

(Aus der Universitätsklinik für Nervenkrankte zu Kiew
[Direktor: Prof. W. W. Selezky].)

Zur Frage der Huntingtonschen Chorea¹.

Von

Dr. I. O. Gilula (Kiew).

(Eingegangen am 6. Dezember 1929.)

1. Patientin Gut, Ch. M., 47 Jahre alt, Jüdin, aufgenommen am 4. 4. 27 mit Beschwerden über Zuckungen im Gesicht, in der Zunge, den Armen und Beinen und schlechte Sprache. Vor 6 Monaten bemerkten ihre Kinder, daß sie „mit der Hand zu zucken“ anfing. Allmählich wurden auch andere Körperteile von den Zuckungen mitgeriffen, so: das Gesicht und die Zunge. Sie begann schlecht zu sprechen. Vor 15 Jahren hat Patientin den Flecktyphus durchgemacht. Die Menses setzten bei ihr ein, als sie 18 Jahre alt war und schwanden im Alter von 37 Jahren. Ist sechsmal schwanger gewesen, hat 5 Kinder, eins ist, ein Jahr alt, an einer unbekannten Krankheit verstorben. Ihr Ehegatte ist gesund. Von seiten der Heredität: Die Eltern der Patientin sind hochbejahrt gestorben: der Vater im Alter von 78 Jahren, die Mutter 76 Jahre alt. Ein Bruder war 52 Jahre alt, als er am Flecktyphus starb. Zwei Brüder, — 60 resp. 51 Jahre alt — sind gesund, zwei Schwestern — desgleichen. Die Großeltern der Kranken, die ihr ganzes Leben lang gesund waren, haben auch ein hohes Lebensalter erreicht. Von drei Onkeln und zwei Tanten sind zwei Onkel getötet worden, die übrigen leben noch und sind gesund. Weder Geisteskrankte, noch Paralytiker sind in der Familie zu verzeichnen gewesen, Niemand von den Verwandten hatte Zuckungen, Zittern, Anfälle, abgesehen vom ältesten, jetzt 28jährigen Sohne der Patientin, welcher vor 6 Jahren an einem Arme Zuckungen hatte, die bald vergingen und sich nicht mehr wiederholten.

Die rechte Pupille ist um ein wenig erweitert; das rechte Auge etwas niedriger. Ein wenig abgeschwächte Funktion des rechten Facialis. Choreatische Krämpfe an den Armen (besonders dem linken), den Beinen, dem Kopf (Hals), dem Gesicht, der Zunge, dem Rumpf. Die choreatischen Krämpfe sind am stärksten ausgeprägt in den Muskeln um den Mund herum (ein Hin- und Herbewegen der Lippen). Gang — unsicher, tänzelnd. Der Rumpf weicht häufig zur Seite ab. Der Kopf dreht sich nach verschiedenen Richtungen. Träge Lichtreaktion. Reflexe von den Schleimhäuten aus geschwächt. Sehnenphänomene gleichmäßig gesteigert. Sohlenreflex trägt Abwehrcharakter mit Andeutung von *Babinsky* Psyche: Abschwächung der Aufmerksamkeit und des Gedächtnisses. Euphorie und leichte Demenz.

Die Kranke verblieb über einen Monat in der Klinik und wurde ohne jegliche Veränderungen entlassen.

2. *Suchnenko, P. D.*, 37 Jahre alt, Ukrainierin, Bäuerin, trat am 25. 4. 28 in die Klinik ein mit Beschwerden über Kopfschmerz und Zuckungen im ganzen

¹ Als Vortrag gehalten in der Sitzung der Kiewer Gesellschaft von Neuro-pathologen und Psychiatern vom 27. Mai 1928.

