

[Aus der psychiatrisch-neurologischen Klinik der Universität Innsbruck (Vorstand:
Prof. Dr. C. Mayer)].

Studien an einer Huntington-Sippe. Ein Beitrag zur Symptomatologie verschiedener Stadien der Chorea Huntington.

Von

O. Reisch.

(Eingegangen am 1. Oktober 1928.)

Im Jahre 1924/25 kam an unserer Klinik ein Fall von Chorea Huntington¹ zur Beobachtung, der unter dem Decknamen Irene Weisler eingehend beschrieben wurde². Inzwischen habe ich mich bemüht, die Erblichkeitsverhältnisse in der Familie der Kranken genauer zu erheben und alle erreichbaren Familienmitglieder — es waren dies im ganzen 20, darunter 2 kranke Schwestern der Frau Irene Weisler — möglichst eingehend zu untersuchen. Gelegenheit hierzu gaben zwei in den Jahren 1925 und 1927 unternommene Reisen in die außerhalb des heutigen Österreich liegende Heimat der Familien. Leider mußte die Untersuchung fast durchwegs in Privatwohnungen vorgenommen werden, was in mancher Richtung Beschränkungen mit sich brachte; bei 8 Familienmitgliedern gewannen aber die Untersuchungsergebnisse dadurch an Vollständigkeit, daß die Fälle bei der ersten und zweiten Reise, also zu verschiedenen Zeiten gesehen werden konnten. Da die Untersuchung einer Tochter der Frau Irene Weisler schon im Jahre 1925 die Vermutung nahegelegt hatte, daß die Prüfung der Spannungsverhältnisse bei passiven Bewegungen die Frühdiagnose des Leidens fördern könnte, wurde auf Untersuchungen in dieser Richtung bei allen jugendlichen Familienmitgliedern ein besonderes Gewicht gelegt.

Die anamnestischen Daten über die früheren Generationen stützen sich vor allem auf die Berichte der ältesten noch lebenden Familienmitglieder (III/1 und III/3), ferner auf die Angaben einer gesunden

¹ Gegenüber der von *Entres* vorgeschlagenen Bezeichnung „Huntingtonsche Krankheit“ dürfte die neuerdings auch von *Kehrer* befürwortete Beibehaltung der alteingebürgerten Namengebung den Vorzug verdienen, zumal ja doch in der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle die Bewegungsunruhe es ist, die der Krankheit ihr ganz eigenartiges Gepräge gibt.

² *Mayer, C. und O. Reisch*: Zur Symptomatologie der Huntingtonschen Chorea. Arch. f. Psychiatr. 74, 795 (1926).

Schwester (IV/8) der Frau Irene Weisler; auch von anderen älteren Leuten, die einzelne der Familienmitglieder noch gekannt hatten, war ein oder das andere zu erfahren. Schließlich wurden in den hauptsächlich in Frage kommenden Pfarrämtern die allerdings spärlichen Daten aus den Matrikeln ausgehoben.

In der der Arbeit beigeschlossenen Familientafel¹ wurde nur der als Träger der Vererbung in Betracht kommende Elter jeweils verzeichnet, in jedem Fall war der andere Elter frei von Chorea oder sonstigen vom Vererbungsstandpunkt belangreichen Krankheitszügen. Ein Überblick über die Familientafel zeigt die charakteristischen Verhältnisse der dominanten Vererbung. Da in den erkrankten Zweigen des Stammes die Nachkommenschaft durchwegs von einem kranken Heterozygoten und einem choreafreien Elter ausgeht, wären in der Nachkommenschaft eines solchen Elternpaares theoretisch Gesunde und Kranke im Verhältnis 1 : 1 zu verlangen. Wir finden dieses Verhältnis nur einmal, in der dritten Generation, gegeben (III/2 und III/3 entsprechen einer gesunden und einer kranken Tochter von II/3). In der zweiten Generation hingegen kommt auf sechs sicher kranke Geschwister 1 sicher gesunder Bruder (wobei aber zu bemerken ist, daß außerdem drei Frühverstorbene und eine verschollene Schwester außerhalb der Erfäßbarkeit liegen); in der vierten Generation stehen in der Nachkommenschaft von III/2 fünf kranken zwei gesunde Geschwister gegenüber (auch hier sind zwei Kinder klein, vor dem für die Krankheit in Betracht kommenden Alter gestorben). Eine 50%ige Wahrscheinlichkeit besteht eben praktisch immer bloß für das einzelne Individuum, in einer Geschwisterreihe kommt dieses Verhältnis selbstverständlich nur mehr oder minder zufällig zum Ausdruck, selbst bei relativ großer Kinderzahl. Mit absoluter Sicherheit hingegen erfolgt der Erbgang bekanntermaßen nach dem Satz „einmal frei, immer frei“. Wir sehen dieses Gesetz bewahrt bei der Nachkommenschaft von II/1, der bis zu seinem Ableben (mit etwa 70 Jahren) choreafrei geblieben war und dessen Sohn (III/1) mit 74 Jahren von mir in voller Gesundheit angetroffen wurde; ferner muß die Nachkommenschaft des ebenfalls untersuchten, gesunden 72 jährigen Familienmitgliedes III/3 als gesund betrachtet werden und wohl auch die Nachkommenschaft von IV/6, einer mit 42 Jahren an Carcinom verstorbenen Frau, die nach übereinstimmenden Angaben choreafrei war und deren 37 jährige Tochter (V/8) bei eingehender Untersuchung nichts Verdächtiges gezeigt hatte.

Vor der Besprechung der einzelnen Krankheitsfälle mag vorweggenommen werden, daß sich in unserem Huntington-Stamm *nur Kranke mit choreatischen Symptomen* finden. Im besonderen sei erwähnt, daß Epilepsie, Migräne, Chorea minor oder rheumatische Affektionen nicht

¹ Eine Familientafel mit den vollständigen Personalangaben wurde bei der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München hinterlegt.

nachgewiesen werden konnten und sich nirgends Anhaltspunkte für Lues fanden. In der II. und III. Generation standen mehrere Familienmitglieder im Gastgewerbe, doch sollen nur zwei davon Trinker gewesen sein.

Eine auffallende Kindersterblichkeit, wie sie nach *Kehrer* in Huntington-Sippen oft zu beobachten ist, zeigt sich nur in der V. Generation: unter 9 Kindern von IV/7, dessen nicht choreabelastete Frau der Trunksucht verfallen war, starben 6 in frühem Alter. Von den 11 Kindern der Stammutter (I/1) starben 3 als kleine Kinder, unter 9 Kindern von III/2 eines mit 5, eines mit 10 Jahren. Zwillinge, die nach *Kehrer* in Huntington-Stämmen nicht selten sind, finden sich nur einmal, und zwar in der gesunden Linie II/1 in der V. Generation (V/3, 4). Kinderlos blieben die Ehen der Kranken II/2, II/6, II/11, der Gesunden IV/1, IV/2, IV/8. Über die evtl. Nachkommenschaft von II/4 und 5 war nichts Sicheres zu erfahren, IV/12 werden 2 uneheliche Kinder zugeschrieben.

Wie sich aus der Besprechung der einzelnen Fälle ergeben wird, setzt nach den Berichten der Familienmitglieder die Krankheit angeblich immer um das 30. Lebensjahr ein und ist um das 40. Jahr voll entwickelt. Nach den bei der V. Generation gemachten eigenen Beobachtungen können aber augenscheinlich erste Symptome bereits um das 20., ja schon zwischen dem 15. und 20. Lebensjahr nachgewiesen werden. Man könnte aus dem scheinbar früheren Auftreten von Krankheitszeichen in der V. Generation eine *Anteposition* des Krankheitsbeginnes annehmen, die, wie *Kehrer* auf breiter Unterlage darlegt, bei der Nachkommenschaft verschiedener Huntington-Familien zu beobachten ist. Ob auch in unserer Sippe eine solche Anteposition vorliegt, ist nicht ohne weiteres zu entscheiden; jedenfalls ist zu bedenken, daß die ärztliche Untersuchung, wie wir sie bei der V. Generation vornehmen konnten, Symptome zur Feststellung brachte, die bei den älteren Generationen der Laienumgebung, zum Teile wenigstens, entgehen mußten, und es ist auch zu berücksichtigen, daß die Angehörigen ein Familienmitglied in der Regel erst dann als krank bezeichnen, wenn die choreatische Unruhe deutlich hervortritt; man wird daher im allgemeinen den anamnestic ermittelten Zeitpunkt des Krankheitsbeginnes in früheren Generationen weiter zurückzuverlegen haben, als es nach einer summarischen Anamnese zunächst scheinen könnte. Dies erhellt bei unseren Fällen schon aus den gelegentlichen Angaben, daß der oder jener Familienangehörige „schon vor der Erkrankung“ auffällige Veränderungen geboten habe: von zwei unserer, mit 39 bzw. 30 Jahren verstorbenen Kranken (II/3 und IV/12) heißt es, sie seien „noch nicht krank gewesen, wären es aber unverkennbar geworden“. Genau wird übrigens selbst der Arzt — bei der außerordentlich schleichenden Entwicklung des Leidens von kaum merklichen Anfängen aus — den Krank-

heitsbeginn nie festsetzen können, um so zuverlässiger freilich, je mehr die Kenntnis der Frühsymptome ausgebaut wird.

Über die einzelnen Fälle liegen folgende Angaben vor:

I/1 *Franziska S.*, geb. 1800, mit etwa 70 Jahren gest., ist die erste Trägerin der Vererbung, die anamnestic aufzufinden war. Sie soll gegen das 30. Lebensjahr erkrankt sein, und zwar angeblich infolge des Schreckens über den Brand des eigenen Hauses. Vorher sei sie vollkommen gesund gewesen, wie es auch ihre Eltern und Geschwister angeblich waren. Auf der Höhe der Krankheit fortwährend „Gliederverreißungen“, Sprache nur zur Not verständlich; sie sei nirgends zu halten gewesen, habe gewöhnlich nach 1—2 Wochen ihr Bündel gepackt und sei heimlich fortgewandert, bis sie wieder irgendwo von Verwandten oder Bekannten aufgegriffen wurde.

Die Angabe, daß bei der Stammutter (I/1) unserer Huntington-Sippe die Bewegungsunruhe gegen das 30. Lebensjahr *schlagartig* (nach dem erwähnten Brandunglück) eingesetzt habe, wird man mit einiger Zurückhaltung hinnehmen. Man könnte eher an eine plötzliche Verschlechterung denken, etwa unter der Annahme, daß eine psychogene Reaktion, die schon in leichtem Grade vorhandenen Symptome verstärkte, vielleicht in der Weise, daß unter dem Einfluß des psychischen Traumas Hemmungen zum Wegfall kamen, die eine willkürliche Unterdrückung oder Verschleierung einer bis dahin nicht auffälligen choreatischen Unruhe ermöglicht hatten.

Aus der *II. Generation* waren von 11 Kindern 3 klein gestorben, eine Schwester (II/4) sei in jungen Jahren gestorben, über sie und das Schicksal ihrer evtl. Nachkommenschaft ist nichts bekannt. Von den übrigen 7 Geschwistern waren 6 mit dem Leiden behaftet:

II/2 *Josefa S.*, geb. 1827, gest. über 70 Jahre alt, angeblich um das 40. Lebensjahr erkrankt; auffällige „Verrenkungen“ der Arme und Beine, lebhafte Kopfbewegungen, ständiges Grimassieren. Im allgemeinen gutmütig, doch sehr eigensinnig, sei immer mit der brennenden Lampe im Hause herumgegangen, habe es sich nicht nehmen lassen, auf Sessel zu steigen, obwohl sie mehrfach dabei zu Fall kam. Keine Kinder.

II/3 *Alois S.*, Gastwirt, geb. 1828, gest. 1867, also mit 39 Jahren, offenbar bevor die Krankheit voll zum Durchbruch gekommen war. Man habe noch nicht viel gemerkt, aber es seien doch schon sichere Anzeichen des Leidens da gewesen (leichte Zuckungen). Über die persönliche Eigenart war nichts zu erfahren.

II/5 *Wilhelm S.*, Gelbgießer, geb. 1833, gest. mit etwa 60 Jahren. Beginn der Erkrankung um das 30. Lebensjahr, mit 40 Jahren habe er kaum mehr gehen können, so habe es ihn „herumgerissen“, sei ein paarmal in Auslagefenster gestürzt. Ob er Nachkommenschaft hatte, konnte nicht in Erfahrung gebracht werden.

II/6 *Johann S.*, Gastwirt, geb. 1835, gest. mit etwa 60 Jahren. Mit 30 Jahren Beginn, mit 40 Jahren volle Entwicklung der Krankheit: Bewegungsunruhe in allen Gliedern, auffällige Kopf- und Rumpfbewegungen, Zuckungen im Gesicht, Sprache kaum verständlich. Sei manchmal sehr aufgebracht gewesen. Er habe von der Mutter den Wandertrieb geerbt, blieb angeblich in späteren Jahren kaum irgendwo länger als 14 Tage, sei oft ganz zerlumpt und voll Ungeziefer heimgekommen. Kaum hatte man ihn wieder gereinigt und mit Kleidern versorgt, sei er eines Tages wieder weg, von Ort zu Ort ziehend. Keine Kinder.

II/10 *Peter S.*, Gastwirt, geb. 1842, gest. mit 50—60 Jahren. Soll mit etwa 40 Jahren „dasselbe Krankheitsbild wie alle übrigen“, doch nicht in so lebhafter Ausprägung geboten haben. Sei mehrere Jahre von daheim fort gewesen, habe aber nirgends Glück gehabt. Von seinen beiden Kindern soll ein Sohn mit etwa 20 Jahren gestorben sein, eine Tochter lebt; es ist den Befragten nichts bekannt, daß sie krank wäre, ihre beiden Kinder gelten für gesund.

II/11 *Amalia S.*, geb. 1864, gest. 1885. Krankheitsbeginn angeblich mit ungefähr 34 Jahren, sei ein „typischer Krankheitsfall“ gewesen (Angabe ihrer Nichte III/3). Keine Nachkommen.

In der III. Generation findet sich nur eine sicher Kranke:

III/2 *Anna K.*, Fabrikantengattin, geb. 1854, gest. 1904. Vor dem 30. Lebensjahr mit „Zittern und Wackeln“ erkrankt, bald auffällige Gangstörung, wie bei einem Betrunkenen, Kopfbewegungen, Grimassieren, lebhaftes Spiel der Hände, besonders auffällig beim Essen. Streckkrämpfe der Beine im Sitzen. In den letzten Jahren ganz hilflos geworden, alles sei ihr aus den Händen gefallen, habe nicht mehr allein gehen können; angeblich habe zwei Tage vor dem plötzlichen Tod die Bewegungsunruhe vollkommen aufgehört. Keine Struma, von Blasenstörungen nichts bekannt. Sei sehr empfindlich gewesen, immer beleidigt, äußerst leicht erregbar, geringste Anlässe hätten zu heftigsten Affektausbrüchen geführt, bei zornmütiger Erregung habe sie (schon in den ersten Jahren der Erkrankung) viertelstundenlang geweint und geschrien. In den späteren Jahren ruhiger und gutmütiger geworden, immer aber sehr starrköpfig geblieben. Sehr gutes Gedächtnis, erst gegen Ende ihres Lebens mangelhafte Auffassung. In den letzten Jahren „religiöser Wahn“, sei stundenlang vor einem Muttergottesbild gekniet; von wahnhaften Äußerungen nichts bekannt.

