



1922  
E 500/38

Überreicht vom Verfasser.

Nicht im Buchhandel.

Sonderabdruck a. d. Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 78, Heft 1/2

Verlag von F. C. W. Vogel in Leipzig.

Mitteilung aus der Nerven- und psychiatrischen Klinik der ung. k.  
Stefan-Tisza-Universität in Debreczen (Ungarn).

Direktor: Dr. L a d i s l a u s B e n e d e k o. ö. Prof.

## Zur Frage der extrapyramidalen Bewegungsstörung.

Von

Prof. Dr. **Ladislau s B e n e d e k** und Assist. Dr. **Karl Csörsz.**

(Mit 10 Abbildungen.)

### I. Huntington-Chorea.

Im nachfolgenden referieren wir über eine Familie, deren vier Mitglieder als Kranke zu beobachten während einer langen Zeit wir die Gelegenheit hatten. Aus größerem klinischen Gesichtspunkte übereinstimmen alle vier in folgenden Eigentümlichkeiten:

1. sie stammen aus ein und derselben Generation;
2. in einem gewissen vorangegangenen Teile ihres Lebens gaben sie nach außenhin keine Zeichen der Prämorbidität;
3. keiner von ihnen kann eine „konstellative“ Krankheit oder einen Milieufaktor angeben, durch die sein Leiden bedingt wäre;
4. die Krankheit, die neurologisch hauptsächlich durch spontane Bewegungen, zweckwidrige Synergien, psychiatrisch vor allem durch „heteronomes“ Ausfalls-Zustandsbild und zum Teil funktionelle Depression charakterisiert wird, ist in der Familie heimisch, indem sie auch bei aufsteigender Linie nachzuweisen ist;
5. die Krankheit ist langsam progredient.

Alle diese Krankheitselemente bestimmen eine nosologisch einheitlich auffaßbare Krankheitsform, die als Huntington-Chorea bekannt ist.

Unsere breiten, genealogischen Nachforschungen reichen über anderthalb Jahrhundert hinaus. Dank diesen gelangten wir bezüglich des Zusammenhangs der hereditär bedingten Prozeßanlage und der epileptischen Reagibilität, ferner der Migräne, Enuresis, Sinistrosis zu manchen interessanten Daten. Die Untersuchung der Kranken aber ermöglichte eine ausgedehnte Beobachtung des pathologischen Be-

wegungsspieles, enthüllte weitere konstitutionelle Abweichungen, die nicht bloß aus biometrischem Gesichtspunkte, sondern auch wegen Forschung der konstitutionellen Reaktionsnorm von Bedeutung zu sein scheinen. Außer den Huntington-Fällen bearbeiteten wir einige solche der extrapyramidalen Bewegungsstörung, welche uns ihrer Eigentümlichkeit halber der Mitteilung wert zu sein deuchten.

#### Persönliche und familiäre (genealogische) Anamnese.

Száva Julie (vereh. Ladislaus J.). Geb. 26. I. 1887. Ihr Vater Száva Josef (mit Chorea hereditaria behaftet), Mutter Cs. Esther (linkshändig).

Nach Angabe ihrer Mutter war sie bis zu ihrem 30.—32. J. eine vollkommen gesunde, heitere, sparsame Frau. Seitdem zuckte sie und lasse an Verstand zu wünschen übrig. Seit ihrer Kindheit schlafe sie viel.

Nach der verlässlicheren Aussage ihres Mannes soll die Krankheit in ihrem 24. Jahre mit Bewegungsstörung und Vernachlässigung ihrer Obliegenheiten seitens der Psyche begonnen haben. Im 29. Lebensjahre war sie ausgesprochen schwachsinnig.

Nach einer in derselben Ortschaft wohnhaften Frau J. K. merkte man es schon im 18. Lebensjahre der Kranken an, daß sie immer „herumgriff und beim Stehen wankte“.

Anderen Landsleuten zufolge ist sie im Jahre 1914 (27 Jahre alt) noch eine recht sorgfältige Frau gewesen und während ihr Mann im Kriege war, kaufte sie ein Haus, war überhaupt imstande, größere Einkäufe (z. B. Kühe) zu besorgen.

7mal war sie gravid. Ihr Erstgeborener kam tot zur Welt. Das zweite Kind lebte 8 Monate, das dritte 3 Jahre, das vierte 8 Jahre, das fünfte ist heute noch am Leben, gegenwärtig 6 Jahre alt, das sechste starb nach 6 Monaten, das siebente nach anderthalb Jahren. Der jetzt noch lebende 6jährige Sohn Ludwig begann mit 3 Jahren zu gehen, mit  $1\frac{1}{2}$  Jahren zu sprechen. Der Grad seiner Intelligenz (nach Binet-Simon geprüft) entspricht dem eines  $4\frac{3}{5}$  Jahre alten, normal entwickelten Kindes. Das Tubercula frontale dextr. tritt bei ihm stärker vor als das linke, aber auch letzteres ist prominenter als normal. Bei den stark entwickelten Tubercula occipitalia hingegen herrscht die diametral entgegengesetzte Asymmetrie, wodurch dem Schädel die Form eines schrägen Caput quadratum zukommt. Spuren von Rachitis an den Rippen (Rosenkranz). Enuresis. Nächtliches Bettnässen.

Száva Esther (Frau des K. Andreas. Geb. 15. II. 1890. Ihr Vater Sz. Josef (mit Chorea hereditaria behaftet), Mutter Cs. Esther (linkshändig).

Nach Aussage ihrer Mutter war sie bis zum 28. Jahre gesund, fleißig, konnte mit auch größere Aufmerksamkeit beanspruchender Arbeit betraut werden. In dieser Zeit bemerkte sie zum ersten Male ihren gleichmäßigen Gang zeitweise durch stoßartige Rumpfbewegungen unterbrochen, und nur in den folgenden Jahren stellte sich die Schwächung des Geistes ein. Seit Kindheit schläft sie gern viel.

Ihr Mann sagt, daß das Zucken sich zuerst im Jahre 1914 (24 Jahre alt) zeigte, aber der Geist schien noch gesund zu sein. Wann der Verfall in letzterer Hinsicht eingetreten sei, wisse er nicht, da er 1914 einrückte und bei der Heimkehr 1918 war sie schon „fehlerhaft“.

Sie gebar zweimal: das eine Kind ist 10 Jahre alt, gesund. Das zweite, 1918 geboren, befindet sich gegenwärtig im Findelhaus. Es wird vom Vater nicht als eigenes erkannt, weil zu nicht entsprechendem Termin geboren.

Száva Sophie. Geb. 29. X. 1896. Ihr Vater Sz. Josef (mit Chorea hereditaria behaftet), Mutter, Cs. Esther (linkshändig).

Nach der Mutter war sie bis zum 24. Jahre gesund, ein Kind von guter Auffassung, derzeit fing sie zu zucken an. Die Verstandeskräfte weisen nur in den letzten Monaten einen auffallenden Niedergang auf. Z. B. weiß sie nicht, wann und wieviel Wasser zum Waschen genommen wird, obwohl sie früher auch für andere gewaschen hat. Seit Kindheit leidet sie an Schlaflosigkeit.

Száva Alexander. Geb. 6. VII. 1898. Sein Vater Sz. Josef (mit Chorea hereditaria behaftet) Mutter Cs. Esther (linkshändig).

Nach Aussage seiner Mutter war er körperlich gesund, aber seit Kindheit von heftiger Natur. In letzterer Zeit griff er mit einem Messer seine Mutter an. 1917—18 war er beim Militär, kam gesund zurück. Im Frühling 1921 wurde er von neuem assentiert, aber nach zwei Monaten seine Krankheit konstatiert, entlassen. Seit dieser Zeit bemerkte seine Mutter, daß er zuckte. Die Verminderung seiner geistigen Fähigkeiten fiel ebenfalls damals auf. Schlaflos seit Kindheit.

Száva Josef. Sohn des Száva Josef und der Balogh Marie. Geb. 16. X. 1846. Nach der übereinstimmenden Meinung seiner Landsleute, in der Jugend ein sehr geschickter Mann, der auch unter „Herren“ verkehrte. „Berühmter Brautführer.“ Von seiner ersten Frau — M. Julie — schied er bald, aber nicht wegen Krankheit. Diese Ehe war kinderlos. Von seiner zweiten Frau, Cs. Esther, wurden ihm elf Kinder geboren, und zwar Julie (Frau des J. Ladislaus), Susanne, jetzt im besetzten Gebiet, seit 3 Jahren weiß man von ihr nichts, nach K. Andreas stand sie 1915—16 angeblich in ärztlicher Behandlung, Esther, Frau des K. Andreas; das vierte starb mit halbem Jahre; das fünfte wäre jetzt 25 Jahre alt, im Kriege vermißt; Sofie; Alexander; Emmerich 21 jährig; Andreas 19jährig; Rosa besucht die Schule in N., 14jährig; Grete starb im 4. Jahre an Scharlach. Nach Aussage seiner zweiten Frau hatte er im 40. Lebensjahre Schüttelfrost und Blutbrechen, nachher bemerkte sie, daß er „an den Knopflöchern riß“. Zuknöpfen konnte er „aber die Hände sind ihm so herumgefahren“; später stürzten seine Schultern beim Gehen nach vorn und rückwärts. Binnen 5—6 Jahren wurde er eines solchen „leichten“ Sinnes; mochte man ihn um Beliebiges fragen, paßte gar nicht auf. Wenn sie ihm sagte, dies wäre so und so zu machen, erhielt sie zur Antwort: Frag mich um dies oder jenes nicht, weiß es ja gar nicht, was mit meinem Kopfe vorgeht,

weshalb er so verworren sei! In jungen Jahren las er sehr schön, nachher verlernte er das Lesen und Schreiben. Was zu veräußern war, das mußte die Frau verkaufen. Übrigens verhielt er sich stets still. Zwischen ihm und seiner Frau bestand keine Verwandtschaft. Anlässlich von Unterhaltungen trank er wohl, betrunken war er aber nie. Am 27. VI. 1915 kam er ins Spital. Krankheitsbeschreibung (Abschrift) 27. VI.: Von gesetzter Statur, mager, braun. Wirft sich, besonders die oberen Extremitäten. Seine Rede ist durcheinanderfließend; Urin läßt er unter sich. Am Gesäß ein handflächengroßer Dekubitus. Krämpfe bestehen seit 8 Jahren, während des Schlafes setzen sie aus. Nicht einmal die Tage und Monate kann er benennen. Temperatur: 37. Puls: 128. Angeblich seit einer Woche bettlägerig. Ther. Chloral c. morphino.

Száva Emmerich, Sohn des Száva Josef und der Balogh Marie. Bruder des Obenerwähnten. Geb. 7. V. 1850. Laut Frau J. Száva (Cs. Esther) seit Kindheit schwerhörig. Nach seinen Cousinen B. Ludwig und K. Stefan, Einwohner in P., zuckte er ebenfalls. Nach letzterem — die ihn dem Spital von Debreczen einlieferte — begann das Zucken um sein 35. Jahr. Aufgenommen wurde er daselbst am 12. August 1903. Starb dort am 6. IX. Die Krankheitsgeschichte war nicht aufzufinden. Im Stammbuch steht als Diagnose: „Nephritis interst.“. Mit Rücksicht darauf, daß die Kanzlei, falls am Kopfbettel mehrere Diagnosen figurieren, nur die erste registriert, ist nicht auszuschließen, daß er auch noch Krämpfe hatte.

Balogh Marie. Mutter der Vorigen. Tochter des Balogh Johann und der K. Sára. Nach B. Ludwig war auch sie „derart“ krank. In welchem Alter sie befallen wurde, wisse er nicht. Auch die Schwiegertochter weiß davon, daß sie ebenfalls so „zitternd“ war, wie ihr Sohn. Starb am 26. I. 1877 an — Krämpfen.

Balogh Susanne (Frau des B. Michael). Schwester der früheren. Geb. 18. III. 1825. Starb 1870 an einem schweren Leiden. Ihrer Ehe entsprossen drei Kinder. Michael, geb. 6. XII. 1845, verschied wahrscheinlich binnen kurzem, denn das am 2. I. 1848 geborene Kind wurde von neuem Michael getauft. Auch dieser ist jung gestorben. Ludwig lebt noch heute, ist 73 Jahre alt, gesund. Nach seiner Aussage zuckten seine Mutter sowohl wie Tante Marie. Das Zucken seiner Mutter soll in seinem 8.—10. Jahre begonnen haben. Kinder hat er nicht gehabt.

Balogh Johann. Geb. im Februar 1798. Sein Vater Balogh Michael, Mutter Sárka Sára. Im Jahre 1822 vermählte er sich mit K. Sára. 1823 wurde sein Sohn Stefan geboren, der am 26. II. 1824 an Pocken starb. Am 18. III. 1825 wurde Susanne geboren (Frau des B. Michael), dann Marie (Frau Száva, 30. X. 1826), am 24. IX. 1829 Julianne, die am 31. V. 1832 an „Geschwüren“ starb. Bei diesem Sterbefall ist dem Namen Balogh Johann „Soldat“ beigefügt. Von seinem Tode dürften Nachrichten zwischen 1832—1835 eingetroffen sein, denn 1835 tritt K. Sára schon als verwitwete

Frau Balogh auf. Diese Nachricht aber war möglicherweise keine offizielle, denn K. Sára durfte mit L. Johann — wie wir das später sehen werden — keine Ehe eingehen.

K. Sára (Frau von Balogh Johann), Tochter des K. Stefan jun. und der L. Marie. Geb. 7. II. 1804. Ihr Vater starb am 25. VIII. 1816, 46 Jahre alt, nach dreiwöchigen Qualen infolge eines Beinbruches. Von ihrer Mutter sind keine Aufzeichnungen da. Nach Einrückung des Balogh Johann ging sie — nach Aussage des L. K. Stefan und ihres Enkels — mit L. Johann „zusammen“. Heiraten konnten sie nicht, man wußte ja von Balogh Johann nicht „ob er lebe, oder sterbe“. 1835 gebar sie Julianne „außerehelich“ (spätere Frau B. Gabriels), dann Johann (19. II. 1839), Gabriel (3. VIII. 1842). Diese Kinder erhielten den Zunamen K., nach ihrem Vater natürlich den Zusatz L. Die Kinder von L. K. Gabriel: L. K. Stefan, L. K. Elisabeth sind selbst, wie auch ihre Kinder, gesund. Nach ihrer Aussage, und nach der von alten, nicht zur Familie gehörenden Landsleuten, waren L. K. Gabriel und L. K. Julianne nicht zitternd. L. K. Johann (geb. 1839) ist wahrscheinlich als Kind gestorben. Verwitwete Frau von Balogh Johann, Tagelöhnerin, starb 63(?) Jahre alt, den 26. I. 1860 an der auszehrenden Krankheit.

#### Die Familie Sárگا.

In den 1750—60er Jahren lebte in Debreczen Sárگا Michael, Vater der Sárگا Sára (Frau des Balogh Michael), ein Mitglied jener Familie Sárگا, die in der zweiten Hälfte des 18. Jahrhunderts in Debreczen, Vargagasse wohnhaft, als Hirten und Fuhrleute bekannt waren.

1771 lebte in M. ein gewisser Sárگا Michael, dem am 25. IX. 1773 eine Tochter Sára geboren wurde, dessen erste Frau unbekannt, die zweite K. Sára, die dritte B. Katharine waren.

1789, am 1. IV. heiratet Sárگا Michael in M. (aller Wahrscheinlichkeit nach Sohn des ersteren) Kv. Sára.

Es ist ganz klar, daß der Sárگا Michael aus Debreczen nicht identisch sein kann mit dem aus M.; denn des ersteren Tochter Sára (Frau des Balogh Michael) ist noch am Leben, als die Tochter des zweiten Sára getauft wird.

Jedoch deuten alle Zeichen darauf hin, daß sie nahe Blutsverwandte waren, denn erstens bekundet die Familie Balogh Martin in H. sowohl gegen den Debrecziner, als auch den M.er Sárگا-Zweig ein derartiges Benehmen, das mit Rücksicht auf die lokalen Sitten eine nahe Verwandtschaft dokumentiert; zweitens wiederholen sich dieselben Taufnamen in beiden Familien parallel. Den Stammbaum, der diese verwandtschaftliche Beziehung greifbar machte, zusammenzustellen, war uns noch nicht vergönnt. Verhindert wurden wir daran von dem Umstande, daß die Dorfhematrikel erst 1770 aufgelegt wurden, ferner weil die Familie, ihrem Hirtenleben entsprechend, fortwährend ihren Wohnsitz wechselte. In den umliegenden Dörfern beginnen die Geburtsmatrikel sogar erst im Jahre 1750 (im einen gab es vielleicht keine ältere, in dem anderen verbrannte

sie bei einer Feuersbrunst), was das Aufstellen eines Stammbaumes nur von neuem erschwert.

In der Todesmatrikel von M. fanden wir 13 solche Eintragungen, welche der Epilepsie verdächtig sind. Unter ihnen muß man in 5 Fällen die Vorfahren der Betroffenen als zugewandert betrachten, in einem Falle waren sie gar nicht zu verfolgen, in einem ist der Genesis unklar, in 6 Fällen sind sie Abkömmlinge des Sárگا Michael.

Balogh Michael und Sárگا Sára. Balogh Michael, geb. 1756 in H. Sohn des Balogh Martin. Name seiner Mutter unbekannt. 1782 heiratet er Sárگا Sára, die 1762 als Tochter des Sárگا Michael zu Debreczen geboren wurde. Sie hatten sechs Kinder. Das erste (Michael) lebte zwei Tage, das zweite, „unreif“, ein paar Stunden, das dritte, Johann, höchstens 9 Jahre, viertes (Sára) 15 Jahre, fünftes, Johann, höchstens 3 Jahre, sechstes (Johann), der K. Sára heiratet.

Balogh Michael hatte mehrere Geschwister: Stefan, Marie, Johann; der Nachkommenschaft von der Marie war zu folgen (Frau des G. Franz). Unter ihnen ist weder Epilepsie noch Huntington zu treffen gewesen.

Kondás Ladislaus, 13 Jahre alt. Vater: Kondás Johann. Mutter: S. Gisella. Großeltern mütterlicherseits: S. Jakob und N. Sárگا Barbara. Geburtsjahr und -ort, letzterer ist nicht zu finden, lebt aber noch gegenwärtig, ist ein Kind des Sárگا Johann und der N. Magdalena, nach eigener Aussage. Wahrscheinlich ist sie in der Bukowina geboren, wo sie 26 Jahre lang wohnten. Nach Aussage und der Matrikel von M. war ihr erster Gatte A., der geisteskrank in das psychiatrische Institut von N. überführt wurde. Mit Sárگا Johann konnte sie die Ehe nur nach erfolgtem Tode A.s 1865 eingehen, die bis dahin geborenen Kinder waren illegale, erhielten dennoch den Namen Sárگا, weil vom Vater als eigene anerkannt. (Erste Frau von Sárگا Johann war K. Marie; bei den von dieser Frau stammenden Kindern war Epilepsie nicht nachweisbar.) Die Eltern des Sárگا Johann waren Sárگا Michael und Kv. Sára. Dieser Sárگا Michael entstammt aus der ersten Ehe Sárگا Michaels sen. und zwar von jener Frau, deren Name unbekannt ist.

Der Patient leidet seit seinem 6. Jahre an Epilepsie, mit ein paarmal wöchentlich eintretenden Krampfanfällen, die auf Bromgebrauch sogar bis ein Jahr ausbleiben. Das sich bis zum 6. Jahre normal entwickelnde, zwei Sprachen (Deutsch, Ungarisch) sprechende Individuum verblödet stufenweise; gegenwärtig ist sein Interessenkreis ganz eingeengt, mit unrichtiger Satzbildung.

Sárگا Marie. Starb 1. XI. 1860, im 17. Lebensjahre, an Fallsucht. Genannte ist in H. geboren; ihr Vater: Sárگا Stefan, Großvater: Sárگا Johann, Großmutter K. Elisabeth. Eltern des Sárگا Johann: Sárگا Michael und K. Sára.

Szemes Alexander und Sára. Geb. 1835, gest. 1857 an der Fallsucht. Vater: Szemes Stefan, Mutter: Sárگا Susanne. Eltern der letzteren: Sárگا

Johann und K. Elisabeth. Sárğa Johann entstammt der Ehe von Sárğa Michael mit Ko. Sára.

Im April 1874 starb in H. Szemes Sára, Frau des Bauers B. Stefan, mit 38 Jahren an Krämpfen. Die Geburt der Genannten konnte weder in H. noch in M. gefunden werden. Ist nicht ausgeschlossen, daß auch sie ein Kind des Szemes Stefan und Sárğa Susanne sei, also Schwester des obengenannten Kranken. Namentlich muß ihre Geburt auf die Jahre 1836—37 verlegt werden; aus dieser Zeit ist aber keine Matrikel vorhanden über einen Kinderzuwachs bei den Szemes. Im Mai 1835 ist der obige Alexander, im Oktober 1838 der Sohn Gabriel geboren. Es ist gar nicht ausgeschlossen, daß die ein Hirtenleben führende Familie während dieser Zeit sich in anderen Gemeinden aufhielt, da wurde die Tochter Sára geboren, die sie später nach H. mit sich nahmen und dem B. Stefan zur Frau gaben. Allerdings wäre es auffallend, daß die sonst fruchtbare Familie zwischen Mai 1835—Oktober 1838 kein Kind bekommen hätte.

Sárğa Ludwig. Gest. 2. III. 1883, 13½jährig, an Krämpfen. Vater: Sárğa Alexander, Mutter: V. Agnes. Großeltern: Sárğa Johann und Kv. Elisabeth. Sárğa Johann stammte von Sárğa Johann und K. Elisabeth. Dieser Sárğa Johann sen. aber aus der Ehe Sárğa Michaels mit Ko. Sára.

Torma Alexander, 25 Jahre alt. Vater: Torma Emmerich, Sohn des Torma Johann und Sárğa Susanne. Eltern der Sárğa Susanne: Sárğa Emmerich und B. Marie. Sárğa Emmerich stammt von Sárğa Stefan und E. Katharina. Sárğa Stefan ist aber der Ehe Sárğa Michaels mit B. Katharina entsprossen.

Genannter Patient leidet nach Aussage der Eltern an Epilepsie mit typischen Krampfanfällen. Aber den Patienten auch nur zu zeigen, weigerten sie sich.

