

Zur Symptomatologie der Huntingtonschen Chorea.

Von

Prof. C. Mayer und Dr. O. Reisch¹⁾.

(Aus der Innsbrucker psychiatrisch-neurologischen Klinik.)

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 12. Mai 1925.)

Im folgenden möchten wir über das Ergebnis der Untersuchung einer Kranken mit Huntingtonscher Chorea berichten, die wir vom 24. I. bis 24. IV. 1925 an der Klinik beobachten konnten. Die vielen interessanten Einzelheiten, die der Fall bietet, rechtfertigen wohl die ausführlichere Mitteilung eines ausschließlich klinischen Befundes.

Das Leiden kann durch 4 Generationen verfolgt werden. Von den kranken Familienmitgliedern unserer Pat. sind noch 2 Schwestern am Leben²⁾. Diese selbst, Frau *Irene Weisler*, zur Zeit 42 Jahre alt, heiratete 1904. Sie war bis dahin nicht nennenswert krank gewesen. Schon im Beginn der Ehe (Pat. war damals 21 Jahre alt) bemerkte der Mann gelegentlich eine Unruhe in den oberen Gliedmaßen in Form von leichtem Zucken und Reißen, die Frau zerschlug im Haushalt auffällig viel Geschirr. Bedeutende Verschlechterung zwischen 1914 und 1916, damals schon gelegentliches Hinfallen infolge einer Gangstörung, die Schrift wurde fahrig, undeutlich, seit 2 Jahren kann Pat. überhaupt nicht mehr schreiben. Noch im Jahre 1918 konnte sie ziemlich weite Ausflüge zu Fuß machen. Bedeutende Verschlechterung erst seit Anfang 1922, konnte nun im Haushalt sich fast gar nicht mehr beschäftigen, wegen Unsicherheit des Ganges nicht mehr allein auf die Straße gehen, sich auch nicht mehr ohne Beihilfe an- und auskleiden. Seit 5—6 Jahren Urinbeschwerden, muß beim Urinieren auffallend lange drücken, es dauert oft fast eine Stunde, bis der Harn tropfenweise abgeht. Zeitweise sei es aber mit dem Urinieren wieder ganz gut gegangen. 3 Entbindungen, letzte 1909. Seit 1914 keine Periode mehr. Seit einigen Jahren oft Speichelfluß. Psychische Veränderung angeblich erst seit 2 Jahren; insbesondere fiel dem Mann auf, daß die früher sexuell frigide Kranke ihm Vorwürfe mache, daß er sie sexuell vernachlässige; einmal meinte sie, „unten zugewachsen“ zu sein.

Stat. präs.: Mittelgroß, von entsprechendem Ernährungszustande. Muskulatur nirgends atrophisch, keine Steigerung des formgebenden Tonus.

Hals auffallend breit, anscheinend durch die beträchtliche Entwicklung der Mm. sternocleidomastoidei infolge ihrer besonderen Inanspruchnahme durch das unwillkürliche Bewegungsspiel. Der Kopf wird bald nach der einen, bald nach

¹⁾ Nach einem am 5. März 1925 in der Münchner psychiatrisch-neurologischen Gesellschaft gehaltenen Vortrage. In der seither weiter fortgeführten weiteren Beobachtung wurde das Bild noch in manchen Einzelheiten vervollständigt und geklärt.

²⁾ Genauere Angaben über die Familie gedenken wir nach Untersuchung einer der auswärts lebenden kranken Schwestern nachzutragen.

der anderen Seite geneigt (besonders oft nach rechts), dabei das Gesicht nach der entgegengesetzten Seite gedreht. Diese Kopfbewegungen gehen nur selten so rasch vor sich, daß man sie als ruckartig bezeichnen kann, die Neigung nach der einen oder anderen Seite wird meist einen Augenblick festgehalten, allenfalls unter Ausführung einiger nickenden Kopfbewegungen im Sinne der Neigungsrichtung. Im Gesicht kann man in den seltenen Ruhepausen ein leichtes Tieferstehen des rechten Mundwinkels und eine leichte Abflachung der rechten Nasolabialfalte beobachten. Im allgemeinen sind die Furchen des Gesichtes tiefer ausgeprägt, als dem Alter der Pat. nach zu erwarten wäre (so daß sie auch älter aussieht), wohl eine Folge des ununterbrochenen mimischen Bewegungsspiels, das in einem, oft vom Vorspringen des Platysma begleiteten symmetrischen Herabziehen beider Mundwinkel (einer besonders häufigen Bewegung), einem Breitziehen des Mundes, flüchtigem Heben der Oberlippe und Ansatz zum Mundspitzen, einem Hochziehen der Stirne und der Brauen besteht, einem symmetrischen leichten Heben oder Herabziehen der Nasenflügel, Längsrünzelung der Stirne, leichtem Öffnen des Mundes. Alle diese Bewegungen sind auffallend oft symmetrisch und synchron, doch kommen auch einseitige oder einseitig stärker betonte Bewegungen vor, sie verlaufen insbesondere im Bereich der Mundmuskulatur ausgesprochen träge. Ein deutliches Verharren der Muskeln im Kontraktionszustand ist besonders daran zu erkennen, daß die Mundwinkel gelegentlich bis zu 2 Sekunden herabgezogen bleiben. Raschere Bewegungen sieht man eher im Bereich der Stirnmuskulatur.

Pat. öffnet auf Geheiß den Mund, hält ihn aber nur wenige Sekunden offen. Man sieht die Zunge innerhalb der Mundhöhle sich rasch vorschieben und zurückziehen. Das Gaumensegel wird, soweit feststellbar, beim Phonieren ausgiebig gehoben, die Zunge wird nur wenig und flüchtig herausgestreckt.

Die Sprache hat einen nasehlenden Beiklang, ist unscharf artikuliert (besonders wenn Worte hastig hervorgestoßen werden), gelegentlich stockend, einzelne Worte werden wesentlich lauter vorgebracht als andere. Das Lachen klingt unnatürlich, oft schluchzend oder jauchzend, ist eigentümlich abgehackt, oft fast wie hustend, manchmal hört man zwischen durch schnarchende Laute. Beim Sprechen tritt die choreatische Unruhe der Gesichtsmuskeln zurück, in diesen ruhigeren Phasen ist der Gesichtsausdruck eigenartig gespannt, maskenartig. Ein ununterbrochenes Bewegungsspiel fällt im Bereich der Extremitäten besonders an Händen und Fingern auf. An der Hand Dorsal- und Palmarflexion, Seitenbewegungen, Pro- und Supination, an den Fingern Streckung, Schließen derselben zur Faust, Ab- und Adduction des Daumens, Streckung und Beugung einzelner Finger. Ganz besonders häufig kommt es zu einer Dorsalflexion der Hand. Sehr oft sieht man einen Finger oder die Hand in einer Spontanbewegung, die zumeist deutlich langsamer ist als eine gewöhnliche choreatische Zuckung, in eine der genannten Stellungen geführt werden und in der erreichten Stellung eine Weile verharren, um dann erst wieder in eine andere Stellung bzw. in die Ausgangsstellung sich zu begeben. Besonders deutlich ist dieses Verharren in der erreichten Stellung bei der so häufigen Dorsalflexion der Hand zu beobachten; die Hand bleibt sehr oft 1—3 Sekunden, gelegentlich selbst bis zu 8 oder 10 Sekunden (Kontrolle mit der Stoppuhr) dorsalflektiert. Die verschiedenen Hand- und Fingerbewegungen gehen vielfach fließend, gleitend ineinander über. Hier und da sieht man aber auch Bewegungen mit raschem Anstieg und Abfall (dies besonders an einzelnen Fingern), jedoch ist im allgemeinen der langsamere Charakter der Bewegungen der vorherrschende. Auffallend oft beobachtet man eine Annäherung der Kuppe des Daumens an die Kuppe eines oder des anderen Fingers. Spontanbewegungen des Vorderarmes gegen den Oberarm sind sehr viel pärlischer als Hand- und Fingerbewegungen, zeigen aber die gleichen Züge wie diese. Es kommen Bewegungen des Armes nach rückwärts vor sowie Hebung der Schulter, Bewegung derselben nach vorn.

Eine ausgesprochen rasch zuckende Adduction des Oberarmes wird besonders rechts nicht selten beobachtet.

Durch das sekundenlange Verharren einzelner Gliedabschnitte in ihrer durch eine unwillkürliche Bewegung erreichten Stellung wie auch durch die zufällige Kombination der Bewegungen in verschiedenen Gliedabschnitten kommen eigentümliche Haltungen und Gebärden zustande, die an das Gebärdenspiel der Zeichensprache, eines Predigers, an die Gebärde des Darreichens eines Gegenstandes erinnern können. Dies gibt zusammen mit den fortwährenden Bewegungen des Rumpfes sowie des Kopfes und dem ununterbrochenen Spiel der Gesichtsmuskulatur einen ausgesprochen bizarren Gesamteindruck.

Zielbewegungen der oberen Extremitäten (Ergreifen eines Gegenstandes, Finger-Nasenversuch) werden durch ganz unberechenbar sich einschiebende choreatische Bewegungen in mannigfacher Weise gestört, dabei ist aber doch ein Zurücktreten der Bewegungsunruhe unter dem Einfluß von Willkürbewegungen unverkennbar, so daß Pat. manchmal ganz überraschend sicher in längerem, ununterbrochenem Zuge ans Ziel kommt, was sie sich sehr oft anscheinend durch ein sehr rasches Zurücklegen der letzten Wegstrecke erleichtert. Ein Stocken im Sinne einer Bradytelekinese ist gelegentlich da, aber nicht konstant. Eigentliche Ataxie ist an den oberen Extremitäten nicht festzustellen.

Kein Rückstoßphänomen.

Beim Stehen bemerkt man eine ausgesprochene Tendenz, den Rumpf leicht nach vorn geneigt zu halten, vorübergehend richtet sich Pat. allerdings auf, neigt sich sogar etwas nach rückwärts, doch ist die erwähnte Rumpfneigung die vorherrschende Haltung, aus der es nun sehr häufig wieder in unregelmäßigen Abständen zu einer vorübergehenden noch stärkeren Neigung des Rumpfes nach vorne (manchmal zugleich mit Ablenkung nach der einen oder der anderen Seite) kommt, die sich manchmal mehr ruckartig, andere Male etwas langsamer vollzieht. Es handelt sich dabei ganz vorwiegend um eine jeweils vorübergehende Zunahme der Beckenneigung, weniger oft um eine Neigung der Wirbelsäule nach vorn. Gelegentlich gesellt sich dazu eine leichte Kniebeugung, so daß Pat. vorübergehend etwas kleiner wird.

Im Stehen macht Pat. gelegentlich einen Schritt nach der Seite, nach vorn oder nach rückwärts.

Beim Gehen sind die Schritte ungleichmäßig, außerdem geht Pat. nicht geradlinig, sondern weicht, wenn sie auf ein Ziel zugeht, bald nach der einen, bald nach der anderen Seite in leichtem Bogen, auf längerer Strecke in einer leicht geschlängelten Kurve ab. Streckenweise ist der Gang leicht trippelnd oder tänzelnd. Ab und zu schlurft ein Fuß vorübergehend auf dem Boden oder Pat. macht ein paar Schritte, als ob sie stolpern würde, hier und da wird der eine oder andere Fuß stampfend aufgesetzt. Beim Gehen nicht selten Seitwärtstaumeln, bald nach der einen, bald nach der anderen Seite, gelegentlich so stark, daß Pat. hinzufallen droht oder tatsächlich hinfällt.

Im Liegen sind die choreatischen Spontanbewegungen in den unteren Extremitäten im ganzen ausgesprochen weniger häufig als an den oberen. Sie treten in den verschiedensten Gelenken auf; dabei sind im Liegen die Füße, wenn nicht gerade vorübergehend durch eine Zuckung das Sprunggelenk der einen oder anderen Seite dorsalflektiert wird, dauernd stärker plantarflektiert, als der Ruhezustand bei Rückenlage entspricht. Bei einem Versuch, den Fuß passiv aus dieser Haltung zurückzubringen, stößt man auf etwas mehr Widerstand, als der Norm entspricht.

Besonders hervorzuheben sind bilateral symmetrische und synchrone unwillkürliche Bewegungen der Beine, die nicht an allen Tagen gleich häufig, bei einzelnen Untersuchungen aber sehr deutlich zur Beobachtung kommen. So sieht man

in Rückenlage nicht selten eine bilateral symmetrische Einwärtsrotation der im übrigen in passiver Strecklage auf der Unterlage ruhenden Extremitäten, gelegentlich eine symmetrisch bilaterale Dorsal- oder Plantarflexion der Sprunggelenke. Beim Knie-Fersenversuch kommt Pat. meist in ausfahrender Bewegung oberhalb der Kniescheibe an; bei dem Versuch, nun doch das Ziel zu erreichen, fährt sie in schlagenden Bewegungen neben der Kniescheibe vorbei. Nicht zu verwechseln mit ataktischem Bewegungsüberschuß ist ein Unterschenkelstreckkrampf, der sich gelegentlich beim Knie-Fersenversuch einstellt; darüber später Näheres.

Gemütseregungen wirken steigernd auf die allgemeine Bewegungsunruhe. Wenn Pat. während des bei ihr sehr leicht auszulösenden Lachens steht oder geht, ist die Neigung zum Taumeln und zum stampfenden Gehen vermehrt. Dagegen beobachtet man keine Steigerung der allgemeinen Bewegungsunruhe durch gewöhnliche Zielbewegungen, Sprechen, wohl aber sehr deutliche Mitbewegungen an den oberen Extremitäten, wenn Pat. durch eine schwierigere Aufgabe, wie z. B. durch das Zusammensetzen von Figuren eines Legespieles, in Anspruch genommen ist. Es wird dann die eine oder andere Hand hochgehoben, dabei das Handgelenk gestreckt, die Finger ebenfalls gestreckt und eigenartig gespreizt. Solche Haltungen werden durch Sekunden eingehalten, um zwischendurch immer wieder dem geschilderten Bewegungsspiel zu weichen. Gleichsinnige, symmetrische, kontralaterale Mitbewegungen, wenn Pat. auf der einen Seite im distalen Bereich der oberen Extremitäten sehr kräftig innerviert (z. B. die Hand kräftig drückt).

Pat. ist (nicht immer im gleichen Maße) durch Ausfließen von Speichel aus dem Munde belästigt. Die Harnentleerung ist erschwert; Pat. sitzt oft die längste Zeit erfolglos auf dem Leibstuhl (negativer gynäkologischer Befund). Pupillen, Augenbewegungen, Augenhintergrund normal.

Pat. konnte wiederholt im Schlaf beobachtet werden. Sie liegt dabei mit übereinandergekreuzten Armen (wobei sie eine Falte ihres Hemdes oder der Decke zwischen den Fingern hält). Im tiefen Schlaf sieht man weder im Gesicht noch im Körperbereich unwillkürliche Zuckungen.

Die elektrische Untersuchung ergibt überall normale Verhältnisse. Insbesondere ist nirgends bei faradischer Prüfung eine tonische Kontraktionsnachdauer nachweisbar.

Die Untersuchung des Blutes mit WaR. sowie mit der Meinickeschen Trübungsreaktion liefert ein negatives Ergebnis.

