



E 500/39/922

Überreicht vom Verfasser.

Nicht im Buchhandel.

Huntington und Migräne. 19f

Von

Prof. Dr. Ladislau Benedek und Dr. Paul Goldenberg.

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

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

Im nachfolgenden wollen wir über eine Huntington-Familie Mitteilungen machen, insofern sie der genealogischen Forschung zugänglich war. Leider sind wir nur betreffs der drei letzten Generationen im Besitz sicherer Angaben. Hauptsächlich gibt uns die im Titel ange deutete Kombination Anlaß zur Mitteilung.

Personelle Angaben: Frau Sz. G., geborene V. I., Friseursgattin, 37 Jahre, gibt an, daß sie seit Jahren an Zuckungen leide. Nach ihrem Gatten soll sie vor 4 Jahren hochgradig reizbar und weinerlich geworden sein. Auch die Zuckungen begannen vor 4 Jahren an den Händen und äußerten sich besonders dadurch, daß sie manche Gebrauchsgegenstände öfters fallen ließ. Acht Jahre vor gegenwärtiger Erkrankung wurde sie wegen tuberkulotischen Halsdrüsen operiert. Nach erfolgter Operation fühlte sie sich noch immer schwach. Vor drei Jahren wurde sie wegen einer eigroßen Drüsenanschwellung ebenfalls in der rechten Regio submentalialis einer erfolgreichen Röntgenbehandlung unterworfen. Außer diesen wissen sie von keiner Krankheit. Insgesamt hatte sie drei Kinder: das erste wurde auf 8 Monate geboren (angeblich infolge eines 8 km langen ermüdenden Spaziergangs) und starb 6 Wochen alt an einer unbekanntten Krankheit. Zwei Knaben sind am Leben, einer 13jährig, leidet an in Anfällen sich meldenden, mehrstündigen intensiven (migräneartigen) Kopfschmerzen; der andere, 16jährig, gesund.

Die Bewegungsstörung: In der Ruhe treten sowohl an den unteren, wie auch den oberen Extremitäten rasch verlaufende, spontane Bewegungen von relativ kleiner Schwingung in Erscheinung, welche sich auf psychische Reize steigern, während des Schlafes aber aussetzen. Außer den Extremitäten ist an den Bewegungen auch die Zunge lebhaft beteiligt. Was die Intensität betrifft, so bleiben die proximalen Teile der Extremitäten nicht hinter den Distalen. Intendierte Bewegungen werden in weitgelegenen Muskelgebieten von pathologischen Mitbewegungen begleitet, die, weder was Schnelle noch Variabilität anbetrifft, von primären choreatischen Bewegungen nicht zu unterscheiden sind. Sowohl Spontانبewegungen, wie auch unzweckmäßige Synergien zeigen hinsichtlich ihrer Verlaufszeit Übergänge zwischen Grenzen der eigentlich pathologischen Bewegungen und primitiver Zuckungen. Diesbezüglich wäre einigermaßen

die somatotope Lokalisierung von Einfluß bei unserer Kranken, indem an Handfingern, Stirn- und übrigen Gesichtsmuskeln die Dyskinese eher den Charakter einer elementaren Zuckung an sich trägt, dagegen kommt an der Extremität und Rumpfmuskulatur der Bewegungscharakter zur Geltung. Der Gang ist durch Rotationen, leichte Vor- und Seitwärtsbeugungen des Rumpfes gestört. Widerstandsübungen, statische Funktionen enthüllen die krankhaften Mitinnervationen um so mehr, je intensivere Krafterleistung sie erfordern, oder je ungeübter die Aufgabe ist.

Zielbewegungen sind weder was Bewegungsanfang, noch Bewegungsverlauf anbetrifft, verlangsamt. Der Bewegungseffekt zeigt auch hinsichtlich Hemmung keine einheitlich zu deutende Störung. All diese sind durch eventuell eingreifende zweckwidrige Antagonistenaktionen sichtlich und tastbar gestört, es kann aber weder von Verspätung des Bewegungsanfanges, Verlangsamung des Verlaufes, noch von Dysmetrie des Bewegungsschlusses die Rede sein.

Das Nacheinander der auf Aufforderung vorgeführten Agonisten-Antagonisten-Innervation ist andauernd fortzuführen, ohne daß eine Verminderung der aufeinander folgenden Bewegungen von entgegengesetzter Richtung zu beobachten wäre. Zwar interferieren in unregelmäßigen Perioden, quasi mit unregelmäßiger Allorhythmie sich meldende zweckwidrige Mitbewegungen augenscheinlich: doch ist das nicht einmal als Pseudoadiochokinese anzusprechen. Emotive und Ausdrucksbewegungen sind lebhaft und extensiv.

Adaptationsstarre ist nicht auszulösen. Plastischer Muskeltonus zeigt keine sichtliche Abnahme (Förster). Der passive Bewegungswiderstand ist aber besonders an den oberen Extremitäten vermindert und läßt an Hand- und Ellbogengelenken beiderseits größere Exkursionen zu. Tiefe Reflexe sind sehr lebhaft, oberflächlich normal, auslösbar, keine Pyramis-Symptome, überhaupt war seitens des Nervensystems, mit Ausnahme der obigen nichts Nennenswertes zu finden. Innere Organe zeigen keine Abweichungen, von einer leichteren Blutarmut abgesehen blieb das Körpergewicht im letzten Jahr ziemlich konstant, schläft gut. Wassermann negativ.

Psychisch: reizbar, neigt zur Verstimmung. Aufmerksamkeit lose, leicht ermüdend, ihre Assoziationstätigkeit und Erfahrungsschatz wurden oft und verbreitet mit den üblichen Intelligenzprüfungsmethoden untersucht; als deren Ergebnis war es festzustellen, daß Probanda an einer progressiven Demenz leide, neben welcher der psychische Status durch leichtere funktionelle Depression charakterisiert werde.

