir noch nachgehends sprechen.

2. Fall. Olga, 21 Jahre alt, Schwester des vorhergehenden Kranken, mit häuslichen Arbeiten beschäftigt, wird in der Klinik seit 8. II. 1924 ambulatorisch behandelt.

Erste Krankheitssymptome nur im 12. Lebensjahr geäußert. Nach überstandenen Masern wurde zunächst unsicherer und wackelnder Gang bemerkt. Zur selben Zeit vermerkten die Eltern auch gewisse Deformationen an beiden Füßen. Beides progressierte langsam und allmählich bis zur letzten Zeit, wo das Wackeln beim Gehen deutlich, obgleich nicht allzustark hervortrat und die Füße einen deutlich ausgeprägten Charakter des „*pedis excavati*“ annahmen. Jetzt kann sich die Kranke, mit Hilfe von orthopädischen Schuhen, ziemlich frei bewegen. Zu diesen Störungen kam im Oktober vorigen Jahres noch ein Zittern der Hände, das die Kranke verhinderte, feinere Arbeiten zu verrichten, und eine gewisse Hemmung des Sprechakts hinzu; beides nahm bei Emotion sichtlich zu. In diesem Zustand erschien die Kranke zuerst in der Klinik.

Anamnese: Rechtzeitig als gesundes Kind geboren. In frühem Kindesalter beschwerdefrei. Menses im 11. Jahre. Mit 12 Jahren Masern, wonach, abgesehen von den obenbeschriebenen Symptomen, die Menses gänzlich aufhörten und bis heute sich nicht wieder hergestellt haben. Alsdann hatte die Kranke noch eine Lungenentzündung überstanden, sonst ganz gesund. Seit vorigem Herbst fing die Kranke an, wahrscheinlich infolge einer Darmatonie an Obstipation zu leiden, die auch jetzt besteht. Gleich ihrem Bruder zeichnet sie sich nicht durch Intelligenz und Fähigkeiten aus und nachdem sie das Lernen frühzeitig aufgab, beschäftigte sie sich mit Hauswirtschaft.

Familiäre Anamnese: idem, wie im ersten Fall.

Status praesens: Die Kranke ist von mittlerem Wuchs, blutarm; allgemeines Aussehen nicht gut entwickelt, infantil — sieht nicht älter als 16—17 Jahre aus. Der Kopfumfang ist minderwertig; von Degenerationszeichen ist die Struktur der Zähne zu beachten. Stellenweise sitzen sie un dicht, unregelmäßig; einige von denselben erscheinen gleichsam in ihrer Entwicklung zurückgeblieben. Bei Beklopfen des Schädels mit dem Perkussionshammer wird im cerebellären Gebiet eine unbeschriebene Schmerzhaftigkeit konstatiert. Die Augapfelbewegungen etwas ataktisch; horizontaler, deutlicher Nystagmus. Ophthalmoskopisch keine Veränderung des Augenhintergrundes. Visus, Gesichtsfeld — N. Lebhaft, gleichmäßige Pupillenreaktion auf Licht und Akkomodation. Gesichtssensibilität und Gesichtsmuskelninnervation erhalten. Reflexe von den Augenschleimhäuten, der Conjunctiva und dem Schlund aus etwas herabgesetzt; von den Mm. masseter. aus — erhalten. Gehörvermögen — N. Sprechakt gehemmt; ungleich, gleichsam leicht skandiert; die Kraft der Stimme beim Aussprechen wechselnd; bald Abschwächung, bald leichte Ausrufe. N. Vagus — N. An der Zunge werden beim Herausstrecken unkoordinierte, unwillkürliche Bewegungen und Zittern beobachtet. Gang ataktisch, von cerebellar-tabetischem Charakter, aber bedeutend weniger ausgeprägt, als im ersten Falle. Bei geschlossenen Augen nimmt der Defekt beim Gehen auf Kosten der Ataxie der Beine etwas zu. Beim Sitzen werden keine Erscheinungen statischer Ataxie beobachtet. Die unteren Extremitäten: Bewegung und Kraft normal, vollkommen erhalten, beiderseits gleichmäßig. Patellarreflexe links lebhafter. Achillesreflex in Norm. Romberg schwach positiv. Ataktische Erscheinungen bei Knie-Hacken-Phänomen werden fast gar nicht beobachtet.