Über die prämorbid psychische Persönlichkeit ist wenig zu erfahren. Pat. war nach Angabe ihres Mannes eigenwillig, in ihren Gefühlsäußerungen eher kühl. Sie selbst rühmt ihre gute rechnerische Begabung in der Schule, sie sei die beste Rechenmeisterin unter ihren Mitschülerinnen gewesen. Gewisse Charakterveränderungen fallen im Verkehr mit der Kranken sehr bald auf. Sie nimmt in ihrem Gebaren wenig Rücksicht auf die Interessen anderer (will z. B. im Winter die Fenster des Tagraumes durchaus offen halten), sie ist unsauber und wenig ordentlich (wozu allerdings auch die Bewegungsstörung beiträgt). Das Versagen eines Wunsches — z. B. eines Theaterbesuches — oder vermeintliche Mißachtung einer Anordnung durch das Pflegepersonal löst ganz unverhältnismäßig stürmische Affektreaktionen (zornige Erregung, Weinen) von oft stundenlanger Dauer aus. Andererseits ist die Pat. leicht zu behandeln (Pflegepersonal und Mitkranke lenken sie wie ein Kind), sie läßt z. B. die langwierigen, oft stundenlangen Prüfungen der Tonus- und Reflexverhältnisse mit größter Geduld über sich ergehen. Im Verkehr mit jüngeren Ärzten der Klinik zeigt sie ein sichtlich erotisch gefärbtes, läppisch-übermütiges Gebaren, ergeht sich in allerlei geschmacklosen Backfischstreichen in Form von allerlei Schabernack (nestelt an dem Mantel des Arztes, der ihr den Rücken zuwendet, überrascht ihn bei der Visite dadurch, daß sie ihm mit rußgeschwärzten Fingern ins Gesicht fährt u. ä.). Sie ist ungemein leicht zum Lachen

zu bringen, das dann die längste Zeit fort dauert. Am meisten lacht sie über ihre eigenen Streiche und kann sich den ganzen Tag lang nicht genug tun im Wiedererzählen derartiger Erlebnisse, was immer wieder von neuen Heiterkeitsausbrüchen begleitet ist. Die nichtigsten Kleinigkeiten sind ihr wichtig genug, um immer wieder eine dringende Unterredung mit dem Arzt zu verlangen, dabei kann ein und dieselbe Nichtigkeit sie tagelang beschäftigen. Sie ist in Äußerlichkeiten sehr empfindlich und trägt einem der Ärzte eine angebliche Unhöflichkeit durch Wochen nach. Sie ist gesellig, einzelnen Mitkranken, die sich um sie mit kleinen Hilfeleistungen bemühen, sehr anhänglich. Von ihren Kindern spricht sie mit einer gewissen Ruhmredigkeit. Gegen fremde Kinder ist sie sehr zutunlich und dies auch in fast läppisch übertriebener Weise gegen Tiere. Ein richtiges Urteil über ihren Zustand fehlt; gelegentlich spricht sie zwar davon, daß ihr Leiden auf ihre „unbefriedigte Natur“ zurückzuführen sei, andere Male aber versichert sie, sich vollkommen gesund zu fühlen, behauptet, ihre Bewegungen störten sie gar nicht, sie beachte sie weiter nicht. Pat. ist über ihren Aufenthaltsort gut, auch zeitlich (Tag, Dauer des Aufenthaltes) immer ganz annehmbar orientiert. Sich selbst überlassen, liest sie viel, greift mit lebhafter Neugierde nach Bilderbüchern für Kinder.

Die Erinnerung an die wesentlichen Daten ihres früheren Lebens scheint gut zu sein. Auch die Merkfähigkeit für Erlebnisse der jüngsten Zeit ist recht gut. Pat. weiß genau Bescheid über die Einzelheiten einer am Vortag durchgeführten Intelligenzprüfung. Nach mehrmonatigem Aufenthalt an der Klinik reproduziert sie sehr zutreffend die verschiedensten Einzelheiten über die mit ihr in dieser Zeit vorgenommenen Untersuchungen, über Zwischenfälle, die sich dabei ereigneten. Eine ihr abends erzählte kleine Geschichte (Bericht über ein Skiunglück) weiß sie am nächsten Vormittag in allen Einzelheiten, nur der Name des ihr unbekannt gewesenen Tales ist ihr entfallen, aber der Name des Verunglückten wird richtig erinnert, ebenso sein und seiner verunglückten Frau Geburtsort. Bei der Prüfung der sog. „unmittelbaren Merkfähigkeit“ auf akustischem Gebiete werden vorgesprochene Ziffern bis zu 6 zumeist richtig nachgesprochen, darüber hinaus versagt die Pat. Bei der Prüfung auf optischem Gebiet (Figuren, die aus Streichhölzern zusammengesetzt wurden, mußten nach 15 Sekunden langer Exposition und ebenso langer Verdeckung nachgebildet werden) ist die Wiedergabe nie ganz genau. Hierbei ist aber zu beachten, daß durch die choreatische Bewegungsstörung das Nachsprechen sehr verzögert und insbesondere das Manipulieren mit den Hölzchen ungemein erschwert wird, wodurch die Lösung der Aufgabe sich auf eine unverhältnismäßig lange Zeit erstreckt.

Baulichkeiten in ihrem auswärtigen Wohnort, ebenso die hauptsächlichlichen Plätze und Straßen in ihrem gegenseitigen Verhältnis, die Einteilung und Einrichtung ihrer Wohnung, beschreibt sie recht gut, hingegen werden in der Topographie der jene Stadt umgebenden bekannten Ausflugsorte mangelhafte Angaben gemacht; hier bestehen vielleicht gewisse Ausfälle. Über die Lage einzelner Räume der Klinik außerhalb ihres Krankenzimmers ist sie gut orientiert.

Die Ergebnisse der Auffassungsprüfung am Tachistoskop sind ganz auffallend ungleichmäßig, an einzelnen Tagen sehr schlecht, an anderen leidlich befriedigend, offenbar vom Interesse abhängig, das die Kranke für die Untersuchung aufbringt.

Addieren von zweistelligen Zahlen im Kopfe wird richtig ausgeführt, ebenso $116 + 95$, $1280 + 26$, $3647 + 48$ (auch letzteres ohne Nachhilfe, doch braucht Pat. längere Zeit und fragt inzwischen mehrmals wieder um die Aufgabe), $500 : 5 = 100$, $300 : 10 = 30$, $13 \times 13 ? \dots$ Antwort zunächst 154; sie wird aufgefordert, doch noch einmal zu rechnen und kommt zunächst auf 159, dann aber nach nochmaligem Vorhalt aus eigenem auf 169. So gute Lösungen werden aber nicht an allen Tagen erzielt, so z. B. sind gelegentlich die Fehlleistungen beim Multiplizieren einer zweistelligen Zahl ebenso häufig wie die richtigen Lösungen. Die Un-

gleichmäßigkeit der Leistungen zeigt sich auch darin, daß Pat. an einem Tage richtig von 100 unter Auslassung von 7 zurückzählt, an einem anderen Tage aber immer wieder der eine oder andere Fehler unterläuft. Das Geburtsjahr einer Person bei gegebenem Alter wird durch Subtrahieren im Kopfe richtig ausgerechnet. Die Aufgabe $x - 10 = 35$ wird richtig gelöst. Wenn 6 Erdarbeiter zu einer Erdarbeit 4 Stunden brauchen, brauchen 3 Arbeiter 8 Stunden, der Preis von $\frac{5}{4}$ kg bei einem Kilogrammpreis von 32000 K wird ohne weiteres richtig angegeben. Ganz versagt Pat. bei Prozentrechnungen. Geld zu $4\frac{0}{10}$ bedeutet, daß man $4\frac{0}{10}$ bekommt, also von 100 K. $\frac{4}{10}$: 40 K.

Lücken eines einfachen Textes werden zum Großteil richtig, z. T. aber auch mangelhaft ergänzt. Eine Legespielaufgabe wird nur teilweise richtig gelegt, Pat. ist trotzdem mit dem Ergebnis zufrieden, erkennt aber schließlich den Fehler, nachdem sie darauf aufmerksam gemacht wurde, und stellt ihn richtig.

Das Ergebnis der *Bourdonschen* Aufmerksamkeitsprüfung ist auch wieder ein ungleichmäßiges; durch ein paar Zeilen wird jedes ein Z enthaltende Wort richtig angestrichen, während vorher und nachher sich die Fehler in auffälliger Weise gehäuft zeigen.

Geruchstoffe werden z. T. richtig, z. T. ganz falsch beurteilt (Citrone riecht nach Kaffee, Vanille nach Lysol). Farben werden auch in allerlei Abstufungen richtig bezeichnet; dabei fällt aber auf, daß Pat., wenn sie nach den Farben ihr vertrauter Objekte gefragt wird (z. B. von Tieren), sie meist unterschiedslos als grau oder braun bezeichnet. Szenische Darstellungen an Bildern werden richtig erfaßt, dabei besteht aber eine ganz überraschende Verständnislosigkeit für perspektivische Verhältnisse, so wird z. B. ein infolge perspektivischer Verkürzung klein gezeichneter Baum als eben eingesetztes junges Bäumchen bezeichnet. Bei der Auffassung von Abbildungen sowohl wie von plastischen Tierdarstellungen unterlaufen ganz bizarre Fehler. Pat. bezeichnet einen Esel als Gemse, ein Pferd als Reh, ein Nashorn als Elefanten, es sei allerdings schlecht gezeichnet, weil die Stoßzähne fehlen; gleich darauf benennt sie das Bild eines Elefanten als Nashorn. Eine weibliche Figur auf einer Briefmarke bezeichnet sie hartnäckig als Tannenbaum, weil der obere Teil der Figur wegen der halbausgebreiteten Arme dreieckig begrenzt ist. Bei allen diesen Proben ist sehr bemerkenswert, daß Pat. die Dinge immer in Beziehung zu ihrer eigenen Person, zu eigenen Erlebnissen bringt. Bei geschlossenen Augen in die Hände gelegte Gegenstände werden im allgemeinen richtig erkannt, Fehlleistungen bei schwierigeren Objekten zeigen die Tendenz, nun auch bei später gegebenen schwierigeren Proben in der gleichen Art zu perseverieren.

Wenn wir zunächst bei dem bisher mitgeteilten Befunde verweilen, werden wir ihn in den wesentlichen Zügen als dem Bilde der Huntingtonschen Chorea, worunter wir mit *Bostroem* die hereditäre Untergruppe der chronischen progressiven Chorea verstehen, zugehörig ohne weiteres erkennen. Als ungewöhnliches Symptom sind die Harnbeschwerden zu nennen, deren graduell wechselnde Ausprägung schon zu Hause vom Manne und auch hier an der Klinik bemerkt wurde; Pat. sitzt manchmal bis zu einer halben Stunde auf dem Leibstuhl, ohne daß es zu einer Entleerung käme, andere Male geht es ohne auffällige Verzögerung. Blasenstörungen werden bei der Huntingtonschen Chorea im allgemeinen von den Autoren nicht erwähnt. Bezüglich des von *Kleist-Kiesselbach* anatomisch untersuchten Falles Huntingtonscher Chorea führt *Fallhauser* an, es sei beim Urinlassen aufgefallen, daß dies nicht in

einem Strahle, sondern in deutlichen, mehrfachen Absätzen geschah. Dem Autor scheint die Ursache der Störung lediglich in der Bauchpresse zu liegen, deren Wirkung durch interkurrente unwillkürliche Bewegungen beeinträchtigt werde. Wir möchten auf Grund unserer Beobachtung eher vermuten, daß es sich auch in diesem Falle um eine Störung im nervösen Blasenmechanismus handelte. Nach *L. R. Müller* sind für die bei krankhaften Veränderungen der Stammganglien beobachteten Miktionsbeschwerden vielleicht Veränderungen des Tonus der quergestreiften Schließmuskeln verantwortlich zu machen. *F. H. Lewy* bringt die in einer Reihe von Fällen Huntingtonscher Chorea beobachteten vegetativen Störungen, so die von *C. S. Freund* beschriebenen Veränderungen im Kohlehydratstoffwechsel, die von *Mourgue* in seinem Falle festgestellte Störung der cortical-vegetativen Beziehungen in Verbindung zur Mitserkrankung hypothalamischer Kerne. Bezüglich der im Bilde der Huntington-Chorea ungewohnten Salivation mag es unentschieden bleiben, ob sie bei unserer Kranken wirklich als Ausdruck einer Schädigung vegetativer Regulationsapparate aufgefaßt werden darf (vgl. *C.* und *O. Vogt*), zumal die Erscheinung nur zu Zeiten deutlicher ausgeprägt, andere Male gar nicht bemerkbar ist. Vermutlich steht das aus dem 32. Lebensjahr berichtete Aussetzen der Periode mit einer Störung vegetativer Apparate in Zusammenhang.

Die Veränderungen im Bereiche der Psyche vervollständigen das Bild der Huntington-Chorea bei unserer Kranken. Es besteht eine krankhafte zornmütige Erregbarkeit mit lange andauerndem Affekt. Andererseits ist die Kranke leicht zum Lachen zu bringen; ein ihr komisch vorkommender Vorfall beschäftigt sie stundenlang in stets sich erneuernden Lachausbrüchen (ein Zwangslachen ohne subjektiv entsprechende psychische Inhalte kommt nicht vor). Hierin und überhaupt in der Art, in der kleinste Erlebnisse immer wieder besprochen werden, tritt die Ärmlichkeit des Interessenkreises aufs deutlichste zutage. Was die einer Prüfung zugänglichen elementaren psychischen Funktionen anlangt, so sind Anklänge an die von *Meggendorfer* bei Huntington-kranken beschriebenen agnostischen Störungen in den bizarren Antworten zu erblicken, die man gelegentlich bei Prüfung der Auffassung von Geruchseindrücken oder von bildlichen Darstellungen erhält, dabei tritt auch eine gewisse Neigung zum Perseverieren zutage. Für die von *Léri* und *Vurpas*¹⁾ beschriebene Erschwerung der Hervorrufung von Erinnerungsbildern an vertraute Örtlichkeiten finden sich vielleicht Andeutungen, im allgemeinen ist aber die Darstellung der Kranken bei Fragen nach dieser Richtung zutreffend. Bemerkenswert sind Ausfälle in der Fähigkeit, die perspektivischen Verhältnisse einer Zeichnung

¹⁾ Zitiert nach *R. Mourgue*.

