

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik Greifswald [Direktor: Prof. G. Ewald].)

Chorea Huntington-Sippe.

(Beschreibung einer an reiner Chorea Huntington erkrankten Sippe,
mit Stammbaum.)

Von
Kurt Wasum.

Mit 1 Stammbaum und 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. Januar 1935.)

Die *Huntingtonsche Chorea* hat hinsichtlich ihrer Vererbung, wie ihrer Symptomatologie und pathologischen Anatomie in den letzten Jahren eine besonders eingehende Durchforschung erfahren. Durch die eingehenden genealogischen Untersuchungen von *Entres* u. a. wissen wir jetzt, daß es sich um eine Krankheit handelt, deren Entstehung nur durch direkte erbliche Übertragung zu erklären ist, daß sie sich durch unzählige Generationen ohne Unterbrechung direkt weiter vererbt, und daß die Nachkommenschaft solcher Personen, die dauernd frei von Chorea geblieben waren, für alle Zeiten von dieser Erbkrankheit verschont ist, daß also nach allem die *Huntingtonsche Chorea* eine dominant gehende, mendelnde Krankheit ist (*Entres*).

Abgesehen von der gleichartigen Erkrankung in der Aszendenz und Deszendenz finden sich, wie *Meggendorfer* feststellte, unter den Verwandten der Choreakranken und unter diesen selbst nervöse, erregbare, sexuell anspruchsvoll, sich leicht benachteiligt fühlende Menschen; auch ist in den Huntingtonfamilien und in der Vorgeschichte der Kranken selbst ein häufiges Vorkommen von Syphilis, Neigung zu Alkoholmissbrauch und kriminellen Handlungen beobachtet worden (*Meggendorfer*). *Hughes* stellte dementsprechend fest, daß $\frac{2}{3}$ von 218 Fällen soziale Schwierigkeiten hatten. Zweifellos mit Recht betrachtet *Meggendorfer* dies alles als Ausdruck der konstitutionellen Minderwertigkeit. Syphilis und Alkohol haben für die Entstehung der Chorea Huntington keinerlei ätiologische Bedeutung, wenn auch gelegentlich bei Huntingtonkranken eine Syphilis konstatiert wird.

Im folgenden soll über eine ausgedehnte Huntingtonssippe berichtet werden. Der Proband (Nr. 45 des Stammbaumes), dem 75 möglichst eingehend beforschte Persönlichkeiten angehören, wurde bis zu seinem Tode mehrere Monate lang in der Greifswalder Universitäts-Nervenklinik beobachtet.

Zu 1. Der Urgroßvater des Probanden *Christian Sch.*¹, Schneider, geboren 1808, genaues Datum unbekannt, gestorben am 10. 12. 82 im Alter von 74 Jahren. Er

¹ Der Übersichtlichkeit halber sind die Namen der erbkranken Familienmitglieder kursiv gedruckt.

litt an Veitstanz von komischem Charakter, soll Erregungszustände schwerster Art und Zuckungen am ganzen Körper gehabt haben.

Zu 2. Maria Sch., Ehefrau des Christian Sch., wurde geboren am 24. 8. 1799, und starb im Jahre 1881 im Alter von 82 Jahren an Altersschwäche.

Zu 3. Karl, Johann, Martin Sch., Schneidermeister, wurde im Jahre 1831 geboren und starb am 26. 2. 98 im Alter von 67 Jahren.

Zu 4. Christian Sch. wurde im Jahre 1834 geboren und starb 1909 im Alter von 75 Jahren.

Zu 5. Friederike H., geborene Sch., wurde am 17. 10. 38 geboren und starb am 15. 8. 09 im Alter von 71 Jahren an Altersschwäche.

Zu 6. *Maria Br., geborene Sch.*, heiratete am 31. 10. 62 den Fischer Johann Br. n Gr. im Alter von 23 Jahren, wurde geboren am 27. 8. 39 und starb am 19. 1. 91. Am 7. 12. 86 wurde sie in die Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Ückermünde aufgenommen. Aus der Anamnese geht hervor: Patientin habe schon seit ihrem 20. bis 25. Lebensjahr geistige Störungen gezeigt, sie habe Wahnideen erotischen Inhalts, mißhandele jetzt ihren Mann, weil sie glaube, er ginge mit anderen Frauen, und entblöße sich selbst in Gegenwart ihrer Kinder. Sie sei sehr aufgeregzt, habe schon seit Jahren Zuckungen am ganzen Körper, die Finger, die Arme und die Beine seien dauernd in regeloser Bewegung. Die Sprache sei schlechter geworden. Der Appetit sei gut. Ihr Verhalten sei zu Hause, abgesehen von den unwillkürlichen Zuckungen, ein ruhiges. Den ganzen Tag sitze sie ruhig in einem Zimmer und kümmere sich nicht um ihre Familienmitglieder.

In der Anstalt war sie sehr aufgeregzt und unreinlich. Sie wirft sich im Bett hin und her. Die Arme, Finger und Beine sind in regeloser Bewegung, die nur im Schlaf sistiert. Beim Händedruck läßt der Druck allmählich nach. Die Zunge weicht zuerst beim Herausstrecken nach rechts ab, dann wird sie gerade herausgestreckt, um nach links hinüberzuschießen. Die Sprache ist sehr undeutlich, meistens sogar gar nicht zu verstehen. Sie kann nur zwischen 2 Schränken, bzw. einem Schrank und der Wand mit dem Kopf etwas nach hinten überhängend sitzen. Intendierte Bewegungen vermehren die Unruhebewegungen. Sie hat stets alleine gegessen. Die geistige Störung der Patientin besteht in hochgradigem Schwachsinn, sie äußert nur den Wunsch entlassen zu werden. Die Stimmung besonders in der letzten Zeit ist heiter. Wahnideen hat sie keine mehr. Da sie nicht gemeingefährlich war, wurde sie am 10. 5. 87 aus der Heil- und Pflegeanstalt Ückermünde entlassen. Diagnose: Chorea Huntington.

Bevor zur Beschreibung der Enkel übergegangen wird, sei noch kurz zu den Ehegatten der Kinder bemerkt, daß körperlich und geistig Pathologisches über sie nicht in Erfahrung zu bringen war.

Zu 7. Karl Sch. wurde am 11. 7. 60 geboren. Er ist angeblich gesund, ist verheiratet und hat: 5 Kinder.

Zu 8. Emma Sch. wurde am 16. 11. 67 geboren; unverheiratet. Sie soll von ihrem Vater verstoßen worden sein, weil sie immer ein ausschweifendes und liederliches Leben geführt habe. Näheres ist über sie nicht zu erfahren.

Zu 9. Anna W., geborene Sch., wurde im Jahre 1861 geboren. Sie ist verheiratet und hat 3 Kinder. Sie ist immer gesund gewesen.

Zu 10. Karl H. wurde am 14. 1. 67 geboren und starb am 15. 5. 29 an einem Schlaganfall.

Zu 11. Hermann H. wurde am 7. 1. 68 geboren. In seinem Leben ist er nie ernstlich krank gewesen. Er ist verheiratet und hat 3 Kinder.

Zu 12. Ferdinand H. wurde am 5. 10. 69 geboren; er ist gesund, verheiratet und hat 2 Kinder.

Zu 13. Theodor H. wurde am 5. 12. 70 geboren; ist gesund. Näheres nicht bekannt.

Zu 14. Otto H. wurde am 15. 4. 72 geboren und ist nie ernstlich krank gewesen.

Zu 15. Rudolf H. wurde am 28. 1. 74 geboren und starb am 14. 2. 86 im Alter von 12 Jahren an einer Pneumonie.

Zu 16. Klara Ha., geborene H., wurde am 19. 11. 79 geboren, ist gesund und hat einen Sohn, der auch verheiratet ist und ein Kind hat.

Zu 17. *Alma H., geb. Br.*, Tochter der Maria Br. und Mutter des Probanden, heiratete am 20. 7. 88 den Fischer August H. in Gr. Sie wurde am 30. 8. 63 in Gr. geboren und starb am 7. 9. 06 in der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Ueckermünde. Am 3. 7. 05 wurde sie in die Anstalt zu Ueckermünde aufgenommen. Die Anamnese ergibt folgendes: Nach der Geburt des ersten Kindes im 26. Lebensjahr seien bei ihr unwillkürliche Bewegungen des Körpers aufgetreten, die allmählich immer zunehmen. Seit 1904 könne sie keine Arbeit mehr verrichten, auch habe ihre Intelligenz stark abgenommen; zu manchen Zeiten sei sie auch sehr erregt. Ihre Kindheit sei normal verlaufen, sie sei immer lebhaft, flüchtig und gutmütig gewesen. Auch habe sie ein gutes Gedächtnis. Sie habe die Dorfschule besucht und sei immer gut mitgekommen. Bis jetzt hätte sie noch keine Krämpfe gehabt. Ihre Menses sei zum erstenmal mit 15 Jahren aufgetreten, sei immer regelmäßig und gleich stark gewesen.

Die Krankheit habe sich allmählich entwickelt. Die unwillkürlichen Bewegungen seien zuerst in den Gliedmaßen und dann im Gesicht aufgetreten. Sie könne jetzt keinen Gegenstand mehr festhalten, alles müsse sie hinfallen lassen. Auch sei sie im Gehen sehr unsicher und würde leicht hinstürzen. Der Ehemann gibt noch an, daß seine Frau schlecht schläft und in der Nacht des öfteren vor sich hinspreche. Der Befund ergibt: Es handelt sich um eine mittelgroße Frau mit blasser Hautfarbe, geringem Fettpolster, schlaffer Muskulatur und dichtem schwarzem Haar. Der ganze Körper ist in ständiger Bewegung. Alle Glieder werden hin- und hergeworfen, der Rumpf streckt und beugt sich, das Gesicht wird verzogen, die Zunge wird hin- und hergezogen. Es fließt dauernd Speichel aus dem Munde. Intendierte Bewegungen, so z. B. einen Bleistift aufheben und an eine gewisse Stelle legen oder überreichen, gehen noch leidlich gut. Patientin trinkt allein Wasser nach Auforderung in kleinen Schlucken, ohne etwas zu verschütten. Das Wasser regurgitiert zuweilen erst bis es heruntergeschluckt wird. Die Sprache ist lallend und die Worte kommen stoßweise heraus, meistens ist sie sogar unverständlich. Die Intelligenz ist herabgesetzt. Der Schlaf ist ebenfalls schlecht, sie versucht zeitweise aufzustehen und spricht vor sich hin. Die Zuckungen bleiben beim ruhigen Schlaf weg. Sie ist unreinlich, aufgereggt und schimpft manchmal sehr heftig umher. Sie ist nicht arbeitsfähig, da sie nicht selbstständig gehen kann. Morgens zieht sie sich mitunter alleine an, wobei sie sehr viel zappelt, dann wieder muß sie angezogen werden. Zeitweise isst sie auch alleine, ein andermal muß sie gefüttert werden, da sie alles verkrümelt und verschüttet, auch sich leicht verschluckt. Sie ist auf das Essen sehr begierig, schreit ungeduldig, sobald sie nicht zuerst etwas zu essen bekommt. Der Appetit ist sehr groß, sie isst doppelt soviel als die anderen Patienten. Sie ist überhaupt sehr heftig, wenn nicht alles nach ihrem Kopfe geht. Sonst läßt sie sich ganz gut leiten, sie ist dann, abgesehen von den unwillkürlichen Bewegungen, wunschlos und zufrieden. Patientin ist zeitlich, örtlich und persönlich orientiert. Im allgemeinen ist ihr Verhalten stumpf. Die Stimmung ist mehr weinerlich. Das Gehör ist etwas abgeschwächt. Die Pupille ist rechts normal, links besteht eine Ablösung der Iris am inneren Rand, die wohl von einem alten Trauma herrührt. Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Die Zähne sind größtenteils defekt. Die Brust ist gut gewölbt, die Mammae sind mäßig entwickelt. Die Herzgrenzen sind nicht erweitert, die Töne sind rein. Der Puls ist gut gefüllt und regelmäßig. Über den Lungen ist vesiculäres Atemgeräusch, nichts Pathologisches zu hören, der Klopfschall ist nicht verkürzt. Die Bauchdecken sind schlaff. Die Sehnenreflexe an den Knien sind

gesteigert. Die Fußsohlenreflexe sind ebenfalls lebhaft. Die Sensibilität ist nicht zu prüfen.

