

VI.

Aus der Königl. psychiatrischen und Nervenklinik
der Universität Halle a. S. (Prof. Hitzig).

Beiträge zur Lehre vom Wesen der Huntington- schen Chorea.

Von

Dr. med. F. C. Facklam,

Nervenarzt in Lübeck, früherem Assistenten der Klinik.

(Hierzu Tafel V.)

~~~~~

Wenn man die ziemlich umfangreiche Chorea-Literatur durchsieht, fällt es auf, dass hinsichtlich der Classification der verschiedenen Choreaformen bei den Autoren eine grosse Meinungsverschiedenheit besteht. Nicht nur dass Vieles, was überhaupt den Namen „Chorea“ trägt, mit einander verwechselt worden ist, giebt es auch innerhalb der einzelnen Gruppen der verschiedenen Choreaformen noch vielfach von einander abweichende Anschauungen über Aetiologie, Symptomatologie und Wesen der Krankheit, die zu weiteren Forschungen auf diesem Gebiet anregen. So gehen auch die Ansichten über das Wesen der sogenannten Huntington'schen Chorea bis in die neueste Zeit hinein bei den verschiedenen Forschern auseinander, und es dürfte sich verlohnen, den heutigen Stand dieser Frage festzustellen und zu erforschen, was man unter dieser Krankheitsform zu verstehen hat.

Wir werden dabei zweckmässig mit der Beschreibung, wie sie Huntington<sup>1)</sup> selbst gegeben hat, beginnen. Derselbe charakterisiert das Leiden durch folgende Eigenthümlichkeiten:

„1. Es ist erblich, so dass ganze Choreafamilien an ihm erkranken.

---

1) On Chorea. Phil. med. and surgical report. 1871. No. 15. Refer. in Virchow-Hirsch Jahresber. 1872. II. S. 32.

Ist aber einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen, das Leiden pflanzt sich dann nie, wie andere erbliche Krankheiten, auf die dritte Generation fort.

2. Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb, und schliesslich allmälig zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet.

3. Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30 und 40 Jahren, selten darüber hinaus und befällt Männer und Frauen gleichmässig“.

Mit dieser Definition hat der Autor eine ganz neue, bis dahin nur ganz vereinzelt beobachtete und wenigen Aerzten bekannte Krankheitsform beschreiben wollen, die sich ganz wesentlich von der bisher bekannten Chorea Sydenham's unterscheiden sollte: nämlich einmal durch ihre Erblichkeit, sodann durch ihren chronischen Verlauf und ihre Unheilbarkeit, sowie endlich dadurch, dass sie nie vor dem 30. Lebensjahr auftrate. Dieser eigenthümliche Symptomcomplex liess es durchaus gerechtfertigt erscheinen, dass die neue nach ihrem ersten Beschreiber genannte Krankheit eine Sonderstellung in der Reihe der „Neurosen“ erhielt; und ohne Frage haben die ersten Forscher, die weitere Beiträge hierzu lieferten, die Krankheit für ein Leiden sui generis gehalten, aber dieselbe von Anfang an mit den anderen Choreaformen, insbesondere mit der Sydenham'schen Chorea s. Chorea minor verglichen. Dies hat nun im Laufe der Jahre zu zwei grundverschiedenen Ansichten über das Wesen und die Stellung der Huntington'schen Chorea geführt, die sich kurz dahin zusammenfassen lassen, dass die Einen in der Huntington'schen Chorea nur eine chronische Form der Chorea minor erblicken, während die Anderen sie für eine Krankheit sui generis halten, die ausser den eigenthümlichen, den Namen gebenden Zuckungen nichts mit der Sydenham'schen Chorea zu thun habe.

Als Vertreter der ersten Ansicht will ich nur Charcot und seine Schüler (Huet etc.) sowie Jolly und seine Schüler (Zinn etc.) nennen. Charcot<sup>1)</sup> kommt bei Besprechung eines einschlägigen Falles zu dem Schlusse, dass die Huntington'sche Chorea nicht eine eigene, gut gesonderte selbstständige Krankheitsform darstelle, die man von der gemeinen Chorea (i. e. Sydenham's) als etwas grundverschiedenes abtrennen könne, sondern sie sei nur die gewöhnliche Chorea, die aus-

---

1) Charcot, Leçons du Mardi à la Salpêtrière. Polycliniques. 1887—1888. Polyclinique du Mardi. 17. Juillet 88. p. 543.

nahmsweise einmal in einzelnen Familien tardiv und als chronische Form auftreten.

In analoger Weise betont Jolly<sup>1)</sup> ausdrücklich das einheitliche der acuten und chronischen Formen und vergleicht die „Chorea“ in diesem Punkte sogar mit anderen Krankheiten, die bald acut, bald chronisch auftreten.

Diesen Standpunkt nimmt auch ganz neuerdings Zinn<sup>2)</sup> ein, der die Analogien zwischen beiden Formen für sehr weitgehende hält und die Unterschiede „fast nur durch den zeitlichen Verlauf bedingt“ ansieht, sowohl rücksichtlich der somatischen Erscheinungen als auch in Bezug auf das psychische Verhalten. Allerdings will dieser Autor damit nur den heutigen Stand unseres Wissens charakterisiren, ohne denselben als einen definitiven zu bezeichnen, wenn er sagt: dass wir die hereditäre sogenannte Huntington'sche Chorea ihrem gewöhnlichen Verlauf nach zu der chronischen Form rechnen müssten, „so lange nicht nachgewiesen sei, dass sie eine eigene Krankheit sei“, und wenn er fortfährt: „Es entspricht demnach die Zusammenfassung dessen, was wir heute noch unter Chorea verstehen müssen, so lange nicht die Verschiedenheit der Krankheitsprocesse oder etwa der krankmachenden Ursache nachgewiesen ist, unter Annahme einer acuten und chronischen Form am meisten unsren heutigen Kenntnissen über die Pathologie der Chorea“.

Die Vertreter der entgegengesetzten Ansicht — dass die Huntington'sche Chorea eine Krankheit sui generis sei — sind zahlreicher. Es sei unter ihnen nur Möbius<sup>3)</sup> citirt, weil sich derselbe wohl am schärfsten zu dieser Frage bisher geäussert hat. Er will überhaupt den Namen „Chorea“ nur als Symptom, nicht aber als Krankheitsbegriff aufgefasst wissen, und definirt die Huntington'sche Chorea so: „Es ist eine chronische Krankheit, die Erwachsene befällt, immer eine Reihe von Jahren dauert, deren Symptome Choreabewegungen einerseits, seelische Störungen, die mit Verblödung endigen, andererseits sind, deren Ursache wohl immer erbliche Entartung, oft gleichartige Vererbung ist“. Diese ziemlich seltene „Neurose“, die erst in neuerer Zeit genauer bekannt geworden sei, habe mit der Chorea Sydenham's nichts zu

1) F. Jolly, Ueber Chorea hereditaria. Neurol. Centralblatt. X. 1891. S. 321 ff.

2) K. Zinn, Beziehungen der Chorea zu Geistesstörung. Dieses Archiv Bd. XXVIII. Heft 2. S. 411 ff.

3) P. Möbius, Ueber Seelenstörungen bei Chorea. Neurolog. Beiträge. Heft 2. S. 123 und Münchener med. Wochenschr. 1892. S. 925.

schaffen, wenn man ihr auch, wie die Dinge einmal lägen, den Namen Chorea nicht mehr nehmen könne. Jedenfalls scheine ihm die Wesenverschiedenheit beider Formen ganz unverkennbar zu sein“.

Auch Hitzig hält die Huntington'sche Chorea für eine Krankheit sui generis, die sich in ätiologischer, symptomatologischer und höchst wahrscheinlich auch pathologisch-anatomischer Hinsicht ganz wesentlich von der Sydenham'schen unterscheide.

Aber nicht nur mit der gewöhnlichen Sydenham'schen Chorea ist die Huntington'sche verwechselt worden, sondern mit den chronischen Choreaformen überhaupt. Zu diesen müssen wir ausser den chronisch gewordenen Fällen von Sydenham'scher Chorea vor Allem jene Choreen rechnen, die im späteren Alter auftreten (Chorea der Greise), sowie überhaupt alle jene choreatischen Bewegungsstörungen, wie sie bei den verschiedenen organischen Gehirnerkrankungen vorkommen. Besonders in den Arbeiten Schuchardt's<sup>1)</sup>, Krömer's<sup>2)</sup> u. A. m. fällt es auf, dass unter dem Namen „Chorea“ alle möglichen Formen zusammengefasst werden, die ihrem Wesen nach ganz verschiedene Krankheitsprozesse sind. Dadurch ist die Verwirrung, die zweifelsohne durch den gemeinsamen Namen „Chorea“ hervorgerufen war, eine noch grössere geworden, so dass die Huntington'sche Chorea schon Gefahr lief, verkannt zu werden. Ist es doch noch vor wenig Jahren einem For- scher wie Unverricht<sup>3)</sup> passirt, Fälle von Huntington'scher Chorea als Paradigmen einer neuen Krankheit — der Myoclonie zu beschreiben, ein Irrthum, der jüngst von Boettiger<sup>4)</sup> berichtigt ist.

Bei diesem Stande der Dinge drängt sich die Frage auf: „Welche charakteristischen Merkmale sind denn bisher für die Huntington'sche Chorea geltend gemacht worden, die sie vor anderen Choreaformen auszeichnen?“ und „Welche Stellung nimmt diese Krankheit anderen Choreaformen gegenüber ein, ist sie eine Krankheit sui generis oder ist sie nur ein besonderer Typus der gewöhnlichen Sydenham'schen Chorea? ...“

Zur Beantwortung der ersten Frage ist es erforderlich, einen Blick auf die Literatur zu werfen und an der Hand derselben festzustellen, was man eigentlich klinisch unter der Huntington'schen Chorea zu verstehen und worin man anatomisch ihr eigentliches Wesen zu

1) Schuchardt, Chorea und Psychose. Allgem. Zeitschr. für Psych. XLIII. S. 337.

2) Krömer, Zur pathol. Anatomie der Chorea. Dieses Arch. XXII. H. 2.

3) Unverricht, Die Myoclonie. 1891.

4) A. Boettiger, Zum Wesen der Myoclonie (Paramyocl. multiplex). Berliner klin. Wochenschr. 1896. No. 7.

erblicken hat; während die Lösung der zweiten Frage in einem zweiten Theile auf Grund eigener Beobachtungen und eines mikroskopisch untersuchten Falles versucht werden soll.

Beginnen wir mit der Aetiologie des Leidens, so haben ausser Huntington die grösste Mehrzahl aller Autoren in der Erblichkeit einen unumgänglich nothwendigen Faktor für die Entstehung der Krankheit erblickt. Diese Auffassung hat sogar dem Leiden den jetzt allgemein gebrauchten Namen „Chorea hereditaria“ verschafft. Und in der That ist die sog. gleichartige Vererbung von den Eltern auf die Kinder bei der weitaus grössten Anzahl aller bisher beschriebenen Fälle nachgewiesen worden. Aber schon Lannois<sup>1)</sup> kann — obwohl er diese Thatsache an der Hand seiner Fälle bestätigt und der direkten Heredität (Hérédité similaire) einen hervorragenden Einfluss zuerkennen muss — in ihr doch kein nothwendiges ätiologisches Moment erblicken, insofern als ja nicht immer alle Kinder eines an Chorea Erkrankten choreatisch würden und die Beobachtungen seit Huntington dessen zweite Forderung bestätigt hätten, dass wenn einmal ein Kind von dem Leiden verschont wurde, dessen Nachkommen durchaus frei von Chorea blieben.

Hoffmann<sup>2)</sup> kommt auf Grund seiner Erfahrungen zu dem Schluss, dass es zwar zweifellos feststehe, dass die direkte Vererbung bei der Huntington'schen Chorea die Hauptrolle spielle, dass man aber doch bei Berücksichtigung einzelner nicht erblicher Fälle die Erblichkeit nicht mehr so eng fassen dürfe, um dieser Form der Chorea mit vollem Recht den Namen „hereditär“ beizulegen. Vielmehr ist er der Ansicht, dass man den Begriff der Heredität in dem Sinne gebrauchen müsse, wie man es bei den anderen Nervenkrankheiten, besonders bei den Neurosen allgemein thue.

Auch Phelps<sup>3)</sup> konnte nicht in allen seinen 13 Fällen „Heredität“ nachweisen und empfahl, ebenso wie Hoffmann, die Krankheit nicht mehr „hereditäre Chorea“, sondern „chronisch-progressive Chorea“ zu nennen.

Wenn demnach die direkte Vererbung als unbedingt nothwendiges Erforderniss zum Zustandekommen der Huntington'schen Chorea

1) M. Lannois, Chorée héréditaire. *Revue de méd.* VIII. 1888. p. 645.

2) J. Hoffmann, Ueber Chorea chronica progressiva. (Huntington-sche Chorea, Chorea hereditaria). *Virchow's Archiv* Bd. 111. S. 513.

3) R. M. Phelps, A new consideration of hereditary chorea. *Journ. of nerv. and ment. disease.* Octbr. 92.

nicht mehr angesehen werden kann, — so sehen wir dagegen in den nicht vererbten Fällen — recht häufig anstatt der „direkten Heredität“ irgend ein anderes hereditär-neuropathisches Element.

So macht Hoffmann<sup>1)</sup> bei Besprechung eines seiner mitgetheilten Fälle auf die „höchst interessante, bisher unbeachtet gebliebene That-sache“ aufmerksam, dass die Vorfahren seines Patienten nicht an Chorea gelitten hätten, dass aber die Mutter und zwei Schwestern des Kranken in einer für diese Krankheit ganz aussergewöhnlich späten Zeit an Epilepsie erkrankten.

Auch Jolly<sup>2)</sup> weist bei Besprechung dieser Arbeit darauf hin, dass Epilepsie sowohl in der Ascendenz wie Descendenz der Choreatischen „nicht selten“ vorkomme.

In einem der bei Schuchardt als „idiopathische chronische Chorea“ beschriebenen Fälle, der sonst durchaus das Bild der Huntington'schen Chorea darbietet, ist ebenfalls keine „Heredität“ vorhanden, dagegen hatte die betreffende Kranke einen von Geburt an schwachsinnigen Bruder. Auch dies deutet darauf hin, dass die Familie höchst wahrscheinlich neuropathisch veranlagt war.

Ganz ähnlich verhalten sich die beiden von Schmidt<sup>3)</sup> mitgetheilten Fälle, bei welchen ebenfalls eine direkte erbliche Uebertragung nicht nachweisbar war, wo aber ein Onkel an Epilepsie gelitten hatte, während ein anderer körperlich „gelähmt“ und geistig „dumm“ gewesen war.

Kornilow<sup>4)</sup> veröffentlichte einen Fall von Huntington'scher Chorea, wo eine Tante „verrückt“ und ein Bruder „schwachsinnig“ gewesen sein soll, während eine Schwester seiner Kranke von einem ähnlichen Leiden (Chorea) befallen war, dem sie nach 10jähriger Dauer erlag.

Auch Schlesinger<sup>5)</sup> hebt hervor, dass die Vererbung von Generation zu Generation zwar die Regel sei, dass sie aber durch Epilepsie, schwere Hysterie etc. ersetzt werden könne.

1) a. a. O.

2) a. a. O.

3) Schmidt, Zwei Fälle von Chorea chron. progressiva. Casuistische Mittheilungen zur Neuropathologie. Deutsche medicin. Wochenschrift. 1892. No. 25—27.

4) A. Kornilow, Chorea chronica hereditaria. Wjestnik psichiatrii i neuropatologii. 1889. II. (Russisch.) Referat: Neurol. Centralblatt. VIII. 1889. S. 483.

5) H. Schlesinger, Ueber einige seltenere Formen der Chorea, Chor, chron, hered. Zeitschr. f. klin. Med. XX. Heft 1 und 2,

Aus den bisherigen Beobachtungen geht also hervor, dass die gleichartige Heredität zwar ein hervorragendes Moment in der Aetiologie der Huntington'schen Chorea bildet, aber nicht unbedingt nothwendig ist, da es eine ganze Anzahl von Fällen giebt, bei denen sie fehlt; insbesondere zählen hierher auch alle erstmaligen Erkrankungen in jenen sog. Chorea-Familien.

So eng darf also der Begriff der Heredität nicht mehr gefasst werden, vielmehr muss derselbe — das lehren die zuletzt erwähnten Beobachtungen — auch auf jene Neurosen und Neuropsychosen ausgedehnt werden, welche auch sonst dafür bekannt sind, dass sie den Boden für Erkrankungen des Centralnervensystems mit degenerativer Tendenz abgeben.

Dann wird es auch verständlich, — worauf schon Dejerine<sup>1)</sup> hinwies — dass einzelne Nachkommen von Chorea-tischen, welche nicht an Chorea erkranken, dafür andere charakteristische Zeichen einer neuropathischen Belastung darbieten. Ich weise hier nur auf einige der Peretti'schen<sup>2)</sup> Fälle hin, wo sich unter den Nachkommen einer Chorea-familie mehrere in neuropathischer Beziehung nicht ganz normale Individuen (Alkoholisten, Sonderlinge etc.) befanden, ohne dabei choreatisch zu sein, wie mehrere ihrer Geschwister.

Ich erinnere ferner an die Schlussfolgerungen, die Seppilli<sup>3)</sup> aus seiner, zahlreiche Fälle umfassenden, Zusammenstellung macht, wenn er sagt: „Von der erblichen Chorea freibleibende Glieder einer Familie sind ebenfalls häufig dement oder wenigstens „bizar“ und „nervös“. Auch v. Söldner<sup>4)</sup> berichtete unlängst im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien über einen Fall von Huntington'scher Chorea, aus einer sog. Chorea-familie stammend, von dessen 4 Geschwistern nur eine Schwester an Chorea erkrankte, zwei andere dagegen psychopathisch veranlagt waren.

Die Beispiele hierfür liessen sich unschwer noch vermehren; doch mögen die angeführten genügen, um darauf hinzuweisen, dass die Beziehungen der Huntington'schen Chorea zu anderen Neuropsychosen

1) Dejerine, *L'hérédité dans les maladies du système nerveux. Thèse d'aggregation.* 1886. p. 130—140.

2) J. Peretti, *Ueber hereditäre choreatische Bewegungsstörungen.* Berl. klin. Wochenschr. 1885. No. 50 und 51.

3) G. Seppilli, *Corea ereditaria (Corea Huntington, Corea cronica progressiva).* Rivista di freniatr. etc. 1888. XIII. p. 453. Ref. im Neurol. Centralbl. VIII. 1889. S. 483.

4) v. Söldner, *Sitzungsber. des Vereins für Psych. und Neurologie in Wien vom 28. Mai 1895.* Neurol. Centralbl. 1895, S. 1149.

nicht nur darin bestehen, dass die Chorea sich mit Vorliebe auf neuro-pathischem Boden entwickelt, sondern auch ihrerseits wieder die Rolle eines das Centralnervensystem ihrer Descendenz schwächenden Elementes spielt, und Krankheitsformen verursachen kann, die ebenso wie sie selbst einen vorwiegend degenerativen Charakter tragen. (Imbecillität, progressive Demenz, Epilepsie etc.)

Namentlich ist es die Epilepsie, welche schon wiederholt mit der Huntington'schen Chorea in nähere Beziehung gebracht worden ist, so dass der Zusammenhang zwischen diesen beiden „Neurosen“ kein zufälliger sein kann. Abgesehen nämlich von jenen bereits erwähnten Fällen, wo Epilepsie in der Ascendenz von Choreatischen beobachtet wurde, sind auch Fälle bekannt geworden, wo sie neben der Chorea bei demselben Individuum auftrat.

So beschreibt Hoffmann<sup>1)</sup> einen Kranken, bei dem sich zu der seit 12 Jahren bestehenden Chorea (Huntington) Epilepsie hinzugesellt hatte; und zwar zeichnete sich dieser Fall noch hinsichtlich seiner Heredität dadurch aus, dass die Mutter und zwei Schwestern ebenfalls epileptisch waren. Bei diesem Kranken fand sich bei der Section späterhin noch eine Syringomyelie im Rückenmark<sup>2)</sup>. Hier hatte sich auf epileptischem Boden zuerst Chorea und dann Epilepsie entwickelt; doch sah Hoffmann auch zwei andere Fälle, wo auf einem rein choreatischen Boden zuerst Epilepsie und dann Chorea entstanden war, und wo dann beide Krampfformen gleichzeitig bei demselben Individuum weiter bestanden. Hieraus zog der genannte Autor den Schluss, dass die beiden Krankheitsformen in einem sehr engen Zusammenhang stehen müssten.

Auch Jolly erwähnt einen Fall, wo die 11jährige Tochter einer an Huntington'scher Chorea leidenden Patientin, die ihrerseits wieder aus einer sogenannten Chorea-Familie stammte, seit 2 Jahren an Chorea und Epilepsie litt. Schliesslich sah auch Remak<sup>3)</sup> einen Kranken, der circa 11 Jahre lang an Epilepsie gelitten hatte, und der dann später an Huntington'scher Chorea erkrankte.

Weitere Schlüsse sind aus diesen Beobachtungen bisher nicht gezogen worden, wir können daher hier nur mit Hoffmann darauf hinweisen, dass es höchst wahrscheinlich Beziehungen der Huntington'schen Chorea zur Epilepsie giebt, die auf einen inneren Zusammenhang beider Krampfformen hindeuten.

1) a. a. O.

2) J. Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. III. 1893. S. 60.

3) E. Remak, Zur Chorea hereditaria. Neur. Centralbl. X. 1891. S. 326.

Irgend welche anderen ätiologischen Momente sind bisher bei der Huntington'schen Chorea nicht in Frage gekommen; und es ist wichtig, darauf hinzuweisen, dass Infektionskrankheiten, wie z. B. der acute Gelenkrheumatismus, oder Herzaffectionen niemals in der Vorgeschichte der an Huntington'scher Chorea Leidenden eine Rolle gespielt haben, während diese Krankheiten für die Aetiologie der Sydenham'schen Chorea einen, wie bekannt, ausserordentlich wichtigen Factor ausmachen.

Wenden wir uns jetzt zu den klinischen Erscheinungen der Huntington'schen Chorea, so begegnen wir auf somatischem Gebiete einigen Symptomen, welche von jeher als besonders characteristisch für die in Rede stehende Krankheit angesehen worden sind.

Es betrifft dies zunächst die Art der choreatischen Zuckungen. Huntington selbst hat darüber nichts gesagt, sodass anzunehmen ist, er habe dieselben für ganz analog den bei der gewöhnlichen Chorea beobachteten gehalten. Aber schon die nächstfolgenden Beobachter haben darin, dass bei der Huntington'schen Chorea intendirte Bewegungen anscheinend hemmend auf die choreatischen Zuckungen wirkten, während bei der Chorea minor Willensimpulse eine Verstärkung der Chorea verursachen, ein wesentliches Unterscheidungsmerkmal zwischen beiden Formen gesehen. Prüfen wir die tatsächlichen Unterlagen dieser Theorie:

Ewald<sup>1)</sup> und Lannois<sup>2)</sup> sahen bei der erstgenannten Form die Zuckungen unter dem Einfluss des Willens ganz verschwinden, während Sée<sup>3)</sup>, Hoffmann<sup>4)</sup> und Huber<sup>5)</sup> nur ein Nachlassen derselben bei intendirten Bewegungen beobachteten. Ebenso hebt Peretti hervor, dass die Zuckungen durch den Willen zeitweise vermindert würden und Kornilow schildert einen Kranken, bei dem sich die Intensität der Zuckungen verminderte, wenn der Patient eine bestimmte Bewegung unternehmen wollte. Auch Eichhorst<sup>6)</sup> findet in der neuesten Auflage seines Handbuchs eine Verschiedenheit der beiden Choreaformen u. A.

1) G. A. Ewald, Zwei Fälle choreatischer Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. Zeitschr. f. klin. Med. 1884. VII. Suppl. S. 51.

2) a. a. O.

3) G. Sée, De la chorée. Mémoires de l'acad. royale de médec. 1856. XV. p. 373.

4) a. a. O.

5) O. Huber, Chorea hereditaria der Erwachsenen (Huntington'sche Chorea). Virchow's Archiv Bd. 108. S. 267.

6) Eichhorst, Handbuch der spec. Pathol. und Therapie. III. Band, V. Aufl. 1896.

in dem Vermögen der an der Huntington'schen Form Leidenden, die choreatischen Bewegungen durch den Willen zu unterdrücken.

Bei der genaueren Durchsicht der Literatur habe ich mich nicht davon überzeugen können, dass diese Merkmale stichhaltig sind. Vielfach hat man überhaupt nicht darauf geachtet, und wo man es gethan hat, hat man diesem Symptom wohl einen unverdient grossen Werth beigemessen. Schon Charcot<sup>1)</sup> hat hierauf hingewiesen, und dem Symptom das charakteristische Moment abgesprochen. Weit mehr Bedeutung dagegen kommt dem Umstände zu, dass schon geringfügige psychische Erregungen die choreatischen Zuckungen zu verstärken pflegen, worauf auch die meisten aller Schriftsteller hingewiesen haben. Auch ein Nachlassen der Zuckungen im Schlaf, wie es fast von allen Autoren beobachtet wurde, scheint ein constantes Symptom bei der Huntington'schen Chorea zu sein, obwohl Hoffmann<sup>1)</sup> und Lanois<sup>1)</sup> dies in einzelnen Fällen nicht bestätigt gefunden haben. Doch ist nirgends etwas über die Tiefe des Schlafes erwähnt, worauf es doch wohl am meisten ankommt. Es erscheint daher gerechtfertigt auch auf diese letzten Eigenschaften kein allzu grosses Gewicht zu legen. Will man gern in der Art der choreatischen Zuckungen einen Unterschied zwischen der Huntington'schen und Sydenham'schen Chorea constatiren, so könnte derselbe nach den vorliegenden Beobachtungen höchstens darin gesucht werden, dass bei der erstenen die Zuckungen in der Regel viel weniger stürmisch in die Erscheinung treten, und dass ihre Intensität selten den Höhengrad erreicht, wie es bei der Chorea minor nur zu oft beobachtet wird. Dies widerspricht allerdings der ursprünglich von Huntington selbst gestellten Forderung, „dass die Chorea in gewöhnlicher Weise beginne und sich dann zu den höchsten Graden steigere“, aber die zahlreichen späteren Beobachtungen haben diese letztere Annahme nur in den seltensten Fällen bestätigt, so dass schon Charcot<sup>2)</sup> im Jahre 1887 sich dafür entschied: dass die unwillkürlichen Bewegungen langsamerer Natur seien, als bei der gemeinen Chorea. Er glaubt aber, dass dies mit dem chronischen Charakter der Krankheit zusammenhänge und gelegentlich auch bei jeder andern Art von Chorea vorkomme. Wir sehen also, dass auch dies Symptom eine besondere Stellung in der Nosographie des Leidens nicht beanspruchen kann.