richtig zu erfassen. Bei der Beurteilung des Ergebnisses der Prüfung der sog. unmittelbaren Merkfähigkeit ist der Begrenztheit bzw. Ungenauigkeit der Leistung auf akustischem und optischem Gebiete gewiß die große Verzögerung, die alle diese Aufgaben durch die Bewegungsstörung erfahren, zugute zu halten. Im übrigen ist die Erinnerung an jüngst Erlebtes (an die Erlebnisse an der Klinik, an eine erzählte Geschichte) eine sehr gute, so daß nach dieser Richtung von einer Störung der Merkfähigkeit nicht gesprochen werden kann. Auch der Gedächtnisbesitz aus früherer Zeit scheint ganz entsprechend zu sein. Bei der Prüfung der Auffassung am Tachistoskop wie auch bei der Aufmerksamkeitsprüfung nach *Bourdon* ist die außerordentliche Ungleichmäßigkeit der Leistungen sehr auffallend. Ganz überraschend gut gelingt die Lösung auch relativ schwieriger Rechenaufgaben im Kopf. Das gelegentliche Vorkommen guter Verstandesleistungen auf einzelnen Gebieten, selbst in vorgeschrittenem Stadium, erwähnt *Meggendorfer*; unserer Kranken kommt wohl auch zustatten, daß sie nach ihrer glaubhaften Angabe schon in der Schule eine besonders gute Rechnerin war. Aber auch im Rechnen sind die Leistungen ungleichmäßig, man sieht gelegentliches Versagen bei Aufgaben, die andere Male gut gelöst werden, auch wird ab und zu einmal eine leichtere Aufgabe schlechter gelöst als eine schwerere. Diese Ungleichmäßigkeit der Leistungen hängt sichtlich mit einer Oberflächlichkeit und Flüchtigkeit der Beobachtung und Auffassung zusammen. Man hat manchmal bei unserer Kranken den Eindruck eines Antwortens aufs Geratewohl. Bekanntlich hat *Kattwinkel* den „völligen Mangel an Aufmerksamkeit“ zur Erklärung der Fehlleistungen in Huntingtonfällen in erster Linie herangezogen. *Meggendorfer* betont die doch meist auch vorhandene erhebliche Schwäche in Urteil- und Schlußbildung (als Ausdruck einer wirklichen Demenz), gibt aber eine gewisse Berechtigung der Auffassung *Kattwinkels* im Hinblick auf die Möglichkeit zu, einen Teil der Ausfälle der niederen Verstandesfunktionen auf die Bewegungsstörung (Störung der Einstellungsvorgänge im Sinne *Kleists*) zurückzuführen. *Mourgue*, der u. a. auch die Ungleichmäßigkeit der psycho-motorischen Reaktionen experimentell feststellte, legt das Hauptgewicht auf die Schädigung der Hemmungsfunktion der Rinde zur Erklärung der Beeinträchtigung der Intelligenzleistungen. Daß bei unserer Kranken trotz des noch nicht sehr vorgeschrittenen Stadiums der psychischen Veränderung doch auch eine Urteilsschwäche angenommen werden muß, äußert sich in einer Reihe von Zügen, so in der übertriebenen Bedeutung, die den kleinlichsten Angelegenheiten beigemessen wird, in der einsichtslosen Hartnäckigkeit, welche die Kranke notwendigen ärztlichen Maßnahmen (so anlässlich der von ihr selbst lebhaft gewünschten Herrichtung ihres Gebisses) entgegensetzt, in dem läppischen Schabernack, in

dem sie sich den Ärzten gegenüber (gelegentlich sogar während der ärztlichen Untersuchung) ergeht. Bei letzterem Gebaren ist übrigens ein erotischer Einschlag unverkennbar, eine gesteigerte Erotik zeigte sie in letzter Zeit auch dem Manne gegenüber. Eine gewisse Ruhmredigkeit, eine bei verschiedenen Prüfungen zutage tretende Vordringlichkeit von Assoziationen zum eigenen Ich gehören noch zur Vervollständigung des Bildes des vorwiegend als Charakterveränderung sich äußernden psychischen Defektzustandes.

Die choreatischen Spontanbewegungen bei der Huntington-Chorea haben im Vergleich zur Chorea minor im ganzen einen langsameren Ablauf (*Focklam, Schilder, Stertz, Bostroem*); sie zeigen hierin eine Verwandtschaft mit den athetotischen Bewegungen; *Stertz* hebt ihren torquierenden, mehr tonischen Charakter hervor; in Übereinstimmung mit *Bostroem* finden wir den langsamen Ablauf bei unserer Kranken besonders im Antlitzbereich, und hier vor allem an den Bewegungen des Mundes deutlich ausgeprägt, außerdem aber auch an den Kopfbewegungen und an den Bewegungen der Extremitäten (wo aber auch Zuckungen mit raschem Ablauf zu beobachten sind). Die Ähnlichkeit mit Athetosebewegungen ist besonders auffällig bei gewissen Mitbewegungen, wie sie sich z. B. an den oberen Extremitäten einstellen, wenn Pat. in einer ihre Aufmerksamkeit in besonderer Weise in Anspruch nehmenden Tätigkeit (so beim Legespiel) begriffen ist. Sehr oft kann man feststellen, daß ein Gliedabschnitt in der Stellung, in die er durch eine unwillkürliche Bewegung gebracht wurde, eine Weile verharret, um dann erst entweder rasch oder mehr weniger langsam zur Ausgangsstellung zurückzukehren. Es entspricht dies, soweit das Verweilen auf der Zuckungshöhe in Betracht kommt, dem, was *Kleist* seinerzeit als tonische Innervation bei Chorea minor beschrieben hat. Er sah neben den gewöhnlichen klonischen Zuckungen sehr häufig, und zwar besonders bei schwerer Chorea, Bewegungen, die zwar rasch zur Höhe anstiegen, dann aber verharreten die Muskeln längere Zeit in einem Spannungszustand, bis sie plötzlich wieder erschlafften, dies sowohl im Gesicht (besonders beim Hinaufziehen der Mundwinkel) wie an den Extremitäten und am Rumpf, hier vorwiegend in den Streckern der Oberschenkel und den langen Rücken- und Nackenmuskeln; er erwähnt eine ähnliche Beobachtung *Köppens*, findet aber im Gegensatz zu letzterem, daß die tonischen Innervationen sich meist ebenso unvermittelt lösen, als sie entstehen. *Schilder* konnte auf Grund von Kurvenaufnahmen bei Chorea unter anderem Zuckungen feststellen, bei denen nach raschem Anstieg eine Plateaubildung erfolgte mit einem raschen Abstieg, der aber doch etwas langsamer war als der Anstieg. An einer solchen Zuckung berechnet er die Dauer des Verharrens des Muskels in der Kontraktion (Plateaubildung) mit 1,5 Sekunden. Das Verharren des Muskels wäh-

rend einer kleinen Weile im Zustand der erreichten höchsten Kontraktion, das auch bei chronischer Chorea beschrieben ist (so z. B. von *Bostroem, Runge*), ist bei unserer Pat. sehr häufig festzustellen und läßt sich insbesondere schön an Händen und Fingern beobachten: es kehrt z. B. ein durch eine unwillkürliche Bewegung gestreckter Finger erst nach einer kleinen Pause wieder in die Ausgangsstellung zurück, oder es wird die Hand erst nach kurzem Verweilen in Supination oder Pronation in eine andere Bewegung geführt. Wir sehen aber bei unserer Kranken außerdem auch Zuckungen raschen Ablaufs, so insbesondere an einzelnen Fingern, ab und zu auch an der Hand, besonders oft aber kann man eine rasch zuckende Adduction des rechten Armes feststellen als Ausdruck der klonischen Zuckungen, die (neben solchen mit Plateaubildung, eventuell mit Zuckungssuperposition) fortwährend im rechten M. pectoralis sich abspielen. *O. Foerster* hebt hervor, daß bei der Huntington-Chorea eine größere Monotonie der Bewegungen besteht. Bei unserer Pat. wird gelegentlich eine oder die andere Fingerbewegung ein paarmal hintereinander wiederholt, auch die Dorsalflexion der Hand, die oft vergesellschaftet ist mit dem Aneinanderbringen der Kuppe des Daumens mit der Kuppe des einen oder anderen Fingers, kehrt oft wieder. Eine besonders ausgesprochene Monotonie und Stereotypie zeigen die in ununterbrochener Einförmigkeit (aber nicht rhythmisch) immer wieder sich abspielenden Kopf- und Rumpfbewegungen. Die ersteren erinnern durch den zumeist eher langsamen Charakter an Torticollisbewegungen. Bezüglich der Rumpfbewegungen (die ganz wie Grußbewegungen aussehen und von Personen, die die Kranke nicht kennen, auch gelegentlich dafür gehalten werden) ist zu bemerken, daß sie hauptsächlich durch eine Beckenneigung, also in den Hüftgelenken, zustande kommen. Man kann diese Bewegungen ebenso wie die oben erwähnten kombinierten Hand- und Fingerbewegungen (die an die Gebärde beim Darreichen eines Gegenstandes erinnern) als einfachere Parakinesen im Sinne von *Kleist* auffassen.

Während die Bewegungen im Bereiche der oberen Extremitäten weder eine Symmetrie noch eine Synchronizität erkennen lassen, überwiegen synchrone und dabei symmetrische Bewegungen in der Gesichtsmuskulatur, wenn auch daneben einzelne nur einseitige oder einseitig stärker betonte Bewegungen vorkommen. Aus den Schilderungen in den Krankengeschichten der Autoren ist zu erkennen, daß an der Gesichtsmuskulatur auch in anderen Fällen ein ähnliches Verhalten beobachtet, wenn auch nicht eigens hervorgehoben wurde. Bei unserer Kranken nun sieht man symmetrisch-synchrone Bewegungen (neben häufigeren einseitigen) gelegentlich auch an den Beinen: ab und zu werden die Beine symmetrisch oder unter einseitigem Überwiegen der Ausgiebigkeit der Bewegung nach einwärts rotiert oder beide Füße

dorsal- oder plantarflektiert. Auch die hauptsächlich durch eine Beckenneigung zustande kommenden eigenartigen Grußbewegungen sowie das beim Stehen gelegentlich zu beobachtende Einknicken in den Knien sind wohl auf symmetrisch-bilaterale Muskelkontraktion zu beziehen. Es fragt sich, welche Vorstellung man sich etwa über das Zustandekommen solcher bilateral-symmetrischen unwillkürlichen Bewegungen bei unserer Kranken machen kann. Schon C. und O. Vogt wiesen darauf hin, daß bei *einseitiger* Erkrankung des Striatum und Pallidum das Striatumsyndrom *keine* Veränderung erfährt; erst wenn eine Erkrankung *beider* Pallida vorliegt, kommt es zu *allgemeiner Versteifung*. Nach Kleist innervieren Striatum und Pallidum doppelseitig, „so daß jede Körperhälfte von beiden Linsen- und Schwanzkernen Anregungen erfährt, allerdings die kontralaterale Körperhälfte stärker als die homolaterale.“ Kleist hält diese Annahme auch schon darum für wahrscheinlich, weil bei den meisten Ausdrucksbewegungen die beteiligten Muskeln beider Körperhälften gleichzeitig und symmetrisch innerviert werden. Auch A. Jakob nimmt für das Pallidum in gleicher Weise wie für das Striatum eine doppelseitige Innervation mit kontralateraler Betonung an. Die häufige bilaterale Symmetrie der unwillkürlichen Bewegungen der Gesichtsmuskulatur bei unsrer Kranken steht gewiß in Zusammenhang mit der schon physiologisch ganz vorwiegend bilateral-symmetrischen Inanspruchnahme dieser Muskulatur, wie auch der Umstand, daß bei ihr im übrigen solche Bewegungen nur in den unteren Extremitäten beobachtet werden, aus der physiologisch hier vorkommenden bilateral-symmetrischen Betätigung von Muskeln bei bestimmten Bewegungen plausibel erscheint.

Wie oben erwähnt, sind bei unserer Kranken besonders konstant (aber nicht rhythmisch, sondern in ganz unregelmäßigen Abständen einander folgend) Zuckungen im rechten M. pectoralis nachweisbar. Sie zeigen zumeist einen raschen Anstieg und raschen Abfall, gelegentlich sieht man aber auch ein kurzes Verharren des Muskels im Kontraktionszustand, wobei es manchmal zu einer Superposition von weiteren Zuckungen kommt, bevor die Erschlaffung eintritt. Bei wiederholter Prüfung wurden durchschnittlich 30 Zuckungen in der Minute gezählt. Diese Zuckungen zeigen nun eine bemerkenswerte Abhängigkeit von dem Dehnungszustand des großen Brustmuskels. Solange der Oberarm sich in der gewöhnlichen Ruhehaltung, parallel neben dem Rumpf, befindet, gilt für den Ablauf der Zuckungen das oben Gesagte. Anders aber, wenn man den Oberarm passiv über die Horizontale abduziert und ihn so festhält. Man kann mit der größten Regelmäßigkeit feststellen, daß bei solcher passiven Armhaltung, sobald sie etwa 135° erreicht hat, die Zuckungen im unteren Anteil des M. pectoralis verschwinden. Die unteren zwei Drittel des Muskels werden durch die

passive Abduction des Armes ruhiggestellt, während die Zuckungen im oberen Muskelanteil unverändert fortbestehen. Die kurvenmäßige Darstellung dieses Verhaltens wird dadurch erschwert, daß die untere Muskelportion, obgleich sie nun selbst nicht mehr zuckt, doch noch immer durch das Weiterzucken des oberen Muskelanteils rein mechanisch erschüttert wird.

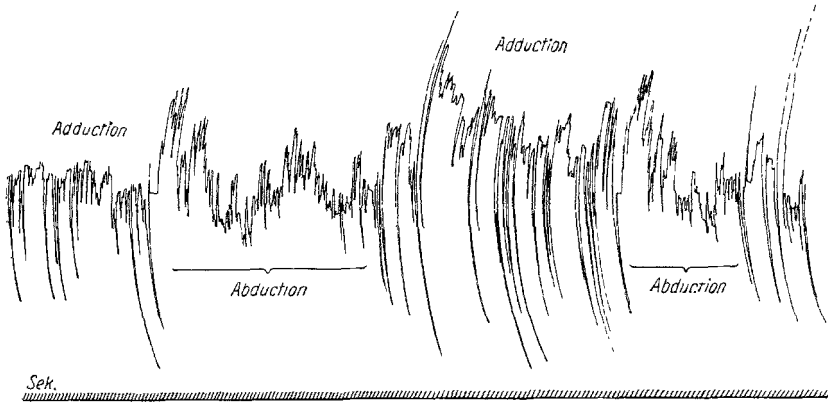


Abb. 1.

Dieser Umstand muß bei Beurteilung der Kurve (Abb. 1) berücksichtigt werden, die dank der großen Freundlichkeit Herrn Prof. *Brückes* in seinem Institut in der Weise gewonnen wurde, daß auf die untere Muskelportion ein Trichter aufgesetzt wurde, der durch einen Druckschlauch mit einer Mareyschen Kapsel verbunden war, so daß die Druckschwankungen in dem der Haut überall dicht angelegten Trichter mittels eines Schreibhebels auf der Trommel des Kymographions verzeichnet werden konnten.

Man kann der Kurve deutlich entnehmen, daß, solange der Oberarm parallel neben dem Thorax liegt, die Ausschläge durch ihre nadelscharfen Spitzen als Ausdruck der autochthonen klonischen Zuckungen deutlich gekennzeichnet sind; während der Phase, in der der Oberarm in Abduktionsstellung sich befindet, sieht man Ausschläge von trägerem Charakter (breitere Basis der einzelnen Zuckungen), die einfach die mechanische Erschütterung der unteren Portion des Muskels durch die fortdauernden Zuckungen seines oberen Anteils zum Ausdruck bringen.