Das Sektionsprotokoll ergibt: Die harte Rückenmarkshaut ist in ganzer Ausdehnung mit der Knochenhaut verwachsen, sie ist auf der hinteren Fläche mit zarten Auflagerungen bedeckt, mit den weichen Häuten teilweise verwachsen, ihre Gefäße sind nur stellenweise gefüllt. Im übrigen ist das Rückenmark unverändert. Die harte Gehirnhaut ist in der größten Ausdehnung mit dem Schädeldecke verwachsen, ihre Blutgefäße sind in den größten Stämmen bluthaltig. Aus den Venen der harten Gehirnhaut entleert sich klare Flüssigkeit. Ihr Gewebe ist unter der rechten Gehirnhälfte zart, ihre Innenfläche glatt und glänzend. Über der linken Gehirnwölbung ist sie mit einer derben Haut von Messerrückenstärke auf der Innenseite überzogen, die Außenseite ist glatt und glänzend. Das Gehirngewicht beträgt 1185 g. Die weiche Gehirnhaut ist nur schwach getrübt und in ihrer ganzen Ausdehnung mit Flüssigkeit durchtränkt. Die Windungen sind gut erhalten, die Furchen klaffen nicht. Die ganzen Gefäße der Gehirnrinde sind zart.

Zu 18. Maria Kl., geborene Br., wurde am 27. 12. 64 geboren. An Kinderkrankheiten kann sie sich nicht erinnern. In der Schule sei sie immer gut mitgekommen. Unwillkürliche Bewegungen an ihrem Körper habe sie bis heute noch nicht bemerkt. Sie könne ihrer Arbeit gut nachgehen und sei bis heute noch nicht ernstlich krank gewesen. Näheres konnte nicht in Erfahrung gebracht werden.

Zu 19. Hans Br., Fischer in Gr., wurde am 27. 5. 66 geboren. Er heiratete am 12. 6. 05 die Anna B. in Gr. Am 14. 11. 16 starb er in der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt in Stralsund. Er wurde am 4. 4. 14 in der Psychiatrischen und Nervenklinik Greifswald aufgenommen.

Vorgeschichte. Mit ungefähr 30 Jahren will Patient krank geworden sein. In der Schule habe er immer gut gelernt. Seit der Einsegnung habe er immer den Fischerberuf ausgeführt. Im Februar 1905 sei er beim Ausüben seines Berufes ins Wasser gefallen. Er habe einen Tag zu Bett gelegen, angeblich mit hohem Fieber; danach habe er wieder gearbeitet. Schon einige Wochen vorher habe er in geringem Maße an Zuckungen im Körper gelitten, diese hätten sich durch die seelische Erregung bei dem Unfall verschlimmert. Diese Verschlimmerung sei etwa 4 Wochen nach dem Unfall aufgetreten. Die Zuckungen seien besonders in den Armen, was er anfassen wolle, werfe er um, wenn er sich auch noch so große Mühe gäbe, ruhig nach Gegenständen zu greifen. Dann gingen die ausfahrenden Bewegungen auch auf die Beine über, so daß er sich ständig auf einen Stock stützen müsse. Beim Gehen in der Stube suche er immer Halt an einem Tisch oder an einem Stuhl, da er sonst sofort schwanke. Seit einem Jahr wären die Zuckungen stärker geworden; sie gingen auf den Kopf über, auch die Sprache würde immer schlechter; das Essen fiele ihm sehr schwer. Der Gang würde immer unsicherer, er hätte in der letzten Zeit kaum arbeiten können.

Der Befund liefert folgendes Bild. Die Gesichtsmuskeln sind in ständiger Bewegung. Die Stirn wird fast ohne Unterbrechung gerunzelt, der Mund verzogen, bald gespitzt, bald geöffnet. Die Augenlider werden hin- und herbewegt, geöffnet und wieder geschlossen. Patient macht die seltsamsten Grimassen, so daß der Gesichtsausdruck bald den des Zornes, bald den des Lachens bietet. Der Kopf wird nach allen Richtungen geworfen. Bei Aufforderung, die Zunge gerade herauszustrecken und stillzuhalten, wird sie unwillkürlich wieder in den Mund zurückgezogen, seitlich verschoben, bald wieder hervorgeschnellt. Die Prüfung der Hirnnerven gibt keinen pathologischen Befund.

Obere Extremitäten. Keine Atrophien. Bei Prüfung der passiven Beweglichkeit werden unwillkürlich Muskelgruppen kontrahiert, so daß die Gelenke sistiert werden. Die aktiven Bewegungen sind begleitet von ausfahrenden, schleudernden, unkoordinierten Bewegungen der Arme und Finger. Ein Tremor der Hände scheint nicht vorhanden zu sein. Beim Finger-Nasenversuch wird der Finger nach einer

anderen Richtung geschleudert und erst nach längerem Suchen wird die Nase mit unkoordinierten Bewegungen berührt. Die grobe Kraft ist gut. Die Armreflexe sind $r. = l. +$. Keine Pyramidenzeichen.

Rumpf. Die ganze Wirbelsäule, besonders die Brustwirbelsäule ist stark druck- und klopfempfindlich. Es sind keine Atrophien vorhanden. Die Rumpfbewegungen und die Bauchmuskulatur sind gut. Bauchdecken- und Cremasterreflexe $r. = l. +$.

Untere Extremitäten. Keine Atrophien. Wenn man den Patienten auffordert still zu stehen, stellt er sich breitbeinig, vornübergebeugt hin, die Zehen werden hin- und herbewegt; man sieht ständig Muskelkontraktionen, besonders in den Glutäen; Patient schwankt, dabei Grimassieren und Schleuderbewegungen in Armen und Fingern. Bei Aufforderung die Füße zu schließen, treten ausfahrende Bewegungen auf. Das Schwanken wird stärker, er versucht an Gegenständen im Zimmer Halt zu bekommen, bei Augenschluß werden diese Bewegungen noch stärker. Patient droht hinzufallen. Der Gang ist breitbeinig, meist sind die Knie stark durchgedrückt, bald werden sie übermäßig gebeugt; die Füße werden bald in Spitzfußstellung, bald mit der Hacke zuerst aufgesetzt, häufig bleiben die Füße am Boden kleben. Beim Vorstrecken der Beine kommt es zu ausfahrenden und schleudernden Bewegungen. Die grobe Kraft ist — soweit prüfbar — gut. Beim Knie-Hackenversuch wird die Hacke ausfahrend und schleudernd erst nach längeren Versuchen auf das Knie gesetzt; die Aufforderung, dem Schienbein entlang herunterzufahren, wird aus demselben Grunde schwer ausgeführt. Der Patellarsehnenreflex ist $r. = l.$ lebhaft +; der Achillessehnenreflex ist $r. = l. +$; Sensibilität für alle Qualitäten erhalten. Lagegefühl intakt, ebenso die Stereognose. Bei der Schriftprobe fallen die Buchstaben sehr groß aus, die einzelnen Linien sind zackig und die Buchstaben sind infolgedessen kaum zu lesen. Die Sprache ist gestört, erfolgt stoßweise, undeutlich und verwaschen. Schwierige Testworte werden nur mit Mühe nachgesprochen, oft falsch mit Umstellung der Konsonanten.

Psychisch. In der Stimmung war nichts Besonderes. Patient war immer höflich gegen den Arzt. In den letzten Tagen drängte er nur öfters auf Entlassung.

Er wurde am 22. 4. 14 nach Hause entlassen.

Am 12. 2. 15 wurde er zum zweiten Male in hiesiger Klinik aufgenommen.

Der Befund war folgender. Die zuckenden Bewegungen hörten im Schlaf vollkommen auf. Er liegt fast immer im Bett, ist vollkommen bedürfnislos und stets guter Stimmung. Unterhält sich spontan nicht, antwortet nur auf Fragen, ist stets zufrieden, auf Fragen nach seinem Befinden stets: „Immer gut“. Streckt bei der Visite jedem Arzt die Hand hin. Der Schlaf ist zeitweise schlecht. Er ist außerordentlich stumpf, sitzt auf der Abteilung allein umher, er ist aber auch leicht reizbar, wenn etwas geschieht, was ihm nicht paßt; er schimpft dann und wirft unter Umständen den Pflegern den nächstbesten Gegenstand an den Kopf.

Am 19. 8. 16 wird er nach Stralsund in die Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt verlegt. Dort ist er zufrieden, hält sich ganz für sich und kümmert sich um keinen Menschen, er sitzt stumpfsinnig und affektlos umher. Zeitliche und örtliche Klarheit ist vorhanden; bei schönem Wetter geht er in den Garten, muß dazu aber jedesmal aufgefordert werden; am liebsten und meistenteils bleibt er im Bett liegen. Er geht nun allmählich auch körperlich ganz zurück, seelisch ist er ganz stumpf, nimmt von nichts Notiz, stellt nie eine Frage und stirbt an Erschöpfung.

Diagnose. Chorea Huntington.

Zu 20. Minna Ro., geborene Br., wurde am 16. 9. 67 geboren. Sie gibt an, daß sie keine Kinderkrankheiten durchgemacht habe. In der Schule sei sie immer gut mitgekommen. Auch in ihrem späteren Leben sei sie nie ernstlich krank gewesen. Ihrer Arbeit habe sie immer nachgehen können. An den inneren Organen ist kein krankhafter Befund zu erheben. Es sind keinerlei Unruhebewegungen noch Mitbewegungen bei der Untersuchung festzustellen. Auch psychisch und neurologisch bietet sie nichts Abnormes.