Ein weiteres Symptom, welches bei der Huntington'schen Chorea nie vermisst worden ist, ist die Steigerung der Reflexthätigkeit, während Erkrankungen des Herzens und der Gelenke nur ganz vereinzelte und

1) a. a. O.

2) a. a. O. S. 547.

zufällige Befunde gewesen sind, und daher im negativen Sinne sehr wohl als ein charakteristisches Merkmal der Huntington'schen Chorea angesehen werden können.

Weit wichtiger als diese körperlichen Symptome sind aber die bei der Huntington'schen Chorea bisher beobachteten geistigen Störungen. Dieselben zerfallen in transitorische und chronisch-habituelle. Zu den ersteren sind eine von vielen Seiten beobachtete Reizbarkeit, sodann Aufregungszustände mit und ohne Hallucinationen, das Auftreten von Wahnideen mit dem Charakter paranoider Vorstellungen, sowie ein nicht selten beobachteter Selbstmordtrieb zu rechnen. Diese vorübergehenden und in ihrer Intensität wechselnden Störungen der geistigen Thätigkeit sind bereits von Huntington ange-deutet und von den meisten der nachfolgenden Forscher bestätigt worden, sodass ein näheres Eingehen auf die in der Literatur niedergelegten Beobachtungen überflüssig erscheint. Sie bilden regelmässige Begleiterscheinungen dieses Leidens, namentlich im Anfang der Erkrankung, sind aber nicht charakteristisch genug, um sie als wesentliche Merkmale im Gegensatz zu anderen Choreaformen, bei denen sie auch häufig gefunden werden<sup>1)</sup> zu bezeichnen.

Von grösserer Bedeutung sind dagegen die chronisch-habituellen Störungen, welche sich vorwiegend auf intellektuellem Gebiete abspielen und der ganzen Krankheit den Stempel einer schweren Psychose aufdrücken. Diesen Störungen hat man erst in den letzten Jahren eine besondere Aufmerksamkeit geschenkt, während sie den ersten Forschern entgangen zu sein scheint. Bei der Wichtigkeit dieser Erscheinungen ist es jedoch nöthig, etwas tiefer auf die verschiedenen Anschauungen der Autoren einzugehen.

Schon lange vor Huntington hatte sein Landsmann Dr. Waters of Franklin<sup>2)</sup> in einem Briefe an Dunglison einer eigenthümlichen Form von Chorea Erwähnung gothan, die sich durch 4 Punkte auszeichnete: 1. durch ihre Heredität, 2. dadurch, dass sie selten vor dem Pubertätsalter oder nach 45 Jahren auftrate, 3. durch ihre Unheilbarkeit und 4. dadurch, dass sie in allen Fällen zur Demenz führe. Ohne Frage hatte er dabei Fälle im Sinne, wie sie erst 30 Jahre später

1) Vergl. namentlich die Arbeiten von Arndt, Chorea und Psychose. D. Archiv. I. S. 509; und K. Zinn, Beziehungen der Chorea zu Geistesstörungen. D. Archiv. XXVIII. Bd. Heft 2. S. 411. Schuchardt, Chorea und Psychose. Allgem. Zeitschr. f. Psychr. XLIII. S. 337. Möbius a. a. O.

2) Citirt bei Herringham, Chronic hereditary Chorea. Brain. XI. pag. 415.

Huntington zu beobachten Gelegenheit hatte. Aber es ist bemerkenswerth, dass schon dieser erste Beobachter die Demenz für ein so wichtiges Symptom hielt, dass er sie als Unterscheidungsmerkmal von anderen Choreaformen verwerthete.

Demgegenüber fasste Huntington selbst die psychischen Erscheinungen in einem anderen Sinne auf, wenn er sagt: dass das Leiden „meist zu Geistesstörung führe und oft mit Selbstmordtrieb einhergehe“.

Entschiedener hebt Golgi<sup>1)</sup> bei Besprechung eines von ihm genau untersuchten Falles eine progressiv zunehmende Schwäche mit Verfolgungsdelirien und Wuthanfällen hervor. Peretti<sup>2)</sup> constatirt ebenfalls eine Schwächung der intellektuellen Fähigkeiten, die in dem einen seiner Fälle so hochgradig war, dass sie die Diagnose progressive Paralyse hätte rechtfertigen können. Ebenso hat Huber<sup>3)</sup> deutliche Intelligenzschwäche beobachtet, die in einem seiner Fälle zu terminalem Blödsinn führte. Seppilli<sup>4)</sup> kommt auf Grund eines eingehenden Literaturstudiums zu dem Schlusse, dass auffallend häufig, besonders nach längerer Dauer des Leidens leichtere psychische Störungen seien, die sich bis zur Melancholie mit Selbstmordneigung steigern könnten, dass aber nicht selten allgemein fortschreitende Verblödung diese durchaus auf erblich neuropathischer Grundlage beruhende Erkrankung begleite.

Abweichend von den bisher Genannten konnte Ewald<sup>5)</sup> bei seinen 1884 mitgetheilten Fällen keine Intelligenzdefekte nachweisen; auch Kornilow<sup>6)</sup> theilte im Jahre 1889 einen Fall von chronisch-hereditärer Chorea mit, bei dem nach 4½jährigem Bestehen die Psyche „ohne jede Abnormität“ geblieben war, und v. Söldner<sup>7)</sup> demonstrierte einen Fall, wo trotz 7jähriger Dauer des Leidens die Intelligenz noch nicht gelitten hatte, während bei dem von M'Learn<sup>8)</sup> beobachteten Kranken zwar keine eigentliche Demenz aufgetreten sein soll, wohl aber das Gedächtniss etwas vermindert war.

Diesen soeben erwähnten Einzelbeobachtungen kann schon aus dem Grunde eine allgemeinere Bedeutung wohl nicht zukommen, als bei ihrer Veröffentlichung noch nicht der Ausgang des Leidens bekannt war.

1) C. Golgi, *Sulle alterazioni degli organi centrali nervosi etc. Rivista clinica di Bologna.* 1874.

2) a. a. O.

3) a. a. O.

4) a. a. O.

5) J. C. M'Learn, *A case of chorea of 15 years standing in a man aged fifty-six.* The Lancet 1885, Febr. 21.

Schon Hoffmann<sup>1)</sup> war derselben Ansicht, wenn er bei Hervorhebung der Thatsache: „dass die an Huntington'scher Chorea leidenden Kranken geistig in der Regel immer mehr verfallen, bis sie im Endstadium sich im Grossen und Ganzen kaum noch sehr von gewöhnlichen Paralytikern unterscheiden“, in vorsichtiger Weise hinzufügte: „Ob dieser geistige und körperliche Verfall in allen Fällen den Schlussact bilde, oder ob ein Theil der Kranken ganz normal bleiben könne, müssten zukünftige Beobachtungen lehren; denn so lange Fälle wie die Ewald'schen und ein von ihm selbst angeführter nicht bis an das Lebensende verfolgt und ärztlich beobachtet seien, könne man die Acten über diesen Punkt noch nicht für geschlossen halten.“

Mit grösserem Nachdruck als die bisherigen Forscher betont schliesslich Phelps<sup>2)</sup> im Jahre 1892 in seiner bereits erwähnten Arbeit, in der er über 33 fremde und 13 eigene Fälle berichtet, dass alle progressiver Natur waren und mit Demenz endeten. Er geht sogar soweit, die Ansicht aufzustellen, dass man ebensogut von einer choreatischen Demenz sprechen könne, wie von einer *Dementia paralytica, epileptica und senilis*.

Wenn auch die neuesten Schriftsteller nicht soweit gehen, so müssen sie doch auf Grund aller bisherigen Erfahrungen zugeben, dass die Huntington'sche Chorea in der Regel mit allmälig bis zum Blödsinn fortschreitenden Intelligenzstörungen einhergeht; und wir sind genöthigt in diesem degenerativen Charakter der choreatischen Geistesstörung eins der wesentlichsten Merkmale dieser Krankheit zu erblicken.

Es erübrigt noch kurz auf das Auftreten, den Verlauf und den Ausgang des Leidens einzugehen.

Was den Beginn derselben anlangt, so hat die Huntington'sche Forderung, dass die Krankheit nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30 und 40 Jahren, selten darüber hinaus, beginne, in ihrem ersten Theile schon lange nicht mehr die ursprüngliche Giltigkeit. Schon Hoffmann hat diese Grenzen als zu eng bezeichnet, was von Lannois bestätigt wurde, nachdem eine ganze Reihe von Fällen beschrieben worden waren, in denen die Chorea einerseits bereits im Kindesalter — andererseits erst nach dem 50. Lebensjahre aufgetreten war. Aber einstimmig wird von allen Autoren angegeben, dass die Huntington'sche Chorea vorwiegend eine Krankheit der Erwachsenen in den mittleren Lebensjahren sei und wenn wir einer von Huet<sup>3)</sup> aufgestellten Tabelle

---

1) a. a. O.

2) a. a. O.

3) E. Huet, *De la chorée chronique. Thèse. Paris 1889.*

folgen wollen, so finden wir, dass es unter 66 Fällen 40 giebt, bei denen die Krankheit im Alter von 30—45 Jahren aufgetreten war; wir dürfen daher dies Alter als das bevorzugte Erkrankungsalter ansehen.

Hinsichtlich des Verlaufs und Ausgangs des Leidens dürften kaum Meinungsverschiedenheiten bestehen. Die Huntington'sche Chorea ist eine durchaus chronische Krankheit, deren Entwicklung stets eine langsame, sich über Jahre hinaus erstreckende ist und bei der Heilungen bisher nicht beobachtet worden sind. Während aber die Unheilbarkeit als eine zum Wesen der Krankheit gehörende charakteristische Eigenschaft stets angesehen worden ist, kann die Chronicität nicht als Unterscheidungsmerkmal gegen andere Choreaformen gelten, da dieselbe ihr nicht allein zukommt. Es erscheint daher schon lange nicht mehr gerechtfertigt, ihr den Namen „Chorea chronicus“ zu geben. Gerade dieser Begriff hat, wie Eingangs erwähnt wurde, die durch den Namen Chorea hervorgerufene Verwirrung vermehrt, und derselbe wird, wie bisher, immer dahin führen, dass verschiedene Krankheitsbilder in eine Gruppe zusammen geworfen werden. Dabei kann ich der Ansicht Lannois' aber nicht beipflichten, wenn er sagt, dass vielleicht ein grosser Theil der als „chronische Chorea“ beschriebenen Fälle der Huntington'schen Form zugerechnet werden müsste; vielmehr scheint mir nach Durchsicht der Literatur eher die Umkehrung dieses Satzes nöthig zu sein, dass nämlich ein Theil jener Fälle, welche als Huntington'sche Chorea beschrieben worden sind, chronisch verlaufende Choreen waren, deren Ursache und Wesen grundverschieden von der ersteren war. Ich verzichte aber darauf dies mit Literaturangaben zu belegen, da es kaum lohnen würde, eine Sichtung des vorliegenden Materials nach dieser Richtung hin vorzunehmen.

Ein zweiter wichtigerer Punkt im Verlauf der Huntington'schen Chorea ist der, dass das Leiden einen durchaus progressiven Charakter trägt. Derselbe deckt sich im Wesentlichen mit dem bereits besprochenen klinischen Symptom der chronisch zunehmenden Intelligenzstörungen, denn gerade in der degenerativen Tendenz der Psychose zeigt sich der chronisch-progressive Character; allerdings wird er bei den körperlichen Symptomen, den choreatischen Zuckungen, im Beginne des Leidens nie vermisst, sobald aber diese ihren Höhepunkt erreicht haben, bildet der langsam fortschreitende Verfall der Psyche fortan das Hauptsymptom aller nun noch auftretenden Veränderungen im Krankheitsbilde.

Soweit die charakteristischen Merkmale der klinischen Seite. Sie ergeben nach den bisherigen Erfahrungen ein ziemlich scharf umschriebenes Krankheitsbild, und wir können das, was man zur Zeit unter

der Huntington'schen Chorea zu verstehen hat, kurz dahin zusammenfassen: Sie ist eine Krankheit, die wohl immer auf erblicher Anlage, meist auf dem Boden der gleichartigen Vererbung entsteht, sich ganz langsam entwickelt, einen chronisch-progressiven Verlauf zeigt und unheilbar ist. Sie pflegt in der Regel bei Erwachsenen in den mittleren Lebensjahren aufzutreten, verschont aber das jugendliche Alter nicht ganz und ist selbst nach dem 50. Lebensjahr noch beobachtet worden. Sie charakterisiert sich durch das gleichzeitige Vorhandensein körperlicher und seelischer Störungen. Die ersten sind unwillkürliche Bewegungen von durchaus choreatischem Charakter, die aber selten die höchsten Grade, erreichen; die letzteren bestehen in vorübergehenden Störungen der Gefühls- und Willenstätigkeit, sowie in Sinnes-täuschungen und Wahnideen — die aber fehlen können — einerseits und chronischen bis zur Demenz führenden Intelligenzstörungen andererseits, die wohl immer in mehr weniger ausgesprochenem Grade vorhanden sind.

Die **pathologisch-anatomische** Grundlage dieser Krankheit ist bis jetzt noch sehr wenig erforscht worden. Erst in den letzten Jahren sind mehrere Fälle histologisch untersucht und veröffentlicht worden, aber die Resultate weichen im Einzelnen noch erheblich von einander ab, sodass eine Einigung über die pathologische Natur des Krankheitsprocesses bisher noch nicht erzielt worden ist.

Auf eine ausführliche Wiedergabe des in der Literatur bisher niedergelegten pathologisch-anatomischen Materials kann ich verzichten, da dasselbe gerade in neuester Zeit von zwei verschiedenen Seiten zusammengestellt ist und von den Darstellern eine eingehende kritische Würdigung erfahren hat. Zunächst finden wir in der Arbeit von Oppenheim und Hoppe<sup>1)</sup> die Befunde von Berkley<sup>2)</sup>, Golgi<sup>3)</sup>, Charcot (Huet)<sup>4)</sup>, Klebs<sup>5)</sup> und Greppin<sup>6)</sup> zusammengestellt. Die beiden Forscher kommen auf Grund ihrer eigenen Untersuchungen und der von den ge-

1) Oppenheim und Hoppe, Zur pathol. Anatomie der Chorea chron. progress. hered. Dieses Archiv. XXIV. S. 617.

2) Berkley, Philad. med. News. XLIII. 1883. p. 200.

3) a. a. O.

4) a. a. O.

5) Klebs, Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1888.

6) L. Greppin, Ueber einen Fall Huntington'scher Chorea. Dieses Archiv XXIV. Heft 1.

nannten Autoren gemachten Beobachtungen zu dem Resultat, dass eine miliare disseminirte Encephalitis corticalis und subcorticalis (besonders der motorischen Zone) als der wesentlichste Befund bei der Huntington'schen Chorea anzusehen sei, der vielleicht das Substrat dieser Krankheit bilde. Diese Auffassung stützte sich in den beiden von Oppenheim und Hoppe untersuchten Fällen namentlich auf das Vorhandensein zahlreicher disseminirter, schon makroskopisch sichtbarer Herde in der Hirnrinde und in der subcorticalen Marksubstanz, die sich mikroskopisch als Entzündungsprozesse erwiesen, welche in jüngeren und frischen Stellen Hämmorrhagien, Zellenwucherung, körniges Pigment, epitheloide Zellen, Corpora amyacea, und Gefässerkrankungen zeigten, während in älteren geschwungene Gliafasern und fibrilläres sklerotisches Gewebe vorherrschte. Ausserdem fand sich Atrophie der Windungen, besonders im Gebiete der Centralwindungen, des oberen Scheitel- und Hinterhauptlappens, sowie Schwund der kleinen Ganglienzellen in der zweiten Schichte der Hirnrinde. In dem oberen Scheitel- und Hinterhauptlappen fand sich ausserdem neben den disseminirten Herden eine theils diffuse, theils streifenförmige Wucherung von Rundzellen in der Rinde und in der subcorticalen Marksubstanz. Als im Zusammenhang mit dem Grundleiden stehend, fassten die beiden Forscher schliesslich auch unregelmässige Degenerationen im Rückenmark auf, die ihrer Ansicht nach von der Glia, dem Bindegewebe und den Gefässen aus gegangen waren, während eine theilweise Entartung peripherer Nerven, die sich ebenfalls in beiden Fällen fand, nicht unbedingt zur Chorea in Beziehung gebracht werden konnte.

Ganz neuerdings haben dann Kronthal und Kalischer<sup>1)</sup>, die bereits im Jahre 1892 einen Fall eingehend mikroskopisch untersucht und veröffentlicht<sup>2)</sup> hatten, noch einen zweiten Fall beschrieben, und ihrer Besprechung die bis dahin publicirten anatomischen Befunde von Berkley, Klebs, Greppin, Hoffmann, Menzies<sup>3)</sup>, Osler<sup>4)</sup>, Sinkler<sup>5)</sup> und Oppenheim und Hoppe zu Grunde gelegt. Ihren

1) Kronthal und Kalischer, Weiterer Beitrag zur Lehre von der pathologisch-anatomischen Grundlage der chronischen progress. Chorea (hered.). Virchow's Archiv Bd. 135. 1895. S. 303.

2) Dieselben, Ein Fall von progressiver Chorea (heredit. Huntington) mit pathologischem Befunde. Neurol. Centralbl. XI. 1892. No. 19 u. 20.

3) P. W. Menzies, Hereditary chorea. Journ. of nerv. and ment. diseases. Octbr. 92. Jan. 93.

4) W. Osler, On the general etiology and symptoms of chorea. Philad. med. news. 1887.

5) W. Sinkler, On hereditary chorea with a report of three additional cases and details of an autopsy. New-York med. Record. 1892 march. 12.

eigenen beiden Fällen gemeinsam waren: 1. Veränderungen der Pia, die in leichter Trübung und Verdickung, sowie Kernvermehrung und subpialen Blutungen und Verdickung der Gefäße bestanden. 2. Atrophie der Hirnwindungen, die sich in dem zweiten Falle auch durch geringe Reduction der Tangentialfasern kennzeichnete. 3. Verdickung und Entartung der Gefäße der Hirnrinde. 4. Kernvermehrung und kleinzellige Infiltration der Hirnrinde. 5. Veränderungen an den Ganglienzellen in Gehirn, Vorder- und Hinterhörnern des Rückenmarks. 6. Diffuse Degenerationen in den weissen Strängen des Rückenmarks. Ausser diesen Veränderungen fanden sich in dem zweiten Falle noch Verwachsungen der Pia mit der Hirnrinde, Lücken, Hohlräume und kleinere Blutungen in die Linsenkerne, Degenerationen in einzelnen Stellen der Hirnschenkel, sklerotische Partien im centralen Höhlengrau des Aquaeduct. Sylvii und in der vorderen Rückenmarkscommissur, geringe Veränderungen in einzelnen Kernen und Wurzeln des Hirnstamms, sowie endlich kleine Anhäufungen von Rund- und Spindelzellen in der Hirnrinde und in der subcorticalen Substanz. Resumirend weisen schliesslich die genannten beiden Forscher zunächst auf die Häufigkeit diffuser organischer Störungen im Gehirn hin, wobei sie allerdings eine Schwierigkeit darin sehen, die secundären Veränderungen von den primären, ursächlichen zu scheiden. Doch scheint auch ihnen namentlich bei Berücksichtigung der neueren Befunde anderer Forscher, dass der ursächliche Sitz derjenigen Veränderungen, welche die specifischen, choreatischen Bewegungen bedingen und den eigenthümlichen Verlauf der chronischen, progressiven Chorea zur Folge haben, in der Hirnrinde zu suchen sei. Die Rindenveränderungen bestanden meist aus Gefässerkrankungen, Zellenansammlungen, kleineren Blutungen etc. und zeigten in der Mehrzahl der Fälle das Bild einer *chronisch-interstitiellen Encephalitis*.

Für eine solche hatte sich übrigens auch schon Golgi<sup>1)</sup> im Jahre 1874 auf Grund seiner Befunde ausgesprochen.

Die bisherigen pathologisch-anatomischen Befunde — so werthvoll sie auch im Einzelnen sind — genügen noch nicht, über das Wesen der Huntington'schen Chorea Aufschluss zu geben. Sie ergeben nur — darüber sind wenigstens alle Forscher, welche mikroskopische Untersuchungen angestellt haben, einig — dass es sich dabei um organische Veränderungen im Gehirn, hauptsächlich in der Rinde und im darunterliegenden Mark handelt, die in verschiedener

---

1) a. a. O.

Weise das Bild einer bald mehr diffusen, bald mehr disseminirten chronischen Encephalitis zusammensetzen.

Bei diesem Stande der Dinge scheint es geboten, durch weitere Mittheilung einschlägiger Krankheitsfälle und anatomischer Befunde tiefer in das Wesen dieser interessanten, aber noch dunklen Krankheitsform einzudringen. An der Hand von 7 an der hiesigen Nervenklinik im Lauf der letzten Jahre beobachteten Fällen und eines in der benachbarten Provinzial-Irren-Anstalt Nietleben beobachteten Falles, sowie endlich unter Zugrundelegung eines hier zur Section gekommenen und von mir untersuchten Falles, will ich daher im Folgenden nachzuweisen versuchen, dass es sich bei der Huntington'schen Chorea um eine in klinischer und anatomischer Hinsicht wohl charakterisirte Krankheit sui generis handelt, die sich ganz wesentlich von den anderen Chorea-Formen unterscheidet.

Ich lasse zunächst die betreffenden Krankengeschichten und Ergebnisse der hiesigen Untersuchung folgen.

### **Beobachtung I.**

46jähriger Mann. Stammt aus choreatischer Familie. Beginn des Leidens vor ca. 5—6 Jahren mit allmälig zunehmenden typisch choreatischen Zuckungen. Verschlechterung der Sprache. Seit ca. einem Jahre Störungen der Psyche: Hallucinationen, Wahnideen persecutorischen Charakters. Aufregungszustände. Abnahme des Gedächtnisses. — Psychische Erregungen steigern die choreatischen Bewegungen, ebenso intendirte Bewegungen. Im Schlaf dauern die Zuckungen in geringem Maasse fort. In psychischer Hinsicht: misstrauisch, reizbar. Hallucinirt anfangs, äussert Beeinträchtigungs- und Verfolgungsideen. — Allmäliges Zurücktreten der Wahnideen und Zunahme der Intelligenzstörungen bis zur Demenz. Tod in Folge Erstickung nach Verschlucken von Speisen. Autopsie: Atrophie des Gehirns, Hydrops meningeus et ventr., chronische Pachy- u. Leptomeningitis. Gehirnödem. Mikroskopisch: Verdickung und kleinzelige Infiltration der Pia. Zahlreiche frische Blutungen in die Rinde. Residuen älterer Hämorrhagien in der Pia, in der Rinde und im subcorticalen Marke. Gefässveränderungen. Erweiterung der perivasculären und zum Theil der pericellulären Lymphräume. Atrophie der Rinde. Reduction der Tangentialfasern; Gefässveränderungen im Rückenmark. Vermehrung der Kerne in den Muskeln.

Karl J., 46jähriger Glasermeister aus Schönwalde. Aufgenommen in die Klinik am 4. März 1892.

Aus der Mittheilung der Ehefrau und eines anderen Begleiters ergab sich folgende Anamnese:

Der Vater soll eine ähnliche Nervenkrankheit gehabt haben, ebenso soll der Grossvater im hohen Maasse daran gelitten haben. Ferner sollen 2 Geschwister bereits die Anfänge desselben Leidens zeigen und endlich auch ein 10jähriges Töchterchen des Patienten.

Er selbst ist seit ca. 20 Jahren verheirathet. Lues und Potus wird von der Ehefrau negirt. Von seinen 4 Kindern lebte das erste, welches zu früh geboren wurde, nur 8 Tage, 2 andere starben in späterem Alter, davon das eine an „Krämpfen“.

Das Leiden des Kranken besteht seit ca. 5-6 Jahren. Er erkrankte damals ohne bekannte Ursache mit „Unruhe im ganzen Körper“, Es stellten sich immerwährende Bewegungen in allen Gliedern, besonders den Händen ein. Der Zustand verschlimmerte sich allmählich, sodass er seit nunmehr 3 Jahren nicht mehr im Stande ist, seinem Berufe nachzugehen.

Seit ca.  $1\frac{1}{2}$  Jahren hat sich auch seine Sprache langsam verschlechtert; und seit dem Sommer 1891 sind auch psychische Veränderungen an ihm wahrgenommen. Er begann zu halluciniren, hörte Leute draussen vor seiner Thür auf und ab gehen, hörte von ihnen Schimpfereien, und glaubte, man wolle ihn bestehlen. Wenn man ihm dies auszureden versuchte, wurde er böse und meinte, die Betreffenden wären verrückt. Es bildeten sich nun immer mehr Verfolgungsideen heraus: er hörte massenhaft über sich schimpfen, glaubte sich von allen Seiten bewacht, schmeckte Gift in den Speisen und wühlte, wenn er allein war, das ganze Zimmer durch und suchte nach Giftflaschen. Er glaubte, dass seine Frau ihn vergiften wolle; auch lief er zum Bürgermeister, damit dieser die Leute veranlassen solle, nicht immer bei ihm hereinzuhorchen. Nachts soll er viel vor sich hinsprechen, öfter laut schreien, und sich dabei plötzlich unter der Bettdecke verstecken. Wenn ihm jemand widerspricht, wird er neuerdings aggressiv gegen seine Umgebung, deren Personen er zuweilen verkennt. Auch soll er im Laufe der letzten Monate recht vergesslich geworden sein.