In der IV. Generation sind unter 9 von III/2 stammenden Geschwistern 5 Träger der krankhaften Erbanlage:

IV/7 *Anton K.*, Fabrikbesitzer, geb. 1874, gest. 1924. Erkrankte mit ungefähr 30 Jahren; als erstes sei eine immer mehr hervortretende Starrköpfigkeit aufgefallen, der schließlich der ganze Besitz zum Opfer gefallen sei, er habe die unsinnigsten Anordnungen getroffen, habe keinen Rat befolgt, sich zwar alles ruhig sagen lassen, dann aber gerade das Gegenteil gemacht. Trotz seines Eigensinnes sehr gutmütig, freigebig, hätte alles verschenkt. Frühzeitig sei die vornübergebeugte Körperhaltung zu beobachten gewesen und eine auffällige Gangstörung. Beim Sitzen Streck- und Spreizkrämpfe der Beine. Starkes Grimassieren, Kopf- und Rumpfbewegungen, Hände in ständiger Unruhe, Sprache zum Schluß ganz unverständlich.

IV/12 *Johann K.*, Fabrikbesitzer, geb. 1884, 1914 im Kriege gefallen. Mit dem typischen Krankheitsbild vertraute Familienmitglieder versichern, daß er „ganz bestimmt krank geworden wäre“, man habe es ihm schon angemerkt. Es sollen Zuckungen im Gesicht und in den Händen bestanden haben. Sei ein etwas unsteter Charakter gewesen, habe keinen ordentlichen Lebenswandel geführt.

Die drei weiteren Geschwister (IV/9, 10, 11) konnten einer genauen Untersuchung unterzogen werden, unter ihnen befindet sich die Probandin der früheren Arbeit, Frau Irene Weisler (IV/11), die 1927 in einem Diakonissenheim, in das sie inzwischen abgegeben worden war, nachuntersucht wurde. IV/9 (Rosa H.) wurde 20 Monate vor ihrem Ableben in ihrer Wohnung untersucht, IV/10 (Maria R.) 1925 in ihren häuslichen Verhältnissen, 1927 in einer Pflegeanstalt.

IV/9 *Rosa H.*, Fabrikantengattin, geb. 1878, gest. 1927. Untersuchung im Juni 1925. P. soll schon als Mädchen mit 19, 20 Jahren die eigentümliche vornübergegeneigte Haltung beim Gehen gezeigt haben, sie sei auch eigenartig steif gegangen, „wie wenn sie einen Stock geschluckt hätte“. Nach Aussage ihres Mannes anfänglich

eine musterhafte Hausfrau; als erstes Krankheitszeichen sei ihm eine umständliche Putzwt auf gefallen, P. sei nie mehr mit ihrer Arbeit fertig geworden. Zunehmender Eigensinn, fühlte sich leicht zurückgesetzt, konnte sich über vermeintliche Formfehler tagelang nicht beruhigen. Zeitweilig sei sie bösartig gewesen, habe verschiedene Leute mit dem Messer bedroht. „Erkrankt“ sei sie mit etwa 28 Jahren, um das 30. Lebensjahr schon ziemlich hochgradige Bewegungsunruhe, habe viel zerschlagen, sei sehr laut und lebhaft geworden; die Sprache wurde bald schlecht verständlich, Gang früh schon schwer gestört, P. glaubte dabei aber immer sehr gut zu gehen. Überhaupt keinerlei Krankheitseinsicht. Um die Mitte der Dreißig erhebliche Verschlechterung, ließ einmal, auf dem Rand des Bettes ihres 12jährigen Sohnes sitzend, unter sich gehen, ohne sich auch nachträglich etwas daraus zu machen. Mit 36 Jahren zum erstenmal Klagen über Schluckbeschwerden.

Objektiv: Stark reduzierter Allgemeinzustand, greisenhaftes Aussehen der 49jährigen Kranken, die den Eindruck einer Verblödeten macht. Sehr spärliche, höchst einförmige sprachliche Äußerungen, gibt mit eigentümlich monotoner, gepreßter Stimme stereotype, häufig inadäquate Antworten, oft perseverierend: „gerne“, „schmeckt gut“, „will fett werden“. Der Untersuchung unterwirft sich P. mit größter Geduld, Aufforderungen befolgt sie aber nur sehr mangelhaft oder überhaupt nicht.

Innere Organe ohne Befund, keine Ausfälle von seiten der Hirnnerven nachweisbar, Bauchdeckenreflexe anscheinend symmetrisch, aber schwach auslösbar. Grundgelenkreflex fehlt beiderseits. Rad. Per. Refl., Tric. S. Refl., Kniegelenksbeugerreflexe und Patellarsehnenreflexe bei der Prüfung nach *Gowers-Trömner*¹ symmetrisch normal auslösbar, rechts bei Prüfung auf Dorsalklonus einige leichte Stöße. Rechts im Gegensatz zu links bei Bestreichen der Fußsohle Dorsalflexion der großen Zehe und Dorsalflexion des Fußes, manchmal leichte Verkürzung der gesamten rechten unteren Extremität, gleicher Effekt bei energischem Kneifen einer Hautfalte des Unterschenkels.

An den oberen Extremitäten geringe choreatische Bewegungsunruhe, Zeigefinger und Mittelfinger machen rasche unwillkürliche Bewegungen, weniger die übrigen Finger. Oft werden die Hände lange Zeit ruhig zur Faust geschlossen gehalten. An den unteren Extremitäten fast gar keine spontane Bewegungsunruhe, selten symmetrische Beugerkrämpfe im Liegen. Lebhaft choreatische Bewegungen — zu verschiedenen Stunden von wechselnder Stärke — im Bereich des Gesichtes, dabei häufig symmetrische Bewegungen und Verharren auf der Höhe der Kontraktion; wirft den Kopf unruhig hin und her. Bulbi meist extrem nach links gewendet, oft auch der Kopf nach links gedreht. P. wird aufgefordert, den vorgehaltenen Finger zu fixieren: es kommt zu einer flüchtigen ruckartigen Bewegung der Bulbi gegen die Mittelstellung, dann schließen sich die Lider, auf wiederholte Aufforderung zu öffnen nur leichte Ansätze dazu, dabei fortwährendes Vorsichhinhinlachen, zeitweise einige Steigerung der allgemeinen Bewegungsunruhe im Gesicht, an den Händen, aber kein Öffnen der Augen (durch 5 Minuten) schließlich flüchtiges Aufreißen der Augen, die gleich wieder fest geschlossen werden, hernach wiederholte ruckartig sich steigernde Orbiculariskontraktionen. Mundöffnen und Zungezeigen stößt auf ähnliche fast unüberwindliche Schwierigkeiten, es kommt meist nur zu ganz flüchtigen unvollkommenen Bewegungsansätzen, auch wenn sich P. noch so sehr bemüht, so z. B. wenn ihr von der Pflegerin Bier angeboten wird, das zu ihren höchsten Genüssen gehören soll: sie bringt lange den Mund

¹ Abwärtsdrängen der Patella mittels quergestellten runden Plessimeters bei gestrecktem Kniegelenk (in Rückenlage), Schlag mit dem Hammer distalwärts in der Längsrichtung der Extremität.

nicht auf, grimmassiert lebhaft, einige Male gelingt es ihr halb, endlich sperrt sie den Mund ruckartig weit auf, hat dann ziemliche Mühe, das ihr eingeflößte Getränk zu schlucken.

Zugreifen: der linke Arm wird flüchtig gehoben, fällt gleich wieder zurück, will neuerdings zugreifen, die in den Grundgelenken gebeugten Finger strecken sich und beugen sich wieder, nun kommt P. nahe am Ziel vorbei, läßt den Arm noch einmal sinken, kommt endlich nach einigen Schwankungen zum hingereichten Gegenstand. Beim gleichen Versuch rechts macht P. wohl einige Ansätze, greift aber nicht zu, antwortet auf jede neue Aufforderung: „gerne“.

P. kann sich noch selbständig aufsetzen, kann aber nicht mehr allein stehen und gehen, sie wird von ihrer Wärterin mehr geschoben und gezogen, als daß sie selbst geht.

Wenn man die P. in den oft sehr langen Phasen geringerer choreatischer Unruhe beobachtet, fällt ein ziemlicher Mangel an physiologischen Bewegungsantrieben auf, zugleich auch eine Leere des Gesichtsausdruckes.

Bei *passiven Bewegungen* stößt man auf außerordentlich wechselnde Spannungsverhältnisse der Muskulatur. Während oft große Reihen von Bewegungen vollkommen frei gefunden werden, ja manchmal geradezu als hypotonisch imponieren, werden die passiven Bewegungen andere Male durch oft sehr kräftige Gegenstellungen behindert, die das eine Mal gleich zu Beginn der Bewegung, andere Male mitten im Zug oder erst gegen Ende der passiven Bewegungen fühlbar werden. Oft treten die Versteifungen serienweise in einem bestimmten Muskel hintereinander auf, steigern sich gelegentlich fast bis zur Unüberwindlichkeit, reißen plötzlich ab, um dann wieder bei einer Reihe von Bewegungen neuerlich hervorzutreten. Mitunter findet man sie bei längeren Versuchen immer nur in einer Muskelgruppe, hernach mehr in den Antagonisten dieser Gruppe, später hier wie dort, so daß dann die Bewegung nach beiden Richtungen gehemmt wird. Einzelne Muskeln sprechen zu einer Zeit ziemlich regelmäßig und ausgiebig an, zu anderer Zeit aber so gut wie gar nicht, in gewissen Muskeln sind nur selten oder überhaupt nie Spannungen zu erzielen.

Geprüft wurde vorwiegend das Verhalten der Muskulatur an den großen Gelenken der Extremitäten, vor allem der Ellbogen- und Kniegelenke, die sich wegen ihrer Exkursionsbreite und bequemen Prüfbarkeit zur Untersuchung besonders eignen, nicht zuletzt auch wegen ihrer großen Muskelmassen, bei denen wohl auch die Fehler der an sich groben Methode passiver Bewegungen weniger ins Gewicht fallen (in den Muskeln kleiner Gelenke entgehen Spannungen geringen Grades leichter der Wahrnehmung). Nachstehend seien kurz einige Untersuchungsprotokolle wiedergegeben:

Schultergelenksbewegungen rechts (Abduction und Adduction): bei etwa 50maliger Wiederholung nie ein Widerstand. Bei einem späteren Versuch gleich von Anfang an Widerstand bei der Abduktion, durch eine Reihe von Bewegungen anhaltend, dann wieder einige ganz weiche Bewegungen, schließlich neuerlich Widerstand bei der Abduktion.

Schultergelenksbewegungen links: während der M. pectoralis, durch etwa 2 Minuten palpiert, keine spontanen Zuckungen zeigt, spannt er sich gleich bei den ersten passiven Bewegungen, selten ist eine Bewegung ganz frei.

Ellbogengelenke: unter 15 Beuge- und Streckbewegungen rechts achtmal Widerstand bei der Beugung, fünfmal bei der Streckung, links sechsmal bei der Beugung, achtmal bei der Streckung. Später unter 100 Bewegungsfolgen rechts 22mal Widerstand bei der Beugung, 11mal bei der Streckung, unter 200 Bewegungsfolgen links 52mal deutlicher Widerstand gegen die passive Beugung, kaum einmal ein nennenswerter Widerstand während der passiven Streckung. Bei weiteren Versuchen überwogen nur selten die Widerstände bei der passiven Streckung, im allgemeinen sprach die Streckmuskulatur leichter an.

Bei passiven Bewegungen in den Kniegelenken einige Male nur bei der Streckung (hier mit Vorliebe) oder nur bei der Beugung, andere Male nach beiden oder nach keiner Richtung ein Widerstand.

Ähnlich unberechenbar ist das Auftreten des *Gordonschen* Phänomens („Sekundärphänomens“¹) des im Anschluß an den Patellarreflex zutage tretenden Krampfes des Quadriceps cruris. Man kann in einem bestimmten Zeitpunkt 50mal hintereinander die Patellarsehne beklopfen und bekommt immer nur eine einfache Reflexzuckung, zu anderer Zeit unter gleichen äußeren Versuchsbedingungen (Hüftgelenk und Kniegelenk im Liegen passiv leicht gebeugt) folgt jeder Reflexzuckung — bei 30 Versuchen — ein längerer oder kürzerer Quadricepskrampf, durch den der Unterschenkel in voller Streckung abgehoben wird, um mit einem Male oder in mehreren Absätzen wieder abzusinken. Man kann, wenn man während des ersten Absinkens mit dem Hammer gegen die Patellarsehne schlägt, den Quadricepskrampf immer wieder auf die volle Höhe bringen. Wenn man in Zeitabschnitten, in denen sich das Sekundärphänomen erzielen läßt, passive Bewegungen im Kniegelenk ausführt, so stößt man in der Regel auf deutlichen Quadricepswiderstand; wenn man in solchen Phasen einer Spannungsbereitschaft bei passiv erhobenem und unterstütztem Oberschenkel den Unterschenkel in volle Streckung bringt und ihn dann losläßt, wird er alsbald durch einen Quadricepskrampf am Absinken verhindert, während er zu Zeiten, in denen sich bei passiven Kniegelenksbewegungen kein Quadricepswiderstand einstellt, jedesmal ungehemmt auf die Unterlage fällt; zwischendurch oder im Anschluß daran vorgenommenenes Beklopfen der Patellarsehne hat in solchen Phasen immer nur die einfache Reflexzuckung zur Folge (zur Kontrolle wurde wiederholt durch Palpation und passive Bewegungen festgestellt, daß die Kniegelenksbeuger schlaff waren, daß also eine antagonistische Behinderung des Sekundärphänomens nicht in Frage kam). In analoger Weise gelang es bei geeigneter Lagerung der oberen Extremität (Abduktion und Innenrotation im Schultergelenk so weit, daß der Unterarm bei unterstütztem Oberarm frei in der Senkrechten herabhing) im Anschluß an das Beklopfen der Tricepssehne gelegentlich einen tonischen Tricepskrampf auszulösen, der sich auch des öfteren einzustellen pflegte, wenn man von der eben geschilderten Ausgangsstellung aus den passiv voll gestreckten Unterarm los ließ. Die Kranke starb 20 Monate nach der im September 1925 vorgenommenen Untersuchung angeblich unter kachektischen Erscheinungen. Es wurde leider die Sektion nicht gestattet.

IV/10 *Marie R.*, Bäckermeisterswitwe, geb. 1880. Wurde „vor Beginn der Erkrankung“ eigensinnig, was sie vorher angeblich gar nicht war; sie sei damals auch sehr umständlich, langsam und ungeschickt geworden, putzte überall herum, wurde mit nichts fertig, so auch mit dem Kochen nicht zur rechten Zeit, zerschlug und verschüttete viel. Die Bewegungsunruhe habe (um das 30. Lebensjahr) in den Händen begonnen, später sei sie im Gesicht aufgetreten, der Gang sei noch verhältnismäßig lange leidlich gut geblieben. Mit fortschreitender Erkrankung sei Pat. sehr jähzornig geworden, habe viel „geschimpft und getobt“, sei mit niemandem mehr ausgekommen. Ihre Abneigung gegen bestimmte Personen äußere sie rücksichtslos und unbedenklich, habe einmal auf offener Straße eine Abteilung Militär, der sie nicht ausweichen wollte, laut beschimpft. Zunehmender Starrsinn, sei keinerlei Einwendungen zugänglich. Nachts wolle sie auf den Friedhof, bis 3, 4 Uhr früh bleibe sie auf und krame in der Wohnung herum, sie steige trotz aller Warnungen immer wieder auf Stühle, von denen sie schon mehrfach heruntergefallen sei. Seit langem sehr unordentlich, bringe alles durcheinander, staple allen alten Plunder auf; allmählich vollkommene Vernachlässigung ihrer Person. Nicht die geringste Krankheitseinsicht, ihre Umgebung sei krank, nicht sie; für

¹ Vgl. *C. Mayer* und *O. Reisch*, l. c.