Zu 21. *Emma L., geborene Br.*, wurde am 14. 2. 69 geboren und starb am 21. 10. 14. Nach der Verheiratung im 25. Lebensjahr wurde sie krank. Es stellten sich unwillkürliche Bewegungen der Gliedmaßen und des Gesichtes ein, die beim Gehen stärker wurden. Im Verlauf der Krankheit wurde sie sehr erregt. Der Schlaf war schlecht. Genauere Angaben über sie waren nicht zu erhalten.

Zu 22. *Franz Br.*, geboren am 30. 3. 75. Er ist verheiratet und lebt in Amerika. Nach Angabe der Referentin *Minna Ro.* soll er gesund sein; genauere Angaben über ihn waren nicht zu erhalten.

Zu 23. *Hermine L., geborene Br.*, geboren am 14. 8. 78, gestorben am 28. 10. 16 in der Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Sachsenberg. Sie wurde am 28. 10. 07 in der Heil- und Pflegeanstalt Gelsheim aufgenommen. Aus der Anamnese ergibt sich, daß sie als Kind und junges Mädchen immer gesund gewesen ist. Sie wurde in Gr. geboren und ging auch dort zur Schule, sie ist immer gut mitgekommen. Nach der Konfirmation war sie 8 Jahre als Stütze bei einem Ehepaar in Stellung, hatte es da sehr gut, war fast wie ein Kind im Hause. Sie war von jeher still, machte wenig gesellige Vergnügungen mit, angeblich, weil sie durch ihre Stellung zu sehr gebunden war. Mit 23 Jahren heiratete sie, wurde danach gegen ihren Mann abweisend, unverträglich, streitsüchtig und jähzornig, sehr widerstrebend gegen den ehelichen Verkehr, so daß der Mann schon mehrmals zum Amtsgericht ging. Sie hatte schon bevor sie ihren jetzigen Mann kennen lernte einen Bräutigam, mit dem sie jedoch nicht geschlechtlich verkehrte, obgleich sie ihn sehr gern hatte, lieber als ihren Mann. Auf die Frage, ob sie sich denn nicht glücklich gefühlt habe, meinte sie: „Es findet sich ja in jedem Hausstand was“ und wurde sichtlich verlegen. Daß sie keine Kinder habe, drücke sie nicht. Der eheliche Verkehr mit dem Mann war ihr anfangs unangenehm, weil sie noch Heimweh hatte nach ihrer früheren Herrschaft, wo sie es so gut gehabt habe. In der letzten Zeit habe sich der Zustand verschlimmert, sie rede verkehrtes Zeug durcheinander, sie habe einen Selbstmordversuch gemacht, sie wollte sich erhängen, das Haus anzünden usw., sie drohte den Leuten auf der Straße. Verfolgungs ideen und Sinnestäuschungen wurden angeblich nicht beobachtet. Patientin hat in der letzten Zeit wenig gegessen, aber gut geschlafen. Jedes auffällige Verhalten in der letzten Zeit stellt sie in Abrede, insbesondere auch, daß sie sich habe erhängen und das Haus habe anstecken wollen. Sie halte sich nicht für geisteskrank, sie sei nur hergekommen, weil der Arzt gesagt hat, sie müsse sich erholen.

Über Zeit und Ort ist sie orientiert, bezeichnet die Nachbarinnen auch als Kranke. Sie liegt ganz ruhig, halb unter der Bettdecke versteckt, ohne der Umgebung Beobachtung zu schenken, spricht von selber nicht. Gleichgültiger Gesichtsausdruck, geringes Minenspiel, keine nennenswerte Depression. Sie antwortet auf Fragen bereitwillig, öfters nach einem Besinnen, einsilbig mit halblauter Stimme. Die Antworten sind meistens verwirrt, knüpfen gelegentlich aber wieder an früher gestellte Fragen an, berühren auch wohl ein ganz fernliegendes Thema. Spricht nur kurze Sätze, verstummt entweder schon nach den ersten, oder läßt in Pausen noch einige Bemerkungen folgen. Gedächtnis anscheinend nicht besonders schlecht. Nur will Patientin sich auf die letzte Zeit, besonders auf den Suicidversuch nicht besinnen können. Ihre geographischen Kenntnisse sind sehr gering, kennt außer Pommern (Geburtsland) keine preußischen Provinzen, auch keinen deutschen Staat. Erklärt Preußen für ein Fürstentum, dann für ein Kaiserreich. Der Kaiser heiße Wilhelm und wohne in Berlin. Sie weiß, daß sie sich im Großherzogtum Mecklenburg-Schwerin befindet. Von französischen Kriegen und von Sedan hat sie keine Ahnung und bezeichnet als letzten Krieg den Siebenjährigen. Rechnen: $3 \times 27 = 87$; $37 - 28 = 7$, dann 12; $91 : 13 = 7$.

Mittelgroße Frau in gutem Ernährungszustand mit kräftigem Knochenbau und leidlich entwickelter Muskulatur. Schädel anscheinend symmetrisch. Ohren gut

gebildet. Pupillen mittelweit, gleich, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die Zunge wird nicht herausgestreckt. Die inneren Organe zeigen keinen krankhaften Befund.

Reflexe. Die Patellarsehnenreflexe sind gesteigert, Kloni ebenfalls vorhanden, die Achillessehnenreflexe rechts unsicher, links deutlich gesteigert. Der Tricepssehnenreflex ist anscheinend nicht gesteigert. Sichere Prüfung der Sensibilität nicht möglich, doch erfolgt auf tiefe Nadelstiche keine Reaktion. In den Beinen starker Spasmus, an den Armen weniger. Keine Pyramidenzeichen. Die Gesichtszüge sind unruhig, der Mund wird öfters ruckartig verzogen, aber der Ausdruck ist nicht affektlos. Sehr ungeschickter Gang, bei dem mit den Beinen ziemlich unzweckmäßig ausfahrende Bewegungen gemacht werden. Patientin fällt daher oft. Auch im Bett werden dauernd ausfahrende choreatische Bewegungen mit den Beinen gemacht. Es sind auch choreatische Bewegungen mit den Armen festzustellen. Diese choreatischen Bewegungen verstärken sich, wenn man sich mit ihr beschäftigt und ziehen dann den ganzen Körper in Mitleidenschaft. Der Gang ist spastisch-paretisch, links tritt sie nur mit der Fußspitze auf. Die Beine werden zuweilen übereinandergebracht, auch im Liegen. Patientin vernag nicht allein zu essen. Auf der Abteilung verhält sie sich anfangs ruhig und teilnahmslos, kennt niemand von der Umgebung mit Namen, obgleich sie sonst orientiert ist. Später wird sie unruhig, springt plötzlich aus dem Bett und läuft nach der Tür, bittet um Briefpapier, um an ihren Mann zu schreiben, kann sich aber dazu nicht entschließen. Sie liegt meistens stumpf unter der Bettdecke, abweisend und verlangt nach Hause zu ihrem Mann. In der folgenden Zeit drängt sie dauernd in das Nebenzimmer, weil sie dort ihren Mann und ihre Angehörigen vermutet. Sie schlägt sich mit anderen Kranken. Ist nachher leicht deprimiert, weinerlich ohne ängstlichen Affekt. Bei der Visite drängt sie fort und sollte deshalb am 27. 7. 08 entlassen werden, ist aber nach einer halben Stunde von ihrem Ehemann zurückgebracht worden, da sie versucht hat in die Warnow zu springen. Seit dieser Zeit ist sie ganz ohne Störung, sitzt meist still auf ihrem Platz und bringt bei Anreden mit weinerlicher Miene den Wunsch nach Entlassung vor. Sie verlangt täglich in ein anderes Zimmer, drängt aber jetzt nicht sehr fort. Sie ist sehr eintönig in ihren Reden und lächelt nur zeitweise unmotiviert. Später wird sie wieder unruhiger; am 7. 9. wurde sie entmündigt. Bei der Verhandlung antwortet sie ziemlich fließend, gibt über ihre persönlichen Verhältnisse richtig Auskunft. Allmählich werden aber die Angaben ungenauer, bis sie schließlich versagt. Sie behauptet, daß ihr Mann auch krank in dieser Klinik sei und sie öfters besuche. In der kommenden Zeit ist sie vollkommen teilnahmslos, spricht nicht, kommt keiner Aufforderung nach. Sie neigt nicht zu Gewalttaten, ist ganz stumpf, nur wenn sie etwas zu essen sieht, nimmt sie es an sich. Sie wird deshalb am 7. 4. 16 nach der Irrenanstalt Sachsenberg verlegt. Dort fällt sie öfters aus dem Bett, fällt ihrer Nachbarin in die Haare, greift andere Kranke an, wirft sich im Bett hin und her, ist sehr unruhig, sehr hinfällig und stirbt am 28. 9. 16.

Zu 24. Hugo Sch. wurde am 10. 3. 84 geboren und starb am 24. 2. 93 im Alter von 9 Jahren an einer Gehirnhautentzündung.

Zu 25. Meta Sch. wurde am 6. 5. 87 geboren und starb am 17. 2. 90 im Alter von 3 Jahren an einer Influenza.

Zu 26. Walter Sch., Gärtner, wurde am 8. 5. 89 geboren. Er ist nie ernstlich krank gewesen, ist verheiratet und hat ein gesundes Kind.

Zu 27. Alfred Sch. wurde am 17. 5. 91 geboren. Er ist immer gesund gewesen, verheiratet und hatte 4 Kinder von denen 2 noch leben.

Zu 28. Gerhard Sch., Feldwebel bei der Reichswehr, wurde am 22. 11. 93 geboren. Er ist nie ernstlich krank gewesen, ist verheiratet und hat 2 gesunde Kinder.

Zu 29. Frieda W. wurde im Jahre 1889 geboren und ist 1915 an einer Nierenkrankheit im Alter von 26 Jahren gestorben.

Zu 30. Ewald W. wurde im Jahre 1890 geboren und ist im Jahre 1916 im Alter von 26 Jahren im Krieg gefallen.

Zu 31. Georg W. wurde im Jahre 1909 geboren. Er ist gesund; unverheiratet.

Zu 32. Wilhelm H., Oberstadtsekretär, wurde am 7. 2. 92 geboren. Er ist gesund, verheiratet und hatte 3 Kinder von denen noch 2 leben.

Zu 33. Margarete H. wurde am 4. 10. 95 geboren, ist gesund; unverheiratet.

Zu 34. Herta R., geborene H., wurde am 3. 6. 04 geboren. Sie ist nie ernstlich krank gewesen; verheiratet und hat ein Kind.

Zu 35. Bruno H. wurde am 30. 11. 94 geboren. Er ist gesund; verheiratet, hat keine Kinder.

Zu 36. Irmgard Kl., geborene H., wurde am 14. 3. 96 geboren. Sie ist gesund; verheiratet, hat keine Kinder.

Zu 37. Herbert H. wurde am 12. 5. 14 geboren. Er ist gesund; unverheiratet.

Zu 38. Walter H. wurde am 22. 5. 09 geboren. Er hat keine ernstlichen Krankheiten durchgemacht; ist unverheiratet.

Zu 39. Elfriede H. wurde am 27. 7. 20 geboren; sie ist immer gesund gewesen.