Satus praesens. Ziemlich kleiner, mässig gut genährter Mann mit etwas blödem Gesichtsausdruck. Im Gesicht beobachtet man zeitweilig vereinzelte Zuckungen in den Mundwinkeln und im Kinn.

Die Pupillen sind mittelweit, gleich gross und reagiren prompt bei Licht-einfall und Convergenz. Augenbewegungen allseitig frei. Keinerlei Differenz beim Innerviren der Facialismuskulatur. Wenn Patient die Augen zukneift, so treten auch in der Unterlippe vereinzelte Bewegungen auf. Beim Zeigen der Zähne kann die dazu nöthige Stellung des Mundes nicht längere Zeit beibehalten werden, sondern Patient muss immer von neuem wieder mit Anstrengung diese Bewegung ausführen. Auch die Zunge, die übrigens beim Hervorstrecken etwas nach links abweicht, wird bei dieser Bewegung in einem fort eingezogen und wieder herausgestreckt. Gaumen ohne Besonderheiten, ebenso die übrigen Hirnnerven.

Fordert man den Kranken auf, ein beliebiges Wort nachzusprechen, so

räuspert er sich erst; es mehren sich die Zuckungen in der Muskulatur des Mundes — endlich spricht er ganz schnell das betreffende Wort nach. Einen Satz vermag er nicht glatt nachzusprechen; er stockt und stolpert häufig dabei, auch hört sich die Sprache etwas verwaschen an und ist schwer verständlich. In der Ruhe hört man häufig einige grunzende oder stöhrende zuweilen auch schmatzende Laute, die den Charakter unwillkürlicher Laute tragen. — Die Respiration ist gleichfalls sehr unregelmässig, häufig wie durch plötzlichen Schluss der Luftwege unterbrochen.

Liegt Patient in Rückenlage, so sieht man in einem grossen Theil der Muskulatur immerwährende arrhythmische Zuckungen, welche theils ganze Muskeln, grössttentheils jedoch nur einzelne Bündel der Muskeln betreffen. Diese Zuckungen haben einen mehr weniger blitzartigen Charakter und sind durchaus nicht immer von einem Bewegungseffect gefolgt. Letzterer tritt vielmehr in der Hauptsache nur an den Endgliedern der Extremitäten ein, also an den Händen und in geringem Grade an den Füßen. Am auffallendsten sind diese Contraktionen der Muskelbündel besonders an den Streckseiten der Unterarme, in geringerem Grade auch an den Beugeseiten der Unterarme. Die Finger sind in fortwährenden chorea-artigen Bewegungen. Des weiteren sind betroffen die beiden Musc. pectorales maj., sowie zuweilen die langen Halsmuskeln an der Vorderseite des Halses. Gar nicht selten erfolgen Zuckungen der Bauchdeckenmuskulatur. Weniger ausgesprochen dagegen finden sich Zuckungen der Rückenmuskeln und an den unteren Gliedmassen. In letzteren treten nur vereinzelt solche in der Muskulatur der Peronealseiten der Unterschenkel auf; zuweilen erfolgen Dorsal- und Plantarflexionen der Zehen.

Der Gang des Kranken ist breitbeinig, etwas torkelig. Dabei werden die Arme weit vom Rumpfe abgehalten und wie beim Balanceiren bewegt, der Rumpf ist etwas vornüber gebeugt, und der Kopf befindet sich in immerwährender Bewegung. Die grobe Kraft ist beiderseits leidlich gut erhalten; die activen Bewegungen werden besonders in den oberen Extremitäten vielfach durch die unwillkürlichen Muskelzuckungen unterbrochen. Die mechanische Muskelirritabilität ist nicht gesteigert, die electrische Untersuchung ergiebt keine Abweichung von der Norm.

Wird Patient psychisch erregt, und das tritt bei jeder Untersuchung ein, so nehmen die Zuckungen in der Musculatur besonders der Arme und des Halses sehr erheblich zu; der Kopf nickt von einer Seite auf die andere, die Mundwinkel zucken, er raisonnirt heftig, wobei die Worte stossweise herauskommen. Fordert man den Patienten auf, in Rückenlage einen Stuhl zu erheben, so nehmen auch dabei die Zuckungen erheblich an Stärke zu. Andererseits ist er aber im Stande, selbstständig zu essen und zu trinken, doch wartet er jedesmal einen ruhigen Moment ab, in dem er dann rasch den Bissen zum Munde führt. Aehnlich verhält er sich, wenn er mit dem Zeigefinger der rechten oder linken Hand nach einem vorgehaltenen Gegenstande stossen soll. Er wartet hierzu einen Augenblick ab, in dem die unwillkürlichen Muskelzuckungen weniger heftig sind, trifft dann aber ohne Zick-Zack-Bewegungen

richtig das Ziel. Auch im Schlafে dauern die Zuckungen im Gesicht und in den Armen in geringem Maasse fort.

Die inneren Organe zeigen keinerlei Abweichung von der Norm. Der Urin ist frei von pathologischen Bestandtheilen. Die Reflexe sind an den unteren Extremitäten beiderseits lebhaft, doch besteht kein Fussclonus. Sensibilitätsstörungen fehlen.

In psychischer Hinsicht fiel zunächst ein eigenthümlich störrisches und misstrauisches Wesen auf. Auf alle an ihn gerichteten Fragen antwortete er in gereiztem Tone, auch weigerte er sich bei der Untersuchung diese oder jene ihm aufgetragenen Dinge zu thun. Er war unorientirt und glaubte, dass er hier in Leipzig sei, auch liess er sich in der Folgezeit nicht von der Unrichtigkeit dieser Annahme überzeugen. Den Oberwärter nannte er „Inspector“ und die Wärter sah er für „Kellner“ an. Späterhin äusserte er wiederholt Eifersuchtsideen gegen seine Frau, die er auch zuweilen in der Nacht sprechen hörte; daneben zeigten sich aber auch massenhaft Beeinträchtigungs- und Verfolgungsideen: Er glaubte sich durch Polizisten beobachtet, beschwerte sich darüber, dass dieselben sich „oben im Heuboden“ versteckt hielten, vermutete Gift im Essen und schimpfte auf die Aerzte, von denen er glaubte, sie hätten ihm dasselbe in die Speisen hineingethan. Auch zankte er mit seiner Umgebung, wurde gegen andere Kranke aggressiv und lief Nachts oft ängstlich herum, weil er Stimmen persecutorischen Inhaltes hörte. Bei derartigen Affekten wird die Sprache fast ganz unverständlich, die choreatischen Zuckungen sehr lebhaft. — Dieser Zustand blieb während der nächsten Monate in wechselnder Stärke bestehen. Gelegentlich einer klinischen Vorstellung im Juni 1892 hob Herr Geheimrath Hitzig neben den charakteristischen körperlichen Symptomen besonders die psychische Erkrankung hervor, die bereits deutliche Tendenz zum Uebergang in Demenz zeigte.

In den Folgezeiten traten dann die Wahnideen und Sinnestäuschungen allmählich immer mehr in den Hintergrund, er wurde ruhiger, indifferenter, schimpfte aber gelegentlich und wurde öfter aggressiv. Die Sprache wurde immer undeutlicher.

Unter dem 1. Januar 1893 findet sich notirt: Choretische Bewegungen von wechselnder Intensität. Er steht fast den ganzen Tag auf demselben Fleck am Fenster und lässt nichts mit sich anfangen. Bald giebt er bei der Visite die Hand, bald ist er abweisend und droht zu schlagen, indem er dabei unverständlich schimpft.

15. April 1893. Hatte Besuch von der Frau, mit der er kaum ein Wort gesprochen hat; er sah sie immer scheu von der Seite an, knurrte unverständlich vor sich hin und drängte sehr lebhaft zurück auf die Abtheilung.

16. Juli 1893. Patient wäre heute beinahe erstickt, weil ihm beim Frühstück ein Stückchen Brod im Halse stecken blieb, wovon ihn der schnell hinzugerufene Arzt noch rechtzeitig befreien konnte.

8. Februar 1894. Patient ist geistig ganz stumpf geworden. Er nimmt seine Mahlzeiten automatisch ein, kümmert sich aber sonst um gar nichts. Er steht oder sitzt schon seit Monaten ohne Interesse für seine Umgebung da,

spricht von selbst gar nicht, auf Anreden antwortet er mit einigen unwilligen, knurrenden und brummenden Tönen, deren Inhalt aber völlig unverständlich bleibt. Es besteht vorgeschrittene Demenz. Körperlich befindet er sich in einem leidlich guten Ernährungszustande. Die Zuckungen hören nie ganz auf, sind aber für gewöhnlich, wenn er ungestört ist, von nur geringer Intensität, und werden sehr lebhaft, wenn Patient erregt wird, was allerdings bei seinem apathischen-stumpfsinnigen Verhalten jetzt viel seltener ist als früher.

28. April 1894. War die letzten Monate unverändert. Heute morgen verschluckt er sich beim Essen und stirbt unter den Händen des Arztes an Erstickung. Der Eingang zum Kehlkopf war mit Massen fein zermalmten Speisebreis verlegt.

Die am selben Nachmittage von Herrn Geheimrath Eberth vorgenommene Section ergab:

Mässig kräftiger Körper. Todtenstarre.

In der Kopfschwarze, besonders in Stirn- und Scheitelgegend zahlreiche über linsengrosse frische Blutungen.

Dura mater in der Stirngegend mit dem Knochen fest adhären.

Bei Herausnahme des Gehirns entleert sich viel seröse Flüssigkeit aus dem Subduralraum.

Keine Sclerose oder Hyperostosen des Schädelns.

Innenfläche der Dura frei. Starke Trübung der Arachnoidea. Dura verdickt. Hydrops meningeus.

Die groben Blutgefäße wenig, die feineren hier und da etwas mehr injicirt. Sulci tief, Gyri verschmälert.

Die Seitenventrikel ausserordentlich erweitert, ebenso der dritte Ventrikel und das Unterhorn.

Weisse Substanz blass, Rinde von rosa Farbe, überall stark atrophisch.

Gewicht des Gehirns 1097 Grm.

Dura des Rückenmarks verdickt. Pia ebenfalls und z. Th. milchig getrübt. Nirgends frische Blutungen. Auf Durchschnitten finden sich makroskopisch keine Veränderungen.

Beide Lungen etwas gebläht. Kehlkopf bis zur Glottis frei. Im Pharynx wenig weiche Speisemassen. Viel schaumige Flüssigkeit in der Trachea. Aus den Bronchien entleert sich schaumige, blutig gefärbte Flüssigkeit in grosser Menge. Beide Lungen lufthaltig aber sehr ödematös. Blutgehalt im oberen Lappen erhöht.

Herz von normaler Beschaffenheit. Muskulatur kräftig, derb, dunkelbraun. Klappen frei.

Milz ziemlich gross, blutreich, derb. Malpighi'sche Körperchen deutlich.

Leber von normaler Beschaffenheit. Nieren normal.

Anatomische Diagnose: Chronische Pachy- und Leptomeningitis. Hydrops meningeus. Hydrocephalus internus. Atrophie des Gehirns, Gehirnödem. Oedem und Hyperämie der Lungen.

## Mikroskopische Untersuchung.

Zunächst wurden unmittelbar nach der Section aus verschiedenen Regionen der Hirnrinde einzelne ca.  $\frac{1}{2}$  Ctm. dicke Würfel herausgeschnitten, in Alkohol gehärtet und nach der Nissl'schen Methode mit Methylenblau gefärbt. In analoger Weise wurden 6 Stücke aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks nach derselben Methode behandelt. Schliesslich wurden folgende Gehirnnerven: Nerv. oculomotorius, trochlearis, trigeminus, abducens, facialis, vagus beiderseits, sowie von peripheren Nerven die: Nerv. radiales, mediani, curales und ischiadici beiderseits z. Th. mit 1 proc. Osmiumsäure behandelt und dann zerzupft, z. Th. aber auch nach dem Marchi'schen Verfahren gehärtet und in Paraffin geschnitten.

Die übrigen Theile des Gehirns und Rückenmarks, sowie mehrere Muskeln wurden in Müller'sche Flüssigkeit übertragen und darin fast 2 Jahre lang gehärtet. Es wurden sodann aus allen Gebieten des Grosshirns und Kleinhirns kleine ca. 1—2 Ctm. grosse Stücke herausgeschnitten, in Alkohol nachgehärtet und in Celloidin eingeschlossen. Die Stammganglien sowie der Hirnstamm wurden nach derselben Methode in toto eingebettet. Eine fortlaufende Schnittserie wurde von ihnen nicht hergestellt, dagegen aus verschiedenen Höhen eine Anzahl von Frontalschnitten angefertigt, aus denen sich eine genügende Uebersicht gewinnen liess. Das Rückenmark wurde in 28 ca. 1 Ctm. dicke Blöcke zerschnitten und in derselben Weise bearbeitet. Von den Muskeln gelangten zur Untersuchung: Musc. biceps brach., triceps brach., extensor carpi comm., flexor digit. subl., quadiiceps fem., biceps fem., tibialis ant., gastrocnem. ext. beiderseits.

Zur Färbung der nervösen Theile wurde ausser der Weigert'schen Markscheidenfärbung und ihrer Modification nach Pal: Säurefuchsin, Pinkrinsäure-Säurefuchsin, Nigrosin und Alaun-Hämatoxilin benutzt; für die Muskeln gaben Doppelfärbungen mit Hämatoxilin-Eosin durchweg gute Bilder.

## 1. Gehirn.

Die Pia ist durchweg verdickt, jedoch nicht an allen Stellen gleichmässig. Am stärksten erscheint sie auf allen den Stirnlappen entnommenen Präparaten. Die Gefäße derselben sind durchweg prall mit Blut gefüllt, auch sieht man zahlreiche nur als frische Hämorrhagien zu deutende Ansammlungen von rothen Blutkörperchen in der Umgebung von Gefäßen, aber auch diffus zwischen den bindegewebigen Lamellen der Pia verbreitet. Ausserdem finden sich stellenweise gelbe Pigmentschollen und kleinere Pigmentkörnchen zerstreut in den Maschen der Pia und unter derselben. Auf Alaun-Hämatoxilin-präparaten (Kernfärbung) fällt namentlich an dickeren Partien der Pia eine deutliche Vermehrung der Kerne auf, die auf eine kleinzellige Infiltration dieser Theile hindeutet. Die Kernvermehrung greift stellenweise auch auf die äussersten Rindentheile des Gehirns über, insbesondere da, wo ein Gefäß der Pia in die Rinde hineinzieht. Diese Adventitialräume dieser Gefäße enthalten ausser diesen nur auf Kernfärbungspräparaten hervortretenden runden Kernen

noch mehr oder weniger zahlreiche Rundzellen, die sich als gleichwerthig mit dem Inhalt der Gefässe, d. h. als rothe Blutkörperchen erweisen. Des Weiteren fällt an den Gefässen der Pia noch auf, dass während die Intima, Muscularis und angrenzende Adventitia durchaus normal erscheinen, von der äussersten Lamelle der Adventitia kleine, kurze, meist etwas geschlängelte Ausläufer sich abzweigen, die den bindegewebigen Charakter der Adventitia tragen und sich öfters mit den Maschen des umliegenden Gewebes der Pia vereinigen (cf. Abbildung 1 Tafel V). Diese Proliferationen finden sich vorzugsweise an den kleineren Arterien, weniger deutlich an den grösseren Gefässtämmen und sind besonders gut auf Querschnitten zu sehen. Zwischen ihnen finden sich vereinzelt Pigmentkörner neben den bereits erwähnten rothen Blutkörperchen.

Die Gehirnrinde lässt in ihrer äussersten Schichte auf Weigert-Präparaten durchweg eine deutliche Abnahme der Tangentialfasern erkennen. Dieser Faserschwund ist am stärksten im ganzen Stirnhirn, während Occipital-Scheitel- und Schläfenlappen zwar auch eine erhebliche Abnahme der Fasern erkennen lassen, aber immer noch mehr enthalten, wie die Präparate aus den verschiedensten Stirnwundungen. Am besten erhalten sind sie noch auf Präparaten der rechten hinteren Centralwindung. Ganz verloren gegangen sind sie jedoch nirgends. Aber nicht die Tangentialfaserschicht allein ist betroffen, sondern auch die Schicht der superradiären Fasern enthält durchweg viel weniger Fasern als bei normalen Gehirnen. Wegen der Wichtigkeit dieses Befundes wurden die Präparate wiederholt mit normalen Gehirnschnitten, sowie mit Schnitten von Paralyse verglichen; außerdem aber war ich in der Lage, sie mit Originalpräparaten von Weigert selbst zu vergleichen. Stets fand sich, dass auch in denjenigen Präparaten, auf denen sich noch die meisten Tangentialfasern fanden, diese weniger zahlreich waren, wie auf den von Weigert als normal bezeichneten Präparaten, während die Präparate des Stirnlappens eine auffallende Reduktion der Fasern, fast bis zum völligen Schwunde zeigten. Auch wurden Fehlerquellen wie zu kurzes Färben mit der Weigert'schen Hämatoxilinlösung, oder zu starkes Differenzieren bei gleichzeitiger Behandlung anderer aus normalem Gehirn stammender Schnitte sorgfältig vermieden, sodass die Thatsache des Faserschwundes in unseren Fällen nicht bezweifelt werden kann.

Das Glianetz der Randzone tritt überall deutlich hervor, doch erscheinen stellenweise die Gliazellen daselbst nicht so zahlreich, wie auf normalen Schnitten. Auf Kernfärbungspräparaten ist abgesehen von der bereits beschriebenen, nur die äusserste Randschicht betreffenden und zweifellos von der Pia ausgehenden Infiltration mit kleinen Zellen und Blutkörperchen, in der ganzen Rinde keine Kernvermehrung nachzuweisen.

In der sog. zellenarmen Schichte, sowie auf der Grenze zwischen dieser und der Schichte der kleinen Pyramidenzellen scheint jedoch auf vielen Schnitten die Zahl der kleinen runden Zellen vermindert, sodass namentlich auf solchen Schnitten, die genau senkrecht zum Gyrus geführt waren, ähnliche Bilder hervortreten, wie sie Oppenheim und Hoppe beschrieben und abge-

bildet haben (vgl. dies. Arch. Bd. XXV p. 621 und Taf. XI Fig. e bei 2). Doch möchte ich mir hinsichtlich dieses Befundes eine ebensolche Reserve auferlegen, wie die beiden schon genannten Forscher, zumal diese runden Zellen nicht überall reducirt erscheinen.

Die vorhandenen Zellen sowie die kleinen und grossen Pyramidenzellen zeigen überall normales Aussehen, auch ihre Ausläufer treten deutlich hervor; besonders schön lässt sich auf den nach der Nissl'schen Methode gefärbten Schnitten die Structur des kräftig erscheinenden, wenig Pigment enthaltenden Zelleibes, sowie der hellere Kern mit dunklem Kernkörperchen erkennen. Dagegen sind die pericellulären Lymphräume fast überall ziemlich weit. Die Deutung der Weite dieser Hohlräume ist ja sehr schwierig und ihre scheinbare Erweiterung bei der Beurtheilung pathologischer Veränderungen von nur geringem Werthe, zumal wohl zweifellos bei der Härtung des Gehirns eine Retraction des Gewebes um die Zellen herum eintreten kann. Doch scheinen beim Vergleich mit anderen Gehirnschnitten die Erweiterung dieser pericellulären Räume stellenweise (nämlich in der vorderen Centralwindung und den Schläfenwindungen) die Grenze des Normalen überschritten zu haben, da sie die in ihnen liegenden Zellen oft um das Doppelte ja Dreifache übertreffen. In einzelnen Partien des Stirnhirns und der Centralwindungen sind sogar ganz leere Hohlräume von entsprechender Grösse, die wie Vacuolen aussehen. Doch liegt die Vermuthung nahe, dass beim Schneiden und sonstigen Manipuliren mit den Schnitten die ursprünglich darin vorhanden gewesenen Zellen losgerissen und fortgeschwemmt wurden.

Ueber die ganze Hirnrinde verbreitet finden sich zahlreiche frische Blutergüsse. Dieselben sitzen vorzugsweise in der Rinde, einige auch im subcorticalen Marklager. Sie sind von verschiedener Grösse, die grössten so stark wie ein kleiner Stecknadelknopf, sodass sie schon makroskopisch als dunkle Pünktchen zu erkennen sind; die meisten jedoch sind nur mikroskopisch sichtbar. Sie charakterisiren sich lediglich durch heerdförmige Anhäufung rother Blutkörperchen, die bald einzeln, bald in Gruppen neben einander geordnet sind (cf. Fig. 2). Eine Abgrenzung nach aussen zeigen diese Herde nicht, dagegen lässt sich bei den grösseren in der Regel im Centrum oder in unmittelbarer Nähe dieser Blutextravasate ein kleines Gefäss erkennen.

Deutliche Veränderungen zeigen weiterhin die Gefässe der Rinde und des subcorticalen Markes. Ganz analog den Proliferationen der Adventitia, wie wir sie bei den Gefässen der Pia beschrieben haben, finden sich von der äussersten Adventitialschichte ausgehende zarte zu Maschen sich verzweigende, bindegewebige Ausläufer, die bei Alaun-Hämatoxilinsärbungen reichliche Mengen von Bindegewebskernen erkennen lassen. Je stärker diese Proliferationen sind, um so weiter und grösser erscheint auch der perivasculäre Lymphraum, in dem sie liegen. Diese bindegewebigen Stränge sind in der Nähe der eigentlichen Adventitia am stärksten, sodass es zuweilen so aussieht, als habe sich um die ursprüngliche Adventitia noch eine zweite, zartere Hülle herumgelagert, (cf. Fig. 3). Während der zwischen Adventitia und Muscularis liegende sog. intraadventitielle Lymphspalt nirgends erweitert ist, sind die extraadventi-

tiellen oder perivasculären Lymphräume vielfach, namentlich im subcorticalen Mark zu grossen weiten Hohlräumen ausgedehnt, sodass da, wo mehrere zusammenliegen, das Gewebe wie siebförmig durchlöchert erscheint (cf. Fig. 2). In der Mitte findet sich stets das dazugehörige Gefäss theils im Quer- theils im Längsschnitt getroffen. Innerhalb dieser perivasculären Lymphspalten finden sich durchweg zwischen den bindegewebigen Proliferationen zerstreut, unregelmässig geformte grössere oder kleinere Pigmentkörperchen, die auf gefärbten Schnitten von gelber Farbe sind, auf Weigertpräparaten aber dunkler erscheinen. Ganz vereinzelt zeigen sich daneben auch Corpora amyacea und rothe Blutkörperchen, letztere jedoch in geringer Zahl. In einem Block des rechten oberen Schläfenlappens finden sich auf allen Schnitten innerhalb des Adventitialraumes mehrerer Gefäss: hellglänzende Krystalle von rhombischer Gestalt, die ganz den von Virchow<sup>1)</sup> beschriebenen Hämatoidinkristallen gleichen. Daneben sind aber auch hier Pigmentschollen, allerdings in geringerer Anzahl vorhanden. Die im Centrum gelegenen Gefäss — meist Arterien — sind, wie überhaupt das ganze Gefässsystem im Gehirn prall mit Blut gefüllt. Einzelne der perivasculären Räume sind auch angefüllt mit einer homogenen, structurlosen, durchsichtigen Masse, die wie Fibringerinsel aussieht. Die Hirnsubstanz um die beschriebenen Hohlräume herum ist nicht weiter verändert; auf Weigertpräparaten sieht man sogar in unmittelbarer Umgebung dieser Hohlräume, da wo sie im Marke liegen, sehr kräftige markhaltige Nervenfasern. — Die soeben beschriebenen perivasculären Hohlräume mit ihrem Inhalte sind am grössten im subcorticalen Marke, unmittelbar unter der Rinde, doch sind sie in kleinerem Maasse auch in der Rinde vorhanden, jedoch nur da, wo grössere Gefäss liegen; während die kleinen und kleinsten Gefäss der Rinde wiederum mehr frische Blutungen in ihrer Nähe zeigen.

Bei der Beschreibung des übrigen Gehirns kann ich mich kürzer fassen, da wesentliche Veränderungen im Bereich der Basalganglien und des Hirnstammes nicht gefunden wurden, mit Ausnahme der auch hier vorhandenen Veränderungen an den Gefässen. Dieselben zeigen durchweg eine mässige Verdickung ihrer Adventitia und von derselben ausgehende Proliferationen, nur sind letztere viel geringer und weniger scharf hervortretend, wie in der Rinde. Es finden sich namentlich auch im Nucl. caudatus und Linsenkern, weniger im Thal. opticus erweiterte perivasculäre Lymphspalten, doch sind dieselben hier nicht so gross wie im subcorticalen Marke und enthalten nur vereinzelt spärliche Pigmentkörperchen. Frische Blutungen wurden nicht gefunden.

Im Hirnstamm zeigen sich die beschriebenen Gefässverdickungen und Erweiterungen der perivasculären Räume vorwiegend in der Gegend des centralen Höhlengraus und unter dem Boden des IV. Ventrikels, so dass hier stellenweise das Gewebe wie zerklüftet aussieht, doch lassen die Nervenkerne, soweit sie untersucht wurden, nirgends pathologische Veränderungen erkennen. Ueberall treten die Zellen gleichmässig und kräftig hervor.

1) Landois, Lehrbuch der Physiologie des Menschen. Vierte Auflage. 1889. S. 88.

Das Kleinhirn zeigt keinerlei Veränderungen, selbst die Pia erscheint hier zarter und weniger blutreich, wenngleich auch hier einzelne kleinere frische Blutungen stattgefunden haben.

