

Aus der Dozentur für Anthropologie (Prof. Dr. WENDT) am Anatomischen Institut  
(Direktor: Prof. Dr. NIESSING) der Philipps-Universität Marburg (Lahn)

## **Psychosen im Verlauf der Huntingtonschen Chorea unter besonderer Berücksichtigung der Wahnbildungen \***

Von

**FRIEDHELM STRELETZKI**

Mit 1 Textabbildung

*(Eingegangen am 16. Februar 1961)*

### **Einleitung**

Man kann bei der Huntingtonschen Chorea sehr verschiedenartige psychotische Zustandsbilder finden. BLEULER, ENTRES, MEIERHOFER, OPPLER, PANSE u.a. berichteten über Fälle mit schizophrenieähnlichen Symptomen. BENEDEK u. CSORSZ fanden depressive Psychosen im Verlauf der Erkrankung. Auf das Hervortreten von paranoiden Zügen mit Beeinträchtigungs-, Vergiftungs- und Eifersuchtswahn machte besonders NAEF aufmerksam. MEGGENDORFER, ENTRES, PANSE u. RUNGE wiesen auf das seltenere Vorkommen von expansiven Größenideen hin, wie sie auch bei der progressiven Paralyse zu finden sind. Es konnte bisher aber noch nicht geklärt werden, welche Faktoren das Auftreten so verschiedener psychotischer Zustände im Verlauf der Grundkrankheit bestimmen. In unserer Arbeit wollen wir die Bedeutung des Zeitpunkts beim Auftreten psychotischer Störungen im Verlauf der Huntingtonschen Chorea für die Symptomgestaltung untersuchen.

**Ausgangsmaterial.** Die Unterlagen für die hier vorgelegte Arbeit sind der von WENDT durchgeführten Sammlung aller Huntington-Fälle aus dem Bundesgebiet entnommen. Diese Sammlung umfaßt heute mehr als 5000 Choreatiker. Das Ausgangsmaterial unserer Untersuchung beschränkt sich jedoch auf die weitgehend vollständigen Krankengeschichten von ungefähr 1200 an Huntingtonscher Chorea Erkrankter. Es wurden nur Fälle verwertet, die klinisch und durch Erbnachweis als gesicherte Huntingtonsche Chorea gelten können. Krankengeschichten, die irgendwelche psychotischen Symptome erkennen ließen, mußten dabei folgenden Bedingungen genügen:

---

\* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft und des Bundes durchgeführte Sammlung aller Fälle von Huntingtonscher Chorea aus dem Bundesgebiet: 5. Mitteilung.

1. Es mußten möglichst exakte Zeitangaben über den Beginn und den Verlauf der Erkrankung und der Psychose gegeben sein. (In der Definition des Erkrankungsbeginnes folgten wir PANSE.)

2. Es konnten nur abgeschlossene Krankheitsfälle verwendet werden oder zumindest solche (in fünf Fällen), die zum Zeitpunkt der Untersuchung die durchschnittliche Krankheitsdauer erreicht hatten.

Unter diesen Voraussetzungen trafen wir 53 Patienten, die während ihres Krankheitsverlaufes zu irgendeinem Zeitpunkt Psychosen mit Wahnbildungen zeigten. Bei weiteren 14 Fällen waren die Angaben nicht vollständig, genügten jedoch, um bei bestimmten Fragestellungen mit Verwendung finden zu können. Einzelne Fälle mußten ausgesondert werden, weil sie notwendige Angaben vermissen ließen. Unser Material ist also nicht auslesefrei. Wir beschränkten uns in unserer Arbeit hauptsächlich auf die Untersuchung des Wahns und wahnähnlicher Reaktionen, ohne auf andersartige psychotische Störungen näher einzugehen, als es zum Verständnis nötig ist. Psychosen vom akuten exogenen Reaktionstyp, die in seltenen Fällen im Verlauf der Erkrankung vorkommen, wurden nicht berücksichtigt.

An den Anfang unserer Untersuchung seien zwei Krankengeschichten gestellt.

**Krankengeschichte I:** B., Georg, geb. 4. 6. 1888. Vater, Großvater väterlicherseits und zwei Geschwister an Huntingtonscher Chorea erkrankt.

Angaben der Universitäts-Nervenlinik H., wo der Patient vom 13. 8. 1927 mit Unterbrechungen bis zum 11. 5. 1929 stationiert war.

*Angaben zur Vorgeschichte.* Pat. sei ein guter Schüler gewesen, nach der Schulentlassung Arbeiter in der Landwirtschaft, später Postagent im Heimatort. Aus dem Militärdienst wegen Mittelohrentzündung und Magengeschwüren entlassen, Postangestellter. Während des Krieges 1914—1918 Unteroffizier beim Landsturm. Seit 1916 verheiratet, keine Kinder. Keine Konflikte mit dem Strafgesetz. Pat. sei von jeher „nervös“ und leicht aufgeregt, trinkt sehr gerne und raucht viel. Vor 3 Jahren Gelenkrheumatismus.

*Zur jetzigen Erkrankung.* Seit 4 Tagen vor der Aufnahme sei der Pat. verändert. Er schreibt ungeheuer viel, wo immer er ein Stückchen Papier findet, über Völkerversöhnung usw. . . . Er glaubt sich von den Franzosen verfolgt und müsse jetzt auch dem Völkerbund einen Dienst leisten. Kommt von einer Idee auf die andere.