Da durch die passive Abduction des Oberarmes nur der untere Anteil des *M. pectoralis* eine stärkere Dehnung erfährt, kann es offenbar nur die Wirkung dieser Dehnung sein, durch welche die Zuckungen in diesem Muskelbereich zum Verschwinden gebracht werden. *Foerster* erwähnt in seiner Arbeit über die striären Bewegungsstörungen, daß ganz extreme Dehnung eines Muskels den Pallidumrigor für diesen Moment aufhebe, ebenso wie durch eine solche Maßnahme auch der Dehnungswiderstand beim Pyramidenbahnspasmus gemindert werde. *Krebs* und *Béthoux* konnten bei einem metencephalitischen Parkinsonkranken mit myoklonischen Zuckungen feststellen, daß ein bestimmter

Spannungszustand des Muskels das Optimum für das Zustandekommen der Klonismen darstellt, daß diese verschwinden, wenn die Muskelspannung wesentlich über oder unter diesem Optimum liegt. *Foerster* nimmt für die Beeinflußbarkeit des Rigors bzw. der Spasmen durch Dehnung an, daß starke Dehnung eines Muskels reflektorisch die Erregbarkeit seiner zentralen motorischen Elemente, also besonders der spinalen Vorderhornzelle, herabsetzt. Wir dürfen diese Auffassung wohl auch auf das bei unserer Kranken Beobachtete übertragen und annehmen, daß nur die dem gedehnten Muskelanteile zugeordneten Vorderhornanteile eine Hemmung ihrer Erregbarkeit, die sich im Verschwinden der Zuckungen ausspricht, erfahren.

Bonhoeffer, Foerster haben den Mangel an Stabilität der Innervation des Agonisten bei der Chorea beschrieben, wodurch leicht der Eindruck einer Parese erweckt werden kann. Das gilt auch für unsere Kranke; wenn sie auch zunächst manchmal die Hand nur sehr schwach drückt, so bekommt man auf die energische und wiederholte Aufforderung zwar meist nur flüchtige, aber hinsichtlich ihrer Kraft der Muskulatur entsprechende, also keineswegs paretische Leistungen. Dabei erfolgt der Händedruck gegenüber der Norm etwas verspätet, was der Untersucher sehr leicht feststellen kann, wenn er die eine seiner Hände einem Gehilfen, die andere der Kranken reicht und beide Personen den Auftrag erhalten, auf das einheitlich gegebene Kommando zu drücken. Der Händedruck der Pat. erfolgt jedesmal um ein Merkbares später. Wenn man bei der Pat. ein durchschnittliches, von dem der normalen Vergleichsperson nicht wesentlich verschiedenes Verhalten hinsichtlich Auffassung und Aufmerksamkeit annehmen könnte, ließe sich ein solches Vergleichsergebnis unmittelbar als Ausdruck einer Verzögerung bei der Innervationsfindung (*Foerster, Kleist, Stertz*) verwerten. Mit Rücksicht auf die bei der Kranken nach dieser Richtung bestehenden Störungen wird man das Ergebnis nicht ohne weiteres als reinen Ausdruck einer erschwerten Innervationsfindung verwerten dürfen.

Wir konnten im Bereich der oberen Extremitäten bei Zielbewegungen, (Finger-Nasenversuch, Ergreifen eines Gegenstandes) keine sichere Ataxie feststellen. Hingegen sieht man beim Knie-Fersenversuch ein jäh schlagendes Nebenankommen und beim Gehen öfters ein stampfendes Aufsetzen der Füße, letzteres der tabischen Gangstörung vergleichbar, von ihr aber dadurch unterschieden, daß sie nicht jedesmal da ist; Pat. geht oft eine Strecke ohne solches Stampfen (dabei eventuell die oben geschilderten anderen Störungen des Ganges, wie trippelndes, tänzelndes, schlüpfendes Gehen darbietend), dann kommt es gelegentlich wieder zu einem stampfenden Aufsetzen, eine Ungleichmäßigkeit, die offenbar damit zusammenhängt, daß die krankhafte Tonusveränderung, auf welche wir die Koordinationsstörung zu beziehen haben, keine

gleichmäßige ist. Besonders lebhaft tritt das Stampfen zutage, wenn Pat. während des Lachens geht, sie taumelt dann auch viel mehr als sonst, beides wohl Ausdruck eines affektiven Tonusverlustes im Sinne *Redlichs*. *Wartenberg* sah übrigens umgekehrt in einem Falle extrapyramidalen Bewegungsstörung Besserung des Sprechens während des Lachens.

Es besteht bei unserer Kranken — auch abgesehen von den wippenden Bewegungen des Rumpfes nach vorn — dauernd die Tendenz, den Rumpf im Stehen und Gehen etwas nach vorn geneigt zu halten. Eine Neigung des Rumpfes nach vorne ist uns vom akinetisch-hypertonischen Syndrom her vertraut, während sie aber dort durch eine Krümmung der Wirbelsäule verursacht wird, ist sie bei unserer Kranken die Folge einer vermehrten Neigung des Beckens nach vorn; wie bei den wippenden Bewegungen des Rumpfes, die sich auch zu allermeist im Hüftgelenk abspielen, geht der Rumpf einfach mit dem Becken nach vorne, ohne daß die normale Wirbelsäulenlinie sich dabei wesentlich ändern würde. Eine Tendenz zu abnormer Haltung zeigen weiterhin die Füße beim Liegen, sie sind stärker plantarflektiert als dies in der normalen Rückenlage sonst der Fall ist. Bei einem Versuch, den Fuß passiv aus dieser Haltung zurückzubringen, stößt man auf etwas mehr Widerstand, als der Norm entspricht. Diese pathologische Haltungstendenz wird gelegentlich durch choreatische Spontanbewegungen in Form einer ausgiebigen Dorsalflexion des Fußes oder eines Aufrichtens des Rumpfes durchbrochen.

Sehr viel vordringlicher hinsichtlich des Grades der krankhaften Tonusvermehrung sind die in unserer Befundzusammenstellung bisher nicht berücksichtigten, durch passive Bewegungen auslösbaren Phänomene.

Obere Extremitäten: Ausgiebige passive Beugung und Streckung des Unterarmes stößt zunächst auf keinen besonderen Widerstand oder aber man merkt nur gelegentlich, vorübergehend ein plötzliches Einschießen eines solchen, offenbar in Zusammenhang mit choreatischen Spontanbewegungen. Erst wenn man die passiven Bewegungen durch einige Zeit fortgesetzt hat, stellt sich ein ausgesprochener Widerstand ein, der insbesondere regelmäßig durch eine Kontraktion des *M. triceps* zustande kommt, also bei der Beugung sich fühlbar macht, und der nun mit dem Fortsetzen der passiven Bewegungen immer mehr zunimmt und schließlich nur mit Mühe überwindbar ist. Ein solcher Krampf kann sich im *Triceps* nach etwa 5, 10, 15 passiven Beugungen einstellen. Er wiederholt sich nun bei Fortsetzung der passiven Bewegungen durch längere Zeit in gleicher Intensität, einmal bei 30, 40 weiteren Beugungen, andere Male läßt er unerwartet nach oder reißt plötzlich ganz ab, es folgen ein paar Bewegungen ohne besonderen Widerstand, der sich nun erst nach weiterer Fortführung des Versuches wieder einstellt. Bei diesem plötzlichen Abreißen des Widerstandes hat man gelegentlich das Gefühl, daß nunmehr geradezu Hypotonie eintritt. Bei immer wieder erneuerter Beschäftigung mit der Pat. gewinnt man freilich den Eindruck, daß man mit der Annahme einer Hypotonie vorsichtig sein muß, weil

es doch schließlich nur das eigene subjektive Gefühl ist, das uns dabei als Anhaltspunkt dient. Dieses Gefühl ist aber vielleicht durch die unmittelbar vorausgegangene stärkere Anstrengung bei der Überwindung der Spannung doch nur ein allzu relatives. Auch kommt, wenn man die passiven Bewegungen rasch ausführt, eine gewisse Schleuderwirkung dazu, man wirft förmlich den Unterarm in die Beugung oder in die Streckung, wodurch auch wieder ein irreführendes Moment in den Versuch hineinkommt. Ganz ähnlich wie am Triceps, nur nicht mit solcher Regelmäßigkeit stellt sich im Zuge der wiederholten passiven Bewegungen auch an den Unterarmbeugern eine Spannung ein. Man kann nicht selten recht oft hintereinander beugen, ohne daß es dabei trotz bereits entwickelten Tricepsrigors zu einem besonderen Widerstand von seiten der Beuger kommt, wenn er aber einmal da ist, hält er sehr oft auch wieder während einer Reihe von Bewegungen in einem sich steigenden Maße an, um dann aber im allgemeinen öfters, als es beim Dehnen des Triceps der Fall ist, abzureißen.

Mit großer Regelmäßigkeit läßt sich auch im Schultergelenk dieselbe Erscheinung nachweisen. Abgesehen von gelegentlichen klonischen Stößen durch choreatische Spontanbewegungen, die sich besonders oft in dem reichliche Spontanzuckungen aufweisenden rechten Pectoralis ereignen, läßt sich durch passive Bewegungen ein in seiner Intensität zunehmender Widerstand beim Heben und Senken des Armes hervorrufen.

In den Handgelenken fühlt man sehr oft einen Widerstand bei der passiven Palmarflexion, der aber anscheinend nur durch die in diesen Gelenken besonders oft als Dorsalflexion auftretenden choreatischen Spontanbewegungen verursacht wird.

Untere Extremitäten: Im M. quadriceps cruris läßt sich in gewöhnlicher horizontaler Rückenlage außer gelegentlichen choreatischen Spontanzuckungen nichts Besonderes nachweisen, insbesondere ist keine dauernde Tonuserhöhung in Gestalt einer größeren Prallheit des Muskels oder eines auffälligen Sichheraushebens seiner Plastik zu erkennen. Es besteht aber eine ganz besondere Bereitschaft des Muskels, auf passive Beugung des Unterschenkels mit einem tonischen Prallwerden zu reagieren. Diese eigenartige Reaktionsbereitschaft ist am rechten Bein noch etwas ausgesprochener als links. Rechts stellt sich in der Regel schon nach der ersten (seltener erst nach der zweiten oder dritten) ausgiebigeren passiven Beugung die von der Ruhelage aus vorgenommen wurde, ein Widerstand von seiten des Muskels ein, der sich nun bei Fortsetzung der passiven Bewegungen in der Regel sehr rasch steigert, manchmal schon nach ein paar Beugungen unüberwindbar wird. Links kann man nicht selten öfter, etwa 5—6mal hintereinander, ausgiebig passiv beugen, ohne zunächst auf besonderen Widerstand zu stoßen, der sich aber bei weiterer Fortsetzung der passiven Bewegungen ganz regelmäßig in steigendem Maße einstellt. Am sichersten kann man durch Unterschenkelbeugung eine Kontraktion des M. quadriceps auslösen, wenn man an der in Bauchlage befindlichen Kranken eine passive Beugung des Unterschenkels zu halbem rechten Winkel als Ausgangsstellung wählt. Wenn man nun aus dieser Stellung den Unterschenkel in möglichst rascher Bewegung gegen die Unterlage niederdrückt (also voll streckt), ihn aber sofort möglichst rasch in die Ausgangsstellung (halbrechtwinklige Beugung zurückbringt, bekommt man rechts ausnahmslos, links fast jedesmal eine sehr deutliche Quadricepskontraktion, die sich als ein ruckartig der Beugung sich entgegengesetzender Widerstand fühlbar macht.

Auch an den Kniebeugern gelingt es, wenn auch oft erst nach einer längeren Reihe passiver Bewegungen, eine sich steigende Spannung auszulösen, und sehr deutlich läßt sich die Erscheinung auch bei passiven Bewegungen im Hüftgelenk nachweisen. Wenn man den Oberschenkel öfters hintereinander beugt und streckt,

bekommt man in der Regel bald eine solche Versteifung des Gelenkes, daß bei weiterer Fortsetzung der passiven Bewegungen das Becken einfach als Ganzes mitgeht. Die Erscheinung ist bds. gleich ausgebildet. Man kann auch hier manchmal das plötzliche Weichen der Versteifung beobachten, es kommen nun Bewegungen ohne besonderen Widerstand, bis bei weiterer Fortsetzung des Versuches wieder eine Versteifungsphase einsetzt. In den Sprunggelenken besteht, wie schon erwähnt, dauernd ein leichter Widerstand gegen passive Dorsalflexion. Wiederholung der Bewegung führt hier in der Regel sehr rasch zu einer Kontraktion der Wadenmuskulatur, die so ausgiebig ist, daß es zu einer gar nicht oder mit größter Mühe überwindbaren Fixierung des Fußes in Plantarflexion kommt.

Das wesentliche Ergebnis der Prüfung der passiven Beweglichkeit an den Extremitäten läßt sich wie folgt zusammenfassen: im Bereiche der Extremitäten besteht nur die an den Sprunggelenken nachweisbare dauernde Plantarflexionstendenz, die durch einen bei passiver Dorsalflexion feststellbaren leichten Dauerrigor verursacht ist. Die übrigen Muskelgebiete der Extremitäten zeigen keinen Dauerrigor und auch keine Erhöhung des formgebenden Muskeltonus. Es besteht aber in einer Reihe von Muskeln eine ausgesprochene Bereitschaft, auf passive Dehnung mit Spannung zu reagieren. Diese eigenartige Reaktionsbereitschaft ist eine besonders hohe im M. quadriceps femoris (hier besonders rechts) und an der Wadenmuskulatur. Hier bekommt man in der Regel schon nach ganz wenigen passiven Bewegungen eine ausgesprochenen Spannung im jeweils gedehnten Muskel. In den Kniebeugern, in der Hüftmuskulatur, in der Schulter- und Ellbogenmuskulatur [wo die Reaktionsbereitschaft im Triceps höher ist als in den Beugern¹⁾], kommt es erst im Zuge wiederholt ausgeführter passiver Bewegungen zu einem Widerstand, der sich bei weiterer Fortsetzung dieser Bewegungen in einzelnen Gelenken bis zur Unüberwindlichkeit steigert. Dabei hat man das Gefühl, daß man sich durch die passiven Bewegungen förmlich in einen Rigor hineinarbeitet. Es ist so, als ob man eine zähe Masse in Händen hätte, die, je mehr man sie bearbeitet, um so zäher wird.

Prof. *Brücke* hatte die große Freundlichkeit, in seinem Institute eine Prüfung der Art der durch die passiven Bewegungen erzielbaren Muskelspannung (wie auch anderer weiter unten zu besprechenden hypertonischen Phänomene) am Saitengalvanometer vorzunehmen, wofür wir ihm auch hier unseren besonderen Dank aussprechen möchten.

Die Ableitung der Aktionsströme erfolgt in der üblichen Weise mittels zweier 2 cm hohen unpolarisierbaren Elektroden, von denen die eine über dem M. triceps etwas oberhalb der Mitte des Oberarms, die zweite distal davon, an der Streck-

¹⁾ Es fällt auf, daß es gerade Streckmuskeln der Gliedmaßen (Knie- und Ellbogenstrecke, Plantarflexoren des Fußes) sind, die in besonderer Ausprägung die eigenartige Reaktionsbereitschaft zeigen, ohne daß wir aus unserer vorläufig vereinzelt Beobachtung hieraus pathophysiologische Schlüsse ziehen möchten.

seite des Oberarms befestigt wurde. Die Kranke saß bequem im Lehnstuhl, der neben ihr sitzende Untersucher führte eine Reihe von passiven Beugungen und Streckungen aus und gab, sobald eine ausgiebige Tricepsspannung eingetreten war, das Zeichen zur Einleitung der Aufnahme. Eine elektromotorische Kraft von 0,001 V. gab auf der Schreibfläche einen Ausschlag von 6 mm. Durch eine Hebelübertragung wurde gleichzeitig mit der Saite auch die Bewegung des Unterarms auf dem Film registriert, es ist dies die obere der Kurven in Abb. 2.