Lob sei sie sehr zugänglich, auf diese Art leicht zu gewinnen. Gedächtnis offenbar sehr gut, auch für Jüngsterlebens.

Unter der Disziplin des Pflegeheims, in dem Pat. seit 2 Jahren untergebracht ist, sei sie viel leichter zu halten. In den letzten Jahren hätten Inkontinenzerscheinungen bestanden, jetzt angeblich nicht mehr. Die Krankenschwester berichtet, daß Pat. oft stundenlang auf dem Leibstuhl sitzen bleibe.

Befund Juni 1925: Aussehen dem Alter entsprechend, Pat. kommt dem Arzt sehr freundlich entgegen, läßt die Vornahme zahlloser passiver Bewegungen willig geschehen, fordert sogar den Arzt spontan zur Fortsetzung der Untersuchungen auf. Befolgt alle an sie gerichteten Aufforderungen richtig, es bedarf aber oft einiger Geduld, bis man die nötige Aufmerksamkeit bei ihr erreicht. Stimmungslage euphorisch. Neigung zu „spaßhaften“ Bemerkungen, über die sie sich selbst sichtlich belustigt, kommt dabei lange nicht aus dem Lachen heraus. Einförmige Äußerungen mit endlosen Wiederholungen, spricht immer wieder, auch wenn man ihr keine Aufmerksamkeit schenkt. Vollkommen geordnet, bei einer orientierenden Intelligenzprüfung lassen sich keine gröberen Defekte nachweisen. Innere Organe anscheinend ohne Befund. Keine Ausfälle von seiten der Hirnnerven. Rechte Pupille und Lidspalte enger als die linke; mächtig entwickelte Struma. Bauchdeckenreflexe symmetrisch auslösbar, Grundgelenkreflex, Léri fehlt beiderseits, Rad. Periostrefl., Tric.S.Refl. rechts = links normal. Der Quadriceps gibt bei Prüfung nach *Gowers-Trömer*, ebenso bei Schlag gegen die Patellarsehne in Bauchlage immer eine einfache Reflexzuckung. Wird der Reflex bei freihängendem Unterschenkel ausgelöst, so folgt ihm jedesmal das Sekundärphänomen (langes Gestreckthalten des Unterschenkels, absatzweises langsames Zurücksinken desselben). Achillessehnenreflex rechts = links, ohne Besonderheiten. Bei Fußsohlenstreichen links Großzehenbeugung, rechts zunächst Dorsalflexion des Fußes, der dann in dieser Stellung krampfhaft fixiert bleibt, bei weiterem Fußsohlenstreichen jedesmal isolierte träge Dorsalflexion der großen Zehe. Auf Kneifen der Wadenmuskulatur oder der Haut des rechten Unterschenkels Dorsalflexion des Fußes und der großen Zehe.

Die *choreatische Unruhe* betrifft hauptsächlich die Hals- und Nackenmuskulatur (Dreh-, Wende- und Neigebewegungen des Kopfes), ferner die Gesichtsmuskeln, an denen häufig symmetrisch-synchrone, mitunter sekundenlang aufrecht bleibende Kontraktionen beobachtet werden. In den Armen verhältnismäßig wenig Spontانبewegungen, darunter selten solche von raschem Ablauf; oft durch mehrere Sekunden Verharren in einer zufällig erreichten Stellung; wiederholt sieht man an der linken Hand die Finger 1—3 in gespreizter und gestreckter Haltung, dabei den 4. und 5. gebeugt. In der rechten Hand hält die Pat. während der Beobachtung ständig ihr Taschentuch und fährt sich damit immer wieder zum Mund (vermehrte Salivation?). An den unteren Extremitäten ist im Sitzen in der Regel keine Bewegungsunruhe zu bemerken, in Rückenlage einige wenige Male Beugekrämpfe, beim Aufsetzen Quadricepskrämpfe. Haltung der Wirbelsäule beim Gehen und Stehen steif, gerade oder aber etwas nach vornüber gebeugt, hie und da plötzlich Zusammenknicken in der Wirbelsäule, dem sofort Wiederaufrichten folgt. Steigerung der Bewegungsunruhe im Affekt.

Passive Bewegungen begegnen nirgends einem dauernd veränderten Widerstand, abgesehen von der passiven Supination; sobald man einen Arm ausläßt, geht er sofort wieder in die Pronationsstellung zurück, in der Pat. auch spontan immer die Unterarme hält. Füße im Liegen meistens in der Flucht des Unterschenkels, also vermehrte Plantarflexion. Im allgemeinen passive Bewegungen zeitweise völlig frei, dann wieder nach dieser oder jener Richtung behindert. Wiederholt begegneten passive Kniegelenkbewegungen so großem Widerstand, daß weder eine Beugung noch eine Streckung mehr möglich war, gelegentlich unvermitteltes Abreißen des muskulären Widerstandes.

Die zweite, im *Herbst 1927* stattgehabte Untersuchung ergab eine wesentliche Hebung des allgemeinen Ernährungszustandes (Pat. dürfte 15–20 kg zugenommen haben). Die Sprache hat sich verschlechtert, oft lautes, langgezogenes (wieherndes) Lachen, die Schrift ist jetzt kaum mehr zu entziffern. Bauchdeckenreflexe fehlen im Gegensatz zu früher (jetzt sehr fettreiches Abdomen). Die *choreatische Unruhe* des Kopfes ist vordringlicher geworden, zeitweise wird der Kopf ruhig nach oben und links gewendet gehalten. Jetzt auffallend viel Rumpfbewegungen im Stehen wie im Sitzen (Beugebewegungen wie bei einer Begrüßung, Drehbewegungen). An der linken oberen Extremität lebhaftere Bewegungsunruhe als rechts, oft Verharren die oberen Gliedmaßen in ganz vertrakten Stellungen: z. B. in symmetrischer ausgiebiger Beugung der pronierten Hände unter gleichzeitiger Beugung aller Finger mit Ausnahme der Zeigefinger, die maximal gestreckt werden. Es besteht eine gewisse Neigung zum Nachgreifen (nach einmaligem Zugreifen hat Pat. die Tendenz, der weggezogenen Hand des Untersuchers nachzufahren). Pectoraliszuckungen, die bei Irene Weisler so vordringlich waren, sind bei Marie R. (wie dies übrigens auch für Rosa H. IV/9 gilt) sehr selten. Quadricepskrämpfe stellen sich jetzt im Sitzen zwar meist symmetrisch, häufig aber auch nur links ein; im Liegen zeigt das linke Bein mehr Unruhe. Während einer über eine halbe Stunde dauernden Beobachtung werden beiderseits nur spärliche und flüchtige Zehenbewegungen gesehen, rechts fast ausschließlich Dorsalflexion einzelner Zehen, links überwiegend Plantarflexion. Bewegungsunruhe im allgemeinen phasenhaft wechselnd, im Affekt gesteigert. Gang breitspurig, steif, Schritte sehr ungleichmäßig, hie und da auffällig störende Zwischenbewegungen: ein Bein wird plötzlich im Hüftgelenk stark gebeugt, nach innen rotiert, dann stampfend aufgesetzt. Beim Stehen häufig Wechseln des Standes, das linke Bein bleibt fast nie in Ruhe, wird mit der Spitze oder mit der Ferse an den lateralen Fußrand aufgesetzt. Gelegentlich kurzes Einknicken in beiden Kniegelenken, häufig Anteflexion des Rumpfes. Beim Versuch einer Prüfung auf Romberg gibt sich Pat. alle Mühe, die rechte Fußspitze an die linke heranzubringen, aber der linke Fuß macht die Bewegung nach links mit, so dreht sich Pat. mehrmals im Kreise herum, bringt die Füße nicht aneinander. Auf wiederholte Aufforderung macht sie mehrere erfolglose Versuche, die Augen zu schließen, was ihr höchstens ganz flüchtig gelingt. Zum Zungenzeigen ist Pat. nicht zu bringen, streckt sie manchmal nur ein wenig und nur flüchtig vor. Willkürbewegungen im Bereich der oberen Extremitäten rechts besser als links. Raschere Bewegungsfolgen kann Pat. nirgends leisten, besonders links Verlangsamung und Stocken, häufig störende Zwischenbewegungen. Beim Zugreifen wird die linke Hand oft nahe dem Ziel wieder weggerissen, es treten Spreiz- und Streckbewegungen der Finger in den Vordergrund, nach längerem Kampf gelingt die Erfassung des vorgehaltenen Gegenstandes. Rechts erreicht Pat. das Ziel meist in einem Zuge. Kompliziertere Bewegungen werden höchst mangelhaft ausgeführt, oft ist kaum ein Ansatz dazu zu erkennen; spontane Willkürbewegungen, besonders solche, die keine besondere Aufmerksamkeit erfordern, gelingen verhältnismäßig gut. Pat. kann sich allein an- und auskleiden, ißt allein, braucht dazu aber sehr lange, zumal es ihr oft schwer gelingt, z. B. ein Stück Brot zu ergreifen und zum Mund zu führen. Beim Versuch, das Kreuzzeichen zu machen, bringt Pat. es nur dahin, mit dem Handrücken Stirne, Mund und Brust flüchtig zu berühren. Es scheint keine Herabsetzung der groben Kraft zu bestehen; keine Anhaltspunkte für Sensibilitätsstörungen.

Bei *passiven Bewegungen* stößt man so ziemlich in allen Muskelgruppen auf gelegentliche Spannungen verschiedener Intensität, mit größter Regelmäßigkeit und sehr stark ausgeprägt findet man sie bei passiven Kopf- und Rumpfbewegungen, an der linken oberen Extremität häufiger und stärker als an der rechten. Im Bereich der unteren Gliedmaßen reagiert am regelmäßigsten der linke Quadriceps, an den Zehen konnten beiderseits Streckerversteifungen erzielt werden, erhöhte

Beugerspannungen aber nur links (rechts wurden auch keine spontanen choreatischen Zehenbeugerkontraktionen beobachtet). Dauernd leicht vermehrter Widerstand seitens der Plantarflexoren der Füße wie auch der Pronatoren der Hände.

Ähnlich wie beim Loslassen des passiv frei erhobenen Unterschenkels Quadricepskrämpfe ihn am Absinken verhindern, stellen sich Deltoideuskrämpfe ein, wenn man die zur Wagrechten erhobenen oberen Gliedmaßen ausläßt, die Arme bleiben dann durch eine Reihe von Sekunden ausgebreitet in der Luft. Der Unterarm bleibt meist eine Zeitlang in Beugehaltung, wenn man ihn nach passiver Erhebung bis zur Horizontalen ausläßt oder in Streckhaltung, wenn man bei innenrotiertem und abduziertem Oberarm den gestreckten Unterarm fallen läßt¹. Im Anschluß an den Tricepssehnenreflex konnte kein Sekundärphänomen erzielt werden.

Die typischen *Widerstandsreaktionen* — Zug- und Stauchreaktionen am Arm und am Bein² — sind in allen 4 Extremitäten immer wieder auslösbar, mit Ausnahme des Zehenhakeln rechts. Fingerhakeln links mitunter schwieriger auszulösen als rechts, wenn aber die linke Hand einmal eingehakt ist, bleibt sie auch minutenlang hängen, dabei öfter stoßweise Verstärkung der Fingerbeugekontraktionen (anscheinend durch choreatische Zuckungen bedingt). Stauchreaktion an der rechten oberen Extremität nicht immer so gut auslösbar wie links; Stauchreaktion an der linken unteren Extremität leichter erzielbar und kräftiger als an der rechten, wo auch das Sekundärphänomen und die Streckkrämpfe im Sitzen seltener sind. Rechts ist an den Zehenbeugern kein Hakeln erzielbar; diese Muskelgruppe zeigt auch keine choreatischen Spontanbewegungen und läßt sich auch nicht durch passive Bewegungen in erhöhte Spannung versetzen. Links Zehenhakeln meist zwar nicht auf den ersten Griff, jedoch lange und kräftig auslösbar. Die Widerstandsreaktionen lassen sich unabhängig von der Stellung der distalen Gelenke hervorrufen, wodurch sie sich von den Stützreaktionen, wie sie *Schwab* am Menschen beschrieb, unterscheiden.

Alle Spannungspheänomene (die durch gewöhnliche passive Bewegungen auslösbaren wie auch die erwähnten Widerstandsreaktionen) kann Pat. anscheinend willkürlich lösen, es vergeht allerdings bisweilen einige Zeit, bis der Auftrag zur Entspannung ausgeführt wird, die am raschesten gelingt, wenn man von der Pat. eine Bewegung verlangt, deren Ausführung eine Lösung der bestehenden Muskelkontraktionen erfordert: wenn man z. B. einen Tricepskrampf erzielt hat und nun der Pat. aufträgt, mit der Hand zum Gesicht zu fahren, löst sich die Unterarmstreckerspannung augenblicklich.

IV/11 *Irene Weister* (Probandin der ersten Mitteilung), Nachuntersuchung im September 1927. Der Zustand hat sich im allgemeinen etwas verschlimmert, insofern als die Bewegungsunruhe zugenommen hat, der Gang schlechter geworden ist. Im psychischen Befund keine wesentliche Veränderung; es ist bemerkenswert,

¹ Vgl. dazu die in unserer Klinik gemachten einschlägigen Beobachtungen bei Chorea minor. *Mayer, C.*: „Über reflektorisch auslösbare Spannungspheänomene im Rahmen des choreatischen Syndroms.“ Dtsch. Z. Nervenheilk. 89, 90 (1926).

² Die Zugreaktion an der oberen Extremität wird ausgelöst, indem man die Finger des Pat. in die eigenen einrollt und daran unter Abhebung der Extremität zieht (Fingerhakeln), die Zugreaktion an der unteren Extremität, indem man den quergestellten Zeigefinger an die Gegend der Grundphalangen der Zehen preßt und gleichzeitig den Fuß von der Unterlage abhebt (Zehenhakeln), die Stauchreaktion, indem man gegen die (nicht voll gestreckte) obere oder untere Extremität einen Stauchungsdruck ausübt. Näheres über die Technik der Auslösung dieser Widerstandsreaktionen siehe: *Mayer, C.* und *O. Reisch*: „Über die Widerstandsbereitschaft des Bewegungsapparates (Gegenhalten *Kleist's*) und über krankhafte Greifphänomene.“ Dtsch. Z. Nervenheilk. 102, 28 (1928).

daß Pat. sich an alle möglichen Kleinigkeiten aus der Zeit ihres Aufenthaltes an der Klinik erinnert, wiederholt auf ihre guten „Witze“ zu sprechen kommt, die er sich damals geleistet, und hierbei dieselbe kindische Eitelkeit bekundet wie seinerzeit.