Starre, Klonus, Babinski fehlen gänzlich. Muskeltonus etwas herabgesetzt. Muskelsinn an beiden Beinen herabgesetzt, rechts erheblich stärker. Vibrationssinn fehlt gänzlich. Sonstige Sensibilität intakt. Mm. gastrocnemii und Nn. poplitei auf Druck fast schmerzlos. Keine Amyotrophien. Beide Füße stark deformiert, nach dem *Friedreichs*chen Typus, und wiederholen im ganzen das Bild der entsprechenden Veränderungen im ersten Falle. Die oberen Extremitäten: Die Kraft der Arme gleichmäßig abgeschwächt, die Bewegung vollkommen erhalten. Dynamometrie: D 15, S 14. Die Reflexe von der Oberarmmuskulatur, wie auch von dem oberen und unteren Drittel des Vorderarms aus, die Schulterblatt- und akromyalen Reflexe lebhaft, beiderseits gleichmäßig. Die Knochenreflexe leicht gesteigert. Sensibilität vollkommen erhalten. Muskeltonus — N. Keine Asynergien. Barany negativ. Ataktische Erscheinungen werden bei Zeigefingersuch fast gar nicht beobachtet; an den Händen Intentionszittern, wie z. B. bei dem klassischen Versuch des Anführens einer Tasse zum Munde, das bei Arbeit und Emotion zunimmt. Mechanische Nerven- und Muskelerregbarkeit in Norm. — Obere Bauchreflexe erhalten, untere — gleichmäßig gesteigert. Deutlicher Dermographismus. Seitens der Wirbelsäule keine Abweichungen von der Norm. Innere Organe in Ordnung. Keine Blasenstörungen. Seitens der Geschlechtsorgane gänzlich Fehlen

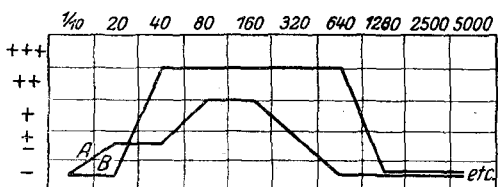


Abb. 1. Goldsolkurven. A—Fall 2, B—Fall 3.

von Menses. Urina normal. Psychisch nur eine allgemeine Intelligenzherabsetzung. WaR. in Blut und Liquornegativ. Liquordruck deutlich gesteigert. GSR. Lange in Liquor positiv (siehe Kurve, Abb. 1); R. Pandyschwach positiv. Nonne-Apelt I. Phase. Lymphocytose — N.

Dieser Fall erinnert in klinischer Beziehung in seinen Grundzügen an den ersten, nur sind hier einige von den Symptomen weniger scharf ausgeprägt: cerebellar-spinaler Charakter des Ganges, Sprechstörung, andere aber, uncharakteristische Symptome, fehlen: Muskelatrophie, fibrilläre Zuckungen u. dgl. Eine Ausnahme bildet nur der Vibrationssinn, welcher hier gänzlich fehlt. Deswegen rechnen wir auch diesen Fall der Mischform der „hereditären Ataxie“ zu, nur mit einem größeren Vorwiegen des *Friedreichs*chen Typus, auf Grund derselben Überlegungen betreffs der Symptomatologie und Differentialdiagnose. Von den Eigentümlichkeiten des Falles wollen wir, wie im ersten Falle, auf die umschriebene Schmerzhaftigkeit im Gebiete des Kleinhirns, bei Beklopfen des Schädels und die starke Herabsetzung der Empfindlichkeit der Mm. gastrocnemii und der Nn. poplitei auf Druck, wie ausführlich oben ausgelegt, aufmerksam machen. Eine sehr interessante Tatsache ist auch das gänzliche Ausbleiben der Menses, was man mit der Hyperfunktion der Eierstöcke, vielleicht als Folge einer Funktionsstörung der endokrinen Drüsen, in Zusammenhang bringen könnte. Auf die Bewertung der Untersuchung des Blutes und des cerebrospinalen Liquors werden wir weiter unten eingehen.

3. Fall. Z. Anastasia, 15jährig, Aufnahme in der Klinik am 22. X. 1923. Nach vor 5 Jahren überstandener Lungenentzündung fing die Kranke, nach den Angaben ihrer Eltern, zunächst eine geringe Schwäche in den Beinen und Unsicherheit und Wackeln beim Gehen zu bemerken. Ferner gesellten sich nach $1\frac{1}{2}$ —2 Monaten noch Veränderungen an beiden Füßen, aber ganz geringe und beiderseits gleichmäßige hinzu. Beides nahm bis zur letzten Zeit, ohne Wissen der Kranken selbst, allmählich zu. Vor einem halben Jahr machte sich ein Zittern der Hände bemerkbar — die Kranke war nicht imstande zu schreiben. Letzteres nahm bei feinerer Arbeit, wie z. B. Nähen usw. zu. In der letzten Zeit des Aufenthalts der Kranken in der Klinik wurden auch Sprechdefekte bemerkt.

Anamnese: Die Kranke ist die älteste Tochter in der Familie; rechtzeitig als gesundes Kind geboren, keine Kinderkrankheiten gehabt und bis 10 Jahre vollkommen gesund gewesen. Im 11. Jahre erkrankte sie an Lungenentzündung, nach den Angaben des Vaters, in schwerer Form, wonach die Eltern außer den oben beschriebenen Symptomen bemerkten, daß die Kranke, vordem ein munteres und lustiges Kind, jetzt träge und apathisch erschien. Sonst erfreute sie sich bis zur letzten Zeit einer guten Gesundheit. Menses traten mit 14 Jahren ein, ganz regelrecht. In intellektueller Hinsicht nichts Außergewöhnliches.