## 2. Rückenmark.

Im Hals- und Brusttheil ist die Pia mässig verdickt; es finden sich stellenweise zerstreut in ihren Maschen liegende rothe Blutkörperchen.

Im obersten Halsmarke ist das rechte Vorderhorn schmäler als das linke, auch erscheinen die im Uebrigen deutlich hervortretenden Ganglienzellen weniger zahlreich als links; ein ganz ähnliches Verhalten lässt sich auch im unteren Brustmarke constatiren. Auf allen übrigen Schnitten tritt jedoch die graue Substanz der Vorder- und Hinterhörner deutlich hervor, auch die Ganglienzellen der Vorderhörner und Clarke'schen Säulen erscheinen, sowohl auf Säurefuchsinspräparaten, wie namentlich auch auf den nach Nissl mit Methylenblau gefärbten Präparaten, deutlich gefärbt, mit kräftigem Zellleib und deutlichen Fortsätzen.

Die weisse Substanz zeigt, abgesehen von einer ganz circumscripten Partie im unteren Lendenmark, nirgends auf Degenerationen deutende Veränderungen.

Im untersten Lendenmarke sieht man im Hinterstrange der linken Seite nahe der Mittellinie einen vom innern Rande des linken Hinterhorns ausgehenden, in leichtem nach innen convexen Bogen den Goll'schen Hinterstrang bis zur Peripherie durchziehenden schmalen Streifen, der auf Weigert-Präparaten deutlich heller auf Nigrosin- und Säurefuchsinspräparaten intensiv dunkler gefärbt erscheint, als die normalen Partien der Umgebung. Bei stärkerer Vergrösserung sieht man hier eine Verminderung der Nervenfasern und Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes (cfr. Fig. 4). Eine Vermehrung der Kerne lässt sich auf Alaun-Hämatoxylinpräparaten dagegen nicht erkennen. Durch die Mitte dieses degenerirten Streifens zieht sich eine im Längsschnitt getroffene Arterie hindurch, welche ihren Ursprung anscheinend aus einem grösseren im Querschnitt getroffenen Gefäss der Pia nimmt, und in seinem etwas verschmälerten Lumen einzelne Blutkörperchen erkennen lässt. Der degenerirte Streifen ist vielleicht ein Mm. breit, und zeigt auch in der Richtung nach oben und unten keine grössere Ausdehnung, denn es verschwindet nach beiden Richtungen hin sehr bald, nachdem das central gelegene Gefäss aus dem Gesichtsfelde verschwunden ist.

Die Wurzeln des Rückenmarks sind fast durchweg gut erhalten. Nur fällt auf Schnitten von der Lendenanschwellung nach abwärts auf, dass die hinteren Wurzeln stellenweise grössere oder kleinere Lücken in der Anordnung der Nervenfasern aufweisen, die von Bindegewebe erfüllt sind. Besonders deutlich sind diese Veränderungen auf Schnitten des untersten Lendenmarkes, die auch den eben beschriebenen Degenerationsstreifen tragen.

Die Gefässen zeigen auch im ganzen Rückenmarke ähnliche — nur geringfügigere — Veränderungen, wie im Gehirn und Hirnstamm. In den stellenweise recht weiten perivasculären Hohlräumen können jedoch weder Pigment

noch jene feinen bindegewebigen Wucherungen nachgewiesen werden; dagegen findet sich in einigen eine homogene durchsichtige Masse, die wie Fibringerinnsel aussieht.

Schliesslich finden sich auch in der grauen Substanz vorwiegend des Hals und oberen Brustmarkes einzelne frische, herdförmige Hämorrhagien frei im Gewebe.

### 3. Peripherie Nerven.

Weder in den frisch nach Härtung in Osmiumsäure untersuchten Nerven, noch in den nach der Marchi'schen Methode hergestellten Präparaten lassen sich irgend welche Degenerationen nachweisen. Sowohl Axencylinder wie Markscheiden zeigen ein durchaus normales Aussehen.

### 4. Muskulatur.

In sämmtlichen zur Untersuchung herangezogenen Muskeln (s. o.) ist eine deutliche Kernvermehrung wahrzunehmen. In einzelnen Muskeln (z. B. Musc. biceps fem. dext.) sind die Kerne so zahlreich, dass sie auf Längsschnitten zu ganzen Reihen angeordnet sind, und die einzelnen Muskelfibrillen von ihnen wie übersät erscheinen. Letztere sind nicht alle gleichmässig dick, einzelne sogar fadendünn, andere theilen sich deutlich in zwei Fortsätze, zwischen denen vermehrte Kerne sichtbar sind. Dass es sich bei diesen dünnern Fibrillen um atrophische Fasern handelt, möchte ich nicht mit Sicherheit annehmen; es können auch ganz oberflächlich vom Messer getroffene sein; denn die Mehrzahl der Fibrillen zeigt ein kräftiges normales Aussehen mit deutlicher regulärer Querstreifung. Auf Querschnitten erscheinen die Muskelfasern ebenfalls ziemlich gleichmässig dick und ziemlich nahe aneinander liegend; irgendwelche sonst bei atrophischen Muskeln gefundene Veränderungen (Zerfall der contractilen Zubstanz, Verdickung der Sarcolemmeschläuche, Vacuolenbildung oder Aehnl.) lassen sich nirgends erkennen.

---

Die nun folgenden vier Beobachtungen betreffen Mitglieder einer zweiten Chorea-Familie. Die drei Geschwister dritter Generation (III., IV., V.) wurden in der hiesigen Klinik beobachtet, während der erste Fall (II.) aus der zweiten Generation in der Provinzial-Irrenanstalt Nietleben zur Section kam, zu einer Zeit, als Herr Geheimrath Hitzig dort noch Director war. Durch das liebenswürdige Entgegenkommen des jetzigen Directors der Anstalt, Herrn San.-Rath Dr. Fries, bin ich in der Lage, auch diesen Fall hier mitzutheilen.

Zur besseren Orientirung über die hereditären Verhältnisse möge der nebenstehende Stammbaum dienen.

### Beobachtung II.

53jähriger Mann. Hereditär belastet. Von jeher „schwachköpfig“ und zu Aufregungszuständen neigend. Beginn des Leidens vor 13 Jahren mit choreatischen Zuckungen und allmälig zunehmen-

**Stammbaum der Familie Wo... — Zi...**

Grossvater Wo. . . . ,

litt an Chorea, an der er auch starb.

1. Marie, verehelichte M. . . . 2. Christian Wo. . . .<sup>1)</sup> litt 3. August W. . . . , litt an 4. Therese, verehelichte Z. . . . , litt an Chorea und progressivem Demenz seit dem 40. Lebensjahr. † im Alter von 56 Jahren in Niestleben.

Ein gesunder Sohn lebt noch.

Über die Kinder nichts bekannt.

1. Ferdinand Z. . . .<sup>1)</sup>. 2. Pauline, verehelichte Z. . . .<sup>1)</sup>, Beginn der Chorea mit 36 Jahren. 3. Minna, verehelichte St. . . .<sup>1)</sup>, Beginn der Chorea mit 34 Jahren.

1) Krankengeschichte im Folgenden mitgetheilt.

der Geistesschwäche. Zeitweise Hallucinationen. Wurde zuletzt tobsüchtig und gemeingefährlich, so dass er der Irren-Anstalt zugeführt werden musste. Bei der Aufnahme: typische Chorea. Sprache unverständlich, choreatisch. Patellarreflexe gesteigert. Zunehmende Demenz. Tod an Pneumonie. Autopsie: Hydrops meningeus, alte Hämatome unter der Dura. Trübung der weichen Hämäte. Atrophie der Windungen. Erweiterung der Ventrikel.

Christian Wo., 53jähriger Berginvalid aus Löbejün. Aufgenommen in die Provinzial-Irren-Anstalt Nietleben: 12. November 1878.

Anamnese. (Nach Angaben der Ehefrau und einem ärztlichen Atteste.) Der Vater, ein Bruder und zwei Schwestern litten an Chorea und einem „gewissen Grade“ von Geistesschwäche, die eine Schwester endete durch Selbstmord. Patient war früher körperlich gesund und kräftig, war aber von jehler „schwachköpfig“ und neigte zu Reizbarkeit und Aufregungszuständen, in denen er oft ohne Grund etwas in der Wirthschaft zerschlug. Vor ca. 13 Jahren begannen die choreatischen Zuckungen, an denen er jetzt noch leidet, und die im Laufe der Jahre immer schlimmer wurden. Seitdem entwickelte sich auch eine allmälig zunehmende Geistesschwäche. Er äusserte oft, er wolle seinen Namen nicht fortgepflanzt haben, da doch alle Familienglieder geistes- und nervenkrank würden. Vor der Geburt seines Sohnes (des einzigen Kindes, das gesund und zur Zeit Soldat ist) zerriss er die für ihn angefertigten Kinderkleider, weil er „kein Kind haben wolle“. Als derselbe geboren war, soll er immer mit dem Kopf an die Wand gestossen haben. Vor 7 Jahren wurde er pensionirt. Seine Geistesstörung wurde immer schlimmer. Er misshandelt seine Frau jetzt sehr oft und jagt sie aus dem Hause; dann wieder verlangt er von ihr, sie solle nicht auf Arbeit gehen, sondern zu Hause bleiben. Wahnideen hat er anscheinend nicht geäussert, nur behauptete er stets: er könne besser schreiben, als alle anderen. Sein Gedächtniss hat sehr gelitten; er kennt weder sein Geburtsjahr, noch weiss er, wann er geheirathet hat. Seine ganzen Verhältnisse stellte er bald annähernd richtig dar, bald total falsch.

Neuerdings steigern sich seine von Zeit zu Zeit ohne Ursache eintretenden Aufregungszustände bis zur Tobsucht und Gemeingefährlichkeit. Dabei soll er nach Bericht des Arztes hallucinirt haben. Die Zustände dauern stunden- bis tagelang; während derselben ist der Schlaf gestört.

Die Zuckungen, welche den ganzen Körper und das Gesicht gleichmässig betrafen, hörten nie ganz auf. Auch die Sprache war stockend, langsam und oft unverständlich.

Status praesens (bei der Aufnahme, 12. November 1878). Grosser starkknöchiger, schlecht genährter Mann. Schädel gegenüber dem Gesicht etwas zurücktretend; die Kinnpartie dagegen etwas hervortretend, wodurch das Gesicht ein affenartiges Aussehen erhält. Die rechte Gesichtshälfte hängt tiefer herab als die linke. Die Gesichtsmuskeln sind in steter Bewegung, ebenso die der Extremitäten und des Rumpfes. Er kann vor Schwanken und Zucken

kaum stehen. Auch im Sitzen und Liegen hören die Zuckungen nicht auf. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, doch ist sie dabei in immerwährender, stockender, zuckender Bewegung, und wird auch nach dem ersten Male noch wiederholt, ohne dass Patient dazu aufgefordert wäre, hervorgestreckt.

Das Haar ist dünn. Die Ohrknorpel sehr hart. Die linke Ohrmuschel trägt in der Gegend neben und nach innen vom Crus helicis am Ende des Crus sup. antherlicis eine kleine, kirschengroße rundliche, gespaltene Knorpelgeschwulst (Othämatom?). Die Sensibilität ist nirgends wesentlich beeinträchtigt. Die Sprache ist schwer und stockend, und meist ganz unverständlich. Dabei werden die Zuckungen im Gesicht und dem übrigen Körper stärker. Der Schlaf ist unruhig.

Patient ist geistig sehr schwach, doch verhält er sich ruhig. Er äussert keinerlei Wahnsinne, noch irgend etwas, was auf Hallucinationen hinwiese. Er ist desorientirt über Ort und Zeit und verkennt seine Umgebung.

15. November. Verhält sich durchaus ruhig, auch Nächts mit Chloral.

19. November. Ausser Bett; sitzt ruhig auf der Bank. Zuckungen etc. unverändert. Ist geistig sehr schwach.

20. Juni 1879. Keine wesentliche Änderung. In den Armen und Beinen, sowie in der Muskulatur des Gesichts häufig Zuckungen, die sich im Gesicht durch Verzerrung des Mundes und Grimassiren, an den Extremitäten durch „choreatische“ Bewegungen äussern. Wenn er blosgelegt und beobachtet wird, werden die Zuckungen stärker. Geistig sehr schwach, antwortet kaum auf irgend eine Frage.

8. Januar 1880. Ganz unverändert.

8. Mai. Linke Pupille weiter als die rechte. Leichte Facialisdifferenz zu Gunsten der rechten Seite. Die chorea-ähnlichen Zuckungen im Gesicht, den Armen und unteren Extremitäten haben nicht nachgelassen, steigern sich aber jedesmal bei intendirten Bewegungen. Die Sprache ist fast ganz unverständlich.

14. Juni. Die linke Gesichtshälfte erscheint auch heute schlaffer, dagegen sind die Pupillen kaum different. An den choreatischen Zuckungen betheiligt sich fast die gesamte Körpermuskulatur. Einzelne Muskeln (z. B. M. deltoideus und pectoral. maj.) contrahiren sich dabei nur bündelweise, ohne dass ein locomotorischer Effekt zu Stande kommt. Patient vermag zu gehen, jedoch ist die Haltung dabei im Hüftgelenk beträchtlich vornübergebeugt und die Bewegungen in Folge stark zunehmender „Krämpfe“ schlecht coordinirt. Nach einer solchen Anstrengung treten auch die Zuckungen der Gesichtsmuskeln sofort stärker in die Erscheinung. Die Kniephänomene beiderseits stark entwickelt. Sensibilität anscheinend ungestört. Bei Nadelstichen in die unteren Extremitäten wird Patient sehr unruhig und macht lebhafte Abwehrbewegungen mit den Händen, sagt aber auf Befragen: es thue nicht weh. Ebenso verhält es sich an den Händen.

Die Dorsalfläche beider Vorderarme ist besonders rechts sehr stark abgeflacht. Auch die Hände zeigen ausgesprochene Atrophie, die namentlich in den Spatia interossea hervortritt. Die faradische Erregbarkeit ist in diesen Muskel-

gebieten jedoch vollständig erhalten, und anscheinend auch nicht herabgesetzt.

7. Mai 1881. Zustand unverändert. Vorgesetzte Demenz. Die Zuckungen bestehen unverändert fort.

15. August. Patient stirbt an einer chronischen Pneumonie.

16. August. Section (19 Std. post mortem). Männlicher Leichnam, im höchsten Grade abgemagert. Vorderarm-, Hand- und Körpermuskeln atrophisch.

Die Nähte am Schädel äusserlich überall sichtbar; auf dem linken Scheidelbeine eine 5 Pfennigstück grosse Exostose. Schädel löst sich leicht los, ist sehr schwer und dick. Diploë nicht vorhanden. Auf der Innenfläche der Tabula vitrea zahlreiche flächenförmige Knochenaufklagerungen, wodurch die Gefässfurchen in Tiefe und Breite beeinträchtigt erscheinen.

Dura mater erscheint dem Hirn als schlaffer Sack übergezogen, beiderseits bläulich durchscheinend, rechts mehr als links, mit einzelnen verdickten Stellen. Geringe Gefässinjection der Dura. Sinus longitudinalis vorne ziemlich eng, doch überall durchgängig; hinten weit und blutleer. Beim Aufschneiden des Duralsackes quillt eine reichliche Menge seröser Flüssigkeit hervor. Innenfläche der Dura fast in ganzer Ausdehnung streifig, silberglänzend, zeigt rechts auf der Höhe der Convexität alte rostfarbene Hämatome. Die weichen Hämäte durchweg stark getrübt und ödematos. Die transversalen Sinus ziemlich leer. Gewicht des Gehirns 1187 g.

Die weichen Hämäte lassen sich von der Grosshirnrinde in grossen Fetzen, ohne erheblichen Substanzverlust abziehen. Die ganze Gehirnoberfläche zeigt dünne atrophische Windungen, besonders in den Stirntheilen. Die Sulci sind überall breit und tief; die Basalgefässe leer, zeigen nur wenig verdickte Wandung. Die Substanz des Gehirns durchweg sehr feucht und weich. Die Ventrikel, besonders in den Hinterhörnern erweitert. Pons und Medulla oblongata von sehr verminderter Consistenz. Die weichen Hämäte, besonders über den Oliven und Corpora restiformia so fest verwachsen, dass sie sich nur mit grossen Substanzverlusten abziehen lassen.

Gefässinjection hier reichlich, die Gefässe selbst stark geschlängelt. Die weissen Marklager zeigen sehr spärliche Blutpunkte, die einzelnen Gefässlumina erscheinen weit und klaffen zum Theil. Die grossen Ganglien lassen auf Durchschnitten nichts Besonderes erkennen.

Bei der Herausnahme des Rückenmarks zeigt sich der Duralsack sehr weit mit ziemlich reichlicher Flüssigkeit gefüllt. Die weichen Hämäte sind mässig milchig getrübt. Die Consistenz des Rückenmarks ist sehr weich, die Substanz quillt stark über das Schnittniveau hervor. Die Plexus pampiniformes sind strotzend gefüllt und stark geschlängelt. Auf der Schnittfläche sieht man eine deutliche Degeneration der Goll'schen und Burdach'schen Keilstränge, welche von oben nach unten allmälig geringer wird.

Zwerchfell steht links bis zum oberen Rand der V. Rippe, rechts bis zum IV. Intercostalraum. Die ersten Rippen beiderseits vollständig verknöchert. Links sind beide Pleurae so fest unter einander verwachsen, dass die Lunge

nen zerfetzt herausgenommen werden kann. Rechts sind Rippen- und Lungenpleura zwar auch verwachsen, doch gelingt es, wenn auch schwer, die Lunge unverletzt herauszunehmen. — Der Herzbeutel bedeckt einen grossen Theil der Lungen; in demselben ca. 100 g gelblich-trüber-dünner Flüssigkeit. Das Herz im Ganzen klein. Atrioventricularklappen für 2 Finger durchgängig, schliessen gut; die Klappen der linken Seite etwas verdickt. Auf dem Herzen keine Fettablagerungen.

Durch beide Lungen fast in allen Lappen knotige Verdickungen fühlbar, besonders in beiden Spitzen.

Beim Durchschnitt entleert sich eine gelbgrünlche, schmierige Masse. Beide Lungen, zumal die linke von fast schwarzem Aussehen. Aus der rechten Lunge entleert sich bei Druck wenig schaumige Flüssigkeit. Stücke aus beiden Theilen der Lunge schwimmen auf Wasser. — Milz klein und weich. Gallenblase mit gelbbrauner Flüssigkeit gefüllt. Leber besonders im linken Lappen atrophisch. Zeichnung auf dem Durchschnitt muskatnuss-ähnlich; die Oberfläche mit dem Zwerchfell fest verwachsen. Nieren klein, die linke mit starker fötaler Lappung. Beide blutreich. Substanz fest, Zeichnung gut. Im Darm finden sich in Entfernungen von  $1/2$  Fuss 2—6 nebeneinanderliegende runde Vertiefungen von grünlichem Aussehen, welche fast die ganze Mucosa durchbrochen haben. Letztere geschwollt und theilweise stark roth injicirt.

### **Beobachtung III.**

46 jähriger Mann. Hereditär belastet. Beginn des Leidens vor 10 Jahren mit choreatischen Zuckungen. Verschlimmerung der Sprache. Abnahme des Gedächtnisses. — Typische Chorea. Intendirte Bewegungen, sowie psychische Aufregungen, verstärken die Zuckungen. Aufhören derselben im Schlaf. Reflexe gesteigert. Sprache unverständlich. Psychisch: deutliche Geistesschwäche. Reizbarkeit. Langsam zunehmende Demenz.

Ferdinand Zi. 46 jähriger Maurer aus Halle a. S. Aufgenommen in die Klinik am 6. März 1894.

Patient ist der Neffe des vorbeschriebenen Kranken Wo. und stammt aus derselben Chorea-familie (s. o.). Die Mutter des Patienten soll ca. 14 (oder 16) Jahre lang an Chorea gelitten haben und dabei viel über Kopfschmerzen geklagt haben. Schliesslich stellte sich eine allmälig eintretende „Lähmung“ bei ihr ein, auch magerte sie erheblich ab. Von ihren drei choreakranken Geschwistern nahm sich eine Schwester „aus Gram“ über ihr Leiden durch Ertränken das Leben, ein Bruder war der oben beschriebene Wo., ein anderer Bruder erlag ebenfalls seinem Leiden. Die beiden choreakranken Geschwister des Patienten werden unten des Näheren beschrieben werden.

Die Krankheit begann bei den meisten der Angehörigen in höherem Alter, gewöhnlich in der Mitte der 30er Jahre, ohne dass sich ausser der Erblichkeit eine andere Aetiologie hätte feststellen lassen. Das Typische des Leidens

machten unwillkürliche Zuckungen der sämmtlichen Körpermuskeln aus, welche allmälig an Intensität zunehmend, den Träger an jeglicher körperlicher Arbeit hinderten. Die Krankheit hatte bei allen von Anfang an einen chronisch-schleichenden Charakter, bei einzelnen waren deutliche psychische Störungen vorhanden, über deren Charakter sich jedoch bei den verstorbenen Gliedern der Familie leider nichts Sichereres feststellen liess.

Patient will in seinem früheren Leben niemals ernstlich krank gewesen sein. Er leugnetluetische Infection, übermässigen Alkoholgenuss und andere schädliche Intoxicationen. Er ist Vater von 9 Kindern, von denen er selbst immer behauptete, dass einige derselben auch an dem „Familienleiden“ erkrankt seien. Dies hat jedoch bei den verschiedenen Besuchen der Kinder in der Klinik ärztlicherseits niemals festgestellt werden können. Patient ist seit 10 Jahren krank. Er fühlte zuerst im Alter von 36 Jahren eine allgemeine körperliche Mattigkeit. Gleichzeitig damit begannen „Zuckungen“ in einzelnen Muskeln, so dass er z. B. bei der Arbeit die Kelle aus der Hand fallen liess und bald überhaupt nicht mehr auf Gerüste steigen konnte.

Er suchte die hiesige Poliklinik zuerst im Februar 1892 auf, und gab damals auf Befragen noch an, dass die Zuckungen selbst in der Ruhe nicht aufhörten; auch werde der Eintritt des Schlafes durch dieselben beeinträchtigt. Im Schlaf selbst hätten — so sei ihm von seiner Frau und seinen Kindern berichtet — die Zuckungen nicht ganz nachgelassen. Seine Sprache sei früher viel besser gewesen, es werde ihm jetzt sehr schwer zu sprechen; auch sein Gedächtniss habe abgenommen.

Eine am 18. Februar 1892 in der Poliklinik vorgenommene Untersuchung ergab folgenden Status praesens:

Bei dem grossen, schlanken, mässig genährten Manne fallen bereits in ruhiger Rückenlage Zuckungen verschiedener Muskeln des Körpers auf. So wird z. B. der rechte Vorderarm kurz ausgestreckt, eine der beiden Hände supinirt oder pronirt, der Daumen oder Zeigefinger der liegenden Hand gehoben, einer der Oberschenkel nach aussen oder innen rotirt, ein Paar Zehen gespreizt, der Unterschenkel gestreckt oder gebeugt etc. Alle diese Bewegungen geschehen blitzartig. Selten contrahiren sich auf beiden Seiten symmetrische Muskeln; gewöhnlich folgen die Zuckungen in verhältnissmässig langsamem Zwischenräumen auf einander. Eine Zählung ergab in einer relativ ruhigen Zeit 46 in der Minute. Sehr häufig contrahirt sich der ganze Muskel nicht auf einmal in allen seinen Theilen; so kann man besonders im Triceps des rechten Oberarms deutlich partielle Muskelzusammenziehungen beobachten, die ohne locomotorischen Effect verlaufen. Wenn Patient sich aus der Rückenlage in die sitzende Stellung aufrichten soll, so werden die Zuckungen heftiger und erfolgen in schnellerem Tempo; auch verbreiten sie sich auf andere Gebiete des Körpers, die für gewöhnlich in Ruhe sind, so auf die Schultern, das Abdomen, die Kiefermuskeln (er zuckt mit den Mundwinkeln, presst die Zähne aufeinander), die Finger, die plötzlich gespreizt werden etc. Schliesslich erfolgt dann, wenn der Sturm von Zuckungen sich gelegt hat, die aufgegebene Bewegung relativ ruhig und sicher. Auch bei anderen intendanten Bewegungen

werden die Zuckungen, wenn Patient sich zu ihrer Ausführung anschickt, anfangs stärker; die endliche Ausführung der gewollten Bewegung geschieht dann verhältnismässig ruhig, wenngleich sie immer noch von mehr Zuckungen als in ruhiger Rückenlage des Patienten begleitet ist. Der Gang ist sehr ungeschickt. Er geht breitbeinig und tanzend, bisweilen stolpert er über seine Beine. Die Arme und Hände werden in der Regel beim Gehen weit vom Thorax abgehalten, so dass es aussieht, als ob er damit balancirt.

Die Sprache ist erschwert und nicht leicht verständlich. Manchmal gelingt es ihm, schnell hinter einander einige Worte auszusprechen, dann aber stockt er plötzlich und stösst unter merklicher Anstrengung das nächste Wort heraus.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nicht erhöht, die grobe Kraft nur mittelmässig. Die elektrische Erregbarkeit entspricht durchaus der Norm. Die Sensibilität ist intact. Beide Patellarreflexe sind deutlich verstärkt, es besteht Patellarclonus, aber kein Fussphänomen. Urin ist frei von Eiweiss und Zucker. Von Seiten des übrigen Körpers nichts Auffälliges; ebenso findet sich über psychische Störungen in den damals gemachten Aufzeichnungen nichts erwähnt.