Apostol Susanne, Frau des J. Franz. Vater: Apostol Emmerich, Mutter: B. Susanna. Großvater väterlicherseits: Apostol Emmerich, Großmutter: Sárğa Juliane. Eltern dieser: Sárğa Stefan und T. Katharina. Die Eltern des Sárğa Stefans: Sárğa Michael und B. Katharina (seine dritte Frau).

Vater der Patientin stotterte. Ihre Schwester Sophie (Frau von T.) näßte ins Bett bis zum 13. Jahre; ihr Bruder Andeas ist linkshändig. Bezüglich ihrer eigenen Krankheit erzählt sie: vor 16 Jahren sei sie nach fünfwöchigem Kindbett an die Feldarbeit gegangen, und nach ein paar Tagen fingen ihre Füße zu schwellen an, dann der Oberkörper und nach ein paar Tagen auch das Gesicht. Aber all das bildete sich wieder binnen einigen Tagen zurück. Ungefähr drei Monate darauf (6. X.) wurde ihr auf dem Felde draußen, während Speckbratens schwindlig, so daß sie ohne die Hilfe eines Tagelöhners ins Feuer gestürzt wäre. Aus der Erzählung von Augenzeugen wisse sie, daß sie den in der Hand gehaltenen Speck und das Brot krampfhaft gedrückt habe. Auf welche Weise sie nach Hause kam, und was sie die folgenden drei Wochen machte, sei ihr ganz unbekannt;

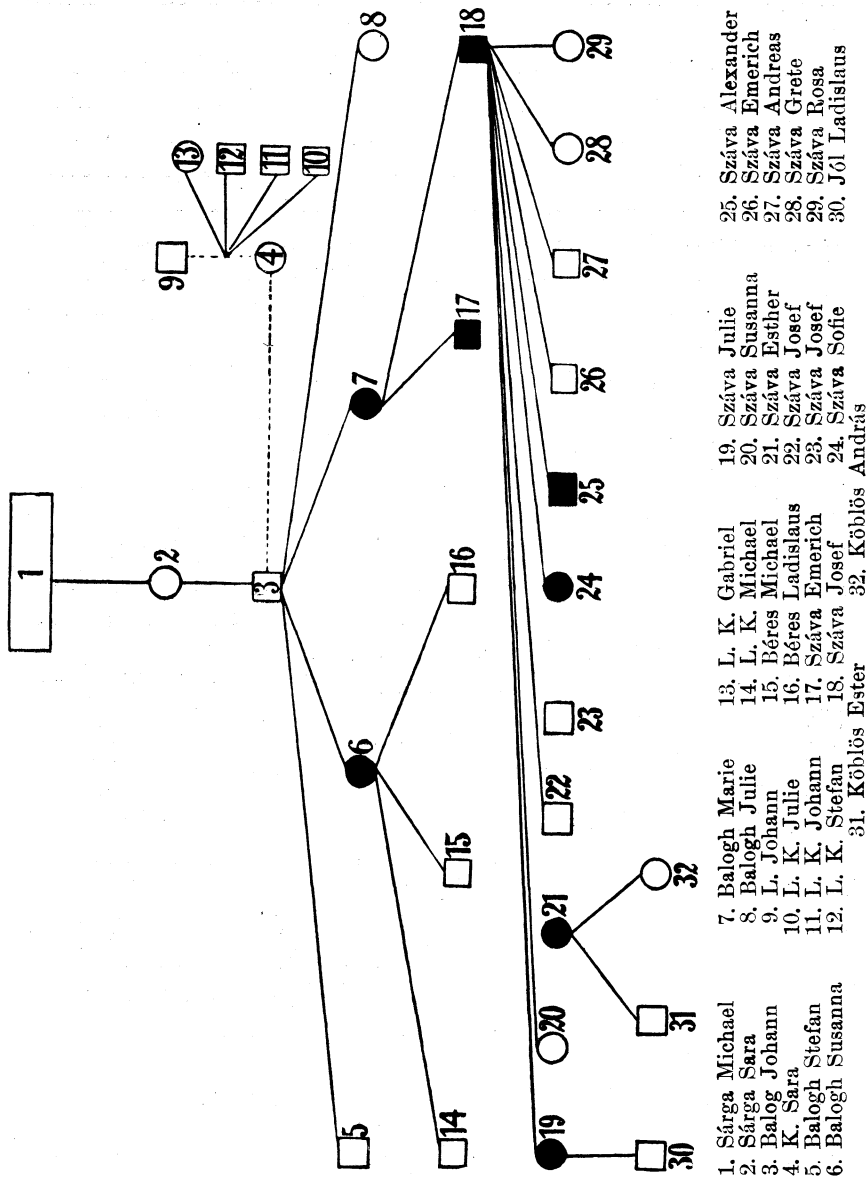
seitdem treten derartige Anfälle dreimonatlich auf, meistens dann, wenn sie jemandem zürne. In letzter Zeit dauern diese Anfälle ein paar Stunden bis anderthalb Tage. Nach Aussage ihrer Umgebung geht sie dann ziellos herum. Für ihre Kinder bekundet sie währenddessen kein Interesse. Wieder zur Besinnung gelangt, erinnert sie sich auf gar nichts. („Umsonst sagt man mir dies und jenes, ich verantworte nichts, denn ich weiß nicht, was ich tue.“) Bisher war sie bei 34 Ärzten, nahm verschiedene Arzneien ohne auffallenden Erfolg; ob sie auch Brom genommen hätte, weiß sie nicht.

Unsere Huntington-Patienten (s. I. Tafel) lassen zum genetischen Prozesse der Vererbung folgendes bemerken:

Die vier, einer Generation entsprossenen Probandae(-us), ferner der kranke Vater, Onkel, Großmutter und deren Schwester, d. h. die der gründlicheren Forschung zugänglichen 8 Fälle sind auf den gemeinsamen Ahn Johann Balogh zurückzuführen, dessen Vater jung im Alter von 32—35 Jahren als Soldat zugrunde ging, er erreichte somit das kritische Alter nicht. Die späteren, außerehelichen Kinder der Frau von Balogh Johann: K. Sára, und auch deren Nachkommenschaft waren gesund; so ist mit großer Wahrscheinlichkeit anzunehmen, daß Johann Balogh Konduktor der Krankheit sei. Johann Balogh ist Sohn des Michael Balogh und der Sárka Sára. Nachdem die Geschwister dieses Michael Balogh und deren noch jetzt lebende (kollaterale) Abkömmlinge frei von der Krankheit sind, ist es weiter anzunehmen, daß sie Johann Balogh der Mutter Sárka Sára vererbte, derer Tod laut Eintragung in die Matrikel 1813 von einer, durch „Schlaganfall entstandenen schweren Krankheit“ verursacht wurde. Ob diese „schwere“ Krankheit nicht auch Huntington-Chorea, sondern tatsächlich Folge einer Apoplexie gewesen sei, darüber sind nur bloße Kombinationen möglich. Ob im letzteren Falle die Apoplexie als eine Erscheinung der heredofamiliären Organminderwertigkeit seitens des Nervensystems, oder inwieweit sie in sich für eine solche Veränderung zu deuten wäre, die das Keimplasma in der Richtung der sog. somatischen Induktion beeinflusste, sind Fragen, deren Beantwortung wir nicht unternehmen.

Das von Entres bezüglich des Ausbruchs der H.-Chorea auf Grund von 325 Literaturfällen aufgestellte Altersdiagramm erscheint — die auf 10—15 Jahre entfallenden Abschwenkungen ausgenommen — als eine annähernd regelmäßige binominale Kurve. Da tritt die Erkrankung zwischen 36—40 Jahren in 82, zwischen 31—40 Jahren in 136, also 42,4 Proz. auf.

Bei unseren vier Fällen dagegen ist der frühe Beginn auffallend: bei Julie zwischen 18.—24., bei Esther 24.—28., Sophie 24., Alexander



im 23. Jahre. Diesen gegenüber in der vorangegangenen Generation bei Frau Emmerich Sz. im 35., bei Joseph Sz. im 40. Lebensjahre oder

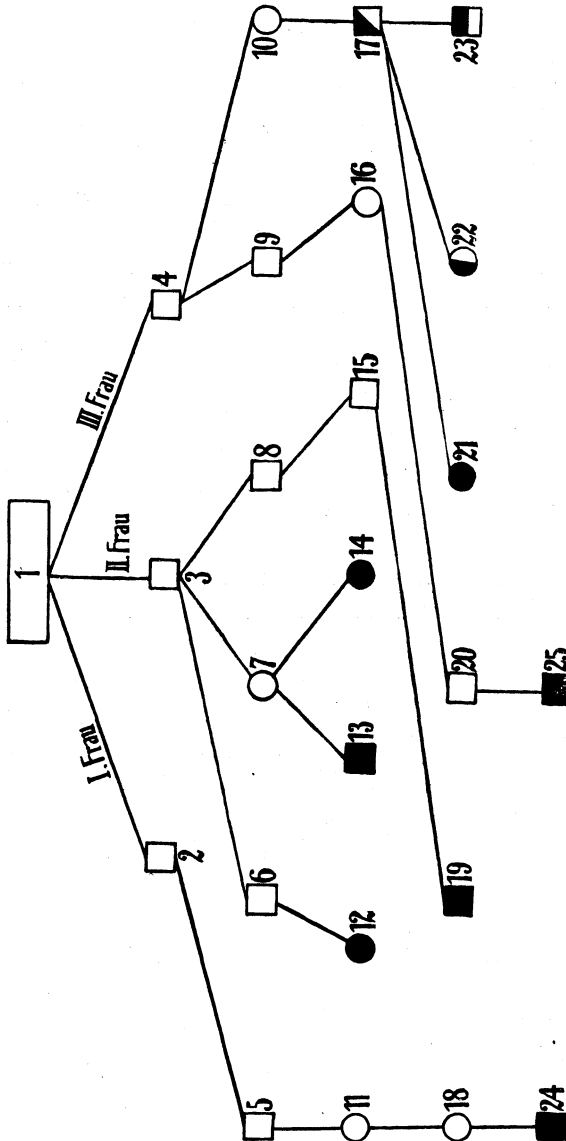
später. Im Falle der Großmutter gelang es nicht, pünktlichere Daten über die Zeit der Erkrankung zu ermitteln; bei der Tante (B. Susanna) hingegen meldete sich die Krankheit in ihrem 35. Jahre oder unmittelbar nachher.

Daraus ist ersichtlich, daß der Stammbaum eine Anteposition im Sinne der stufenweisen Degeneration des Idioplasmas bzw. weiter der Morelschen Degenerationslehre aufweist. Die letztgenannte Gesetzmäßigkeit wäre nach Weinberg nur dann festzustellen (zit. Entres), wenn die Geschwisterkinder der erkrankten Eltern früher erkrankten; sonst käme nicht eine regelrechte Anteposition, sondern lediglich die Tatsache einer Selektion zur Geltung. Bei unseren Kranken aber besteht auch letzterer Umstand, nach welchem die Weinbergsche Auffassung bei diesem Stammbaum zu verwerfen ist.

Nun ist die Frage, ob in der eben beschriebenen Familie die seitens des Idioplasmas hereditär angenommene Prozeßanlage, die sich bei den Huntington-Kranken zuerst in latentia in Degenerationsfähigkeit, später in einer Gruppe von defekten Symptomen kundtut, in irgendwelcher Beziehung stehe mit der konstitutionell und potentiell bestimmten Funktionsstörung des Zentralnervensystems, vielleicht des ganzen Neurograndularsystems, welche als epileptische Reagibilität (Redlich) zum Schlusse in der leichten Inanspruchnahme des zusammengesetzten Krampfmechanismus sich offenbare.

Sechs Mitglieder eines kollateralen Zweiges der Familie Sárگا (Tafel II) litten zweifellos an epileptischen Krampfanfällen und teilweise an psychischer Epilepsie. Drei Angehörige desselben Zweiges daneben noch an Stottern, Linkshändigkeit und Enuresis, also an Zuständen, die bei epileptischer Belastung sowohl in der familiären, wie auch persönlichen Anamnese eine Rolle spielen. Die Stammtafel der kollateralen Linie bestätigt mit seltener Beweiskraft, daß unter den, den drei verschiedenen Ahnen Michael Sárگا entstammenden Nachkommen ähnlich befallene Varianten erscheinen, somit die familiäre Degeneration einzig und allein auf Michael Sárگا zurückzuführen sei. Auch das ist ein interessanter Umstand, daß das bishin latente Leiden in der dritten Generation zum Vorschein bricht usw., das Stottern (an einem Glied aus dritter Ehe) und die Epilepsie (an einem aus zweiter Ehe) auf einmal. Von da ab erscheint die Epilepsie, Linkshändigkeit, Enuresis in den folgenden zusammen drei Generationen sowohl unter den der zweiten, wie auch der dritten Ehe entstehenden Nachkommen. Die aus erster Ehe entstammenden blieben am längsten verschont,

bei ihnen kommt die Krankheit erst in der fünften Generation zum Vorschein. Bei sechs, der da beurteilten neun Fälle ist die Vererbungs-



- |                       |                      |                       |
|-----------------------|----------------------|-----------------------|
| 1. Sárga Michael      | 13. Szemes Alexander | 19. Sárga Ladislaus   |
| 2. inž. Sárga Michael | 14. Szemes Sara      | 20. Torma Emerich     |
| 3. Sárga Johann       | 15. Sárga Alexander  | 21. Apostol Susa      |
| 4. Sárga Stefan       | 16. Sárga Susa       | 22. Apostol Sofie     |
| 5. Sárga Johann       | 17. Apostol Emerich  | 23. Apostol Alexander |
| 6. Sárga Stefan       | 18. S. Gizelle       | 24. Kondós Ladislaus  |
| 7. Sárga Susanna      | 19. Sárga Alexander  | 25. Torma Alexander   |
| 8. Sárga Johann       |                      |                       |
| 9. Sárga Emerich      |                      |                       |
| 10. Sárga Julie       |                      |                       |
| 11. Sárga Magdalene   |                      |                       |
| 12. Sárga Marie       |                      |                       |

art eine indirekte, d. h. vom mendelistischen Gesichtspunkte aus rezessive. In bezug auf die oben besprochene, vielleicht idioplasma-

tisch benennbare Korrelation ist es sehr lehrreich, daß von den drei, der dritten Ehe entsprungenen Kindern Apostol Emmerichs, der eine an ausgebildeter Tenebrositas epileptica, der andere an Enuresis und der dritte an Linkshändigkeit leidet. Das allein schon erscheint als eine wichtige Angabe für den erbbiologischen Zusammenhang der viererlei Anomalien, obwohl sie über die nähere Determinanten-Relation keinen Aufschluß gibt und zur weitergehenden Folgerung nicht ermächtigt. In der Nachkommenschaft des M. Sárga leidet Sophie (5. Generation) seit Kindheit an hemikraniellen Anfällen, die seit Ausbruch der H.-Chorea sich spärlich melden; das sechsjährige Kind der Julie aber an Enuresis. Zufällig und in keine Verbindung zu bringen ist die Sinistrosis der Mutter von den Probandae(-us). Also blieb die Epilepsie während mehrerer Generationen latent. Ob diese Latenz eine absolute oder relative war, ist schwer zu entscheiden; in Anbetracht der statistischen Feststellungen über die Prädilektionszeit des Auftretens der Epilepsie (nach H. Vogt nur in 13 Proz. über 25 Jahren, nach Turner in 23 Proz. über 20 Jahren, in Übereinstimmung mit Statistiken von Biswanger und anderen), können wir mit großer Wahrscheinlichkeit von absoluter Latenz sprechen.

Die Annahme einer Transmutation erscheint uns unwahrscheinlich, vielmehr wäre ein Nebeneinander der hereditären Disposition möglich.

Entres fand in seiner Monographie in 2,5 Proz. der aus der Literatur zugänglichen Fällen den Auftritt anfallartiger Symptome (myoklonisch-epileptische Fälle ausgenommen), „die eventuell als epileptische gedeutet werden können“ (siehe weiter unten). In diesen 13 Fällen liegt genuine Epilepsie nur bei 4 Proz. vor. Auch diese weisen in symptomatologischer Hinsicht Abweichungen auf.

J. Hoffmann (Virchows Archiv 1886, 111) bestritt die nahe Verwandtschaft unter Epilepsie und Huntington-Chorea und bekräftigte dies mit Fällen solcher Art.

Die Benennung „Epilepsia choreica“ stammt von Bechterew. Möbius und Böttiger behaupteten die enge genetische Verbindung des Myoklonus mit Epilepsie. Ähnliche kasuistische Mitteilungen stammen von Jäger, Ravenna und Dadoli.

Die Forschung nach polymorpher Belastung in der Familie der Fälle von Entres ist erfolglos zu betrachten; zwar bestand bei zwei Geschwistern der Gracchus-Familie Epilepsie. Das homofamiliäre Erscheinen der zwei Krankheiten war aus der verfügbaren Literatur

unter 115 Familien bei 9 darzustellen. Er weist ferner auf manche solcher literarischen Beobachtungen hin, wobei Huntington und Epilepsie in derselben Familie gesondert vorkamen. „Läßt das nicht den Rückschluß zu, daß zwei gesonderte Erbanlagen vorliegen müssen?“ (Siehe weiter unten.)

Viel früher und schärfer, wenn auch im allgemeinen, äußert sich Jendrassik gegen die transformierende Vererbung (Handb. d. Neurol. II. Spez.): „Das Prinzip der Spezifität der Krankheitsursachen besagt heute, daß eine jede Krankheitseinheit durch eine ganz spezifische Ursache hervorgerufen wird, daß weder verschiedene Krankheiten aus derselben Ursache entstehen können, noch daß verschiedene Ursachen dieselbe Krankheit hervorrufen könnten.“

So leicht der „dominante“ oder „rezessive“ Charakter des Vererbungsmodus bei der Analyse der Pflanzen- und Tierwelt aufzudecken ist, auf ebensoviele Schwierigkeiten stößt die Forschung der Mendelschen experimentell-biologischen Vererbungsgesetze in der menschlichen Pathologie. Wie Martius sagt, die Regeln der exakten Experimente mit ihren reinen Linien sind am Menschen nicht verwendbar (siehe Konstitution u. Vererbung, Berlin 1914, S. 188). Nach Häckel (Deutsche med. Wochenschr. 1918, 5) folgt die einfache, früh autonome Entwicklung aufweisende Organanomalie einer gesetzmäßigen Vererbung. Davon abgesehen, daß die einfache und „autonome“ Entwicklung eines pathologischen Organzustandes — dieser Ausdruck erinnert einen unwillkürlich an die Platonsche naive „Krankheitsautonomie“ — vorläufig in keine Beziehung mit der Anlage weder der Epilepsie noch der hereditären Chorea zu bringen ist, ist die Erkrankung, wie auch die Genese der Anfälle bei Epilepsie eher auf dynamische als statische Störungen mehrerer, zueinander oft in nachweisbarer Relation stehenden Organsysteme zurückzuführen. Die letzteren, als Faktoren zahlreicher Kombinationen von polyhibriden Kreuzung, stehen vielleicht erbbiologisch in einer heterostatischen (Batisson) Relation. Abgesehen von der beim Menschengeschlecht geltenden Panmixie ist bei einer so komplexen Art entstandener Krankheit — bei welcher außer dem Genotyp (Johannsen) oft Somavariationsfaktoren (Plate) zur Rolle gelangen — die Feststellung des Erbganges außerordentlich schwer; nicht wie dies eine experimentell verfolgbare monhybride Kreuzung erlaubt. Einerseits sterben manche homozygote latent-krank, aber noch gesunde Familienangehörige vor der Auftrittszeit der manifesten Krankheit ab, andererseits, worauf

Jendrassik aufmerksam machte, erfahren wir das weitere Geschick nur einiger der 300 Ovula. Überdies können heterozygete Gesunde kinderlos bleiben, wodurch derer „Konduktor“-Rolle nie offenkundig wird.

Bei einer Patientin, Sophie, bestand seit Jugend Augenmigräne, ohne daß die Auftrittszeit der Huntington-Chorea, ja der ganze „Biotyp“ der Krankheit, dem Krankheitsbilde der übrigen Geschwister gegenüber eine Veränderung erfahren hätte. Unter Mitgliedern des an der 2. Abb. skizzierten kollateralen Zweiges gab es keinen, bei dem Bewegungsstörung oder auch nur mentale Deterioration (Davenport) nachzuweisen möglich gewesen wäre. Die epileptischen Manifestationen, insofern diese zu eruieren waren, weichen von gewohnten klinischen Bildern nicht ab. Beide Erkrankungen, Epilepsie und H.-Chorea blieben voneinander streng isoliert, übten aufeinander erbgenetisch keinen pathoplastischen Einfluß aus. Jene Schwierigkeiten, auf die schon hingewiesen wurde, erlauben eine sicherere Qualifikation des Erbganges nicht. So viel scheint aber festzustehen, daß das rezessive Mendeln der Epilepsie und das dominante der H.-Chorea in derselben Familie nebeneinander geordnet, ohne merkliche Wechselwirkung vorkommen können.

Die Häufigkeit der Linkshändigkeit in epileptischen Familien wurde schon von Redlich, Rittershaus und Stier betont, letzterer fand in 17—18 Proz. Sinistrosis.

Einer von uns (Benedek) stellte 1917—1918 von 201 mit der Diagnose Epilepsie aufgenommenen Kranken (im Zentralspital einer Armee) in 138 Fällen typische Epilepsie fest, unter welchen Epilepsie sich mit Stottern, Sinistrosis bei einem und demselben Individuum verknüpfte. In 5 Fällen war neben Epilepsie auch Enuresis vorhanden.

Der Zusammenhang der Epilepsie mit Migräne, als einem Belastungsfaktor, fand seit Féré und Dejerine von zahlreichen Autoren Bestätigung. Alles deutet darauf hin, daß zwischen den beiden Krankheiten ein innerer, nosologischer Zusammenhang besteht. Besonders betont wurde das von Flatau. Diese Relation (teilweise) bewog einen von uns (Benedek) zum Versuche, epileptische Anfälle durch Nebennierenextrakte künstlich hervorzurufen. Die diesbezügliche Mitteilung erschien schon 1918 in der Wiener klinischen Wochenschrift, also viel früher als jene über Epilepsie und Nebenniere von Fischer. Nämlich erwähnte Fischer nicht, daß es einem von uns gelang, epileptische

Anfälle mit Nebennierenextrakt hervorzurufen, und dadurch die Pathogenese der Epilepsie, sofern dies die Grenzen des Verfahrens erlaubten, mit der physiologischen Funktion der Nebennieren bzw. des endokrinalen Systems in Verbindung zu bringen (siehe Benedek: Über die Auslösung von epileptischen Anfällen mit Nebennierenextrakt. Wiener klin. Wochenschr., 1918, Nr. 52).