Wir hatten berichtet, daß die häufigen Pectoraliszuckungen bei länger anhaltender Abduction von über 120° verschwinden. Analoge Beobachtungen konnten diesmal am Triceps, Biceps, den Hand- und Fingermuskeln und am Quadriceps gemacht werden, sofern die Muskeln maximal gedehnt und in der extremen Gelenksstellung längere Zeit fixiert blieben. Es wurde festgestellt, daß eine leichte Dauerspannung der Sprunggelenke auch heute noch wie 1925 besteht, im übrigen aber von einer Versteifung nicht die Rede sein kann; die bei passiven Bewegungen auslösbaren Muskelspannungen sind genau so nachweisbar wie 1925. Man bekam diesmal den Eindruck, daß die Spannungsphänomene vor allem in jenen Muskelgruppen erzielt werden können, die von der choreatischen Unruhe vorwiegend betroffen sind (Nacken-, Halsmuskulatur, Ellbogengelenk und Fingermuskulatur) und daß sie andererseits nicht zu bekommen sind in Muskelgruppen, die so gut wie keine choreatischen Bewegungen zeigen (Zehenmuskulatur). Ähnliche Beziehungen bestehen anscheinend auch zwischen der Verteilung von choreatischer Unruhe und der Auslösbarkeit von Widerstandsreaktionen; sowohl die Stauchreaktion wie auch die Zugreaktion (Fingerhakeln) war an der rechten oberen Extremität, wo lebhaftere spontane Unruhe bestand, leichter und ausgiebiger zu erreichen als links, dabei sprach beiderseits der Triceps bei der Stauchreaktion leichter an als der Biceps bei der Zugreaktion (es überwiegen die spontanen choreatischen Streckerkontraktionen über die der Beuger des Ellbogengelenkes). Die hauptsächlich durch Quadricepskontraktion gekennzeichnete Stauchreaktion an den unteren Extremitäten war beiderseits leicht zu erhalten, Zehenhakeln hingegen bei zahlreichen und zu verschiedenen Zeiten vorgenommenen Versuchen auf beiden Seiten nicht. Wie bei Marie R. (IV/10) sind auch hier die Stauchreaktionen an den oberen und unteren Extremitäten bei beliebiger Stellung der distalen Gelenke auslösbar. Bei Anwendung unserer Technik zur Auslösung der Widerstandsreaktionen gelangt man gewöhnlich zu ausgiebigeren und viel länger anhaltenden Muskelkontraktionen als bei der Vornahme der üblichen passiven Bewegungen. Dies gilt sowohl für die Quadricepskontraktionen bei Stauchungsdruck wie auch für das Phänomen des Fingerhakelns. Die Widerstandsreaktionen sind ebenso wie die Spannungen bei einfachen passiven Bewegungen nicht immer gleich gut zu erhalten, in beiden Fällen kommt es gelegentlich zu einem unvermittelten Abreißen der Spannung, die im übrigen jederzeit von der Pat. willkürlich gelöst werden kann. So macht es z. B. der Pat. keine Schwierigkeiten, die als Zugreaktion an der oberen Extremität erzielte Muskelspannung aufzuheben, um mit der Hand eine ihr aufgetragene Bewegung auszuführen.

Ein Überblick über das beigebrachte Material läßt keinen Zweifel darüber, daß nicht nur die Fälle, die von mir untersucht werden konnten (IV/9, 10, 11), der Chorea Huntington zuzurechnen sind, sondern daß auch bei den Erkrankten, über die nur anamnestische Angaben vorliegen, die Diagnose hinlänglich gesichert ist.

Bei allen Familienmitgliedern bestanden neben der choreatischen Unruhe auch mehr oder weniger charakteristisch sich heraushebende *psychische Störungen*. Was nun zunächst die psychischen Veränderungen bei den persönlich untersuchten Fällen, die ein voll ausgebildetes Krankheitsbild darboten, anlangt, so ist bezüglich der Kranken Rosa H. (IV/9) zu sagen, daß die Gewinnung eines regelrechten psychischen

Kontaktes nicht möglich war, da die meisten Fragen in stereotyper Weise mit „gerne“ beantwortet wurden oder mit der Versicherung „will fett werden“ (letzteres anscheinend in Zusammenhang mit der starken Konzentrierung der Interessen der Kranken auf das Essen). So gewann man den Eindruck einer schweren Verarmung an psychischen Inhalten. Berücksichtigt man aber die eigenartigen Störungen im Ablauf der motorischen Vorgänge, die die Kranke bot, die sich z. B. darin äußerten, daß, wenn P. aufgefordert wurde, die geschlossenen Augen zu öffnen, dies erst nach minutenlanger Bemühung erfolgte — als Ausdruck einer hochgradigen Erschwerung der Innervationsfindung — so wird man immer daran denken müssen, daß eine Beeinträchtigung in den Abläufen psychischer Vorgänge im Sinne von Einstellungsstörungen auch bei der Erschwerung der Fühlungnahme mit der Kranken in Betracht kommen könnte.

Das psychische Verhalten von Marie R. (IV/10), die sich ebenso wie Irene Weisler in einem wesentlich weniger vorgeschrittenen Stadium des Leidens befand, entspricht in allen wesentlichen Punkten dem bei letzterer schon zur Zeit der klinischen Beobachtung im Jahre 1925 geschilderten Bilde. Im Vordergrund steht bei beiden Schwestern die läppische, von keinerlei Krankheitsbewußtsein getrübt Euphorie, mit der auch die primitive Freude an vegetativen Genüssen in Einklang steht, deren Befriedigung übrigens auch bei Rosa H. (IV/9) zuletzt anscheinend die einzigen Interessen darstellten. So wie Rosa H. nach der Anamnese in früheren Zeiten zu Affekthandlungen besonders geneigt war (sie ging wiederholt gegen die Umgebung mit dem Messer los) und so wie auch die Fälle in den früheren Generationen zum Teil als jähzornig geschildert werden, sind sowohl Irene Weisler wie Marie R. durch eine gewisse Reizbarkeit gekennzeichnet, durch eine Neigung zu hemmungslosen Affektausbrüchen (kindisch-stürmische Zärtlichkeitsbezeugungen, lebhafteste Äußerung der Freude, des Schmerzes, der Abneigung), zu pathologischer Überdauer aller Affekte (stundenlanges Weinen, zornmütige Erregung oder unaufhörliches Lachen) und zu starrer affektiver Einstellung gegen die Umgebung (unwandelbare Abneigung, unversöhnliches Nachtragen von Kränkungen, aber auch unbedingte Anhänglichkeit). Die affektive Eigenart unserer Kranken bedingt einerseits ein leichtes Auskommen mit Personen, denen sie zugetan sind, andererseits eine ewige Konfliktgefahr, die noch erhöht wird durch den Eigensinn, die Unzugänglichkeit gegen alle Einwendungen, das Fehlen einer Rücksichtnahme auf die Interessen anderer, wobei auch eine gewisse Urteilsschwäche zum Ausdruck kommt und das sichtlich gehobene Selbstgefühl noch eine besondere Note in das Verhalten bringt. Marie R. (IV/10) will nachts auf den Friedhof, sie weicht einer Abteilung Militär nicht aus, weil sie gerade mitten auf der Straße gehen will. Ähnliches wird auch von Anton K. (IV/7) berichtet, der im Großen und Kleinen

gerade das Gegenteil von dem tat, was man ihm riet, bis er seinen ganzen Besitz verloren hatte. Die erhöhte Selbsteinschätzung gibt den geeigneten Boden für eine auffällige Empfindlichkeit, die es mit sich bringt, daß die Kranken sich leicht vernachlässigt fühlen. Eine unbedeutende Verletzung äußerer Formen verstimmt sie nachhaltig. Auch hier tritt die Urteilsschwäche in den Motiven der Verstimmung oder in der Art ihrer Auswirkung gelegentlich unverkennbar zutage: so konnte Rosa H. wochenlang nicht darüber hinwegkommen, daß eine Nichte in bester Absicht, ihr den guten Weg zu überlassen, zu ihrer Rechten statt zu ihrer Linken gegangen war; Irene Weisler, die sich monatelang darüber beklagt hatte, daß ein Arzt sie bei der Aufnahme an die Klinik einige Minuten warten ließ, entwickelte auf Grund dieses „Verstoßes“ den Plan, den Arzt einmal zu einem Spaziergang einzuladen und ihn dabei in den Bach zu werfen. Kommt, wie erwähnt, in all dem die Urteilschwäche deutlich zum Ausdruck, so sind doch andererseits, wie dies schon für Irene Weisler seinerzeit ausgeführt wurde, bei ihr die guten Leistungen bei Lösung von Rechenaufgaben bemerkenswert gewesen; auch bei Marie R. waren auf dem Weg der üblichen Intelligenzprüfung (einfachere Rechenaufgaben, Zurückzählen, Erklärung von Sprichwörtern usw.) keine gröberen Ausfälle nachweisbar. Ähnliches wurde ja auch von anderen Autoren beobachtet, worauf schon anlässlich der Mitteilung des Falles Irene Weisler hingewiesen wurde. Auch gröbere Störungen der Merkfähigkeit und des Gedächtnisbesitzes ließen sich nicht nachweisen, in letzterer Hinsicht ist zu erwähnen, daß nichtige Kleinigkeiten aus früheren Jahren gut in der Erinnerung behalten und bei den verschiedensten Gelegenheiten vorgebracht wurden. Beachtenswert scheint uns eine gewisse in manchen Punkten hervortretende Analogie des psychischen Verhaltens unserer Kranken mit den Charakterveränderungen bei der „genuinen“ Epilepsie. Es seien hier insbesondere hervorgehoben: die starke Betonung der Ichbeziehungen, das vermehrte Geltungsbedürfnis, verbunden mit einer kindischen Empfänglichkeit für Lob und einer kleinlichen Überempfindlichkeit, ferner die Reizbarkeit, der Eigensinn und die starre affektive Einstellung, die Enge des Interessenkreises und die Umständlichkeit mit der stereotyp immer wiederkehrenden Darstellungsweise. Dabei ist aber nochmals zu betonen, daß sich bei keinem Familienmitglied Hinweise auf epileptische Symptome ergaben. Auf eine „gewisse Verwandtschaft der choreatischen Degeneration zu den epileptischen (wie auch zu den schizophrenen) Degenerationen“ hat neuerdings *Kehrer* hingewiesen.

Die charakteristische *choreatische Bewegungsunruhe* betrifft bei den 3 eigenen Beobachtungen vorwiegend Gesicht und Kopf, an den Extremitäten die oberen mehr als die unteren. Bewegungen rascheren und trägeren Ablaufes lösen einander ab, langsame Bewegungen werden hauptsächlich im Bereich des Rumpfes und Kopfes beobachtet, unter

ihnen Bewegungen von torquierendem Charakter. Häufig kommt es zu einem tonischen Verharren choreatischer Kontraktionen, durch die z. B. die Gliedmaßen mitunter durch eine Reihe von Sekunden in bizarren, bisweilen symmetrischen Stellungen festgehalten werden, die zum Teil dem Typus athetotischer Stellungen entsprechen.

Es besteht in einzelnen Körperabschnitten eine Tendenz zu „*tonischen Dauerhaltungen*“, so im Falle IV/10 und 11 zu einer Neigung der Wirbelsäule nach vorne (durch Vorwärtsdrehung des Beckens in den Hüftgelenken), im Falle IV/9 und 10, zum Teil auch 11 begegnet man torticollisartigen Kopfhaltungen, die oft längere Zeit ruhig eingenommen werden, oder in die der Kopf immer wieder zurückkehrt. Die trägen, zum Teil torquierenden Kopf- und Rumpfbewegungen und die Neigung zu den eben erwähnten Haltungen ergeben Beziehungen zum torsionsdystonischen Syndrom. Als Dauerhaltung sei noch im Falle IV/10 die Pronationsstellung der Hände erwähnt, in die diese nach jeder passiven Supination gleich wieder zurückkehren, ferner die vermehrte Plantarflexion der Füße im Falle IV/11 und, weniger ausgeprägt, bei IV/10. Als Prädispositionshaltung („*Ruhehaltung*“) im Liegen ist bei IV/9 die (rechte) Seitenlage mit angezogenen Beinen zu bezeichnen, auch IV/10 und 11 nehmen diese Haltung mit Vorliebe ein¹; bei dieser „*Ruhehaltung*“ findet sich kein dauernd vermehrter Widerstand gegenüber passiven Bewegungen, während die „*tonischen Dauerhaltungen*“ (so die vermehrte Plantarflexion) mit einer ständig erhöhten Spannung (der Plantarflektoren) einhergehen. Soweit es sich, wie oben für Kopf und Rumpf erwähnt, nur um eine Tendenz zu solchen Dauerhaltungen handelt, findet sich natürlich die vermehrte Spannung nur während des Bestehens dieser Haltungen. Als Ruhehaltungen, die anscheinend ein Minimum von choreatischer Unruhe gewährleisten, könnte man auch gewisse Hand- und Fingerhaltungen auffassen, die die Kranken bisweilen lange Zeit einnehmen, ohne daß choreatische Zuckungen auftreten (oder höchstens sporadisch) und anscheinend, ohne daß dabei eine vermehrte Spannung in den einzelnen Muskeln bestünde. Rosa K. (IV/9) hielt durch eine Reihe von Minuten die Hände zur Faust geschlossen; allerdings dürfte gerade bei dieser Kranken in Anbetracht der langen Phasen geringer Bewegungsunruhe der Schluß, daß bei gewissen Haltungen die choreatische Unruhe zurücktritt, nur mit Vorbehalt gezogen werden. Eher ist dieser Schluß bei Marie R. (IV/10) und Irene W. (IV/11) gerechtfertigt: die erstere pflegte öfters die Hände

¹ Die seinerzeit bei Irene W. (IV/10) beschriebenen Beugekrämpfe der unteren Extremitäten, die Verfasser diesmal bei der Nachuntersuchung übrigens nur im Anschluß an Hautreize im Bereiche der Füße und Unterschenkel — und unmittelbar hernach auch spontan itierend — beobachten konnte und bei IV/9 und 10 nur sehr selten ohne ersichtlichen äußeren Reiz auftreten sah, hätten eher Beziehungen zu den „*tonischen Dauerhaltungen*“ als zu den „*Ruhehaltungen*“.

zu schließen und dann die Fäuste in die Schürzentaschen zu stecken, dabei trat die choreatische Unruhe namentlich in den distalen Gelenken der oberen Extremitäten mehr zurück, als etwa der mechanischen Hemmung hätte zugeschrieben werden können, ähnlich war es bei Irene W., die im Liegen gerne eine Hand, und zwar mit Vorliebe die unruhigere rechte, unter den Kopf legte, wonach dann die choreatische Unruhe in der rechten oberen Extremität abnahm; daß hierbei die choreatischen Kontraktionen nicht etwa nur durch eine rein äußerliche mechanische Hemmung der Wahrnehmung entzogen wurden, machte die Beobachtung der Fingerbeugemuskeln wahrscheinlich, die in dieser Haltung nur seltene und schwache Kontraktionen erkennen ließen. Es ist möglich, daß, abgesehen von den Hautreizen, die hier in Frage kommen, die mechanische Hemmung nicht nur eine etwaige Behinderung des Bewegungseffektes der choreatischen Kontraktionen, sondern auch eine Verminderung derselben zur Folge hatte. Bei Irene W. schien mit der Beruhigung der rechten oberen Extremität (wenn deren Hand unter dem Kopfe lag) eine Zunahme der choreatischen Unruhe der linken oberen Extremität einherzugehen; lagen beide Hände unter dem Kopf, dann nahmen anscheinend die choreatischen Bewegungen des Rumpfes und der unteren Extremitäten etwas zu, so als ob der choreatische Innervationsstrom nun in andere Bahnen gelenkt wäre. Im Affekt erfuhr die choreatische Unruhe in allen Fällen eine deutliche Steigerung.

Die Bedeutung *andauernder passiver Dehnung* wurde schon seinerzeit im Falle Irene W. am *Musc. pectoralis* nachgewiesen, in dessen unterer Portion bei anhaltender passiver Dehnung die choreatischen Zuckungen alsbald verschwanden; das gleiche Verhalten konnte diesmal am *Triceps*, *Biceps*, an Hand- und Fingermuskeln und am *Quadriceps* beobachtet werden, wenn man diese Muskeln durch längere Zeit passiv gedehnt hielt; anfangs ließen sich meist noch einige Zuckungen sehen oder palpieren, bald aber verschwanden sie.

