

Was ist die Friedreich'sche Krankheit?

Autor(en): **Hanhart, E.**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Das Schweizerische Rote Kreuz**

Band (Jahr): **63 (1954)**

Heft 1

PDF erstellt am: **19.04.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-547609>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

WAS IST DIE FRIEDREICH'SCHE KRANKHEIT?

Von Prof. Dr. med. E. Hanhart, Zürich



Klischee Pro Infirmis, Zürich

Die Friedreich'sche Krankheit ist eines jener seltenen Erbkleiden, die vor allem aus Ehen blutsverwandter Eltern hervorgehen, aber auch ohne eine solche auftreten können, wenn sich zufällig zwei Ehepartner mit einer entsprechenden Anlage zusammenfinden. Solche Leute pflegen ganz gesund zu sein und nur ausnahmsweise bei genauer Untersuchung ihres Nervensystems Veränderungen aufzuweisen, die an sich harmlos sind, aber auf eine derartige Veranlagung schliessen lassen. Durchschnittlich sind bei einem in dieser Weise verdeckten (rezessiven) Erbmerkmal 25 % der Kinder befallen und weitere 50 % wieder Träger einer verborgenen Anlage dazu, während 25 % davon völlig frei bleiben. Die später, d. h. meist erst im zweiten oder gar erst im dritten Lebensjahrzehnt Befallenen zeigen vor Ausbruch der Krankheit gewöhnlich nicht viel Auffälliges; manche darunter sind allerdings immer etwas schwächer als ihre gesundbleibenden Geschwister.

Warum das Leiden oft erst zehn, zwanzig oder gar dreissig Jahre nach der Geburt ausbricht, trotzdem die Anlage dazu ja schon vorhanden ist, muss noch als rätselhaft bezeichnet werden. Die dabei von Laien angeschuldigte Mitwirkung überstandener Infektionen, Unfälle oder seelischer Kümmer-

nisse ist sehr oft fraglich, da Umweltschäden dieser Art in vielen Fällen gänzlich fehlen. Obwohl im Durchschnitt nur jeweilen ein Viertel der Kinder eines belasteten Paares die Friedreich'sche Krankheit bekommt, kann dies ausnahmsweise auch einmal bei dreien von vier der Fall sein; ebensogut können aber auch alle vier dauernd verschont bleiben. Sind mehrere Geschwister befallen, so fällt der Krankheitsbeginn ungefähr auf dieselben Altersjahre. Auch ist die Schwere und der Verlauf des sich über Jahrzehnte hinziehenden Leidens, das im Gegensatz zur multiplen Sklerose keine sich von selbst einstellende, monate- bis jahrelange Besserungen zeigt, bei Geschwistern ausgesprochen ähnlich, von Familie zu Familie aber nicht immer gleich. In einzelnen davon bleibt die Gehfähigkeit viel länger erhalten als in andern. Das gilt vor allem für jene, in der Schweiz noch nicht, dagegen in Norddeutschland angetroffene Form von Friedreich'scher Krankheit mit dominantem Erbgang, bei dem mehrere aufeinanderfolgende Generationen befallen sein können, weil die Erwerbs- und Heiratsfähigkeit nur unwesentlich beeinträchtigt ist.

Hierzulande und übrigens meist auch in den umliegenden Staaten sowie in Skandinavien haben wir es so gut wie nur mit der schwereren, rezessiv

vererbten Form der Friedreich'schen Krankheit zu tun, die heute sehr stark im Rückgang begriffen ist. Während ich vor dreissig Jahren noch eine Reihe von Herden dieses Erbleidens, namentlich in den Kantonen Aargau, Schwyz und Appenzell AR mit über fünfzig Patienten feststellen konnte, leben deren nunmehr nur noch vereinzelte in der ganzen Schweiz, so dass von einem sozialen Problem nicht mehr die Rede sein kann, wie dies in gewissen Gegenden unseres Vaterlandes für die rezessive Taubstummheit durchaus noch der Fall ist, obschon auch diese im allgemeinen sehr merklich abgenommen hat.