Familiäre Anamnese: Seitens der Heredität nichts Pathologisches. Mutter und Vater leben und sind vollkommen gesund. Es werden keine Familien- oder vererbte Erkrankungen angegeben. Die Eltern selbst haben keine schweren Krankheiten überstanden. Außer der Kranken haben sie noch 5 Kinder im Alter von 1 bis 14 Jahre, gesund, von uns nicht untersucht. 5 Kinder sind im frühen Alter von 1 Monat bis 2 Jahre an unbekanntem Ursachen zugrunde gegangen. Nach den Angaben der Eltern zeichneten sich die letzteren durch geringes Gewicht, spärlichen Wuchs aus, hatten viel geschrien und die ältesten fingen nicht rechtzeitig zu gehen an. Die Mutter hatte eine Mißgeburt im dritten Monat, infolge einer körperlichen Überanstrengung (?). Haben gesunde Verwandte mit gesunder Nachkommenschaft. Die Blutuntersuchung ergab: bei dem Vater WaR. ++, bei Fehlen jeglicher Zeichen von organischen Erkrankungen des Nervensystems oder anderer Organe, bei der Mutter WaR. —.

Status praesens: Die Kranke ist unter Mittelwuchs, von regelmäßigem Bau und guter Nahrung, keine Degenerationszeichen. Allgemeines Aussehen dem Alter vollkommen entsprechend. Die ophthalmoskopische Untersuchung (Dr. Thron) ergab keine Veränderungen am Augenhintergrund. Farbensinn, Visus, Gesichtsfeld in Norm. Strabismus, Diplopia, Ptosis — abs. Bei extremen Abduzierungen der Augäpfel, besonders links, nystagmoide Bewegungen stabilen Charakters. Augenbewegungen — N. Pupillenreaktion auf Licht und Akkomodation lebhaft. Keine Anisokorie. Gesichtssensibilität, Gesichtsmuskulinnervation, Gehörvermögen — N. Reflexe von den Schleimhäuten und Mm. masseter. aus erhalten. Calorische Reaktion nach *Barany* bei Einführung von 100 g Wasser, bei 27°, wies auf eine ganz normale Funktion des vestibulären Apparates hin. Die Drehungsprobe nach *Barany* ergab bei Drehung nach links und rechts einen horizontal-rotatorischen Nystagmus, während 30 Sek. N. Vagus — N. An der Zunge: ein deutlich ausgedrücktes Zittern bei Herausrecken und unregelmäßige, unkoordinierte Bewegungen in der Mundhöhle. Die Sprache etwas schwierig; unwillkürliche, ungleichmäßige Akzentuierung, an Skandierung erinnernd, die bald mit Verstärkung, bald mit Abschwächung der Lautbildung einherging. Der Gang spastisch-ataktisch, vorwiegend cerebellaren Charakters: die Kranke wackelt beim Gehen, es bedarf einer gewissen Mühung und Spannung, um sich geradlinig zu bewegen. Zum selben Zwecke werden die Beine breiter auseinandergesetzt. Bei geschlossenen Augen wird der Gehdefekt auf ein geringes gesteigert. Beim Sitzen

werden die beschriebenen Erscheinungen nicht beobachtet. Untere Extremitäten: Knie- und Achillesreflexe leicht gesteigert, mehr rechts; Sohlenreflexe lebhaft. Pathologische Reflexe (Babinski u. a.) fehlen. Klonus, Starre — abs. Die Kraft des linken Beines im Vergleich mit dem rechten etwas abgeschwächt, was von der Kranken beim Gehen empfunden wird (Parese geringen Grades). Elektrische Muskelerregbarkeit in Norm. Die Bewegungen sind unbeschränkt, ausgenommen die der peronealen Gruppen, wo sie in etwas verringertem Umfang gleichmäßig an beiden Seiten zustande kommen. Geringe statische Ataxie links mehr ausgeprägt, bei Fixierung der Extremitäten im Raum. Bei Knie-Hacken-Phänomen werden keine Ataxieerscheinungen beobachtet. Romberg fehlt. Seitens der Schmerzempfindlichkeit wird eine geringe Herabsetzung derselben an beiden Beinen (und höher bis zu dem 8. Brustsegment) beobachtet. Der Muskelsinn ist nicht merkbar affiziert, der Vibrationssinn aber ist, mehr rechts, herabgesetzt. Muskeltonus leicht gesteigert, gleichmäßig. Keine Amyotrophien. Beide Füße nach Friedreichschem Typus verändert, aber in sehr geringem Grade: Extension und Flexion der entsprechenden Phalangen betrifft hier nur die großen Zehen und ist nicht so scharf ausgeprägt, wie in den vorhergehenden Fällen; das allgemeine Aussehen gleicht mehr dem „equino vari“. Außerdem werden, an den dorsalen Fußflächen, besonders links, Knochenveränderungen in der Form eines queren, ungleichen Knochenstranges, gerade an der Stelle ihrer größten Konvexität beobachtet. Obere Extremitäten: Kraft erhalten. Dynamometrie D — 23, S — 22. Reflexe von allen Muskeln und Knochen aus lebhaft, gleichmäßig an beiden Seiten. Leichte lokomotorische Ataxie bei Fingernaseversuch, augenscheinlich durch Händezittern bedingt. In den Fingern ein konstantes Zittern, das bei Emotion und geringer Muskelanstrengung zunimmt und einen deutlichen Intentionscharakter trägt. Handschrift zitternd, von ataktischem Charakter, erinnert lebhaft an die neuerdings von *Zimmerli* bei Kleinhirnerkrankungen beschriebene. Sensibilität aller Art erhalten. Barany — negativ. Adiadochokinesis nicht deutlich ausgeprägt. Muskeltonus und mechanische Erregbarkeit derselben — N. Bauchreflexe beiderseits etwas gesteigert. Deutlicher Dermographismus. Im Gebiete D 6 — D 7 Segmente ein geringer Hyperästhesiegürtel, beiderseits gleichmäßig. Seitens der Wirbelsäule und der inneren Organe keine Veränderungen. Menses — N. Urina — N. WaR. im Blut und cerebrospinalen Liquor negativ. Druck des Liquors stark gesteigert. Reaktion Lange (GSR.) im Liquor stark positiv. (Siehe Kurve Abb. 1.) R. Pandý — stark positiv. Nonne-Apelt I. Phase. Lymphocytose Norm.