Die *Willkürleistungen* sind durchwegs schwer beeinträchtigt; es sind zwar augenscheinlich keine Paresen vorhanden (in keinem Fall ergaben sich Anhaltspunkte für eine Herabsetzung der groben Kraft), doch bestehen weitgehende Mängel der Willkürinnervation. Die Patienten sind nicht imstande, eine Innervation ohne weiteres zu beginnen, genau zu dosieren, sie entsprechend lange aufrecht zu erhalten, im gegebenen Moment wieder zu unterbrechen und sie auf bestimmte Muskeln zu beschränken. Dabei treten nicht nur gleichsinnige, sondern auch ganz heterologe Mitbewegungen auf — es kommt also nicht nur zur Ausbreitung der Erregung in die gewohnten Bahnen sinnvoller Bewegungskombinationen, sondern auch zu einem regellosen Übergreifen auf andere Muskelgebiete, wodurch ein ganz bizarres Durcheinander von Bewegungen zustande kommen kann. Kompliziert werden die

Willkürbewegungen natürlich auch durch die dazwischenfahrenden choreatischen Kontraktionen. Man hat den Eindruck, daß die choreatische Unruhe sich mit der Bewegungsintention steigert, es ist aber schwierig, jeweils zu entscheiden, welcher Genese die einzelnen Bewegungen in dem bunten Gesamtbild sind. Naturgemäß versagen die Pat. um so mehr, je schwieriger die verlangte Bewegung ist (je mehr Geschicklichkeit sie erfordert), besonders wenn es sich um Neuleistungen handelt, während mehr oder minder automatisierte Bewegungen, die geringere Aufmerksamkeit, eine weniger ins einzelne gehende aktive Kontrolle erfordern, entschieden besser gelingen. Ja, es läßt sich sogar beobachten, daß ein und dieselbe Bewegung desto schlechter ausfällt, je mehr „gewollt“ sie ist; so gelingt es Irene W., wenn ihre Aufmerksamkeit anderweitig beansprucht ist, ohne besondere Schwierigkeiten, z. B. ihr Taschentuch an den Mund zu bringen, trägt man ihr aber die gleiche Bewegung auf, dann kommt mit zunehmender Bemühung eine immer schlechtere Leistung zustande. Ähnlich bringt Marie R. bei abgelenkter Aufmerksamkeit das Auf- und Zubinden einzelner Kleidungsstücke viel besser fertig, als wenn sie darauf besonderes Augenmerk richtet. Im Affekt verschlechtert sich die Willkürleistung.

Von besonderem Interesse scheinen uns die *Spannungsphänomene bei passiven Bewegungen*; so wie bereits seinerzeit bei Irene W. fanden sich auch bei ihren beiden kranken Schwestern eigenartig wechselnde Spannungszustände bei Vornahme passiver Bewegungen. Fast in allen Gelenken zeigte sich das prinzipiell gleiche, wenn auch graduell verschiedene, eigenartige Verhalten der Muskulatur, das zur Folge hatte, daß die passiven Bewegungen das eine Mal ganz frei waren, dann aber Widerständen begegneten, deren Überwindung oft ziemlichen Aufwand an Kraft erforderte. Die Widerstände setzten unberechenbar zu Beginn, mitten in der Bewegung oder erst gegen deren Ende ein, schwankten von kaum nennenswertem Ausmaß bis zu hohen Graden, traten öfters serienweise auf; behinderten die Bewegungen einmal in der einen, einmal in der anderen Richtung oder auch nach beiden Richtungen hin, so daß das betreffende Gelenk eine Zeitlang mitunter versteift war; die Widerstände rissen nicht selten so plötzlich ab, wie sie eingeschossen waren. Bei manchen Muskeln, so der Hals- und Nackenmuskulatur, beim Triceps- und Quadriceps (deren Reaktionsbereitschaft wie die aller Extremitätenmuskeln stets oder vorübergehend auf beiden Seiten verschieden zu sein pflegte) konnte man mit ziemlicher Sicherheit schon innerhalb weniger Bewegungen darauf rechnen, daß man sehr wechselnden Spannungszuständen begegnen werde, in anderen Muskelgruppen kamen sehr spärlich erhöhte Spannungen zur Geltung; mit einer absoluten Regelmäßigkeit war nirgends zu rechnen, selbst die erwähnten bevorzugten Muskelgebiete ließen zeitweise vermehrte Spannungen vermissen, überraschend traten sie gelegentlich in Muskeln zutage,

an denen man sie bei früheren Untersuchungen kaum einmal gefunden hatte. Der phasenhafte Wechsel, dem die Spannungsphänomene in ihrer Frequenz und Intensität unterworfen waren, fiel ganz besonders bei Rosa H. (IV/9) auf, bei der es zu einer Zeit selbst in langen Versuchsreihen unmöglich war, bei passiven Bewegungen erhöhte Spannungen nachzuweisen, während in einem späteren Zeitpunkt der eine oder andere Muskel selten einmal frei blieb. Des öfteren imponierte bei länger fortgesetzter Prüfung ein Muskel als hypotonisch, ohne daß freilich ein objektiver Maßstab für diese Beurteilung gegeben gewesen wäre. Auch bei Muskeln, die sich dauernd in erhöhtem Spannungszustande befanden, so den Plantarflektoren des Fußes im Falle IV/10 und 11, den Pronatoren der Hand bei IV/10, war der Grad dieser Spannung nicht immer der gleiche. Nur einige wenige der untersuchten Muskeln (z. B. die Zehenbeuger im Falle IV/11) machten scheinbar eine Ausnahme, sie zeigten niemals eine erhöhte Spannung; die negativen Befunde könnten aber hier wohl durch die Fehlergrenzen der Beobachtung bedingt sein. Jedenfalls läßt sich sagen, daß hinsichtlich der Spannungszustände bei passiven Bewegungen im allgemeinen ein wechselndes („poikilotones“) Verhalten der Muskeln zu finden war.

Die Poikilotonie bei passiven Bewegungen trat am überzeugendsten in Muskelgruppen zutage, in denen besonders oft choreatische Spontankontraktionen abliefen: in diesen so gekennzeichneten Muskelgruppen werden die Spannungsschwankungen bei passiven Bewegungen in Phasen, in denen die choreatische Unruhe weniger ausgeprägt ist, mehr oder weniger vermißt. Daß aber trotzdem die im Zuge der passiven Bewegungen einschießenden Spannungen nicht identisch mit etwa zufällig auftretenden choreatischen Kontraktionen sind, scheint uns schon daraus hervorzugehen, daß man auf erhöhte Spannungen viel öfter stößt, als spontane Zuckungen in dem untersuchten Muskel abzulaufen pflegen; es muß zugegeben werden, daß abortive choreatische Zuckungen der Kontrolle entgehen, es ist aber andererseits unwahrscheinlich, daß solche abortive Zuckungen — für sich allein — nennenswerte Widerstände bei passiven Bewegungen ergeben könnten. Die Spannungen bei passiven Bewegungen sind durchschnittlich auch stärker und länger anhaltend als die choreatischen Kontraktionen, sie steigern sich gelegentlich bis zu lebhaften nachhaltigen Krämpfen, wobei es, wie erwähnt, z. B. am Kniegelenk bei der Vornahme passiver Bewegungen zu einer — durch Sekunden anhaltenden — ziemlich ausgeprägten Starre des Knies infolge Anspannung der Beuger sowohl wie der Strecker kommen kann.

Anläßlich der Schilderung dieser Phänomene bei Irene Weisler wurde die Vermutung ausgesprochen, daß ein weiterer Ausdruck der in dem Auftreten von Spannungsphänomenen bei passiven Bewegungen sich zeigenden Dehnungserregbarkeit der Muskulatur in dem sog. *Gordonschen*

Phänomen zu erblicken wäre (von uns als Sekundärphänomen bezeichnet, d. i. die tetanische Kontraktion, die sich bei Chorea gelegentlich an die K.-S.-Reflexzuckung anschließt und die wahrscheinlich durch die dehnende Wirkung, die das Gewicht des absinkenden Unterschenkels ausübt, zur Auslösung kommt). Wie bei Irene W. fand sich das Sekundärphänomen bei ihren beiden kranken Schwestern; bei Rosa H. konnte überdies — bei geeigneter Lagerung der Extremität — ein analoges Phänomen im Anschluß an den Tricepssehnenreflex beobachtet werden. Als ein Symptom erhöhter Reaktionsbereitschaft auf passive Dehnung sahen wir seinerzeit bei Irene W. auch die *Quadricepskrämpfe im Sitzen* an; wir fanden sie nun auch bei Marie R. (die bettlägerige Rosa H. konnte daraufhin nicht beobachtet werden). Anamnestisch wird von solchen Streckkrämpfen in den Fällen III/2 und IV/7 berichtet.

In einer späteren Arbeit wurden von uns offenbar verwandte Phänomene in einem Fall von Chorea minor beschrieben: *Loslassen einer passiv erhobenen Extremität* löste eine Kontraktion des durch die absinkende Extremität gedehnten Muskels aus, wodurch es zu einer Hemmung des Falles, einem vorübergehenden „Hängenbleiben“ des losgelassenen Gliedes kam. Sowohl bei Irene Weisler als auch bei ihren Schwestern Rosa H. und Marie R. konnte sehr deutlich das Hängenbleiben des nach passiver Streckung losgelassenen Unterschenkels beobachtet werden. In gleicher Weise wie der Quadriceps reagierten bei entsprechenden Versuchen die Strecker des Unterarmes im Falle Rosa H., Deltoideus, Triceps und Unterarmbeuger bei Marie R.

Bemerkenswert ist, daß z. B. die Quadricepsspannungen bei passiven Bewegungen, wie auch das Sekundärphänomen bei Prüfung des Knie-sehnenreflexes und das Hängenbleiben des der Schwere überlassenen Unterschenkels in ihrem Auftreten einen gewissen Parallelismus zeigen: in Phasen, in welche eine der Spannungserscheinungen leicht auslösbar ist, kann man auch auf leichtere Darstellbarkeit der übrigen Spannungsphänomene rechnen, in anderen Phasen werden sie alle zugleich mehr oder minder vermißt — eine Tatsache, die dafür spricht, daß alle diese Phänomene als Ausdruck einer und derselben Elementarreaktion (einer besonderen Ansprechbarkeit der Muskulatur auf Dehnungsreize) aufzufassen sind.

Die Bereitschaft zu reaktiven Muskelspannungen zeigt eine gewisse Selbständigkeit gegenüber den choreatischen Spontankontraktionen, sie steht aber doch auch wieder in einer inneren Beziehung zu den Gesetzen, die das Auftreten der letzteren beherrschen, in dem, wie oben (S. 344) erwähnt, beide Gruppen von Phänomenen synchronen phasenhaften Schwankungen unterworfen sind und die Muskelgruppen, in denen reaktive Spannungen besonders leicht auslösbar sind, auch besonders oft choreatische Spontanbewegungen zeigen.

Analoge Spannungsverhältnisse, wie wir sie 1925 bei Irene Weisler gefunden hatten, scheinen in dem ersten der von *Schob* 1927 beschriebenen Fälle atypischer Krankheitsbilder in einer H.-Familie vorhanden gewesen zu sein. Bei dem 41 jährigen Kranken, dessen Leiden etwa um das 23. Lebensjahr begonnen hatte, bestand eine H.-Chorea mit Demenz und Erregungszuständen. Abweichend vom typischen Bilde fehlte eine eigentliche Hypotonie, doch hatte der Untersucher den Eindruck, als schiebe sich bisweilen ein Zustand von Spasmus mobilis ein, mit dem auch wir im Falle Irene W. unsere Befunde bei passiven Bewegungen in Parallele gestellt hatten¹. Bei den 2 von *C. S. Freund* beschriebenen Geschwistern, die klinisch ein wilsonähnliches Bild boten, dabei aber aus einer H.-Familie stammten, ließ sich außer dauernder Spannungserhöhung bei passiven Bewegungen eine an den verschiedenen Untersuchungstagen verschiedengradig ausgesprochene Neigung zum Wechsel in der Intensität des Rigors feststellen, die der Autor zu der von *Mayer* und *Reisch* bei Chorea minor beschriebenen Poikilotonie in Analogie setzt.

Bei den Kranken Irene W. und Marie R. (die inzwischen verstorbene Rosa H. konnte daraufhin nicht untersucht werden) fanden sich — zum Teil in sehr lebhafter Ausprägung — neben den oben beschriebenen Spannungsphänomenen auch die 1927 von *C. Mayer* und *O. Reisch* bei zentralen Herderkrankungen wie auch bei allgemeiner Herdschädigung beschriebenen *Widerstandsreaktionen*, unter denen wir die bei Anwendung einer bestimmten Technik erzielbaren Zug- und Stauchreaktionen an den Extremitäten als charakteristische und leicht darstellbare Formen von Gegenhalten² besonders hervorheben. *Kleist* hat in seiner Arbeit über das Gegenhalten die Vermutung geäußert, daß die von *Mayer* und *Reisch* beim choreatischen Syndrom beschriebenen, im Verlauf passiver Bewegungen auftretenden intermittierenden Spannungszustände als Gegenhalten aufzufassen seien. Eine Übereinstimmung zwischen den Spannungen bei gewöhnlichen passiven Bewegungen und den Widerstandsreaktionen ist nach unserer Erfahrung darin gegeben, daß in beiden Fällen der Kranke imstande ist, die Muskelkontraktion auf Geheiß willkürlich zu lösen, und daß bei den neuerlich untersuchten H.-Fällen ein gewisser Parallelismus in der Leichtigkeit der Auslösbarkeit der beiden Formen reaktiver Spannungen insofern

¹ Die Übereinstimmung zwischen Irene Weisler und dem Fall I von *Schob* erstreckt sich auch noch auf die vermehrte Salivation in beiden Fällen und eine Neigung zu Haltungsanomalien; außerdem waren bei diesem Kranken *Schobs* die Patellar- und Achillessehnenreflexe hochgradig, fast bis zum Klonus gesteigert, was mit Rücksicht darauf, daß bei Irene Weisler einseitig Babinski, Oppenheim, Gordon bestand (ähnlich wie bei Marie R. und Rosa H., welche letztere auch eine einseitige A.S.R.-Steigerung bot) von Interesse ist.

² *Kleist*: „Gegenhalten (motorischer Negativismus), Zwangsgreifen und Thalamus opticus“. *Msehr. Psychiatr.* 65, 317 (1927).

zutage tritt, als in Phasen, in welchen passive Bewegungen besonders oft zu erhöhter Muskelspannung führen, auch die Widerstandsreaktionen leichter erzielt werden können als zu anderen Zeiten. Andererseits aber besteht ein gewisser Unterschied darin, daß, wenn auch die im Zuge passiver Bewegungen auftretenden Muskelspannungen gelegentlich recht ausgiebig sein können, doch die Widerstandsreaktionen *im allgemeinen* kräftigere und vor allem länger anhaltende Muskelkontraktionen darstellen, was aber vielleicht nur darauf zurückzuführen ist, daß wir bei der Auslösung der Zug- und Stauchreaktionen größere Körperabschnitte beanspruchen, wodurch nach unserer Erfahrung günstigere Bedingungen für die Erzielung reaktiver Spannungen erfüllt werden. Auch auf einen Unterschied zwischen dem Verhalten der Choreafälle und der Hirnkranken, an denen wir die Widerstandsreaktionen (das Gegenhalten) studierten, ist hinzuweisen. In einzelnen Fällen von Herderkrankungen des Gehirns war das Gegenhalten sowohl herdgleich wie herdgegenseitig so leicht darstellbar, daß es nicht der von *Mayer* und *Reisch* angegebenen Handgriffe (Prüfung auf Zug- und Stauchreaktionen) bedurfte, um es auszulösen, sondern daß es sich schon bei gewöhnlichen passiven Bewegungen sofort einstellte; bei diesen Kranken fehlten aber die Phasen vollkommen freier passiven Beweglichkeit, die unsere Choreafälle auszeichnen. In anderen Fällen von Herderkrankung, die eine weniger lebhafte Widerstandsbereitschaft zeigten, bedurfte es erst der erwähnten Handgriffe, um Gegenhalten zu erzielen, während in gewöhnlicher Weise ausgeführte passive Bewegungen, z. B. Beugen und Strecken des Unterarmes — im Gegensatze zum Verhalten bei Huntington-Fällen und bei Chorea minor — nie eine vermehrte Muskelspannung auslösten. Möglicherweise könnte dieser Unterschied darin begründet sein, daß bei der Chorea während der passiven Bewegungen zufällig einschließende Spontankontraktionen durch die passive Dehnung des Muskels eine Steigerung erfahren und so die von uns beschriebenen Muskelspannungen erzielt werden, die übrigens sehr viel kräftiger und andauernder sind, als es die choreatischen Spontankontraktionen für sich allein wären. Dies stünde in Übereinstimmung mit der von *Mayer* und *Reisch* bei der Schilderung der Widerstandsreaktionen geäußerten Vermutung, daß die Dehnung eines zufällig schon in (wenn auch leichter) Kontraktion befindlichen Muskels einen besonders wirksamen Reiz zur Auslösung des Gegenhaltens darstellt, das bei Chorea durch einfache passive Bewegungen vielleicht sonst nicht so leicht erzielt werden könnte.