Zu 40. Gertrud Ho., geborene H., wurde am 20. 11. 95 geboren. Sie ist gesund; verheiratet und hat einen Sohn.

Zu 41. Otto H. wurde am 22. 9. 10 geboren. Er hat keine ernstlichen Krankheiten durchgemacht; unverheiratet.

Zu 42. Gerda H. wurde am 1. 12. 23 geboren, sie ist gesund.

Zu 43. Erich H. wurde am 4. 2. 05 geboren. Er ist gesund; verheiratet und hat einen gesunden Sohn.

Zu 44. Walter H. geboren 1888, gestorben 1889. Todesursache unbekannt.

Zu 45. *Der Proband Ernst H.*, Fischer, geboren am 22. 8. 90 in Gr. wurde am 3. 4. 33 in die hiesige Klinik aufgenommen. Die Ehefrau gibt an, daß Patient früher stets gesund gewesen sei. Das Lernen in der Schule soll ihm aber schwer gefallen sein. Über einen Alkoholabusus sei ihr nichts bekannt, ebenfalls nichts über Geschlechtskrankheiten. Mit 10 Jahren wurde bei Patient eine Blinddarmoperation vorgenommen. 1910—1913 habe er aktiv bei der Marine gedient. Von 1914—1918 machte er den Krieg mit bei der Marine. Er wurde nie verwundet. Einmal wurde er im Krieg an seiner Blase operiert nach Verletzung beim Turnen. 1914 habe er geheiratet. Patient sei schon damals leicht erregbar gewesen; habe zeitweise ein häßliches Wesen gezeigt. Er sei nur im Hause häufig aufbrausend gewesen, gegen fremde Leute immer sehr nett. Seit 10 Jahren habe Patient sich sehr verändert. Es setzten Zuckungen am ganzen Körper kurz nach dem Kriege ein, die sich mehr und mehr verschlimmerten. Er bekam Erregungszustände. Seit 5—6 Jahren könne Patient nicht mehr arbeiten; bekommt keine Rente. Er habe seit einigen Jahren einen krankhaften Appetit. Seinen Angehörigen nähme er das Essen von dem Tisch und esse sehr unmanierlich, barbarisch mit den Händen; beschimpfe seine Familienmitglieder mit den gemeinsten Schimpfworten. Schlägt mit allen möglichen Gegenständen auf seine Familie ein. Mache ihr das Leben zur Hölle. Speit in das Zimmer usw., tobt, wenn etwas nicht nach seinem Willen geht.

Allgemeiner Status. Mann 1,75 m groß, 84,5 kg schwer, in gutem Ernährungszustand. Angedeutete Turmschädelform, ziemlich ausgeprägte Trommelschlegelfinger und -zehen. Schleimhäute gut durchblutet, keine Ödeme, starke Behaarung, ekzematöse Veränderung zwischen beiden Oberschenkeln. Nägel uhrglasartig gekrümmmt.

Interner Befund. Herzgrenzen nicht erweitert, Töne rein, RR. 130/80 Hg, Puls 70 pro Minute regelmäßig und gut gefüllt. Über den Lungen normaler Klopf- schall; verschärftes vesiculäres Atmen mit bronchitischen Geräuschen. Leber und

Milz nicht palpabel. Bauch weich und nicht druckempfindlich. Die Schilddrüse ist von normaler Größe und Konsistenz.

Bei gewöhnlicher Rückenlage liegt der Rumpf und die Extremitäten im allgemeinen völlig ruhig, nur in den distalen Partien lassen sich ständig leichte Unruhebewegungen beobachten, die sich vorwiegend auf Daumen und Zeigefinger beider Hände erstrecken. Diese werden meist in Pillendrehstellung gehalten und bewegt, wobei der Bewegungsablauf stoßweise und wurmförmig, aber nicht besonders rasch erfolgt; die Zehen werden nur seltener stoßartig bewegt mit überwiegender Plantarflexionsrichtung. Gelegentlich kommt es aber auch besonders in den Oberschenkeln zu ruckartigen ungeordneten, teils Ab-, teils Adduktions- und Extensionsbewegungen. Außerdem zeigt die Oberschenkelmuskulatur häufiger feine Myokymien. Auch in den Ober- und Unterarmen kommen selten stoßartige Bewegungen zur Beobachtung. Der Kopf wird im Gegensatz zu der allgemeinen ruhigen Rumpfhaltung fast ständig alternierend stoßartig von links nach rechts und umgekehrt in mäßig schnellem Bewegungsablauf und sehr geringer Exkursionsbreite hin- und herbewegt. Das Gesicht selber zeigt keinerlei Zeichen von Unruhebewegungen. Selbst der Lidschlag ist nicht abnorm häufig. Die Atmung ist ziemlich unregelmäßig, erfolgt auch häufig stoßweise unter leicht stridorartigen Geräuschen. In dem Moment, in dem Patient angesprochen wird, nehmen die geschilderten Kopf-, Hand- und Fußbewegungen an Intensität zu. Bei intendierten Bewegungen findet keine nennenswerte Zunahme der Unruhebewegungen statt. Nach Ausführung von komplizierten Bewegungen nehmen lediglich die Myokymien an Intensität zu. Beim Stehen fällt auf, daß Patient sein Schweregewicht ausgesprochen stark nach vorne verlagert, indem er breitbeinig, hauptsächlich auf den Fersen sich unterstützend, die Knie ziemlich durchstreckt und den gesamten Rumpf bei ziemlich steifer und ausgeglichener Rückenhaltung in einem Winkel von etwa 160° zur Hüfte hält. Die Arme hält er in leichter Oberarmabduktions- und Unterarmflexionsstellung; die Hände werden in Pillendrehstellung gehalten. Die linke Schulter wird ständig etwas stärker nach vorne gedreht gehalten als die rechte. Der Kopf wird ständig nach links gedreht, wobei er gelegentlich nach der Mittellinie zu ruckartig bewegt wird, stoßartig aber wieder sofort nach links zurückgebracht wird. Gelegentlich kommt es bei oder nach einer solchen Zuckung zu einer ruckartigen Hebung der Schulter. Die Augen werden ständig konjugiert leicht nach rechts gestellt, allerdings nicht in die Endstellung. Bis auf eine leichte Zunahme der Kopfbewegungen an Häufigkeit und Intensität nehmen die Unruhebewegungen beim Stehen nicht zu, nur in den überstreckten Oberschenkeln sind ständig klonusähnliche Zuckungen zu beobachten. Beim Gehen wird der Rumpf in der beschriebenen Haltung wie beim Stehen gehalten, ebenso der Kopf; die Beine werden breitbeinig stampfend aufgestellt und wenig im Knie gebeugt. Der ganze Rumpf wird leicht nach links gedreht. Das linke Bein nach außen rotiert, häufig am Boden nachgeschleppt. Beim Umdrehen wird der Rumpf stark gebeugt und ruckartig herumgeworfen. Beim Stehen mit geschlossenen Augen keine besonderen Unterschiede gegen Stehen mit offenen Augen.

Neurologischer Befund. Schädel nicht druck- und klopfempfindlich. Trigeminusaustrittspunkte nicht schmerhaft. Augen: Pupillen l. = r. mittelweit, rund, reagieren auf Licht und Konvergenz; geführte Augenbewegungen nach allen Seiten angedeutet vorhanden, wenn sie auch nicht im entferntesten in die Endstellung kommen. Ungeführte willkürliche Augenbewegungen fehlen vollkommen. Fundus ohne Besonderheiten. Rechter Mundfacialis bleibt innervatorisch deutlich zurück. Bei jeder einzelnen Facialisinnervation kommt es zu einer Masseninnervation des ganzen Gesichts. Das Gehör ist — soweit prüfbar — intakt. Würgereflex ohne Besonderheiten. Bei allen Zungenbewegungen deutliche Masseninnervation, kein Zungentremor. Reflexe: Armreflexe r. = l. +, deutlicher Fingerbeugereflex; Meier; Léri +; Palmomentalreflex r. deutlich +, l. angedeutet +; Bauchdecken-

reflexe r. +, l. Ø, Cremaster r. +, l. Ø; Patellarsehnenreflex r. mehr als l. lebhaft +; erschöpfbarer Klonus r. mehr als l.; Achillessehnenreflex r. mehr als l. lebhaft +; angedeuteter erschöpfbarer Klonus r. Keine sicheren Pyramidenzeichen. Gelenk-sensibilität soweit prüfbar ohne Besonderheiten. Sensibilität: Schmerzreaktion beiderseits gleich. Keine sichere Ataxie. Motilität: Feine Einzelbewegungen der Finger und der Zehen können nicht ausgeführt werden, es erfolgen unköördinierte durcheinandergehende Massenbewegungen aller Finger und der Zehen, die sich häufig auch auf die ganze Extremität erstrecken. Synergiebewegungen werden richtig ausgeführt, wenn auch verlangsamt. Ausgesprochene Adiachokinese beiderseits. Dehnungswiderstand der gesamten Körpermuskulatur hochgradig erhöht im Sinne des Rigor, besonders die Extremitäten der linken Seite lassen sich passiv in ihrem Dehnungswiderstand kaum überwinden.

Vegetatives Nervensystem. Andeutung von Salbengesicht; die Gesichtshaut fühlt sich talig an. Beide Füße neigen leicht zur cyanotischen Verfärbung; starke Hyperhidrosis besonders in den Schweißgruben, ziemlich starke Salivation.

Sprache. Die Sprache ist ausgesprochen verwaschen, etwas explosiv, stark häsiternd, deutlich dysartikulatorisch, etwas skandierend und monoton. Beim Sprechen kommt gelegentlich ein deutliches Grimassieren zum Ausdruck.

Serologischer Befund. Blut: Wa.R., MKR. II, Kahn negativ; Liquor: Druck normal, Farbe klar, Eiweiß nach Nonne und nach Pandy Opalescenz; Wa.R. im aktiven Liquor negativ, MKR. II, Kahn negativ. Keine Zellvermehrung, Lymphocyten einzelne degenerierte Zellen.

Psychischer Befund. Patient ist zeitlich, örtlich und persönlich orientiert. Er ist sehr streitsüchtig, beschimpft seine Familienmitglieder mit den gemeinsten Schimpfworten, schlägt mit allen möglichen Gegenständen auf seine Familie ein, macht seiner Frau das Leben zur Hölle, speit in das Zimmer und tobt, wenn etwas nicht nach seinem Willen geht. Seine Stimmungslage ist labil, oft ist er erregt und mürrisch. Bei der Exploration ist er willig, er beantwortet jede Frage prompt, ist im allgemeinen leicht fixierbar. Spontan spricht Patient nicht, auch nicht mit anderen Patienten. Er kümmert sich überhaupt um niemanden, sitzt teilnahmslos und interesselos auf der Abteilung. Sein Appetit ist sehr gut, er isst sehr viel; verschüttet viel dabei, verschluckt sich aber nicht. Manchmal muß er gefüttert werden, da er durch die starken Unruhebewegungen nicht imstande ist, selbständig zu essen. Die Unruhebewegungen nehmen überhaupt bei intendierten Bewegungen stark zu.