### Ergebnisse der Untersuchungen.

Száva Julianne (Frau von J. Ladislaus). Auszug von der „psychischen“ Untersuchung. Hält sich für eine recht unfähige Kranke.

Besuchte mehrere Volksschulklassen, dann auch die Korrepetitionsschule, schreiben, lesen kann sie nicht.

Kann Geburtsort und Datum nicht angeben. Das Datum ihrer Hochzeit, in welchem Jahre wir jetzt uns befinden, weiß sie auch nicht. „ $6 + 8 = 16$ ;  $4 + 5 = 35$ ;  $5 + 3 = 60$ ;  $6 + 2 = 12$ ;  $2 \times 8 = 18$ ;  $6 : 3 = 12$ .“

Bei Prüfung mit Wortpaaren (Ranschburg-Ziehen) faßt sie die Aufgabe schwer auf. Nachdem sie endlich verstanden hatte, gab sie bei drei Wortpaaren unrichtige Antwort.

Die Hersage einer Erzählung mit vier Handlungen gelingt nicht.

Nach Binet-Simon geprüft, entspricht ihre Intelligenz der eines  $47\frac{1}{5}$ jährigen, normal entwickelten Kindes.

Die Wochentage in umgekehrter Reihenfolge kann sie nicht hersagen. Von den zur Prüfung der einfachen Aufmerksamkeit dienenden Rossolimo-Aufgaben löst sie nur eine, von den die Ermittlung der Aufmerksamkeitsbreite abzielenden keine einzige.

Bei Prüfung auf Automatismus zählt bzw. klopft die Kranke ein- und zwei mit dem Untersucher, dann lacht sie, beschäftigt sich mit ihrem Kleide oder fängt von was anderem zu sprechen an.

Bei der Suggestionsprüfung erwies sie sich leicht suggestibel. Von den, die Handfertigkeit bestimmenden Rossolimo-Aufgaben löst sie keine. Dieses Mißlingen ist nicht nur in der choreischen Bewegungsstörung begründet.

Bei der Assoziationsprüfung versteht sie die Aufgabe überhaupt nicht. Während der Prüfung, sobald ihre Krankheit erwähnt wird, fängt sie sofort zu weinen an.

Száva Julianne (Frau von J. Ladislaus). (Auszug aus der Krankheitsgeschichte.) Vom 19. XI.—8. XII. 1921. Im allgemeinen lebensmüde, depressiv.

Vom 22. XII.—29. I. 1922. Etwas heiterer.

29. I. 1922. Wieder depressiv. Kümmert sich um Reinlichkeit kaum etwas.

10. II. 1922. Küßt ihre zum Besuch gekommene Schwester etwa 20mal, weint. Auf die Frage, warum sie weine, da sie doch froh sein müßte, gibt sie keine Antwort. Nach Entfernung ihrer Schwester weint sie noch eine halbe Stunde. Unsere Frage läßt sie auch dann unbeantwortet.

6. III. 1922. Empfängt den aus ihrer Gemeinde heimgekehrten Arzt freudig, nach einigen Minuten setzt wieder Weinen ein; der Eintritt ihrer zwei Geschwister entlockt ihr bald Lachen, bald Weinen.

16. IV. 1922. Im tiefen Schläfe hören die choreischen Bewegungen auf, sobald aber der Schlaf auf Lärm der Umhergehenden oberflächlicher wird, erscheinen sie wieder.

Wir versuchten bei der Patientin vorsichtige Skopolaminkuren von 0,0001—0,0005 und zurück, Eisen- und Arsendosierung, größere Antipyrindosen und Übungstherapie. Ihre Gedankenarmut machte während des Aufenthaltes in der Klinik weitere Fortschritte. Körpergewicht blieb unverändert.

Száva Esther, Frau des K. Andreas. (Auszug von der psychischen Untersuchung.) Von der Bewegungsstörung abgesehen, hält sie sich für gesund.

Schulen besuchte sie keine, lesen, schreiben kann sie nicht.

Wann sie geboren, in welchem Komitat, wann ihr Vater gestorben, ihre Kinder geboren sind, weiß sie nicht. Wie ihre Krankheit entstand? „Ich weiß es nicht, seit zwei Jahren sind wir so, vom Vater hatten wir's geerbt.“

Von den sieben Gegenständen im Vorzimmer (wo sie schon öfters war) zählt sie den Ofen, Tisch, die Bank auf. Auch von einem Bett macht sie Erwähnung, obwohl das nicht vorhanden war. Bei Prüfung mit vier Wortpaaren antwortet sie sofort mit dem Rufwort.

Nach Binet-Simon geprüft, entspricht ihre Intelligenz der eines  $5\frac{3}{5}$ jährigen Kindes.

Bei der Wort- und Satzassoziationsprobe versteht sie nicht, wohin wir hinaus wollen.

Von zehn rückwärtszählen kann sie nicht. Auch die Tage kann sie umgekehrt nicht hersagen. Von den zur Bestimmung der simplexen Aufmerksamkeit dienenden Proben Rossolimos löst sie von den zur elektiven und zur Aufmerksamkeitsbreite dienenden keine.

Von den vier Proben auf Automatismus meldet sich bei dreien Automatie.

Bei Suggestionprüfung erwies sie sich bei allen fünf Rossolimo-Proben suggerabel.

Aus den Aufräumungsarbeiten nimmt sie freudig ihren Teil aus, weint ogar, wenn ihr die Arbeit versagt wird.

Száva Esther (Frau von K. Andreas). (Auszug aus der Krankengeschichte.) Vom 19. XI. 1921—29. I. 1922. In den Reinigungsarbeiten ist sie nach Aufforderung gern behilflich. Ihre Stimmung ist im allgemeinen apathisch, nur selten von ausgesprochener depressiver Färbung und Neigung zu negativen Affektausbrüchen.

11. II. 1921. Ihre besuchende Schwester küßt sie weinend, und nachher, als wir die Schwester untersuchen wollten, sagte sie entrüstet, daß diese nicht krank wäre.

12. II. 1922—11. VI. 1922. Die ethische Depravation äußerte sich aus ihren Beschwerden gegen die Mitkranken, bei denen sie sich obszöner Ausdrücke schamlos bediente. Zeitweise leere Euphorie mit munterer Beredsamkeit. Jene Speisen, welche andere Kranken stehen gelassen, nimmt und ißt sie ohne Bitten.

Die versuchten Skopolamin-, Eisen-, Arsen- und Übungstherapien blieben erfolglos. Skopolamin vertrug sie schlecht, und schon bei 0,004 Dose tritt größere Pupillenerweiterung und Conjunctivitis auf. Körpergewicht: binnen einem halben Jahre 5 kg zugenommen.

Száva Sophie. (Auszug aus der psychischen Untersuchung.) Beurteilt ihre Krankheit und gesellschaftliche Stellung richtig.

Des Schreibens und Lesens unkundig.

Bis 20 vermag sie zu addieren, subtrahieren, multizipieren, dividieren, über 50—60 aber nicht mehr.

Einrichtungsgegenstände bemerkt sie, Richtungen, Entfernungen, bezeichnet sie entsprechend. Bei der Ranschburg-Zielenschen Wortpaarprobe beantwortet sie von zehn Wortpaaren vier sofort, zwei in 4—5, eins in 10 Sekunden gut. In zwei Fällen gibt sie zur Antwort „ich weiß es nicht“, „ich hab' nicht aufgepaßt“, in einem antwortet sie unrichtig. Nach 30 Minuten gibt sie ungefähr nach 10 Sekunden Nachsinnen 6 richtige, 2 unrichtige Antworten und ein „ich weiß es nicht!“ Nach 3 Stunden erhalten wir 6 gute, eine schlechte und eine „ich weiß nicht“-Antwort.

Ihre Intelligenz entspricht, nach Binet-Simon geprüft, der eines  $8\frac{2}{5}$ -jährigen Kindes.

Die Ebbinghaus-Probe löst sie unrichtig.

Wenn ihr die Lösung einer Aufgabe mißlingt, so verliert sie das Selbstvertrauen und antwortet mit „ich weiß es nicht“. Wenn sie eine unrichtig löst, erkennt sie den Fehler.

Bei Assoziationsprüfungen wiederholt sie Worte und Sätze, antwortet mit „ich weiß es nicht“; die Reaktionszeiten zeigen bei verschiedenen Stimmungen ausdrückenden Rufen keine auffallende Differenz.

Bei einfacher Aufmerksamkeit löst sie zwei, bei elektiver drei Rosso-limo-Proben, und die auf die Aufmerksamkeitsbreite sämtlich unrichtig.

Die vier Proben auf Automatismus löst sie richtig. Ist stärker suggerabel (aus 5 Proben eine richtige Lösung).

Száva Sophie. (Auszug aus der Krankheitsgeschichte.) März 1922. Öfters hat sie Schmerzen in der rechten Stirnregion, wobei sie zuerst verschwommen, dann die Gegenstände in roten, grünen Farben und entstellten Formen sieht. Kopfschmerz und Farbsehen treten oft gleichzeitig, manchmal der Schmerz früher ein. Diese Zustände dauern von ein paar Stunden bis 2—3 Tage.

Befragt, erzählt die Kranke, sie habe seit Kindheit diese Schmerzen, oft mit Brechreiz verbunden.

Vom 1. IV.—10. V. 1922. Eine auffallendere Änderung im Krankheitszustande ist nicht zu konstatieren.



19. V. 1922. Beginn einer Skopolaminkur, aber schon bei 0,0003 g Dose klagt sie über Schwindel, Mattigkeit.

21. V.—10. VI 1922. Stimmung im allgemeinen farblos, manchmal dauerndere Depression mit zeitweise auffallenderem Verfallensein. Wiederholts Untersuchungen lösen manchmal schluchzendes Weinen aus, gefragt, erklärt sie, die vielen Untersuchungen betrüben sie.

Eisen, Arsen, Antipyrin, Übungstherapie bringen keine Besserung. Skopolamin — wie erwähnt — verträgt sie nicht. Binnen drei Monaten nahm sie 2,5 kg zu.

Száva Alexander. (Auszug aus der psychischen Untersuchung.) Hält sich für krank und beurteilt die darauffolgenden Konsequenzen richtig. Schulen besuchte er nicht, ist Analphabet.

Er weiß seinen Geburtsort, Beginn des Krieges, Zeit seiner Einrückung, wie lange er draußen war, wann er heimkehrte, wo er als Soldat gewesen; wenn man ihm die Richtungen erklärt, findet er auch Stellen, wo er niemals war.

Zählt nacheinander gut bis 1000. „2 + 3?“ „Ich kann nicht zählen.“ 2 Äpfel + 3 Äpfel = 5 (10 Sek.); 3 Nüße + 7 Nüße = 9; 4 — 2 = 2 (15 Sek.); 9 — 2 = 6 (17 Sek.); 2 × 3 = 6; 4 × 2 = 4 (2 Sek.). Wenn 1 Ei 4 Kr. kostet, was kosten 2 Eier? — 8 Kr. (10 Sek.); 10 : 2 = 5; 9 : 3 = 3; 15 : 3 = 6. „Wenn Sie 15 Körbe Korn haben und das zwischen Ihren drei Schwestern verteilen wollen, wieviel bekommt eine jede?“ — „5 Körbe.“

Er kann die Zeit der Weinlese, Maisbrechen nicht angeben; in der Woche sind 6 Tage, im Jahre 11 Monate. Die Aufzählung der Monate nach der Reihe von vorn an gelingt auch nicht.

Laut Binet-Simon geprüft, entspricht seine Intelligenz der eines 7 $\frac{1}{5}$  jährigen, normal entwickelten Kindes.

Bei Wortassoziationen ist die Reaktionszeit auf unangenehme Rufwörter verlängert. Bei Satzassoziationen wiederholt er den Rufsatz, die Reaktionszeit bei Rufsätzen traurigen Inhalts ist die doppelte, der bei den heiteren Inhalts.

Bei einfacher Aufmerksamkeit löst er von 5 Rossolimo-Proben 3, bei der Aufmerksamkeitsbreite 2 richtig.

Bei Prüfung auf Automatismus zeigt sich diese nur bei der ersten Automatie.

Bei der Suggestionsprobe gibt er auf 2 richtige Antwort, in 3 Fällen erwies er sich für leicht suggerabel.

Száva Alexander. (Auszug aus der Krankengeschichte.) Während des Aufenthalts an der Klinik ist seine Stimmung meistens apathisch, gleichgültig, ohne Neigung zu Affektausbrüchen. Aufgefordert hilft er bei mancher Arbeit, übrigens verbringt er den ganzen Tag mit Herumliegen.

Nimmt Ol. jecoris Aselli, trotzdem nahm er während dreier Monate 3,5 kg ab.

## Psychisches Zustandsbild.

Bei jedem unserer Kranken tritt der fortschreitende Intelligenzverfall in den Vordergrund, solchermaßen, daß die nach Methoden von Binet-Simon und Rossolimo gestellten Proben die Verarmung an Erfahrungsbesitz den Intelligenzklassen von 4—8<sup>2</sup>/<sub>5</sub> Jahren gleichkommt. Der ausgeprägte und herrschende Charakter der Verblödung möchte in solchen Fällen zur Diagnose der Hallock-schen „Dementia choreica“ berechtigen. Daneben ist bei den drei weiblichen Patienten eine Neigung zur Rührung und depressiven Affektausbrüchen mehr oder weniger vorhanden. Dies ist am schärfsten bei Julianne zu bemerken, deren Dementia als choreische Bewegungsstörung den Grad der ihrer Geschwister überflügelt. Auf ganz geringfügige Reize — quasi inkontinenten Charakters — äußert sich bei ihr schon Stimmungslabilität. Weder hypochondrische noch Selbstmordgedanken sind vorhanden. Auch vom Taedium vitae ist nicht zu reden. Unhaltbarkeit negativer Affektion ist psychologisch nicht zu motivieren. Namentlich wurde die Verstimmung der Choreiker von manchen (so unter anderm von Jendrassik) auf diese Weise erklärt. Wahrscheinlich ist das aber Folge eines destruierenden kortikalen Prozesses, worauf Schultze, unlängst auch Berendts (1918) hingewiesen hatten. Ja, bei unseren Fällen ist mit Recht zu behaupten, daß nicht einmal bei der hervorgehobenen Julianne eine stete Verstimmung bestehe, deren vorübergehende Steigerungen die affektiven Ausfälle wären; vielmehr charakterisiert das Stimmungsleben dessen Leere und Eintönigkeit; die lebhaft erscheinenden emotiven Äußerungen werden durch hemmungslose, im weiteren Sinne genommene Gebärden gezeichnet, und halten bei unseren Fällen, mit der zunehmenden Schwere der Bewegungsstörung gleichen Schritt.

Die Frage ist nun, ob die bei organischen Psychosen öfters zu beobachtende affektive Inkontinenz nicht Folge eines hauptsächlich in Gebieten der subkortikalen Ganglien sich abspielenden feineren oder derberen pathologischen Prozesses wäre, der seinerseits die Zügellosigkeit der Gebärden verursachte und damit die psychische Störung auf lokalisierbarem Grunde erklärte. Außer den zur Hemiplegie sich gesellenden Dementien, bei denen Verletzungen des Striatums nicht selten sind — beobachteten wir es in einigen Fällen von infektiöser Geistesverwirrung und in einem, auf infektiösem Grunde des amio-statischen Symptomenkomplexes entstandenem Falle in bezeichnender

Weise (siehe Benedek-Porsche, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1921). Nur genaue pathologisch-histologische Untersuchungen vermögen diese Fragen aufzuklären.

Die von Kraepelin regelmäßig getroffene Eßsucht und von ihm oft konstatierte vorangehende Schlaflosigkeit waren bei keinem unserer Kranken zu finden.

Ob bei unseren Patienten der Intelligenzdefekt oder die Bewegungsstörung sich früher meldeten (wie das Etter fand) ist nicht in jedem Falle zu entscheiden gewesen. Bei Alexander und Julianne begannen vielleicht beide auf einmal, bei Sophie und Esther aber setzten laut Anamnese die gröberen Urteilsassoziationsstörungen geraume Zeit nach der ersten Erscheinung der choreischen Bewegungen ein. Allerdings wäre dies die typischere Erscheinungsform, bis isolierte Bewegungsstörungen auch gemäß literarischer Angaben für Ausnahmen anzusehen wären (siehe Huet, Löwenthal usw.).

Die „fundamentale“ Geistesstörung („Valenzen I. Ordnung“, H. Birnbaum, Grundgedanken zur klinischen Systematik, Zeitschr. f. die ges. Neurol. u. Psych. 1922, 74) erscheint bei jedem Kranken in einem heteronomen — „normfremden“ — Ausfallsbild, das Birnbaum in die somatogene — konstitutive — Klasse einreihen möchte.

Gleicher Charakter der Psychose, ja der Progressionsgang des Intelligenzverfalles bei vier homozygoten Kranken derselben Generation, nicht weniger die in der familiären Anamnese dargebotenen Angaben über Erkrankungen der Vorfahren, reden ebenfalls der Annahme eines einheitlichen Biotyps das Wort.

Trotz sorgfältiger Forschung der Familiengeschichte, solch geartete Zuckungen bei verhältnismäßig gesunden Gliedern, welche auf Anwesenheit abortiver Erscheinungsformen schließen lassen, und welche Kahn erwähnt, fanden wir nicht. („Es gibt Huntington-Fälle, die dauernd nur leichte Zuckungen haben und nicht den typisch deletären Verlauf nehmen. Sie bilden eine Parallele zu den „gutartigen“ Schizophrenien. Hier wie dort wird man daran denken, daß besondere Faktoren die volle Entwicklung der Destruktion bremsen.“ (Siehe Kahn, Über die Bedeutung der Erbkonstitution für die Entstehung, den Aufbau und Systematik der Erscheinungsformen des Incessus“, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1922, 74, 1—3.)

## Auszug aus der somatischen Untersuchung.

Száva Julianna (Frau von J. Ladislaus).

Haut-, Knochen-, Muskel-, Gelenksystem: Körperhöhe (L) 147,5. Schädeldach-Symphysen-Distanz (F) 81,5. Symphysen-Plantar-Distanz (S) 72,5. Länge der ausgebreiteten Arme 154,5. Sitzhöhe (Ü) 79. Brustumfang (im Exspirium) (M) 84. Bauchumfang in Nabelhöhe (H) 101. Distantia jugulopubica (D) 56,5. Florschützcher Index L.—2 H. L. 2,68. Relativer Brustumfang M. X. 100/1 56,8. Becher-Lenhoffscher Index D. X. 100/... 55,9.

Schädelmaße: Längsdurchmesser 172. Breitendurchmesser 143. Index 79. Höhe 113. Entfernung zwischen be den Processus zygomatici 132. Entfernung der beiden Porus acustici 116. Wagerechter Umfang 522, saggitaler 330. Ohr-Genicklinie 220. Ohr-Stirnlinie 276. Ohr-Schädeldachlinie 348. Ohr-Kinnlinie 280.

Costa decima fluctuans.

Körpergewicht: 55,5 kg. Rohrscher Index 17,79  $\left(\frac{100 \times P}{L^3}\right)$ . Livi-scher Index 1,19 =  $\frac{\sqrt{100 \times P}}{L}$  (Gewicht in g, Höhe in cm genommen).

Sichtbare Schleimhäute blässer. Temperatur normal. Gelenke gesund.

Zirkulationsorgane: Herzspitzenstoß nicht genau palpabel. Herzdämpfung normal. Herz-Gefäßtöne rein. Zweiter Pulmonalton akzentuiert. Puls: 84 pro Minute, mittelvoll, mittlere Spannung rhythmisch, regulär. Gefäßwände gesund. Hämoglobingehalt (nach Sahli) 70%, korrigiert: 100%. Zahl der weißen Blutkörperchen: 7266, der roten: 4 800 000. Färbungsindex: 1,05%. Qualitatives Blutbild. Polynukleäre neutrophile: 69,5%, polynukleäre eosinophile: 1%, polynukleäre basophile: 0,5%. Große mononukleäre: 5%. Große Lymphocyten: 5%, kleine Lymphocyten: 18%. Übergangsformen 1%.

Lungen: rauhe Atmung.

Leber zeigt keine auffallende Veränderung.

Milz zeigt ebenfalls keine auffallende Veränderung.

Magen: Probefrühstück: freie Salzsäure — 13. Gesamtazidität: 41. Milchsäure —. Mikroskopisch: zahlreiche Stärkeköerner, Pflanzenzellwände, Hefepilze.

Röntgenuntersuchung: Unterer Mägenpol reicht drei Finger unter die Crista. Mittelrasche Ausleerung. Mitteltiefe Peristaltik. Keine sonstigen röntgenologischen Veränderungen (Dr. Markó).

Urogenitalsystem: Gynäkologischer Befund: Alte Dammruptur. Weite Scheide. Dicke Portio: 1,5 cm, eingerissene, unebene Uterusmündung. Gebärmutter kleiner als normal, ungefähr taubeneigroß, mobil. Anhänge gesund. Umgebung frei. Geringer Schleimfluß. Seit sieben Monaten keine Menstruation. Diagnose: Retroflexio uteri mobilis. Climax praecox. (Untersucht von Dr. Hamrák, Assist. der gynäkolog. Klinik.)

Harn licht, weingelb, wenig sauer reagierend, spez. Gewicht 1017. Eiweiß, Eiter, Zucker, Blut nicht nachweisbar. Mikroskopisch: vielmehr

Leukocyten als gewöhnlich, zahlreiche Bakterien, einige Plattenepithelzellen.

Oto-Rhinoskopische Untersuchung: Beide Trommelfelle getrübt, verdickt, das rechte abgeflacht, das linke stark eingezogen.

Flüstertöne rechte und linke Seite über 6 m.

Tongabel-Versuch: Einsage unverlässlich. Rhinitis chr. hypertrophica (geringgradig). (Horváth und Szabó, Otologen.)