Die in diesem Zeitraum erfolgte Verminderung der Inzucht mit starker Zunahme der Vermischung der früher verkehrsmässig isolierten Bevölkerungsteile ist wohl die Hauptursache dafür, dass die rezessiv vererbten Missbildungen und Krankheiten so viel seltener geworden sind als noch vor einer Generation. Zu deren Abnahme können die Aerzte weiter beitragen, wenn sie — wie ich dies in Friedreich'schen-Sippen seinerzeit dringend empfohlen habe — nicht nur von Verwandtenehen der gesunden Sippenglieder, sondern auch von Heiraten mit Angehörigen der gleichen Gegend abraten. Es darf nicht vergessen werden, dass die durchschnittliche Wahrscheinlichkeit, ein verborgener Ueberträger zu sein, für den Bruder oder die Schwester eines

Friedreich-Patienten 66,6 % beträgt. Auch wenn er ein solcher sein sollte, ist es dagegen sehr unwahrscheinlich, dass er bei Verbindung mit einem Partner ganz anderer Abkunft Kinder mit diesem Erbleiden erzeugen wird.

Schliesslich sei noch betont, wie allmählich diese vor allem im Kleinhirn und Rückenmark lokalisierte Krankheit beginnt und wie oft schon solche Patienten wegen ihres schwankenden Ganges ganz zu Unrecht der Trunksucht verdächtigt wurden. Mit Alkoholismus hat auch die Entstehung dieses reinen, d. h. auf einer zufälligen Erbänderung (Mutation) beruhenden Erbleidens nichts zu tun, ebensowenig wie mit anderweitigen «Sünden der Väter». Verfasser konnte anhand von gut dreihundert Jahre zurückreichenden Stammbäumen der Friedreich-Patienten jeweils ganzer Gemeinden beweisen, dass die betreffende Erbanlage nicht nach der Mitte des 17. Jahrhunderts entstanden sein kann, weil die Belastungslinien ausgehend von sämtlichen Friedreich-Eltern erst dann in einem gemeinsamen Stammelternpaar zusammenlaufen.

Wie weit es selbst schon im Schulalter erkrankte Friedreich-Patienten trotz dem Leiden, das glücklicherweise nur selten von Schmerzen begleitet ist, bringen können, beweist der Fall eines aus einem Savoyardischen Bergdörfchen stammenden Genfer Dichters.

Drei Gedichte einer Blinden

Von Berta Engler

Spirillenflug

*Schwirrender Flug in der Sommerluft,
Schwärmend durch üppigen Lindenduft —
Jagende Lust, hellsehender Schrei,
Aufblitzend! — vorbei. —*

Heimkehr

*Ich hatte meine Seele ausgeschickt,
Zu rufen in den Wind,
Zu suchen, was errettet und erquicket,
Zu schreien nach der Liebe, die beglückt,
Um deretwillen wir geboren sind.
Zu lange blieb mir meine Seele aus,
Und da sie endlich kam,
Da schlich sie wie ein Dieb ins eigne Haus,
Zerlumpt, beschmutzt, - ein Jammerbild und Graus
Und warf sich hin und schrie aus ihrer Scham.*



*Da hab ich tief erschrocken es bedacht,
Dass ausser mir kein Heil.
Hab zitternd alle Fenster zugemacht,
Und in der stillen, unberührten Nacht
Gewann ich wieder mein unsterblich Teil.*

Erste Blumen

*Leise, leis im frühen Frühlingswind
Hauchet ihr die Düfte neuen Lebens,
Und mein Herz erkennt: Wo Blumen sind,
Leid ich meine Liebe nicht vergebens.
Blumen — freundlich — göttliche Gebärden —
Erste Blumen — süsses Licht der Erden.*