Körper, am Kopf, an den Armen und Beinen. Krank ist Patientin, wie sie selbst mitteilt, seit anderthalb Jahren, als sie von ihrem betrunkenen Manne verprügelt wurde. Dieser schlug sie so lange auf den Kopf, bis sie bewußtlos zusammenbrach. Bald hierauf nahm Patientin ein Zucken in ihrem Rücken wahr. Die Zuckungen machten sich immer mehr bemerkbar und andere Körperteile wurden von ihnen mitergriffen. Anlässlich dieses Umstandes wurde sie im verflossenen Jahre in die Klinik für Nervenkrankheiten aufgenommen, kehrte aber, nach fünfwöchentlichem Aufenthalt daselbst, ohne wesentliche Besserung heim. Patientin verbrachte darauf einen sehr schweren Winter: sie war, der Krämpfe wegen, meist bettlägerig. Besonders ungünstig gestaltete sich ihre Lage infolge der häuslichen Konflikte und der schlechten Behandlung seitens des Mannes und der Kinder. Patientin begab sich wiederum nach Kiew in die Klinik für Nervenkrankheiten. Bis zu dieser Erkrankung hat Patientin keine Krankheiten gehabt. Die Menses traten bei ihr im 17. Lebensjahre auf und verlaufen bis jetzt schmerzlos und nicht reichlich allmonatlich während 7—8 Tage. Ihr Mann ist 46 Jahre alt, leidet an den Füßen, hinkt etwas; ist schwerer Trinker. Die 1. Tochter der Patientin, sowie ihre drei Söhne, im Alter von 1 (resp. von 12 und 11 Jahren, sind alle gesund. Zwei Kinder sind in frühem Alter an Scharlach verstorben. Nachstehende Daten, betreffend die Heredität der Patientin, haben wir von ihrer Schwester erhalten, durch die wir einen Konnex mit dem Geburts- und zugleich auch beständigen Wohnort der Patientin herstellen konnten. Ihren Vater verlor Patientin, als sie 1½ Jahre alt war. Nach den Erzählungen der Mutter weiß sie, daß ihr Vater einst von seinen Dorfgenossen, die ihn als Zeugen in ihrem Prozeß brauchten, betrunken gemacht und ins Gericht gebracht wurde. Er legte dort eine falsche Zeugenaussage ab und einige Tage darauf verstarb er eines plötzlichen Todes. Die Mutter der Patientin ist im Alter von 50 Jahren an „Atemnot“ gestorben, zwei Brüder der Patientin am Typhus. Eine Schwester ist, 40 Jahre alt, infolge einer „Bauchoperation“, eine andere, im Alter von 20 Jahren, an Influenza (spanische Krankheit) gestorben. Eine dritte, noch lebende, jetzt 26jährige Schwester ist gesund. Ein Großvater der Patientin lebt noch, hochbetagt (82 Jahre alt). Eine Großmutter starb vor einigen Jahren im Alter von 79 Jahren an Erkältung bei hoher Temperatur. Zwei Onkel der Patientin leben, sie sind gesund und 60, bzw. 62 Jahre alt. Keiner von den Familiengliedern hatte Krämpfe oder Zuckungen aufzuweisen, auch waren unter ihnen keine Geisteskranken, an Anfällen Leidende, sowie Paralytiker.

Patientin ist von mittlerem Wuchse, sieht älter aus, als sie in Wirklichkeit ist. Die Papillen sind gleich. Der rechte untere Facialis wird schwach kontrahiert. Von seiten der Sensibilität — keine besonderen Veränderungen. Reaktion auf Licht ein wenig träge, aber ausgeprägt. Träge ist auch die Konvergenz, zum Teil wegen Abschwächung der Aufmerksamkeit. Reflexe von den Schleimhäuten aus abgeschwächt, Kniephänomene gesteigert, die unteren Abdominalreflexe abgeschwächt. Seitens der motorischen Sphäre: eine Menge choreatischer, ungeordneter Bewegungen und Krämpfe am ganzen Körper, insbesondere an den rechten Extremitäten. Die Krämpfe lassen dazwischen, bei Sitzlage der Patientin, nach, brechen aber beim Stehen und Gehen mit erneuter Kraft los (ebenso auch, wenn man sich mit ihr unterhält). Dann stellt Patientin eine bald in die Höhe schnellende, bald hin und her sich bewegende, tänzelnde und sich nach allen Richtungen krümmende, clown-artige Figur dar. Hinsichtlich der Psyche ist zu verzeichnen Abschwächung des Gedächtnisses, besonders aber der Aufmerksamkeit; letzteres erschwert oft die Untersuchung der Kranken, sowie das Gespräch mit ihr. Patientin kann richtig bis 20 zählen, weiter zählt sie ohne die richtige Reihenfolge einzuhalten 25, 27, 24 u. dgl. Von vorne nach hinten versteht sie nicht zu zählen, auch nicht einfache Zahlen voneinander zu subtrahieren. Die Untersuchung der Assoziationen ergibt nichts. Auf jedes Anregewort erfolgt als Antwort Wiederholung desselben Wortes, beispielsweise: Tisch — 8'' — Tisch; Fenster — 7'' — Fenster usw.

Auch die Prüfung der Intelligenz nach *Bernstein* erweist Defekte bei der Kranken. Die inneren Organe weisen keine besonderen Abweichungen von der Norm auf. Die Leber ist ohne Veränderungen. Wa.R. und Meinicke im Blut und Liquor negativ, letzterer durchsichtig, unter mäßigem Druck. 0,1% Eiweiß. Dann und wann einzelne Leukocyten und Erythrocyten. Harnanalyse: spezifisches Gewicht 1032; viele Zellen flachen Epithels, dazwischen Leukocyten.

Die beiden, hier angeführten Fälle bieten das Bild einer im reifen, resp. vorgerückten Alter entstandenen Chorea mit Erscheinungen von Störung der Psyche dar. Dieses entspricht dem klinischen Bilde der *Huntingtonschen* Chorea. Charakteristisch für letztere ist ja das Auftreten von choreatischen Krämpfen in vorgerücktem Alter, welche dann progressieren und an die sich Schädigung der Psyche anschließt — anfangs in der Form von Intelligenzverminderung und sodann als allmählicher Übergang zum Schwachsinn. Was aber das Kernsymptom der *Huntingtonschen* Chorea bildet und was in unseren Fällen gerade fehlt, das ist der hereditäre Charakter der Krankheit und zwar eine scharf ausgesprochene Erbllichkeit von dominantem Typus, ohne Lücke in den Generationen. Letzteres ist so aufzufassen, daß wenn nur in einer Generation von Eltern die Krankheit ausbleibt, so bricht sie ab und ihre Vererbung sistiert. Somit ist dies eine Erkrankung, bei der die Heredität dem bekannten Gesetze folgt: Einmal frei, immer frei.