Im Verlaufe der Krankheit während des Aufenthaltes in der Klinik hatte die folgende Tatsache stattgefunden: die Kranke bemerkte, daß ihre Mammæ sichtlich zunahmen und auf Druck leicht schmerzhaft erschienen. Nachdem dieselben offenbar ad maximum zugenommen hatten, typische „Striae gravidarum“, in großer Menge, deutlich ausgeprägt und radial angeordnet. Gleiche Striae waren zur selben Zeit auch im Gebiet der Hinterbacken, des Unterbauchs, der Oberschenkel sichtbar. Die Anschwellung der Brüste dauerte einige Tage und verschwand alsdann allmählich. Die Striae aber bestehen bis heute. Der beschriebene Vorgang wurde von keinen allgemeinen Erscheinungen begleitet; indem er in der Zwischenperiode der Menses begann, übte er auf deren Verlauf keinerlei Einfluß aus.

Der Symptomokomplex ist in diesem Falle ein etwas verschiedener, als in den ersten zwei. Er wird vor allem durch das Vorherrschen cerebellarer Symptome charakterisiert und läßt sich dadurch eher dem Typus *Marie* derselben „Ataxiae hereditariae“ zurechnen: der cerebellare Charakter des Ganges mit leichten spastischen Erscheinungen, Fehlen lokomotorischer Ataxie in den Beinen, Fehlen von Romberg, Adia-

dochokinesis u. a. Dafür spricht auch das konstante Zittern der Hände mit Intentionscharakter, die Steigerung der Kniereflexe und allerdings auch der sehr chronische Krankheitsverlauf. Atypisch erscheinen namentlich für diese Form nur der Ansatz der Krankheit in verhältnismäßig frühem Alter und der „pes equino-varus“ mit *Friedreichschem* Typus, zwar schwach ausgeprägt, aber beides wird ja auch bei „Hérédo-ataxie cerebelleuse“ *Marie* beschrieben und vermag deshalb nicht unsere Meinung betreffs der vorwiegenden Angehörigkeit dieses Falles zu der erwähnten Form erschüttern. Kindertabes, so wie die Sclerosis disseminata wird hier, desto mehr und aus denselben Gründen wie in den ersten Fällen, ausgeschlossen. Aus den Eigentümlichkeiten ist hier die seltene Sensibilitätsstörung in der Form eines Gürtels von geringer Hyperästhesie im Gebiete der D6—D7 und einer leichten Herabsetzung in den unten liegenden Körperteilen, beachtungswert. Ob dies nur ein Symptom des uns interessierenden Leidens oder auf eine vorhergehende, vielleicht interkurrierende Nervensystemserkrankung zurückzuführen ist, kann z. Z. durchaus nicht bestimmt werden.

Als interessante Tatsache erscheinen die „Striae gravidarum“, welche in der letzten Zeit bei der Kranken beobachtet wurden und überhaupt eine große Seltenheit darstellen. Ihre Pathogenese kann, so wie das Ausbleiben der Menses in unserem zweiten Falle, durch eine Funktionsstörung der endokrinen Drüsen, zunächst der Ovarien, im Sinne ihrer Hypofunktion (?) erklärt werden. Eine ausschließliche Bedeutung erhält auch hier der Ausfall der Blut- und Liquoruntersuchung, aber darüber nachgehends.

Die wichtigsten Faktoren in unseren sämtlichen Fällen sind die syphilitischen Reaktionen bei der serologischen und chemischen Untersuchung (s. Abb. 2).