Die höheren Gipfel dieser Kurve entsprechen dem Maximum der Streckung, die niederen Gipfel dem Maximum der Beugung. Die mittlere Kurve gibt die Schwankungen der Saite wieder, die untere Kurve schreibt $\frac{1}{5}$ Sekundenmarken.

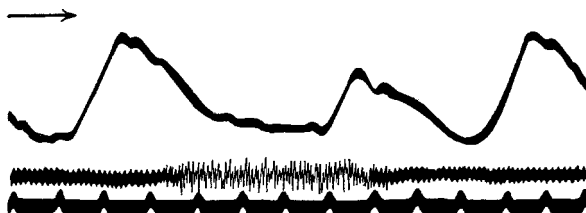


Abb. 2.

Bei dieser Anordnung läßt sich ohne weiteres die jeweilige Phase der passiven Bewegung des Unterarmes in ihrem Verhältnis zum Zustand der Saite erkennen (dabei muß abgesehen werden von den rhythmischen Oszillationen, welche die Saite infolge einer zufälligen Beeinflussung durch den elektrischen Stadtstrom zeigt). Wie aus Abb. 2 ersichtlich, setzen die Aktionsströme auf dem Wege von der äußersten Streckung (hoher Gipfel) ein und sind bis zur Erreichung der äußersten Beugung nachweisbar. Sie fehlen während der nun folgenden Streckung, um im Verlauf der nächsten Beugung wieder einzusetzen.

Fragen wir uns, wodurch diese durch passive Bewegungen erzielbaren Spannungszustände zustandekommen mögen, so wird man wohl kaum geneigt sein, der Reizung etwaiger sensibler Elemente des Gelenk- und Bandapparates eine ursächliche Bedeutung zuzuschreiben. Es handelt sich wohl um eine eigenartige Reaktion des neuromuskulären Apparates auf Dehnung des Muskels, eigenartig zunächst dadurch, daß die Anspannung auf Dehnung sich nicht mit jener unbedingten Zuverlässigkeit einstellt, wie dies z. B. bei gewissen Rigorzuständen des akinetisch-hypertonischen Syndroms der Fall ist, wo ein passives Auseinanderbringen der Insertionspunkte des Muskels jedesmal eine tastbare und sichtbare Kontraktion des gedehnten Muskels auslöst; bei unserer Kranken ist es an den Ellbogen-, Schulter- und Hüftgelenken die Regel, daß eine wechselnde Zahl von Bewegungen ohne besonderen Widerstand (oder nur durch etwaige choreatische Kontraktionsstöße beeinflusst) ausgeführt werden kann, bevor sich nunmehr ein Widerstand einstellt. Auch an dem bei unserer Pat. nach dieser Richtung ungleich empfindlichen *M. quadriceps fem.* kann man gelegentlich einzelne Dehnungen durch passive Beugung des Kniegelenkes ausführen, ohne daß es zunächst zur Anspannung des Muskels käme. Wir sind außerstande zu sagen, worin diese eigenartige Unberechenbarkeit der pathologischen Reaktionsbereitschaft des neuromuskulären Apparates

ihre Ursache hat. Ebenso wenig wie wir eine Erklärung geben können für das gelegentlich plötzliche Verschwinden der Spannung im Zug einer Reihe von passiven Bewegungen, das durchaus der Unbeständigkeit des Spasmus mobilis an die Seite zu stellen ist.

Gerstmann und *Schilder* beschreiben einen Fall von Pseudosklerose, an welchem sie als besondere Eigentümlichkeit gegenüber anderen extrapyramidalen Rigorformen hervorheben, daß der Hypertonus durch passive Bewegungen bis zur Unüberwindlichkeit gesteigert werden konnte. *Bostroem* fand ähnliches bei 2 Fällen Wilsonscher Krankheit und weist auf eine analoge Beobachtung von *Stertz* hin. *Boettiger* beschrieb bei extrapyramidal verursachter „Hemihypertonie“ eine Zunahme der Spannungen bei passiven Bewegungen bis zu absolut unbeweglichen Contracturen. Dem würde der Befund an der Wadenmuskulatur bei unserer Kranken entsprechen: hier besteht dauernd ein gewisser Hypertonus, der durch passive Bewegungen sehr rasch zu höchstem Grade gesteigert wird. Aber in allen übrigen Muskeln, welche die eigenartige Reaktionsbereitschaft zeigen, also in der Knie-, Hüft-, Ellbogen- und Schultergelenkmuskulatur besteht keine Dauerspannung, erst passive Bewegungen rufen einen sich in einzelnen Muskeln bis zur Unüberwindlichkeit steigernden Spannungszustand hervor. Eine gewisse Analogie bestand vielleicht in *Runges* 4. Athetosefall.

Die Feststellung, ob etwa die infolge einer öfter hintereinander ausgeführten aktiven Bewegung zustandekommende Antagonistendehnung zu einem Krampf im gedehnten Muskel führt — was ja von vornherein recht unwahrscheinlich wäre — ist dadurch erschwert, daß, wenn Pat. auf Geheiß eine Bewegung (z. B. Beugung des Beins mit nachfolgender Streckung) öfter hintereinander ausführen soll, immer wieder wegen der schon früher erwähnten „verzögerten Innervationsfindung“ eine Pause zwischen die einzelnen Bewegungsakte sich einschiebt. Allzu lange Pausen zwischen den einzelnen Akten lassen aber auch bei Ausführung passiver Bewegungen die eigenartigen Spannungsphänomene nicht zur Darstellung bringen. Doch kann man feststellen, daß auch beim raschen Gehen die Aufeinanderfolge von Beuge- und Streckbewegungen des Kniegelenks durch keine Streckkrämpfe im Quadriceps, die als Folge der Antagonistendehnung gedeutet werden könnten, unterbrochen wird.

In unverkennbarem Zusammenhang mit der Bereitschaft des neuromuskulären Apparates, auf passive Dehnung des Muskels mit eigenartigen Spannungszuständen zu reagieren, stehen nun zwei weitere Erscheinungen: eine Tendenz zum Auftreten von tonischen Kramp fzuständen in den Unterschenkelstreckern beim Sitzen und weiterhin das Einsetzen eines solchen Krampfes im Anschluß an die durch Beklopfen der Patellarsehne erzielbare Reflexzuckung.

Solange die Kranke in gewöhnlicher Rückenlage im Bett liegt, bietet, wie schon erwähnt, der *M. quadriceps femoris* rechts wie links nichts Auffälliges, er zeigt insbesondere keine Steigerung des plastischen Ruhetonus, nur gelegentlich sieht man in ihm eine choreatische Zuckung auftreten. Anders, wenn Pat. außer Bett auf einem Stuhle sitzt. Auch hier ist gelegentlich an der Haltung der Beine nichts Besonderes zu beobachten. Als Regel aber sieht man sehr bald, nachdem Pat. sich hingesetzt hat, den einen oder anderen Unterschenkel oder auch gar nicht selten beide gleichzeitig sich in Streckstellung begeben. In dieser Streckstellung (wobei der Oberschenkel sich in leichter Beugung befindet) verharren nun die Unterschenkel bei wiederholten Beobachtungen durch verschieden lange Zeit, durch 10 Sekunden, 20 Sekunden oder auch durch eine halbe Minute, worauf der eine oder andere Unterschenkel eine flüchtige, unvollständige Beugung erfährt, aus der er aber meist wieder rasch in eine stärkere Streckstellung gehoben wird, um nun wieder eine Weile in dieser zu verharren. Dieses Spiel kann sich durch einige Minuten wiederholen, die Beine ruhen dann wieder durch einige Zeit auf dem Fußboden, worauf dann allenfalls nach kürzerer oder längerer Pause das eben Geschilderte von neuem abläuft. Abb. 3 gibt das Bild eines solchen beiderseitigen Unterschenkelstreckkrampfes wieder.

Genau dieselbe Erscheinung kann man auch beobachten, wenn man, während Pat. zu Bette liegt, den einen oder anderen Oberschenkel in eine passive (etwa mittlere) Beugstellung bringt und ihn dann in dieser unterstützt hält; es kommt dann auch in dieser Lage sehr bald zu dem beschriebenen Streckkrampf im *M. quadriceps femoris*. Wenn man während des Streckkrampfes Pat. auffordert, den Unterschenkel zu beugen, so geschieht dies nicht selten recht prompt, andere Male aber vergeht eine Reihe von Sekunden (5—20 Sekunden), bevor es zu einer mehr oder weniger vollständigen Beugung kommt.



Abb. 3.

Für das Einsetzen des Streckkrampfes an den Unterschenkeln ist es ziemlich gleichgültig, ob Pat. in einem bequemen Lehnstuhl sitzt oder auf einem einfachen Stuhl. Die Krämpfe stellen sich auch trotz bequemsten Aufruhens der Füße auf der Unterlage unvermutet ein. Es scheint eber eine gewisse Beruhigung einzutreten, wenn Pat. durch längere Zeit sitzt, während eine größere Krampfbereitschaft unmittelbar nach dem Aufstehen aus dem Bett oder aber wenn Pat. eine Weile herumgehend, besteht.

Aus der unmittelbaren Beobachtung gewinnt man den Eindruck, daß es sich bei den geschilderten Phänomenen um einen auf den *M. quadriceps* beschränkten Kontraktionszustand handelt. Die Spannung des Muskels ist dabei eine meist sehr ausgiebige, nicht selten unüberwindliche. Dabei fühlt man aber keine besondere Anspannung der Muskeln an der Rückseite des Oberschenkels, die sich während des Streckkrampfes also offenbar passiv verhalten. Hiermit steht auch die im hiesigen physiologischen Institute am Saitengalvanometer vorgenommene Prüfung in Übereinstimmung. Während des Streckkrampfes konnten wir sehr schöne Aktionsströme vom *M. quadriceps femoris* ableiten, wurden aber die Ableitungs-

elektroden über den Muskelbäuchen an der Rückseite des Oberschenkels angelegt, so blieb die Saite auch während des stärksten Streckkrampfes vollkommen ruhig.

Die Tatsache, daß die Quadricepskrämpfe bei unserer Kranken sich spontan nur im Sitzen einstellen, im Liegen nur dann, wenn der Oberschenkel passiv in Beugestellung gestützt gehalten wird, so daß es zu einer Dehnung des Muskels kommt, nötigt zur Annahme, daß die im Sitzen mit auf dem Boden ruhenden Füßen gegebene Dehnung der Unterschenkelstrecker es ist, durch welche die in dieser Haltung so sehr häufig sich einstellenden Streckkrämpfe reflektorisch ausgelöst werden. So wie aber die durch passive Bewegungen auslösbare Anspannung sich bei Dehnung des Muskels nicht jedesmal einstellt, sehen wir auch hier eine gewisse Unberechenbarkeit des Reagierens, die Kranke sitzt oft die längste Zeit außer Bett mit normal auf dem Boden ruhenden Füßen, andere Male wieder sieht man nur kurze Ruhepausen zwischen den immer wieder sich erneuernden Krämpfen. Ganz allgemein hat man den Eindruck, daß die Krämpfe beim Übergang aus der Bettruhe in die sitzende Haltung wie auch nach dem Gehen sich leichter einstellen, als wenn die Kranke durch längere Zeit ruhig gesessen hatte. Die in diesen Kramp fzuständen zum Ausdruck kommende eigenartig erhöhte Ansprechbarkeit des neuromuskulären Streckmuskelapparates für den Unterschenkel ist offenbar auch dafür verantwortlich zu machen, daß sehr oft, wenn die Kranke im Bette aus liegender Stellung sich aufrichtet, sich in den Beinen als erstes eine *beiderseitige* Quadricepskontraktion einstellt, durch welche unter leichter Beugung der Hüfte die Unterschenkel gestreckt werden, als Ausdruck einer Mitbewegung, eines un zweckmäßigen Überspringens des zentrifugalen Impulses auf die Kniestrecker¹⁾. Hierher gehört wohl auch die gelegentlich beim Knie-Fersenversuch sich einstellende, ein ataktisches Ausfahren vor-täuschende Kniestreckung.

Wir können sonach die im Sitzen auftretenden Unterschenkelstreckkrämpfe auffassen als eine besonders sinnfällige *Äußerung einer übermäßigen Ansprechbarkeit des neuromuskulären Streckapparates für den Unterschenkel auf Dehnungsreize wie auch auf zentrale Innervationsvorgänge*.

Wir erwähnten vorhin, daß die gelegentlich so auffallende Flüchtigkeit der durch passive Bewegungen erzielten Muskelspannung durchaus an den Spasmus mobilis der Athetose gemahne. Auch bei den im Sitzen sich einstellenden Streckkrämpfen könnte man an einen athetotischen Kramp fzustand denken; dabei ist freilich vorläufig zweierlei hervorzuheben: abgesehen von dem oben erwähnten gelegentlichen Auf-

¹⁾ Die Erscheinung ist auseinanderzuhalten von Babinskis „flexion combinée du tronc et de la cuisse“ der Hemiplegiker, die darin besteht, daß beim Sich-aufrichten im Bett der Oberschenkel der gelähmten Seite sich hebt.

treten eines Unterschenkelstreckkrampfes als Mitbewegung sieht man die Spannung niemals durch aktive Bewegungen zutage treten, sie zeigt sich ganz überwiegend abhängig von Dehnungsreizen und betrifft im Gegensatz zu der bei der angeborenen Athetose so gewöhnlichen gleichzeitigen Anspannung von Agonisten und Antagonisten immer nur das gedehnte Muskelgebiet, wie sich aus dem am Saitengalvanometer nachgewiesenen Fehlen einer Kontraktion der Beuger zur Zeit des Unterschenkelstreckkrampfes ergibt. Letzteres gilt übrigens auch gegenüber gewissen durch Hypertonie hervorgerufenen Haltungsanomalien bei anderen extrapyramidalen Syndromen, wie z. B. bei *Strümpells* Fall Emil Heidenreich. Abb. 7 der Arbeit *Strümpells* zeigt das rechte Bein des Kranken in Beugestellung frei in der Luft in einer unwillkürlich zustande gekommenen Haltung, wobei sich alle Muskeln des Beines hypertonisch gespannt anfühlten.

Etwas unserer Beobachtung Analoges bestand allem Anschein nach in dem von *Kleist* und *Kiesselbach* anatomisch untersuchten Fall Huntingtonscher Chore, von welchem *Fallthäuser* als auffällig berichtet, daß beim Sitzen das linke Bein sich meist in gestreckter Stellung befand, selbst dann, wenn der Unterschenkel nicht unterstützt war.

Bei unserer Kranken zeigt der *Patellarsehnenreflex*, wenn man ihn in üblicher Weise im Sitzen oder im Liegen im Bette prüft, eine auffallende Veränderung nach der Richtung, daß nur *ganz ausnahmsweise* der durch die Muskelzuckung in Streckung gehobene Unterschenkel nun einfach wieder auf die Unterlage zurücksinkt, wie wir es ja sonst beim Normalen zu sehen gewohnt sind. Es ist vielmehr die Regel, daß der Unterschenkel im Anschluß an die Zuckung nur eine ganz kurze Strecke absinkt, um sofort wieder durch eine ruckartig einsetzende Muskelkontraktion (die dem Quadriceps aufruhende Hand fühlt deutlich den jäh einsetzenden Muskelstoß, manchmal 2—3 solcher Stöße) festgehalten, ja sogar jäh in eine stärkere Streckstellung emporgehoben zu werden, in der er nun tonisch verharret, um erst nach einigen Sekunden auf die Unterlage zu sinken oder aber, genau so wie dies für den im Sitzen sich einstellenden Streckkrampf früher geschildert wurde, unter zwischen- durch sich ereignenden flüchtigen Senkungen bis zu einer Minute und darüber gestreckt zu bleiben. Schon bei der groben Betrachtung hat man den Eindruck, daß der absinkende Unterschenkel durch eine von der Reflexzuckung deutlich getrennte neu einsetzende Muskelkontraktion gleichsam aufgefangen und so am weiteren Absinken gehindert wird.