Nach der Aufnahme: Während er bisher recht zugänglich war und lediglich durch ein hin und wieder einsetzendes verzerrtes, maniertes Lachen auffiel, wird er jetzt ängstlich gespannt. Es stellte sich heraus, daß er seit einigen Monaten einen Beziehungswahn mit sich herumträgt: Auf der Post seien ihm Kränkungen zugefügt worden. Wenn er morgens zum Frühstück sein Bier getrunken habe, hätten sie sich zugeflüstert: „Jetzt trinkt er schon wieder!“ Derartige Redensarten seien in der Post ständig gefallen. Auch die Frau und die Schwiegermutter redeten über ihn. Einige Tage vorher habe man plötzlich begonnen, ihm mit einem Radio allerlei Dinge in den Kopf zu setzen. Es habe immer geredet vom Völkerbund und daß er die Pfalz verraten habe. Er habe gemerkt, daß alle Feinde hinter ihm her seien, daß er beobachtet würde, daß alle ihn anschauten, daß alle über ihn flüsterten. Kommt immer wieder auf die Einflüsterungen durch das Radio zu sprechen. Der Kranke erscheint unfixierbar, erregt und gespannt. Auf Fragen gibt er keine

Antworten mehr. Meint auch, er sei durch die Prüfung gefallen, weil man gegen ihn eingestellt sei. Er habe gemeint, am Verfassungstag müsse er aufstehen und eine große Rede halten. In der Nacht hörte er es klopfen: „Kommt er nicht bald raus, spricht er nicht bald?“ Er zieht den guten Anzug an, um jeden Augenblick bereit zu sein, wenn man es von ihm fordere. Meint, er müsse um Verzeihung bitten, weil er über die Franzosen geschimpft habe. Als er 2 Tage vor dem Verfassungstag mit dem Rad nach H. fuhr, hätten die Leute gerufen: „Der ist für Verständigung, für den Völkerbund!“ Er meint auch, in der Klinik passiere ihm etwas.

Außerordentlich auffällige Motorik: Wenn Pat. geht, schlenkert er die Gliedmaßen in fast choreatischer, agitierter Weise umher, dabei Schaukeln des Oberkörpers, Schiefhalten des Kopfes. Manuell sehr ungeschickt.

Pat. wird am 16. 10. 1927 nach Hause entlassen. Diagnose: *Schizophrenie* (katonischer Anfall).

Pat. wird dann bis zum 11. 5. 1929 noch dreimal in die Klinik aufgenommen. Er zeigte sich zeitweise distanziert gegenüber seinen psychotischen Erlebnissen, während zu Zeiten der gleiche Zustand wieder auftrat wie bei seiner ersten Aufnahme. Die choreatische Bewegungsunruhe wurde deutlicher. Die Diagnose lautete: *Schizophrenie und Chorea Huntington*.

Am 11. 5. 1929 in die Heil- und Pflegeanstalt W. verlegt. Hier anfangs dasselbe Bild. Er gibt zu, manchmal noch Stimmen zu hören. Die choreatische Unruhe besteht fort.

1930. Pat. scheint zunehmend stumpfer zu werden. Keine Wahnideen mehr. Auf der Abteilung ruhig, ordentlich, aber leicht reizbar.

1931—1933. Die Huntingtonsche Chorea schreitet fort, ruhig, stumpf, ab und zu Erregungszustände.

1934. Ausgesprochen abgestumpft, selbstzufrieden, äußerlich geordnet. Paranoide Ideen: Glaubt, der Ref. halte ihn für einen Spion, er sei ein Franzose. Dabei sei er doch nur Postassistent. Die paranoiden Ideen bestehen ungefähr 2 Monate lang.

1935—1936—1937. Affektlos, stumpf, antriebsarm, verständigt sich lediglich mit dem Arzt. Keine psychotischen Symptome.

Der Pat. wird in die Kreispflegeanstalt W. verlegt, wo er im Jahre 1939 im 13. Krankheitsjahr seinem Leiden erliegt.

**Epikrise.** Der aus einer Huntingtonsippe stammende, bisher gesunde Patient erkrankt in seinem 39. Lebensjahr plötzlich an einer akuten Psychose, die anfänglich als Schizophrenie diagnostiziert wurde, obwohl die choreatische Bewegungsstörung sichtbar war. Erst nach einer Dauer von ungefähr 2 Jahren treten die psychotischen Störungen in den Hintergrund und verschwinden einige Zeit später völlig. Im Vordergrund steht jetzt ganz der, sowohl in bezug auf die Bewegungsunruhe als auch in Hinsicht des dementiven Abbaus, langsam fortschreitende, degenerative Prozeß. Erst nach einem Zeitraum von mehreren Jahren finden wir noch einmal eine kurze Phase mit Wahnideen, die nach wenigen Monaten abklingt, um dann endgültig dem typischen choreatischen Prozeß zu weichen, dem der Patient im 13. Krankheitsjahr erliegt.

**Krankengeschichte II.:** Sch., Anna, geb. 4. 5. 1911. Vater und zwei Geschwister ebenfalls an Huntingtonscher Chorea erkrankt.

Angaben des psychiatrischen Landeskrankenhauses W., wo die Pat. vom 14. 1. 1952 bis zum 12. 2. 1951 und vom 15. 7. 1952 bis zum 11. 5. 1954 interniert war.