Diese Frage interessiert uns von allem und wollen wir hier anhalten. Da wir schon längst die ungeheuer wichtige Rolle der Syphilis in der Ätiologie der sog. hereditären Sklerosen, in einzelnen, der „hereditären Ataxie“ (*Friedreich, Marie*) vermutet,

haben wir die uns vorgestellten Fälle, gerade in dieser Richtung, möglichst detailliert erforscht. Zu diesem Zweck wurden die Eltern der Kranken und die Kranken selbst möglichst komplett untersucht. In bezug auf die cerebrospinale Flüssigkeit wurde, bei den Kranken, außer WaR., Nonne, Pandy, noch die Reaktion Lange mit kolloid. Chlorgoldlösung (Goldsolreaktion) angewandt. Die Befunde erschienen höchst überzeugend und bestätigten unseren Standpunkt. So ergab im Blut bei der Mutter, in beiden ersten Fällen, WaR. + + +, beim Vater WaR. —, beim Sohn WaR. im Blut.

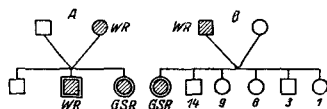


Abb. 2.

A = Familie G., B = Familie Z.

☐☐ = Ataxia hereditaria.

Die Ziffern = das Jahresalter.

+++ . Nach spezifischer Kur trat eine gewisse Besserung im Verlauf der Krankheit ein und WaR +. Diese letztere Tatsache — Besserung nach Behandlung — schließt den Gedanken über eine möglicherweise interkurrierende Erkrankung aus und bestätigt die Abhängigkeit des pathologischen Vorganges von der Lues. Bei der Tochter war WR. im Blut und Liquor negativ, Goldsolreaktion positiv¹⁾, R. Pandy positiv, Nonne-Apelt I. Phase, Druck erheblich gesteigert. Behandlung, nur mit Salvarsan, ergab keine sichtbare Besserung. Außer den beschriebenen Reaktionen erscheinen auch einige morphologische Zeichen degenerativen Charakters bei unserer Kranken beachtenswert: allgemeiner Infantilismus, Verkleinerung des Kopfumfanges; außerdem, im ersten Falle — Anomalie im Bau der Facialisknochen, im zweiten — eigenartige Zähne, analog den neuerdings von *Nonne* beschriebenen kongenital-luetischen Zähnen. Die Untersuchung des dritten Falles, aus einer anderen Familie, ergab ähnliche Erscheinungen. Beim Vater der Kranken WaR. im Blut ++, bei der Mutter WaR. —, bei der Kranken WaR. im Blut und Liquor negativ. GSR. stark positiv und R. Pandy ebenfalls stark positiv. Nonne-Apelt I. Phase. Liquordruck gesteigert. Die beschriebene Reaktionsuntersuchung ließ keine Zweifel bestehen, daß hier eine kongenitale Lues vorliege. Das ist in den zwei ersten Fällen sicher erwiesen und hinreichend überzeugend im dritten. Inwiefern in der Anamnese der Kranken irgendwelche Angaben über die Heredität der Erkrankung gänzlich fehlen, insofern sind wir berechtigt anzunehmen, daß die Erscheinungen der sog. „hereditären Ataxie“ in unseren Fällen unmittelbar durch kongenital syphilitische Infektion bedingt seien. Es gibt keine Gründe, in den beschriebenen Fällen die Möglichkeit einer erworbenen Lues anzunehmen, aber auch dieses würde, dem Wesen nach, unserem Standpunkt durchaus nicht widersprechen. Was die Erkrankungen an Masern und Pneumonie in 2 Fällen, welche der Entwicklung der Ataxie-Symptome vorausgingen, betrifft, so sind wir geneigt, solche nur für „agents provocateurs“ zu halten, welche möglicherweise zu einer klareren Manifestation der Krankheit Anlaß geben, insofern sie als akute infektiöse Erkrankungen zu einer erheblichen Abschwächung der Widerstandskraft des Organismus im allgemeinen und des Nervengewebes im einzelnen führen können. In dieser Hinsicht pflichten wir der Meinung vieler ansehnlichen Kliniker (*Strümpell*, *Bechterew* u. a.) vollkommen bei. Falls wir aber die Möglichkeit einer syphilitischen Ätiologie der „hereditären Ataxie“ in unseren Fällen annehmen, so widersprechen wir somit der Voraussetzung eines vorzeitigen

¹⁾ Eine GSR.-Untersuchung erscheint, unseres Erachtens, in Fällen von kongenitaler Lues dringend notwendig, insofern die WaR. in solchen Fällen sehr oft negativ ausfällt.

Auslebens von bestimmten Systemen [*Raymond*¹⁾] und der Annahme einer primären embryo-pathologischen Entwicklung der Gliose (*Déjérine*), welche den Zweck verfolgt, die Pathogenese der Krankheit rein theoretisch zu begründen.