In unseren Fällen fanden wir, trotz sorgsamster Prüfung (insoweit dies unter unseren Verhältnissen möglich ist) keine Anzeichen dominanter Heredität. Sowohl die Eltern der ersten, als auch die der zweiten Patientin waren verschont von Chorea bzw. choreaähnlichen Leiden. Nimmt man nun den dominanten Charakter der Vererbung dieser Krankheit in Betracht, so muß zugegeben werden, daß in unseren Fällen klinisch manifester *Huntingtonscher* Chorea ihr Hauptcharakterzug, nämlich derjenige der Erbllichkeit fehlt. Wir haben es hier also mit 2 Fällen von *Huntingtonscher* Chorea ohne Heredität zu tun.

Die einschlägige Literatur kennt vereinzelte Fälle von *Huntingtonscher* Chorea ohne Heredität. *Jambeco*, *Schmidt*, *Dufour* und *Loir*, *Flaton*, *Mayerhofer* haben eine solche chronische Chorea auf der Basis von Lues beschrieben. Man wird aber durchaus *Nonne* beipflichten müssen, daß man es hier bloß mit zufälligem Zusammentreffen und Kombinosen zu tun hat, gewiß aber nicht mit einem ätiologisch wichtigen Faktor. *Westphal* nennt Fälle chronischer Chorea nach Geburten. Von *Stertz* und anderen Autoren wird Trauma bei dieser Krankheit erwähnt. Von unserer Patientin (Fall 2) hörten wir ja auch, daß ihre Zuckungen sich einstellten, nachdem ihr Mann sie auf den Kopf geschlagen hatte. Hier dürfte aber, gleichwie bei *Stertz-Westphal* u. a. leicht der Anlaß mit der Ursache verwechselt worden sein. *Zingerle* hat eine chronische Chorea im Jugendalter, die vergesellschaftet mit dem Bilde extrapyramidalen Hypertonien und Hyperkinesien, ohne Heredität und Störungen

der Psyche, auftrat, beschrieben. *Barboneix* und *Widiez*, *Urechia* und *Rusdea*-Fälle chronischer Chorea, bei welcher die Autopsie Cirrhose und Adenom der Leber ergab.

Sehr wichtig wäre es — doch dürfte dies wohl nicht leicht fallen — für die allerdings nicht häufig vorkommenden, den unseren zwei gleichenden Fälle von *Huntingtonscher* Chorea mit fehlender Heredität eine Erklärung zu finden. *Bechterew* hält derartige Fälle für unschwer erklärbar, wenn man nur davon ausgeht, daß die *Huntingtonsche* Chorea nach dem Typ einer recessiven Erblichkeit verläuft. *Stertz* und *Dawidenkow* meinen, daß die Fälle von *Huntingtonscher* Chorea, ohne Heredität, sich mitunter dadurch erklären lassen, daß die von dieser Krankheit verschonten Eltern gestorben sind, ehe sie noch an Chorea erkrankten. *Dawidenkow* ist der Ansicht „die Möglichkeit sei nicht ausgeschlossen, daß in irgendeiner Generation das die Entwicklung der Krankheit bedingende Gen. zufällig auf ein anderes Gen. treffe, das wohl in keiner unmittelbaren Beziehung zu der betreffenden Krankheit stehe, aber die Wirkung des krankheitserregenden Gens hemmt. *Muratow* weist darauf hin, daß man bisweilen von ungenügend entwickelten Formen der Chorea „*formes frustes*“ reden könne, die mitunter für „ausgelassene Generationen“ gehalten werden.

Indem wir uns unseren Fällen zuwenden, müssen wir bemerken, daß die Lehre von der Erblichkeit, trotz aller erreichten Resultate, doch längst nicht immer alle im Leben vorkommenden Fälle zu erklären vermag. Auch ist noch zu berücksichtigen, daß in einigen Fällen von hereditären Krankheiten ohne Heredität, die Erkrankten selbst die Ahnherren der Krankheit sind. Ein erster Fall von Chorea muß doch einmal in der betreffenden Familie stattgefunden haben. Hinweise in diesem Sinne finden wir bei unserer ersten Kranken, von deren Kindern ein Sohn mit irgendeinem Zittern der Hand behaftet war, während ihre Eltern und die Familie überhaupt von der *Huntingtonschen* Chorea verschont blieben.

Uns scheint, daß trotz des in den Arbeiten *Enters* aufgestellten Gesetzes der dominanten Vererbung der *Huntingtonschen* Chorea doch Fälle von dieser Krankheit ohne Heredität vorkommen. Derartige Fälle, — so auch die unsrigen zwei Krankheitsfälle — machen es zu unserer Pflicht, dieses interessante Kapitel der erblichen Krankheiten des Nervensystems weiter auszuarbeiten.