Die Kenntnis der Tatsache, daß beim choreatischen Syndrom, ohne daß dauernde Hypertonie bestünde, gelegentlich sehr kräftige Widerstände bei passiven Bewegungen gefunden werden können, ist von besonderem Interesse im Hinblick auf das Vorkommen von klinischen Bildern regelrechter Versteifung im Rahmen dieser Krankheit. Es liegen in der Literatur eine ganze Reihe von Beobachtungen vor, die

beweisen, daß in Huntington-Familien neben dem klassischen choreatischen auch hypokinetisch-hypertonische Syndrome zur Beobachtung gelangen, und zwar in allen möglichen Variationen: es können gleichzeitig bei einem Kranken neben der Hyperkinese hypokinetische und hypertonische Züge bestehen (*Meggendorfer, Jakob*), worauf in neuester Zeit besonders *Kehrer* wieder hingewiesen hat, es kann aber auch ein choreatisches Bild von einer progressiven Versteifung abgelöst werden, wie z. B. in *Bielschowskys* Fall A (der auf Grund genealogischer Nachforschungen *Kehrer*s als Huntingtonfall anzusehen ist); ähnliche Befunde erhoben *Terplan, Runge, Entres*, welch letzterer 1925 von seinem Fall 62 der Familie Manlius berichtet, daß bei der Kranken sich allmählich ein parkinsonartiges Zustandsbild entwickelte¹; ferner wurden in der Nachkommenschaft aus Huntingtonfamilien rein hypokinetisch-hypertonische Zustandsbilder und Verlaufsformen ohne vorangegangene Chorea beobachtet; hierher gehören die beiden Fälle, die seinerzeit von *Kraepelin*² vorgestellt und später von *Stertz, Entres, Spielmeyer* weiter untersucht wurden, u. a. auch der Fall Arthur K. von *Meggendorfer*; schließlich ist auf die schon oben erwähnten Fälle von *C. S. Freund* zu verweisen, wo Wilsonismus zugleich mit leichten hyperkinetischen Symptomen bestand und auf den Fall Paul Emanuel von *Rosenthal*, der neben geringfügigen choreatischen Bewegungen wilsonartige und außerdem torsions-dystonische Symptome aufwies.

Man könnte daran denken, daß die von uns beschriebenen, während der passiven Bewegungen sich einstellenden Spannungszustände ein Vorstadium einer Dauerspannung bzw. einer terminalen Versteifung sein könnten. Gegen eine solche Vermutung scheint uns zu sprechen, daß bei unseren 3 kranken Schwestern der IV. Generation zwar bei Marie R. sowie bei Irene Weisler im Liegen dauernd ein leichter Widerstand gegenüber passiver Dorsalflexion des Fußes, bei ersterer auch bei der Supination der Hand, sich geltend machte, ein eigentlicher Dauerrigor jedoch trotz jahrzehntelanger Erkrankung nicht bestand. Bei Rosa H., die in einem weit vorgeschrittenen Stadium zur Untersuchung kam, war nirgends eine dauernde Spannungserhöhung nachweisbar. Bei ihr war die der Anamnese nach in früheren Jahren aufdringliche Hyperkinese zurückgetreten, es zeigten sich gewisse *hypokinetische Züge* (Mangel an Bewegungsantrieb, Leere des Gesichtsausdruckes), *ohne daß sich Hand in Hand damit eine Hypertonie ent-*

¹ Einen ähnlichen Übergang von Chorea in Versteifung beschrieb *Jakob* (allerdings handelt es sich hier nicht um Huntingtonkranke): Fall V, chronisch progressive Chorea nach Gelenkrheumatismus mit Ausgang in Versteifung, Fall VII, senile Chorea mit Entwicklung von Contracturen in den unteren Extremitäten unter Verschwinden der choreatischen Unruhe in denselben, aber nicht in den übrigen Körpergebieten.

² *Kraepelin*: Einführung in die psychiatrische Klinik. 3, 156 (1921).

wickelt hätte. Für eine Selbständigkeit der bei passiven Bewegungen sich einstellenden Spannungen gegenüber dem eigentlichen Rigor scheinen auch die Fälle *C. S. Freunds* zu sprechen, in denen die beiden Phänomene nebeneinander bestanden.

Es fragt sich nun, ob wir so wie für die Hypertonie auch für die wechselnden Spannungszustände bei passiven Bewegungen ein bestimmtes pathologisch-anatomisches Substrat annehmen dürfen. Wenn man mit *Kleist* annimmt, daß diese letzteren mit dem Gegenhalten (unseren Widerstandsreaktionen) auf eine Stufe zu stellen sind, so ist daran zu erinnern, daß *Kleist* das Gegenhalten auf das Freiwerden eines primitiven in die caudale Oblongata bzw. ins Halsmark zu verlegenden Apparates zurückführt, der von Thalamus her freigemacht werde. Nach den Beobachtungen von *Mayer* und *Reisch* scheint es aber, daß Gegenhalten bei Herden verschiedenster Lokalisation zustande kommen kann, vielleicht ganz allgemein infolge einer Störung höherer cerebraler Zusammenhänge, die zu einer veränderten Reizdynamik führt, ohne daß die ausschließliche Schädigung einer bestimmten Hirnstelle dafür verantwortlich zu machen wäre. Falls diese Auffassung von *Mayer* und *Reisch* richtig ist, ergäbe sich ein weiterer Unterschied gegenüber dem Rigor, dessen Zutagetreten an die Schädigung bestimmter Stammgangliengebiete gebunden ist.

Als *ungewöhnliche Symptome* bestanden bei unseren drei Hauptfällen u. a. *Blasenstörungen*, und zwar bei IV/9, 10 und 11 eine Zeitlang angeblich Inkontinenzerscheinungen, bei IV/10 und 11 seit längerer Zeit Miktionsstörungen in Form von oft über eine halbe Stunde dauernden, unter langen Pausen erfolgenden Harnentleerungen. Diese Störungen könnten ihren Sitz im vegetativ-nervösen Blasenmechanismus haben, es wäre aber auch denkbar, daß es sich um reine Störungen der Willkürinnervation der Blase handelt, etwa im Sinne der oben mehrfach erwähnten erschwerten Innervationsfindung.

So wie bei Irene W. konnten auch bei ihren beiden kranken Schwestern *Pyramidenbahnzeichen* nachgewiesen werden, und zwar wurden bei Rosa H. außer einem rechtsseitigen Babinski bei Prüfung auf Dorsalklonus — rechts im Gegensatz zu links — einige leichte Stöße erzielt; bei Marie R. kam es — ebenfalls nur rechts — bei längerem Streichen über die Fußsohle regelmäßig zu isolierter Dorsalflexion der großen Zehe, die auch durch Kneifen der Wadenmuskulatur oder der Haut des rechten Unterschenkels ebenso wie bei der Prüfung auf Oppenheim auszulösen war. Die Reflexe an den unteren Extremitäten waren bei Marie R. nicht erhöht. Bei Irene Weisler zeigten sich Babinski, Oppenheim, Gordon rechts, im übrigen beiderseits normaler Reflexbefund an den unteren Extremitäten. In allen 3 Fällen waren die Bauchdeckenreflexe normal und symmetrisch (der 1927 festgestellte Verlust der

Bauchdeckenreflexe bei Marie R. kann auf die inzwischen eingetretene Veränderung der Bauchdecken — starke Fettansammlung — bezogen werden). Eigenreflexe an den oberen Extremitäten o. B. C. Mayer und O. Reisch haben das Auftreten des Babinski-Phänomens bei Irene Weisler, die keine andersartigen Pyramidenbahnzeichen bot, theoretisch aus umschriebenen Rindenausfällen, die zu einer teilweisen Isolierung des Pyramidenbahnsystems führen, zu erklären versucht; es besteht natürlich auch die Möglichkeit, Babinski, Oppenheim, Gordon und im Falle Rosa H. auch die anscheinend vorhandene Steigerung des einen Achillessehnenreflexes auf Herde in der Medulla spinalis zurückzuführen, die ja nach Spielmeyer bei Huntington Chorea offenbar ziemlich regelmäßig miterkrankt.

Eigenartig ist das Verhalten des *Grundgelenkreflexes* und zum Teil auch des Lérischen Zeichens bei den untersuchten Mitgliedern unseres Huntingtonstammes. Der Grundgelenkreflex fehlt bei den 3 schwer befallenen Schwestern (IV/9, 10, 11), er fehlt weiterhin bei der gesunden Schwester dieser 3 Kranken (IV/8) und bei dem 74-jährigen gesunden Familienmitgliede III/1. In der V. Generation sind 5 Familienmitglieder, über die weiter unten nähere Einzelheiten folgen, krankheitsverdächtig; bei einem von ihnen konnte die Grundgelenkreflexprüfung nicht vorgenommen werden, die übrigen 4 Krankheitsverdächtigen hatten keinen Grundgelenkreflex, ebensowenig aber auch 4 anscheinend gesunde Mitglieder der V. Generation, in der nur 1 Fall mit auslösbarem Grundgelenkreflex gefunden wurde. Wir wissen heute nicht, ob die letztgenannten vier, jetzt im Alter zwischen 18 und 28 stehenden jugendlichen Personen der V. Generation, bei denen der Grundgelenkreflex fehlt, ohne daß Verdachtsmomente im Sinne der Huntington-Erkrankung bestünden, dauernd gesund bleiben werden. Wenn man berücksichtigt, daß der Grundgelenkreflex nach den Feststellungen an der hiesigen Klinik nur bei 5,35% Nervengesunden beiderseits fehlte (als die höchste Zahl von reflexnegativen Gesunden fand M. Goldstein 11 unter 100), so muß das Fehlen des Reflexes bei 8 Angehörigen der V. Generation unter 9 daraufhin untersuchten Personen jedenfalls als ganz ungewöhnlich bezeichnet werden. C. Mayer und O. Reisch haben seinerzeit die Vermutung ausgesprochen, daß das Fehlen des Grundgelenkreflexes bei Irene Weisler als habituell — unabhängig von besonderer Krankheitsdisposition — aufzufassen sein könnte. Man müßte mit Rücksicht auf die neugewonnenen Zahlen geradezu eine von der Choreadisposition unabhängige Familienanlage zum Fehlen des Grundgelenkreflexes annehmen. Daß Derartiges vorkommt, ist bisher nicht bekannt. Es ist daher zur endgültigen Klärung der Frage, wieweit ein innerer Zusammenhang zwischen Huntingtonanlage und Fehlen des Grundgelenkreflexes besteht, die Sammlung weiteren Materiales geboten.

V. Generation:

Sämtliche zur Linie III/2 gehörigen Mitglieder aus dieser Generation wurden von dem Verf. aufgesucht und mit einer Ausnahme einer näheren Untersuchung unterzogen. Es fanden sich unter 9 Nachkommen Chorea-kranker 5, die als krankheitsverdächtig angesprochen werden müssen. Diese Familienmitglieder standen bei der ersten Untersuchung zwischen dem 15. und 25. Lebensjahr, also unterhalb des kritischen Alters, in dem die Erkrankung gewöhnlich zum vollen Durchbruch kommt, dabei aber doch schon in einem Lebensalter, in dem Prädomalerscheinungen erwartet werden können. Die 4 Mitglieder der VI. Generation ($1\frac{1}{2}$ bis 12 Jahre alt) boten, beiläufig erwähnt, keinerlei Kriterien zur Feststellung einer erblichen Belastung.

Als Träger der Huntingtonanlage kommen in der V. Generation nach Anamnese und Befund folgende Familienangehörige in Betracht:

V/16 *Marie Kr.*, geb. 1905. Wird von ihren Verwandten als sehr nervös, überempfindlich, eigensinnig geschildert, „mit ihren Händen gebe sie keine Ruhe“, habe ein hastiges, fahriges Wesen. In der Familie, bei der Pat. untergebracht ist, hat man über ihren Eigensinn und ihre Empfindlichkeit zu klagen, ferner über ihre auffällige Zerstretheit, nicht zuletzt aber über die große Ungeschicklichkeit: sie sei sehr langsam, linkisch, schlage viel zusammen, verschütte vieles, man habe an ihr keine besonderer Hilfe, die Familie behalte sie mehr aus Mitleid. Die Pat. freilich schätze ihre Leistungen sehr hoch ein, sie glaube, daß ihre Anwesenheit ein Glück für die Familie bedeute, sie zeige auch sonst eine gewisse Selbsteingenommenheit. Dem Arzt gegenüber äußert sie die Befürchtung, auch krank zu werden wie ihre Tante (IV/10), seit deren Pflege sie mit den Nerven ganz herunter sei; sie fühle eine eigenartige Unruhe in sich.

Objektiv: nervös-unstete Mimik, etwas hastige Sprechweise, blasses Aussehen. Leicht diffuse Struma, schweißfeuchte Hände und Füße (Haut zwischen den Zehen maceriert). Hirnnerven frei, Grundgelenkreflex und Léri fehlen beiderseits, übrige Reflexe normal und symmetrisch auslösbar; bei der ersten Untersuchung (1925) Kniesehenreflexe ohne Befund, bei der zweiten Untersuchung (1927) Sekundärphänomen rechts angedeutet. Normale Fußsohlenreflexe.

Die Untersuche zeigt eine eigentümlich ungeschickte Motorik. Schon bei der Untersuchung der Hirnnerven fällt auf, daß ein ruhiges Vorstrecken der Zunge nicht zu erreichen ist, die Zunge kommt nur immer flüchtig und wenig nach vorn. Dem vorgehaltenen Finger mit den Augen zu folgen, gelingt der Pat. sehr schwer, der Kopf muß passiv fixiert werden, sie kann ihn sonst beim Blick nach der Seite nicht ruhig halten, macht bei dieser Untersuchung ausgesprochene Verlegenheitsbewegungen mit den Extremitäten. Bei der Ausführung alternierender Bewegungen (nach dem Schema der Diadochokineseprüfung) durchwegs recht unbeholfen, zum Teil recht mangelhafte Leistungen. Wenn man der Pat. ungewohnte Präzisionsbewegungen relativ einfacher Art aufträgt, versagt sie weitgehend. Keine ataktischen Störungen.