*Vorgeschichte.* Die Pat. wurde 1911 in B. als eines von vier Geschwistern geboren. Ihre Entwicklung war unauffällig. Sie besuchte die Volksschule ohne wiederholen zu müssen. Anschließend arbeitete sie einige Jahre in einer Etuifabrik, später war sie 4 Jahre lang als Dienstmädchen angestellt. Mit 22 Jahren heiratete sie. Der Ehemann ist gelernter Schuhmacher. Sie hat drei bis jetzt gesunde Kinder.

*Krankheitsgeschichte.* Abgesehen von Masern in ihrer Kindheit war die Pat. nie ernstlich erkrankt. Im Jahre 1948 traten die ersten Krankheitserscheinungen ihres jetzigen Leidens mit Schütteln und Zuckungen im Gesicht und an den Armen auf. Ihre Arbeitsfähigkeit wurde anfänglich nicht beeinträchtigt. Jedoch begann die Pat. ihre Familie zu vernachlässigen, streunte in Wäldern und fremden Ortschaften umher.

Wegen einer phlegmonösen Entzündung am Finger begab sie sich im Jan. 1952 ins Krankenhaus B., wo sie durch ihre starke Unruhe und durch ihr psychotisches Verhalten auffiel. Sie wurde deshalb am 14. 1. 1952 in die Anstalt W. überwiesen. Bei der Aufnahme befand sich die Pat. in dauernder motorischer Unruhe mit ständigen Schüttelbewegungen, Grimassieren und entsprechenden Störungen der Sprache. Daneben äußerte sie Vergiftungs- und Verfolgungsideen. Sie glaubte u. a., sie würde in der Anstalt erhängt und verbrannt werden. Einige Äußerungen wiesen auf das Vorhandensein von Sinnestäuschungen hin. Der Gedankenablauf war ungeordnet, wenig zielgerichtet. In gemüthlicher Hinsicht war die geringe affektive Resonanz auffällig. Am 12. 2. 1952 wurde die Pat. auf Drängen ihres Ehemanns nach Hause entlassen.

Am 13. 7. 1952 wurde sie nachts von der Polizei auf der Straße aufgegriffen, weil sie unartikulierte Laute ausgestoßen und wie betrunken herumgetorkelt sei. Sie wurde ins Städtische Krankenhaus K. eingewiesen. Dort fiel sie durch ihre Unruhe auf, äußerte wahnhaftes Ideen, z. B. ihr Mann habe die Kinder umgebracht, ihre Schwester sei gestorben und müsse beerdigt werden. Am 15. 7. 1952 wurde sie daraufhin erneut in die Anstalt W. verlegt.

Das Zustandsbild der Pat. hatte sich in körperlicher Hinsicht gegenüber demjenigen bei der Entlassung nicht erheblich geändert. Jedoch traten die früheren Vergiftungs- und Verfolgungsideen noch deutlicher hervor. Sie befürchtete ständig vergiftet zu werden, bereitete daher beim Essen und in der Arzneieinnahme ständige Schwierigkeiten. Sie glaubte ihre Kinder schreien zu hören; außerdem höre sie auch, wie ihr Mann mit anderen Frauen herumhure. Sie gab an, das Gift zu riechen, mit dem sie umgebracht werden solle. Auch in der Folgezeit äußerte sie immer wieder Wahneinfälle: Sie habe Adolf Hitler gehört, er sei im Zimmer gewesen. Sie müsse ihn heiraten. Oder sie gibt an, sie sei Thronfolgerin der Neuapostolischen Kirche. Von dem Abteilungsarzt behauptet sie, er sei ihr Neffe.

*Psychischer Befund.* Die bewußtseinsklare Pat. ist in zeitlicher und örtlicher Hinsicht mangelhaft orientiert. Sie erkennt Personen, hält den Untersucher für ihren Neffen, Pflegerinnen für ihre Bekannte. Die sprachliche Verständigung ist nicht nur wegen ihrer motorischen Entgleisungen erschwert. Der Gedankenablauf ist zähflüssig, haftend, mit Neigung zu stereotypen Wiederholungen. Was die Erlebnisinhalte anbelangt, so lassen sich pathologische Symptome nur bruchstückhaft erkennen. Im wesentlichen handelt es sich um wahnhaftes Beeinträchtigungsideen. Die intellektuelle Leistungsfähigkeit ist erheblich eingeschränkt. Sie lebt weitgehend interesselos dahin, kümmert sich um nichts mehr.

Die Diagnose lautet: *Huntingtonsche Chorea mit psychotischen Symptomen.*

*Verlauf.* Die choreatische Bewegungsunruhe besteht unvermindert fort. An den Wahnideen wird bis zum Ende des Jahres 1953 festgehalten. Später wird bis zu ihrer Verlegung in das Landesnervenkrankenhaus R. nichts mehr über psychotische Störungen berichtet. In R. bleibt die Pat. vom 11. 5. 1954 bis zu ihrem Tod

am 27. 2. 1957. Sie ist jetzt ein reiner Pflegefall, kann nur mit vieler Mühe einigermaßen sauber gehalten werden. Die Nahrungsaufnahme ist durch die dauernde Unruhe sehr erschwert. Eine Verständigung mit der Pat. ist kaum noch möglich. Die Demenz ist weit fortgeschritten. Die Pat. erliegt im 10. Krankheitsjahr einer interkurrenten Bronchopneumonie.