Was die Literatur der Frage betrifft, so muß man bemerken, daß schon längst die Vereinigung des klinischen Bildes der „hereditären Ataxie“ mit der kongenitalen Lues Aufmerksamkeit erregte. Die erste Beschreibung gehört, wie es scheint, *Allen Starr*, welcher im Jahre 1898 den Fall eines Knaben mit höchstwahrscheinlicher Lues und „Ataxie“-erscheinungen seit 10jährigem Alter mitteilte. In 1902 beobachtete *Bayet* 4 Kinder aus einer Familie mit kongenitaler Syphilis und *Friedreichs*chen Ataxiesymptomen: bei dreien typische, bei dem vierten abortive Form. Ferner publizierte *Beco* den Fall eines 9jährigen Knaben, dessen Mutter luetisch war, ihr zweiter Sohn hatte auch Kennzeichen der gleichen Erkrankung. *Bouché* hatte im Jahre 1904 unter seinen zahlreichen zusammengefaßten Fällen von *Friedreichs*cher Krankheit 3 Fälle aus einer Familie mit kongenitaler Lues gefunden. In 1911 publizierte *Gianelli* einen Fall mit Autopsie von hereditärer Syphilis mit *Friedreichs*chem Syndrom. *Oppenheim* weist auch in seinem Lehrbuch auf Fälle hin, welche er beobachtet hatte und keine Differentialdiagnose zwischen morb. *Friedreich* und kongenitaler Lues stellen konnte; im allgemeinen hält er aber eine Entwicklung auf Boden des letzteren, eines krankhaften, der „Ataxia hereditaria“ nahen Zustandes, für höchst wahrscheinlich. Aus späteren Mitteilungen sind noch die Fälle von *F. Schob* (2), *D. Spiecker* (2) und in ganz letzter Zeit von *Ch. Linder* beachtenswert.

Die Fälle von *Schob* betreffen einen 5 $\frac{1}{2}$ jähr. Knaben, dessen Vater Paralytiker war; Mutter — *Dementia praecox*; WaR. im Blut positiv — und eine 48jähr. unverheiratete Frau, bei welcher die Krankheits-symptome schon im Kindesalter geäußert wurden und WaR. auch positiv ist. *Spiecker* beobachtete 3 Kinder aus einer Familie mit Lues congenita, bei zweien Erscheinungen *Friedreichs*cher Ataxie; WaR. positiv, bei allen; WaR. bei Eltern negativ! Eine antisiphilitische Behandlung ergab in einem Falle eine gewisse Besserung. *Linder* beschrieb einen Fall von einem 6 $\frac{1}{2}$ jähr. Kinde mit Ataxieerscheinungen und Übergangstypus zwischen der *Friedrichs*chen Krankheit und der „*Hérédoataxie cerebelleuse*“ *Marie*; die spezifische Behandlung ergab eine Besserung; WaR. bei den Eltern negativ! Wir halten es hier für möglich, den Fall von *M. Kroll* und *A. Terentjewa* anzuführen, von einem 15 $\frac{1}{2}$ jährigen Mädchen ohne jegliche Lueszeichen, bei deren Mutter aber WaR. + + + + ergab (Totgeburten u. dgl.). Einige von ihren Kin-

1) Zitiert nach *Muratow*.

dern wiesen bestimmte Degenerationszeichen auf; der letzte, sechzehnte Sohn, auch mit Erscheinungen „hereditärer Ataxie“. Dieser Fall ist unseren 2 Fällen, wo Lues nur durch GSR. bei den Kranken und durch WaR. bei den Eltern festgestellt wurde, analog. Wir erlauben uns noch die uns von Prof. *W. Bechterew* liebenswürdig mitgeteilten, von ihm ambulatorisch beobachteten Fälle aus der Nervenlinik der Militärmedizinischen Akademie hier anzuführen, in welchen gleichfalls bei einigen Mitgliedern einer Familie eine hereditäre Syphilis mit *Friedreichscher* Ataxie festgestellt wurde, und einen sporadischen Fall, gleichfalls aus unserer Klinik, eines 14jähr. Mädchens mit deutlich ausgeprägter luetischer Heredität (im Jahre 1914 beobachtet).

Alle erwähnten Fälle stehen in vollkommener Analogie mit den unseren, da sie die hier dargelegte Meinung betreffs einer möglichen Ätiologie der „hereditären Ataxie“ im allgemeinen bestätigen.

Man muß aber zugeben, daß viele von den erwähnten Autoren (*Schob, Spiecker, Linder*) einen solchen Standpunkt durchaus nicht teilen. Sie betrachten ihre Fälle nur als der *Friedreichschen* Krankheit ähnliche, als einen auf dem Boden der Lues congenita entstandenen Symptomenkomplex. Letztere kann aber nicht als ätiologischer Faktor für die echte „hereditäre Ataxie“ gelten¹⁾. Augenscheinlich vertritt nur *Bayet* die entgegengesetzte Meinung, da er vermutet, daß die Krankheit in seinen Fällen, die *Friedreichsche* Ataxie, auf dem Boden der „Entwicklungshemmung“ des ZNS., welche ihrerseits mit der Lues congenita in Zusammenhang steht, zustande kommt.