Die Richtigkeit dieses Eindruckes wird durch die saitengalvanometrische Aufnahme bestätigt.

Die eine Ableitungselektrode wurde knapp oberhalb der Patella, die zweite 3 Querfinger proximalwärts davon über dem M. rectus des linken Beines befestigt, während die K. quer über dem Bettrand mit frei herabhängenden Unterschenkeln

saß. Durch Beklopfen der Patellarsehne wurde ein Kniesehnenreflex ausgelöst, an den sich jeweils in mehr oder minder guter Ausbildung eine Nachkontraktion des M. quadriceps anschloß. Der Ausschlag der Saite betrug auf der Schreibfläche 15 mm, bei 12 MV. (1,4 A. im Elektromagneten); die unterste Kurve gibt die Zeitmarken (Jaquet $\frac{1}{5}$ Sekunden), darüber die Kurve einer Stimmgabel mit 300 Schwingungen in der Sekunde, oben die Saite, die zunächst den einer typischen Einzelzuckung entsprechenden biphasischen Aktionsstrom zeigt, welchem nach einer

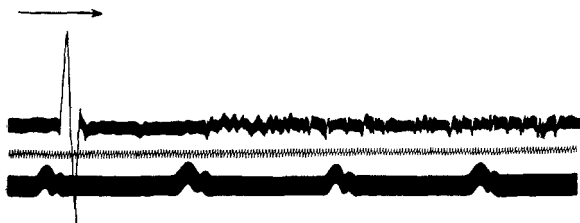


Abb. 4.

Pause von etwa $\frac{1}{5}$ Sekunde (während welcher die Saite eine allerleichteste, vernachlässigbare Unruhe aufweist) Saitenschwankungen folgen, die Ausdruck tetanischer Erregungsvorgänge in der Streckmuskulatur des Oberschenkels

sind. Der biphasische Aktionsstrom entspricht dem Eigenreflex des Muskels (Patellarsehnenreflex); die nach der Pause einsetzenden Saitenschwankungen sind Ausdruck der tetanischen Kontraktionsstöße, die der Eigenreflexzuckung folgen; man kann mit Rücksicht auf die geringe Amplitude der Saitenschwankungen sagen, daß sie wohl nur Partialkontraktionen des Muskels zum Ausdruck bringen.

Es handelt sich sonach um 2 Phänomene, die auseinandergehalten werden müssen: um eine durch den Schlag auf die Sehne bzw. durch die hierdurch gesetzte jähe Muskeldehnung ausgelöste, typische Eigenreflexzuckung und um eine ihr nach einer Pause folgende tetanische Nachkontraktion. Für die Klärung der Ursachen des Zustandekommens dieser Nachkontraktion ist nach unserer Ansicht das Ergebnis eines sehr einfachen Versuches entscheidend: man kann bei unserer Kranken jederzeit eine einfache, von keinem Nachphänomen gefolgte Reflexzuckung erzielen, wenn man sich bei der Prüfung des Patellarsehnenreflexes eines von *Gowers* angegebenen Kunstgriffes, auf dessen Brauchbarkeit *Trömner* wiederholt hinwies, bedient, der darin besteht, daß man an der in Rückenlage im Bette befindlichen Kranken den Reflex dadurch auslöst, daß man den Finger oder ein stabförmiges Plessimeter quer an den oberen Rand der Patella legt, diese distalwärts drängt und nun gegen den Finger in der Richtung der Längsachse des Beins einen Schlag mit dem Hammer führt. Man bekommt nun jedesmal eine einfache Muskelzuckung, die sich in nichts von der beim Normalen erzielbaren unterscheidet.

Die nachfolgenden, im hiesigen physiologischen Institute gewonnenen Kurven gestatten einen unmittelbaren Vergleich der Ergebnisse der in gewöhnlicher Weise vorgenommenen Reflexprüfung und des durch die eben erwähnte Modifikation gewonnenen Resultates. Die Versuchsanordnung war die, daß bei horizontaler Rückenlage der Kranken ein Gummiballon über der Quadricepswölbung befestigt wurde, der in der üblichen Weise mit einem Tambour samt Schreibhebel ver-

bunden war. Geschrieben wurde auf der Trommel eines Schleifenkymographions. Die Kurve in Abb. 5 gibt die Schreibung eines Hebels wieder bei Auslösung des Kniesehnenreflexes in der Weise, daß während der Oberschenkel in stumpfer Beugung fixiert gehalten wurde (so daß, der Unterschenkel sich in passiver, stumpfer Beugstellung befand), die Patellarsehne in gewöhnlicher Weise beklopft wurde.

Die einzelnen Schläge sind mit *S* markiert, man sieht, wie nach einem kurzen Vorschlag oder nach mehreren aneinander gekuppelten solchen die Kurve steil ansteigt, um nun unter verschiedenen ausgiebigen Schwankungen sich eine Zeitlang auf einer gewissen Höhe zu halten, aus der sie dann zur Abszisse herabsinkt.

Ganz anders fällt die Kurve aus, wenn man bei horizontal aufliehendem Bein die Patella von oben her in der Richtung des Oberschenkels beklopft (es wurde die Patella durch einen mit Kautschuk umhüllten Stab distalwärts gedrückt und nun mit dem Perkussionshammer gegen letzteren geklopft).

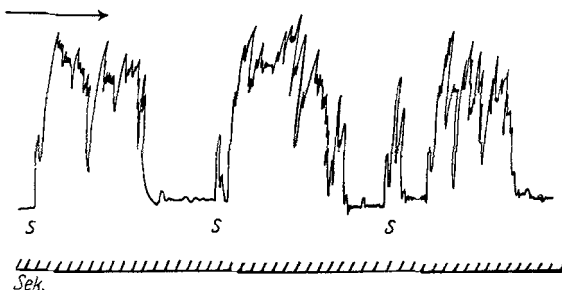


Abb. 5.

Auch hier (Abb. 6)

markiert der Buchstabe *S* den jeweils erfolgenden Schlag. Wie man sieht, entspricht diesem eine einfache Zuckung. Die Unruhe der horizontalen Strecke der Kurve erklärt sich aus den unvermeidlichen Erschütterungen durch die choreatischen Bewegungen.

Aus diesem Versuche ergibt sich, daß die der eigentlichen Reflexzuckung folgende tetanische Muskelkontraktion ausbleibt, wenn die Reflexprüfung so vorgenommen wird, daß es überhaupt zu keiner Bewegung des Unterschenkels, also auch zu keinem Herabsinken desselben im

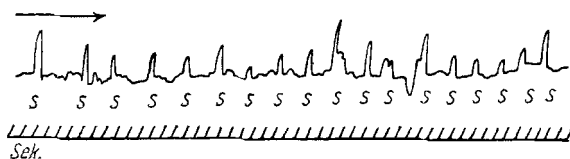


Abb. 6.

Anschlusse an die ei-

gentliche Reflexzuckung kommt. Man muß annehmen, daß das mit der gewöhnlichen Art der Reflexprüfung verbundene Herabsinken des Unterschenkels eine dehnende Wirkung auf den Muskel ausübt, durch welche die der eigentlichen Reflexzuckung folgende tetanische Kontraktion, die man zweckmäßig als „Sekundärphänomen“ bezeichnen könnte, ausgelöst wird.

Es handelt sich offenbar prinzipiell um eine analoge Erscheinung, wie wir sie durch passive Dehnung des *M. quadric.* hervorrufen konnten. Diese Dehnung war, wie oben geschildert, besonders wirksam, wenn sie in Bauchlage der Kranken in bestimmter Weise ausgeführt wurde; man bekam dann fast jedesmal eine Reaktion des Muskels, die nur hie

und da einmal ausblieb; auch das Sekundärphänomen kommt, wenn man den Reflex in der gewöhnlichen Art bei Herabhängen des Unterschenkels in Beugstellung prüft, nicht unverbrüchlich jedesmal, eine Analogie, die nach unserer Ansicht mit für die Richtigkeit unserer Auffassung spricht.

Ob diese Analogie uns der Notwendigkeit enthebt, für die Erklärung des Sekundärphänomens die Annahme zu machen, daß sein Zustandekommen etwa an eine im Anschluß an den Eigenreflex bestehende Phase besonderer Erregbarkeit des zentralen Reflexapparates gebunden wäre, möchten wir auf Grund einer einzigen Beobachtung nicht entscheiden.

Den Beweis für die Richtigkeit unserer Auffassung über die Bedeutung der vom absinkenden Unterschenkel auf den M. quadriceps ausgeübten dehnenden Wirkung für die Auslösung des Sekundärphänomens kann man übrigens auch beim Auslösen des Sehnenreflexes durch Beklopfen der Sehne selbst erbringen, wenn man das Absinken des Unterschenkels im Anschlusse an die Reflexzuckung durch geeignete Lagerung der Kranken unmöglich macht.

Die Kranke befindet sich in Bauchlage. Ein Gehilfe hat mit seiner rechten Hand den Unterschenkel etwas oberhalb des Sprunggelenks gefaßt und hält ihn so in stumpfer Beugung. Wenn nun die Quadricepssehne beklopft wird, so kommt es, solange der Gehilfe den Unterschenkel nur in der beschriebenen Weise mit seiner rechten Hand festhält, zu einer Streckung im Kniegelenk, durch welche die haltende

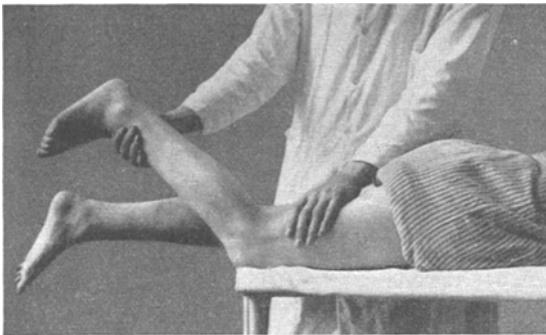


Abb. 7.

Hand etwas weggedrängt und der Oberschenkel von der Unterlage leicht emporgehoben wird. In der Entspannungsphase sinkt der Oberschenkel, der Schwere folgend, auf die Unterlage zurück, wobei es immer noch zu einer Dehnung des M. quadriceps kommt, die zwar so gering ist, daß sie nicht zu einem richtigen Streckkrampf, also nicht zu einem voll entwickelten „Sekundärphänomen“, wohl aber

zu einem oder mehreren klonischen Stößen führt. Erst wenn der Gehilfe mit seiner linken Hand auch noch einen, wenn auch nur ganz leichten Druck gegen die Rückseite des Oberschenkels übt (wie dies Abb. 7 wiedergegeben ist), wird jede dehnende Wirkung auf den Muskel verhindert und nun erhält man beim Beklopfen der Kniesehne jedesmal nur eine einfache Reflexzuckung, die durch kein ihr folgendes „Sekundärphänomen“ kompliziert wird.

Analog dem Sekundärphänomen bei Prüfung des Kniesehnenreflexes sind höchstwahrscheinlich auch einzelne klonische Stöße zu werten, die

man ab und zu einmal der Reflexzuckung der Wadenmuskulatur bei Prüfung des Achillessehnenreflexes folgen sieht¹⁾. Hingegen konnten wir die Erscheinung nicht bei Prüfung des Tricepssehnenreflexes feststellen.

W. Gordon hat 1901 ein von ihm bei Chorea beobachtetes Symptom beschrieben, im wesentlichen darin bestehend, daß, wenn man in horizontaler Rückenlage den Kniesehnenreflex prüft, der infolge der Quadricepszuckung erhobene Unterschenkel nicht sofort herabsinkt, sondern eine Weile in der Höhe bleibt, um dann erst allmählich zur Ausgangsstellung zurückzukehren. *Gordon* schildert sehr anschaulich, wie der Fuß manchmal, während er schon im Absinken gegen die Unterlage begriffen ist, plötzlich festgehalten oder noch einmal in die Höhe gehoben wird, während andere Male die Reflexzuckung unmittelbar in eine tonische Kniestreckung überzugehen scheint. In der Folge haben sich eine Reihe von Untersuchern mit dem Phänomen, das *Hey*²⁾ als „protrahierten Kniereflex“ bezeichnet, beschäftigt. *Kleist* berichtet über zahlreiche Beobachtungen von tonischer „Verlängerung“ nicht nur des Kniesehnenreflexes, sondern auch des Achilles- und Tricepssehnenreflexes bei Chorea minor.

Die von *Gordon* gegebene Schilderung seines Symptoms, ebenso die Darstellung *Wendenburgs*, der in einem Falle infektiöser Chorea den rechten M. quadriceps bei Prüfung des Patellarsehnenreflexes nach der ersten reflektorischen Kontraktion noch mehrere klonische Zuckungen ausführen sah, gibt ein dem Verhalten bei unserem Sekundärphänomen durchaus gleichendes Bild. *Gregor* und *Schilder*, *Fahrenkamp*, *Wertheim-Salomonson* wiesen durch saitengalvanometrische Aufnahmen nach, daß beim *Gordonschen* Typus des Kniesehnenreflexes der Chorea minor der dem Reflex entsprechenden Einzelzuckung nach einer ausgesprochenen Pause öfter eine Kontraktion tetanischen Charakters folgt. Das würde ganz dem von uns Gefundenen entsprechen, wie denn auch die von den Autoren gebrachten Abbildungen saitengalvanometrischer Aufnahmen des *Gordonschen* Phänomens durchaus analog sind unserer Abb. 4. Bevor aus diesen Analogien weitere Schlüsse gezogen werden können, wird es notwendig sein festzustellen, ob auch das *Gordonsche* Phänomen der Chorea minor die gleiche Abhängigkeit

¹⁾ *Oppenheim* hat bekanntlich darauf hingewiesen, daß bei Paralysis agitans die Prüfung auf Dorsaklonus einen Tremor auslösen kann, der nicht mit dem echten Fußklonus verwechselt werden darf (falsches Fußzittern). *Bostroem* hält einen Fußklonus bei Pseudosklerose, namentlich wenn er erschöpfbar ist, nicht unbedingt für ein Zeichen von Pyramidenbahnschädigung, er kann möglicherweise durch die Hypertonie extrapyramidaler Genese verursacht werden. Bei unserer Pat. haben wir es mit einer dritten Variante eines höchstwahrscheinlich extrapyramidal vermittelten Fußzitterns zu tun.