**Epikrise.** Die Huntingtonsche Chorea setzte im 37. Lebensjahr der Patientin mit der typischen choreatischen Bewegungsunruhe ein. In der gleichen Zeit begann die Kranke, ihre Familie zu vernachlässigen, trieb sich tagelang in Wäldern und fremden Ortschaften herum. Im 5. Jahr ihrer Erkrankung wurde sie aus dem Krankenhaus B. wegen starker

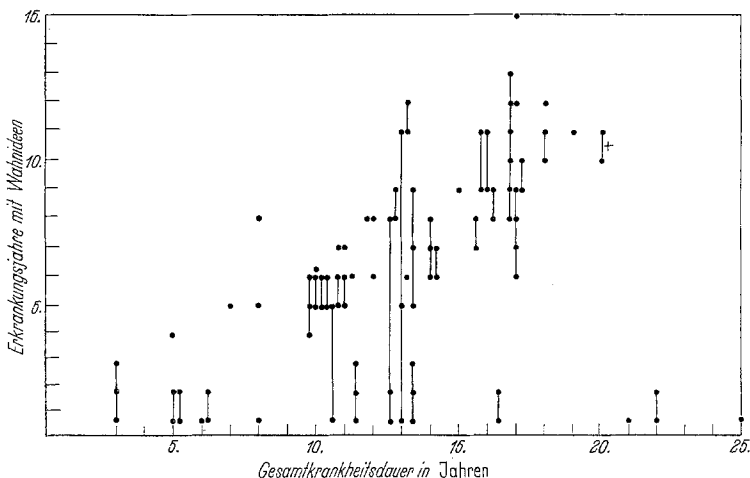


Abb. 1. Das Auftreten psychotischer Zustände mit Wahnideen im zeitlichen Verlauf der Grundkrankheit. Ein Punkt bedeutet, daß in dem betreffenden Jahr psychotische Störungen aufgetreten sind. Miteinander verbundene Punkte weisen darauf hin, daß sich die Psychose bei den betreffenden Kranken je nach Anzahl der Punkte über mehr als ein Jahr erstreckte. Die Abbildung macht keine Aussagen über die tatsächliche Dauer der Psychose. Ein Punkt bedeutet also nur, daß im betreffenden Krankheitsjahr zu irgendeinem Zeitpunkt psychotische Störungen aufgetreten sind. Beispielsweise sollen die mit einem Kreuz gekennzeichneten Punkte veranschaulichen, daß die Psychose bei diesem Kranken im 10. und 11. Krankheitsjahr, während eines 20jährigen Krankheitsverlaufs, auftrat.

Unruhe und Wahnideen in die Anstalt W. überwiesen. Sie bot das typische Bild einer Huntingtonschen Chorea. Daneben bestand eine Psychose mit ausgeprägten paranoiden Ideen und angedeutet auch Größenideen. Die psychotischen Störungen erstreckten sich über ungefähr 2 Jahre der Erkrankung und traten allmählich zurück. In den letzten Lebensjahren war die völlig demente Patientin ein reiner Pflegefall.

Betrachten wir den Zeitpunkt des Auftretens der Psychosen im Verlauf der Grundkrankheit, so sehen wir, daß im Fall I die Psychose annähernd gleichzeitig mit der Huntingtonschen Chorea einsetzt, während im Fall II nach Beginn der Er chorea der Psychose ein mehrere Jahre dauerndes psychosefreies Intervall vorausgeht.

Es wird im folgenden bei 53 Patienten der Zeitraum bestimmt, in dem während des Verlaufs der Grundkrankheit psychotische Störungen auftreten (siehe Abbildung).

Die Abbildung zeigt: 1. Psychosen treten in der Initialphase, d. h. im ersten Jahr der Erkrankung auf und erstrecken sich in den meisten

Tabelle

Lfd. Nr.	Krankheitsjahre mit Auftreten von Wahndeiden	Gesamtdauer der Erkrankung (Tod im x. Krankheitsjahr)	Lfd. Nr.	Krankheitsjahre mit Auftreten von Wahndeiden	Gesamtdauer der Erkrankung (Tod im x. Krankheitsjahr)
1	1.—2.—3.	3.	28	1.—2.; 8.	13.
2	1.—2.	5.	29	6.	13.
3	1.—2.	5.	30	8.—9.	13.
4	4.	5.	31	5.; 7.; 9.	13.
5	1.—2.	6.	32	11.—12.	13.
6	1.	6.	33	1.; 5.; 11.	13.
7	5.	7.	34	6.—7.	14.
8	8.	8.	35	6.—7.—8.	14.
9	5.	8.	36	9.	15.
10	1.	8.	37	1.—2.	16.
11	5.—6.	10.	38	7.—8.	16.
12	6.	10.	39	9.—10.	16.
13	5.	10.	40	8.—9.	16.
14	4.; 6.	10.	41	9.—10.—11.	16.
15	5.—6.	10.	42	8.—9.—10.—11.	
16	5.—6.	10.		—12.—13.	17.
17	1.; 5.	11.	43	12.	17.
18	1.—2.—3.	11.	44	9.—10.	17.
19	7.	11.	45	6.—7.—8.—9.	17.
20	5.—6.	11.	46	15.	17.
21	6.	11.	47	10.—11.	18.
22	7.	11.	48	12.	18.
23	5.—6.	11.	49	11.	19.
24	6.	12.	50	10.—11.	20.
25	8.	12.	51	1.	21.
26	8.	12.	52	1.—2.	22.
27	1.—2.—3.	13.	53	1.	25.