Es ist allerdings schwer, einen solchen Standpunkt im allgemeinen, bei der geringen Anzahl diesbezüglicher Angaben in der Literatur, zu verteidigen oder zu verwerfen. Unsere Fälle aber, welche speziell in dieser Richtung untersucht wurden, lassen uns anders denken. Wir wollen hier den Standpunkt des ätiologischen Zusammenhanges der echten „hereditären Ataxie“ und der kongenitalen syphilitischen Infektion vertreten, was in unseren drei demonstrativen und klinisch typischen Fällen einwandfrei erscheint. Vor allem scheint uns die Fragestellung selbst, welche die echte „hereditäre Ataxie“ von ihrem Symptomenkomplex auf dem Boden einer kongenitalen Lues streng abgrenzt, in praktischer Beziehung wenig fruchtbar. Und zwar aus folgenden Gründen. Die Anzahl der publizierten und beobachteten Fälle letzterer Kategorie nimmt immer zu — man kann sich leicht vorstellen, daß sie noch größer wäre, wenn die objektive Methode der Syphilisdiagnose schon zu Zeiten von *Friedreich* existiert hätte. In den Fällen von *Schob, Spiecker, Linder* und den meinigen wurde die Lues aus-

¹⁾ Besonders ausführlich wird dieses von *Linder* besprochen, der die Literatur eingehend darlegt und aus allen publizierten Fällen allgemeine Schlußfolgerungen zieht.

schließlich durch WaR. festgestellt; in meinen Fällen noch GSR. Lange. Andererseits ist die Krankheit in nosologischer Beziehung eigentlich ohne Ätiologie, da weder die Heredität, noch die Familiarität, wie schon oben erwähnt, sowohl wie die Annahme eines primären embryonalen Defektes der Gliaanlage (*Déjérine*) die Frage dem Wesen nach durchaus nicht entscheiden¹⁾. Schließlich ist die Rolle der Syphilis in den Erkrankungen des Nervensystems, im allgemeinen, eine außerordentlich große! Diese allgemeinen Betrachtungen halten wir für genügende, um das Problem der echten syphilitischen Ätiologie der „hereditären Ataxie“ mit vollem Recht an die Reihe zu setzen.

Einzelne Widerlegungen berührend, die schon teilweise von anderen Autoren ausgesprochen wurden und noch in Zukunft entstehen können, wollen wir uns nur mit den folgenden Bemerkungen begnügen. Erstens: die Familienfälle einer Kombination der kongenitalen Lues mit der „Ataxie“ [Fälle von *Bayet* (4), *Spiecker* (2), die Beobachtungen von Prof. *W. Bechterew* und meine 2 Fälle] sprechen entschieden dagegen, daß hier eine eventuelle elektive Affektion bestimmter Systeme durch kongenitale Syphilis, analog der morb. *Friedreich*, bestehe, da dies der Wahrscheinlichkeitstheorie widerspräche. Demgegenüber läßt gerade diese Tatsache — die Familiarität — vermuten, daß möglicherweise überhaupt in allen Krankheitsfällen eine kongenitale Lues besteht, welche die verhältnismäßig öfters getroffene und bis heute unerklärte Heredität und Familiarität des Leidens simuliert. Es kommt gar nicht dazu, im einzelnen einen aktiven syphilitischen Prozeß zu vermuten, wenn man Fälle mit höchst chronischem, langsam progressierendem Krankheitsverlauf vor sich hat, obgleich man natürlich die Möglichkeit von eventuellen Symptomenkomplexen auf Boden der Lues, die der morb. *Friedreich* ähnlich sind, nach einzelnen Mitteilungen nicht ausschließen kann, wie es vielleicht auch in der Beschreibung von *Gianelli* der Fall war. Andererseits bestätigt der therapeutische Effekt der spezifischen Behandlung in einzelnen Fällen [*Spiecker* (1), *Lindner* und mein Fall (1)] unseren Standpunkt, wenn wir dabei im Sinne haben, daß letzterer (der Effekt) immer nur ein sehr relativer war und dem allerdings einzig möglichen Prozeß der chronischen syphilitischen Degeneration nicht widerspricht. Derselbe Umstand spricht auch gegen die interkurrierenden ZNS.-Erkrankungen: dann würde ja die Behandlung gar keinen Einfluß auf den Verlauf der „Ataxie“ selbst ausüben. Dieselbe Tatsache widerspricht auch in gewissem Grade der Ansicht von *Bayet*, welcher wir im wesentlichen vollkommen beipflichten, da es dann tatsächlich unver-

¹⁾ Es wurden ja schon früher gegen die Heredität der „Ataxie“ als solcher Stimmen erhoben. Prof. *Darkschewicz* z. B. sagt, daß die Heredität nichts weiter als ein zur Erkrankung disponierendes Moment bildet; die Ursache der Krankheit muß man aber in der Infektion suchen.