²⁾ Ref. in Jahresber. üb. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 8, 726. 1905.

vom Dehnungsreiz durch den absinkenden Unterschenkel zeigt, wie wir das für das Sekundärphänomen nachweisen konnten, ob es also durch Anwendung gleicher Kunstgriffe gelingt, die „tonische Verlängerung“ des Kniesehenreflexes zu verhüten. Wenn dies zutrifft, so müßte eine solche volle Übereinstimmung unser größtes Interesse beanspruchen. Eine erhöhte Dehnungsansprechbarkeit des neuromuskulären Apparates würde in einem anscheinenden Widerspruch stehen zu der Auffassung von der Bedeutung einer durch Muskel- und Gelenkschlaffheit, Überdehnbarkeit des Muskels gekennzeichneten Hypotonie im Krankheitsbilde der Chorea minor. Nicht minder wichtig wird es sein, unter den gleichen Gesichtspunkten die von *Foerster* für das athetotische Striatumsyndrom angegebene gelegentliche „tonische Nachdauer“ der Sehnenreflexe zu prüfen.

In der Literatur, soweit wir sie durchsehen konnten, fanden wir bei der Huntington-Chorea sehr oft die Sehnenreflexe als erhöht bezeichnet, das Vorkommen eines dem *Gordonschen* analogen Phänomens aber hier sowie überhaupt bei der chronischen Chorea nur vereinzelt erwähnt. In dem schon erwähnten Falle *Kleist-Kiesselbach*, bei dem in bemerkenswerter Analogie zu unserer Beobachtung ein Unterschenkelstreckkrampf im Sitzen bestand, war es nach *Fallhauser* zeitweise deutlich, daß beim Beklopfen der Patellarsehne der Unterschenkel einen Moment in gestreckter Stellung verharrte. Dabei waren die Patellar-sehnenreflexe gesteigert, von der Tibiakante auslösbar. *Runge* fand in in einem Falle chronischer Chorea (Fall 8 ohne nachweisbare Heredität) bei Prüfung der Sehnenreflexe, die sehr lebhaft waren, zuweilen tonische Nachdauer angedeutet.

Die *Gelenkreflexe* der oberen Extremitäten (Grundgelenk- und Handgelenkreflex) fehlen bei unserer Kranken beiderseits.

Bauchdeckenreflexe: Alle 4 Bauchdeckenreflexe sind deutlich auslösbar (16 cm lange mediane Bauchnarbe nach Laparatomie, Bauchhaut etwas welk).

Reflexe an den unteren Extremitäten bei mechanischer Reizung der Haut und der tiefen Teile, Beugekrämpfe der Beine. Rechts: Die zuverlässige Beurteilung des Fußsohlenreflexes ist (ebenso wie links) wegen der choreatischen Unruhe und der während länger fortgesetzter Prüfung besonders reichlich sich einstellenden spontanen Beugekrämpfe der Beine äußerst schwierig; man gewinnt den Eindruck, daß es rechts zumeist zu einer Dorsalflexion aller Zehen kommt. Manchmal wurde, insbesondere vom inneren Plantarbereich, eine isolierte, wenig ausgiebige Dorsalflexion der großen Zehe allein beobachtet. Eine etwas stärkere Reizung der Sohlenhaut löst außer der Zehenbewegung ganz regelmäßig auch eine Dorsalflexion des Sprunggelenks, Beugung von Knie- und Hüftgelenk, also eine Beugebewegung des ganzen Beines aus, die meist recht ausgiebig ist und durch die das Bein energisch an den Leib gezogen wird. Nicht selten schließt sich an dieses Hochziehen des rechten Beines eine ausgiebige, analoge, meist nach einer kleinen Pause einsetzende Beugung des linken Beines an, doch kommt es hier nur zu einem Hochziehen des Beines infolge Beugung des Hüft- und Kniegelenkes, ohne daß Fuß und Zehen dorsalflektiert würden.

Beim Bestreichen der Haut des rechten Fußrückens, der Vorder- oder Rückseite des Unterschenkels mit dem Stiel des Perkussionshammers (weniger sicher von der Haut des Oberschenkels, niemals von der Glutäalgegend) bekommt man eine Dorsalflexion des Fußes und Dorsalflexion der großen Zehe, die manchmal mit einer nicht sehr ausgiebigen Dorsalflexion der übrigen Zehen verbunden ist. Sehr oft verharrt der Fuß in der auf reflektorischem Wege erzielten Dorsalflexion, die Bewegung der großen Zehe zeigt deutlich trägen Ablauf. Mit großer Regelmäßigkeit bekommt man durch kräftiges Streichen längs der inneren Tibiakante (*Oppenheim*) eine Dorsalflexion des Fußes sowie der großen Zehe allein oder sämtlicher Zehen. Auch hierbei ist der träge Charakter der Bewegung der großen Zehe sehr deutlich. Recht konstant läßt sich der gleiche Bewegungseffekt an Fuß und Zehen durch Kneifen der Wadenmuskulatur oder der Muskulatur an der Streck- oder Beugeseite des Oberschenkels (nicht aber von der Gesäßmuskulatur her) erzielen.

Ausgiebige passive Plantarflexion der großen Zehe löst keinen Bewegungseffekt am Bein aus.

Der durch alle die geschilderten Reize zustandekommenden Dorsalflexion von Fuß und Zehen schließt sich manchmal, aber nicht immer, eine Beugung des Hüft- und Kniegelenkes an; sie ist manchmal nur wenig ausgesprochen, andere Male recht ausgiebig, es kommt dann in der Regel zu einem energischen Hochziehen des ganzen Beines an den Leib (unter Fortbestehen der Dorsalflexion an Fuß und Zehen). So wie an das bei kräftiger Reizung der Sohlenhaut zu beobachtende Hochziehen des ganzen Beines schließt sich auch hier an die ausgiebige Beugung des rechten Beines nicht selten unmittelbar oder nach einer kleinen Pause eine analoge Beugebewegung des linken Beines an, so daß die Kranke mit hochgezogenen Beinen daliegt (dabei meist, wenn sie sich vorher in Rückenlage befand, nach der einen oder anderen Seite hinübersinkend). Die Beine verharren nun durch längere Zeit in der so erreichten Haltung, aus der man sie nur unter Überwindung eines starken Widerstandes in die Ausgangsstellung zurückbringen kann.

Links: Von der linken Fußsohle bekommt man durch Streichen ganz hauptsächlich eine Plantarflexion aller Zehen. Auch hier kommt es dabei sehr oft gleichzeitig zu einem sehr energischen Hochziehen des Beins, wobei aber nicht mit der gleichen Regelmäßigkeit wie rechts das Sprunggelenk dorsalflektiert wird (die Beugung der proximalen Gelenke geht sogar manchmal mit einer ausgesprochenen Plantarflexion von Fuß und Zehen einher). An dieses Hochziehen des linken Beines schließt sich nicht selten eine analoge Bewegung des rechten Beines an, wie dies umgekehrt für die nicht seltene Teilnahme des linken Beins an dem rechts reflektorisch ausgelösten Beugekrampf geschildert wurde. Im Gegensatz zu rechts löst links das Streichen an der Haut des Unter- und Oberschenkels, das Kneifen der Muskulatur keine reflektorischen Bewegungen aus. Bei Prüfung auf *Oppenheim* bekommt man links entweder gar keinen Bewegungserfolg oder höchstens eine schwache Plantarflexion des Fußes.

Der gleiche Beugekrampf, der sich nicht selten ein- oder beiderseitig an den Beinen auf oberflächliche oder tiefe Reize hin einstellt, tritt gelegentlich, wenn die Kranke im Bett liegt, auch anscheinend spontan ein. Es werden dann beide Beine meist in rascher Bewegung durch ausgiebige Beugung der Knie- und Hüftgelenke hochgezogen und verharren nun auch wieder eine längere oder kürzere Zeit in dieser tonischen Krampfstellung, aus der sie nur unter Überwindung einer beträchtlichen Muskelspannung passiv zurückgebracht werden können. Die Füße nehmen an diesem Beugeakte nicht teil, verharren dabei vielmehr in der Regel in ihrer bei Bettlage habituellen Plantarflexion. Nicht selten (insbesondere wenn Pat. sich in Rückenlage befindet) geht der Beugekrampf mit einem spastischen

Übereinanderkreuzen beider Beine einher (Adductorenkrampf). Diese Beugekrämpfe stellen sich besonders zahlreich ein, wenn durch längere Zeit an den Beinen der Kranken behufs Prüfung der Reflexerregbarkeit manipuliert wurde (erhöhte Krampfbereitschaft infolge vorausgegangener peripherer Reizung).

Über das Verhalten der Gelenkreflexe bei Huntington-Chorea finden wir nur die Angabe von *Benedek* und *Czörsz*, die sie bei den Mitgliedern einer Huntington-Familie auslösbar fanden. Andere Krankengeschichten berichten nichts über diese Reflexe, die offenbar gar nicht geprüft wurden. Da der Hand- und Grundgelenkreflex, soweit bisher bekannt, bei extrapyramidal verursachten Syndromen erhalten zu sein pflegen, ist mit der Möglichkeit zu rechnen, daß es sich bei unserer Kranken um einen der seltenen Fälle des habituellen Fehlens dieser Reflexe handeln könnte; wir werden jedenfalls aus der einen Beobachtung vorläufig keine weitergehenden Schlüsse ziehen dürfen, zumal andere Symptome einer Schädigung der Pyramidenbahn im Bereiche der oberen Gliedmaßen durchaus nicht nachweisbar sind.

Die beiderseitige symmetrische Auslösbarkeit der Bauchdeckenreflexe steht im Einklang mit dem Fehlen einer auf Schädigung der corticospinalen Leitungsbahn beziehbaren Beeinträchtigung der Motilität auch an den unteren Gliedmaßen: die Willkürkraftleistung der Beine ist sehr gut, durchaus der Muskulatur entsprechend, die Sehnenreflexe sind lebhaft, aber nicht pathologisch erhöht, es besteht kein Unterschied zwischen beiden Seiten, kein Patellarklonus, die Kontraktionsstöße, die man gelegentlich im Anschluß an die Auslösung des Achillessehnenreflexes erhält, sind so wie die der Reflexzuckung folgenden Quadricepskrämpfe als ein von ihr zu sonderndes „Sekundärphänomen“ zu werten. Um so überraschender ist es, daß wir am rechten Bein durch Streichen der Haut am Fußrücken, am Unterschenkel (hier besonders deutlich beim Prüfen auf das *Oppenheimsche* Zeichen), gelegentlich auch am Oberschenkel oder durch Kneifen der Muskulatur der Wade oder des Oberschenkels einen Reflexerfolg in Gestalt einer Dorsalflexion des Fußes und der großen Zehe allein oder aller Zehen erhalten, wie wir ihn sonst als kennzeichnend für eine Schädigung der Pyramidenbahn zu sehen gewohnt sind. Nach *Babinski* kann beim Normalen die Reizung irgendeiner Gegend der unteren Gliedmaßen *außer dem Bereiche der Fußsohle* zwar eine Beugung des Knie- und Hüftgelenks zur Folge haben, niemals aber eine Dorsalflexion des Fußes. Die bei Schädigung der Pyramidenbahn durch verschiedene, außerhalb der Fußsohle angewandte Reize auslösbare Dorsalflexion des Fußes und der Zehen, also auch das bei unserer Kranken rechts auslösbare *Oppenheimsche* Phänomen und den durch Kneifen der Wadenmuskulatur erzielbaren „*Gordonschen* Reflex“ stellen wir heute grundsätzlich gleich dem *Babinskischen* Phänomen. Dementsprechend kommt es auch am rechten Bein beim Bestreichen der Fußsohle zu einer Dorsalflexion der großen

Zehe (manchmal mit Dorsalflexion der übrigen Zehen vergesellschaftet), die zwar keinen ausgesprochen trägen Ablauf zeigt, aber doch im Rahmen des übrigen als pathologisch wird gewertet werden müssen, um so mehr, als links, wo alle übrigen abnormen Reaktionen fehlen, der Fußsohlenreflex unter Plantarflexion aller Zehen abläuft. Zur Erklärung des Vorhandenseins der rechtsseitigen pathologischen Reaktionsform trotz Fehlens sonstiger Anhaltspunkte für die Annahme einer Schädigung des Pyramidenbahnsystems werden wir uns zu erinnern haben, daß bei der Huntington-Chorea pathologisch-anatomisch außer der Entartung bestimmter subcorticaler Apparate sich auch in der Hirnrinde schwere degenerative Veränderungen finden, wobei nach *A. Jakob* das Stirnhirn und die vordere Zentralwindung regelmäßig befallen sind und die Entartung der inneren Körnerschicht sowie der drei untersten Rindenschichten besonders ausgesprochen zu sein pflegt, aber auch die 3. Schicht keineswegs verschont bleibt. *Spielmeyer* sah spastische Lähmungen zentralen Gepräges durch eine Rindenerkrankung verursacht, die das Pyramidenbahnsystem selbst intakt ließ, aber gewissermaßen eine Isolierung der Ursprungszellen der Pyramidenbahn aus ihren corticalen Verbänden bewirkt hatte. Die Lähmung mußte also auf Veränderungen in weiter zentral gelegenen, der Pyramidenbahn übergeordneten Neuronen beruhen. In dem einen der Fälle *Spielmeyers* wurde mit der Zunahme der Spasmen das zuerst nur ab und zu beobachtete *Babinskische* Zeichen konstant. Daraus ergibt sich, daß auch bezüglich des Zutagetretens des *Babinskischen* Zeichens die Loslösung der Ursprungsstätte der Pyramidenbahn aus ihren corticalen Verbänden genau so wirksam ist wie die unmittelbare Schädigung des zentralen Neurons selbst. Freilich bestand in *Spielmeyers* Fall eine Lähmung der Beine (spastische Paraplegie, dazu später Beugecontracturen), während bei unserer Kranken die motorische Willkürfunktion nicht beeinträchtigt ist. Wenn wir also die Rindenerkrankung für die in Rede stehende abnorme Reaktionsform bei unserer Kranken in Anspruch nehmen, müssen wir annehmen, daß sie zu einer vorläufig erst partiellen Ausschaltung des zentralen motorischen Neurons geführt hat, die nur in einem Auftreten des pathologischen Reflexes sich äußert, ohne daß gleichzeitig die motorische Willkürleistung beeinträchtigt ist. Eine solche Annahme ist natürlich rein hypothetisch, da wir ja über die letzten Zusammenhänge der Beziehungen zwischen Hirnrinde und bestimmten Auslösungsformen der Hautreflexe und gewisser Tiefenreflexe nichts Positives wissen. Wir müssen weiterhin annehmen, daß der Rindenprozeß nur im Bereiche der zentralen Projektion der rechten unteren Extremität den für den partiellen Ausschaltungsvorgang nötigen Grad erreicht hat, da ja die Bauchdeckenreflexe beiderseits symmetrisch auslösbar sind.

Der eigenartige tonische Beugekrampf in Hüft- und Kniegelenk, der sich nicht selten bei der Reflexprüfung einstellt, ist wohl nicht ohne weiteres mit dem Reflexerfolg an Fuß und Zehen auf eine Stufe zu stellen. Denn dieser Beugekrampf wird zwar besonders oft durch periphere Reize ausgelöst, aber nicht nur rechts, sondern auch links (bei der Prüfung des Fußsohlenreflexes), dem Beugekrampf der einen Seite folgt nicht selten (sofort oder nach einer kleinen Pause) eine Beugung der proximalen Gelenke der anderen Seite, ja wir sehen ihn symmetrisch bilateral (auch hier nur auf Hüft- und Kniegelenk beschränkt), oft mit einem Adductorenkrampf (spastisches Übereinanderkreuzen der Beine) vergesellschaftet, spontan auftreten. Wir werden annehmen dürfen, daß in diesen tonischen Beugekrämpfen der Beine ein subcorticaler Mechanismus zutage tritt als Ausdruck einer Enthemmung, wobei die Frage, ob für das Zustandekommen dieser letzteren der Wegfall hemmender Striatumeinflüsse genügt, oder ob doch eine Schwächung des Pyramidenbahneinflusses dabei mit im Spiele ist, offen bleiben mag.