Száva Esther (Frau von K. Andreas). Haut-, Knochen-, Muskel-, Gelenksystem: Körperhöhe (L) 151. Schädeldach-Symphyse-Distanz (F) 85. Symphyse-Plantar-Distanz (S) 75,5. Länge der ausgebreiteten Arme (K) 153,6. Sitzhöhe (Ü) 79. Brustumfang (im Exspirium) M 81. Bauchumfang in Nabelhöhe (H) 83. Distantia jugulopubica (D) 53,3. Florschützscher Index  $L/2 H$ .—L. 10, 73. Relativer Brustumfang M. X.  $100/L$ . 53,6. Becher-Lenhoffscher Index:  $DX 100/H$ . 64,4.

Schädelmaße: Längsdurchmesser 175. Breitendurchmesser 141. Index 80,9. Höhe 108. Entfernung der beiden Processus cygomatici 122. Entfernung der beiden Porus acustici 114. Wagerechter Umfang 536, sagittaler 336. Ohr-Genicklinie 222. Ohr-Stirnlinie 280. Ohr-Schädeldachlinie 334. Ohr-Kinnlinie 274.

Körpergewicht 49 (Gewicht in kg, Höhe in cm genommen). Rohrer-scher Index  $\left(\frac{P \times 100}{L^3}\right) = 14,23$ . Livischer Index  $\left(\frac{\sqrt{P \times 100}}{L}\right) = 1,119$ .

Sichtbare Schleimhäute verblaßt. Patient afebril.

Zirkulationssystem: Herzspitzenstoß im 5. Interkostalraum, etwas außerhalb der Mamillarlinie (aber etwas innerhalb der Medioklavikularlinie). Auskultations- und Perkussionsverhältnisse normal. Gefäßtöne rein, von normaler Stärke, Puls 60 pro Min., mittelvoll, mittelgespannt, rhythmisch, regulär, palpabel, Gefäßwände normal. Hämoglobingehalt (nach Sahli) 66%, korrigiert 94%. Zahl der weißen Blutkörperchen 8300, der roten 4 555 000. Färbungsindex 0,94. Qualitatives Blutbild: Polynukleäre, neutrophile 83%, polynukleäre eosinophile 1,5%, polynukleäre basophile 1%. Große mononukleäre 4,5%. Große Lymphocyten 1,5%. Kleine Lymphocyten 37,5%. Übergangsformen 1,5%.

Lungen, Leber, Milz zeigen keine Veränderung.

Magen: Probefrühstück: freie Salzsäure 32. Gesamtazidität 52. Milchsäure 0. Mikroskopisch: Stärkeköerner, Pflanzenzellwände (— membrane).

Röntgenuntersuchung zeigt hakenförmigen Magen, mit seinem unteren Pol in Höhe der Crista. Glatte Konturen, mittelrasche Entleerung, mitteltiefe Peristaltik.

Urogenitalsystem: Gynäkologischer Befund: Alte Dammruptur. Weite Scheide mit geringer Hinaufrutschung. Portio 1,5 cm. Querens Orificium uteri. Verkleinerte, hühnereigroße, anteflektierte, mobile Gebärmutter. Umgebung frei. Anhänge gesund. Geringer, weißer, rahmartiger Ausfluß, seit etwa 7—8 Monaten keine Menstruation. Diagnose: Amenor-

rhöe, Descensus vaginae min. praed. (Untersucht von Dr. Hamrák, Assist. der Klinik für Frauenheilkunde.)

Harn: dunkel weingelb, sauer, spez. Gewicht 1016. Eiweiß, Eiter, Blut, Zucker nicht nachweisbar. Mikroskopisch zahlreiche Plattenepithelzellen. Einige Leukocyten, Uratkristalle.

Oto-Rhinologisch: Beide Trommelfelle glanzlos, etwas getrübt. Flüstertöne rechte und linke Seite über 6 Meter.

Tongabelversuch: Einsage unverlässlich.

Geringfügige Deviation. Kleine Tonsillenhypertrophie. Rhinitis sicca. (Horváth und Szabó, Otologen.)

Száva Sophie. Haut-, Knochen-, Muskel-, Gelenksystem: Körperhöhe (L) 151,5. Schäeldach-Symphysen-Distanz (F) 80. Symphysen-Plantar-Distanz (S) 72. Länge der ausgebreiteten Arme (K) 148,5. Sitzhöhe (Ü) 79,5. Brustumfang (im Exspirium) M 82. Bauchumfang in Nabelhöhe (H) 82,5. Distantia jugulopubica (D) 52,5. Florschützscher Index  $L/2 H$ .—L. 11,2. Relativer Brustumfang  $MX 100/L$ . 54,1. Becher-Lenhoffscher Index  $DX. 100/H$ . 63,6.

Schädelmaße: Längsdurchmesser 176. Breitendurchmesser 144. Index 81,8. Höhe 102. Entfernung der beiden Processus zygomaticis 122. Entfernung beider Porus acustici 110. Wagerechter Umfang 550. Sagittaler 330. Ohr-Genicklinie 228. Ohr-Stirnlinie 280. Ohr-Schäeldachlinie 335. Ohr-Kinnlinie 268.

Costa decima fluctuans.

Körpergewicht: 50,5 kg (Gewicht in kg., Höhe in cm). Rohrscher Index 13,34. Livischer 1,13.

Sichtbare Schleimhäute blässer. Temperatur normal. Gelenke unverändert.

Zirkulationssystem: Herzspitzenstoß im 5. Interkostalraum innerhalb der Mamillarlinie undeutlich tastbar. Perkussions-, Auskultationsbefund normal. Puls 72 pro Min., mittelvoll, mittelgespannt, rhythmisch, regulär. Tastbare Gefäßwände gesund. Hämoglobingehalt (nach Sahli) 72%, korrigiert 103%. Zahl der weißen Blutkörperchen 12 900; der roten 4 700 000. Färbungsindex 0,99. Qualitatives Blutbild: polynukleäre neutrophile 58%, polynukleäre eosinophile 3%, polynukleäre basophile 1%, große mononukleäre 9%. Große Lymphocyten 1%, kleine 26%. Übergangsformen 2%.

Lungen, Leber, Milz weisen keine besondere Veränderung auf.

Magen: Probefrühstück: freie Salzsäure 27. Gesamtazidität 58. Milchsäure 0. Mikroskopisch: zahlreiche Stärkekörner, Pflanzenfibrillen, Zellmembrane.

Röntgenuntersuchung: Hakenförmiger Magen, mit seinem unteren Pol in Höhe der Crista (Nabelhöhe), glatte Konturen, mittelrasche Entleerung, mitteltiefe Peristaltik.

Urogenitalsystem: Gynäkologischer Befund: Zirkuläres Hymen. Enge Scheide. Portio: schlank, 1 cm. Hirsegroßer, runder, grubiger Mutter-

mund. Etwas verkleinerte, aufgerichtete Gebärmutter. Umgebung frei. Anhänge gesund. Menstruation. Diagnose: Uterus pubescens; Stenosis orificii uteri externi. Menses. (Untersucht von Dr. Hamrák, Assist. der Klinik für Frauenheilkunde.)

Harn: licht, weingelb, sauer, spez. Gewicht 1021. Eiweiß, Eiter, Zucker, Blut nicht nachweisbar. Mikroskopisch einige Plattenepithelzellen, Uratkristalle, Bakterien.

Oto-Rhinologischer Befund: Beide Trommelfelle fein, durchsichtig, so daß das grazile, anämische Promontorium weiß durchschimmert. Hammerstiel fein, schlank, Lichtreflex normal.

Flüstertöne rechte und linke Seite über 6 m.

Tongabel, Uhr, hört sie von rechts leiser.

Rinne: rechte und linke Seite +.

Knochenleitung rechtsseitig auffallend verkürzt.

Weber unbestimmt.

Geringe Septumdeviation nach links. Mäßige Schwellung der unteren Muschel. (Horváth und Szabo, Otologen.)

Száva Alexander. Haut-, Knochen-, Muskel-, Gelenksystem: Körperhöhe (L) 162,5 cm. Schädeldach-Symphysen-Distanz (F) 84. Symphysen-Plantar-Distanz (S) 82. Länge der ausgebreiteten Arme (K) 170. Sitzhöhe (Ü) 82. Brustumfang (im Exspirium) M 85. Bauchumfang in Nabelhöhe (H) 77,5. Distantia jugulopubica (D) 53,5. Florschützcher Index  $L/2 H. L.$  21,6. Relativer Brustumfang:  $Mx100/L.$  52,3. Becher-Lenhoffscher Index  $Dx100/H.$  73,2.

Schädelmaße: Längsdurchmesser 176. Breitendurchmesser 146. Index 83. Höhe 110. Entfernung beider Processus zygomatici 127. Entfernung beider Porus acustici 121. Wagerechter Umfang 530, sagittaler 320. Ohr-Genieklinie 223. Ohr-Stirnlinie 282. Ohr-Schädeldachlinie 330. Ohr-Kinnlinie 292.

Costa decima fluctuans.

Körpergewicht 61 kg (Gewicht in kg. Höhe in cm genommen).

Rohrerscher Index:  $\frac{P \times 100}{L^3} = 14,68.$  Livischer  $\frac{\sqrt{P \times 100}}{L} = 1,12.$

Lippen, Schleimhäute verblaßt. Fieberlos. Gelenke normal.

Kreislaufsystem: Perkussions-Auskultationsbefund von Herz, Gefäßen normal. Puls 70 pro Min., mittelvoll, mittelgespannt, rhythmisch, regulär. Tastbare Gefäßwände gesund. Hämoglobingehalt (nach Sahli) 72%, korrigiert 90%. Zahl der weißen Blutkörperchen 8400, der roten 4 050 000. Färbungsindex 1,05. Qualitatives Blutbild: polynukleäre neutrophile 58%. polynukleäre eosinophile 3%. polynukleäre basophile 1%, große mononukleäre 9%. Große Lymphocyten 1%, kleine 26%. Übergangsformen 2%.

Lungen, Leber zeigen keine besondere Veränderung.

Drüsensystem: Unter der rechten Mandibula einige haselnußgroße, verwachsene, sich hartanfühlende Drüsen (Lymphadenitis tbc.)

Magen: Probefrühstück: freie Salzsäure 26. Gesamtazidität 48. Milchsäure 0. Mikroskopisch: einige längliche Bakterien und Hefepilze.

Röntgenuntersuchung: Hakenförmiger Magen, mit unterem Pol in Höhe der Crista, glatte Konturen, mittelrasche Entleerung, mitteltiefe Peristaltik. Röntgenstatus übrigens belanglos. (Dr. Markó.)

Harn: licht weingelb, schwach sauer. Spez. Gewicht 1006. Eiweiß, Blut, Eiter, Zucker nicht nachweisbar. Mikroskopisch einige Plattenepithelzellen, zahlreiche Bakterien.

Oto-Rhinologischer Befund: Trommelfell trüb, glanzlos, etwas verdickt, links stark, rechts etwas eingezogen.

Flüstertöne: rechte und linke Seite 6 m.

Tongabelversuch: schwankende ungenaue Einsagen.

Starke Septumdeviation nach rechts. Rhin. hypertroph. (Horváth und Szabó, Otologen.)

### Zusammenfassung.

Aus der Menge letzterer Angaben wäre folgendes herauszugreifen: Száva Julianne: Habitus asthenicus, mit Kostalstigma, vergrößertem Abdomen; mesocephal hoher Schädel geringeren Umfangs.

Száva Esther: Mesocephaler Schädel, breites Gesichtsskelett, Lymphocytosis. Száva Sophie: Verbreitertes Gesichtsfeld, eher brachycephaler Schädel, verkürzte Ohr-Kinn-Linie mit Stillerschem Zeichen, Mononukleosis. Száva Alexander: Kostalstigma, Mononukleosis, Brachycephalie, verlängerte Distanz der Processus zygomatici.

Von Interesse ist bei den vier Huntington-Kranken die auffallende Ähnlichkeit des rhinologischen Befundes. Bei Julianne: Rhinitis cho-reica hypertrophica; bei Esther: Deviatio septi nasi, Rhinitis sicca; bei Sophie: Septumdeviation, Schwellung der unteren Muschel; bei Alexander: starke Deviation und Rhinitis hypertrophica.

Mit Recht taucht die Frage der eventuellen konstitutionellen Organminderwertigkeit auf. Solche Beispiele bringt auch Bauer (Allg. Konstitution und Vererbungslehre, Berlin 1921, und Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten, Berlin 1921). In der ihm bekannten Familie waren Mutter und zwei Schwestern taubstumm, eine Tochter ist infolge einer bösartigen Scharlach-Otitis schwerhörig geworden. Nach Erfahrungen Steins (Zeitschr. f. Ohrenhklde. 1917, 76; zit. bei Bauer) aber treffen sich sklerotische, chronisch-degenerative und entzündliche Prozesse des Gehörorgans überraschenderweise in denselben Familien. Die Annahme also ist nicht unwahrscheinlich, daß Deviatio septi nasi, Rhinitis chronica in diesem Sinne partielle

Organschwächen repräsentieren in der beschriebenen Huntington-Familie. Deren familiäres Vorkommen ist von Interesse, denn es zeigt die familiäre Degeneration nicht bloß auf das Zentralnervensystem lokalisiert. Daneben verspricht die Forschung des Verhältnisses zwischen solchen und ähnlichen somatischen Konstitutionsanomalien und der Abiotrophie des Zentralnervensystems außer biometrischen Gesichtspunkten hinsichtlich der gegenseitig abhängenden Korrelation der zweierlei Varianten einen Erfolg — und in diesem Falle wäre sie von zweifellos praktischen Nutzen.

Unter dieselbe Beurteilung fällt das Verhalten des Trommelfelles, das bei dreien der vier Geschwister, wegen sich im Mittelohr abgspielten chronisch-adhäsiven Prozesses glanzlos, trüb, verdickt, eingezogen erscheint.

Demgemäß verursachten also in Gegenwart konstitutioneller Bereitschaft (Reaktionsnorm) konstellative Faktoren (Kahn) quasialektive in denselben Organen Veränderungen.

Zu den partiell lokalisierten Fällen der auf morphogenetischer Basis geschwächten Resistenzfähigkeit liefern außer obengenannten auch andere literarische Angaben Beispiele. (Siehe Wassermann, Wiener med. Presse 1904, 43. Jg.; Bauer, Zeitschr. f. angew. Anat. u. Konst. 1920, S. 92.)

Außerdem war bei drei Geschwistern Kostalstigma (Habitus asthemicus), bei zweien Mononukleosis, bei einer Lymphocytosis zu konstatieren.

Aus dem Gesagten folgt, daß bei Huntington-Kranken die Forschung konstitutioneller Anomalien von Wichtigkeit sei, und es nur wünschenswert wäre, möglichst viel Angaben über Huntington-Familien zu sammeln. Hiermit wollen wir auch auf dieses die Aufmerksamkeit weiterer Kreise lenken.

### Die Bewegungsstörung.

Száva Julianne (Frau des J. Ladislaus). In der Ruhe melden sich Spontanbewegungen hauptsächlich in folgenden Muskelgruppen: beiderseits, rechts stärker in den Flexoren und Extensoren der Finger, in den Beugern des Unterarms, in beiderseitigen Sternocleidomastoidei, oberen Teile des rechten Trapezius und Levator scapulae, in den Ext. dig. long. et brev. pedis, beiderseitigen Glutäalgruppen, Adduktorengruppen. An dem Bewegungsspiel sind ziemlich lebhaft die schiefen Bauchmuskeln und beiderseitigen Errectores trunci beteiligt. In Ruhe weniger, hauptsächlich aber in psychischer Erregung erscheinen Zuckungen in den Mm. frontales,

obliqui capitis, beiderseitigen Quadriceps femoris, Rotatores femoris, seltener in Pectorales majores et minores, Serrati. Ferner zeigen sich bei psychischer Erregung kurze, unterbrochene, gleichsam tikartige Atmungen, außerdem infolge Spontanbewegungen der Zungen-, Lippen-, Kaumusculatur, eigentümliche, schnalzende, kauende Bewegungen. Die Patientin, zur Spannung gewisser Muskulaturen aufgefordert, reihen sich in weit entfernten Innervationsgebieten ununterdrückbare Zuckungen auf. Besonders wenn man sie zu einer Kraftleistung gegen einen Widerstand auffordert, z. B. gegen Widerstand, eine Plantarflexion des linken Fußes zu machen, so kann die tastende Hand fühlen, wie die Bewegungsintention nur schwer, manchmal nach pseudoklonischartigen Anfangsoszillationen anhebt; während der Widerstandsbewegung aber häufen sich unerwartete Dorsalflexionen, Pro- und Supination des Fußes, Rotation der ganzen Extremität nach innen und außen in bunter Reihenfolge aufeinander. Vom ersten Augenblicke der Intendierung an wird die Primäraktion und deren Unterbrechung von Mitinnervation der mimischen Gesichtsmuskulatur, der Beuger- und Extensorengruppen beider Unterarme, Rumpf- und Beckenmuskulatur, besonders aber der entsprechenden Muskel der entgegengesetzten unteren Extremität begleitet. Dieses Verhalten der anderseitigen, homologen Extremität genauer beobachtet bei unserem erwähnten Beispiele der Plantarflexion, erscheint die gegensinnige Mitbewegung am häufigsten und ausgiebigsten vorzukommen, andermal bleibt die anderseitige Extremität fast ganz bewegungslos, die Mitbewegungen dominieren in Rumpf- und Halsmuskulatur. Einige dieser Synergien sind zweifellos langsamer und erinnern in Handfingern, Unterarmen an Athetose. Die Mehrheit der Bewegungen aber ist, weder was ihre Lokalisation noch Ablaufszeit, noch Erscheinungsform betrifft, von den früher geschilderten Spontanbewegungen zu unterscheiden. Ja, man könnte es behaupten, daß neben, in Försters Sinne genommenen Synergien, gleichzeitig gehäufte Spontanzuckungen erscheinen, die eventuell durch Bahnungswirkung der Primärintention, ferner psychische Unruhe der zur Innervation sich insuffizient fühlenden Patientin gut erklärlich wären. Nachdem die letzteren Spontanzuckungen sich zweifellos zu einer primären Bewegungsaktion gesellten, insofern wären sie den „Mitbewegungen“ zuzuzählen. Ihre Gegenwart jedoch begründet die Vorsicht gegenüber einer allzu strengen Separationsabsicht zwischen Spontan- und eigentlichen „Mitbewegungen“. Diese „psycho-genen“ Mitbewegungen wären von den eigentlichen Synergien daran zu unterscheiden, daß sie nach Abklingen der primären Bewegungsintention nicht sofort, sondern gleichsam mit langsamem, oszillierendem Spärlichwerden verlöschen, dagegen nehmen die im Sinne Försters genommenen Mitbewegungen sofort ab.

Beim Stehen ist die Ruhestellung des Kopfes durch unerwartete Exkursionen gestört. Kopfhaltung ist meistens von pithecoïdem Typ.

Der passive Bewegungswiderstand ist im allgemeinen vermindert. Bei passiven Bewegungsübungen kann jener Umstand zur Täuschung führen, daß besonders in den rechten Extremitäten, wo spontane Reiz-

erscheinungen eher lokalisiert — zufällig den passiven Bewegungen entgegengesetzte Spontanzuckungen eintreten, welche die Extremität in einer beliebigen Winkelstellung zu fixieren trachten. Die Stoßartigkeit des so ausgedrückten Widerstandes aber, bewahrt einen, auf die Zunahme des passiven Bewegungswiderstandes oder gar an die im Sinne Försters genommene Fixationsspannung zu denken. Der sog. „plastische Spannungszustand“ erscheint bei Patientin nur in einigen Muskelgruppen, z. B. in den beiderseitigen Deltoidei, vermindert. Während körperlicher und seelischer Ruhe sind die Bewegungen (spontane) minder abwechslungsreich, und — manchmal bei Pro- und Supination der Unterarme — zweifellos auch langsamer. Wenn die Patientin jedoch eine seelische Erregung trifft, so gewinnen die Bewegungen an Buntheit, und auch ihre Ablaufszeit wird verkürzt. Otokalorische Untersuchung zeigt, daß der statische Apparat sehr leicht in Anspruch zu nehmen ist. Ausgelöste Reaktion ist andauernd, Nachnystagmus ist nach 10 Minuten noch lebhaft anzutreffen. Daneben bleiben außer Pulszunahme subjektiv ein intensives Schwindelgefühl, ferner über eine Stunde andauernder Brechreiz mit häufigem Aufstoßen zurück. Diese Symptome haben sogar, freilich in geringerem Grade, nach 8—10 Stunden bestanden. Während dieser ganzen Zeit waren Bewegungen und Mitbewegungen der Patientin lebhafter. Auffallend war aber dieses Lebhafterwerden während 30 Minuten nach Auslösung des kalorischen Nystagmus, während welcher Zeit in den Intervallen zwischen Aufstoß- und gesteigerten Atembewegungen, sowohl in liegender, wie auch stehender Position, sehr lebhaft, rasch ablaufende Spontanzuckungen der oberen, unteren Extremität-, besonders Kopf-, Rumpfmuskulatur, auftreten. Zu den Gehproben und statischen Übungen gesellten sich sehr lebhaft Mitinnervationen. Auch die Drehstuhlprobe zeigte gesteigerte Reizbarkeit des Labyrinthes, mit dessen oben beschriebenen objektivierenden Zeichen.