Patient liess sich dann 2 Jahre lang in kürzeren oder längeren Zwischenräumen poliklinisch behandeln, doch trat allmälig Verschlimmerung des Leidens ein. Gelegentlich einer klinischen Vorstellung am 14. Februar 1896 wurde Folgendes festgestellt: Es bestehen ausgesprochen choreatische Zuckungen in den allerverschiedensten Muskelgebieten, einschliesslich der Gesichts- und Kopfmuskulatur. Dieselben nehmen zu, wenn Patient aufgeregt ist, oder wenn er aufgefordert wird, eine bestimmte Bewegung zu machen. Die Sprache hat sich erheblich verschlechtert, ebenso der Gang des Kranken. Im Uebrigen functioniren die Hirnnerven normal; auch am Herzen lassen sich keine Anomalien entdecken. In geistiger Hinsicht lässt sich jedoch eine ziemlich bedeutende Schwäche erkennen, die sich besonders in zahlreichen Gedächtnisslücken und Erinnerungstäuschungen offenbart.

Am 6. März 1894 wurde Zi. von der Polizei als „gemeingefährlicher Geisteskranker“ der stationären Klinik zugeführt, wo er sich bis jetzt noch befindet. Reizbarkeit und häufige Streitigkeiten mit seiner Familie, sowie insbesondere der Umstand, dass er seine Frau wiederholt prügelte, gaben die Veranlassung zu seiner Internirung.

In der Klinik hat sich im Laufe der verflossenen  $3\frac{1}{2}$  Jahre an dem Gesamtkrankheitsbilde nicht viel geändert. Die choreatischen Zuckungen sind andauernd ziemlich lebhafte gewesen und haben an Intensität eher zu- als abgenommen, im Schlaf aber stets nachgelassen. Häufig klagte er über allgemeine Mattigkeit und Schlaffheit, so dass er am liebsten Tage lang im Bett geblieben wäre. In geistiger Hinsicht liess sich eine langsam zunehmende Demenz constatiren. Aufregungszustände wurden nicht beobachtet, auch keine vorwiegend depressive Gemütsstimmung; wohl aber trug er öfter eine auffallende Euphorie zur Schau, während er zu anderen Zeiten reizbar und rücksichtslos gegen seine Mitpatienten sein konnte. Sein Gedächtniss weist zahl-

reiche Lücken auf, auch ist er namentlich über zeitliche Verhältnisse oft ausserordentlich unorientirt.

#### **Beobachtung IV.**

38jährige Frau, Schwester des vorigen Kranken. Beginn des Leidens vor 4 Jahren mit choreatischen Zuckungen. Langsame Verschlimmerung. 4 Tage vor der Aufnahme apoplectischer Insult mit consecutiver linksseitiger Körperlähmung. Bei der Aufnahme deutliche Hemiplegie, die sich im Lauf des nächsten Jahres bessert. Typisch choreatische Zuckungen in den nicht gelähmten Muskeln. Psychisch: reizbar, schwachsinnig, drohte einmal mit Suicid. Intendirte Bewegungen und psychische Erregungen steigern die Chorea. Im Schlaf Aufhören der Zuckungen.

Pauline Kl., geb. Zi., 38jährige Arbeitersfrau aus Halle. Sie ist die Schwester des vorhergehenden Patienten und erkrankte vor ca. 4 Jahren, im Alter von 34 Jahren, an ihrem jetzigen Leiden. Früher soll sie angeblich gesund gewesen sein. Vor ihrer Verheirathung hatte sie ein gesundes Kind, welches aber bald starb. Während ihrer nunmehr 7jährigen Ehe war sie einmal gravide, doch abortirte sie im 3.—4. Monat ihrer Schwangerschaft. Ihr jetziges Leiden begann allmälig mit Kopfschmerzen und unwillkürlichen Zuckungen in den Händen. Langsame Verschlimmerung dieses Zustandes; so dass sie schon nach kaum 2jährigem Bestehen desselben zu jeglicher Arbeit unfähig war. Die unwillkürlichen Bewegungen hatten inzwischen die Muskeln der Extremitäten sowie des Kopfes und Rumpfes ergriffen. Am 25. April 1895 fiel sie ganz plötzlich, als sie von einem Stuhl aufstehen wollte, um, ohne jedoch das Bewusstsein zu verlieren; sie soll aber dabei die Aeusserung gethan haben: sie wisse nicht, wie ihr sei. Nach diesem „Anfall“ war die linke Körperhälfte gelähmt. Auch die Sprache hatte sich auffallend geändert, sie war verwaschen, undeutlich und schwer verständlich. Seitdem sollen auch die Zuckungen erheblich an Intensität zugenommen haben.

Am 29. April 1895 wurde sie der hiesigen Nervenklinik von ihren Angehörigen zugeführt. Hier machte sie selbst folgende Angaben: Sie habe 2 mal einen „Schlaganfall“ gehabt, den ersten am 24. April, den zweiten am folgenden Tage. Nach dem ersten sei das linke Bein, nach dem zweiten auch der linke Arm gelähmt gewesen. Im Uebrigen ergab die Untersuchung folgenden Status praesens: Mittelgrosse, kräftig gebaute Frau von gutem Ernährungszustand. Pupillen gleich weit, reagiren prompt und ausgiebig. Keinerlei Augenmuskellähmungen. Die Gesichtsmuskeln werden beiderseits gleichmässig innervirt, dagegen weicht die Zunge nach links ab. Die Sprache hat einen nasalen Beiklang, ist erschwert und undeutlich; hin und wieder stockt sie, um im nächsten Moment das Wort schnell herauszustossen. Augenhintergrund normal.

Die linksseitigen Extremitäten sind fast völlig gelähmt; sie fühlen sich kälter an, als die der rechten Seite und setzen passiven Bewegungen einen nicht unbeträchtlichen Widerstand entgegen. Die Reflexe sind beiderseits stark erhöht, insbesondere die Patellarreflexe, doch sind dieselben L. > R. Links auch Andeutung von Fussclonus.

Brust- und Bauchorgane ohne pathologischen Befund, Herzgrenzen normal, Töne rein. Urin ohne pathologische Bestandtheile.

In Rückenlage der Patientin befinden sich die Gliedmaassen der rechten nicht gelähmten Körperseite in fortwährender Bewegung. Unwillkürliche choreatische Zuckungen treten in ungeordneter Reihenfolge und Frequenz in den einzelnen Muskelabschnitten auf, so dass bald ein Arm rotirt oder abduciert wird, bald ein Vorderarm gebeugt oder gestreckt wird, die Hand sich schliesst oder öffnet, einzelne Finger- und Zehenbewegungen mit solchen der ganzen Extremität abwechseln. Auch die Hals- und Nackenmuskulatur ist an dieser fortwährenden Unruhe betheiligt, so dass der Kopf bald nach der einen, bald nach der anderen Seite geworfen wird. Die Gesichtsmuskeln sind im Ganzen weniger betroffen, dagegen ist Patientin nur schwer im Stande, die Augen still zu halten. Alle diese Bewegungen werden stärker, wenn Patientin psychisch erregt wird, oder zu irgend einer zweckmässigen Bewegung aufgefordert wird. Doch vermag sie für Augenblicke ihre Muskeln ruhig zu halten, so dass es ihr dann möglich ist, mit der rechten Hand Speisen zum Munde zu führen; allerdings hat es den Anschein, als ob sie dabei immer einen besonders günstigen Moment abwartet. Im Schlaf hören alle diese Zuckungen auf.

In psychischer Hinsicht war Patientin anfangs leicht benommen und apathisch — späterhin als sie die unmittelbaren Folgen ihres „Anfalls“ überwunden hatte, besserte sich ihr Bewusstseinszustand, doch zeigte sie häufig einen unmotivirten Stimmungswechsel und grosse Reizbarkeit. Sie verhielt sich zwar im Ganzen ruhig, machte aber einen leicht schwachsinnigen Eindruck.

Sehr bald besserten sich die Lähmungserscheinungen der linken Körperseite, so dass sie Ende Mai bereits allein gehen konnte, dagegen ging die Parese des linken Armes langsamer zurück.

Anfang Juni v. J. war sie einige Zeit sehr unzufrieden und verstimmt; in einsichtsloser Weise — ihre choreatischen Zuckungen hatten sich in keiner Weise geändert — drängte sie nach Hause und sprach, da ihr dieser Wunsch nicht erfüllt werden konnte, davon, sich mit ihrem Taschentuche aufzuhängen. Später behauptete sie dann: sie wolle nichts mehr essen, damit sie verhungere; auch verweigerte sie vorübergehend die Nahrung. Der Schlaf war zeitweise sehr gering, so dass sie längere Zeit Hypnotica erhielt. Durch ihr reizbares, zänkisches und klatschsüchtiges Wesen, wodurch sie wiederholt Patienten gegeneinander auffreizte, machte sie sich wiederholt geradezu unleidlich auf ihrer Abtheilung.

In diesem Zustande änderte sich nun im Laufe der folgenden Monate wenig. Sie war in ihrem ganzen Verhalten leicht dement und zeigte häufigen Stimmungswechsel. Selbstmordgedanken hat sie späterhin nie mehr geäussert. Zeitweise schien es, als ob die choreatischen Zuckungen sich gebessert hätten,

doch traten sie bald in der alten Stärke und Heftigkeit wieder auf, was namentlich beim Gehen auffällt, weil sie dabei allerhand tanzende und balancirende Bewegungen macht und oft eher rück- als vorwärts zu kommen scheint. Allmälig betheiligten sich auch wieder die linksseitigen gelähmt gewesenen Körpertheile an diesen Zuckungen, jedoch sind dieselben auch heute noch nicht so intensiv wie rechts; es bestehen immer noch die Folgeerscheinungen der Hemiplegie (spastische Parese des linken Arms, weniger des linken Beins). Im Uebrigen hat sich im Lauf der letzten Monate nicht viel an ihr geändert.

### Beobachtung V.

42jährige Frau, Schwester der beiden vorigen Kranken. Seit acht Jahren an choreatischen Zuckungen leidend. Allmälig Verschlimmerung derselben. Reizbarkeit, Charakterveränderung, Vergesslichkeit, Gedankenschwäche. Objectiv: typische Chorea. Psychische Erregungen steigern die Zuckungen. Patellarreflexe gesteigert. Keine auffallenden Intelligenzstörungen wahrnehmbar.

Minna St., geb. Zi., 42jährige Arbeitersfrau aus Hannover, Schwester der beiden vorhergehenden Patienten. Untersucht in der Poliklinik am 9. August 1895.

Patientin leidet schon seit acht Jahren an choreatischen Zuckungen, die sich allmälig verschlimmert haben. Daneben will sie auch „gedankenschwach“ geworden sein. Ausserdem sei sie reizbar und ärgere sich leicht; auch leide sie viel an Kopfschmerzen in der Stirn.

Der begleitende Vater giebt ausserdem noch an, dass Patientin sich in ihrem ganzen Wesen erheblich geändert habe. Während sie früher „sehr gutartig“ gewesen sei, werde sie seit mehreren Jahren manchmal „sehr böse“; auch bestätigt der Vater, dass sie sehr vergesslich und gedankenschwach geworden sei; auch schlafe sie sehr wenig.

Die körperliche Untersuchung ergab: Typische choreatische Zuckungen in sämmtlichen Gliedmassen, sowie im Gesicht. Sie gleichen ganz denen ihres Bruders, nur sind sie nicht so intensiv wie bei diesem. Während der Untersuchung, sowie bei psychischen Erregungen werden die Zuckungen auch in diesem Falle stärker, namentlich ist dabei der Kopf und das Gesicht betroffen, auch Rumpfmuskeln und Diaphragma sind betheiligt.

Die Patellarreflexe sind beiderseits gesteigert. Von beiden Vorderarmknochen deutliche Periostreflexe auslösbar. Die Pupillen reagiren prompt und ausgiebig. Die Zunge weicht etwas nach rechts ab. Sonst nichts Abnormes im Bereich der Hirn- und Rückenmarksnerven. Ebenso ergiebt die Untersuchung der inneren Organe (Herz, Urin etc.) normale Befunde.

In geistiger Beziehung liess sich bei der einmaligen kurzen Untersuchung — sie war zum Besuch ihrer in der Klinik befindlichen Geschwister gekommen — nicht viel eruiren. Sie benahm sich correct, trug ihr Leiden mit Resignation und erwartete keine Besserung „da es ja erblich in der Familie sei“.

### Beobachtung VI.

44jährige Frau. Vater und Grossvater waren Trinker. Vater und eine Schwester choreatisch. Beginn des Leidens vor 9 Jahren mit psychischen Erscheinungen: Depression. Abnahme der Intelligenz, Reizbarkeit und choreatische Zuckungen. Bei der Aufnahme: Reducirter Ernährungszustand, iypisch-choreatische Zuckungen. Patellarreflexe gesteigert. Intendirte Bewegungen steigern die Chorea, ebenso psychische Erregungen. Im Schlaf hören die Zuckungen auf. Psychisch: Schwachsinniges Verhalten, Neigung zum Queruliren. Plötzlicher Stimmungswechsel. Ungcheilt entlasssen.

Ottolie D., 44jährige Kaufmannsfrau aus Hassenhausen (Prov. Sachsen). Aufgenommen 7. August 1895.

Anamnese: Der Grossvater väterlicherseits, sowie der Vater der Patientin waren starke Trinker. Der letztere sowie eine Schwester der Kranken sollen gleichfalls an „körperlicher Unruhe“ und „Zuckungen“ gelitten haben, ganz ähnlich wie die Kranke selbst.

Sie selbst war als Kind und auch späterhin gesund, lernte in der Schule ganz gut und erwarb sich eine mittlere Geistesbildung. Als Mädchen beschäftigte sie sich mit Schneiderarbeiten, später war sie im Haushalte und im Colonialgeschäft ihres Mannes thätig. Während ihrer Ehe hat sie 7 schwere Entbindungen durchgemacht, darunter eine Fehlgeburt.

Ihr jetziges Leiden besteht seit nunmehr 9 Jahren und entwickelte sich angeblich im Anschluss an heftige Gemüthsbewegungen. Sie verlor nämlich 1886 ein 10jähriges Mädchen plötzlich an Diphtherie. Sie gab sich dem Schmerze über diesen Verlust übermässig hin und war seitdem meist missgestimmt, in sich gekehrt und einsilbig. Zeitweise traten zwar Remissionen dieses Zustandes ein, doch waren diese wenigen Tage mit etwas besserer Stimmung regelmässig von einer länger dauernden Depression gefolgt, während welcher nichts mit ihr anzufangen war, da sie sich dann fast ganz stumm, abweisend und unthätig verhielt. Selbstmordtrieb ist jedoch nie an ihr wahrgenommen worden. Im Laufe der Jahre nahm ihre Intelligenz merklich ab. Sie beurtheilte vielfach ihre Verhältnisse falsch, machte sich unnötige Sorge wegen ihrer pekuniären Lage und zeigte eine allmälig zunehmende Reizbarkeit in ihrem Wesen, zu der sich grundlose Eifersucht gegen ihren Mann gesellte. In Folge dessen gab sie vielfach Anlass zu Zank und Streit in der Familie, während sie von Haus aus eine phlegmatische, friedliebende Frau und fürsorgliche Mutter ihrer Kinder war.

Seit derselben Zeit (1886), in der sich diese Aenderung ihres Wesens vollzog, leidet sie auch an den jetzt noch vorhandenen Zuckungen und unwillkürlichen Bewegungen in den Muskeln der Extremitäten und des Rumpfes. Diese Muskelunruhe war aber keinen Remissionen unterworfen, sondern hörte nur im Schlaf auf, und soll besonders stark beim Gehen gewesen sein. Der

Schlaf war meist gut; in der letzten Zeit soll sie viel über Kopfschmerzen geklagt haben.

Status praesens. 8. August 1895. Patientin zeigt einen schmächtigen Körperbau und reduciren Ernährungszustand. Pupillen gleichweit von prompter Lichtreaction. Die Bulbi vermag Patientin bei Functionsprüfung der Augenmuskeln keinen Moment ruhig zu halten. Forcirtes Seitwärtssehen ist ihr daher nur schwer möglich, doch scheinen Muskellähmungen nicht vorhanden zu sein. Diese Zuckungen unterscheiden sich von Nystagmusartigen durch das Unstete und Arhythmische ihrer Bewegungen, sowie dadurch, dass sie nie in derselben Richtung vor sich gehen, sondern incoordinirt bald nach dieser, bald nach jener Seite, bald nach oben oder unten hin erfolgen. Keine deutliche Facialisparesis, ebenso wird die Zunge gerade, aber ungeschickt hervorgestreckt. Die übrigen Hirnnerven ohne Besonderheiten; ebenso zeigen die Brustorgane nichts von der Norm Abweichendes, insbesondere sind die Herztöne rein — aber etwas leise. An den Extremitäten keinerlei Motilitäts- oder Sensibilitätsstörungen nachweisbar, doch ist die letztere bei dem entschieden dementen Verhalten der Kranken schwer zu prüfen. Die Patellar- und Peristostreflexe beiderseits gleichmässig gesteigert. Kein Schwanken bei Augen- und Fussschluss. Urin frei von pathologischen Bestandtheilen.

In der Ruhe fallen häufige unwillkürliche, regellose Bewegungen fast der gesamten Körpermuskulatur auf. Patientin wendet den Kopf bald zur Seite, bald rückweise nach hinten oder vorn, beugt den Rumpf bald vornüber oder zur Seite, dann wieder opisthotonisch nach hinten. An den Extremitäten, die im Ganzen weniger stark betheiligt sind, erfolgen Zuckungen in fast allen Gelenken. (Adduktion und Abduktion der Arme, Streckung und Beugung der Vorderarme und einzelner Finger.) An den Beinen ist in Rückenlage der Patientin nur selten eine Zuckung zu bemerken, doch wird ab und zu eine Zehe gebeugt oder gestreckt, oder es findet Dorsal- bzw. Plantarflexion des Fusses statt. Wenn die Kranke jedoch steht, so verstärken sich diese Zuckungen erheblich; sie kann fast keinen Augenblick ganz ruhig stehen, dabei nehmen namentlich die oben beschriebenen Bewegungen des Kopfes und Rumpfes zu. Aehnlich nehmen die Zuckungen beim Sprechen zu. Ueberhaupt werden dieselben durch intendierte Bewegungen verstärkt, so z. B. wenn sie aufgefordert wird, die Arme auszustrecken und die Finger zu spreizen bei gleichzeitigem Hervorstrecken der Zunge. Andererseits aber ist sie im Stande sich, wenn auch mühsam, an- und auszukleiden, sowie selbstständig zu essen. Auch vermag sie zu schreiben, doch sind die Schriftzüge unregelmässig, zittrig und ausfahrend, immerhin aber leserlich. Sie braucht viel Zeit dazu, da sie bei jedem Wort den Moment möglichster Ruhe abwartet. Psychische Erregungen steigern ebenfalls die beschriebenen Zuckungen; während dieselben im Schlaf aufhören.

In geistiger Hinsicht war sie stets bei klarem Bewusstsein, über Ort und Zeit orientirt, auch rechnete sie ziemlich gut. Doch verrieth sie sehr bald eine grosse Neigung zum Quäruliren, und äusserte späterhin in ziemlich schwach-sinniger Weise das Verlangen nach allerhand Extraverordnungen (wie saure

Milch etc.) von denen sie Heilung ihres Zustandes erwartete. Als Ursache ihres Leidens gab sie an: sie habe es von ihrer letzten Entbindung vor acht Jahren; sie habe damals ein todtes Kind zur Welt gebracht --- und da sei ihr jedenfalls die Milch in den Kopf gestiegen. --- Sehr bald wurde sie hier unzufrieden und drängte in einsichtsloser Weise nach Hause. Doch liess sie sich ziemlich gut lenken und auf spätere Zeit vertrösten.

Ihr Schwachsinn verrieth sich weiterhin auch dadurch, dass sie mehrere junge Mädchen, die sich gleichzeitig mit ihr in der Klinik aufhielten, für ihre Häuslichkeit engagirte und dann brieflich ihrem Mann mittheilte, sie hätte jetzt ein sehr tüchtiges Mädchen mit so viel Thalern Gehalt gemietet, dieselbe sei längst gesund, er solle nur an einem bestimmten Tage kommen und dieselbe von hier abholen. Derartige Abmachungen traf sie aber nicht mit einem sondern an verschiedenen Tagen mit verschiedenen jungen Mädchen, indem sie bei jeder neuen Kranken neue Vorzüge entdeckte, ihre oft sehr ausgesprochene Krankheit aber übersah. Ihre Stimmung war meist eine mittlere, doch wechselte sie häufig ganz schnell und unvermittelt.

Ihr Hauptinteresse bestand lange Zeit darin, dass sie genügende Nahrung zu sich nahm, weil sie, wie sie sagte, von einer „Mast- und Fetikur“ am meisten für ihre Genesung erwartete. Deshalb ass sie während und ausserhalb der Mahlzeiten sehr viel und verlangte noch alle möglichen Zulagen, von denen sie sich in ihrer schwachsinnigen Art ganz besondere Heilwirkungen versprach. Gegen ihre Umgebung zeigte sie vielfach eine grosse Empfindlichkeit und Reizbarkeit, so dass sie von den anderen Kranken gern gemieden wurde.

Eine wesentliche Aenderung trat in ihrem körperlichen und geistigen Verhalten während des 5monatlichen Aufenthaltes in der Klinik nicht ein, so dass sie am 23. Januar 1896 auf Wunsch ihres Mannes, und weil sie selbst immerwährend fortdrängte, als ungeheilt aus der Klinik entlassen wurde.

### Beobachtung VII.

41jähriger Mann. Keine Heredität nachweisbar. Beginn des Leidens vor 6 Jahren mit einem epileptiformen Anfall; danach allmälig zunehmende Muskelunruhe. Seit ca.  $1\frac{1}{4}$  Jahr deutliche psychische Störungen: Reizbarkeit, Misstrauen, Eifersuchtsideen gegen seine Frau; brutale Behandlung derselben. Sprachstörung. Bei der Aufnahme: Ausgesprochene Chorea. Rechte Pupille etwas träge auf Licht reagirend. Zunahme der Zuckungen bei intendirten Bewegungen und psychischen Erregungen. Aufhören im Schlaf. Reflexe stark erhöht. Allmälig zunehmende Demenz.

August He. 41jähriger Salinenarbeiter aus Schöncbeck. Aufgenommen in die Klinik am 2. October 1894.

**Anamnese.** In der Familie sollen keine Geistes- oder Nervenkrankheiten vorgekommen sein. Eltern und Geschwister waren angeblich alle gesund. Eine

16jährige Tochter eines Bruders hatte vor 2 Jahren „Veitstanz“, von dem sie aber inzwischen vollständig geheilt ist. Ob Patient sich früher einmal luetisch infiziert hat, ist nicht zu erweisen; er selbst bestreitet jegliche Infection, doch ist bei seinem ganzen psychischen Verhalten auf eine derartige Behauptung nicht viel zu geben. Am Körper finden sich keine Stellen, die auf eine Infection von aussen her schliessen lassen. Im Jahre 1888 — er war 35 Jahre alt — wurde er eines Tages in bewusstlosem Zustand, an die Wand gelehnt bei der Feuerung eines Siedeofens, den er zu bedienen hatte, gefunden. Nach dem Erwachen klagte er über Schwindel, zeigte aber sonst keinerlei Lähmungsscheinungen. Seit diesem „Anfall“ soll er angefangen haben zu „zappeln“. Es stellte sich eine allmälig zunehmene Muskelunruhe des ganzen Körpers ein, die zunächst nur die Extremitäten betraf, später auf Kopf und Rumpf (Schultern) übergriff. Seit etwa einem Jahre sind die Zuckungen so stark, dass sie ihn auch an seiner jüngsten Beschäftigung, die in Botengängen bestand, hinderte. Geistig soll er aber während der ganzen Jahre nichts Abnormes gezeigt haben, bis vor etwa  $\frac{1}{4}$  Jahre ein Umschwung in seiner Stimmung und seinem ganzen Wesen bemerkbar wurde. Er wurde reizbar und misstrauisch, insbesondere gegen seine Frau, von der er verlangte, dass sie zu Hause bei ihm bleiben und ihm die Zeit vertreiben solle, trotzdem dieselbe durch ihre Arbeit zum Unterhalte der Familie beitragen musste. Daneben war er auch eifersüchtig auf sie und war mit ihrer Pflege unzufrieden. Dem Arzte erzählte er: seine Frau behandle ihn schlecht und lasse ihn hungern, während er selbst den Streit anfing und die Frau mit Schlägen bedrohte. Seine Sprache soll schon seit Jahren nicht mehr recht verständlich gewesen sein, eine auffallende Verschlümmierung derselben sei aber gerade in der letzten Zeit aufgetreten. Auch verschluckte er sich seit einigen Wochen öfter sowohl beim Trinken wie beim Essen.

status praesens (bei der Aufnahme). Kräftig gebauter Mann von ziemlich gutem Ernährungszustande. Pupillen von mittlerer Weite, die rechte etwas träge reagirend auf Licht. Bei seitlichen Bewegungen der Bulbi treten hin und wieder schwache nystagmusartige Zuckungen auf. Die Gesichtsmuskeln werden linkerseits etwas schwächer innervirt als rechts. Die Zunge weicht beim Hervorstrecken nicht von der Mittellinie ab, zittert aber stark und kann keinen Augenblick ruhig gehalten werden. Die übrigen Hirnnerven ohne Besonderheiten. Ebenso ergibt die Untersuchung der inneren Organe nichts von der Norm Abweichendes. Die Sehnen- und Periostreflexe sind überall leicht gesteigert. Die Sensibilität ist normal.

Am ganzen Körper treten bald in dem einen, bald in dem anderen Muskelgebiete unwillkürliche Bewegungen auf. Namentlich sind es die Finger und Zehen, die bald gestreckt, bald gebeugt werden; auch die grösseren Gelenke sind befallen und ebenso betheiligen sich Schulter-, Rücken und Bauchmuskeln an diesen choreatischen Zuckungen. In einzelnen Muskeln, so z. B. im rechten Oberschenkel, bleiben die Contractionen jedoch auf einzelne Muskelbündel beschränkt, so dass kein Bewegungseffekt zu Stande kommt. Im Gesicht treten zuweilen Zuckungen in der Umgebung des Mundes auf. Im Allgemeinen sind

aber die beschriebenen Zuckungen nicht sehr häufig, sondern werden von längeren Ruhepausen unterbrochen. Die choreatischen Zuckungen nehmen bei intendirten Bewegungen zu, außerdem sind die willkürlichen Bewegungen insgesamt etwas ausfahrend und ungeschickt; feinere Fingerbewegungen vermag der Kranke überhaupt nicht auszuführen; ebenso ist der Gang schwankend und unsicher. Die Sprache ist höchst undeutlich, verwaschen; dabei treten lebhafte grimassirende Bewegungen im Gesicht auf. Nächts hören die Zuckungen auf, doch schläft der Kranke meist unruhig.