ständig wäre, auf welche Weise die Behandlung den bleibenden morphologischen Defekt in dem ZNS., sei es auchluetischer Natur, beeinflußt. Wir sind geneigt anzunehmen, daß hier gerade der Prozeß einer chronischen Degeneration mit einem, in mehr oder weniger hohem Grade dem Erscheinen der ersten Krankheitssymptome entsprechenden, Ansatz vorliegt. Was die Erwiderungen seitens der pathologischen Anatomie der „hereditären Ataxie“ betrifft, so ist sie ja im Hinblick auf die wenig zahlreichen Untersuchungsfälle bei weitem nicht erschöpft. Inwiefern das übliche Bild der Rückenmarksveränderungen auf eine Sklerose bestimmter Systeme mit gesteigerter Gliaproliferation und auch, in geringerem Grade, mit Gefäßveränderung vom Typus chronischer Endoarteriitis (*Muratow*) zurückgeführt wird, insofern könnte dies unseres Erachtens durch den Einfluß einer chronischen syphilitischen Intoxikation erklärt werden. Wenn sich aber dies als nicht richtig herausstellen sollte, so könnte man doch, ungeachtet des hohen Wertes des pathologisch-anatomischen Kriteriums, in unseren Fällen auch die klinische Seite der Sache durchaus nicht verwerfen.

Selbstverständlich genügen weder diese, noch irgendwelche theoretische Überlegungen, um die uns interessierende Frage zu entscheiden.

Wir erlauben uns also, auf unsere eigenen und indirekt auf die in der Literatur geschilderten Fälle gestützt, die Frage über die syphilitische Ätiologie der hereditären Ataxie an die Reihe zu stellen, da wir gut verstehen, daß nur die Zukunft dieselbe endgültig entscheiden kann.

Als das einzig Wichtige erscheint in diesem Sinne eine klinische Feststellung oder Verneinung einer Lues in der Mehrzahl der Fälle von dieser Form. Doch soll man nicht vergessen, daß dieses in hohem Grade von dem Wert der Reaktionen und der Ausführlichkeit der Untersuchungen abhängig ist, und eben darum müssen wir unsere Aufmerksamkeit auf diese Seite richten. Und dies desto mehr, daß bei kongenitaler Lues WaR. oft negativ ausfällt, wie in unseren 2 Fällen; die Angaben der Anamnese können aber gänzlich fehlen oder ergeben keine positiven Hinweise bei Vorhandensein einer latenten Syphilis bei den Eltern (wie in den Fällen von *Spiecker*, *Linder* und meinen sämtlichen Fällen). Darum erscheint es dringend nötig, eine genaue Untersuchung der Kranken selbst (GSR.) und ihrer Eltern in sämtlichen Krankheitsfällen vorzunehmen. Mit der Vervollkommnung der Reaktionsuntersuchungsmethoden werden, so glauben wir, noch öfters Kombinationen von „Ataxie“ und „kongenitaler Lues“ beobachtet werden!

Es ist meine angenehme Pflicht, meinem hochgeschätzten Lehrer, Herrn Akademiker Professor *W. M. Bechterew*, für die freundliche Überlassung des Materials und Leitung bei der Abfassung der Arbeit, ebenso wie Oberassistentenarzt Frau Dr. *E. Worobieff* für die lebenswürdige Unterstützung meinen besten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Starr Allen: Friedreichs Ataxie. Journ. of nerv. a. ment. dis. 1898 (zit. nach *Linder*). — *Bayet*: Maladie de Friedreich et hérédosyphilis. Journ. de Neurol. 1902 (zit. nach *Linder*). — *Beco*: Maladie de Friedreich. Jahresbericht f. Neurol. u. Psychiatrie 1903. — *Bouché*: Contribution a l'étude de l'étiologie de la maladie de Friedreich. Ref. Neurol. Zentralbl. 1907. — *Gianelli*: Beitrag zum Studium d. hered. Lues (Friedreichsches Syndrom). Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **30**. 1911. — *Schob*: Über die Friedreichsche Erkrankung usw. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1913, H. 1/2. — *Spiecker*: Beiträge zum Studium d. hereditären Lues des Nervensystems usw. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XXIV, H. 5. — *Kroll* und *Terentjewa*: Zur Kasuistik d. hered. Ataxie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **26**, 1914. — *Linder*: Lues congenita unter dem Bilde einer heredit. Ataxie (Friedreich, Marie) verlaufend. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 100, H. 1/2. 1922. — *Zimmerli*: Beiträge zur Symptomatologie d. Kleinhirnerkrankung. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **76**, 1923. — *Nonne*: Kongenital-luetische Zähne bei syphilitogenen Nervenkrankheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **81**. 1924. — *Oppenheim*: Lehrbuch. — *Muratow*: Lehrbuch. — *Déjérine*: Zit. nach *Muratow*. — *Darkschewicz*: Kursus d. Nervenkrankheiten 1911. — *Bechterew*: Über wenig erforschte Frühsymptome der Tabes dorsalis. Neurol. und psychiatrische Beobachtungen 1900, S. 202. — *Schultze*: Zwei Fälle von Geschwisterataxie usw. Ref. Neurolog. Centralbl. 1918.