Fällen bis ins zweite, in drei Fällen bis ins dritte Jahr der Erkrankung, um dann im weiteren Verlauf der Grundkrankheit nicht mehr wiederzukehren. (Nur in drei Fällen finden wir zu einem späteren Zeitpunkt noch einmal psychotische Störungen.) 2. Psychosen treten in einem Zeitraum auf, der, unabhängig von der Dauer der Grundkrankheit, mit dem mittleren Drittel des Krankheitsverlaufes annähernd zusammenfällt, während die übrigen Verlaufsstrecken weitgehend frei sind von psychotischen Symptomen.

Die Tabelle gibt im einzelnen die Daten über die Dauer der Grundkrankheit und den Zeitraum des Auftretens psychotischer Störungen wieder.

### Die Wahnbildungen der Initialphase

Wir haben unter 67 Patienten unseres Gesamtmaterials 20 Fälle, die zu Beginn der Erkrankung Psychosen mit Wahnideen zeigten, um dann in typischer Weise ohne psychotische Symptome fortzuschreiten.

Die in den Universitäts-Nervenkliniken und Landesnervenkrankenhäusern gestellten Diagnosen lauteten in diesen Fällen bei Beginn der Erkrankung:

- 9mal Schizophrenie, Dementia praecox oder Katatonie
- 1mal Pfropfschizophrenie
- 2mal schizophrenie-ähnliche Psychose
- 1mal Chorea Huntington? Schizophrenie nicht auszuschließen
- 1mal Melancholie
- 1mal paranoide Rückbildungspsychose.

Nur in drei Fällen war das neurologische Erscheinungsbild zu Beginn der Erkrankung so klar, daß die Diagnose einer Huntingtonschen Chorea sicher gestellt werden konnte. In den beiden restlichen Fällen war keine eindeutige Diagnose angeführt.

Wir sehen aus dieser Aufzählung, daß die Psychosen bei beginnender Huntingtonscher Chorea in der Mehrzahl schizophrenieartiges Gepräge haben. Dabei ist hervorzuheben, daß es sich bei diesen Psychosen in den meisten Fällen nicht um Kopien chronischer paranoider Zustände handelt, sondern daß sie weitgehend beginnenden Schizophrenien ähnlich sind, wie es auch der zitierte Fall I zeigt. In der Mehrzahl der Fälle (11) finden wir Wahnstimmung: ein Gefühl der Unheimlichkeit, der Beeinflussung, der Hypnose, auf deren Hintergrund sich die übrigen psychotischen Symptome entwickeln. Nur in fünf Fällen war das typisch Schizophrene der paranoiden und paranoid-halluzinatorischen Psychosen nicht evident. In den restlichen vier Fällen begann die Chorea unter dem Bild einer Depression mit Versündigungs-, Verarmungs- oder hypochondrischen Ideen. Man kann sagen, daß die Psychosen bei Huntingtonscher Chorea in der Mehrzahl (ungefähr  $\frac{3}{4}$ ) der Fälle den Krankheitsbildern der endogenen Psychosen ähnlich sind. Bei den schizophrenieartigen Zuständen gleichen die Symptome denen beginnender Schizophrenien.

### Die Wahnbildungen bei fortgeschrittener Grundkrankheit

Den überwiegenden Teil der psychotischen Zustände bei Huntingtonscher Chorea finden wir in fortgeschrittenen Stadien der Grundkrankheit. Nach der Auffassung von PANSE, die an unserem Material weitgehend bestätigt wurde, läßt der hirnanorganische Abbauprozess zu diesem

Zeitpunkt in der Regel auch bei „typischen“ Krankheitsverläufen psychische Störungen im Sinne einer Demenz erkennen. Wir müssen also auch bei unseren Fällen mit derartigen Veränderungen rechnen.

Wir fanden bei der Durchsicht aller während des ersten Klinik- oder Anstaltsaufenthaltes gestellten Diagnosen:

6mal progressive Paralyse

2mal Pfropfschizophrenie

1mal Chorea Huntington und cyclothyme Depression.

In der weit überwiegenden Mehrzahl der Fälle (38) konnte die Diagnose einer Erbchorea sicher gestellt werden, was nicht so sehr verwundert, wenn man bedenkt, daß auch die neurologischen Symptome zu diesem Zeitpunkt schon fortgeschritten sind.

Vergleicht man diese Diagnosen mit den „Fehldiagnosen“ bei beginnender Huntingtonscher Chorea, sieht man den deutlichen Unterschied: Dort die Schwierigkeit oder gar Unmöglichkeit der Abgrenzung der initialen Psychosen von solchen beginnender Schizophrenien, hier, weniger stark ausgeprägt, Schwierigkeiten in der Abgrenzung gegenüber der progressiven Paralyse!

Wie aber sehen die psychotischen Zustände der Demenzphase aus und auf welche Weise unterscheiden sie sich im einzelnen von den Psychosen der Initialphase? Zuerst fällt uns auf, daß den Psychosen dieser Fälle, von wenigen Ausnahmen abgesehen, gerade das Charakteristicum fehlt, das die Psychosen der Initialphase in der Mehrzahl auszeichnet, nämlich die Wahnstimmung. Beziehungsideen, Beeinflussungswahn, Bedeutungserlebnisse u.a. sind nicht zu finden. Die Wahnideen stehen isoliert auf dem Hintergrund der choreatischen Demenz. Aus diesem Grund erscheint es uns erforderlich, auf Art und Inhalt der Wahnideen näher einzugehen.