Nach Aufforderung gelingt es ihr, die Spontanbewegungen am ganzen Körper mit Willensanspannung zu beruhigen, nicht aber ganz zu unterdrücken. Die Flexionen der Fingergrundphalangen (besonders Daumen, Kleinfinger), das Nähern und Entfernen der Finger, die Dorsoplantarflexionen der Füße bleiben aufrecht. Interessanter Umstand ist es, daß die Willenshemmung auch dann keinen besseren Erfolg zeitigt, als der Attentionsakt ausschließlich eine, in Spontanbewegung sich befindliche Extremität, Extremitätsteil aufs Korn nimmt. Zeitweise läßt sie aufstoßende, grunzende Laute hören. Bei Gangübungen zieht sie die Füße am Boden, ihre Schritte sind grotesk, dysmetrisch, manchmal infolge unzuweckmäßiger Innervation „Fersen“ (Tallonieren) sichtbar. Der Schwerpunkt erleidet zum Stützbein hin derartige Schwankungen, daß er wegen übertriebener Lateralflexion des Beckens und Rumpfes zur Basis hin stoßartig von innen und hinten lateralwärts verlegt wird. Beim Gehen wird der Rumpf vom bunten Bewegungsspiel der unteren Extremität, abgesehen von deren Spontanbewegungen und Mitzuckungen in einem gut wahrnehmbaren stoßartig, passiven Zittern erhalten, das wieder zu einer

plumpen, schwerfälligen, mangelhaften, ihrerseits wieder ausstrahlenden Balancierung führt. Am Kopf spontane Negationsbewegungen. Manchmal wird er auf kurze Zeit Caput-obstipum-artig fixiert, manchmal werden die Kropfbewegungen um die sagittale Achse mit „zweifelndem“ Charakter ausgeführt. Pfeifen kann sie wegen schwankender, unterbrochener Innervation des Orbicularis oris nicht, statt dessen entschlüpfen ihr schnalzende Laute. Ißt ohne Hilfe selbst. Beim Schlucken gesteigerte bizarre Mitbewegungen, sowohl am unteren Facialisgebiet, wie in der Recti cap. lat. Gut beobachtet, sieht man sie auch in den Schultergürtel und untere Extremität ausstrahlen. Beim Stehen ändert sich die Haltung, der Bauch wölbt sich wegen habituell gesteigerter Lumballdiose. Nabel bleibt aber noch bei gesteigerter Bauchpresse in der Mittellinie. Die vom Intraskapularraum abwärts gedachte Gerade geht über das Os sacrum. Die Rumpfbeugungen seit-, vorwärts, sowie seine Rotationen, die normale Weite der Thoraxbasis sprechen gegen Parese der Bauchmuskulatur. Beim Stehen wechselt die Tibia ihre physiologisch rückwärtsgebogene Stellung fortwährend; beim Hocken aber treten statt symmetrischer Vorwölbung beider Tibien, starke Adduktion und Rechts- oder Linksbiegung beider Tibien, statt Entfernen der Beine, dessen Aneinandernähern ein, bestrebt, mit gegenseitigem Stützen die Exkursionen auf möglichst enge Bezirke einzuschränken.

Beim einseitig gestützten Stehen schwankt das annähernd senkrecht gestellte Bein fortwährend.

Die Sprache ist gebrochen, durch rasche und tiefe Inspirationen gestört. Beim Nachsagen von Paradigmen stockt sie oft inmitten der Wörter. Ein anderes Mal spricht sie die Worte derb skandierend aus, oder läßt einige Silben aus: statt Artillerie „ar-ar-ti“, oder „artri“, statt „lakatosch“ (Schlösser) „lak-sok“ usw.

Száva Esther (Frau von K. Andreas). Größere Buntheit und lebhafter, rascherer Ablauf der Bewegungen fallen auf; in der Ruhe prädominieren die tikartigen Inspirationen oder gedehnte, aber unterbrochene Einatmungen mit stoßartigem Wogen der vorderen Bauchwand. Letztere werden von Grimassen um den Mund, unruhige Lateralschwankungen des Blickes, myoklonusartigem Zucken im Pector. maior oder in den Kopfnickern begleitet. Beim Gehen, Stehen zeigen sich Spasmus-mutans-artige Exkursionen, besonders des Kopfes, Heben und Senken der Schultern, schnelle Torsionen und Biegungen nach verschiedener Richtung der Wirbelsäule. Kopf meistens seitwärts und nach vorn gebogen. Seitens der Halsmuskeln „Fixationsspannung“ gewissen Grades zweifellos vorhanden.

Száva Sophie. Im Ruhezustand, ganz passivem Liegen: Rotation beider unteren Extremitäten nach innen und außen. Pro- und Supination der Füße, Flexion der Finger, seltener eine isolierte Quadrizepskontraktion, tiefe seufzerartige Inspiration, manchmal unterbrochen, ferner Grimasse im unteren rechten Facialisgebiet sind sichtbar. Verbunden mit statischen Funktionen der Extremitäten treten in weit gelegenen Ge-

bieten Mitbewegungen auf, die zum Teil durch psychogene Steigerung der Spontanbewegungen entstanden sind. Beim Vorstrecken der Zunge entstehen Synergien in beiderseitigen Facialisgebieten, besonders rechts, weiter in den Sternocleidomastoidei und in der respiratorischen Muskelgruppe. Das Vorstrecken der Zunge selbst mißlingt, statt dessen klonusartige Zuckungen nach vorn und rückwärts, gröbere schnelle Deviationen seit- und aufwärts. Mit einem Spatel die Zunge abwärts gedrückt und die Patientin zum Vorstrecken aufgefordert, ist die stoßartige Exkursion der Uvula, Arcus glossopalatinus nach vorn hin gut zu beobachten. Mit Intention der Gleichgewichtsstellung der Zunge zeigt sich gleichzeitig tikartiger Husten. Zuckungen des Facialisgebietes, ferner der Zungen und Schlundmuskulatur, als sich zu in weitergelegenen Gebieten ablaufenden Innervationsimpulsen gesellende Synergien, kommen oft zum Vorschein.

Biegungen und Torsionen der Körperlängsachse beim Stehen und Gehen sind bei ihr noch kaum angedeutet.

Relative Eintönigkeit der prädominierenden Bewegungen ist bei ihr in die Augen springend. Der plastische Muskeltonus scheint bei der Kranken nirgends abgeschwächt. Auch Fixationsspannung ist nicht zu treffen. Gesichtsgrimassen, Spontanbewegungen des weichen Gaumens, Schlundes, der Zunge sind in ihrem Ablauf schneller als die der Extremitäten.

Száva Alexander. In vollkommener Ruhe fallen vor allem Heben und Senken der rechten Schulter, Flexionen, Extensionen der Fußfinger, Adduktion der Oberarme, stoßartige Atembewegungen, Bewegungsspiel der Handfinger, krampfartige Blicke auf. Auch die Rumpfmuskulatur beteiligt sich recht ausgiebig an den Zuckungen.

Das in bezug auf Spannung der Muskulatur und Mitbewegungen bei Julianne Gesagte bleibt auch bei ihm aufrecht. Der Gang wird ihm aber nicht durch Schwankungen der Körperachse, als vielmehr durch Muskelzuckungen im Quadriceps femoris, Kniebeugern, Plantarflektoren erschwert, und ihm dadurch ein patschender, dysmetrischer Charakter verliehen.

Während des Schlafes leben manchmal diese Reizerscheinungen in den oberen und unteren Extremitäten auf. Zur verschiedenen Zeit angestellte Beobachtungen zeigten, daß  $\frac{1}{2}$ —2 Stunden nach Einschlafen, als die Schlafkur für gewöhnlich ihren Höhepunkt erreicht, die Zuckungen auf lange Zeit aussetzen. Je flüchtiger jedoch der Schlaf wird, werden auch die Spontanbewegungen, den Wachreizen proportional, zahlreicher, lebhafter, mannigfaltiger. Aber auch ohne Exzitationsreize ist es oft lehrreich zu beobachten, wie die choreischen Zuckungen nach längeren Pausen in lebhafter Folge — quasi zu Gruppen — erscheinen, was die Vermutung zuläßt, daß diese Bewegungen sich nach den Traumtatbeständen richten, und die dazu gebundenen „Ich-Qualitäten“ bei ihrem Zustandekommen eine Rolle spielen.

Diesen, in oben beschriebenen Erscheinungen sich äußernden Einfluß der Traumerlebnisse und Exzitationsreize hatten wir auch bei den anderen Patienten, namentlich bei Julianne öfters konstatiert.

Die geschilderten, gemeinsamen Bewegungsanomalien der durch Monate hindurch inspizierten und untersuchten Kranken bieten außer dem Gesagten noch folgende Merkwürdigkeiten:

Die horizontale Bahn des Schwerpunktes wird beim Gehen durch häufige steile Ausweichungen, nicht nur lateral-, sondern auf- und abwärts verdrängt. Zum Kaschieren der Spontanbewegungen kreuzen die Kranken in Steh- und Sitzposition ihre Hände, beim Liegen aber pressen sie die Beine zusammen. Beim Handreichen kommen die Spontanbewegungen nur moderat zur Geltung, die Finger sind aber oft überspannt, statt der physiologischen Krümmung. Beim Einschenken, Trinken, Essen wird die langsame Bewegungssukzession zeitweise von raschen Synergien durchbrochen. Alle diese Koordinationen beweisen auffallend die Willenshemmung, trotz der doch zur Geltung kommenden stoßartigen Begleitbewegungen. Widerstandsübungen: bei Plantarflexion gegen Widerstand der untersuchenden Hand melden sich oft in Schultergürtel, Unterarm und Händen Mitbewegungen; nach Aufforderung verursachen die in den letztgenannten Mitbewegungsgebieten verrichteten Simultanbewegungen („greifen Sie zur Uhr“) oft ein Nachlassen der primären Innervation, ein andermal wieder kleidet sich die arhythmische Schwankung nach wiederholter Aufforderung in noch größere Formen. Der in Gebieten der Synergien tätige Willensimpuls gewinnt nach Aussetzen der Plantarflexion an Schnelle, Kraft und Symmetrie. Das „Aussetzen“ ist nicht immer Folge des Nachlassens des primären Willensimpulses, sondern sichtbar und tastbar oft genug die einer Kontraktion in den Antagonistengruppen (in unserem Beispiel: *Tibialis anticus*; *Ext. dig. comm.*; *Ext. hallucis long.*). Bei gegen Widerstände verrichteten Bewegungen werden, je zahlreicher die auftretenden weitgelegenen Synergien sind, desto mehr und rapider die Hauptagonistaktionen unterbrochen. Auch am Bewegungsanfang ist es zu sehen, daß diese Innervationsentgleisung sehr oft Folge ähnlicher Ursachen ist. Zusammenfassend können wir darüber sagen, je extensivere Mitbewegungen sich in weitentlegenen Muskelgebieten abspielen, um so mehr spezielle Mitinnervationen sind in den den Hauptagonisten der primären Bewegung entsprechenden Antagonisten zu registrieren.

Der Bewegungsanfang zeigt häufig zweifellos Verlangsamung,

dabei ist aber teilweise die ebenerwähnte Antagonistenmitinnervation nachzuweisen. Somit ist dieses Anfangsstocken des primären Willensimpulses in unseren Fällen kein ständiges und kardinell-symptomatisches Symptom der Huntington-choreischen Bewegungsstörung, sondern es ist in bezug auf einen Teil der Erscheinungen — in sicher nachweisbarer Weise — aus Interferenz zu erklären. Zweifellos bleiben noch Beobachtungen übrig, bei welchen der Bewegungsanfang verlangsamt ist, ohne eine Antagonistenmitinnervation. Unbeständigkeit des Zentralimpulses bei Zielbewegungen (gut ausgeprägt beim Handgeben, Widerstandsübungen), ist teils wieder auf Antagonistenaktion zurückzuführen. Diese Unbeständigkeit wirkt oft regelrechte Stöße zur Oberfläche, die an „knotenallorhythmisches“ Zittern erinnern. Der Kampf besteht oft zwischen Primärintentionen und heraufbeschworenen Synergien; das wird von eventueller Interferenz und Durchbruch bezeugt. Die Gegenwart mengenhafter, zweckloser, ja zweckwidriger Mitbewegungen zeigt das Bild einer motorischen Ratlosigkeit, nicht im transkortikalen Sinne (Heilbronner), sondern wegen aufmarschierender pathologischer Mitinnervationen und Verlangsamung des Bewegungsanfangs. Eine Verspätung ist öfters gar nicht da, Bewegungsanfang gar nicht verlangsamt. Wenn nach einer Zeit das Ausweichen der zufälligen Mitinnervationen gelungen ist, so erfolgt die Realisation des Ideenentwurfes meist prompt. Hypermetrische Übertreibung bekunden unsere Kranken oft beim Nasenzeigen, wobei sie die Nasenspitze ganz abflachen. Auch in diesem ist aber keine Beständigkeit, schon die nächste ähnliche Bewegung kann vom bradytelekinetischen Typ sein.

Auch von Adiadochokinese ist in dem Sinne, daß in der Nacheinanderfolge der In- und Denervation der Agonisten- und Antagonistengruppen eine stufenweise regelmäßige Verminderung des Bewegungsauffalles zu beobachten wäre, nicht die Rede, sondern es werden einige Details unregelmäßig dysmetrisch oder fallen wegen Interferenz und Superposition aus. Statt des fortschreitenden Verflauens verrät sich in unbeständigen Zeitabschnitten mit erneuter Kraft, oft in großer Geschwindigkeit der primäre Willensimpuls. Manche gleichgerichtete Handexkursionen beim Klatschen zeigen uns, daß die Antagonistengruppe mit ihrer raschen und pünktlichen Intervention den Effekt nicht sofort zu annullieren vermag, andererseits, daß das serienweise ineinander ein- und ausgreifende Bewegungsspiel vom Motorium aus perseveriert werde.

Aus unseren Beobachtungen ist sicher, daß die Geschwindigkeit

sowohl der Spontanbewegungen, wie auch der im Sinne Försters genommenen Mitbewegungen mit der psychischen Verdrängung gesteigert wird. Diese beiden Bewegungsstörungen werden ebenso wenig durch Verlangsamten und Anschellen voneinander unterschieden, wie Monotonie, und der gegenüber bunten Abwechslung zwischen Synergien und Mitbewegungen nicht als Differentialzeichen aufgefaßt werden können. Sowohl bei den einfachen, wie zusammengesetzten und autokinetischen Bewegungen ist der kolossale Unterschied zwischen Ausführung gewohnter und geübter, andererseits ungewohnter und ungeübter Bewegungen zu sehen. Hauptsächlich sind es die psychogenen Mitbewegungen, welche diesen Unterschied hervorrufen. Dies ist bei unseren Kranken gut sichtbar bei der Vergleichung des Vorwärtsganges mit dem Rückwärts- und Flankengang. Das Vorwärtsgehen selbst ist schon, wie wir das sahen, bei jedem, mit wenigen Unterschieden, beträchtlich gestört, so steht die Realisation des Bewegungsentwurfes beim Antritt des aufgegebenen Flankenganges schon zu Beginn, und die Kranken bieten das Bild einer Bewegungs-Ratlosigkeit. Durch Einfluß psychischer Faktoren (energisches Zureden) ist sie aber des öfteren ziemlich rasch zu bekämpfen.

Die Breite der passiven Exkursionen sowohl der oberen, wie auch der unteren Extremitäten ist vergrößert. Der Unterarm ist im Ellbogengelenk ausgesprochen rekurrierbar; die Hypotonie der Glutealgruppe, der *Mm. semitendinosus semimembranosus biceps* gestatten bei gespanntem Kniegelenk, horizontal gelegtem Kranken eine Hüftflexion weit über 90 bis 120—130 Grad. Die in den Ellbogen über die physiologische Norm gesteigerte Fixationshaltung, z. B. bei Julianne, ist keine kataleptische Stellungsanomalie, sondern bezweckt die Unterstützung der beiden oberen Extremitäten.

Die „normalen zweckmäßigen Mitbewegungen“ sind nicht total erloschen. Das beweist zeitweilens die Aktion der agonistischen Synergisten bei Fingerflexion und Extension, dabei erscheint die Handbeugung und Streckung — wenigstens in einem Teile der Beobachtungen — zu gleicher Zeit mit der Kontraktion des Hauptagonisten. Sie treten nicht immer ein, wenn aber doch, so werden sie durch genauen Synchronismus charakterisiert.

Seitens der Bauchmuskeln sind gleichzeitig mit Schlucken und gesteigertem Atmen unzuweckmäßige Synergien zu konstatieren. Klonische Krämpfe — die in einigen Fällen epidemischer Encephalitis bestehen — kommen hier nicht vor.

Auf otokalorische und Drehstuhl-Untersuchung war das — mit Ausnahme Száva Alexanders — bei Julianne beschriebene lebhaftes Bewegungsspiel sichtbar, bei einer erschien die im Rumpf und Kopf auftretende Muskelunruhe auf kurze Zeit bis zu einer an Wälzbewegungen erinnernden Stärke.

Die Untersuchungen auf Apraxie (Dromard-Pascal) sind in folgendem kurz zusammenzufassen. Die autokinetischen Bewegungen (Ankleiden, Gehen) sind in ähnlich wechselnden Maße von Syneigien, Anfangsverspätungen gestört, wie die sog. einfachen Bewegungsarten (Mundöffnen, Handreichen). Von den expressiven Bewegungen gehen das Abschiedwinken, Kußwerfen sehr ungeschickt, langsam, schwerfällig vor sich. Da ist von einer Ausschaltung der Mitbewegungsinterferenz, und nicht des koordinierten Bewegungsentwurfes oder dessen kinästhetischen Gedächtnisbildes die Rede. Die überlegten („streifen Sie ihre Haare ab“) und deskriptiven (Fliegenfangen, Nachahmung des Hobelns) Bewegungen sind in Teile zerrissen, bei die Raddrehung nachahmender Handbewegung wird statt einer Kreisbahn eine polygonale unregelmäßige beschrieben. Die Bewegung geht langsam vor sich, inzwischen wird der Arm steif gedehnt gehalten. Jene komplizierte Bewegungen, zu deren Verrichtung die Kranken vom Alltagsleben unumgänglich gezwungen werden: Knotenbinden, dessen Auflösen Wassereinschenken, Kerzenanzünden, gelingen oft überraschend gut. Manchmal stößt der Bewegungsanfang auch da auf Schwierigkeiten, andermal zeigt die Ausführung wieder im Sinne einer Bradytelekinese Veränderungen. Daran wird man aber in unseren Fällen nur durch formelle Ähnlichkeit erinnert, denn die Störungen sind nicht beständig und oft hebt dieselbe zusammengesetzte Bewegung bei demselben Individuum mit einem leichten, ja explosiven Beginn an, andererseits sieht man statt Bradytelekinese, rasch ablaufende, das Ziel genau erreichende oder darüber hinauschießende Bewegungsergebnisse. Manche Ausführungen komplizierter Bewegungsaufgaben lassen uns an die Gegenwart von verkehrtem Willensimpuls erinnern. Wie bei echter ideokinetischer Bewegungsstörung, gelangt die Intention in andere oder auch in andere Muskelgruppen. Insofern bestehen auch prinzipielle Ähnlichkeiten mit der ideomotorischen Apraxie; der Bewegungscharakter aber weicht von diesem, wegen grotesker Mitbewegungen und -zuckungen im ganzen ab, und die Verlangsamung des Bewegungsanfangs und -ablaufs, ferner die zentrale Kachierung des Willensimpulses sind von geringerer Bedeutung.

Die Synergien greifen bei jedem Kranken, bei alten Willensintentionen, deren Verstärkung, auch über die Augenmuskeln und können rasche konjugierte Augenbewegungen auslösen. In manchen Fällen erinnern die raschen, kurzen Oszillationen an Nystagmus. Dieser Charakter ist aber von kurzer Dauer. Solche Mitbewegungen von einiger Regelmäßigkeit und kleiner Amplitude kommen auch in der Muskulatur um den Mund vor, den „Tremblement rythmé oscillatoire“ und dessen „Bröselkauen“ uns in den Sinn bringend. Patellar-, Achillessehne, tiefe Reflexe der oberen Extremität sind lebhaft. Mayerscher Handreflex, Lerischer Reflex sind auslösbar. Babinski, Oppenheim, Gordon, Rossolimo, Mendel-Bechterew, Bingscher paradoxer Fußgelenkreflex negativ. Marie-Foix negativ. Westfalsches Paradoxsymptom negativ. Von den sogen. Reflexsynergien sind bloß durch Druck aufs Hypogastrium die Dorsalflexionen der gleichseitigen oder beiderseitigen Füße, manchmal des Beines auszulösen; beim Versuch, den Abwehrreflex durch Stich hervorzurufen, tritt keine, die Spontanbewegungen ausgenommen, neue Reaktionserscheinung zutage (an das Verhalten der Parkinsonkranken erinnernd). Böttigerscher Palmarreflex negativ. Hinsichtlich des Patellarreflexes ist die Rückschlagzuckung vorhanden; die Plantarflexion durch Spontanbewegungen gestört. Ablaufszeit des Abwehrreflexes normal.

Bei allen vier Kranken untersuchten wir Reizbarkeit des Muskels gegen galvanischen wie faradischen Strom, und zwar sowohl die muskuläre direkt, wie die neuromuskuläre. Weder qualitative, noch quantitative Veränderungen waren festzustellen. Nach Öffnen des faradischen Stromes vergeht die Kontraktion sofort, ohne tonische Nachdauer.

Der bei Pseudobulbärparalyse häufige Schnauzreflex ist nicht zu finden. Korneal- und Masseterreflex normal. Hänelscher Zungenreflex war nicht auszulösen. Weiche Gaumenreflexe, Würgridreflex vorhanden. Die akustikomotorische Reaktion im Sinne Oppenheims ist nicht zu treffen, zwar werden Spontanbewegungen und Mitbewegungen von größeren Schallreizen gesteigert, jedoch nicht direkt, sondern über psychische Unruhe indirekt.

Der Erwähnung wert ist es, daß bei zweien Skopolamin schon in Dosen von 0,0003 g lebhaftere Reaktionen auslöste. Bei der einen (Száva Sophie) entstand zweitägiger Schwindel und Betäubung; bei der anderen (Száva Esther) zeigten beide Konjunktiven eine lebhaftere (oberflächliche) Injektion, mit unangenehmen subjektiven Gefühlen eines trockenen Katarrhs.

### Zusammenfassung der Bewegungsstörung.

Die Mehrheit der Synergien ist weder durch Ablaufszeit noch Erscheinungsform, noch durch somatotope Plazierung von den Spontanbewegungen abzusondern. Also werden die Mitbewegungen gegen spontane nicht durch Langsamkeit, Mangel an Buntheit charakterisiert. Choreatische Zuckung und choreatische Spontanbewegung gehen auch ohne scharfe Grenzen ineinander über. Es gibt, von den Spontanbewegungen nicht zu unterscheidende „Synergien“, welche derart in Erscheinung treten, daß das subjektive Insuffizienzgefühl des zu einer Aufgabe aufgeforderten Patienten psychische Unruhe verursacht, die dann Spontanbewegungen, als im weiteren Sinne genommene Gebärden, zustande bringt. Diese psychogenen Mitbewegungen werden von den Försterschen eigentlichen Mitbewegungen dadurch unterschieden, daß sie nach Aufhören des primären Willensimpulses nicht auslöschen, sondern mit langsam wogenden Spärlicherwerden verschwinden, beziehungsweise ins eigentliche Spontanbewegungsspiel übergehen. „Fixationsspannung“ ist weder vorübergehend noch beständig zu finden. Passive Resistenz ist übergangsweise herabgesetzt. Nicht für solche ist der stoßartige Widerstand anzusehen, der zeitweise als Spontanzuckung in den Antagonisten sich meldet.