Patient ist ungehalten, wenn er morgens beim Aufstehen seine Kleider und Wäsche nicht zuerst bekommt, ebenso ist es bei der Verteilung des Essens, immer will er zuerst bedient sein. Sonst verhält er sich ruhig. Nachts sistieren die choreatischen Bewegungen vollkommen, zu manchen Zeiten steht er häufiger auf und führt Selbstgespräche; dann ist er wieder vollkommen ruhig und schläft gut. Seine Merkfähigkeit ist nicht wesentlich gestört; die Zahl 12 konnte er nach 4 Min. nicht mehr wiederholen, dagegen wußte er Berlin, das er sich merken sollte. Sein Gedächtnis ist ebenfalls nicht wesentlich herabgesetzt. Frühere Erlebnisse aus der Schulzeit und aus der Kriegszeit werden richtig angegeben. Bei der Intelligenzprüfung gibt sich Patient keine Mühe, über die Aufgaben, die ihm gestellt werden, nachzudenken. Er macht den Eindruck, als ob er schnell ermüde. Bei Aufgaben, die längere Zeit in Anspruch nehmen, versagt Patient vollkommen, die Bewegungsunruhe wird stärker und die Sprache verwaschener. Bei Erklärung der Binethbilder gibt er immer die stereotype Antwort „das weiß ich nicht“.

Das Verhalten des Patienten ist in der folgenden Zeit immer das gleiche. Am 21. 12. 33 wird er in der Nacht äußerst unruhig, läuft 20—30mal zur Toilette, ohne Stuhlgang zu haben. Das Bedürfnis zur Toilette zu gehen steigert sich noch mehr, er ist die ganze Nacht auf den Beinen. Zunächst kann er sich noch ganz gut allein fortbewegen, muß aber später von einem Pfleger unterstützt werden. Seine

Herzkraft versagt immer mehr; die Beine sind stark geschwollen und es haben sich ulcerierende Prozesse gebildet mit sehr geringer Tendenz zur Heilung. Patient verfällt immer mehr, liegt jetzt hilflos im Bett, meldet sich nicht und nässt das Bett ein. Seine Sprache ist ganz verwaschen und unverständlich. Die choreatischen Bewegungen sind zunächst noch unverändert vorhanden. Am nächsten Tag, den 22. 12. 33 ist Patient benommen. Die Unruhebewegungen und Mitbewegungen sind verschwunden, er ist tetraplastisch, hat einen Ruhennystagmus, Babinski, Oppenheim und Rossolimo l. = r. +; die Atmung ist bulbär, er kann nicht mehr schlucken und hat etwas Fieber. Verdacht auf Hirnstammbulzierung. Um 21 Uhr Exitus letalis.



Abb. 1. Normales Bild der Stammganglien.



Abb. 2. Chorea Huntington Atrophie der Stammganglien.

gelegten Frontalschritten ist makroskopisch kein pathologischer Befund zu erheben.

Diagnose. Hochgradiger Hydrocephalus internus, hochgradige Atrophie der basalen Ganglien, besonders des Nucleus caudatus.

Das histologische Bild ergibt eine weitgehende Bestätigung des makroskopischen Befundes. Das Putamen sowohl wie der Nucleus caudatus sind hochgradig

Pathologischer Befund. Unzerschrittenes Gehirn von normalem Windungstyp. Basale Gefäße ohne stärkere Veränderungen, Meningen, soweit makroskopisch zu beurteilen, nicht verändert. Auf Frontalschritten durch die beiden Großhirnhemisphären fällt schon auf den ersten Blick eine äußerst hochgradige Erweiterung sämtlicher Ventrikel auf. Die basalen Ganglien erreichen in ihrer Gesamtheit an Größe höchstens die Hälfte von normalen. Besonders stark atrophisch ist der Nucleus caudatus, dessen Substanz nurmehr einen schmalen Streifen darstellt. Die übrigen Teile betrifft der atrophische Prozeß ziemlich gleichmäßig. An zahlreichen an-

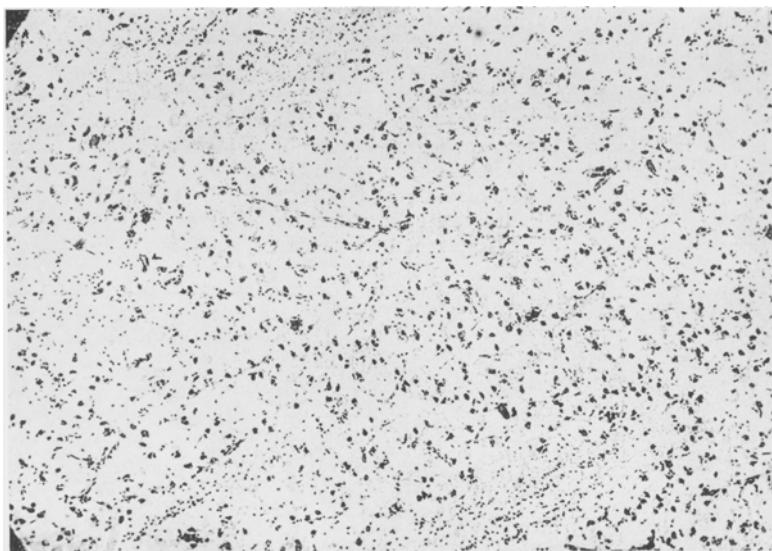


Abb. 3. Ausschnitt aus dem Striatum (Putamen). Normales *Nissl*-Bild.

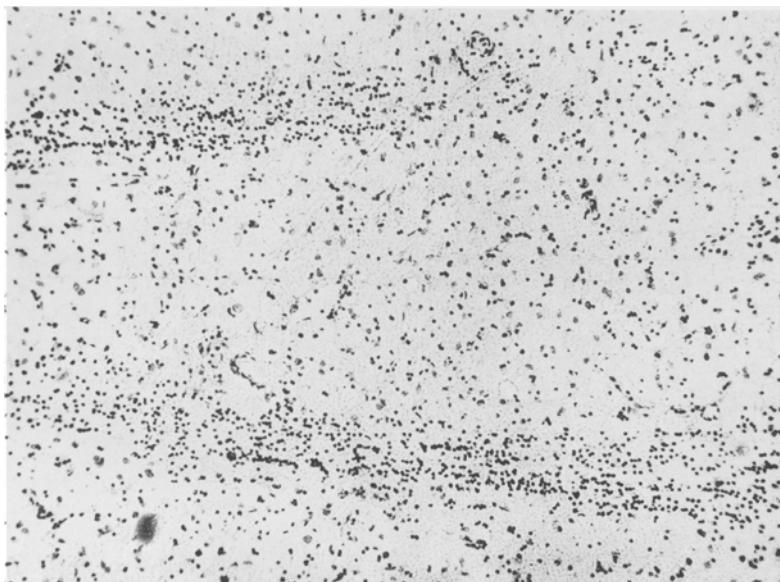


Abb. 4. Chorea Huntington. Ausschnitt aus dem Striatum (Putamen). Ganglionzellen fast vollständig verschwunden. Links unten eine große Ganglionzelle (erhalten). Durch die enorme Atrophie enges Aneinanderrücken der Markfaserbündel (*Nissl*-Bild).

atrophisch. Die kleinen Ganglionzellen sind so gut wie vollständig verschwunden, während man von den größeren noch ganz gut erhaltene Exemplare finden kann.

Die hochgradige Atrophie des ganzen Striatums kommt besonders deutlich zum Ausdruck, wenn man das *Nissl*-Bild mit schwächeren Vergrößerungen betrachtet. Hier finden sich in einem Gesichtsfeld eine ganze Reihe von Markfaserbündeln, während man normalerweise nur ein oder zwei davon zu sehen bekommen kann. Auch im äußeren Pallidumgied sind die Ganglienzellen weitgehend zugrunde gegangen, während sie im Innenglied an Zahl und Aussehen beinahe noch der Norm entsprechen könnten. Ferner ist schon im *Nissl*-Bild eine deutliche Vermehrung der gliösen Elemente zu erkennen — ein Befund, der durch das *Holzer*-Bild vollkommen bestätigt wird. Hier fällt schon makroskopisch die außerordentlich starke Blaufärbung von Striatum und Pallidum auf im Gegensatz zu den

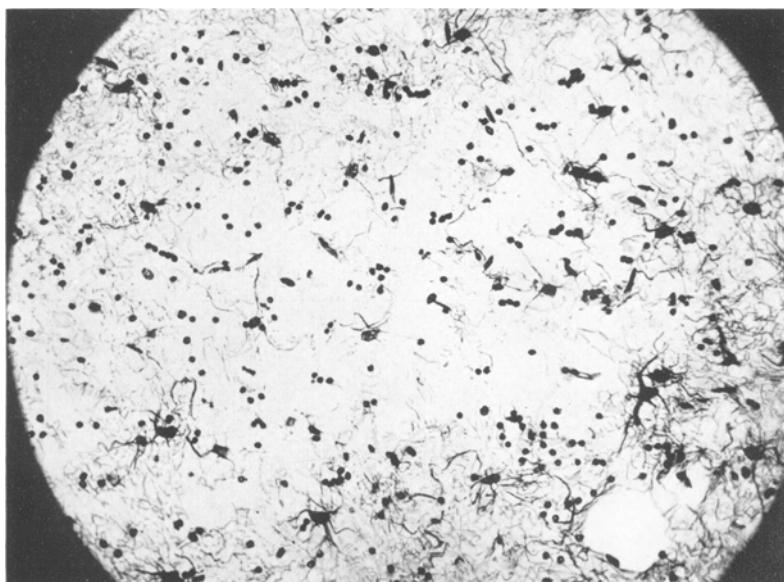


Abb. 5. Chorea Huntington. Ausschnitt aus dem Striatum (Putamen). An Stelle der zugrunde gegangenen Ganglienzellen sind überaus zahlreiche Astrocyten getreten. Stellenweise Gliafaserfilz (*Holzer*-[Glia-]Bild).

blaß gefärbten übrigen Partien, und zwar scheint das Pallidum noch stärker betroffen zu sein als das Striatum. Histologisch findet man in diesen ganzen Gebieten außerordentlich zahlreiche gewucherte Faserbildner, die die gesamten Bezirke dicht übersäen und zwischen ihnen ein ziemlich dichtes Gliareticulum. Dazu kommt im Pallidum und an den lateralen Randbezirken des Putamens eine enorm dichte Fasergliose, bei der sich deutlich einzelne Bündel unterscheiden lassen. Im Fettbild ist von frischeren Abbauerscheinungen nichts zu erkennen. Im Markscheidenbild findet sich eine ausgesprochene Aufhellung der striopallidären Faserung. (Aus dem pathologisch-anatomischen Labor der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Greifswald, Dr. H. Stadler.)

Zu 46. Fritz, Karl, Richard Kl., geboren am 23. 2. 93, ertrank im Alter von 5 Jahren am 10. 2. 98.