Es liegt die Vermutung nahe, daß aus diesen Beugekrämpfen im weiteren Verlaufe des Leidens eine Beugecontractur der Beine sich entwickeln könnte, der dann vielleicht innerhalb der gelegentlich bei extrapyramidalen Syndromen zur Beobachtung kommenden Beugecontracturen (vgl. dazu *Hallervorden* und *Spatz*) ihrer Pathogenese nach eine besondere Stellung zukommen könnte.

Wir fanden sonach an krankhaften Tonusveränderungen im Bereiche der Skelettmuskulatur sowie an eigenartigen Reaktionen auf bestimmte Reize:

1. Choreatische Spontanbewegungen der Muskulatur des Gesichtes, des Halses, der oberen und unteren Gliedmaßen, einschließlich Schulter- und Beckengürtelmuskulatur, nur in geringerem Grade der eigentlichen Rumpfmuskeln, wobei die unteren Extremitäten im allgemeinen weniger betroffen sind als die oberen sowie als das Gesicht- und Halsgebiet. Besonders im Gesicht, aber auch an den unteren Extremitäten werden außer einseitigen oder vorwiegend einseitigen, auch symmetrisch-bilaterale, synchrone choreatische Spontanbewegungen beobachtet. Die choreatischen Bewegungen zeigen im allgemeinen, besonders im Gesicht, im Halsmuskelgebiet und im distalen Bereich der oberen Extremitäten eher einen langsamen Ablauf, doch bestehen außerdem auch Bewegungen raschen Charakters.

2. Die Tendenz zu einer Haltungsanomalie des Rumpfes beim Stehen und Gehen, als eine durch vermehrte Beckenneigung verursachte Neigung des Rumpfes nach vorne zutage tretend, sowie eine im Liegen zu beobachtende, durch Anspannung der Wadenmuskulatur verursachte Plantarflexion der Sprunggelenke (leichter Rigor bei passiver

Dorsalflexion, durch den jedoch die aktiven Bewegungen, z. B. beim Gehen, nicht beeinträchtigt werden).

3. Eine an der Schulter-, Ellbogen-, Hüft-, Knie- und Sprunggelenkmuskulatur nachweisbare, eigenartige Bereitschaft des neuromuskulären Apparates auf passive Bewegungen (die meist mehrmals hintereinander ausgeführt werden müssen) mit einer sich immer mehr, in einzelnen Gelenken bis zur Unüberwindlichkeit steigenden Muskelspannung zu antworten, wobei aber gelegentlich ein unerwartetes Abreißen der Spannung beobachtet wird. Diese Reaktionsbereitschaft besteht nicht nur in den dauernd leicht gespannten Plantarflexoren des Fußes, *sondern auch in Muskeln, die keinerlei Dauerspannung aufweisen*. Auf die besondere reaktive Ansprechbarkeit der Strecker des Unterschenkels auf Dehnungsreize sind die beim Sitzen sich einstellenden Unterschenkelstreckkrämpfe sowie das beim Prüfen des Kniesehnenreflexes sich einstellende, der eigentlichen Reflexzuckung folgende „Sekundärphänomen“ zurückzuführen. Die ganz besondere Reaktionsbereitschaft des neuromuskulären Streckapparates für den Unterschenkel zeigt sich auch in dem gelegentlichen Auftreten eines bilateralen Krampfes dieser Muskulatur als pathologische Mitbewegung.

4. Beugekrämpfe der unteren Extremitäten in Form einer in den Hüft- und Kniegelenken zustande kommenden ausgiebigen Beugung mit Hochziehen der Beine, die in dieser Haltung nun eine Weile fixiert bleiben. Diese tonischen Krampfzustände treten bilateral und synchron im Liegen anscheinend spontan ein (wobei auch manchmal die Beine gleichzeitig durch spastische Adduction übereinandergekreuzt werden), sehr häufig wird ein Beugekrampf durch die Prüfung des Fußsohlenreflexes (rechts auch durch die unter 5 genannten Reize) ausgelöst, wobei nicht selten dem Krampf der einen Seite ein analoger im andern Bein folgt.

5. Eine am rechten Bein durch Streichen der Haut der verschiedensten Stellen der Extremität (hauptsächlich des Fußes und Unterschenkels) sowie durch Kneifen der Oberschenkel- und Wadenmuskulatur erzielbare Dorsalflexion von Fuß und Zehen, die sehr gewöhnlich mit einem der unter 4 genannten Beugekrämpfe einhergeht.

Die eigenartige Reaktionsbereitschaft des neuromuskulären Apparates gegenüber Dehnungsreizen und die hiermit zusammenhängenden Symptome geben beim Fehlen einer richtigen „Versteifung“ unserer Beobachtung in erster Linie ihr eigenartiges Gepräge.

Meggendorfer hat kürzlich anlässlich der Mitteilung einer neuen Huntingtonfamilie hervorgehoben, daß wir bei den Huntingtonfällen mit allen möglichen Kombinationen rechnen müssen, daß es Kranke ohne Chorea gibt, solche mit und ohne Versteifung; daß hier wie auch bezüglich der psychischen Störungen die verschiedensten Mischungen und

Übergänge vorkommen. Unser Fall bringt manche Anhaltspunkte für eine weitere Differenzierung der im Rahmen des Leidens möglichen krankhaften Tonusveränderungen.

Den Kern der anatomischen Veränderungen bei der Huntington-Chorea dürfen wir, soweit die Stammganglien in Betracht kommen, in der kleinzelligen Striatumdegeneration bei relativer Verschonung der großen Striatumganglienzellen erblicken. In Übereinstimmung mit *Hunt*, *C.* und *O. Vogt*, *Bielschowsky*, *F. H. Lewy* bezeichnet es *A. Jacob* als zweifellos, daß diese Veränderung bei allen pathophysiologischen Erklärungen der choreatischen Bewegungsstörung in erster Linie zu berücksichtigen ist. Wir dürfen gewiß auch bei unserer Kranken eine solche kleinzellige Striatumdegeneration annehmen. Es fragt sich, wie weit wir bestimmte Schlüsse ziehen können auf eine darüber hinausgehende Schädigung zur Erklärung der bei unserer Pat. auslösbaren Spannungserscheinungen.

Es sind in der Literatur einige mit histologischen Befunden belegte Beobachtungen mitgeteilt, in welchen eine initiale Chorea im späteren Verlauf unter Abnahme oder Verschwinden der choreatischen Unruhe von einer Versteifung abgelöst wurde.

Bielschowsky sah in seinem Falle A. ein choreaartiges Bild nach etwa 3jähriger Dauer in einen Zustand zunehmender Versteifung des Rumpfes und der Gliedmaßen (bis zur Umwandlung des Körpers in eine fast unbewegliche, starre Masse) übergehen, welche die ursprüngliche Hyperkinese vollkommen überdeckte. In *A. Jacobs* Fall V kam es unter Abnahme der choreatischen Unruhe zu „erheblicher Zunahme der Rigidität“, die Extremitäten waren starr und rigide, in den Beinen bildeten sich Contracturen aus. In seinem Fall VII kam es in den unteren Extremitäten zu kaum noch zu streckenden Beugecontracturen unter Wegfall der Bewegungsunruhe in diesem Gebiete. In *Terplans* Fall III traten im klinischen Bilde die Hyperkinesen gegen das Ende gegenüber Starreerscheinungen mit teilweiser Versteifung (starke Rigidität der gesamten Körpermuskulatur, einige Finger eigentümlich versteift) zurück. *Bielschowsky* führt die Starre in seinem Falle, der im Hirnstamm als schwerste Veränderung eine beide Ganglienzellentypen betreffende hochgradige Degeneration des Striatum aufwies, auf die außerdem gefundene Veränderung des Globus pallidus (erhebliche Herabsetzung seines Gehaltes an Ganglienzellen) zurück, sowie auf die Miterkrankung subpallidärer Zentren, wobei ihm der im Corpus Luysii erhobene Befund hoher zu werten scheint als die Beteiligung des roten Kernes. *Jacob* weist für seinen Fall V auf die primäre Erkrankung der großen Striatumzellen und der Pallidumzellen sowie der Zona reticularis der Substantia nigra zur Erklärung der starken Betonung des akinetisch-hypertonischen Syndroms im Endstadium des Leidens hin. Für seinen Fall VII macht er in erster Linie die schwere Läsion der hinteren Striatumhälfte (hier waren auch die großen Ganglienzellen stärker affiziert) für die hypertonen Symptome in den Beinen verantwortlich. In *Terplans* Fall fand sich im Striatum hochgradiger Schwund der kleinen Nervenzellen und deutliche Verminderung der großen. Aber Corpus Luysii, Substantia nigra (wie auch Nucleus ruber) waren histologisch unverändert; Globus pallidus stark atrophisch, daher dichte Lagerung der Nervenzellen, die aber im übrigen gut erhalten waren.

Bezüglich unseres Falles können wir sagen, daß von einer Umwandlung des choreatischen Syndroms in ein akinetisch-hypertonisches Bild zur Zeit nicht gesprochen werden kann. Die Bewegungsunruhe ist in den Beinen zwar geringer als in den oberen Extremitäten, doch kommt das bei der Huntington-Chorea auch sonst vor, es lassen sich daraus keine besonderen Schlüsse ziehen. Als akinetisch-hypertonische Symptome kann man nur die Tendenz, den Rumpf nach vorn geneigt zu halten, auffassen, weiterhin den leichten Dauerrigor der Plantarflexoren der Füße und eine gewisse mimische Starre, die während des Zurücktretens der Gesichtszuckungen beim Sprechen zu beobachten ist, auf die als nicht seltenes akinetisches Syndrom bei Huntingtonfällen *A. Jakob* hinwies und die schon *Mourgue* in seinem Falle sah.

Eine deutliche klinische Verwandtschaft zu unserem Falle zeigt die mehrerwähnte Beobachtung von *Kleist-Kiesselbach* durch den linksseitigen Unterschenkelstreckkrampf im Sitzen und das Verhalten der Patellarsehnenreflexe. Aber leider ist die Krankengeschichte nach Richtung der Tonusverhältnisse äußerst knapp, die Bemerkung, daß eine besondere Schlaffheit der Gelenke nirgends nachgewiesen werden konnte, läßt keine bestimmten Schlüsse nach der positiven Seite zu. Es kann also nicht gesagt werden, ob der Fall dem unseren durchaus gleichgestellt werden kann. Die histologische Untersuchung erwies, neben gewissen atrophischen Veränderungen der Nervenzellen im ganzen Zentralnervensystem, soweit der Hirnstamm in Betracht kommt, die ganz vorwiegende Beschränkung der Striatumveränderung auf die kleinen und mittelgroßen Zellen sowie das Fehlen eines schweren Ergriffenseins des Globus pallidus sowie subpallidärer Zentren.

Goldstein (in *Oppenheims* Lehrbuch) erwähnt kurzdauernde Spannungen bei passiven Bewegungen in Fällen von Huntington-Chorea; es entspricht dies wohl einem leichteren Grade der in unserem Falle so auffälligen Bereitschaft zu Spasmen.

Es scheint uns, daß die zur Zeit vorliegenden Unterlagen uns nicht gestatten, die Frage zu beantworten, inwieweit die Miterkrankung von anderen Elementen über die vorwiegend kleinzellige Striatumdegeneration hinaus für die Besonderheiten des klinischen Bildes bei unserer Kranken verantwortlich zu machen ist. Es wird Aufgabe der weiteren Forschung sein, durch eine nach Richtung der Tonusveränderungen möglichst differenzierte klinische Untersuchung die nötigen Unterlagen für den weiteren Ausbau der Pathophysiologie der chronisch-progressiven Chorea beizubringen.

Literaturverzeichnis.

- Babinski*: Rev. neurol. **38**, 1049. 1922. — *Benedek und Csörsz*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **78**, 15. 1923. — *Bielschowsky*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **27**, 233. 1922. — *Boettiger*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **68/69**, 165. 1921. — *Bonhoeffer*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **1**, 6. 1897. — *Bostroem*: Der amyotatische Symptomenkomplex. Berlin 1922. — *Bregman*: Neurol. Zentralbl. 1911, Nr. 22, S. 1298. — *Facklam*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **30**, 137. 1898. — *Fahrenkamp*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **54**, 324. 1916. — *Fatthauer*: Beitrag zur Chorea Huntington. Inaug.-Diss. Erlangen 1906. — *Foerster, O.*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **73**, 1. 1921. — *Foerster, O.*: Das Wesen der choreat. Bewegungsstörung. Leipzig 1904. — *Gerstmann und Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **58**, 266. 1920. — *Gordon, Wo.*: Brlt. med. journ. 19101, S. 765. — *Gregor u. Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **14**, 359. 1913. — *Hallervorden und Spatz*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **79**, 254. 1922. — *Jakob, A.*: Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin 1923. — *Kattwinkel*: Dtsch. Arch. f. klin. Med. **66**, 517. 1899. — *Kleist*: Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie u. psych.-gerichtl. Med. **64**, 769. 1907. — *Kleist*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **52**, 253. 1922. — *Kleist*: Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **50**, 1014. 1913. — *Kieselbach*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **35**, 525. 1914. — *Krebs und Béthoux*: Rev. neurol. **28**, 729. 1921. — *Lewy, F. H.*: Klin. Wochenschr. **2**, 189 u. 237. 1923. — *Lewy F. H.*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **85**, 622. 1923. — *Meggendorfer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **87**, 1. 1923. — *Meggendorfer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **92**, 655. 1924. — *Mourgue, R.*: Schweiz. Arch. f. Neurol. u. Psychiatrie **5**, 70 u. 240. 1919. — *Müller, L. R.*: Die Lebensnerven. 2. Aufl. Berlin 1924. — *Oppenheim*: Lehrb. d. Nervenkrankh. 7. Aufl. Berlin 1923. — *Redlich*: Verhandl. d. Ges. dtsch. Nervenärzte, 1924, S. 152. — *Runge*: Ergebn. d. inn. Med. **26**, 351. 1924. — *Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **7**, 219. 1911. — *Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **11**, 25 u. 47. 1912. — *Spielmeyer*: Münch. med. Wochenschr. 1906, S. 1404. — *Spielmeyer*: Neurol. Zentralbl. 1909, Nr. 15, S. 786. — *Stertz*: Der extrapyramidale Symptomenkomplex usw. Berlin 1921. — *Strümpell*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **54**, 207. 1916. — *Terplan*: Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **252**, 146. 1924. — *Trömner*: Berlin. klin. Wochenschr. **50**, 1712. 1913. — *Vogt, H.*: Kapitel „Chorea minor“ in *Lewandowskys* Handb. d. Neurol. **3**, 901. 1912. — *Vogt, C. u. O.*: Zur Kenntnis der pathol. Veränderungen des Striatums usw. Sitzungsber. d. Heidelb. Adak. d. Wiss., Mathem.-naturw. Kl., Abt. B, Nr. 14. 1919. — *Wartenberg*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **83**, 303. 1923. — *Wendenburg*: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **28**, 232. 1910. — *Wertheim Salomonson*: Brain **43**, 369. 1920.
-