Insgesamt sind es 47 Fälle, die Wahnideen in der Demenzphase zeigen. Es lassen sich dabei zwei extreme Formen unterscheiden:

1. 18 Fälle mit paranoischen Verhaltensweisen, von mehr episodenhaften Vergiftungsideen, unbestimmten Beeinträchtigungsideen bis zu meist sich über längere Zeit (Jahre) erstreckendem Eifersuchtswahn. Derartige Psychosen sind auch von NAEF beschrieben worden. Was die Eifersuchtsideen anbetrifft, so muß dabei offenbleiben, ob alle Kriterien eines echten Wahns gegeben sind: ihn gegen eine nur „mißtrauische Grundhaltung“ abzugrenzen, war uns nicht möglich.

Als Beispiel für diese Fälle eine Krankengeschichte in Auszügen:

**Krankengeschichte III. B.**, Anna, geb. 8. 7. 1848: Zwei Geschwister litten ebenfalls an Huntingtonscher Chorea. Seit 1900 schon sehr nervös. Litt an Zuckungen (?), ataktischen Bewegungen beim Greifen nach Gegenständen, besonders stark seit 1905. Aufnahme in die psychiatrische Klinik M. am 1. April 1910.

*Angaben des Sohnes.* Seit 3 Tagen plötzlich Verschlimmerung des Zustandes. Schlaf schon seit  $\frac{1}{2}$  Jahr schlecht, in den letzten Nächten ging sie gar nicht



ins Bett. Fürchtete, das Dienstmädchen könnte sie umbringen. Sie hätte früher nie derartige Verfolgungsideen gehabt, erst seit 14 Tagen. Sinnestäuschungen wurden nicht beobachtet, keine deliranten Erscheinungen.

*Verhalten der Kranken.* Pat. wird durch die unwillkürlich auftretenden, ausfahrenden Zuckungen, die alle geordneten Willkürbewegungen begleiten und ablenken, verhindert, aufrecht zu stehen. Sie ist in großer Angst und ungeduldiger Gereiztheit. Gegen die Umgebung äußert sie immer noch Befürchtungen.

Bei der Entlassung am 14. 4. 1910 hatten sich die Verfolgungsideen verloren.

Die Pat. starb 1918 im 19. Krankheitsjahr, nachdem ihr Zustand sich fortwährend verschlimmert hatte: Die Zuckungen wurden heftiger, geistig grenzte das Verhalten der Kranken schließlich an Blödsinn.

Die Psychose begann in diesem Fall erst im 11. Jahr der Erkrankung an Huntingtonscher Chorea. Der paranoische Zustand klang bereits nach 4 Wochen ab. Bis zu ihrem Tode im 19. Krankheitsjahr blieb die Patientin frei von psychotischen Symptomen.

2. Dieser eben beschriebenen Gruppe kann man eine zahlenmäßig sehr viel geringere (4) gegenüberstellen mit ausgesprochenen Allmachtsgefühlen und Größenideen, wie sie für die klassische Paralyse typisch sind.

Auch von diesen Fällen sei auszugsweise ein Beispiel wiedergegeben:

**Krankengeschichte IV.** E., Friedrich, geb. 8. 11. 1862. Vater an Huntingtonscher Chorea erkrankt.

Der Pat. war schon seit dem Tode des Vaters 1885 gestört. Er gab seine Stellung als Kontorist auf und arbeitete fortan nicht mehr, ließ sich von seiner Mutter und den Geschwistern ernähren. Zeitweise war er sehr erregt, schimpfte in der gemeinsten Weise und wurde nicht selten gewalttätig. In der letzten Zeit vor der Aufnahme wurde sein Zustand deutlich schlimmer. Er lachte viel vor sich hin; meinte, er habe Geld genug vom Staate zu bekommen, wurde gewalttätig, ging mit dem Messer auf die Angehörigen los.

Pat. wurde am 3. Juli 1892 in die Anstalt B. aufgenommen. Er stellte sich als General der Kavallerie, „Höchster im Königreich“ vor. „Ich habe den Landtag in der Hand, besitze 400 Millionen.“ Es besteht Ideenflucht, er gerät immer wieder in seine massiven Größenideen hinein. Schwachsinn ist nicht zu verkennen. An den Größenideen wird in den ersten 1½ Jahren der Erkrankung festgehalten. Erst vom Jahre 1894 ab finden wir Bemerkungen über zunehmende Bewegungsstörungen, die aber nicht als choreatisch erkannt werden.

Im Jahre 1900 kommt der Pat. nach ungefähr 15jährigem Krankheitsverlauf ad exitum. Die Diagnose lautet bis zuletzt: Progressive Paralyse.

Der Pat. fiel den Angehörigen schon seit seinem 23. Lebensjahr durch sein abnormes psychisches Verhalten auf. Im 29. Lebensjahr entwickelte der nun deutlich demente Pat. massive Größenideen, die zur Einweisung in die Anstalt führten. Es wurde die Diagnose einer progressiven Paralyse gestellt. Neurologische Ausfallserscheinungen scheinen nicht bestanden zu haben. Der Pat. hielt ungefähr 2 Jahre an seinen Wahnideen fest. Erst im 31. Lebensjahr des Pat. wird über zunehmende Bewegungsstörungen berichtet. Die gestellte Diagnose wurde bis zum Tode des Pat. nach 15jährigem Krankheitsverlauf nicht berichtigt.