Zu 47. Rudolf Kl. wurde am 23. 3. 96 geboren. Er ist verheiratet. In der Schule sei er immer gut mitgekommen und auch später nicht auffällig gewesen.

Er hat den Krieg mitgemacht. Bis heute soll er noch nie ernstlich krank gewesen sein. Genauere Angaben waren von ihm nicht zu erhalten.

Zu 48. Joachim Kl. wurde am 13. 2. 99 geboren, ist unverheiratet. In der Schule sei er immer gut mitgekommen, sei auch später nie auffällig gewesen. Er hat den Krieg mitgemacht und ist schwer verwundet worden. Sonst soll er nie ernstlich krank gewesen sein.

Zu 49. Hans Br., geboren am 8. 6. 07 in Gr. Seine Mutter gibt an, daß er in der Schule nicht gut mitgekommen sei und als Kind sehr schmächtig gewesen sein soll. Unwillkürliche Bewegungen an seinem Körper habe sie nicht beobachtet. Auch sei er sonst nicht auffällig gewesen. Er sei sehr ruhig und ginge seiner Arbeit regelmäßig nach.

An den inneren Organen ist kein krankhafter Befund zu erheben; ebenso ist neurologisch und psychisch nichts Abnormes nachweisbar. Unwillkürliche Bewegungen oder Mitbewegungen waren bei der Untersuchung nicht zu beobachten.

Zu 50. *Elisabeth Br.*, Zwillingschwester von Hans Br., geboren am 8. 6. 07. Sie wurde am 4. 9. 33 in hiesiger Klinik aufgenommen. Als Kind ist sie nie krank gewesen, auch später immer gesund. Sie ist in der Schule gut mitgekommen. Menarche mit 15 Jahren. Seitdem immer regelmäßig alle 4 Wochen, von 4 Tage Dauer, mittelstark, ohne Beschwerden. Sie hat keine Kinder, nie eine Fehlgeburt gehabt. Unwillkürliche Bewegungen an ihrem Körper habe sie bis jetzt noch nicht bemerkt. Mit anderen Menschen käme sie gut aus, sei nicht streitsüchtig. Ihr Gedächtnis habe nicht nachgelassen. Nach Angabe der Mutter sollen seit 1928 unwillkürliche Bewegungen des Kopfes, der Finger und der Zehen aufgetreten sein. Sie neige zu niederträchtigen Handlungen, sowie zur Unwahrhaftigkeit. Patientin kam auf Wunsch der Mutter zur Beobachtung in die Klinik. Sie weiß nicht weshalb die Mutter darauf drängt. Beschwerden irgendwelcher Art sind niemals vorhanden gewesen.

Befund. Kleine Patientin in gutem Ernährungszustand. Der Körper ist infantil; der Kopf hat ausgesprochene Turmschädelform, wie auch das Röntgenbild zeigt. Der Gesichtsausdruck ist stumpf. Die Reaktion auf Fragen ist sehr langsam. Patientin ist leicht dement. An den inneren Organen ist nichts Krankhaftes festzustellen.

Neurologisch findet sich bei ihr eine Tonuserhöhung in den Extremitäten. Die Reflexe sind normal auslösbar. Rechts ist ein Babinski vorhanden, sonst keine Pyramidenzeichen nachweisbar. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, wieder zurückgezogen, nach oben und unten, nach rechts und links zeitweise unwillkürlich bewegt. Es fallen beim Liegen vereinzelte choreatische Bewegungen an Fingern und Zehen auf, besonders beim Gang und bei Zweckbewegungen. Ferner besteht gelegentlich beim Gehen eine gewisse Torsionstendenz des Kopfes nach rechts mit vereinzelten Unruhestößen in der Halsmuskulatur. Auch wird die mimische Gesichtsmuskulatur bei einer unwillkürlichen Torsionsbewegung des Kopfes in Bewegung gesetzt. Die Reaktionen im Blut sind negativ. Der Liquor konnte nicht untersucht werden, da Patientin die Lumbalpunktion verweigerte. Sie wurde am 9. 9. 33 aus unserer Klinik entlassen mit der Diagnose: Beginnende Chorea Huntington.

Zu 51. Willi Ro., Schauspieler, geboren am 25. 11. 1889; unverheiratet. Er sei in der Schule gut mitgekommen. Nie ernstlich krank gewesen. Genauere Angaben waren nicht zu erhalten.

Zu 52. Vanda Ro., geboren am 15. 1. 05. Unverheiratet. Als Kind machte sie Masern durch. 1927 und 1931 hatte sie eine Grippe. Seitdem war sie nicht mehr krank gewesen. In der Schule ist sie immer gut mitgekommen. Unwillkürliche Bewegungen an ihrem Körper habe sie bis heute noch nicht beobachtet.

Die inneren Organe sind gesund. Unwillkürliche Bewegungen oder Mitbewegungen konnten bei der Untersuchung nicht beobachtet werden. Auch psychisch oder neurologisch Abnormes konnte nicht festgestellt werden.

Zu 53. Ernestine L., geborene Ro., wurde am 30. 12. 05 geboren. Sie ist verheiratet. Kinderkrankheiten habe sie nicht durchgemacht. In der Schule ist sie immer gut mitgekommen, auch bis heute nicht auffällig gewesen. An den inneren Organen ist kein pathologischer Befund zu erheben. Ebenso ist neurologisch und psychisch nichts Abnormes festzustellen.

Zu 54. Helene K., geborene L., geboren am 17. 9. 01; verheiratet. Sie soll nie krank gewesen sein. Genauere Angaben waren über sie nicht zu erhalten.

Zu 55. Franz L., geboren 1903. Er ist Inspektor auf einem Gut; unverheiratet, gesund.

Zu 56. Franziska Br. Nähtere Daten unbekannt. Sie lebt in Amerika und ist angeblich gesund, unverheiratet.

Zu 57. Viktoria Br. Nähtere Daten unbekannt. Sie lebt in Amerika und ist angeblich gesund, unverheiratet.

Zu den Ehegatten der vorstehenden verheirateten Personen ist kurz zu bemerken, daß psychisch und körperlich Abnormes nicht zu ermitteln ist. Auch die Ehefrau des Probanden zeigt psychisch und körperlich keinen pathologischen Befund.

Zu 58. Kurt Sch. wurde am 23. 2. 20 geboren. Mit 12 Jahren fiel er auf sein linkes Knie und bekam einen Erguß in das Gelenk nach offener Verletzung. Er wurde nach 10 Tagen beschwerdefrei entlassen. Später ist er nicht mehr krank gewesen.

Zu 59. Elisabeth Sch. wurde am 30. 3. 20 geboren und starb am 5. 11. 28 im Alter von 8 Jahren an einer Gehirnhautentzündung.

Zu 60. Günther Sch. wurde am 9. 7. 22 geboren. Er ist gesund.

Zu 61. Kurt Sch. wurde am 13. 2. 24 geboren und starb am 21. 7. 24 im Alter von ungefähr 4 Monaten an einer Lungenentzündung.

Zu 62. Gerda Sch. wurde am 13. 5. 26 geboren. Sie ist gesund.

Zu 63. Gerhard Sch. wurde am 17. 3. 23 geboren. Er ist gesund.

Zu 64. Gerda Sch. wurde am 14. 9. 26 geboren. Sie ist gesund.

Zu 65. Ruth H. wurde am 5. 6. 21 geboren. Sie ist gesund.

Zu 66. Waltraut H. wurde am 14. 3. 25 geboren. Sie starb am 10. 5. 29 im Alter von 4 Jahren infolge einer Lungenentzündung nach Operation einer Pneumokokkenperitonitis in hiesiger Kinderklinik.

Zu 67. Brunhilde H. wurde am 21. 3. 30 geboren. Sie ist gesund.

Zu 68. Helga R. wurde am 23. 5. 30 geboren. Sie ist gesund.

Zu 69. Horst H. wurde am 22. 6. 24 geboren. Er ist gesund.

Zu 70. Achim Ha. wurde am 3. 3. 29 geboren. Er ist gesund.

Zu 71. Bruno H., Fischer, wurde am 4. 10. 10 geboren. Er hatte als Kind Masern, sonst keine Krankheiten. Er ist in der Schule immer gut mitgekommen, sei nie erregt, nie streitsüchtig, könne sich mit anderen Menschen gut vertragen. Unwillkürliche Bewegungen habe er nie an seinem Körper beobachtet. Seinen Beruf könnte er gut ausführen. Sein Appetit sei immer gut.

Nach Angaben der Mutter sei er streitsüchtig, eifersüchtig, jähzornig; wenn nicht alles nach seinem Kopfe gehe, schimpfe er sofort und bliebe übermäßig lange dabei.

Bei der Untersuchung findet man eine leichte Unsicherheit beim Finger-Nasenversuch l. > r., links einen Handrossolimo und einen Tremor der Hände l. > r. Es sind keinerlei Unruhebewegungen noch Mitbewegungen bei der Untersuchung zu sehen. Auch psychisch bietet der Patient bis heute nichts Abnormes.

Zu 72. Ernst H., Fischer, wurde am 26. 3. 14 geboren. Er hatte als Kind Masern, war sonst immer gesund. In der Schule ist er immer gut mitgekommen. Seit einem Jahr rege er sich leicht auf, sei immer etwas nervös, schimpfe leicht, wenn nicht alles nach seinem Kopfe ginge. Bei ruhigem Sitzen bewege er mitunter die Hände und Füße. Unwillkürliche Bewegungen seines Gesichtes und Unruhebewegungen seines Kopfes habe er nicht bemerkt. Er sei manchmal streitsüchtig. Sein Appetit sei gut.

An den inneren Organen ist kein krankhafter Befund zu erheben. Man findet keinerlei Unruhebewegungen des Körpers noch irgendwelche Mitbewegungen. Psychisch ist ebenfalls nichts Abnormes festzustellen. Neurologisch hat er eine zentrale Facialisparese rechts, einen angedeuteten Handrossolimo links und einen leichten Tremor der linken Hand. Sonst ist neurologisch auch kein pathologischer Befund zu erheben.

Zu 73. Emilie H. wurde am 7. 2. 18 geboren. Sie hatte als Kind Masern und eine Lungenentzündung. In der Schule sei sie immer gut mitgekommen. In den letzten Monaten manchmal, wenn nicht alles so gehe, wie sie wolle, würde sie leicht erregt, schimpfe und leiste Widerstand, würde sich aber leicht wieder beruhigen lassen. Des Nachts beim Schlaf habe die Mutter bemerkt, daß sie manchmal am ganzen Körper zucke.

Die Untersuchung ergibt an den inneren Organen nichts Krankhaftes. Beim Finger-Nasenversuch besteht eine leichte Unsicherheit r. > l. Es finden sich ziemlich häufige Unruhebewegungen in beiden Händen r. > l., die bei Aufforderung irgendwelche Handlung auszuführen auch als Mitbewegungen zu beobachten sind. Es fällt ein häufiger Stellungswchsel der Füße und häufige Änderung der Körperhaltung mit Unruhebewegungen des ganzen Körpers auf. Sie hat ein ziemlich mimikarmes Gesicht. Im Gesamthabitus wie auch im Gesichtsausdruck besteht eine starke Ähnlichkeit mit dem Vater.