Die otokalorische Reizung belebt sowohl die Spontanbewegungen wie auch Mitbewegungen beträchtlich, und die Nachwirkungen der lebhafteren Endolympheströmung sind auch nach der Untersuchung noch lange in subjektiven und objektiven Symptomen zu konstatieren.

Die willkürliche Hemmung dämpft sowohl die Gesamtheit der Spontanbewegungen, wie auch das Bewegungsspiel einzelner Extremitäten. Jedoch wird der vom konzentrierten Attentionsakt erzielte Erfolg augenscheinlich dadurch nicht besser, daß er statt des ganzen Körpers nur an eine Extremität gerichtet wird. — Beim Gehen, Hocken enthüllt die Bewegungsstörung solche Details, die äußerlich an Ataxie erinnern. Eine intensivere Beobachtung findet aber auch hier die Koordination störenden, unzweckmäßigen Mitbewegungen als Grund.

Während des Schlafes werden die ungewollten Bewegungen proportional den Weckreizintensitäten erweckt, andermal wieder erscheinen sie ohne Weckreize, gleichsam gruppenweise. Letzterer Umstand läßt die Ahnung zu, daß die Bewegungen vielleicht ein psychisches Korrelat haben, und sich nach Traumtatbeständen, deren „Ich-Qualitäten“ richten.

Manchmal ist die relative Eintönigkeit der Spontanbewegungen auffallend. Die Beobachtung der Realisation zweier simultan primären Bewegungsintentionen, hinsichtlich des Streckens des Zentralimpulses und der kachierenden Wirkung von zweckwidrigen Mitinnervationen zeugen davon, daß die zeitliche Unterbrechung des zu einem Willensimpulse gehörenden Bewegungsaffektes die andere gewollte Bewegung fördert. Das Anfangsstocken des primären Willensimpulses ist in unseren Fällen kein beständiges Symptom der Huntington-choreatischen Bewegungsstörung. — Auch die Unbeständigkeit des Zentralimpulses muß ebenfalls auf simultane Antagonistenaktion zurückgeführt werden. Die motorische Ratlosigkeit entsteht hauptsächlich durch Interferenz der aufmarschierenden Mitinnervationen und hat mit der auf transkortikalem Grunde fußenden nichts zu tun. Auch die hypermetrischen Bewegungen sind der Hauptsache nach auf ähnliche Ursachen zurückzuführen. Adiadochokinese kommt in typischer Form nicht vor. Das Spontanbewegungsspiel ist für psychische Ablenkungen zugänglich und in dieser Beziehung scheinen die schon gegenwärtigen oder schon vorübergegangenen pathologischen Bewegungen auf Grund des psychischen Mechanismus zu wirken. Diesbezüglich ist außer anderen das Ergebnis der otokalorischen Untersuchung von Wichtigkeit. Das dadurch veranlaßte gesteigerte Erscheinen von Spontanbewegungen beweist, daß der Subkortex — via Labyrinth, N. vestib., N. Bechterew, Nucl. Deiters, Fasc. long. post. (und dessen Verbindungsfasersystem), Nucl. abduc. — pontin. Blickzentrum — Nucl. Darktschewitsch, Nucl. oculomot. — sozusagen im „segmentalen“ Sinne zu größeren Kraftladungen gelangte und somit die gesteigerte Irritabilität einen rascheren, zügellosen Ablauf der zum vorgebildeten, subkortikalen, physiologischen Mechanismus gehörenden „Gemeinschaftsbewegungen“ veranlaßt. Andererseits führen die schon auf diesem Grunde entstandenen lebhaften Reaktionsbewegungen, neben gesteigertem subjektiven Unwohlsein auf Grund des psychischen Mechanismus zu sekundären Mitbewegungen, diese lösen wieder neue Synergien aus; wie das Schilder treffend sagt: der Bewegungsbeginn ist in sich ein psychischer Reiz. Diese Bewegungshäufung bzw. die sukzessive Steigerung ist bei unseren Kranken gut zu beobachten. Auch von der psychischen Hemmung werden in erster Linie diese letzteren psychogenen Spontanbewegungen gedämpft. Daraus folgt, daß gewisse Gruppen von Bewegungen, die vielleicht ausschließlich auf subkortikaler Reflexübertragung beruhen, erhalten bleiben. Hinsichtlich dieser letzten Gruppe ist z. B. eine

Extremitätbewegung der approximative Wertzeiger des ganzen spontanen Bewegungsspieles. So wäre es einigermaßen verständlich, warum der Attentionsakt die Bewegungsintensität stärker zu dämpfen nicht imstande ist, auch dann nicht, wenn er bloß auf eine Extremität beschränkt wird. Die Steigerung der otokalorischen Reaktion für sich ist aus der „Enthemmung“ des cerebellaren Systems verständlich.

Der Unterschied in der Ausführung von geübten und gewohnten, ferner ungeübten und ungewohnten Bewegungskoordinationen springt bei Vorwärtsgehen und Flankengang klar in die Augen. Seelische Faktoren spielen auch darin zweifellos eine Rolle.

Die Muskulatur ist hypotonisch. — An den Spontanzuckungen ist auch die Bauchmuskulatur beteiligt. — Die Prüfungen auf Apraxie zeigten, daß sowohl die komplizierten, autokinetischen, expressiven, wie auch die einfachen Aufgaben gleich ungeschickt, schwerfällig ausfallen, größtenteils wegen interferierender Mitbewegungen. Ja bis einige einfachste Proben kaum gelingen (z. B. Lidschlag), verlaufen andere komplizierte Bewegungsfolgen auffallend gut, solche, die durch das Alltagsleben beansprucht werden. Bradytelekinese meldet sich selten. Der Grund dessen, wie auch der Störung des Bewegungsanfanges ist oft die stoßartige Antagonisteninnervation im Sinne der „Entgleisung“; eher könnte man von Pseudobradylekinese sprechen. Reflexbögen sind frei. Die galvanische und faradische Reizbarkeit der Muskulatur ist für normal zu erklären.

Eine kompliziertere Anordnung der Gehübungen produzierte keine von Schilder beobachtete Gangstörungsbilder. Die Steigerung der Mitbewegungen ahmte bei einem Patienten, besonders in den proximalen Gelenken, einen groben polymorphen Tremor nach, der dem pseudosklerotischen Intentionstremor näherstand, als der Bloch- und Onanoffschen „Abasie trepidante“, oder der Malajéschen senilen Brachybasie. Je komplizierter die Gehübung war, um so intensiver spannten die Kranken ihre (den Gang kontrollierende) Aufmerksamkeit an.

Die gesteigerte Skopolaminwirkung (siehe oben) wirft die Frage auf, ob sie nicht durch die Erkrankung der grauen Kerne im Corp. striatum, im Sinne einer Sensibilisierung, unterstützt wurde? W. Bechterew und Mislawski (schon 1887), dann Monakow (siehe Gehirnpathologie 1897) referierten über Versuche, denen gemäß auf Verletzungen der grauen Substanz im Striatum lebhaft vasomotorische

Reaktionen, Hauterytheme, Ödeme entstanden (siehe Bechterew, Die Funktionen der Nervenzentren, II, S. 1249 und 1254).

### Lokalisatorisches Substrat.

Die choreatischen Bewegungen wurden im allgemeinen von Anton (1895) auf symmetrische Erweichungsherde in den beiderseitigen Linsenkernen bei einem 4jähr. Kinde zurückgeführt. Bonhoeffer suchte die Ursache in Läsionen der Bahnen des Nucl. dent., brach. conj., Nucl. ruber. Gewissermaßen modifiziert, näherte sich, mit Benützung der Befunde von Halban und Infeld, auch Orzechowsky dieser Auffassung. Eindringendere histologische Untersuchungen stellten bei Huntington-Chorea Dana (1895), Lannois, Paviot, Monisset (1901), Schulz (1908), Alzheimer (1910), S. A. Antona (1915) usw. an. Von Untersuchungen neuer Autoren sind jene pathologisch-histologischen von C. und O. Vogt berufen, weiteren Forschungen die Richtung zu weisen. Ihre Forschungsergebnisse zielen darauf ab, die verschiedenen Funktionsausfälle des extrapyramidalen Systems voneinander abzusondern.

Schwere Veränderungen der Ganglienzellen des Corpus striatum bei Huntington-Chorea wurden schon von Alzheimer, später von O. Ranke beschrieben. Die Veränderungen waren nicht nur auf basale Ganglien beschränkt, sondern auch in der Großhirnrinde aufzufinden. Besonders auffallend war die Gliazellwucherung in der Nähe von Ganglienzellen und Blutgefäßen. Neuestens waren auch in Lewys Fall die degenerierten kleinen Zellen mit massenhaft neugebildeter Glia umgeben. Nach Ranke waren hauptsächlich Proliferationen des Kernes und Protoplasmas auffallend, die katabiotisch entstandenen Teile der Glia zeigten zuerst keinen Anwachs. Zerfallsprodukte waren von Ganglienzellen bis zu den Blutgefäßen reichlich nachweisbar. Stellenweise wucherten in dem Alveus auch die fixen Bindegewebszellen. Pathologisch-histologische Veränderungen wurden bei Huntington-Chorea noch in der Brücke, Medulla oblong., Kleinhirnrinde, ferner in Med. spinalis gefunden.

Nach P. Marie und Lhermitte werden die Fronto-Rolando-Rinde, die dazugehörigen Projektionsbahnen, Nucl. caudatus und Putamen vom Krankheitsprozeß relativ getroffen. — Bielschowsky hält bei der Einreihung in sein heredo-degeneratives System die elektive abiotrophische Degeneration der Nucl. caudat.- und Nucl. lentiformis-Zellen für charakteristisch wichtig (1919).

Die Befunde von C. und O. Vogt, auf die sowohl Vogt — nach denen durch die Ausschaltung der kortikalen und subkortikalen Ganglien entstandene Enthemmung für die Bewegungsstörung verantwortlich gemacht werden muß — wie auch Förster die anatomische und genetische Absonderung der Paralysis agitans und Chorea aufbauten, wurden von Forschungen Lewys (1921) bezüglich der Veränderungen von Ganglienzellen nicht in allem bekräftigt. In einem schwer atrophischen Huntington-Fall erkrankten auch Ganglienzellen des Globus pallidus stark, ohne klinisch nachweisbare Rigidität. Befunde Brodmanns, C. und O. Vogts bezüglich der kortikalen Veränderungen werden von ihm bekräftigt. Zum Schlusse legt er der unbekannt-ten Noxe von der mehr neostriären choreatischen Erkrankung, sowohl in Basalganglien, wie auch Hirnrinde besondere Affinität zu den kleinen Zellen bei.

Der pathohistologische Charakter des Prozesses ist nicht pathognomisch differenziert zu betrachten. Auch darin gibt es Meinungsverschiedenheiten, ob die Gliaproliferation (eventuell im Sinne Grep-pins) oder die Gangliendegeneration für primär zu halten seien, oder aber beide — wie es Ranke ahnen läßt — ihren Ursprung aus Blutgefäßprozessen nehmen.

Bezüglich der genaueren Lokalisation der Huntington-choreatischen Bewegungsstörung können wir die bisherigen anatomischen Befunde zu einer entschlossenen Stellungnahme nicht für genügend halten. — Diese muß aber außer auf exakten, strukturellen Daten auf genauer klinischen Analyse der Bewegungsstörung fußen. Gegenwärtig beabsichtigen wir, bezüglich der Bewegungsstörung diesem Ziele zu dienen.

### Das Wesen der Bewegungsstörung.

Nach Strümpell birgt sich das Wesen der choreatischen Bewegungsstörung in der gestörten Regelmäßigkeit der Antagonisteninnervation, wodurch die Antagonistenfunktion ungeordnet in die Agonistenaktion eingreift. Infolgedessen wird das Bewegungsspiel inkoordiniert.

Nach der Auffassung von Kleist entstehen die choreatischen und athetotischen Bewegungen durch Ausfall der zum Striatum bzw. dessen Bewegungsorgan, dem Pallidum, entsendeten, regelnden Einflüsse. Die Bahn, welche diese regulierenden Impulse passieren, geht

über Nucl. dentat., Brach. conj., Nucl. ruber, Thalamus, Radiatio thalamostriata, Striatum. Eine Läsion der Bahn führt zur Inkoordination der Automatismen. Je nachdem die Strecken zu den Nucl. ruber einerseits, oder die der über den Thalamus zum Striatum ziehenden Kleinhirnpulse unterbrochen werden, entstehen im ersteren Falle Ataxie (Intentionstremor) und Hypotonie, oder aber inkoordinierte und gesteigerte Ausdrucks- und Mit-Bewegungen. Das Parkinson-Zittern wird durch Funktionsstörung der Mittelhirnkerne, bes. des Tonus erhaltenden und regelnden Nucl. ruber hervorgerufen; die Kontrolle wird auf Thalamus, Striatum, Cerebellum gekleidet. Auf die Aufhebung des Leitungsvermögens der striofugalen Strecke beruht die tonisch-kataleptische Muskelrigidität.

Nach Stertz sind die athetotischen, choreatischen, myoklonischen Bewegungen und das Zittern verschiedene ungewollte Bewegungsformen des pathologischen Tonuswechsels, „die sich im Gegensatz zu den mehr kontinuierlichen Erregungen der Rigidität und des Spasmus als eine diskontinuierliche kennzeichnet“. Die kontinuierlichen und diskontinuierlichen tonischen Erregungen schließen einander aus, teils aber verbinden sie sich, z. B. der Tremor mit den hypertonisch-akinetischen Syndromen. Bis das spino-cerebello-frontale System das Ausmaß der Bewegungen erledigt, reguliert der extrapyramidale Hilfsapparat den Zeitkomponenten. Eine Funktionsstörung im Bereiche der letzteren setzt das Sherringtonsche Gesetz „der reziproken Antagonisten-Hemmung“ außer Geltung oder beeinflußt es schädlich.

Pagano löste beim Hund durch Reizung des Nucl. caud. automatische Bewegungen aus. Briel und Viret beschreiben in Verbindung mit Erkrankung des Stirnlappens choreiforme Bewegungen (zit. H. Zingerle).

Förster suchte, gestützt auf Feststellungen von Bonhöffer und Gowers, ferner auf Alzheimers Befunde, die Ursache der choreatischen Spontanbewegungen als Erregungserscheinungen, in erster Linie in Kleinhirnaffektionen (1904). Die Erregungsübertragung nahm er auf dem Wege Kleinhirn—Großhirnrinde—Pyramidenbahn, oder Kleinhirn—Tegmentum—Med. spinalis an, teils aber in direkt cerebellospinalen Verbindungen. Nach ihm soll die Koordinationsstörung durch Unterbrechung der spinocerebellaren, zentripetalen Berichterstattung (auf dem Wege Kleinhirn—Brachium conj.—Ruber—Haubenbündel des roten Kerns—Thalamus—Caps. intern.—Corona radiata—

cortex) in den Brachii conjunctivi entstehen. Auch die Hypotonie beruht auf dem Ausfall cerebropetaler, cerebellarer Impulse.

In der neuesten Zeit will Förster (1921) in seinem, die pathophysiologische Absonderung der striären Bewegungsstörungen abzielenden Werke die mangelhafte Antagonistenbremsung, den Mangel an Bewegungsrückschlag, die ungenügende Innervation der kollateralen und rotatorischen Synergisten, wie auch ferner die Unvollkommenheit der statischen Funktionen, aus einer Läsion des cerebellaren Systems erklären (siehe Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychol., 73, 1—3, 155). Die schnellere, schwingende choreatische Bewegung wird von langsameren athetotischen eben durch die bei letzteren bestehende Antagonistenbremsung unterschieden. In manchen Fällen von Huntington- oder senil-arteriosklerotischer Chorea kann aber eine ganz ausgesprochene Bremsung vorliegen. Die letzteren Formen stehen auch in bezug auf Eintönigkeit, wie auf synchrone Synergie, und synergische Sukzession näher zur Athetose als die Chorea minor. Der plastische Muskeltonus, Verminderung des Dehnungswiderstandes ist in choreatischen Fällen auffallender als bei athetischen. Der Unterschied zwischen Chorea minor und Huntington entspringt größtenteils daraus, daß bei ersterer der Krankheitsprozeß nicht allein auf das Corp. striatum beschränkt ist, sondern affiziert auch den Nucl. dentatus stark. Die symptomatologische Verschiedenheit zwischen Athetose und Chorea zieht er aus histologischen Forschungsergebnissen von O. und C. Vogt. Denen gemäß soll das Corp. striatum große, mit striopallidärem Axon versehene und kleine rezeptive Ganglienzellen enthalten. Wenn beide Zellarten zugrunde gehen (Athetose), dann entwickelt sich die primäre Tätigkeit des Pallidums (Massenbewegungen) in ihrer Gänze, wenn aber nur die kleinen (Chorea), dann leidet die Gesetzmäßigkeit der Hemmungsfunktion, und die Massenbetätigung zerfällt auf ihre Bausteine.

Also ist eine „Striatum-Ataxie“ nicht nur infolge der Erkrankung der kleinen Zellen vorhanden, sondern auch bei Verletzungen der striopetalen Bahnen in Gebieten des Campus Foreli, Hypothalamus, Br. conjunct. Die Selbstbetätigung des Pallidums im Laufe der ontogenetischen Entwicklung wird teils durch Ausgestaltung des striopallidären Strangsystems, teils durch Heranreifen neoencephaler Bahnen und Zentren beschränkt. Die subkortikalen Synergismen hören auf oder sie werden den individualisierten Bewegungen untergeordnet

oder modifiziert (siehe außer Werken von Förster, Gierlich, Moro, Hamburger usw.).

Es wird von manchem Interesse sein, wenn wir hier auf jene hyperkinetischen Bewegungsstörungen hinweisen, welche zwischen dem der Paralysis agitans charakteristischen langsamen Zittern mit verhältnismäßig großer Exkursionsweite und den typisch choreatischen Bewegungen, als zwischen zwei Formen der diskontinuierlichen (Stertz und C. und O. Vogt) Tonusstörung den Übergang bilden. Damit wollen wir jene rhythmische, werfende Extremitätbewegungen verstanden haben, die zur Hemiplegie gesellt, Kußmaul unter der Bezeichnung Hemiballismus zusammenfaßte, und die einer von uns (Benedek) vor zwei Jahren bei einem postencephalitischen, stationären Zustand beobachtet und beschrieben, dem Paratyp gemäß aber „Paraballismus“ benannt hatte. In erwähntem Falle entwickelten sich bei einer 60 jähr. Bäuerin aus Boncida (neben Klausenburg) mit hohem Fieber und deliröser Verwirrtheit zu gleicher Zeit in beiden unteren Extremitäten die choreatischen Bewegungen, die sich bei der liegenden Patientin im Hüftgelenk um eine sagittale dorsoventrale Achse sich abspielten. Der Ausschlag der Oszillationen kam am distalen Ende der Extremitäten auf 10—15 cm. Auf eine Sekunde fielen 1—1,5 Bewegungen. Das Schwingen beider Beine begann zu gleicher Zeit und war sowohl im Ablauf wie Form das gleiche. Die Exkursionsrichtung war bei beiden Extremitäten vom selben Vorzeichen. Die Bewegungen haben während der Beobachtungszeit hartnäckig bestanden und die Kranke enorm erschöpft. Während tiefen Schlafes setzten sie aus. Dieses regelmäßige Bewegungsspiel der Beinabduktoren und -adduktoren steht der, das Parkinsonzittern bedingenden statischen Störung der Agonist-Antagonisten-Innervation bedeutend näher als die typische choreatische Bewegung. Eine genauere Beobachtung der symptomatologischen Übergänge zwischen den diskontinuierlichen Bewegungsstörungen wäre sehr wünschenswert.

Der psychische Faktor spielt nicht nur bei Chorea, sondern bei anderen subkortikalen Bewegungsstörungen, so auch bei allgemeiner Athetose, eine Hauptrolle. Bis aber bei der letzteren wir die Erfahrung machten, daß nach langen Krampf-Intervallen psychische Reize allein imstande sind, krankhafte Bewegungen auszulösen, sind bei Huntington-Chorea während des Wachens vollkommene Ruhestadien von viel kürzerer Dauer und sind bei wegen der Untersuchung aufmerksamen Patienten nur schwierig nachzuprüfen. Bei Száva Sophie und Száva

Alexander sind nebst relativer Reizlosigkeit in optimaler Liegeposition oft kürzere Pausen wahrzunehmen, zwar bringen emotive Erregungen auch bei ihnen in derselben Intensität wie bei den Geschwistern das Bewegungsspiel hervor. Beide befinden sich in minder vorgeschrittenem Stadium der Krankheit. Aus diesen, und aus den beim Schlaf, otokolorischer Reizung Erwähnten stellt sich der reaktive Charakter der choreatischen sog. Spontanbewegungen und Mitinnervationen zur Genüge heraus. Förster betont besonders die reaktive Natur bei allgemeiner Athetose. Schilder findet, daß im Gebiete des extrapyramidalen motorischen Systems durch psychischen Einfluß ähnliche Effekte erfolgen wie durch Organläsionen. — Was die Motilität betrifft, ist das gar nicht überraschend. Wir verweisen nur auf die Bratz-Leubuschersche „Affektepilepsie“, bei der die Anfälle infolge psychischer Ursachen entstehen und geradeso verlaufen, wie die infolge Stoffwechselstörung oder organischer Veränderungen entstandenen. So weit gehen wir nicht, daß wir die durch Kopfsympathicusverletzung entstandene Vasomotilität mit der Schamröte vergleichen wollten, die voneinander nur durch die Dauer geschieden werden, wie dieser Unterschied zwischen der von Schilder erwähnten, nach Encephalitis entwickelten „Wälzbewegung“ und den Ausdrucksbewegungen psychogener Unruhe besteht.