Juni 1925: bei passiven Bewegungen in den Ellbogengelenken stellt sich, allmählich von Bewegung zu Bewegung zunehmend, ein leichter Rigor ein, Kniegelenkbewegungen links führen einmal nach längerer Wiederholung zu ziemlich erheblicher Versteifung nach beiden Richtungen. Nach passiver Erhebung des Unterschenkels fällt dieser oft vollkommen schlaff herunter, hin und wieder bleibt er eine Zeitlang ausgestreckt oder sinkt in Absätzen.

September 1927: im wesentlichen gleicher Befund bei passiven Bewegungen: in den Ellbogen- und Kniegelenken beiderseits, auch in den Hüftgelenken, besonders rechts, gelegentlich deutlich vermehrte Spannungen. Widerstandsreaktionen konnten nicht erzielt werden.

Bei dieser zweiten Untersuchung fielen auch leichte, etwas verdächtige Spontانبewegungen auf: Lippenbewegungen, ein eigentümliches Zucken um die Mundwinkel, einmal längere Zeit oscillierende Unruhe im Bereich des Orbicularis oris. Spontane Zuckungen im Musc. quadriceps beiderseits, besonders rechts, die Ferse wird beim ruhigen Liegen mehrmals von der Unterlage abgehoben, auch Pronations- und Supinationsbewegungen der Füße werden beobachtet; gelegentlich leichte Bewegungsunruhe der Zehen (von striärem Charakter).

V/18 Frieda Kr., geb. 1910. Nach Angabe der Zieheltern (1925) sehr langsam, unbeholfen, schwerfällig, mache viel Lärm bei der Arbeit. Jähzornig, starrköpfig, spreche spontan sehr wenig, äußere keine Wünsche, zeige kein Interesse, hätte nach ihren eigenen Angaben am ehesten noch Lust zu grober Arbeit. Geistig zurück (2, 3mal sitzen geblieben) es sei nichts in sie hineinzubringen, man dürfe ihr nie zwei Sachen auf einmal auftragen. Sehr zerstreut. Nicht selten komme sie ins Lachen und könne dann die längste Zeit nicht mehr aufhören. Angeblich öfters ein Zucken über den ganzen Körper (Zusammenfahren), Zittern bei gewissen Bewegungen, z. B. wenn sie den Löffel zum Mund führe. Auffälliges Schwitzen an Händen und Füßen. Gehe plump „wie ein Fuhrknecht“.

September 1927: sie werde immer störrischer, mache von allem das Gegenteil, zeige keine Herzlichkeit und Offenheit, tue so, als ob die Zieheltern ihre Wege da wären, glaube, selbst Opfer zu bringen, während man sie ihr bringe.

Objektiv: wenig belebter, stumpfer Gesichtsausdruck, originär gestörte Sprache (näselnd, wenig moduliert); Debilitas. Leichte Struma. Hirnnerven frei (mäßiges Zittern der vorgestreckten Zunge) Grundgelenkreflex fehlt beiderseits, Kniesehnenreflex nach Gowers-Trömner und in Bauchlage immer normal auslösbar, bei Prüfung in Rückenlage oder im Sitzen häufig verlangsamtes Absinken des Unterschenkels.

Im Juni 1925 fanden sich bei der damals 15 jährigen Pat. im Verlauf von passiven Bewegungen schon gelegentlich sicher vermehrte Spannungen, und zwar bei der Hüftgelenksbeugung und bei der Abduktion, vor allem aber im Kniegelenk beiderseits, hier sowohl bei der Beugung wie bei der Streckung Widerstände fast bis zur Unüberwindlichkeit, oft von Anfang an, oft erst nach mehreren Bewegungen; mitten darunter wieder eine Reihe freier Bewegungen. Häufig stellte sich ein kräftiger Widerstand bei der passiven Dorsalflexion des Fußes ein, die oft nicht einmal bis zum rechten Winkel möglich war, seltener Widerstand bei der Plantarflexion; auch in den Sprunggelenken Phasen vollkommen freier Beweglichkeit. An den oberen Extremitäten wenig ausgeprägte Spannungsphänomene, am häufigsten im Bereich des Deltoideus. Auch an der Hals-, Nacken- und Rumpfmuskulatur waren die Spannungsphänomene zu finden. Ließ man den horizontal seitwärts erhobenen Arm frei fallen, so blieb er (namentlich der rechte) mehrmals in geringer Abduktion, etwa bis zu 30° stehen, drückte man nun den Arm gegen den Rumpf, so war ein federnder Widerstand zu spüren. Wenn man den passiv gestreckten Unterschenkel frei fallen ließ, so hielt ihn ein oft sehr lange anhaltender Quadricepskrampf schwebend.

September 1927 wurde auch auf die typischen Widerstandsreaktionen untersucht, sie fanden sich in voller Ausprägung; Finger- und Zehenhakeln jedesmal sehr kräftig, gleich auf das erste Zugreifen, Stauchreaktionen in allen 4 Extremitäten, unabhängig von der Stellung der distalen Gelenke. Die typischen Widerstandsreaktionen waren regelmäÙiger, kräftiger und anhaltender als die Spannungen bei gewöhnlichen passiven Bewegungen, wenngleich man sich gelegentlich auch bei diesen in einen ziemlich kräftigen Rigor hineinarbeiten konnte; nirgends Dauer-

spannungen. Im ruhigen Liegen wurden an den unteren Extremitäten, namentlich im Bereich des Quadriceps und der Adductoren hie und da leichte Zuckungen beobachtet.

Bei Ausführung ungewohnter Bewegungen auffällige Ungeschicklichkeit, die einzelnen Bewegungen sind plump, krampfhaft, wie gegen großen Widerstand, ungleichmäßig, stockend, es besteht Neigung zu ausgiebigen Mitbewegungen. Der Versuch z. B. isolierter Sprunggelenksbewegungen bereitet der Untersuchten größte Schwierigkeiten, nur unter Mitbewegung im Kniegelenk und Hüftgelenk kann sie halbwegs ausgiebige Sprunggelenksbewegungen ausführen. Die motorischen Störungen zeigen sich in deutlicher Weise schon bei einfachen Diadochokineseproben. Pro- und Supinationsbewegungen der Hände z. B. bringt die Untersuchte so gut wie gar nicht zuwege, es spielen so viele andere Bewegungen mit hinein, daß die verlangte Bewegung gar nicht als solche zu erkennen ist; die Finger führen dabei Bewegungen aus wie bei Athetose. Rasche Folgen alternierender Bewegungen vermag Pat. überhaupt nirgends auszuführen und selbst bei langsamem Tempo ist Rhythmus und Ausmaß der Bewegung ständig wechselnd.

V/19 *Rudolf H.*, geb. 1902. Macht einen sonderbar verschlossenen, etwas fahrigen Eindruck; eine neurologische Untersuchung verweigert er ziemlich schroff, sie habe für ihn keinen Zweck. Während eines Gesprächs wurde eine leichte Bewegungsunruhe des Gesichtes von tikartigem Charakter beobachtet. Am linken Masseter waren fascikuläre Zuckungen zu sehen (sowohl in Ruhe, wie auch — wohl spärlicher — beim Reden), die an Wühlen und Wogen erinnerten. Flüchtliges leichtes Vorschieben der Lippen, Schließen und Öffnen derselben, Heben der Nasenflügel. In einem fort Bewegungen der Stirnmuskulatur. Der Vater schildert ihn als sehr fleißig, er lebe zurückgezogen, habe wenig Interesse an der Gesellschaft, sei nervös, etwas schwer lenkbar und eigensinnig.

September 1927 berichtete die Wirtschafterin, daß der junge Mann immer eigensinniger und jähzorniger werde, es sei selbst für den Vater nicht leicht, mit ihm gut auszukommen. Um die Mundwinkel sei öfters ein nervöses Zucken zu bemerken.

V/22 *Helene St.*, geb. 1906. Sucht 1924 die Klinik auf mit Klagen über verschiedene nervöse Beschwerden, wegen neurotisch-reaktiver Verstimmungen und sexueller Reizzustände, unter denen sie schon seit frühester Kindheit leide und die sie zu einem Abreagieren zwingen, oft mehrmals im Tage; sie mastubiere mit Widerwillen, gewiß nicht aus Sinnlichkeit, nur um die unertäglichen nervösen Spannungen zu beseitigen.

Objektiv fällt an der Untersuchten eine gewisse allgemeine „nervöse Unruhe“ auf, sie bleibt nicht lange auf einem Fleck stehen, bleibt nicht ruhig sitzen. Lebhaft hastige Sprechweise, manche Wörter sehr undeutlich, bisweilen Wiederholung einzelner Silben, hin und wieder bleibt Pat. an einem Wort hängen. Das Mienenspiel ist dabei oft sehr unruhig; besonders wenn die Untersuchte affektiv beteiligt ist, zeigen sich unter den mimischen Bewegungen lebhaft gestikulierende Hand- und Armbewegungen, eigentümliche Schulter- und Rumpfbewegungen, die die Untersuchte, ohne daß die Bewegungen dadurch verständlicher würden, sozusagen in den Dienst der Mimik zu stellen vermag. Somatisch im allgemeinen nichts Auffälliges; leichte Struma, vermehrter Handschweiß. Hirnnerven frei; die Zunge kann P. nicht ordentlich vorstrecken, bewegt sie unruhig hin und her. Grundgelenkreflex fehlt beiderseits; im Anschluß an den Kniesehnenreflex einige Male Sekundärphänomen angedeutet. Sonst kein abnormaler Reflexbefund. Keine Ataxie, kein Tremor, keine spontanen Muskelzuckungen. Sensibilität und Kraftleistungen anscheinend normal.

Passive Bewegungen in der Regel vollkommen frei, im Bereich der oberen Extremitäten zeitweise leichte Spannungen, an denen man gleichsam etwas hängen bleibt, selten größere Widerstände. Sehr kräftige Spannungen im Quadriceps und

im Triceps surae, doch keine vermehrte Dauerspannung; die nach passiver Streckung losgelassenen Unterschenkel bleiben ziemlich regelmäßig eine Zeitlang gestreckt hängen. Fingerhaken einige Male angedeutet, nur einmal konnte an der linken oberen Extremität eine kräftige Stauchreaktion ausgelöst werden, andererseits sehr gute Stauchreaktionen an den unteren Extremitäten (ganz unabhängig von der Fuß- und Zehengelenksstellung) und sehr lebhaftes Zehenhakeln.

Bei Geschicklichkeitsprüfungen in Form von Diadochokineseversuchen an den oberen Extremitäten entschieden unterwertige Leistungen, besonders mangelhaft an der linken oberen Extremität, die einzelnen Bewegungen sind unvollständig, zum Teil fehlerhaft, oft von störenden Zwischenbewegungen begleitet. Beim Versuch, mäßig rasche Pro- und Supinationsbewegungen zu machen, kommt — besonders wieder links — ein merkwürdiges Durcheinander von Bewegungen heraus. Fingerspreizen und -schließen gelingt fast gar nicht. Abwechselnd mit der Faust gegen die Vola der anderen Hand und umgekehrt zu schlagen, oder einmal mit der Faust, einmal mit der flachen Hand auf den Tisch zu schlagen — sind Aufgaben, die die Untersuchte, auch wenn ihr die Wahl des Tempos freigestellt bleibt, mit größter Mühe halbwegs noch zustande bringt. Bei etwas komplizierteren Aufträgen versagt sie gänzlich.

V/24 *Friedrich W.*, geb. 1910. Wird von seinem Vater als etwas pathologischer Charakter bezeichnet, er habe durch seinen Eigensinn, seinen Mangel an Pflichtgefühl und Ausdauer der Erziehung von jeher Schwierigkeiten gemacht. Besonders wird an ihm eine auffallende Lügenhaftigkeit getadelt, er lüge auch „ganz sinn- und zwecklos“. Er versuche immer wieder, phantastische Schilderungen von unmöglichen Erlebnissen seiner Umgebung glaubhaft zu machen. Leidenschaftlicher Kinobesucher, verschaffe sich die Mittel dazu bisweilen auf unerlaubte Weise. Komme in keiner Schule vorwärts, habe in keiner Lehre gut getan, mehrmaliger Wechsel in der Berufsausbildung.

Objektiv: Unbeholfen, etwas scheues („verschlagenes“) Wesen. Somatisch nichts besonders Auffälliges. Bei der Geschicklichkeitsprüfung analoge Mängel wie bei seiner Schwester (V/22), wenn auch nicht so ausgeprägt. Bei passiven Bewegungen keine sicher vermehrten Spannungen, wohl aber ausgesprochen positive Zug- und Stauchreaktionen. Es wurden keine spontanen Zuckungen beobachtet.

Bei allen 5 oben geschilderten Jugendlichen fanden sich Symptome, die mehr weniger deutliche Anklänge an die Kernsymptome des Huntington-Syndroms darstellen, wie sie unsere Hauptfälle aus der IV. Generation darboten. In erster Linie sei hier hingewiesen auf die *Veränderungen der Persönlichkeit*, die sich durch erschwerte Lenkbarkeit, Eigensinn, Überempfindlichkeit, Reizbarkeit und bei einigen auch durch eine gewisse Selbstüberschätzung kundgaben. Es sind dies psychische Abweichungen, die in der Richtung der charakteristischen Veränderungen bei unseren Vollkranken liegen. Über Frieda K. (V/18), die an einem originären Sprachfehler leidet, ist im besonderen noch zu sagen, daß sie geistig zurückgeblieben ist, ihre Debilität wird von den Angehörigen mit dem zur Zeit dieser letzten Schwangerschaft ihrer Mutter bereits sehr ausgiebigen Alkoholmißbrauch in Zusammenhang gebracht; sie zeigt angeblich an nichts Interesse, äußere keine Wünsche, spreche spontan sehr wenig. Wenn sie ins Lachen komme, könne sie oft lange nicht damit aufhören — anscheinend handelt es sich hier um eine ähnliche pathologische Überdauer eines Affektes wie in den Fällen IV/10

und 11 und nicht um ein Zwangslachen im engeren Sinne. Helene St. (V/22), die von frühester Kindheit bis zu ihrer Verheiratung an einer Sexualneurose litt, zeigt auch sonst seit Jahren neurotische Züge, ähnlich auch V/16 und 19. Die neurotischen Symptome entsprechen wohl dem nervösen Vorstadium, das man nach *Heß*, *Meggendorfer* und *C. Rosenthal* bei Huntington-Kranken häufig antrifft; der letztgenannte Autor erwähnt unter Berufung auf ähnliche Beobachtungen von *Meggendorfer*, *Kalkhof-Ranke* und *Geratowitsch* auch Charakterabweichungen, wie sie sich u. a. auch bei unserer krankheitsverdächtigen Jugendlichen zeigten, nämlich Jähzorn und Streitsucht als Frühsymptome der Krankheit — eine Beobachtung, die schon *Entres* an einer Reihe von Fällen gemacht hatte, die prämorbid durch gesteigerte Erregbarkeit, Reizbarkeit und Streitsucht aufgefallen waren. Zu den Frühsymptomen rechnet *Rosenthal* auch eine Neigung zum Vagabundieren und zu Unregelmäßigkeiten in der Erfüllung der Berufspflichten. In unserem Stamme finden sich keine jugendlichen Vagabunden, aber einer der untersuchten Söhne von Irene W. (V/24) kann als Tunichtgut bezeichnet werden, der in keiner Schule und in keiner Lehre vorwärts kommt, für alles eher als für eine Berufsarbeit Interesse und Ausdauer aufbringt und sich im übrigen durch einen Hang zum Lügen und zum phantastischen Gerede auszeichnet.