Zwischen diesen beiden Extremen — hier paranoische Zustände bis zu paranoid-halluzinatorischen Psychosen, dort „paralytischer“ Größenwahn — liegt die zahlenmäßig größte Gruppe (20 Fälle), in der wir sowohl paranoische Gedanken als auch Größenideen finden, letztere jedoch selten so grotesk in ihrem Ausmaß, wie sie klassischen ParalySEN eigen sind. Als Beispiel mag der oben angeführte Fall II gelten. Gerade dieses gemeinsame Auftreten von Verfolgungsgedanken und Größenideen erscheint uns neben den Fällen mit rein paranoischer Symptomatik typisch für Psychosen der Demenzphase bei Huntingtonscher Chorea.

### Besprechung der Ergebnisse

Wir haben versucht, psychotische Zustände bei Huntingtonscher Chorea mit ihren sehr verschiedenen Erscheinungsformen nach dem Zeitpunkt des Auftretens der Psychosen im Verlauf der Grundkrankheit zu ordnen. Bei genügend großem Ausgangsmaterial ist eine gleichmäßige Streuung der Psychosen über den Verlauf des Grundleidens zu erwarten. Tatsächlich sind auch in der Literatur keine gegenteiligen Ansichten vertreten worden.

Unsere Untersuchung zeigt jedoch, daß psychotische Zustände bei Huntingtonscher Chorea vorzugsweise in zwei begrenzten Zeitabschnitten des Gesamtkrankheitsverlaufs auftreten, und zwar einmal im Initialstadium der Erkrankung, zum anderen in einem vorgeschrittenen Stadium, das mit dem mittleren Drittel des Gesamtkrankheitsverlaufs zusammenfällt. Die übrigen Zeitabschnitte sind dagegen weitgehend frei von psychotischen Störungen.

Unter der Voraussetzung, daß der heredodegenerative Prozeß bei der Huntingtonschen Chorea langsam und stetig ohne erhebliche Unterbrechungen voranschreitet, wie es besonders KEHRER festgestellt hat, und unter der weiteren Voraussetzung, daß psychische Veränderungen im Sinne einer Demenz in der Regel schon in sehr frühem Stadium der Erkrankung zu finden sind (PANSE) darf man formulieren: Psychosen treten erstens in einem Zeitraum auf, in dem der degenerative Prozeß entweder noch keine oder nur geringe psychische Veränderungen hervorgerufen hat, zum anderen findet man Psychosen in einem Stadium relativ weit fortgeschrittener psychischer Störungen.

Die Psychosen der Initialphase unterscheiden sich in der Mehrzahl der Fälle nicht wesentlich von endogenen Psychosen. Besonders deutlich konnte das bei Psychosen mit schizophrenieartigem Verlauf gezeigt werden, deren Abtrennung von beginnenden endogenen Schizophrenien in einem Teil der Fälle nicht möglich war.

Wir finden in der Literatur zahlreiche Hinweise für das Auftreten psychotischer Störungen im Beginn hirnorganischer Erkrankungen, die

solchen der endogenen Psychosen sehr ähnlich sind. RUNGE vertritt die Meinung, daß depressive Verstimmungen mit depressiven Ideen im Anfangsstadium der Pickschen Krankheit nicht selten vorkommen. SPIELMEYER stellte dasselbe bei hirnorganischen Abbauprozessen des Rückbildungs- und Greisenalters fest, ebenso in jüngerer Zeit WEITBRECHT. Nach HOCHÉ u. BOSTROEM findet man im Anfangsstadium der progressiven Paralyse depressive Zustände mit depressiven Ideen. Beide Autoren erwähnen, daß diese symptomatischen Psychosen nicht mit Sicherheit von endogenen Depressionen unterschieden werden können. V. BRAUNMÜHL u. LEONHARD fanden beim Einsetzen der Pickschen Krankheit bei jüngeren Patienten schizophrene anmutende Zustände, desgleichen später EIDEN u. LECHNER. Im Zusammenhang mit der Huntingtonschen Chorea wies E. BLEULER darauf hin, daß diese Krankheit mit schizophrenieähnlichen Symptomen beginnen kann. BENEDEK u. CSORZ berichteten über eine depressive Psychose im Initialstadium der Huntingtonschen Chorea.