Zu 74. Hans Jochem Kl. wurde am 20. 6. 23 geboren. Ist noch nie krank gewesen; er kommt in der Schule gut mit. Genauere Angaben über ihn sind nicht zu erhalten.

Zu 75. Inge L. wurde am 7. 5. 34 geboren. Sie ist gesund.

Zu 76. Helene R. wurde im Jahre 1929 geboren. Sie ist gesund.

Überblicken wir die Ergebnisse dieser Einzelbetrachtungen, so können wir feststellen, daß außer dem Probanden, der Urgroßvater, die Großmutter, die Mutter, ein Onkel, zwei Tanten, eine Kusine von ihm und von seinen Kindern die Tochter an Chorea Huntington erkrankt sind, und bei den beiden Söhnen, der Verdacht auf Chorea Huntington besteht. Wir sehen also in fünf aufeinanderfolgenden Generationen die Chorea Huntington auftreten. Es mag vorweggenommen werden, daß sich in unserem Huntingtonstamm nur Kranke mit choreatischen Symptomen finden. Im besonderen sei erwähnt, daß Epilepsie, Migräne, Chorea minor oder rheumatische Affektionen nicht nachgewiesen werden konnten und sich nirgends Anhaltspunkte für Lues fanden.

Eine auffallende Kindersterblichkeit, wie sie nach *Kehrer* in Huntingtonssippen oft zu beobachten ist, zeigt sich nicht. In der vierten Generation ist nur 1 Kind, ein älterer Bruder des Probanden, im Alter von 1 Jahr gestorben. Kinderlos blieben die Ehen von II/4, III/23, IV/35 und IV/36.

Wie sich aus den Besprechungen der einzelnen Fälle ergibt, setzt nach den Berichten der Familienmitglieder die Krankheit angeblich um das 25. Lebensjahr ein und ist um das 40. Jahr voll entwickelt. Nach den bei der fünften 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 eine Ante- position des Krankheitsbeginnes annehmen, die, wie *Kehrer* auf breiter Unterlage darlegt, bei der Nachkommenschaft verschiedener Huntington- Familien zu beobachten ist.

Ein Überblick über das beigebrachte Material läßt keinen Zweifel darüber, daß die Fälle der Chorea Huntington zuzurechnen sind. Bei allen kranken Familienmitgliedern bestehen neben der choreatischen Unruhe auch mehr oder weniger charakteristisch sich heraushebende psychische Störungen. Was nun zunächst die psychischen Veränderungen des von mir untersuchten Probanden, der ein voll ausgebildetes Krankheitsbild darbot, anlangt, so ist zu sagen, daß die Gewinnung eines regelrecht psychischen Kontaktes mit ihm nicht möglich war, da die meisten Fragen in stereotyper Weise mit „das weiß ich nicht“ beantwortet wurden. So gewann man den Eindruck einer schweren Verarmung an psychischen Inhalten. Berücksichtigt man aber die eigenartigen Störungen im Ablauf der motorischen Vorgänge, die der Kranke zeigte, 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 dem Kranken in Betracht kommen könnte. Anamnestisch neigte er in früheren Jahren zu Affekthandlungen, wie auch die Fälle in den früheren und folgenden Generationen. Er war jähzornig, eifersüchtig und reizbar, beschimpfte seine Familienmitglieder mit den gemeinsten Schimpfworten, nahm ihnen das Essen vom Tisch und stritt sich immer mit ihnen, wenn nicht alles nach seinem Kopfe ging.

Das psychische Verhalten von Maria Br. (II/6) entspricht in allen wesentlichen Punkten dem des Probanden. Im Vordergrund steht bei ihr, wie bei den anderen an Chorea Huntington erkrankten Personen, die läppische, von keinerlei Krankheitsbewußtsein geteilte Stimmungslage, mit der auch die primitive Freude an vegetativen Genüssen in Einklang steht, deren Befriedigung übrigens auch bei Alma H. (III/17) und Hermine L. (III/23) zuletzt anscheinend die einzigen Interessen darstellten. So wie Alma H. (III/17) zu keinerlei Affekthandlung geneigt war, sind sowohl Hans Br. (III/19), Emma L. (III/21), Hermine L. (III/23), Elisabeth Br. (IV/50), Bruno H. (V/71), Ernst H. (V/72) und Emilie H. (V/73) durch eine gewisse Reizbarkeit in ihren ganzen Jahren gekennzeichnet, durch eine Neigung zu hemmungslosen Affektausbrüchen, zu pathologischer Überdauer aller Affekte und zu

starrer affektiver Einstellung gegen die Umgebung. 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 Unzulänglichkeit 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.

Alma H. (III/17), Bruno H. (V/71), Ernst H. (V/72) und Emilie H. (V/73) sind eigensinnig, schimpfen, wenn nicht alles nach ihrem Willen geht, stets wollen sie zuerst berücksichtigt werden. 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. Kommt, wie erwähnt, in all dem die Urteilsschwäche deutlich zum Ausdruck, so sind doch andererseits bei der Intelligenzprüfung außer bei Alma H. (III/17), Maria Br. (II/6), Ernst H. (IV/45), Elisabeth Br. (IV/50) und Hermine L. (III/23) keine größeren Ausfälle nachweisbar. Auch gröbere Störungen der Merkfähigkeit und des Gedächtnisses ließen sich nicht nachweisen, in letzterer Hinsicht ist zu erwähnen, daß nichtige Kleinigkeiten aus früheren Jahren, besonders bei unserem Probanden, gut in der Erinnerung behalten und bei den verschiedensten Gelegenheiten vorgebracht wurden. In den späteren Jahren wurden die an Chorea Huntington erkrankten Personen in ihrem psychischen Verhalten stumpf, saßen gleichgültig auf der Abteilung, unterhielten sich nicht mit anderen Kranken. Hermine L. (III/23) wurde leicht depressiv, machte nach der ersten Entlassung einen Suicidversuch, wurde sofort wieder von ihrem Mann in die Anstalt zurückgebracht und verhielt sich nachher stumpf und ruhig auf der Abteilung.

Die charakteristische choreatische Bewegungsunruhe betrifft bei den 3 eigenen und 6 mitgeteilten Beobachtungen den ganzen Körper, bei einer eigenen Beobachtung nur die Extremitäten gleichmäßig. Bewegungen rascheren und trägeren Ablaufes lösen sich ab, langsame Bewegungen werden besonders im Bereich des Kopfes und Rumpfes beobachtet, unter ihnen Bewegungen von torquierendem Charakter. Bei unserm Probanden fällt ganz besonders auf, daß die choreatischen Unruhebewegungen nur sehr fein und hauptsächlich in den distalen Partien der Extremitäten, in den Händen und Füßen vorhanden sind, während die großen Gelenke fast vollständig frei sind. Leider ist es nicht möglich, genau festzustellen, wie im einzelnen die choreatischen Unruhebewegungen bei den 6 mitgeteilten Fällen sind.

Es besteht in einzelnen Körperabschnitten eine Tendenz zu tonischen Dauerhaltungen, so in den Fällen III/19, IV/45 und V/73 zu einer Neigung der Wirbelsäule nach vorn, in vorletzterem Fall den Rumpf leicht nach links und Schulter nach vorne gedreht. Beim Umdrehen wird der Rumpf noch stärker gebeugt und ruckartig herumgeworfen. Der Gang ist bei III/19, III/23, IV/45 und V/73 breitbeinig und langsam, mit stark durchgedrückten Knien bei III/19, IV/45 und V/73, und bei allen vorgenannten Fällen mit ausfahrenden Bewegungen. Die Füße stehen bei III/19 bald in Spitzfußstellung, bald werden sie mit dem Hacken zuerst aufgesetzt, bei III/23 wird der linke Fuß nur mit der Spitze aufgesetzt, die Beine manchmal übereinander gebracht, auch im Liegen; bei IV/45 wird das linke Bein nach außen rotiert und beim Gehen häufig am Boden nachgeschleift. Die Hände stehen bei IV/45 in Pillendrehstellung, die Arme in Oberarmabduktions- und Unterarmflexionsstellung. Die Augen stehen leicht konjugiert, leicht nach rechts gestellt, aber nicht in Endstellung. Erwähnenswert ist auch noch das mimikarme Gesicht bei IV/45, IV/50 und V/73, die Torsionstendenz des Kopfes nach rechts bei IV/50, selbst der Lidschlag war nicht abnorm häufig und alle haben einen angedeuteten Turmschädel.

Die Willkürleistungen sind durchweg schwer beeinträchtigt; es sind zwar augenscheinlich keine Paresen vorhanden, doch bestehen weitgehende Mängel der Willkürinnervation. Die Patienten sind zum größten Teil nicht imstande, eine Innervation ohne weiteres zu beginnen, genau zu dosieren, sie entsprechend lange aufrechtzuerhalten, im gegebenen Moment wieder zu unterbrechen und sie auf bestimmte Muskel 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 Patienten um so mehr, je schwieriger die verlangte Bewegung ist, d. h. 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 Kontrolle erfordern, entschieden besser gelingen.

Sowie bei dem Probanden konnten auch bei einer Kusine IV/50 und bei einem Sohn V/72 Pyramidenzeichen nachgewiesen werden, und zwar bei der Kusine Elisabeth Br. ein Babinski rechts und bei dem Sohn

Ernst H. ein angedeuteter Handrossolimo links. Auch waren bei dem Probanden IV/45 und bei Hermine L. III/23 Kloni in den unteren Extremitäten auszulösen. Die Reflexe waren im allgemeinen an den oberen Extremitäten nicht erhöht, während sie an den unteren Extremitäten durchweg gesteigert waren. Die Bauchdeckenreflexe waren seitengleich prompt auslösbar. Der Dehnungswiderstand war in den Fällen III/19 manchmal, in III/23, IV/45 und V/50 immer stark erhöht. Eine sichere Ataxie war in keinem Fall nachweisbar. Einzel- und Synergiebewegungen konnten bei II/6, III/17, III/19 und IV/45 nicht korrekt wegen der Unruhebewegungen, die sich ja bei intendierten Bewegungen verstärkten, ausgeführt werden; bei V/71 und V/73 war eine leichte Unsicherheit beim Finger-Nasenversuch, und zwar im ersten Fall I. > r. und im zweiten r. > l. nachweisbar. Eine verwaschene explosive, stark häsitzierende und dysartikulatorische Sprache nebst Schluckbeschwerden waren bei II/6, III/17, III/19 und IV/45 vorhanden. Die grobe Kraft war in allen Fällen gut erhalten. Die Zunge konnte bei den voll ausgeprägten Fällen wegen der Unruhebewegungen nicht gerade herausgestreckt und ruhig gehalten werden, sie war andauernd in Bewegung. Einen Tremor in den Händen fand man noch bei den Kindern des Probanden, bei Bruno H. V/71 l. > r. und bei Ernst H. V/72 in der linken Hand. Bei dem Probanden und dem Sohn Ernst H. konnte eine zentrale Facialisparesis rechts festgestellt werden. Eine sichere Sensibilitätsstörung für irgendeine Qualität konnte mit Sicherheit bei keinem Fall nachgewiesen werden.