Für die Beantwortung der Frage, ob wir in den Charakter-Anomalien bei dieser Gruppe Jugendlicher den Ausdruck einer konstitutionellen Choreapathie (*Kehrer*) ohne spezifisch choreatische Störungen, also eines besonderen Biotypus im Sinne von *Davenport* zu erblicken haben oder ob die psychischen Abweichungen als Vorzeichen einer in Entwicklung begriffenen typischen Chorea zu werten sind, erscheint es uns nicht ohne Bedeutung, daß die eingehende Prüfung, die bei 4 Fällen möglich war (V/19 lehnte eine genauere Untersuchung ab), eine *Insuffizienz der motorischen Leistungsfähigkeit* sowie eine *Neigung zu intermittierenden Spannungen im Zuge von passiven Bewegungen* aufdeckte, also zwei Symptome, die auch unsere Vollkranken aus der IV. Generation charakterisieren. Von den 4 genauer untersuchten Fällen zeigten 2 außerdem das charakteristischste Symptom der Krankheit, die choreatische Unruhe, angedeutet in Gestalt von leichten *Sponzuckungen*.

Die *Insuffizienz der motorischen Leistungsfähigkeit* verriet sich bei den Fällen V/16, 18, 22 schon in den spontanen Angaben über eine auffällige Unbeholfenheit und Schwerfälligkeit und ließ sich durch einfache Geschicklichkeitsprüfungen leicht nachweisen. In der Regel genügten schon Versuche alternierender Bewegungen nach dem Schema der Diadochokineseprüfung (wobei dem Untersuchten die Wahl des Bewegungstempos freigestellt blieb), um die Mängel der Motorik aufzudecken. Frieda K. (V/18) z. B. machte abwechselnde Pro- und Supi-

nationsbewegungen der Hände nicht nur plump und ungleichmäßig, sondern auch im ganzen so unvollkommen, daß man die verlangte Bewegung gar nicht als solche hätte erkennen können, was hauptsächlich darauf zurückzuführen war, daß zahlreiche Mitbewegungen auftraten, unter denen besonders athetoseartige Fingerbewegungen auffielen. Bewegungsfolgen im Sprunggelenk konnte sie isoliert auch in langsamstem Tempo kaum ausführen, sie bewegte den Fuß stockend, krampfhaft, mit geringen Exkursionen unregelmäßig hin und her, vermochte Mitbewegungen in Knie- und Hüftgelenk schwer zu unterdrücken; nur in Verbindung mit gleichzeitiger Gesamtverkürzung und Verlängerung der Extremität waren ihr ausgiebigere und halbwegs flüssige Bewegungsfolgen im Sprunggelenk möglich. Ähnlich fielen bei V/16, 22 die Diadochokineseproben in mäßig raschem Tempo entschieden unzulänglich aus; in beiden Fällen zeigte sich übrigens eine auffallende Ungeschicklichkeit darin, daß die Zunge nicht einen Augenblick ruhig vorgestreckt gehalten werden konnte, V/16 vermochte außerdem bei einer Prüfung der Augenmuskelfunktionen dem vorgehaltenen Finger trotz aller Mühe nicht ohne gleichsinnige Kopfbewegungen zu folgen. Bei V/16, 22 und auch bei V/24, die alle keine so weitgehenden Störungen bei Willkürleistungen boten wie V/18, war es zum Nachweis der motorischen Minderwertigkeit zweckmäßig, auch etwas schwierigere Aufgaben zu stellen. Es wurden den Untersuchten kompliziertere Bewegungsfolgen aufgetragen (z. B. abwechselnd mit der Faust und mit der flachen Hand auf den Tisch zu schlagen, der Reihe nach mit dem Daumen die Kuppen der übrigen Finger zu berühren, mit beiden Händen zu gleicher Zeit verschiedenartige Bewegungen auszuführen), es wurden verschiedene Präzisionsbewegungen verlangt (darunter das Nachzeichnen oder Freizeichnen von einfachen Figuren oder Ornamenten) — bei all diesen Aufgaben blieben die Untersuchten in den Leistungen weit hinter dem Durchschnitt zurück.

Wechselnde Spannungsphänomene bei passiven Bewegungen ließen sich bei der daraufhin untersuchten krankheitsverdächtigen Jugendlichen mehr oder minder deutlich nachweisen. Der in dieser Richtung ergiebigste Fall war Frieda K. (V/18), bei der sich namentlich an den unteren Extremitäten bisweilen äußerst kräftige Widerstände gegenüber passiven Bewegungen einstellten und bei der sich die Zug- und Stauchreaktionen in ausgeprägtester Form hervorrufen ließen; bei ihr war auch das Sekundärphänomen im Anschluß an den Kniesehnenreflex angedeutet, beim Loslassen des passiv abduzierten Armes oder des gestreckten Unterschenkels stellten sich Deltoideus- bzw. Quadricepskrämpfe ein. Helene St. (V/22) bot bei einfachen passiven Bewegungen zwar keine besonders kräftigen, aber zeitweilig doch unzweifelhaft erhöhte Spannungen, die Widerstandsreaktionen an den oberen Extremitäten waren nicht von besonderer Lebhaftigkeit, aber die Stauch-

reaktionen an den unteren Extremitäten und das Zehenhakeln sehr gut ausgebildet; auch bei ihr wurde eine Andeutung des Sekundärphänomens sowie der Quadricepskrampf nach Loslassen des passiv erhobenen Unterschenkels gefunden. Bei V/16 wurde ein analoger Befund erhoben, nur gelang es hier nicht, die Widerstandsreaktionen auszulösen, die hinwieder bei V/24 sehr kräftig waren, während in diesem Falle ein sicherer Wechsel der Spannungen bei passiven Bewegungen vermißt wurde.

Spontanbewegungen, die im Sinne einer choreatischen Bewegungsunruhe hätten gedeutet werden können, wurden bei Marie K. (V/16) beobachtet in Gestalt von Quadricepszuckungen im Liegen, durch die die Ferse wiederholt ein wenig von der Unterlage abgehoben wurde; die Füße machten gelegentlich Pro- und Supinationsbewegungen, an einzelnen Zehen beobachtete man ab und zu langsam ablaufende Beuge- und Streckbewegungen; auffällig waren auch flüchtige Bewegungen der Lippenmuskulatur. Bei Frieda K. (V/18) kam es im Liegen zu kurzdauernden Quadriceps- und Adductorenkontraktionen. Bei Marie K. (V/16) und noch mehr bei Helene St. (V/22) war eine allgemeine „nervöse“ Unruhe auffällig, eine ungemein lebhaftere Mimik, die hastige Sprechweise und die beim Sprechen sehr vordringlichen gestikulierenden Begleitbewegungen an den oberen Extremitäten, die mit eigentümlichen Schulter- und Rumpfbewegungen einhergingen. Man gewann den Eindruck, daß diese an sich unverständlichen Bewegungen zum Teil als choreatische aufgefaßt werden können und von der Untersuchten, gleichsam maskiert, in den Dienst der Mimik gestellt werden. Dieser Befund ist vielleicht in Parallele zu den „Scheinzweckbewegungen“ zu stellen, die C. Rosenthal an Huntingtonkranken beobachtete. Ob die tikartigen Gesichtsbewegungen bei Rudolf H. (V/19) als prämonitorisches Symptom gelten dürfen, muß unentschieden bleiben.

Wenn man sich erinnert, daß in der Anamnese unserer Hauptfälle der 4. Generation (IV/9, 10, 11) davon die Rede ist, daß diese Kranken Jahre vor dem Auftreten der choreatischen Unruhe langsam und umständlich arbeiteten, mit nichts recht fertig wurden, viel zerschlugen und verschütteten, so erscheint uns um so mehr der Verdacht berechtigt, daß wir in der durch die Prüfung festgestellten Insuffizienz der motorischen Leistungsfähigkeit der Jugendlichen V/16, 18, 22, 24 den ersten Ausdruck eines in Entwicklung begriffenen Choreasyndroms zu erblicken haben (bei V/16, 18 bemerkt auch schon die Umgebung eine ähnliche Ungeschicklichkeit, wie sie in der Anamnese der Hauptfälle berichtet wird, von V/18 wird gemeldet, daß sie bei der Arbeit ungewöhnlich viel Lärm macht). Dieser Verdacht wird verstärkt durch die Nachweisbarkeit intermittierender Spannungen bei passiven Bewegungen in 4 Fällen und für V/16 und V/18 noch weiter verdichtet durch die Beobachtung von — wenn auch nur leicht ausgebildeten — unwillkürlichen Bewegungen.

Wenn *Hughes* bei einem Überblick über 603 Nachkommen von im ganzen 218 Huntingtonkranken fand, daß Temperament und Charakter bei Krankwerdenden und Gesundbleibenden nicht wesentlich verschieden seien, so daß hieraus ein prognostischer Indikator nicht gewonnen werden könne, so scheint es uns einerseits fraglich, ob nicht einzelne der „Gesundbleibenden“ mit Charakterveränderungen als einfache Choreapathien zu gelten hätten und andererseits, ob sich nicht bei Anwendung der im vorstehenden verwerteten Prüfungsmethoden Kriterien zur Unterscheidung gesunder und kranker Nachkommen hätten gewinnen lassen.

Nächtliche Zuckungen, die *Kalkhof-Ranke* und *Rosenthal* in H-Fällen in den Stadien der ersten Entwicklung des Leiden fanden, sowie *Hautjucken*, das nach *Entres* als beachtenswertes Frühsymptom gefunden werden kann, fehlten nach den anamnestischen Erhebungen bei allen unseren Kranken. Eine Unterwertigkeit des Genitalapparates (vgl. *Rosenthal*) scheint außer bei Irene Weisler, von der wir seinerzeit berichteten, daß die Menopause bereits um das 32. Lebensjahr eingetreten war, weder in den früheren Generationen bestanden zu haben, noch bei den lebenden Familienmitgliedern zu bestehen. Eine gynäkologische Untersuchung konnte allerdings in keinem Falle vorgenommen werden, doch fanden sich nirgends Anzeichen einer mangelhaften sexuellen Differenzierung oder einer Dysfunktion des Genitalapparates; auch bei den männlichen Familienmitgliedern wies nichts auf analoge Störungen hin. Vielleicht wird man die Sexualneurose bei V/22 auf endokrine Störungen beziehen können.

Ich möchte hier der Vollständigkeit halber noch erwähnen, daß die gesunde Schwester (IV/8) der Schwerkranken aus der IV. Generation auf Grund ihrer Beobachtungen folgende Symptome als Frühzeichen der Krankheit bei den Familienmitgliedern ansieht: Starrköpfigkeit, Reizbarkeit und Überempfindlichkeit, Bewegungsunruhe und Hastigkeit, undeutliches Sprechen, Unbeholfenheit bei der Arbeit, Zittern bei gewissen Hantierungen z. B. beim Einfädeln einer Nadel, ferner Schilddrüsenvergrößerung und vermehrtes Schwitzen der Hände.

Eine *Hyperhydrosis* der Hände (und auch der Füße) ist auch mir bei V/18 und 22 und namentlich bei V/16 aufgefallen, bei der letzteren war die Haut zwischen den Zehen infolge der vermehrten Schweißabsonderung ziemlich stark maceriert. *Kropfbildung* war bei Kranken wie bei Gesunden in der IV. und der V. Generation in ungefähr gleicher Zahl nachzuweisen. Hinsichtlich der Schilddrüsenanomalien besteht also offenbar keine Koppelung mit der Choreaanlage, so daß Kropfbildung einen Verdacht auf spätere Erkrankung nicht rechtfertigt. Das oben erwähnte *Zittern* der Hände bei feineren Arbeiten konnten ich in keinem Falle sehen. Die übrigen von IV/8 erwähnten Initialsymptome (Charakteranomalien, nervöse Züge, Ungeschicklichkeit) erscheinen mir durch die eigenen Beobachtungen als solche bestätigt.

In relativ frühen Entwicklungsstadien der Krankheit sei bei IV/9, 10, 11 (ebenfalls nach Bericht von IV/8) eine Depression der Mundwinkel und Verengung der Lidspalten aufgefallen, ferner Haltungsanomalien des Rumpfes und Kopfes (Steifhaltung bei vermehrter Vorwärtsneigung des Rumpfes), auch der Gang soll bei den Genannten schon sichtlich gestört gewesen sein, ehe sich die charakteristische Bewegungsunruhe in auffälliger Weise gezeigt hätte, was erst einige Jahre nach dem Auftreten der erwähnten Prädomalsymptome der Fall gewesen sei. Wieweit die letzterwähnten Angaben zutreffen, entzieht sich meiner Beurteilung.

Zusammenfassung.

Bei der Erforschung der Huntingtonsippe, der die schon früher beschriebene Kranke Irene Weisler entstammt, konnte bei zwei Schwestern der Kranken ein mit diesem Falle in den wesentlichen Symptomen übereinstimmendes Bild, insbesondere auch hinsichtlich der Spannungsverhältnisse festgestellt werden: keine allgemeine Versteifung, wohl aber intermittierende Muskelspannungen im Zuge passiver Bewegungen, die eine gewisse Korrelation zu den bei den Kranken nachweisbaren Widerstandsreaktionen zeigten. Solche *Spannungsphänomene* ließen sich auch bei vier Jugendlichen dieser Sippe neben *Charakterveränderungen*, leichter *motorischer Insuffizienz* (Ungeschicklichkeit) und vereinzelt unwillkürlichen *Spontanbewegungen* nachweisen. Es ergeben sich daraus Richtpunkte zur weiteren Ausgestaltung der Frühdiagnostik bei jugendlichen Angehörigen von Huntingtonsippen.

Literaturverzeichnis.

- Bielschowsky, M.: J. Psychol. u. Neur. **27**, 233 (1922). — Bostroem, A.: Der amyostatische Symptomenkomplex. Berlin: Julius Springer 1922. — Davenport, C. B.: zit. nach dem Jber. ges. Neur. **19**, 447 (1916). — Entres, J. L.: Zur Klinik und Vererbung der H. Chorea. Berlin: Julius Springer 1921. — Entres, J. L.: Z. Neurol. **98**, 497 (1925). — Freund, C. S.: Z. Neur. **99**, 333 (1925). — Geratowitsch, M.: Arch. f. Psychiatr. **80**, 513 (1927). — Goldstein, M.: Z. Neur. **61**, 1 (1920). — Heß: Münch. med. Wschr. **1906**, 1497. — Hughes, E. M.: zit. nach Zbl. Neur. **41**, 482 (1925). — Jakob, A.: Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin: Julius Springer 1923. — Kalkhof J. und O. Ranke: Z. Neur. **17**, 256 (1913). — Kehrer, F.: Z. Neur. **100**, 476 (1926). — Kehrer, F.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **102**, 28 (1928). — Kehrer, F.: Ursachen und Erblichkeitskreis von Chorea usw. Berlin: Julius Springer 1928. — Kleist, K.: Mschr. Psychiatr. **65**, 317 (1927). — Mayer, C. und O. Reisch: Arch. f. Psychiatr. **74**, 795 (1925). — Mayer, C.: Dtsch. Z. Nervenheilk. **89**, 90 (1926). — Mayer, C. und O. Reisch: Dtsch. Z. Nervenheilk. **102**, 28 (1928). — Meggendorfer, Fr.: Z. Neur. **87**, 1 (1923). — Meggendorfer, Fr.: Z. Neur. **92**, 655 (1924). — Rosenthal, C.: Z. Neur. **111**, 254 (1927). — Runge: Arch. f. Psychiatr. **79**, 610 (1926). — Schob, F.: Mschr. Psychiatr. **65**, 286 (1927). — Schwab, O.: Z. Neur. **108**, 585 (1927). — Spielmeier, W.: Z. Neur. **101**, 701 (1926). — Stertz, G.: Der extrapyramidale Symptomenkomplex. Berlin: S. Karger 1921. — Terplan, K.: Virchows Arch. **252**, 146 (1924).