Daß übrigens im Gebiet der Motilität „Anorganisches“, mit dem organisch Bedingten gleichen Charakter produzieren kann, halten wir unsererseits nicht nur völlig akzeptabel, sondern einer von uns zeigte schon 1917 in Verbindung mit Stottern auf diesen Umstand nachdrücklich darauf (siehe Benedek: Über Dysarthria spastica irradiativa. Internat. Zentralbl. f. Sprachheilkunde 1913, H. 3, 135). Gestützt auf eigene (Benedek) und Gutzmanns Fälle gab er in diesem Aufsätze jener Anschauung Ausdruck, daß das Stottern sich in Formen präsentiert, wobei die primäre Funktionsstörung des Sprachorgans von massenhaften, synchronen und sukzessiven Zwangsmitbewegungen verdeckt wird; diese Fälle faßte er unter Benennung „Dysarthria spastica irradiativa“ zusammen. Er betonte, daß dieser Gruppe des Stotterns pathognomonisch eben jenes charakteristisch sei, daß die pathologischen und unzweckmäßigen Mitbewegungen sich wie bei Läsionen der Leitungsbahnen und zentraler Projektionsfelder verhalten; ja er wünschte sogar die Förstersche Mitbewegungstheorie auch auf diese Fälle zu erweitern. Neuestens (1921) gibt Förster, in Verbindung mit Besprechung der athetotischen Synergien, auf solche Formen des Stotterns

anspielend, jener persönlichen Überzeugung Ausdruck, daß es Fälle des Stotterns gibt, wobei die Erkrankung des Striatums sehr wahrscheinlich sei. Vorläufig halten wir diese Anschauung Försters mit gar nichts zu stützen, die Annahme einer organischen Basis für nicht unbedingt notwendig, denn wir stellen uns jetzt wie damals eine derart schwere funktionelle Inkoordination vor, die zur „Entgleisung“, Irradiation des primären Willensimpulses führt. „Demgemäß spielt das ataktische Sprachorgan eben die Rolle, wie der paretische Muskel bei Erkrankungen der Pyramidenbahn, oder bei peripheren Nervenlähmungen. Aller Wahrscheinlichkeit nach trug die Sprachfurcht selbst bedeutend zur Steigerung der Bewegungen (d. h. Mitbewegungen) bei, sei es direkt, sei es nur mittelbar, durch die Steigerung der Intensität des Stotteranfalles“ (siehe Benedek, Vox, S. 148). Von Eliminierung der Grenzlinie zwischen Psychischen und Apsychischen erwarten wir bezüglich der choreatischen Bewegungstörung wenig Nutzen, eins ist aber sicher: „so wenig Haydn und Mozart auf einem verstimmten Instrumente Harmonien zu schaffen vermögen“ (Hartmann, „Der Geist d. Menschen usw., Wien 1832, S. 358), ebenso gelangt das „Psychische“ (Ausdrucksbewegung, affektive Reaktion) durch eine, wegen organischer Läsion gestörten Organisation, unregelmäßig, dissoziiert zum Ausdruck.

Die Huntington-choreatische Bewegungsstörung ist extrapyramidalen Ursprungs und wird teils durch Ausfall, teils durch Ataxie der subkortikalen Hilfsinnervation gestört. Während des Schlafes pausieren die choreatischen Spontanbewegungen und erscheinen gemäß unserer oben mitgeteilten Beobachtungen im flüchtigen Schlafe gruppenweise bezeugend damit, daß sie sich nach Traumatatsachen richten. Bedenkt man dies, so könnte man vielleicht die choreatischen Spontanbewegungen genetisch auf Grund der im weiteren Sinne aufgefaßten Ausdrucksbewegungen erklären. In der sog. gewollten Ruhe, in Gegenwart von konkurrierenden seelischen Inhalten, ferner in Verbindung auch mit Emotionen kleinerer Intensität entstehen unwillkürliche, teils unbewußte minimale Bewegungen im Gebiete der willkürlichen Muskulatur. Einer von uns (Benedek) kann nach bei mehreren Hundert Personen angestellten hypnotischen Versuchen jene Beobachtung festnageln, daß die in Hypnose sich spontan einstellende sog. kataleptische Starre (oder Stadium) nichts anderes sei, als die Fixation der auf dem ganzen Körper irredierenden attentiven Mimik von gesteigerter Intensität, nebst Einengung des Bewußtseins, bzw. Ausschaltung der Willens-

betätigung. In diesem Sinne wäre es anzunehmen, daß die choreatischen Spontanbewegungen deformierte Repräsentanten des assoziativen Denkens und der die emotive Prozesse begleitenden unwillkürlichen, minimalen Mitbewegungen seien. Jene Zentralimpulse, die von der Großhirnrinde aus über die kurzen Projektionsbahnen (*Radiatio thalamica*, *Stilus sup. et ant.*, thalamostriale Verbindungen) auf den Subkortex ausstrahlen, werden im Ruhezustand des Willens durch obige psychische Inhalte determiniert. Im Systeme der subkortikalen Ganglien stoßen sie aber bei Huntington auf einen, in seiner Funktion organisch gestörten Innervationshilfsapparat. Die Störung der autonomen Funktion weist folgende Gebräuche auf: einerseits laufen die von der cerebello-rubro-thalamo-strialen Verbindung gegebene Signale mangelhaft oder gar nicht ein, infolgedessen kann das, die propriozeptiven Reize entbehrende Neostriatum (siehe Spatz, O. C. Vogt und Förster) dem die primären Bewegungsimpulse unterstützenden Palladium nicht jene regulierenden Direktiven bieten, welche die Synergien sowohl mäßig gestalten, ihre somatotope Lokalisation bestimmen würden. Deshalb wird die räumliche Ausmessung der im weiten Sinne genommenen Hilfsinnervationen fehlerhaft. Andererseits, nachdem das Striatum den Großteil der zu seiner Funktion benötigten zentripetaler Reize einbüßte, arbeitet es selbst mit großem Defizit seiner Kraftladung, demzufolge sind seine zum Palladium gerichteten Impulse minder zahlreich, und somit schreitet es zur phylogenetisch bewiesener Massenbetätigung, wenn auch nicht mit vollkommener, so doch bedeutend weniger Reduktion als normal. Schließlich fallen also die zweckmäßigen physiologischen Synergien teils aus, kommen teils ataktisch zum Ausdruck. In demselben, oben ange deuteten Sinne sind auch die zu den im weiteren Sinne genommenen Ausdrucksbewegungen gehörenden Minimalbewegungen zu beurteilen, die physiologisch während willkürlicher Ruhe sich zu Ereignissen des Seelenlebens anpassen, und die mit geeigneten Apparaten (mit zwei- und dreidimensionalem Apparat, Sommer, Rousselet, Jastrow) zu registrieren sind. Wie wir das oben auseinandersetzen, besteht bei Huntington zwischen sog. Spontanbewegungen und im Sinne Försters genommenen Mitbewegungen, weder bezüglich der Form noch Ablaufzeit kein prinzipieller Unterschied. Infolgedessen ist die scharfe Abgrenzung mit gar nichts zu motivieren. Neben verhältnismäßig gesundem Pallidum sind diese Hilfsinnervationen zwar ataktisch, verschwinden aber nicht völlig, wie bei Parkinson, weil sie bloß die über-

geordnete regulierende Funktion des Striatums entbehren. Wenn das Pallidum beschädigt ist, dann fallen die physiologischen zweckmäßigen Mitbewegungen aus und bleiben auch die im weiteren Sinne aufgefaßten Ausdrucksbewegungen weg; gleichzeitig gelangt die tonuserhaltende, aber vom Pallidum unkontrollierte Rolle des Rubers zur Geltung — wobei der Ruber mit einseitigen Kleinhirninformationen arbeitet. Bei solchen Fällen macht das cerebello-ruber-spinale System im Sinne der peripheren Isolationsveränderung einen gesteigerten Tonus geltend. Dieser Fall besteht bei den Parkinson-Bildern. Es ist die Annahme am Platze, daß die tonusregulierende Funktion des Rubers (vielleicht Nucl. Darkschewitschi, Nucl. interstitialis, graue Substanz des Corpus quadrigem., Nucl. intercommissuralis) sich bei gesteigertem Tonus des cerebellaren Systems eine Geltung zu verschaffen trachtet, das als ein grober, oszillierender, rhythmischer Tremor zum Ausdruck kommt. Partielle Pallidum- und Striatumläsionen rufen intermediäre Bewegungsstörungen hervor, die vielleicht aus einer Verschmelzung der Bewegungsimpulse im effektiven Arbeitsorgan zu erklären wären. Eventuell so, wie Stertz die Verschmelzung der diskontinuierlichen und kontinuierlichen Störungen auslegt, oder wie die von mir Paraballismus benannte Erscheinung zu deuten wäre.

## II. Amyostatischer Symptomkomplex (Strümpell) (Parkinsonismus).

Nachfolgend teilen wir einen Fall mit, bei dem nach schwerer Grippe in anderthalb Jahren sich eine extrapyramidale Bewegungsstörung entwickelte. Unseren Fall hielten wir der Mitteilung deshalb wert, weil die beständige Muskelstarre von den Bewegungen unabhängig spontane Veränderungen der Intensität zeigt, und weil er demonstrativ vor Augen führte, daß eine Bewegungsverlangsamung auch dann zugegen ist, wann statische Muskelstarre kaum zu konstatieren oder ganz verschwunden ist. Dieser Umstand zeigt instruktiv die völlige Unabhängigkeit der Bewegung von der Muskelspannung, und daß die Störung des Bewegungsbeginnes und Ablaufs das Primäre sei. Dasselbe gilt für die durch progressive Verminderung des Bewegungseffektes vertretene Dysdiadochokinese. Dessen Betonung ist deshalb notwendig, weil in diesem Falle für die Verlangsamung der aktiven Bewegungen die Mangelhaftigkeit der Antagonistendenervation nicht verantwortlich gemacht werden kann, weil dies, wie das L. Mann

hervorhebt (siehe Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1921, LXXI, Randnotiz), seine Wirkung nicht nur in den willkürlichen, sondern auch passiven Bewegungen fühlbar machte. Ebenso ist in unserem Falle die Adiadochokinese aus Mangel an prompter Denervation nicht zu erklären, wie das Mann tat, der übrigens über die koordinierende Rolle des subkortikalen Mechanismus und Einfügung in den willkürlichen Bewegungsapparat manch Bemerkenswertes bietet.

Frau K. S., 27 Jahre alt, Ref. Bäuerin. Auszug aus der Anamnese: Familie gesund. War immer ein blutarmes, furchtsames Kind. 1918 an schwerer Grippe erkrankt. Nach anderthalb Jahren entstand ihr jetziges Leiden, das sie darauf zurückführt, daß sie von einem Verwandten unerwartet an den Arm gefaßt wurde. Seitdem zittert sie dermaßen, daß sie nicht einmal ihr Kleid zuknöpfen kann; neben Medizin, von der sie Ausschläge bekam, 12 Injektionen in den Arm. Gebar einmal, Abortus negiert sie.

Status praesens: Stark abgemagert, an Beinen und Rücken zahlreiche Akne. Bietet mit ihrem etwas geöffnetem Mund und sichtbaren Zähnen eigentümlichen Wilson-Ausdruck; mimiklos. An den Händen ziemlich derbes oszillierendes Zittern, von dem sich zu schonen, legt sie die Hände mit Vorliebe ineinander. Gang, Haltung steif. Kurze Schritte (Brachybasie). Hebt die Sohlen nicht genügend vom Boden. Beim Gehen ungenügende Flexion der Knie, die schwunghaften synchronen Mitbewegungen des Rumpfes fehlen; Hand schließen und öffnen, pro- und supinieren kann sie nur 4—5mal nacheinander. Nach stufenweiser Verminderung des Bewegungseffektes tritt Stillstand der Extremität ein. Nasenzeigen, Salutieren usw. verlaufen langsamer, vor dem Ziel bleibt sie stehen (Bradyteleokinese). Teilakte zusammengesetzter Zielbewegungen verschmelzen oft nicht gut, Bewegung erscheint zergliedert. In Ruhe sind die Konturen mancher Muskeln, Muskelgruppen an den Extremitäten wohl ausgeprägt (Trizeps, Deltoideus, Beinaduktoren). Bei passiver Bewegung gesteigerter Widerstand; die passiv in gewisse Stellung gebrachte Extremität wird fixiert in der gegebenen Position. Die Retropulsion ist durch passives oder aktives Rückwärtsschlagen der Stirn hervorzurufen (s. Abb.). Sie erscheint mit einer langsamen Rückwärtsbeugung des Rumpfes, welche Sarbó neuestens als Hyptiokinese bezeichnet hat<sup>1)</sup>. Im Empfindungskreis keine Veränderung. Pupillen normal. Zittern am linken Bein oft von pseudoklonischem Charakter, Westphal-Phänomen nicht vorhanden. Beim Weinen erwähntes Zittern gesteigert. (Die Fragen beantwortet sie: Warum weinen Sie? „Ich weiß es nicht, es hat mich überfallen. Ich will nicht weinen. Warum ich weine, weiß ich nicht. Nur so plötzlich kommt es über mich, ich muß weinen.“) Appetitlos. Über die ganze Lunge rauhes Atmen. Im Harn wenig Eiter und dementsprechend Eiweiß. Auf Lävulose nicht geprüft.

1) Darüber später einmal ausführlicher.

Auszug aus der Krankheitsgeschichte: 11. II. 1922. Augenärztlicher Befund: Hyperaemia venosa fundi oculi utriusque, auch die Pupillengefäße erweitert. Therapie: Urotropin  $3 \times 0.5$  pro die, gleichzeitig verdünnte Salzsäure. 14. II. 1922. Arsotonin-Injektionen. W. R. (mit Serum) negativ. 17. II. 1922. Augenärztlicher Befund: von Hyperämie kann kaum mehr die Rede sein, Pupillen etwas dekoloriert (?) (Dr. Kreiker). An der linken Hand manchmal choreiforme Bewegungen zu beobachten. 21. II. 1922. W. R. (mit Liquor) negativ. Pandy negativ. Klinisch-urologische Diagnose (Prof. Neuber): Erosiones p. gonorrhoeam. Zweitäglich urologische Behandlung. 7. III. 1922. Bekommt Nachricht über Erkrankung ihres Sohnes. Fleht uns weinend an, sie nach Hause zu lassen. An der Mimik des Weinens ist der untere Facialisast unbeteiligt. Während des Weinens choreiforme Fingerbewegungen gesteigert. 20. III. 1922. Zahl der Zellen im Liquor (1 cmm): 3. 2. IV. 1922. Wieder Urotropin innerlich mit gleichzeitiger Salzsäure. 7. IV. 1922. Gegen unseren Rat verließ sie die Klinik.

Charakteristisch im obigen Falle sind: Ausfall der mimischen und reaktiven Bewegungen, der motorischen Spontaneität, herabgesetzte Initiative, schwieriger Bewegungsbeginn, Verlangsamung der Zielbewegungen. Daneben besteht eine Störung der zweckmäßigen unwillkürlichen Mitbewegungen primärer Automatismen, gegenüber dem von Pyramidenbahnläsionen zeugenden Ausfall der willkürlichen Ziel- und Fertigkeitbewegungen (Monakow). Beim Gang z. B. bleibt das synchrone Schwingen der oberen Extremitäten aus. Diese Symptome weisen vom genetischem Gesichtspunkt aus auf Erkrankung des Globus pallidus. Die von C. und O. Vogt erwiesenen Bahnverbindungen zwischen der Frontalregion und Area giganto-pyramidalis einerseits, über Thalamus mit dem Striatum andererseits lassen Försters Annahme für wahrscheinlich erscheinen. Demnach können kortikofugale Impulse über dreierlei Bahnen in die graue Substanz des Rückenmarks gelangen: über die kortikothalamopallidare, kortikopontocerebellare und kortikospinale (Pyramiden-) Bahn; wenn eine dieser für willkürliche Innervationen unwegsam wird, weist die Innervationsmöglichkeit der Muskulatur ein Manko auf. Deshalb werden Bewegungsanfang und Verlauf verlangsamt, und die Exkursion verkürzt. Goldstein und Reichmann wollen eine Erkrankung des Kleinhirnwurmes als Ursache der Verzögerung einsetzen. C. und O. Vogt heben die Bedeutung des Ausfalls von automatischen Bewegungen für die willkürlichen Bewegungen als Grund für Bewegungsverzögerung hervor.

Die spontanen Schwankungen in der Intensität der statischen Muskelstarre sind nach unseren oben erwähnten Beobachtungen nicht

immer aus Muskelzuständen nach aktiven oder passiven Bewegungen abzuleiten, sondern verändert die sich auf die Agonisten- und Antagonistengruppen gleichsam ausbreitende diffuse Muskelspannung ihre Intensität auch unabhängig von diesen; so sehr, daß sie zeitweise ganz verschwindet oder kaum zu demonstrieren ist. Auch Fixationsspannung ist selten ausgeprägter vertreten.

### III. Chorea chronica (Lues cerebralis).

Im nächstfolgenden Falle, den wir mit den Huntington-Fällen beobachteten, und dessen Krankheitsgeschichte wir in kurzem Auszug mitteilen, nahmen die Bewegungen solchen Charakter an, daß sie Förster bezüglich auf Grund von Huntington oder arteriosklerotischen Entstandenen gegenüber der Chorea minor für hervorzuheben hielt; also war der Verlauf der Bewegungen verzögert (wegen gelegentlich ausgedrückter Antagonistenbremsung) und die relative Monotonie der Bewegungen erinnerte an Athetosis. Fixationsspannung war nicht nachzuweisen. Plastischer Muskeltonus herabgesetzt. Den Gang charakterisierten hauptsächlich das Taumeln und Schwanken des Kopfes und Rumpfes.

J. M., 30 Jahre alt, Obsthändlerin. Aufgenommen am 7. XI. 1921.

Auszug aus der Anamnese: Familiäre Belastung war nicht nachzuweisen. An Kinderkrankheiten erinnert sie sich nicht. Vor 12 Jahren Schmerzen und Anschwellen der rechten Schulter, beider Knie, Sprunggelenke und des linken Hüftgelenkes. Etwa nach 9 Monaten Kränklichkeit, Operation am linken Hüftgelenk, seither ist dieses unbeweglich. Sechs Wochen vor Aufnahme an die Klinik überstand sie eine mit Schüttelfrost einhergehende Erkrankung. Ungefähr seitdem Handzittern, Kopfschmerz, besonders in der Stirngegend. Sie fühlt ihr Sehvermögen vermindert, öfters verdunkelt sich vor ihr alles. Hat zwei Kinder, 6 und 8 Jahre, hat nicht abortiert. Vor einer Woche aus der intern. Klinik entlassen, wo sie antiluetische Kur bekam (10 Schmierchen mit ca. 3 g Unguent. cinereum).

Status praesens: Mittelmäßig entwickelt und ernährt, fieberlos. Linke untere Extremität bei nach innen gewandter Stellung um 5—6 cm kürzer als die rechte. Linkes Hüftgelenk auf Druck empfindlich, in ihm Bewegungen stark beeinträchtigt; Gefühlskreis keine auffallende Veränderungen. Linke nasolabiale Linie abgeglättet. Linksziehen des Mundes gelingt schwer. Auf dieser Seite auch Stirnfalten weniger eingedrückt. In den Extremitäten typische choreatische unwillkürliche Bewegungen, die bei willkürlichen Bewegungen in derselben Extremität fast verschwinden, bei Erregung häufiger. Daneben choreatische Mitbewegungen. Feinere Arbeiten (Zuknöpfen des Kleides) verrichtet sie ungeschickt. Pupillen elliptisch, auf Licht reagieren sie träger, Akkommodationsreaktion normal.

Sehnen und Periostreflexe lebhafter. Respiration, Kreislauf, Verdauungssystem zeigen keine auffallendere Veränderung. Harn dunkler, strohgelb, sauer reagierend, spez. Gewicht 1020. Eiweiß, Zucker, Blut nicht nachzuweisen, Eiterreaktion schwach positiv. Mikroskopisch zahlreiche polygonale Plattenepithelzellen, sehr viele Leukocyten. W. R. (Blut) positive W. R. (Liquor) + + + +. Pandy: + +. Zellenzahl: 1—2. Visus: je  $\frac{5}{7}$  b. 1,0 D. annehmbar. b.  $\frac{3}{7}$  + 1,0 D. annehmbar. Augengrund etwas hyperämisch.

Auszug aus der Krankengeschichte: 8. XI. 1921. Körpergewicht 54 kg. Von 21. XI.—28. II. 1922 antiluetische Kur: zweimal wöchentlich Hg-Salicyl-Injektionen, einmal wöchentlich Neosalvarsan-Injektion. Während dieser Zeit erhält sie 3,5 g Neosalvarsan. Höchste Dose war 0,45 g.

Nach Beendigung der antiluetischen Kur zeigt Pat. eine ausgesprochene Besserung, choreatische Bewegungen erscheinen nur bei heftiger Erregung, auch dann viel seltener. Nahm etwa 3 kg zu.

#### IV. Chorea mollis (Limp chorea).

Der nächste Fall ist wegen folgender der Mitteilung wert.

Seit der Bewegungsstörung sind Anomalien des Gefühlslebens sehr augenscheinlich. Die Kranke wird von einer trutzigen, weinerlichen Stimmung beherrscht, neben der ihre Reizbarkeit und Stimmungs-labilität oft zum Vorschein tritt. Solche Fälle wurden in letzter Zeit von der Kieler Klinik mitgeteilt (Tendeloff, Röttger, Lüthe, siehe Inaug.-Diss. Jahresber. d. Neurol. u. Psych. 1919).

Wie das aus der skizzenhaften Krankheitsgeschichte hervorgeht, treten bei Pat. die choreatischen Spontanbewegungen ganz in den Hintergrund, so daß sie von ihren Eltern wegen Lähmung der rechten oberen und unteren Extremität zur Untersuchung gebracht wurde. Der genaueren Beobachtung blieb es aber nicht versteckt, daß hinter der Pseudoparese unwillkürliche Bewegungen mit kaum wahrnehmbarer Amplitude vorhanden sind, hauptsächlich auf das distale Ende der Extremitäten beschränkt. Daneben werden willkürliche Bewegungen, statische Übungen, die Patientin aufgefordert verrichtet, von lebhaften choreatischen Mitbewegungen begleitet, sowohl seitens der pseudoparetischen rechten, wie der linken Körperhälfte. Dies stimmt besonders auf die rechten Extremitäten. Rechts ist die Hypotonie viel augenscheinlicher als links, so daß das rechte Ellbogengelenk dem linken gegenüber in Hyperextension gebracht werden kann. Die rechtsseitigen Patellar- und Achillessehnenreflexe sind bedeutend herabgesetzt als linkerseits. Jener Umstand, daß die Synergien auf

Rechnung der Spontanbewegungen, konform mit Schwankungen und Energielosigkeit der Agonistenaktion in den Vordergrund treten, beweist, daß das Bild hier nicht vom choreatischen Bewegungsspiel, sondern von einem anderen Komponenten der choreatischen Syndrome, von der in Försters Sinne genommenen Koordinationsstörung dominiert wird. Die Koordinationsstörung samt hochgradiger Hypotonie ahmt das Bild der Parese nach. Alldies läßt es für wahrscheinlich annehmen, daß in diesem Falle das Corp. striatum kaum verletzt sein dürfte und die supponierte Läsion in das Kleinhirnsystem, namentlich ins Brach. conjunctiv. oder Nucl. dent. versetzt werden müßte (siehe diesbezügl. Förster, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 73. Bd. S. 1580, Gumpertz, Rindfleisch, Zentralbl. f. Neurol. 23. Michel: Thèse de Paris 1904, Bruns u. a.).