Psychisch verräth Patient eine ziemlich vorgesetzte Geistesschwäche. Schon zu Hause war den Angehörigen nicht entgangen, dass er sehr vergesslich geworden war, häufig seine Sachen verlegte, die er dann nicht wiederfinden konnte und eigenthümliche Proceduren mit seinem Körper vornahm, die vorwiegend in stundenlangen Waschungen mit kaltem Wasser bestanden, wobei er die Ansicht äusserte: die Poren seines Körpers müssten aufgerissen werden, damit durch dieselben seine Krankheit herausginge. Hier erwies er sich anfangs über die Zeit nicht ganz orientirt, rechnete langsam und oft falsch und konnte oft über ganz einfache Dinge keine Auskunft geben. Schon nach wenigen Tagen drängte er im einsichtslosen Weise nach Hause, und belästigte die Aerzte mit denselben Fragen und schwachsinnigen Wünschen. Dabei war seine Stimmung meist eine mittlere, nicht deprimirte, auch war er gesprächig und mitheilsam. Ganz spontan beschuldigte er seine Frau der Unzucht mit anderen Männern; sie sei Nächts oft erst um 1—2 oder gar 3 Uhr nach Hause gekommen, auch habe er bemerkt, dass sie allein „in den Busch“ gegangen sei. Ausserdem habe sie behauptet: „er sei nicht richtig im Kopfe“ und habe ihm schlechte und unzureichende Speisen vorgesetzt. Auch sei er nur auf ihre Veranlassung hierhergekommen, sie habe ihn nur los sein wollen.

Dieser Zustand änderte sich in der Folgezeit nur wenig. Bemerkenswerth ist noch, dass die Nächte meistens sehr unruhig waren, und dass der Kranke durch sein unruhiges Benehmen (öfters Aufstehen, Sprechen etc.) häufig die Nachtruhe der übrigen Kranken störte. Eines Morgens betheuerte er in lebhafter Weise die Unschuld seines Sohnes; auf die Frage: was derselbe gethan haben solle, antwortete er: er habe in der Nacht von Stimmen gehört, dass sein Sohn hingerichtet werden solle. In den darauf folgenden Nächten wurde seine Unruhe zeitweise stärker: er schlug öfter um sich und schrie laut auf; auch behauptete er später: seine Frau sei in der Klinik, und verlange ihn zu sehen. Anfang December steigerte sich diese Unruhe zu einem heftigen Erregungszustand, indem er lebhaft nach Hause drängte: damit er, wie er sagte, besser beobachten könne, wie seine Frau mit dem Salineninspektor hure. Auch weigerte er sich, die ihm verordnete Arznei (Jodkali) zu nehmen, weil er glaubte, er solle damit vergiftet werden. Gegen Mitte December wurde er ruhiger, so dass er am 13. December 1894 gelegentlich eines Besuches seiner Frau auf den dringenden Wunsch der letzteren, aber gegen ärztlichen Rath nach Hause entlassen wurde.

Die Familie hatte diesen Schritt sehr bald zu bereuen. Schon am zwei-

ten Tage begann er in seinem Eifersuchtwahn seine Frau zu verfolgen und zu bedrohen. Er schlug ihr mit einem Stein auf den Kopf und ging sogar mit einem Messer auf sie los, in der Meinung, sie gäbe sich mit anderen Männern ab. Er schimpfte in Gegenwart des Kinder in den gemeinsten Ausdrücken, warf ihr u. A. vor: sie sei nur deshalb in die Klinik gekommen, um mit den dortigen Aerzten verkehren zu können. Nachts war er besonders unruhig, zertrümmerte die Kammerthür, um zu seiner Frau zu gelangen, die sich dort eingeschlossen hatte, erkannte seine Kinder nicht als solche an, schimpfte und tobte dermassen, dass die Hausbewohner sich in's Mittel legen mussten und es veranlassten, dass er der Klinik wieder zugeführt wurde.

Wiederaufnahme am 31. December 1894. Patient ist körperlich unverändert, die choreatischen Zuckungen bestehen fort und haben an Intensität eher zu- als abgenommen. Auffallend verschlechtert hat sich die Sprache, die kaum noch verständlich ist, besonders wenn der Kranke sich im Affect befindet. In psychischer Hinsicht hielt Patient an seinen früheren Wahnideen (Eifersucht gegen seine Frau) fest, und zeigte längere Zeit hindurch eine grosse innere Unruhe, die namentlich Nächts so stark wurde, dass er wiederholt isolirt werden musste. Auch weigerte er sich öfters Speise und Trank zu sich zu nehmen, weil Gift darin sei. Mehrfach hallucinirte er auch, sah und hörte z. B. weinende Kinder unter seinem Bett, die ihn des Nachts störten. Eines Nächts rief er fortwährend mit lauter Stimme und ängstlich erregt: „Feuer“, „Feuer!“ — Allmälig wurde er aber wieder ruhiger, verfiel aber geistig mehr und mehr. Am 25. Februar 1895 ist folgendes notirt: Patient ist seit einiger Zeit ruhiger und bringt den ganzen Tag auf einem Stuhle sitzend zu, den Kopf nach rechts gewandt, das Kinn auf die Brust geneigt. Er ist völlig indifferenter Stimmung und zeigt für seine Umgebung nicht das geringste Interesse. Zuweilen spricht er zu seinen Nachbarn in unverständlich lallender Weise, oder er zeichnet mit dem Zeigefinger der rechten Hand Figuren und Buchstaben auf seine Beinkleider. — Des Nächts ist er meist noch sehr unruhig, er schreit öfter laut seinen eigenen Namen. Die choreatischen Bewegungen sind fast nur noch am Kopfe, und zwar als nicht besonders intensive Nickbewegungen zu beobachten. Er hat an Körperegewicht abgenommen und erscheint sehr hinfällig.

5. April 1895. Die choreatischen Bewegungen haben gegen früher nachgelassen und beschränken sich in der Ruhe wesentlich auf Bewegungen der Hände und des Kopfes, der immer etwas nach rechts über geneigt ist. Der Gang ist leicht spastisch, hat sich aber sonst gebessert. Die Pupillen sind mittelweit und reagiren deutlich auf Licht, die rechte aber etwas träger als die linke. Leichte Facialisparesen der rechten Seite. Zunge wird gerade hervorgestreckt, zittert nicht, wird aber stossweise hervorgestreckt und zurückgezogen. Keine Paresen in den Extremitäten. Deutliche Steigerung der Sehnen- und Periostreflexe. Hochgradige Demenz. Eine Unterhaltung ist kaum mit ihm zu führen. Wenn man sich nach seinem Befinden erkundigt, wird er meist unwirsch und schimpft. Einmal äusserte er: „Sie haben gestohlen und betrogen, Sie sind nicht mehr zu retten“.

26. April. Hat von einem Paralytiker eine Ohrfeige bekommen, in Folge dessen sich am linken Ohr ein Othämatom gebildet hat.

12. Mai. Sitzt immer in derselben Weise apathisch auf seinem Stuhle, mit dem Kopfe fortwährend Nickbewegungen ausführend. Zuweilen, besonders wenn der Arzt sich ihm nähert, hört man stossweise einzelne Worte in schimpfendem Tone wie: Sie haben 10 Millionen Menschen tot gemacht — bekommen 8 Jahre Zuchthaus u. Aehnl. Die Eifersuchtsideen scheinen zurückgetreten zu sein. Schläft jetzt Nachts meist ganz ruhig.

11. Juni. Der Gang hat sich wieder verschlechtert. Er geht unsicher, schwankend und atactisch.

28. Juni. Choreatische Bewegungen nach wie vor schwach, sind aber noch deutlich am Kopfe, den er keinen Augenblick still halten kann, bemerkbar.

3. August. Gelegentlich einer klinischen Demonstration wird die Diagnose auf Huntington'sche Chorea gestellt und dabei von Herrn Geheimrath Hitzig besonders auf die typisch-choreatischen Zuckungen und die vorgeschrittene Demenz hingewiesen.

15. September. Zustand im Ganzen unverändert. Neuerdings exhibitiert Patient häufig, ohne dass masturbatorische Acte wargenommen werden.

15. November. Die choreatischen Zuckungen sind seit einigen Wochen wieder etwas deutlicher. Wird Patient nach seiner Frau gefragt, so ruft er gewöhnlich: „Alte Hure“. Für gewöhnlich sitzt er still auf seinem Stuhl und murmelt ganz unverständliche Worte vor sich hin, kümmert sich um gar nichts, nimmt aber seine Mahlzeiten gierig.

8. Januar 1896. Hat etwas an Gewicht und Körperkräften zugenommen, seitdem er mehr isst und besser schläft. Sonst unverändert.

14. März. Die Zuckungen sind meist von geringer Intensität. Sitzt fast den ganzen Tag im Lehnstuhl und schläft; zeigt nach wie vor das gleiche demente Verhalten.

30. Juli. Seit einiger Zeit hat Patient gelegentlich mit ihm vorgenommener Explorationen ganz schwachsinnige Größenideen geäussert, u. A.: dass er Gott sei, Kaiser von Deutschland und der ganzen Welt. Spontan hat er dieselben nie geäussert, in der Regel lässt er sich aber diese und ähnliche Vorstellungen induciren. Obwohl er dabei nicht verwirrt ist, verkennt er die Personen seiner Umgebung, namentlich auch die Aerzte und Wärter, die er meist für ziemlich hochstehende Persönlichkeiten erklärt: Im Uebrigen ist er sehr stumpf und interesselos, thut aber jetzt meist alles, was man ihm sagt, soweit er überhaupt im Stande ist, kleinere Aufträge auszuführen.

In körperlicher Hinsicht bestehen die choreatischen Zuckungen in geringer Intensität fort, werden aber stärker beim Sprechen, Gehen und wenn man den Kranken auffordert, die Hände auszustrecken, die Finger zu spreizen und die Zunge hervorzustrecken. Namentlich ist der Gang ein exquisit choreatischer, und zeigt jenen eigenthümlich wackelnden, tanzenden Charakter, wie bei anderen Chorea-kranken. Die Sprache ist verwaschen, stockend und nur schwer verständlich. Die Pupillen sind von mittlerer Weite, die linke reagirt durchaus prompt und ausgiebig auf Licht und Convergenz, während

die rechte sich etwas träge zusammenzieht bei plötzlicher Belichtung, aber dabei in annähernd normalen Grenzen bleibt. Die Patellarreflexe sind gesteigert und clonusartig, auch besteht beiderseits eine leichte Andeutung von Fuss-clonus. Der Oberkörper hängt stark nach rechts hinüber, die Wirbelsäule ist entsprechend skolioatisch verbogen. Irgendwelche Paresen im Bereich der Extremitäten bestehen nicht.

### Beobachtung VIII.

50jährige Frau. Vater war Epileptiker. Beginn vor 20 Jahren mit Eifersuchtsideen, Reizbarkeit und Streitsucht, die sich zu heftigen Affectausbrüchen steigerte. Seit ca. 16 Jahren choreatische Zuckungen. — Allmäßige Verschlimmerung. Abnahme der Intelligenz. Wahrscheinlich auch Hallucinationen. In der Klinik: Deutliche Chorea. Steigerung der Reflexe. Vorgeschriftene Demenz. Selbstmorddrang.

Charlotte Fr., geb. Hahne, 50jährige Bergmannsfrau aus Klostermannsfeld, war 2mal in der Klinik.

I. Aufnahme den 31. Mai 1891 bis 25. Juli 1891.

II. Aufnahme den 17. Juni 1892 bis 15. Juli 1892.

**A n a m n e s e.** Der Vater der Kranken war Epileptiker, und soll ein „bösertiges Wesen“ gehabt haben. Die Mutter und ein Bruder sind an körperlichen Krankheiten gestorben. Zwei Schwestern leben und sind gesund. Eine gleiche oder ähnliche Krankheit ist bisher in der Familie nicht vorgekommen. Die Kranke ist seit 1866 verheirathet. Der Mann, welcher sie seit 1864 kennt, behauptet, sie sei damals ganz gesund gewesen. Sie hat 12 Kinder gehabt, von denen noch 5 am Leben sind. Die andern sind meist in jüngeren Jahren an irgend einer Infectionskrankheit (z. B. drei an Diphtherie, eins an Scharlach) gestorben.

Im Jahre 1871 — sie war damals 30 Jahre alt — begann sie in hohem Grade eifersüchtig auf ihren Mann zu werden. Sie begleitete ihn überall hin, warf ihm vor, er verkehre mit anderen Frauen, sie wurde reizbar und zänkisch. Schon bei geringsten Anlässen verfluchte sie ihren Mann, warf mit Gegenständen (z. B. Waschbecken) nach ihm und schlug die Fenster ein. Seit 1875 oder 1876 hat der Ehemann zuerst die jetzt bestehenden unruhigen Bewegungen an ihr wahrgenommen, nachdem Andere dieselben schon früher z. B. in der Kirche bemerkt hatten. Anfangs konnte sie nur ihre Füsse nicht ruhig halten, später kamen unwillkürliche Bewegungen in den Armen dazu. Successive nahm dies Leiden zu.

Dabei wurde sie allmäßig auch boshhaft: sie schlug z. B. Nachts ihren Mann, wenn er schlief, angeblich immer aus Eifersucht. Wenn eine Frau auf der Strasse stehen blieb, so glaubte sie, das sei eine von ihrem Mann Begünstigte, und schimpfte zum Fenster hinaus. Im Jahre 1885 kam sie eines Abends mit einer Axt in's Schlafzimmer, um ihren Mann zu züchtigen. Ein anderes

Mal begoss sie ihn rücklings mit Steinöl, und wurde nur durch die älteste Tochter verhindert, dasselbe in Brand zu stecken. Mit den Miethern des Hauses fing sie stets Skandal an, insbesondere warf sie den Frauen vor, dass sie geschlechtlichen Umgang mit ihrem Manne unterhielten. Sie wurde oft aggressiv gegen dieselben, so dass seit 1887 die Miether 5mal gewechselt haben. — Ihre Wirthschaft hat sie seit ihrer Erkrankung nie ordentlich versehen. Sie war mit dem Feuer unvorsichtig, kannte den Werth des Geldes nicht mehr, liess sich oft für ganz werthlose Dinge viel Geld abnehmen, während sie werthvolle Gegenstände im Hause für wenige Pfennige verkaufte. Auch versteckte sie Geld im Hause und machte vielfach ähnliche Verkehrtheiten. — Dabei hielt sie sich immer für die beste Frau in der Welt, behauptete: schon auf der Schule sei sie die einzige gewesen, die etwas getaugt habe, sie könne die schönsten Briefe schreiben, die Wirthschaft verrichte sie vorzüglich. Als sie im letzten Jahre einmal eine kleine Verletzung an der Hand hatte, machte sie ihr Testament und bestimmte unter Anderem: dass sie mit Musik beerdigt werde.

Acht Tage vor ihrer (ersten) Aufnahme kam sie mit 2 Messern auf ihren Mann zu, um sich wegen seiner Untreue an ihm zu rächen. Sie sagte, das Messer trüge sie schon seit Pfingsten immer bei sich; damals hätten ihr die Leute gesagt: sie solle sich 2 Messer einstecken, damit sie sich gegen ihren Mann wehren und ihn züchtigen könne. In einer der letzten Nächte ist sie aufgereggt im Hause herumgelaufen und hat gerufen, „Ihr müsst Alle verbrennen“.

Status praesens am 30. Juni 1891. Kleine schmächtige Frau mit ziemlich dementem Gesichtsausdruck. Es fallen zunächst eigenthümliche Bewegungen von „choreiformem“ Charakter an ihr auf. Beim Stehen trippelt sie fortwährend von einem Bein auf das andere, macht dabei allerlei Ruck- und Streckbewegungen mit dem Rücken und den Schultern, vermag die Hände keinen Augenblick ruhig zu halten, zupft mit den Fingern bald am Kleid, bald an ihrer Schürze, ohne dass sie etwas Bestimmtes damit will. Auch der Kopf wird bald rück- bald seitwärts geworfen. Im Gesicht bemerkt man, besonders beim Sprechen massenhaftes Grimassiren. Die Zunge wird beim Hervorstrecken schnell wieder in kurzen Rucken rück- und seitwärts bewegt. Die Sprache ist etwas verwaschen und unverständlich und wird besonders durch die dabei stärker werdenden fortwährenden Kieferbewegungen gestört. Sämtliche Bewegungen geschehen unwillkürlich und gleichen ganz den bei Choreaischen beobachteten uncoordinirten Zuckungen. — In Rückenlage im Bett sind die geschilderten Bewegungen weniger intensiv, treten aber, sobald Patientin aufsteht oder irgend eine aufgetragene Bewegung machen will, in verstärktem Maasse auf. — Im Uebrigen ergiebt die körperliche Untersuchung — ausser einer marantischen Körperbeschaffenheit und allgemeiner Steigerung der Reflexthätigkeit nichts Abnormes, insbesondere sind Herz und Gelenke normal.

Was die Psyche anlangt, so erweist sich Patientin als hochgradig dement. Sie weiss zwar, wo sie hier ist, glaubt aber wegen einer Badecur hierher gekommen zu sein. Die in der Anamnese enthaltenen Eifersuchtsideen bringt sie in sehr schwachsinniger Weise vor, ohne dieselben irgendwie zu motiviren und ohne irgend einen Affect dabei zu äussern.

6. Juni. Patientin fühlt sich hier sehr wohl. Von ihren Mitpatientinnen wird sie sehr viel ausgelacht und zum Besten gehabt.

10. Juni. Nimmt vorzüglich Nahrung zu sich und zeigt eine schwachsinnige Euphorie. Besonders entzückt ist sie über eine ihr zu Theil werdende „Badecur“. Ihre stehende Redensart bei der Morgenvisite ist: „Ach ich habe zu schön geschlafen“.

3. Juli. In Folge kleiner Zänkereien ist Patientin wiederholt sehr erregt geworden und hat davon gesprochen, dass sie sich umbringen wolle.

15. Juli. Hat sich wieder beruhigt. Zeigt das alte schwachsinnige Benehmen, fühlt sich hier offenbar behaglich und sagt: es sei hier zu schön. Ueber ihre früher geäusserten Eifersuchtsideen lacht sie jetzt und behauptet: sie habe immer einen zu guten Mann gehabt. Körperlich hat sie sich sehr erholt, doch bestehen die choreatischen Zuckungen in ungeschwächtem Maasse fort.

25. Juli 1891. Wird heute nach Hause entlassen, nachdem Aufregungszustände nicht wieder aufgetreten sind.

II. Aufnahme den 17. Juni 1892. Patientin wurde bereits am zweiten Tage nach ihrer Entlassung sehr erregt, schimpfte auf ihre Umgebung: Die „schlechte Bande habe sie soweit gebracht“. — Sie äusserte in der Zwischenzeit massenhafte Eifersuchtsideen gegen ihren Mann, war zügellos heftig, griff bald nach einem Beil, bald nach einem Messer und trieb dadurch die Leute aus dem Hause.

Bei der Aufnahme ist sie wieder in einem sehr reducirten und verwahrlosten Ernährungszustande (Ungeziefer im Haar), zeigt an den Extremitäten und der Stirn zahlreiche ältere und frische Sugillationen, daneben auch Narben und frische Verletzungen.

Die Pupillen sind mittelweit und reagiren prompt auf Licht und Convergenz. Augenbewegungen allseitig unbhindert. Kein Nystagmus. Auch die übrigen Hirnnerven ohne Anomalie. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, aber mit einem schnellen Ruck gleich wieder zurückgezogen. Die Sprache ist sehr erschwert, und hat einen schlafenden verwaschenen Charakter, die einzelnen Worte werden oft herausgestossen und von einander abgesetzt. Die choreatischen Bewegungen sind im Ganzen genau dieselben wie im Vorjahr, und fallen schon bei der Unterhaltung als unzweckmässige Bewegungen des Gesichts, des Kopfes und der Extremitäten auf. Doch sind dieselben in der Ruhe sehr gering und bestehen wesentlich in einem Schütteln und Drehen des Kopfes; leichtem Heben der Schultern, Zucken in den Mundwinkeln, kleinen Streck- und Beugebewegungen der Finger und Zehen, hin und wieder sieht man auch kleinere Bewegungen in den grösseren Gelenken. — Alles dies steigert sich nun ganz ausserordentlich, sobald man die Kranke auffordert, zu sprechen oder irgend eine Bewegung zu intendiren. Als bald dreht Patientin den Rumpf hin und her, elevirt und flectirt die Arme, um sie gleich wieder in eine andere Stellung zu bringen, macht Pro- und Supinationsbewegungen mit den Vorderarmen, spreizt und flectirt die Finger. Die Beine werden im Hüft-, Knie- und Fussgelenk gebeugt und gestreckt, nach innen und

aussen rotirt, die Zehen gebeugt und gestreckt — alles dies in ganz kurzer, ruckartiger, unregelmässiger Weise, bald auf der rechten, bald auf der linken Seite ausgesprochener und in sehr wechselnder Intensität. Am wenigsten ist das Gesicht betheiligt; hier erfolgen nur leichte Bewegungen im Gebiete des M. orbicularis oris und des M. quadrat. menti. Durch eine gleichzeitig aufgetragene Bewegung gelingt es auch, ausgesprochene choreatische Zuckungen im Gebiet des M. frontalis zur Anschauung zu bringen. — Von den Rumpfmuskeln ist am Rücken vorzugsweise der M. cucullaris betheiligt, auch die Bauchmuskeln befinden sich in beständiger Unruhe. — Alle aufgetragenen Bewegungen werden in unzweckmässiger und ungeschickter Weise ausgeführt. Der Gang ist breitbeinig. Patientin tritt mit den Hacken zuerst auf, hebt die Füsse häufig zu hoch. Das Stehen ist für kurze Zeit möglich, wird dann aber durch die Zuckungen gestört.

Die sämmtlichen choreatischen Bewegungen sind am besten zur Anschauung zu bringen, wenn man Patientin mehrere Bewegungen zugleich ausführen lässt: z. B. Zungo hervorstrecken, bei gleichzeitigem Ausstrecken der Arme und Spreizen der Finger, oder Erheben eines Stuhles etc. — Die grobe Kraft der Extremitäten ist gleich und von mittlerer Stärke. Die Reflexe überall lebhaft. Die inneren Organe ohne pathologischen Befund.

Psychisch ist Patientin bei der Aufnahme in heiterer Stimmung und entschieden manisch erregt. Sie begrüßt die ihr bekannten Personen lebhaft, weiss, wo sie sich befindet und erinnert sich verschiedener Einzelheiten von früher her. Trotz der gegenwärtig heftigen Chorea glaubt sie, dieselbe sei jetzt viel geringer als damals und spricht die Hoffnung aus, bald wieder fortzukommen. Mit Heftigkeit spricht sie sich über ihren Mann aus, beschuldigt ihn der Untreue und erzählt von der ihr zu Theil gewordenen schlechten Behandlung: er habe sie an die Wand gestossen und geschlagen; sie selbst will ganz ruhig und harmlos gewesen sein. — Schon am Abend steigert sich ihre Erregung: sie geht aus dem Bett, kramt in demselben herum und spricht davon, sich das Leben zu nehmen, wenn sie nicht bald fortkäme.

18. Juni. Patientin ist heute ruhiger und vermag auch zeitweis ziemlich still im Bett zu liegen. Sobald man sich aber mit ihr beschäftigt, wird die Chorea wieder sehr heftig.

19. Juni. Hat Nachts mit Trional geschlafen. Im Schlafe hören sämmtliche Zuckungen auf. Heute giebt sie auf Befragen an, ihr Mann habe sie vermutlich hergebracht, um sie los zu sein. Derselbe halte es schon seit 7(!?) Jahren mit anderen Frauen, sie habe ihn dabei erlappt. Auch habe er sie fortwährend „tractirt“ und in Gemeinschaft mit einem gewissen Kunze direct umbringen wollen. Die Frage nach Gift beantwortet sie unbestimmt, sie wisse das nicht. Ueber Hallucinationen ist nichts Sicheres zu erfahren. Sie stellt Sinnestäuschungen in Abrede. Sie weiss, wo sie ist, und weswegen sie hierhergekommen ist, dagegen ist sie über die zeitlichen Verhältnisse (Datum, Jahreszahl) recht mangelhaft orientirt, rechnet schlecht, hat keine volle Krankheitseinsicht und die Neigung, häufig vom Thema abzuschweifen. Daneben besteht ziemliche Reizbarkeit. Sie erklärt mit lebhaftem Affect mehrfach:

sie stürze sich zum Fenster hinaus, wenn sie von hier nicht bald fortkomme.

28. Juni. Meist noch sehr erregt. Schimpft auf ihren Mann und die Aerzte, die sie nicht abreisen lassen. Hält sich für ganz gesund und drängt in einsichtsloser Weise nach Hause.

5. Juli. Immer noch ziemlich erregt: Zankt auf den Arzt: derselbe solle zur Strafe nach Nietleben (Irrenanstalt) an die Kette. Doch ist sie immer sehr leicht zu beruhigen.

15. Juli. Hat sich im Allgemeinen beruhigt; ist ziemlich schwachsinnig. Körperlich unverändert. Wird heute entlassen.

Bei der Besprechung der im Vorstehenden mitgetheilten Beobachtungen werden wir zweckmässig die klinischen von den pathologisch-anatomischen Befunden trennen, und in einem Schlusswort aus beiden zusammen die Folgerungen ableiten.