Familiäre Anamnese: Vater der Patientin starb mit 47 Jahren an Lungentuberkulose. War ausgesprochener Alkoholist. Es meldeten sich in seinem 43 Jahre derartige Zuckungen wie bei seiner Tochter, so daß er an der Fortsetzung seines Tischlerberufes gehindert war. Seine Angehörigen leiteten seine letztere Erkrankung von einem Schreck ab. Großvater und -mutter väterlicherseits erreichten hohes Alter, der frühere starb mit 95, letztere mit 85 Jahren. Eine Schwester ihrer Mutter war

schwachsinnig und stotterte. Sonstige Belastungsmomente sind mütterlicherseits nicht zu eruieren.

Der Stammbaum ist wegen äußerer Umstände weiter nicht zu verfolgen.

Probanda ist Mitglied einer aus insgesamt 9 Gliedern bestehenden Generation, deren erstes Mitglied eine heute 55 Jahr alte, gesunde verheiratete Frau von der ersten Frau des Vaters unserer Patientin entstammt.

Der zweiten Ehe entsprossen 8 Kinder. Die beiden ersten verstarben an Scharlach in früher Kindheit. Das dritte Kind, Lina, gegenwärtig 52jährig, verheiratet, Mutter von 4 Kindern, von denen der zweite (Knabe) noch im zwölften Jahre an Enuresis krankte.

Das vierte Kind aus der zweiten Ehe, Cica, gegenwärtig 50jährig, litt vor Jahren an Gallensteinkoliken, ist Mutter von drei gesunden Kindern.

Aus derselben Ehe geborene fünfte Tochter Rosa starb vor 12 Jahren in ihrem 36. Jahre an Huntington-Chorea. Die Krankheit hub in dem 21. Jahre an, äußerte sich, außer an die Extremität und Rumpfmuskulatur auch auf die Respirationsmuskulatur sich verbreitenden Bewegungsstörungen, die sich in den letzten Jahren durch erschreckende Erstickungsanfälle manifestierten.

Das sechste Kind, Gisella, ist jetzt 44 Jahre alt, heiratete mit 24 Jahren, ist seit 6 Jahren leidenschaftlich, jähzornig, leidet seit 5—6 Jahren an choreatischen Zuckungen, seitdem ist ihr Gang schwankend, unsicher. Außerdem hat sie Opressionen in der Herzgegend, intellektuelle Tätigkeit verfallen, zwar in größeren Hausarbeiten noch behilflich. Ehe kinderlos.

Das siebente Kind, Bertha, jetzt 40jährig, leidet seit ihrem 12. Jahre an typischen Migräneanfällen mit Nausea, Erbrechen und Augensymptomen. Seit 15 Jahren verheiratet. Ehe steril.

Das achte und letzte Kind aus zweiter Ehe ist unsere oben genauer beschriebene Patientin.

Vorsichtig durchgeführte Skopolaminkuren, ferner roborierende Behandlung hatten bei ihr keine wesentlichere Änderung hervorgerufen.

Zwar ist der Stammbaum nur in den drei letzten Generationen aufzubauen gewesen, trotzdem war bezüglich der Auftrittszeit der in der letzten Generation heimischen Krankheit eine Anteposition gegenüber der des Vaters zweifellos festzustellen, indem die Erkrankung bei der ersten in deren 21, bei der zweiten in 38, bei der dritten in 33 Jahren begonnen hat, dagegen beim Vater dieselbe Krankheit erst in dessen 43. Jahre. Bei allen vier Kranken der Familie meldeten sich gemäß der Anamnese ungefähr dem gleichen Biotyp entsprechend Reizbarkeit und Bewegungsstörung nahe zu gleicher Zeit, letztere steigerten sich langsam und immer deutlicher wurde der Intelligenzverfall. Um dessen willen wir diese Huntington-Familie der Mitteilung wert hielten, ist jene familiäre Kombination mit der Migräne,

die bei einer Schwester unserer drei Kranken und beim Sohn der ausführlicher behandelten Patientin zu beobachten war.

Es ist nicht unsere Absicht, aus dem Mitgeteilten weitgehende Folgerungen zu ziehen, nachdem wir der Spärlichkeit unserer Angaben wohl bewußt sind, jedoch muß jede Angabe, die sich auch oft nur vom Erbgang registrierten scheinbaren Zusammenhang zweifellos konstitutioneller Erkrankungen beziehen, für wert gehalten werden. Aus mendelistischem Standpunkt sind wir gewohnt, die Huntington Chorea als dominant, die Migräne aber als rezessiv mendelnde Krankheit zu benennen, zwar sind wir dessen bewußt, daß zu dieser und ähnlicher Behauptungen uns nicht etwa ein tieferer Einblick in die erbbiologischen Tatsachen berechtigen, sondern bloß statistische, genealogische Angaben. Die beiden Krankheiten also pflegen zwei verschiedenen Erbgang aufzuweisen. Fraglich ist es nun, ob diese beiden Krankheiten miteinander in irgendeiner idioplastischen Korrelation stehen, oder aber von einem ganz zufälligen Nebeneinander, zwei voneinander gänzlich unabhängigen Genotypen die Rede sei. Eine auf die Migräne gerichtete Forschung zahlreicher Huntington-Familien möchte die Beantwortung dieser Frage ermöglichen.

Allerdings ist es zu bemerken, daß einer von uns (Benedek und Csörsz) bei einem kranken Mitglied einer anderen Huntington-Familie ähnliche Kombination beobachtete.

---

СЕРИЈСКИ ЛОТОВИ

Лет.

11.758-1966