Der Fall ist folgender:

D. L., 14 Jahre alt, ref. Weinbauarbeiterin.

Auszug aus der Anamnese: Familie gesund. Auch sie litt bisher an keiner Krankheit. Vor einigen Wochen beobachteten die Eltern, daß das bisher geschickte und rechtshändige Mädchen lieber ihre linke Hand benützte und ihre rechte Schulter und Hand hin und wieder zuckte. Seit derselben Zeit ist das bisher lebhaftes Kind gegen ihre Spielgenossen zurückhaltender, auch den Befehlen der Eltern kommt sie widerwillig nach, ist auch bei Tage schläfrig, ja es geschah, daß sie von 6 Uhr abends bis 7 Uhr in der Frühe schlief. Dabei ist sie reizbar, trotzig, ungehorsam, launenhaft.

Status praesens: Mittelmäßig entwickelt, schwächer ernährt. Über den Lungen etwas rauhere Atmung. Herzdämpfung normal. Erster Ton über der Herzspitze unrein. Puls pro Min. 80. Mittelvoll, mittelgespannt, rhythmisch regulär. Schon während der Entkleidung fällt es auf, daß Patientin zur feineren Verrichtungen die linke Hand benützt, die rechte nur zu den gröberen (z. B. Schuhe schnürt sie mit der Linken auf, die Rechte hält bloß den Oberteil). Bei der Untersuchung stellt sich heraus, daß die Rechte nicht so kräftig drückt, der rechte Fuß aber nicht drückt wie der linke. Hauptsächlich am rechten Fuß und Handfinger, aber sehr selten auch an den Schultern und linker Körperhälfte sind kaum wahrnehmbare, unwillkürliche Zuckungen vorhanden, neben denen die Willkürbewegungen von lebhaften Synergien begleitet werden. Rechtes Ellenbogengelenk läßt eine Hyperextension zu. Kniereflexe beiderseits herabgesetzt, rechts stärker als links. Achilles-Sehnenreflex ist ebenfalls vermindert. Spastische Reflexe nicht vorhanden. Otokalorische Untersuchung ergibt normale Ergebnisse. Zeigeversuch ebenfalls. Fallversuch negativ. Pupillen normal. Verdauungssystem, Harn normal.

Therapie: Auf Arsendosierung bessert sich der Zustand (über 3 Wochen war der Erfolg nicht zu verfolgen).

## V. Allgemeine kongenitale Athetose.

V. L., 12 Jahre alt, Knabe. Familie gesund. Nach Aussage der Mutter und der Hebammen zur richtigen Zeit geboren. Die Schwangerschaft war im letzten Monat „sehr schmerzhaft“. Geburt verlängerte sich. Das Kind geriet in Asphyxie, aus der ihn die Hebamme erweckte. Am anderen Morgen hatte es am Kopfe eine Blutblase, an deren Stelle die Haut haarlos blieb. Das von der dritten Woche an an gemischte Kost erhaltende Kind schien der Umwelt von Anfang an geringere Interessen entgegenzubringen, wie ein anderes gleichaltes Kind. Seine Intelligenz zeigte heute folgendes: Die Verwandten erkennt es, und das äußert es durch Bewegungsversuche, Lachen. Erinnert sich auch an solche, die es nur ein paarmal sah. Kann Namen und Personen assoziieren. Einmal machte eine bekannte Frau während Fortseins der Mutter einen Besuch und ging wieder, bevor diese nach Hause kam. Nach deren Heimkehr schaute der Knabe gegen die Tür, und gefragt, ob jemand dort gewesen sei, „nickte er und lächelte“. Bei weiteren Fragen, ob es ein Onkel oder eine Tante war, antwortete er bei ersterem mit nein, bei letzterer mit ja. Die Mutter fragte nun sämtliche Bekannten mit deren Namen, bei der, die zum Besuch da gewesen war, winkte er „ja“, bei den anderen „nein“. Auf dem Wege nach der Klinik begegnete er einem Mädchen, die er ein paarmal, zuletzt vor 5 Monaten sah, und schaute dabei bald auf seine Mutter, bald auf das Mädchen, zeigte dann lächelnd zu Boden. Gefragt, ob er sie kenne, nickte er ja. Seine Mutter trug ihn einmal zur Großmutter, und um ihn zu prüfen, trat sie in das Nachbarhaus, das Kind fing an zu stoßen. Darauf ging sie aber um ein Haus weiter. Dasselbe Benehmen. Dann fragte sie, wo die Großmutter wohne, darauf zeigte das Kind mit dem Kopfe, daß sie schon vorübergingen. Beim Eintritt „freute“ er sich, machte lebhaftere Bewegungen („er zeigte, daß er hier sei“). Die Mutter geht von zu Hause fort und inzwischen kommt die Schwester oder der Vater zurück; auf die Frage, wohin die Mutter gegangen sei, zeigt er dorthin, von wo sie einen Gegenstand mit sich nahm. Er kennt die Hausgegenstände: das Bett (versucht das Niederlegen nachzuahmen), den Tisch (hungrig will er ihn besteigen, zeigt aufs Brot), Stuhl (zeigt, daß sie näher gebracht werde), die Geschirre (wenn die Mutter kocht, zeigt er der Schwester, damit sie diese hereinbringe), die Eßzeuge, Zündholz (wenn die Mutter Feuer anmacht und der Vater es verlegt hatte, zeigt er, daß es „nicht dort ist“). Er trachtet die Eßzeuge und alles was ihm gereicht wird, zu ergreifen, „er greift zu, es geht aber nicht“. Das Sattsein zeigt er mit Kopfbewegung, Notverrichtung mit Zeigen auf sich, dann aufs Nachtgeschirr. Seitdem er in der Klinik ist, gibt er seinen Notbedarf mit Zeigen auf sich und Blick auf die Tür, durch die er ans Klosett getragen zu werden gepflegt wird, Ausdruck. Stuhl und Harn ließ er seit dem dritten Jahre nicht unter sich. „Wenn er trinken möchte, schleckt er den Mund, schaut auf Krug und Trinkglas“. Wenn genug getrunken, schüttelt er den Kopf. Im vorigen Winter hatte er Ausschläge, sonst nie eine Krankheit. (Nach Aussage seiner Mutter.)

Status praesens: Von rechter Protuberantia occipitalis externa

ausgehendes Squama temporale streifendes, über Os parietale, frontale bandartig ziehendes, ein paar Zentimeter breites, mit dem Untergrund enger nicht verbundenes, haarloses, narbiges Gebiet, das den Stirnrand der behaarten Kopfhaut, der vom linken äußeren Augenwinkel gezogenen Senkrechten entsprechend, erreicht. Obere Schneidezähne stark vorspringend.

Schädelmaße: Länge 170 mm, Höhe 122 mm, Breite 141 mm; horizontaler Umfang 520 mm, sagittaler Umfang 255 mm. Entfernung der zwei Foramina ac. 110 mm, Entfernung der Proc. zygomatici 118 mm. Genick-Ohrumkreis 230 mm, Stirn-Ohrumkreis 300 mm, Schädeldach-Ohrumkreis 365 mm, Kinn-Ohrumkreis 300 mm. Index 82,9.

Lunge, Herz, insoweit die Untersuchung ausführbar war, zeigen keine auffallendere Veränderung, gleichfalls auch die Bauchorgane.

Harn: Eiweiß, Zucker, Eiter, Blut negativ; im Bodensatz ein paar Plattenepithelzellen. Spez. Gewicht 1020, Farbe weingelb, Reaktion sauer.

Augenärztlicher Befund: Fundus normal.

Elektrische Reaktion: Die auf elektrischen Reiz entstehenden Zuckungen nicht länger als normal.

Bárány-Probe: 25° C Wasser ausgeführt, Nystagmus (Qualität, Dauer), wegen Benehmens des Kranken war nicht genau zu beobachten. Die Gegenwart des Nystagmus ist zu konstatieren. Nach der Untersuchung etwa 20 Minuten dauernder Schwindel, Erbrechen. Während der Einspritzung werden seine Bewegungen lebhafter.

W. R.: (Blut) negativ; Sachs-Georgi: negativ; Meinicke: negativ.

W. R. (Liquor): negativ; Pandy: negativ; Nonne-Apelt: negativ. Weichbrod: negativ. Zellenzahl 2/3.

Liquor cerebrospinalis wird unter normalem Druck entleert.

Blutbild: Rote Blutkörperchen 4 248 000; weiße Blutkörperchen 8000. Hämoglobingehalt 87,5. Färbungsindex 1,02. Qualitatives Blutbild: Neutrophil-Polynukleär 37,5%, Eosinophil-Polynukleär 0%, Basophil-Polynukleär 2,25%, Mononukleär 6,75%, große Lymphocyten 4,5%, kleine Lymphocyten 48,25%, Übergang 0,75%.

Der Kranke kann nicht gehen, stehen, sitzen. Untere Extremitäten im Hüft- und Kniegelenke flektiert, Fuß in mäßiger Plantarflexion, Rumpf weist eine leichte Seitwärtstorsion auf. Aus dieser Mittelstellung erfolgt in langsamem Nacheinander die simultane Bewegungssynergie, die sich sowohl auf obere wie untere Extremitäten bezieht, in Fixierungsgruppen des Kopfes sich meldet und an schleichende Bewegung erinnert. Da werden die Fußfinger abduziert und verrichten in langsamer Reihenfolge, meistens mit forcierter Extension des Daumens beginnend, Extension und Beugebewegungen. Zu gleicher Zeit geht der Fuß zuerst in Supination, dann Equinismus über, Tallonieren ist selten, sowohl auch Pes-varocavatus-Stellung, welche Anomalien nur ganz kurze Zeit dauern. Die Bewegungssukzession produziert meistens langsam eintretende groteske Beuge- und Streckbewegungen in dem proximaleren Gelenk, teils gleichzeitig mit den

Fußbewegungen, teils aber eingefügt in eine Phase. Die Spontanbewegungen führen von Zeit zu Zeit in den unteren Extremitäten zu extremen Grenzstellungen, in denen sie kurze Zeit fixiert werden. Von denen ist am häufigsten die bis zur Überkreuzung gehende angestrengte Adduktion der Beine, mit Einwärtsrotation und mittlerer oder ebenfalls extremer Beugung. Diese Stellung, als durch andauernde Kontraktion gesicherte Stellungsanomalie kann manchmal minutenlang bestehen, um aus ihr, als Grundstellung neue Bewegungssukzession hervorgehen können. Der Spannungszustand ist in den Fixationsgruppen zu solcher Zeit als gesteigert anzusprechen. Seitens der oberen Extremität ist die häufigste Stellungsanomalie die „Kruzifix-Stellung“ von der aus langsamere oder raschere Armtorsionen, mit athetotischen Bewegungen der Handfinger, mit Pro- und Supination der Hände, meist mit Streckstellung der ganzen Extremität, mit unerwarteter Abduktion im Schultergelenk erfolgen. Wirbelsäule ist in Ruhe von der Kreuzgegend bis Proc. spinosus der ersten Brustwirbel gleichmäßig sich vorwölbend, an dieser Stelle wegen angestrenzter Vorwärtsbeugung des Kopfes geknickt.

Die langsamen Bewegungen des Kopfes, die teils den Extremitätenbewegungen synchron, teils sukzessiv erfolgen, sind entweder von negierendem oder affektivem Typ, oder aber verlaufen um eine sagittal-horizontale Achse. Die letzteren und die negierenden Bewegungen interferieren meist, wie aus der gesteigerten Rolle der Sternocleidomastoidei klar hervorgeht. Diese Bewegungen sind von langsamem, arhythmischem Typ und zeitweise von einem lähmenden Krampf unterbrochen, mit erhöhter Kontraktion in Trapezii und Splenii. In dieser gedehnten Grenzstellung wird der Kopf nur selten auf kurze Zeit fixiert, wobei auch die Wirbelsäule aufgerichtet wird.

Verbunden mit den bizarren Spontanbewegungen der Extremitäten, Torsion des Rumpfes, oben beschriebenen Kopfbewegungen, läßt Kranke oft seufzende, stöhnende, schnalzende Laute hören, Mund öffnet er ad maximum, Zunge bewegt sich nach verschiedenen Richtungen, verändert ihre Form, wird nach oben exkaviert und vorgestreckt. Auch der Blick ändert seine Richtung. Wird Pat. aufgefordert, im Bette aufzusitzen, so werden z. B. die Bewegungssukzessionen viel lebhafter. Eine kleinere Gruppe dieser Bewegungen bezeichnet zweifellos den zweckmäßigen Willensimpuls, der sich sozusagen durch die pathologischen Spontanbewegungen durchbricht. Hierher zu rechnen wären extreme Beugung des Kopfes, wobei das Kinn fast das Sternum erreicht, Rückwärtsstemmen beider Ellenbogen, wodurch der Rumpf unterstützt wird; nicht mißzuverstehen sind die die Ausbalancierung des Rumpfes bezweckenden synchronen Kontraktionen der Beinbeuger, gleichsam im Sinne einer Flexion combinée. Außer diesen mehr oder weniger koordinierten synchronen Bewegungen erscheinen in großer Menge unzweckmäßige pathologische, ja zweckwidrige Mitbewegungen. Zu denen zu rechnen sind Grimassen des Gesichts, unregelmäßig gebrochene In- und Expirationen, verbunden mit gedehntem Stöhnen, unartikulierten Lauten, welche von nasalem Typ sind, die Tor-

sionen seitens des Brustkorbs aber ein „Thorax en bateau“ (kahnartiger Thorax), welcher an syringomyelische Thoraxkontraktur erinnert, daneben wird die Wirbelsäule rückwärts gebeugt, die Fersen abwärts gespannt, der ganze Körper einer „Arce de cercle“ nicht ganz unähnlich. Von seiten der Unterarme, Hände, melden sich schlagende, rudernde Bewegungen. Aufs Weinen der neben ihm stehenden Mutter bricht auch er in einem lauten Weinen aus, mit gedehnten, heulenden, fremdartigen Tönen, inzwischen werden Kopf-, Ober-, Unterextremität-Bewegungen bedeutend lebhafter. Gesichtsmimik ist aber monoton, Mund stark geöffnet. Die Tränensekretion steht in keinem Verhältnis zur Menge der Ausdrucksbewegungen.

Bewegungen werden auf Nadelstich lebhafter, sind mit den normalen zweckmäßigen Abwehrbewegungen vermischt, die letzteren werden aber zweifellos in den Hintergrund gedrängt. Während der Abwehr bewegen sich die Extremitäten meist gegen die Nadelspitze. Artikulierte Laute bringt er nicht hervor, essen, trinken kann er nicht. Die Mutter füttert ihn. Dabei ist die Prozedur (auf dem Schoße seiner Mutter in halb sitzender, halb liegender — Rumpf von der Linken der Mutter fixiert — Position ausführbar. Mund wird stark geöffnet, inzwischen bewegt sich die Zunge aus- und einwärts. Zur Einführung der Flüssigkeit stellt er eine ganze Menge von Kaubewegungen an, dabei regurgitiert die Flüssigkeit in das Glas oder in beiden Mundwinkeln auf die Gesichtshaut. Der Rückwärtsfluß ist auch noch nach Minuten nach diesem passiven Trinkakt zu sehen und es hat den Anschein, als ob die zurückbleibende erhöhte Feuchtigkeit der Mundschleimhaut von dem Gebiete des unteren Facialis aus die pathologischen Bewegungen des weichen Gaumens, der Zunge lebhafter machen würde. Auch während vorsichtigen Tränkens kommt ein Verschlucken vor, das mit lebhaftem Stöhnen vermischte Bewegungen auslöst. Das Lächeln der Umstehenden entlockt ihm echopraxieartige, lautlose Lachbewegungen, so auch Gespräche, die seinen Namen erwähnen, oder sich auf sein Füttern oder andere angenehme Dinge beziehen.

In den Intervallen zwischen den Krämpfen ist der plastische Muskeltonus herabgesetzt; Muskulatur ist zu überdehnen.

Zwar ist im obigen Fall der Athetose keine Frühgeburt nachzuweisen, war die Schwangerschaft im letzten Monat doch sehr schmerzhaft, vielleicht infolge gesteigerter Embryonalbewegungen. Die Rolle der nativen Kopfträume im Entstehen des Krankheitsbildes ist fraglich. Das Sprechen erlernte Patient nicht. Die Bereicherung seines Erfahrungsbesitzes beschränkte sich größtenteils bloß auf Dinge vitaler Wichtigkeit, wegen die maximale Aufmerksamkeit beanspruchenden perseverierenden Bewegungsspieles. Bewegungssynergien und -sukzessionen aus dem von Förster vertretenen phylogenetischen Gesichtspunkte betrachtet, können mit Grundkomponenten des Kletteraktes in Verbindung gebracht werden. Demnach — im phylogenetisch genommenen mnemischen und motorischen Sinne — gelangen vor

Heranreifen des Striatum, thalamostriale Bahn, hauptsächlich Fasc. lentic. Foreli (ferner des Pyramidalsystems) in ersten Trimenon, bei dem neugeborenen „Palladiumkind“ die Flucht — und adversive Kletterbewegungen der quadruman Kletternden ohne Inhibition zur Geltung. Wenn die Superposition des Neostriatums von einem Krankheitsprozeß verhindert wird, dann kommen die vom Gesichtspunkte der Zweckmäßigkeit und somatotoper Lokalisation genommenen adäquate Rückwirkungen gar nicht zum Ausdruck. Nun wollen wir die Frage, ob die Förstersche Kletterbewegung oder Gierlichsche Fluchtbewegung größeren Einfluß auf die Entwicklung des menschlichen Motorismus phylogenetisch ausübten, beiseite lassen; gleichsam wollen wir jene sich aufdrängende Frage, ob die bisher vereinzelt histologischen und pathologischen Befunde für eine genauere Lokalisation der Athetotischen Bewegungsstörung oder gar zu ihrer Zurückführung auf primitive Synergismen, also zu deren Deutung als Rückschlagserscheinungen ausreichend seien.

Adaptionsspannung war in unserem Falle auch in den Krampfintervallen nicht zu konstatieren, ja aber eine Herabsetzung des Körpermuskeltonus und deren Überdehnbarkeit. — Der reaktive Charakter der athetotischen Spontanbewegungen ist viel auffallender als der der choreatischen. Dies bezieht sich sowohl auf psychische wie auch Sinnesreize. Diesbezüglich war in unserem Fall das Annässen der Mundschleimhaut sehr lehrreich, das im weichen Gaumen, Zunge, im Innervationsgebiet des unteren Facialis massenhaft pathologische Bewegungen auslöst, gleichwohl das mechanische Nachahmen der mimischen Bewegungen Umstehender. Otokalorische Reaktion ist als gesteigert anzusprechen.

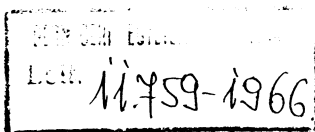




Fig. 1.

Die vier kranken Mitglieder der Huntington-Familie.

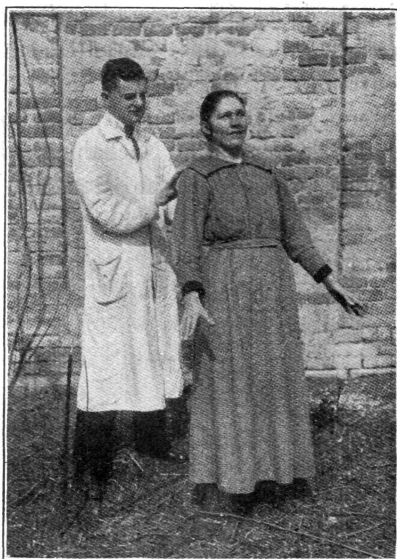


Fig. 2.

Parkinsonismus. Der Beginn der Retropulsion.





Fig. 3. Allgemeine kongenitale Athetose; in liegender Lage.

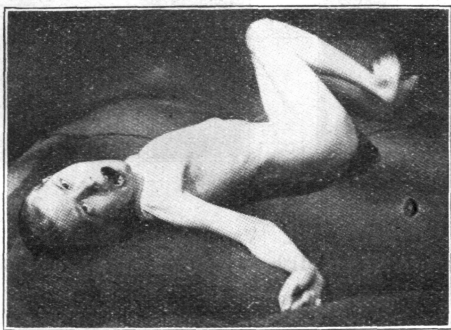
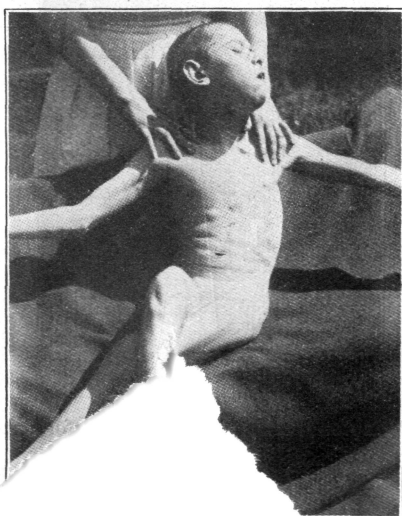


Fig. 4. Derselbe Fall. Massenhafte Ausdrucksbewegungen beim Weinen.



des Sitzens.



Fig. 6.



Fig. 7.

Derselbe Fall. Versuch des Stehens.  
Beim letzteren Mitbewegungen ohne Bremsung.



Fig.

Derselbe Fall. Monotone Gesichtsausdrücke bei forcierten Mundöffnen.