### I. Klinischer Theil.

Vergegenwärtigen wir uns noch einmal kurz das Wesentlichste der einzelnen Beobachtungen, so handelt sich bei dem ersten unserer Fälle um ein Mitglied jener Chorea-familien, wie sie von Huntington, Huber, Hoffmann, Peretti u. a. m. beschrieben worden sind. Das Leid begann, als Patient ungefähr 40 Jahre alt war, hatte von Anfang an einen sehr chronischen Verlauf und verschlimmerte sich allmälig. Während die psychischen Störungen mit Hallucinationen und Aufregungszuständen begannen, bildeten sich sehr bald Verfolgungsideen, die aber nicht den Charakter fixirter paranoischer Wahnideen hatten, sondern flüchtiger Natur waren und mehr als Folgeerscheinung massenhafter Sinnestäuschungen gelten können, zumal sie sich auch allmälig mit Abnahme der letzteren verloren. Dagegen zeigte sich, so lange sich der Kranke in der Klinik befand, eine ziemlich rasch zunehmende Verblödung als Hauptsymptom seiner Psychose.

In dem zweiten Falle handelt es sich um einen Mann, der, abgesehen von der vom Vater stammenden „choreatischen Anlage“, schon von Jugend auf die Zeichen einer hereditären Belastung darbot. Ausser der eigenthümlichen affenartigen Schädelbildung soll er auch in geistiger Beziehung von jeher „schwachköpfig“ gewesen sein und Neigung zur Reizbarkeit und zu Aufregungszuständen gehabt haben. Hieraus lässt sich erkennen, dass wir es hier mit einem jener von Haus aus psychopathischen Individuen zu thun haben, bei denen sich nicht selten Psychosen degenerativer Tendenz entwickeln. Die Geistesstörung scheint bei ihm früher als die choreatischen Bewegungen aufgetreten zu sein;

denn sie wurde manifest, als er sich der Mitte der dreissiger Jahre näherte, während die choreatischen Zuckungen erst im 40. Lebensjahr begannen. Die weitere Entwicklung des Leidens, die langsame Zunahme der Chorea und die allmäßige Abnahme der Intelligenz bis zum terminalen Blödsinn ist so charakteristisch für das in Rede stehende Leiden, dass die Diagnose Huntington'sche Chorea kaum zu bezweifeln ist. Aber es darf nicht übersehen werden, dass die Geistesstörung sehr viel Ähnlichkeit mit progressiver Paralyse hat, wofür sie auch in Nietleben anfangs angesehen wurde. Dazu kommt, dass die makroskopische Besichtigung des Rückenmarks eine Degeneration der Hinterstränge erkennen liess, so dass hierdurch die Diagnose Tabes-Paralyse eine weitere Stütze gewinne. Aber abgesehen davon, dass der pathologische Befund kein ganz sicherer ist, da er mikroskopisch nicht nachgeprüft wurde, und da klinisch die Zeichen der Tabes: Pupillenstarre und Westphal'sches Zeichen nicht constatirt waren, spricht die lange Dauer der Krankheit sowie die Art ihrer Entwicklung durchaus gegen Paralyse, während alle Erscheinungen, wie wir gesehen haben, sehr gut in den Rahmen der Huntington'schen Chorea hineinpassen, so dass es gerechtfertigt ist, diesen Fall unseren anderen Fällen anzureihen.

Die drei folgenden Fälle (III., IV. und V.) betreffen Geschwister mit derselben gleichartigen Chorea-Heredität. Auffallend ist auch die Ähnlichkeit in der Entwicklung des Leidens bei ihnen. Bei allen beginnt dasselbe in der Mitte der dreissiger Jahre mit Zuckungen, die sich allmäßig im Lauf von Monaten und Jahren verschlimmern. Wenn die Chorea einige Zeit bestanden hat, machen sich psychische Symptome geltend, die in Reizbarkeit, Aenderung des Charakters („bösem Wesen“, gemeingefährlichen Handlungen) und einer ganz langsamem Abnahme der intellectuellen Fähigkeiten mit der Tendenz zur progressiven Demenz bestehen. Bei den beiden Frauen (IV. und V.) sind allerdings die Intelligenzstörungen noch sehr gering, so dass man von einer eigentlichen Demenz noch nicht sprechen kann, doch lassen Gedächtniss und Urtheilsvermögen schon manches zu wünschen übrig.

Bei der Schwester Kl. (IV.) ist ausserdem noch von Interesse, dass dieselbe in einem relativ frühen Stadium ihrer Krankheit von einem apoplectischen Insult mit nachfolgender Hemiplegie betroffen wurde; wobei nicht unerwähnt bleiben darf, dass auch ihre gleichfalls choreatische Mutter kurz vor ihrem Tode eine allmäßige zunehmende Lähmung der einen Körperseite bekommen haben soll.

In dem sechsten Falle war die Chorea und die damit verbundene Geistesstörung weniger deutlich ausgesprochen, als bei den anderen unserer Beobachtung, trotzdem das Leiden nicht minder lange (9 Jahre)

bestanden hatte. Immerhin sind wir aber berechtigt, auch diesen Fall der Huntington'schen Chorea zuzurechnen. Einmal fehlt es nicht an der „Heredität“. Vater und Schwester sollen an ganz ähnlichen Zuckungen gelitten haben, ausserdem waren Vater und Grossvater Alkoholisten. Sodann fällt der Beginn des Leidens in das „klassische“ Alter von 35 Jahren. Die Entwicklung ist eine sehr langsame, chronische und progressive. Die gleichzeitig mit den choreatischen Bewegungsstörungen eintretende Geisteskrankheit äusserte sich zunächst vorwiegend in der gemüthlichen Sphäre (depressive Gemüthsstimmung, Reizbarkeit und Streitsucht), wozu sich Eifersucht gegen ihren Mann gesellte, und allmähige Abnahme der intellectualen Fähigkeiten. Während ihres Aufenthaltes in der Klinik stand ausser ihrer Chorea ihr schwachsinniges Verhalten durchaus im Vordergrunde aller Krankheitserscheinungen.

In dem siebenten Falle war keine hereditäre Belastung vorhanden; auch ist es bemerkenswerth, dass die Krankheit mit einem epileptischen Anfall eingeleitet wurde; während der weitere Verlauf allmähige Zunahme der choreatischen Bewegungen, Einsetzen der Psychose mit Reizbarkeit, Eifersuchtsideen, Hallucinationen und brutalen gemeingefährlichen Handlungen, schliesslich Intelligenzstörungen bis zum terminalen Blödsinn — ganz charakteristisch für die in Rede stehende Krankheit ist. Und doch wird man sich hier die Frage vorzulegen haben, ob es sich hier nicht auch um Paralyse handeln könnte. Der Beginn des Leidens mit einem epileptischen Anfall, die ziemlich rasche Verblödung, die neuerdings geäusserten schwachsinnigen Grössenideen, im Verein mit gewissen körperlichen Symptomen: Sprachstörung, etwas träge Pupillenreaction rechts, leichte rechtsseitige Facialisparesis, Steigerung der Reflexe bis zum Patellarclonus, Ueberhängen des Körpers nach rechts, könnten auch die Diagnose „progressive Paralyse“ gerechtfertigt erscheinen lassen, dieselbe gewinnt eine weitere Stufe durch den Umstand, dass die für Chorea sonst so wichtige hereditäre Belastung fehlt. Aber diese Diagnose kann im Hinblick auf die für Chorea sprechenden geradezu klassischen choreatischen Zuckungen, sowie mit Rücksicht auf das lange, nun 8jährige Bestehen des Leidens nicht aufrecht erhalten werden. Auch sind die soeben für Paralyse angeführten Symptome nicht alle so ganz typisch und einwandsfrei für die letztere Krankheit. So gleicht die Sprachstörung mehr einer choreatischen Bewegungsstörung als einer paralytischen. Ferner dürfte es ein seltenes Vorkommniss bei Paralyse sein, dass die Pupillen nach 8jähriger Dauer des Leidens noch so gut reagiren wie hier; denn wenn auch die rechte sich etwas langsamer als in der Norm contrahirt, so ist die Reaction noch deutlich und ausgiebig vorhanden, während linkerseits die Pupillenreaction überhaupt nichts zu

wünschen übrig lässt. Die geringe Facialisparesis wird keine grosse Bedeutung als differential-diagnostisches Moment beanspruchen können und die Steigerung der Reflexe ist, wie wir gesehen, durchweg bei der Huntington'schen Chorea beobachtet worden. Es bliebe somit nur das Fehlen der Heredität und der epileptiforme Anfall zu Beginn des Leidens, welche gegen Chorea sprechen könnten.

Was das Fehlen der erblichen, d. h. choreatischen Belastung anlangt, so wird das nach den Schlussfolgerungen, die wir oben aus den Beobachtungen anderer Forscher gezogen haben, nicht so ganz selten bei der Huntington'schen Chorea beobachtet, und kann nicht mehr gegen die Diagnose sprechen, während auf die Beziehungen der Chorea zur Epilepsie, wie wir gesehen haben, schon wiederholt aufmerksam gemacht ist, so dass ein Zusammenhang beider Neurosen nicht zu leugnen ist. Schliesslich spricht auch der ganze Verlauf des Leidens viel mehr für Huntington'sche Chorea als für Paralyse mit choreatischen Bewegungsstörungen. Auch würde der continuirliche Charakter der letzteren nicht gut zum Symptomenbilde der meist vorübergehenden Chorea-bewegungen bei Paralyse passen.

Der achte Fall endlich betrifft eine choreatische Kranke, bei welcher die Psychose stark paranoische Züge aufweist. Man wird aber trotzdem nicht umhin können, eine grosse Uebereinstimmung ihres Gesamtleidens mit den vorher beschriebenen Fällen von Chorea zu constatiren. In erster Linie ist die Entwicklung und der Verlauf der choreatischen Bewegungsstörung ganz analog den anderen Fällen: wir haben auch hier die typisch choreatischen Zuckungen, während anderweitige körperliche Symptome fehlen. Sodann trägt die begleitende Psychose, so sehr auch Eifersuchs- und Verfolgungsideen zeitweise im Vordergrunde standen, dort wiederum einen ausgesprochen degenerativen Charakter, wie in den übrigen Fällen, und hatte, als die Kranke in die Klinik kam, bereits zu einer so deutlichen Demenz geführt, dass die Diagnose mehr mit diesem Factor, als mit den eigentlich paranoischen Elementen zu rechnen hatte. Was die hereditäre Belastung in diesem Falle anlangt, so ist bemerkenswerth, dass auch hier eine directe choreatische Anlage fehlte, dagegen hatte der Vater an Epilepsie gelitten.

Aus den vorliegenden Beobachtungen ergiebt sich zunächst in ätiologischer Hinsicht, dass von den acht Fällen sechs eine ausgesprochene choreatische Heredität zeigen (Fall I—VI.); eine Kranke (No. VIII.) stammte von einem epileptischen Vater, war also neuropathisch belastet. Nur in einem Falle (No. VII.) konnte eine hereditäre Belastung nicht festgestellt werden; ob sie in der That ganz fehlte, wird man bei den dürftigen anamnestischen Daten des ungebildeten Kranken, der bereits

schwachsinnig war, als er aufgenommen wurde, nicht mit Sicherheit annehmen können. Wir können also hieraus den Schluss ziehen, dass die gleichartige Heredität ohne Frage eine der wichtigsten ätiologischen Momente für die Entstehung der Huntington'schen Chorea bildet, dass dieselbe aber nicht nothwendig ist, da sich das Leiden auch auf einem sonst neuropathischen Boden entwickeln kann. Wie wichtig diese im weiteren Sinne zu fassende erbliche Veranlagung bei der Huntington'schen Chorea ist, geht auch aus dem Falle Wo. (No. II.) hervor, der, von einem choreatischen Vater stammend, von Kindheit auf die Zeichen der psychopathischen Belastung darbot.

Wir werden daher mit Jolly zu der Annahme gedrängt, dass sowohl die Krankheit als solche als auch „eine besondere Abnormalität bestimmter Theile des Nervensystems von den Eltern auf die Kinder vererbt wird“, durch welche die Disposition, der Boden für die Entwicklung der Krankheit geschaffen wird.

Wir können also in diesem Punkte die Folgerungen, die wir aus den früheren Beobachtungen gezogen haben, auf Grund unserer eigenen Erfahrungen nur bestätigen.

Was die einzelnen Symptome anlangt, so fällt in der körperlichen Sphäre auf, dass die choreatischen Zuckungen bei allen acht Kranken ausserordentlich ähnlich sind, und genau denen gleichen, wie sie so vielfach in den Schilderungen anderer Beobachter beschrieben sind. Bei allen handelte es sich um arhythmische, uncoordinirte Zuckungen, die meist in einer Körperregion beginnen, aber sich allmälig über den übrigen Körper verbreiten und den Träger zur Ausübung seines Berufes schliesslich untauglich machen. Auch finden wir bei allen eine schon relativ früh auftretende Sprachstörung, die sich von anderen Articulationsstörungen durch den eigenthümlich verwaschenen Charakter und das arhythmische, stossweise Hervorpressen einzelner Silben und Worte deutlich als choreatische Sprachstörung unterscheidet. Insbesondere trägt auch der Gang der Kranken jenen eigenthümlich tanzenden und schwankenden Charakter, wie er so oft bereits beschrieben worden ist. Weiterhin ist bemerkenswerth, dass jede psychische Erregung, wozu meist schon eine Unterhaltung oder eine körperliche Untersuchung ausreicht, die choreatischen Zuckungen merklich verstärkt, während im Schlaf in der überwiegenden Mehrzahl die Zuckungen cessiren. Nur bei dem ersten Kranken wurden wiederholt auch Nachts, wenn der Kranke schlief, leichtere choreatische Bewegungen beobachtet. Intendirte Bewegungen steigerten in allen Fällen ebenfalls die Zuckungen. Es ist dies besonders bemerkenswerth, da, wie wir gesehen haben, von andern Beobachtern das Gegentheil angenommen wird. Doch ist darunter nicht

zu verstehen, dass alle Willensimpulse einen verstärkenden Einfluss auf die Bewegungen haben, vielmehr beziehen sich diese „intendirten Bewegungen“ nur auf die Ausführung solcher aufgetragenen Acte, welche der Kranke für gewöhnlich nicht zu machen pflegt (z. B. Hände ausstrecken, Finger spreizen, Zunge herausstrecken etc.) und solche complicirten Handlungen, zu denen die Betreffenden eine längere Zeit nöthig haben (wie z. B. die Ausübung einer bestimmten Arbeit, wie sie ihr Beruf erfordert); dagegen waren fast alle Kranke im Stande, kleinere Verrichtungen des täglichen Lebens, an die sie von Jugend auf gewöhnt waren (z. B. An- und Auskleiden, Essen, Trinken etc.) mit einigem Zögern auszuführen, nur durften sie dabei nicht gestört, d. h. psychisch erregt werden.

Die Intensität der Zuckungen nahm anfangs bei Allen allmälig zu, erreichte aber bei keinem unserer Kranken einen solchen Höhegrad, wie wir sie bei der Sydenham'schen Chorea sehr häufig zu beobachten Gelegenheit hatten; auch waren die Zuckungen im Ganzen langsamer und weniger stürmisch, wie bei der Chorea minor.

In dem einen Falle (He. No. VII.) konnte sogar im Lauf der letzten Monate ein deutliches Nachlassen der choreatischen Zuckungen beobachtet werden, während hingegen die Demenz bei ihm zunahm.

Die Reflexe waren bei allen Kranken gesteigert, bei einigen sogar (No. III., IV., VII.) recht erheblich verstärkt.

Anderweitige Störungen auf körperlichem Gebiete, die zur Chorea in Beziehung zu bringen wären, fehlten bei den meisten unserer Kranken, insbesondere waren Folgeerscheinungen irgend einer voraufgegangenen Infectionskrankheit bei keinem derselben zu constatiren gewesen. Nur in zweien unserer Fälle waren schwere Erscheinungen von Seiten des Gehirns aufgetreten. In dem einen (Kl. No. IV.) handelte es sich um einen apoplectischen Insult mit nachfolgender Hemiplegie, bei dem andern Kranken (He. No. VII.) wurde das Leiden durch einen epileptiformen Anfall eingeleitet. Dass wir es bei dem ersten Falle mit einem Symptom einer organischen Gehirnaffection (höchst wahrscheinlich Blutung in die innere Kapsel) zu thun haben, dürfte ausser allem Zweifel sein, und wir werden weiter unten bei Besprechung der Anatomie darauf zurückzukommen haben. Aber auch der epileptische Anfall des zweiten Kranken ist als schweres Gehirnsymptom anzusprechen. Analog den auch von anderer Seite gemachten Beobachtungen können wir in ihm sogar ein Symptom des Grundleidens erblicken.

Hinsichtlich der psychischen Symptome vermissen wir in keinem unserer Fälle leichtere Stimmungsanomalien, Reizbarkeit und Charakteränderungen. Sie sind aber wenig charakteristisch für die in Rede

stehende Krankheit, und kommen bei so vielen anderen Nerven- und Geisteskrankheiten vor, dass sie nur von untergeordneter Bedeutung sind. Aehnlich verhält es sich mit den übrigen, als transitorische Störungen bezeichneten Symptomen: dem Auftreten von Hallucinationen und Wahnideen, sowie den zeitweise auftretenden Erregungszuständen. Auch diese sind in unseren Fällen zu wenig charakteristisch, um als wesentliche Symptome der Huntington'schen Chorea gelten zu können, abgesehen davon, dass sie in der Hälfte unserer Fälle überhaupt nicht beobachtet wurden (No. III., IV., V., VI.). Auch die Neigung zum Selbstmord, auf die von vielen Autoren (Huntington selbst!) so grosses Gewicht gelegt wird, trat nur bei zweien unserer weiblichen Kranken hervor (No. IV. und VIII.). Dagegen finden sich als gemeinsames Symptom aller acht Kranken die chronisch progressiven Intelligenzstörungen. Dieselben waren bei einzelnen (No. IV. und V.) bisher allerdings nur angedeutet durch Abnahme des Gedächtnisses und geringe Urtheilschwäche, zeigten aber bei den übrigen eine so ausgesprochene degenerative Tendenz, dass hierin ohne Frage eins der charakteristischsten und wichtigsten Symptome der Huntington'schen Chorea erblickt werden muss.

Die Entwicklung des Leidens beginnt bei sämmtlichen acht Kranken in dem „klassischen“ Alter von 30—40 Jahren, bei den meisten (III., IV., V., VI., VII.) sogar ziemlich genau in der Mitte der dreissiger Jahre. Es entwickelt sich bei allen langsam, chronisch-progressiv und trägt auch hinsichtlich seines übrigen Verlaufs einen einheitlichen, ziemlich übereinstimmenden Charakter; dieser zeigt sich besonders auch in der Unheilbarkeit des Leidens, an welcher selbst in den Fällen, bei denen die Psyche noch am wenigsten in Mitleidenschaft gezogen ist (IV. und V.), nicht gezwifelt werden kann.

Die klinischen Erscheinungen, welche unsere Kranken zeigten, bestätigen aber im Wesentlichen durchaus das Symptomenbild, welches wir oben nach den Erfahrungen anderer Forscher entwickelt haben; nur lassen sie noch schärfer, wie es bisher betont ist, erkennen, dass die Huntington'sche Chorea eine schwere Erkrankung des Zentralnervensystems ist, welche sich gleichzeitig in körperlichen und seelischen Symptomen äussert, bei der die erbliche Anlage eine hervorragende Rolle spielt, und welche stets einen chronisch-progressiven Verlauf mit dem Charakter der degenerativen Tendenz zeigt. Auch unsere Fälle weisen in ihren klinischen Erscheinungen mit Nothwendigkeit auf das Gehirn als Sitz der Erkrankung hin.

Wir werden jetzt sehen, wie weit unsere Untersuchungen auf pathologisch-anatomischem Gebiete diese Vermuthung rechtfertigen.

## II. Pathologisch-anatomischer Theil.

Ueberblicken wir zunächst noch einmal die oben mitgetheilten Befunde des Falles Jä... (No. I.), so haben wir zunächst der zahlreichen frischen Blutungen in und unter die Meningen, sowie in die Hirnrinde und in's Rückenmark Erwähnung zu thun. Dieselben können an und für sich betrachtet, keine grosse Bedeutung für die Pathologie der Chorea haben, da man sie ungezwungen als kurz vor dem plötzlichen Tode entstanden auffassen muss, um so eher, als es sich dabei um einen Erstickungstod gehandelt hat. Finden sich doch auch sonst bei an Erstickung zu Grunde gegangenen Individuen Blutungen der serösen Häute an der Hirnbasis, sowie in anderen Gewebstheilen (z. B. unter die Pleura).

Eine andere Deutung kommt aber jenen anderen Hämorragien älteren Datums zu, welche sich in der Umgebung der Gefäße, besonders in den perivasculären Lymphräumen gefunden haben. Denn dass es sich bei diesen Befunden um alte Blutungen handelt, geht mit ziemlicher Sicherheit schon aus dem Vorhandensein zahlreicher Pigmentkörner hervor, die sich namentlich in der Umgebung der Gefäße der Hirnrinde und des subcorticalen Markes fanden. Auch die an einigen Stellen gefundenen Krystalle, welche wir als Hämatoidin-Krystalle ansprechen mussten, weisen auf alte Blutextravasate hin, da sie sich nach Landdois<sup>1)</sup> vorwiegend da bilden, wo Blut ausserhalb des Kreislaufs stagnirt, und besonders bei stattgehabten Blutergüssen im Gehirn gefunden worden sind. Auch das in einigen der erweiterten Lymphspalten gefundene Fibringerinnsel deutet auf stattgehabte Blutextravasate allerdings jüngeren Datums hin. Diese älteren Hämorragien stehen zweifellos mit jenen an den Gefäßen selbst gefundenen Veränderungen in ursächlichem Zusammenhang.

Letztere kennzeichnen sich vorwiegend in einer Wucherung der Adventitia in die extraadventitielle Gefässscheide hinein, als die wir jene zarten bindegewebigen Proliferationen der Adventitia ansprechen müssen, wie sie durchweg in der Rinde und im subcorticalen Marke des Grosshirns gefunden wurden; wie sie aber in geringerem Grade auch an den Gefäßen der Pia und des Rückenmarks vorhanden sind. Dass die Erweiterung der perivasculären Lymphspalten kein Kunstproduct sein kann,

---

1) a. a. O.

wie man sich dieselben durch Schrumpfung des Gehirns bei der Härtung erklären könnte, geht zunächst aus dem sonstigen Inhalte der Hohlräume hervor (Blutkörperchen, Pigment, Fibringerinnsel, Krystalle) sowie namentlich aus den zarten Bindegewebswucherungen der Adventitia, welche oft den ganzen Hohlraum wie mit einem Maschennetz erfüllen, während wir für gewöhnlich bei sonst normalen Gehirnen die perivasculären Lymphspalten leer finden. Ihre Entstehung können wir uns hier vielmehr so erklären: In Folge der Gefässerkrankung ist es früher oder später zu Blutungen in die äussere Adventitialscheide gekommen, wodurch dieselben ausgedehnt und erweitert wurden. Das Blut ist zum Theil resorbirt, zum Theil in Blutfarbstoff (Pigment, Krystalle) umgewandelt worden, während gleichzeitig ein chronischer Entzündungsprocess eine Wucherung der Adventitia hervorgerufen hat. Man könnte sich dabei ausserdem noch denken, dass ein gleichzeitig in der Pia sich abspielender meningitischer Process eine Lymphstauung bewirkt hat — ähnlich wie man es für Paralyse annimmt, und dass auch diese eine Dilatation der perivasculären Lymphräume bewirkt habe.

Weiterhin konnten wir in der Hirnrinde deutliche Zeichen einer Atrophie feststellen; makroskopisch: Verkleinerung der Gyri, Erweiterung der Sulci, Hydrops meningeus et ventriculorum und mikroskopisch: deutlicher Faserschwund in der Schichte der superradiären, noch deutlicher in der Tangentialfaserschichte, stellenweise Verringerung der Zellen in der äussersten Rindenschicht, sowie vielleicht eine Reduction der kleinen runden Zellen in der sogenannten zellenarmen Schichte.

Abgesehen von der Verdickung der Meningen, die schon makroskopisch als Pachy- und Leptomeningitis chronica angesprochen wurde, fanden wir stellenweise in ihr eine kleinzellige Infiltration, die sich auch entlang einiger Gefäße bis in die oberflächliche Rindenschichte verfolgen liess.

Diese Befunde setzen ohne Frage das Bild einer „chronischen hämorrhagischen Meningo-Encephalitis“ zusammen, welche zur Atrophie der Rinde geführt hat. Ob dabei die Encephalitis oder die Meningitis das Primäre ist, lasse ich dahingestellt, soviel scheint aber sicher zu sein, dass der Process sich an die Gefässerkrankung angeschlossen hat, denn diese lässt sich auch durch das übrige Zentralnervensystem bis in das unterste Lendenmark hinab verfolgen, woselbst sie, wie wir gesehen haben, zu einer ganz circumscripten Degeneration der in unmittelbarer Umgebung eines Gefäßes liegenden weissen Markmasse geführt hat.

Die Untersuchung des übrigen Gehirns, insbesondere der Stammganglien und der Medulla oblongata hat ausser den bereits besprochenen

Veränderungen an und in nächster Nähe der Gefässe nichts Besonderes ergeben, ebenso sind die Befunde am Rückenmark ausser der eben erwähnten circumscripten Degeneration im untersten Lendentheil und einer geringfügigen Alteration der hinteren Wurzeln daselbst, die wir nur als zufällige bezeichnen können, vollkommen negative.

Die peripheren Nerven erwiesen sich als durchaus normal; und was die Kernvermehrung in den Muskeln anlangt, so dürfte dieselbe vielleicht insofern zu dem Grundleiden in Beziehung zu bringen sein, als sie als eine Folgeerscheinung der stetigen Muskelaction angesehen werden kann.

Ganz im Allgemeinen betrachtet, bestätigt demnach auch unser Fall die bisherigen Befunde anderer Forscher. Einmal handelt es sich auch hier in erster Linie um eine Erkrankung der Rinde und des subcorticalen Markes, die wir als chronische hämorrhagische (Meningo-) Encephalitis ansprechen mussten. Damit in engem Zusammenhang steht die Atrophie der Hirnrinde, die wohl in keinem der bisher untersuchten Fälle so hochgradig war, wie in dem unserigen und vielleicht dem von Golgi beschriebenen. Sodann haben auch wir Veränderungen an den Meningen gefunden, wie eine grosse Anzahl der früheren Beobachter (Golgi, Huber, Klebs, Maclarens u. A. m.) sie als chronische Meningitis beschrieben haben.