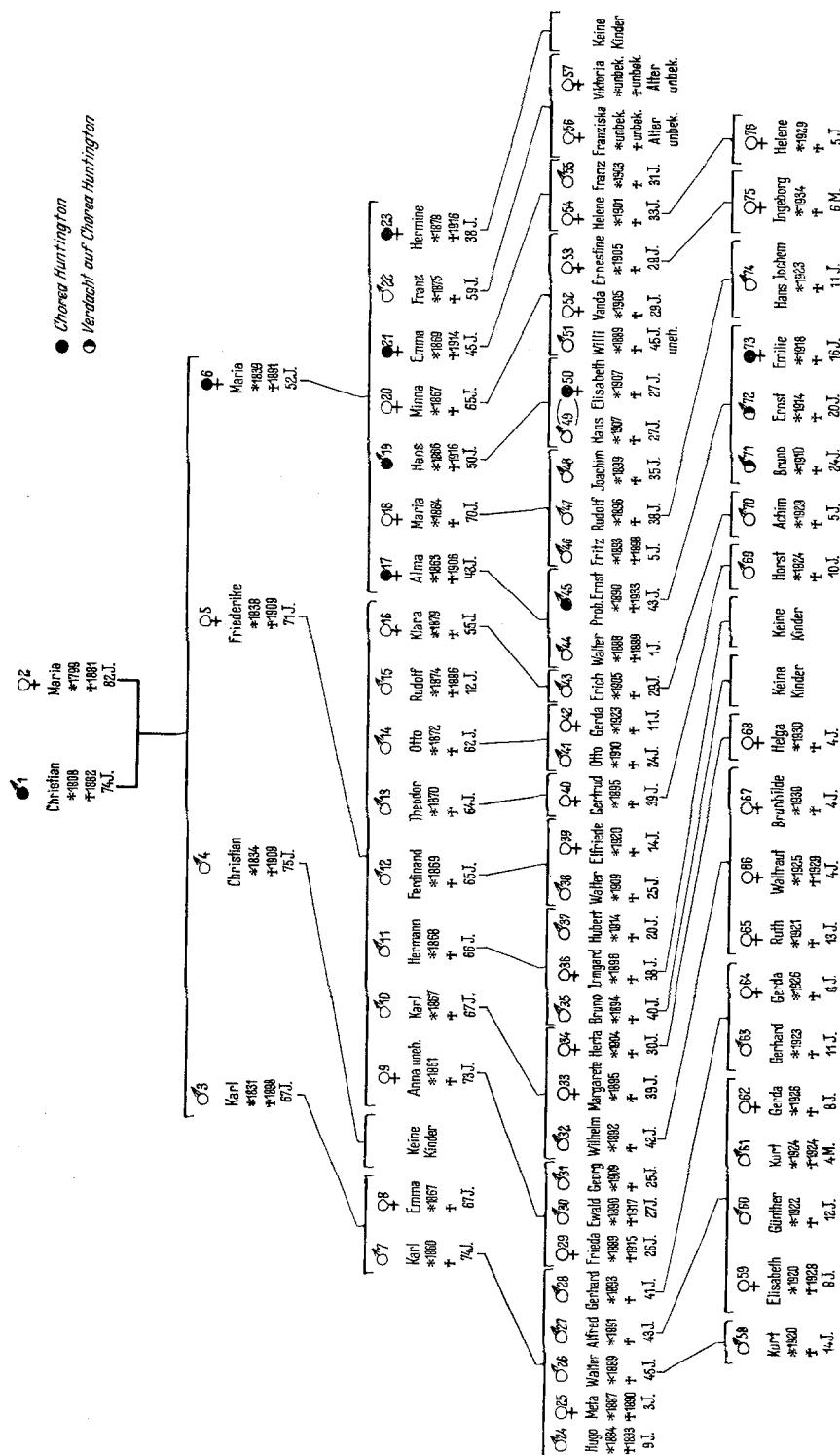
Bei allen drei geschilderten Kindern und der Kusine des Probanden (V/71, V/72, V/73 und IV/50) fanden sich Symptome, die deutliche Anklänge an die Kernsymptome des Huntingtonsyndroms darstellen, wie sie unsere voll ausgeprägten Fälle darboten. In erster Linie sei hier hingewiesen auf die Veränderung der Persönlichkeit, die sich durch erschwerete 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. Die neurotischen Symptome entsprechen wohl dem nervösen Vorstadium, das man nach *Heß*, *Meggendorfer*, *C. Rosenthal* und *Scheele* bei Huntingtonkranken oft antrifft; der vorletzt genannte Autor erwähnt unter Berufung auf ähnliche Beobachtungen von *Meggendorfer*, *Kalkhoff-Ranke* und *Geratowitsch* auch Charakterabweichungen, wie sie sich u. a. auch bei unseren krankheitsverdächtigen Jugendlichen zeigten, nämlich Jähzorn und Streitsucht als Frühsymptome der Krankheit, eine Beobachtung, die schon *Entres* an einer Reihe von Fällen gemacht hatte, die *prämorbit* durch gesteigerte Erregbarkeit, Reizbarkeit und Streitsucht aufgefallen waren. Zu den Frühsymptomen rechnet *Rosenthal* wie auch *Scheele* eine Neigung zum Vagabundieren und zu Unregelmäßigkeiten in der Erfüllung der Berufspflichten, von denen sich bei

unsern jugendlich Krankheitsverdächtigen keine findet. Spontanbewegungen wurden von der Mutter bei beiden Söhnen angegeben, beobachtet konnten während der kurzen poliklinischen Untersuchung keine werden, bei der Emilie H. V/73 und der Kusine des Probanden IV/50 in Händen, Füßen, Rumpf und Kopf. Wenn man sich erinnert, daß in den Hauptfällen davon die Rede ist, daß diese Kranken vor dem Auftreten der choreatischen Unruhe langsam und umständlich arbeiteten, mit nichts recht fertig wurden, viel zerschlugen und verschütteten, so scheint mir um so mehr der Verdacht berechtigt, daß wir in der durch die Prüfung festgestellten Insuffizienz der motorischen Leistungsfähigkeit der Jugendlichen den ersten Ausdruck eines in der Entwicklung begriffenen Chorea syndroms zu erblicken haben und ebenfalls auf die pseudopsychopathischen Züge, mit denen auch unsere jugendlichen Kranken begonnen haben, zu achten haben.

Nächtliche Zuckungen, die *Kalkhof-Ranke* und *Rosenthal* in Huntingtonfällen in den Stadien der ersten Entwicklung des Leidens fanden, wurden von der Ehefrau des Probanden von der Tochter (V/73) angegeben. Hautjucken, das nach *Entres* als beachtenswertes Frühsymptom gefunden werden kann, fehlte nach den anamnestischen Erhebungen bei allen unseren Kranken. Eine Hyperhidrosis des ganzen Körpers fiel bei dem Probanden selbst auf, bei keinem der anderen Fälle.

Zusammenfassung.

Bei der Erforschung der im vorstehenden geschilderten Huntington sипpe, bei der es sich nur um eine reine Chorea Huntington handelt, fand ich, daß sich die Krankheit durch alle Generationen ohne Unterbrechung direkt weiter vererbt, und daß die Nachkommenschaft der Personen, die dauernd frei von Chorea geblieben sind, für alle Zeiten von dieser Erbkrankheit verschont bleiben, daß also, wie auch schon von anderen Autoren erwähnt wird, die *Huntingtonsche Chorea* eine dominant gehende mendelnde Krankheit ist. Von Generation zu Generation beginnt die Krankheit früher, so daß man von einer Anteposition des Krankheitsbeginnes derselben sprechen kann. Bei allen Erkrankten beginnt die Krankheit mit psychischen Störungen von pseudo-psychopathischen Symptomen wie Jähzorn, Eifersucht und Reizbarkeit. Erst später treten die choreatischen Unruhebewegungen auf, die bei unseren Erkrankten im Schlaf sistierten. Neurologisch findet man durchweg Zeichen des extrapyramidalen Symptomenkomplexes. Anatomisch fällt an dem Gehirn des Probanden die schon makroskopisch sichtbare hochgradige Atrophie der Stammganglien auf. Histologisch-anatomisch findet man an Stelle der zugrunde gegangenen Ganglienzellen eine Anhäufung von Astrocyten und stellenweise Gliafaserfilz, außerdem durch die enorme Atrophie ein enges Aneinanderrücken der Markfaserbündel.



Endlich möchte ich noch nachdrücklichst darauf hinweisen, daß es in meinem Falle gelang, wenigstens eine Kusine (IV/50) und Tochter (V/73) des Kranken als Trägerinnen krankhaften Erbgutes rechtzeitig zu erkennen und bei ihnen durch Sterilisation eine Fortpflanzung zu verhüten.

Literaturverzeichnis.

- Entres, J. L.:* Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonchorea. Berlin: Julius Springer 1921. — *Z. Neur.* **98**, 497 (1925). — *Freund, C. L.:* *Z. Neur.* **99**, 333 (1925). — *Gaule, Alice:* Schweiz. Arch. Neur. **29**, 90—112 (1932). — *Geratowitsch, M.:* Arch. f. Psychiatr. **80**, 513 (1927). — *Harms zum Spreckel:* *Z. Neur.* **66**, 327 (1921); **92**, 668 (1924). — *Hughes, E. M.:* Zit. nach *Zbl. Neur.* **41**, 482 (1925). — *Huntington:* Arch. f. Psychiatr. **44**, 656 (1908). — *Jakob, A.:* Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin: Julius Springer 1923. — *Kalkhof u. O. Ranke:* *Z. Neur.* **17**, 256 (1913). — *Kehrer, F.:* *Z. Neur.* **100**, 476 (1926). — Monographie: Ursachen und Erblichkeitskreis von Chorea, Myoklonie und Athetose. Berlin: Julius Springer 1928. — *Mayer, C. u. O. Reisch:* Arch. f. Psychiatr. **74**, 795 (1925). — *Meggendorfer, Fr.:* *Z. Neur.* **87**, 1 (1923); **92**, 655 (1924). — *Reisch, O.:* Arch. f. Psychiatr. **86**, 327 (1929). — *Riggenbach, M. u. A. Werthemann:* Schweiz. Arch. Neur. **31**, 306—332 (1933). — *Rosenthal, C.:* *Z. Neur.* **111**, 254 (1927). — *Runge:* Arch. f. Psychiatr. **79**, 610 (1926). — *Scheele, Hans:* *Z. Neur.* **137**, 621 (1931). — *Schob, F.:* Mschr. Psychiatr. **65**, 286 (1927). — *Spielmeyer, W.:* *Z. Neur.* **101**, 701 (1926). — *Stertz, G.:* Der extrapyramidalen Symptomenkomplex. Berlin: S. Karger 1921.
-