Im Besonderen scheinen allerdings die mikroskopischen Veränderungen unseres Falles von denen der genannten Forscher nicht unerheblich abzuweichen, wie ja auch die bisherigen Befunde im Einzelnen sehr differieren. Und doch lassen sie sich mit den früheren vielleicht insofern in Einklang bringen, als wir es auch hier höchst wahrscheinlich in erster Linie mit Erkrankungen der Gefässe zu thun haben. Wenn wir auch von Herden, wie Oppenheim und Hoppe sie als Grundlage ihrer „disseminirten“ Encephalitis beschreiben, nichts gefunden haben, vielmehr ähnlich wie Kronthal und Kalischer von Anfang an eine mehr „diffuse“ Erkrankung anzunehmen genötigt sind, so dürfte darin ein wesentlicher Unterschied zwischen unserem und den Oppenheim-Hoppe'schen Befunden kaum zu erblicken sein. Auch diese beiden Forscher nehmen an, dass sich zu ihrer disseminirten Encephalitis eine diffuse Erkrankung hinzugesellen könne. Entscheidender aber ist der Umstand, dass die genannten beiden Forscher in den jüngeren Herden als „bemerkenswerthe“ Veränderung eben auch eine „Gefässerkrankung, Hämmorrhagie und Zellvermehrung“ gefunden haben; dasselbe was Kronthal und Kalischer auf Grund ihrer Befunde betonen, und was sich auch in unserem Falle als auffälligstes Symptom

gefunden hat, wenn wir auch von einer Zellenwucherung in dem Maasse, wie die erwähnten Forscher sie beschreiben, nichts entdecken konnten.

Was des Weiteren die Atrophie der Hirnrinde anlangt, die sich in unserem Falle namentlich durch den Schwund der Tangentialfasern, vielleicht auch an einzelnen Stellen durch Abnahme der kleinen runden Zellen in der zweiten Rindenschicht kundgab, so stimmt der erstere Befund mit denjenigen von Kronthal und Kalischer überein, die in ihrem zweiten Falle auch ein „spärliches Vorhandensein“ der Tangentialfasern constatirten. Wenn sie diesem Befunde keine so grosse Bedeutung beilegten, wie ihm nach Analogie mit der Paralyse und der senilen Demenz zweifellos zukommt, so geschah dies wohl einmal deshalb, weil die Degeneration nur eine geringfügige war, sodann vielleicht aus dem Grunde, weil andere Forscher dieselben bis dahin noch nicht beschrieben hatten. Jetzt nachdem auch wir diesen Befund bestätigen konnten, gewinnt er ohne Frage an Bedeutung für die in Rede stehende Erkrankung. Hinsichtlich der vermuteten Abnahme der kleinen runden Zellen befinden wir uns, wie schon erwähnt, im Einklang mit Oppenheim und Hoppe; doch dürften die geäusserten Zweifel an der Gültigkeit dieses Befundes vor weiteren Schlüssen einstweilen zurückhalten.

Im Gegensatz zu den früheren Befunden konnten wir in unserem Falle keine Kernvermehrung resp. Bindegewebswucherung in der Rinde, die auf eine Vermehrung der Glia hinwiese, wahrnehmen. Doch scheinen derartige secundäre Veränderungen weniger wichtig zu sein, zumal es sich bei uns um eine hämorrhagische, bei andern mehr um eine interstitielle Encephalitis gehandelt hat. Wenigstens scheint es geboten, weitere Beobachtungen abzuwarten. Der Ansicht Oppenheim's und Hoppe's, dass es sich bei der Atrophie der Hirnrinde um eine Folgerscheinung der encephalitischen Processe handelt, möchte auch ich beipflichten.

Weiterhin fand sich in unserem Fall eine Beteiligung der Meningen an dem entzündlichen Process. Ob hier die Pia stärker afficirt war, wie in dem von Kronthal und Kalischer beschriebenen Falle, lasse ich dahingestellt; dass Oppenheim und Hoppe an derselben keine Veränderungen gefunden haben — ausser einer Pachymeningitis in dem einen ihrer Fälle — dürfte angesichts der Thatsache, dass Meningitiden (Leptomeningitis, Arachnitis, Pachymeningitis) in den meisten der zur Section gekommenen Fälle (Golgi, Huber, Klebs, Maclarens, Cirincione e Mirto) gefunden wurden, kaum sehr in's Gewicht fallen. Doch bin auch ich, wie Oppenheim und Hoppe weit entfernt, in der Affection der Meningen ein für die Huntington'sche Chorea wichtiges

anatomisches Substrat zu erblicken. Ganz ausser Acht lassen dürfen wir dagegen diesen Befund nicht.

Auf den verschiedenen Befund an den Ganglienzellen des Gehirns und Rückenmarks hier näher einzugehen, scheint mir angesichts der geringen Veränderungen, die bisher an ihnen beobachtet wurden, nicht ratsam. Die auffälligsten Veränderungen hat Golgi an denselben gefunden, während sie in unserem Falle durchaus normal erschienen; doch lassen sich diese Befunde kaum miteinander vergleichen, da die von Golgi geübte Silbermethode von uns nicht angewandt wurde.

Im Rückenmark fanden sich keine Veränderungen, die auf degenerative Prozesse in demselben hinweisen, wie sowohl Oppenheim und Hoppe als auch Kronthal und Kalischer sie in ihren sämmtlichen Fällen beobachteten. Stellenweise erschien ja auf Weigert-Präparaten die weisse Substanz in mehr diffuser Weise heller gefärbt, doch waren diese Bilder nicht derart, dass aus ihnen ein pathologischer Befund abgeleitet werden konnte. Abgesehen von der einen circumscripten Degeneration in der Umgebung eines Gefäßes im Lendenmark, die wohl nur als zufällige angesehen werden kann, fanden sich nur ähnliche Gefässerkrankungen wie im Gehirn. Ich möchte aus diesem negativen Befunde unsererseits nichts gegen die von den früheren Beobachtern gezogenen Schlüsse folgern. Vielleicht standen unserem Kranken noch ähnliche Veränderungen bevor, wenn er nicht plötzlich erstickt wäre.

Fassen wir nun noch einmal kurz unsere sowie die Resultate der früheren Autoren zusammen, so ergeben sich folgende gemeinsame Punkte:

Der ursächliche Sitz der Huntington'schen Chorea ist die Hirnrinde, und zwar sind es chronisch-encephalitische Prozesse, welche höchst wahrscheinlich als das anatomische Substrat der Krankheit angesehen werden müssen. Ihren Ausgangspunkt scheinen diese Prozesse von Gefässerkrankungen zu nehmen, welche auch den meist vorhandenen hämorrhagischen Charakter des Leidens bedingen, während ihre Folgeerscheinungen in atrophischen Zuständen der Hirnrinde bestehen.

### III. Schlussbetrachtungen.

Fragen wir uns nun, ob diese anatomischen Veränderungen die klinischen Symptome der Huntington'schen Chorea zu erklären geeignet sind? Was zunächst die choreatischen Bewegungen anlangt, so ist es nach den bei den sogenannten posthemiplegischen Bewegungsstörungen und den symptomatischen Choreaformen bei organischen Gehirn-

krankheiten gemachten Erfahrungen schon lange bekannt, dass Veränderungen im Gehirn unter Umständen choreatische Bewegungen hervorrufen können. Freilich kennen wir die näheren Umstände auch hier noch nicht. Für die Huntington'sche Chorea können wir demnach in der Erkrankung der Hirnrinde, zumal sie die Centralwindungen in demselben Maasse betrifft, wie andere Abschnitte der Hirnrinde, auch eine Ursache der choreatischen Bewegungsstörungen vermuten; und wir würden uns den Vorgang dabei etwa so zu denken haben, dass durch die zahlreichen kleinen Gefässerkrankungen und die encephalitischen Processe — vielleicht auch durch begleitende Lymphstauungen dauernd Reizzustände im Gehirn, speciell in der Rinde geschaffen werden, welche die choreatischen Bewegungen auslösen, in analoger Weise, wie wir bei epileptischen Krämpfen ebenfalls Reizzustände der Hirnrinde annehmen, und wie sie bei der sogenannten Jackson'schen Rindenepilepsie ungezählte Male durch Tumoren etc., welche auf die Hirnrinde drückten, bedingt worden sind. Sehr instructiv sind nach dieser Richtung hin die Sectionsbefunde der beiden von Macleod<sup>1)</sup> beschriebenen Fälle, die bisher von sämmtlichen Forschern der Huntington'schen Chorea zugerechnet worden sind, trotzdem sich in dem einen Falle — es handelte sich um zwei Schwestern im Alter von 66 und 73 Jahren — bei der Section ausser Pachymeningitis eine grosse Blutcyste unter der Dura der linken Hemisphäre, welche die darunter liegenden Windungen comprimirt hatte, vorfand, während bei der älteren Schwester mehrere Tumoren der Dura gefunden wurden, welche die motorische Region der linken Hemisphäre comprimirt hatten. Diese Befunde, die wohl Niemand mehr als für die Huntington'sche Chorea charakteristisch ansahen dürfte, beweisen soviel, dass durch dauernde Reizung (Druck) der Hirnrinde ein Zustandsbild hervorgerufen werden kann, wie es bei der Huntington'schen Chorea beobachtet wird. Damit wäre allerdings die Eigenart der choreatischen Zuckungen nicht erklärt. Immerhin können aber ursächliche Beziehungen zwischen diesen klinischen Erscheinungen und den bisher bekannt gewordenen anatomischen Befunden nicht mehr in Abrede gestellt werden.

Auch ein grosser Theil der transitorischen psychischen Symptome (Reizbarkeit, Hallucinationen, Wahnbildungen etc.) können ohne Weiteres nach Analogie mit anderen organischen Gehirnerkrankungen (Meningitiden, Paralyse) auf die gefundenen Veränderungen im Gehirn bezogen werden. Vor Allem aber sind es die habituellen Erscheinungen, die

---

1) Macleod, Cases of choreic convulsions in persons of advanced age. Journ. of ment. science. XVII. 1881. p. 195.

allmälig zur Demenz führenden Intelligenzstörungen der Chorea, für welche die anatomische Grundlage zweifellos in der Atrophie der Rinde gesucht werden muss.

Schliesslich müssen wir sogar in den hämorrhagischen Processen, die, wie wir in unseren Fällen geschen haben, nicht ausschliesslich auf die Hirnrinde und das subcorticale Mark beschränkt sind, sondern sich durch das ganze Centralnervensystem hindurch verfolgen lassen, auch eine Ursache für jene apoplectiformen Erscheinungen sehen, die bei einer unserer Kranken (Beobachtung IV.) zu einer completen Hemiplegie — bei ihrer Mutter zu „Schlaganfall“ mit consecutiver „Lähmung“ geführt hatte.

---

Wir haben also geschen, dass die Huntington'sche Chorea in klinischer und anatomischer Hinsicht durch ganz charakteristische Merkmale gekennzeichnet ist, die wohl geeignet sind, ihr eine Sonderstellung unter den Choren zu geben. Insbesondere zeichnet sie sich von der Sydenham'schen Chorea im Wesentlichen durch folgende Punkte aus:

1. Die Huntington'sche Chorea befällt vorwiegend Erwachsene während die Sydenham'sche Chorea meist im jugendlichen Alter auftritt.

2. Sie entwickelt sich in der Regel auf erblicher Basis — während die Chorea minor nach der übereinstimmenden Ansicht aller neueren Forscher, unter denen ich u. A. nur Laufenauer<sup>1)</sup>, Koch<sup>2)</sup> und Möbius<sup>3)</sup> und eine aus der Hitzig'schen Klinik hervorgegangene Dissertation<sup>4)</sup> nennen will, als eine Infectionskrankheit angesehen werden muss.

3. Die Huntington'sche Chorea ist stets eine chronische Krankheit, die progressiv verläuft und unheilbar ist — die Sydenham'sche Chorea dagegen ein meist acut einsetzendes heilbares Leiden, das selbst in den Fällen, die subchronisch oder chronisch verlaufen, immer noch zur Heilung kommen kann.

4. Der Hauptunterschied aber liegt darin, dass die psychischen Störungen der Huntington'schen Chorea einen ausgesprochen chronischen Charakter mit degenerativer Tendenz zeigen, als deren anatomische

---

1) Centralbl. f. Nervenheilkunde und Psychiatrie. 1890. S. 122.

2) Deutsches Archiv f. klin. Med. XL. Heft 5 und 6.

3) a. a. O. S. 125.

4) Eugen Steinkopf, Ueber die Aetiologie der Chorea minor. Inaug.-Dissert. Halle a. S. 1890.

sches Substrat schwere organische Veränderungen der Hirnrinde mit Atrophie anzusehen sind, während die Seelenstörungen bei der Sydenham'schen Chorea vorübergehend sind und nie zur Verblödung führen.

Das Gemeinsame beider Krankheiten dürfte demnach ausser in dem Namen nur in den choreatischen Zuckungen zu suchen sein; die aber, wie wir gesehen haben, auch nicht ganz gleichwerthig sind, da sie bei der Huntington'schen Chorea in der Regel langsamer und weniger stürmisch sind, als bei der Chorea minor, und ausserdem wahrscheinlich in gleichem anatomischen Sitz, den wir auch bei der Chorea minor bis auf Weiteres in der Hirnrinde anzunehmen genöthigt sind.

Wir halten uns demnach für berechtigt in der Huntington'schen Chorea eine durchaus selbstständige Krankheit sui generis zu erblicken.

Weitere Untersuchungen, namentlich auf histologischem Gebiete sind jedoch nöthig, um das Wesen dieser eigenthümlichen Krankheit aufzuklären.

---

Zum Schluss spreche ich meinem hochverehrten Lehrer und früheren Chef, Herrn Geheimrath Hitzig, für die Anregung zu dieser Arbeit und die Ueberlassung des Materials meinen besten Dank aus. Ebenso danke ich Herrn Prof. Wollenberg für seine Unterstützung bei der Durchsicht der Präparate und seine mir bei Abfassung der Arbeit ertheilten Rathschläge. Auch Herrn Sanitätsrath Fries, Director der Provinzial-Irren-Anstalt Nietleben, fühle ich mich für die Ueberlassung einer Krankengeschichte zu Dank verpflichtet.

---

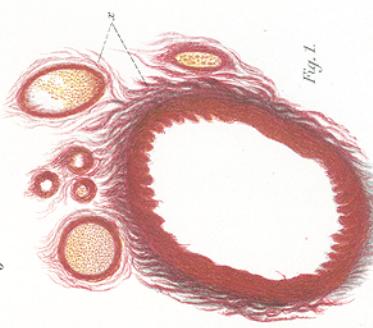
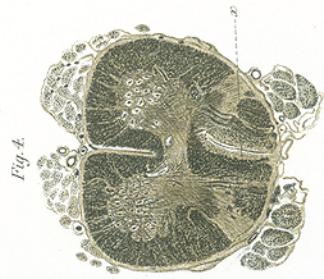
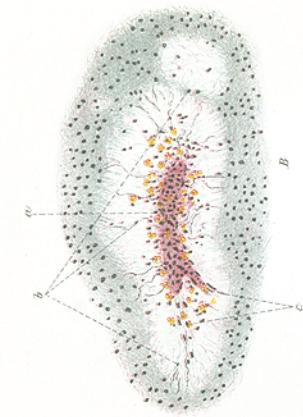
### Literatur-Verzeichniss.

1. Arndt, R., Chorea und Psychose. Dieses Archiv Bd. I. S. 509.
2. Althaus, J., Chorea mit Epilepsie gepaart. Dieses Archiv X. S. 139.
3. Boettiger, A., Zum Wesen der Myoclonie. Berl. klin. Wochenschr. 1896. No. 7. (Sep.-Abdr.)
4. Biernacki, E., Ein Fall von chron. hered. Chorea. Berl. klin. Wochenschr. 1890. No. 22.
5. Berdinel, P., Chorée des adultes. Gaz. méd. de Paris. 1878. No. 28. pag. 336.
6. Blankenstein, M., Ueber Chorea chron. progress. (adulorum). Inaug.-Dissert. (Berlin). 1893.
7. Bastianelli, G., Sopra un caso di corea ereditaria degli adulti. Bulletin della Societa Lancisiana. 1888.
8. Berkley, Philad. med. news. XLIII. 1883. p. 200.

9. Costa, Sr. (Buenos-Aires), Un caso de corea de Huntington. *Semana medica*. 1894. Juni. p. 150.
10. Cirincione e Mirto, Corea cronica progressiva e corea di Huntington. Napoli 1889. *Estratto del Giornale la Psichiatria*. Anno VII. Fasc. 3 e 4.
11. Charcot, J. M., *Leçons du Mardi à la Salpêtrière*. *Policliniques I et II*.
12. Caviglia, P., Contribuzione allo studio clinico della corea ereditaria. *Riv. clin. Ital.* No. 2.
13. Dreves, Ueber Chorea chron. progress. *Inaug.-Diss. Göttingen* 1891.
14. Diller, Th., Some observations on the hereditary form of chorea with the report of a case. *Americ. Journ. of med. science*. 1889. p. 585.
15. Dickinson, On the Pathologie of chorea. *Med. chir. Transactions*. Vol. 59. 1876.
16. Diller, Th., Chorea in the adult as seen among the insane. *Am. Journ. of med. sc.* 1890. p. 329.
17. Ewald, C. A., Zwei Fälle choreatischer Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. *Zeitschr. f. klin. Med.* 1884. VII. Suppl. S. 51.
18. Esser, W., Ueber Huntington'sche Chorea. *Inaug.-Diss. Berlin* 1891.
19. Gay, Chorea insaniens. *Brain* XII. p. 151.
20. Ganghofner, Ueber Chorea chronica. *Prager med. Wochenschr.* 1895. No. 10—12.
21. Golgi, Sulle alterazione degli organi centrali nervosi in un caso di Corea gesticulatoria associata ad alienazione mentale. *Riv. clin. Bologna*. 1874.
22. Greppin, L., Ueber einen Fall Huntington'scher Chorea. *Diese Arch. XXIV. Heft 1*.
23. Gray, C. L., A case of congenital Huntington's Chorea. *Med. Record*. July 30. 1892.
24. Grimm, E., Neue Fälle von Chorea hereditaria chronica, darunter einer mit Sectionsbefund. *Inaug.-Diss. Bonn* 1896.
25. Huntington, On Chorea. *Philadelph. med. and surgical report*. 1871. No. 15.
26. Hoffmann, J., Ueber Chorea chronica progressiva (Huntington'sche Chorea, Chorea hereditaria). *Virchow's Archiv* Bd. 111. S. 513.
27. Derselbe, Zur Lehre von der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*. III. 1893. S. 60ff.
28. Hoffmann, A., Ein Fall von Chorea chron. (Huntington'sche Chorea). *Deutsche med. Wochenschr.* 1894. No. 41.
29. Huber, A., Chorea hereditaria der Erwachsenen (Huntington'sche Chorea). *Virchow's Archiv* Bd. 108. S. 267.
30. Hay, Ch. M., Hereditary Chorea with the report of a case complicated by exophthalmic goitre. *The Amer. Lancet*. 1891. p. 284.
31. Huet, E., De la chorée chronique. *Thèse*. Paris 1889.
32. Herringham, W. P., Chronic hereditary chorea. *Brain* XI. p. 415.
33. Derselbe, Chorea in the adult and in the old. *Brain* XI. p. 134.
34. Hawkins, Chorea and epilepsy. *The Lancet* 1886. Jan. 2.
35. Jolly, F., Ueber Chorea hereditaria. *Neurol. Centralbl.* X. p. 321.

36. King, Cl., Hereditary Chorea. New-York med. Journ. XLI. 1885. p. 468.
37. Derselbe, Another case of hereditary chorea. Med. Press. West. N.-Y. Buffalo. 1885—86. p. 674.
38. Krömer, Zur pathol. Anatomie der Chorea. Dieses Archiv Bd. XXIII. Heft 2.
39. Kornilow, A., Chorea chronica hereditaria. Wjestnik psichiatrici i neuropathologii. 1889. II. (Ref. Neurol. Centralbl. VIII. 89. S. 483.)
40. Kronthal, P. und S. Kalischer, Ein Fall von progressiver Chorea (hereditaria, Huntington) mit pathologischem Befunde. Neurol. Centralblatt. XI. 92. No. 19 und 20.
41. Dieselben, Weiterer Beitrag zur Lehre von der pathologisch-anatomischen Grundlage der chronischen progressiven Chorea (hereditaria). Virchow's Archiv Bd. 139. S. 303.
42. Kast, Ein Fall von Chorea chron. progress. Deutsche med. Wochenschr. 1895. No. 27.
43. Klippel et Ducellier, Un cas de chorée héréditaire de l'adulte. Maladie de Huntington. L'Encéphale nov.-déc. 1888. p. 716.
44. Koch, C., Zur Lehre von der Chorea minor. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 40. S. 544.
45. King, Cl., A third case of hereditary chorea. Med. news. Vol. 54. No. 2.
46. Klebs, Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte. 1888.
47. Lannois, M., Chorée héréditaire. Revue de médecine. VIII. p. 645.
48. Derselbe, Nosographie des chorées. Thèse 1886.
49. Derselbe, Classification des chorées arhythmiques. Revue neurologique. 1894. 3. année. No. 3.
50. Lannois et Chapuis, Nouveau cas de Chorée héréditaire. Lyon méd. No. 1. p. 5.
51. Landouzy, Gaz. méd. de Paris. 1873. p. 329.
52. Lenoir, G., Etude sur la Chorée héréditaire. Thèse. Lyon. 1888.
53. Macleod, Cases of choreic convulsions in persons of advanced age. Journ. of mental science. XVII. 1881. p. 195.
54. Meyer, L., Chorea und Manie. Dieses Archiv. II. S. 535.
55. Macfaren, James, A case of chorea. Journ. of ment. sc. 1874. p. 97.
56. M'Learn, J. C., A case of chorea of 15 year's standing in a man aged fifty six. The Lancet. 1885. Febr.
57. Menzin, F. W., Hereditary Chorea. Journ. of nerv. and ment. diseases. Oct. 92 u. Jan. 93.
58. Mitchell, John K., Huntington's Chorea. Journ. of nerv. and ment. disease. 1895. No. 6.
59. Möbius, Ueber Seelenstörungen bei Chorea. Neurolog. Beiträge. Heft 2. S. 123. und Münchener med. Wochenschr. 1892. S. 925.
60. Oppenheim, H., Eine seltene Motilitätsneurose (Chorea hereditaria?). Berliner klin. Wochenschr. 1887. No. 17.
61. Oppenheim, H. und H. Hoppe, Zur pathol. Anatomie der Chorea chron. progress. hereditar. Dieses Archiv XXV. S. 617.

62. Osler, W., On the general etiology and symptoms of chorea. Based on the records of 410 cases at the infirmary for nervous diseases. *Phil. med. news.* 1887. Oct.
63. Derselbe, *Journ. of nervous and mental diseases.* Febr. 1893.
64. Peretti, J., Ueber hereditäre choreatische Bewegungsstörungen. *Berliner klin. Wochenschr.* 1885. No. 50 und 51.
65. Phelps, M. M., A new consideration of hereditary chorea. *Journ. of nerv. and ment. disease.* Oct. 92.
66. Rosenbach, Zur Pathologie und Therapie der Chorea. *Dieses Archiv.* VI. S. 830.
67. Remak, E., Zur Chorea hereditaria. *Neurol. Centralbl.* X. 1891. S. 326.
68. Sée, G., De la Chorée. *Mémoires de l'acad. royale de médecine.* 1850. XV. p. 373.
69. Sanders, *Dieses Archiv* II. S. 226.
70. Schuchardt, Chorea und Psychose. *Allgem. Zeitschr. für Psychiatrie.* XLIII. 1887. S. 337.
71. v. Söldner, Sitzungsbericht des Vereins für Psych. und Neurologie in Wien vom 28. Mai 1895. *Neurol. Centralbl.* XIV. S. 1149.
72. Schlesinger, H., Ueber einige seltene Formen der Chorea. Chorea chronica hereditaria. *Zeitschr. f. klin. Med.* XX. Heft 1 und 2.
73. Derselbe, Ueber einige seltene Arten der Chorea. Chorea chronica congenita. *Zeitschr. f. klin. Med.* XX. Heft 4 und 5.
74. Seppilli, G., Corea ereditaria (Corea Huntington; Corea chronica progress.). *Rivista speriment. di freniatr. ecc.* XIII. p. 453.
75. Schmidt, Zwei Fälle von Chorea chronica progress. Casuistische Mittheilungen zur Neuropathologie. *Deutsche medic. Wochenschrift.* 1892. No. 25—27.
76. Sinkler, W., On hereditary chorea with a report of three additional cases and details of an autopsy. *New-York med. Record.* 1892. March 12.
77. Derselbe, Two additional cases of hereditary chorea. *Journ. of nerv. and ment. disease.* XIV. 1889. No. 2.
78. Séglas, Quelques considérations sur l'état mental dans les chorées. *Bull. de la société de la médecine mentale de Belgique.* 1888. No. 51.
79. Suckling, Hereditary Chorea. *The Brit. med. Journ.* 1889. p. 1039.
80. Vassitch, Etude sur les chorées des adultes. *Thèse de Paris* 1883.
81. Zacher, Dr., Ueber einen Fall von hereditärer Chorea der Erwachsenen. *Neurol. Centralbl.* VII. 1888. S. 34.
82. v. Ziemssen, Chorea. *Handbuch der Pathol. u. Therap.* XII. 2.
83. Zinn, K., Beziehungen der Chorea zu Geistesstörungen. *Dieses Archiv.* XXVIII. Heft 2. S. 411.



Zeich. von L. v. E.



Fig. 2.

Zeich. von L. v. E.

Paula Sauerbier, d.

E. Enke Nachdruck.