Die vorgelegte Untersuchung zeigt darüber hinaus am Beispiel der Huntingtonschen Chorea, daß Psychosen im Beginn dieser Erkrankung sogar zum überwiegenden Teil das Gepräge endogener Psychosen annehmen. „Organische“ Psychosen treten dagegen in den Hintergrund. Letztere finden wir erst nach einem psychosefreien Intervall von mehreren Jahren bei fortgeschrittener Erkrankung. Wir sehen hier Psychosen von paranoid-halluzinatorischem Gepräge, die an chronische Schizophrenien erinnern können bis zu grob organischen Bildern, wie sie für die klassische progressive Paralyse typisch sind. Die Mehrzahl der Fälle jedoch zeigt Verwandtschaft zu den Psychosen des Rückbildungs- und Greisenalters, wie schon MEGGENDORFER bemerkt hat. Interessant ist die Tatsache, daß Psychosen mit expansiven Größenideen, wie sie bei der unbehandelten progressiven Paralyse gefunden wurden, bei der Huntingtonschen Chorea sehr selten sind. Bei der unbehandelten Paralyse wurden dagegen nur in wenigen Ausnahmefällen paranoische Symptome beobachtet (BOSTROEM, KERN). Es ist möglich, daß dieser Unterschied in der Symptombildung bei Huntingtonscher Chorea und der progressiven Paralyse vom verschiedenen Tempo der hirnorganischen Abbauprozesse bestimmt wird. Die durchschnittliche Dauer der Huntingtonschen Chorea beträgt nach WENDT: 12,9 Jahre, die der unbehandelten Paralyse nach BOSTROEM: 2,4 Jahre. Das Auftreten von paranoischen Symptomen setzt eine relativ erhaltene Persönlichkeit voraus (BOSTROEM), die man bei dem stürmischeren paralytischen Prozeß weniger voraussetzen kann als bei dem langsam progredienten und sich über längere Zeiträume erstreckenden Prozeß bei Huntingtonscher Chorea. In diesen Zusammenhang fügt sich die Beobachtung von KERN, daß bei chronisch verlaufenden Paralysen paranoische Symptome häufiger zu

finden sind. KOLLE wies darauf hin, daß paranoid-halluzinatorische Syndrome bei progressiver Paralyse nur nach Behandlung, also bei länger verlaufenden Fällen, beobachtet wurden.

### Zusammenfassung

Es wurden Krankengeschichten von 67 Patienten mit Huntingtonscher Chorea untersucht, die in ihrem Krankheitsverlauf zu irgendeinem Zeitpunkt psychotische Symptome aufwiesen. Dabei ergab sich, daß psychotische Störungen hauptsächlich im Beginn der Erkrankung und in einem fortgeschrittenen Stadium, das weitgehend mit dem mittleren Drittel des Gesamtkrankheitsverlaufs zusammenfällt, auftreten, die übrigen Verlaufsstrecken dagegen meist frei bleiben.

Die Psychosen der „Initialphase“ unterscheiden sich in der Mehrzahl nicht wesentlich von endogenen Psychosen: besonders deutlich konnte das bei Psychosen mit schizophreneartigem Verlauf gezeigt werden, deren Abtrennung von beginnenden endogenen Schizophrenien in einer Anzahl der Fälle nicht möglich war.

Die Psychosen der „Demenzphase“ hatten entweder paranoisches und paranoid-halluzinatorisches Gepräge, das jedoch nur in wenigen Ausnahmefällen den Eindruck des Schizophrenen machte, oder aber sie zeigten eine „Legierung“ paranoider Ideen mit schwach ausgeprägten Größenideen. Blühende Größenideen wie bei Paralyse waren sehr selten. Dieser Unterschied zwischen den Psychosen bei Huntingtonscher Chorea und der progressiven Paralyse scheint durch das verschiedene Tempo der hirnanorganischen Abbauprozesse zumindest mitbedingt.

Herrn Prof. Dr. P. MATUSSEK, Herrn Prof. Dr. J. E. MEYER und Herrn Dr. H. OEFEN bin ich für die Diskussion dieser Untersuchung und für freundliche Ratschläge zu Dank verpflichtet.

### Literatur

- BENEDEK, L., u. K. CSORSZ: Zur Frage der extrapyramidalen Bewegungsstörung. Dtsch. Z. Nervenheilk. 78, 15—74 (1923).
- BLEULER, E.: Lehrbuch der Psychiatrie, 9. Aufl. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- BOSTROEM, A.: Die progressive Paralyse. BUMKE, O.: Handbuch der Geisteskrankheiten 8, IV, S. 147—314. Berlin: Springer 1928.
- BRAUNMÜHL, A. v., u. K. LEONHARD: Über ein Schwesternpaar mit Pickerscher Krankheit. Z. ges. Neurol. Psychiat. 150, 209—241 (1934).
- EIDEN, H. F., u. H. LECHNER: Über psychotische Zustandsbilder bei der Pickerschen und Alzheimerschen Krankheit. Arch. Psychiat. Nervenkr. 184, 393—412 (1950).
- ENTRES, J. L.: Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea. Monographie aus dem Gesamtgebiet der Neurologie u. Psychiatrie. Berlin: Springer 1921.
- ENTRES, J. L.: Der Erbveitstanz, erbbiologischer Teil Gütt, Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. 3, S. 243—262. Leipzig: G. Thieme 1940.

- HOCHÉ, A.: *Dementia paralytica*. Handbuch der Psychiatrie, G. Aschaffenburg, Bd. V, Leipzig: F. Deuticke 1912.
- KEHRER, F.: *Der Erbveitstanz*, allg. und klinischer Teil. Gütt, Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. 3, S. 185—242. Leipzig: G. Thieme 1940.
- KERN, O.: Über das Vorkommen des paranoischen Symptomenkomplexes bei progressiver Paralyse. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **150**, 209—241 (1934).
- KOLLE, K.: *Der Wahnkranke im Licht alter und neuer Psychopathologie*. Stuttgart: G. Thieme 1957.
- MEGGENDORFER, F.: Die psychischen Störungen bei der Huntingtonschen Chorea, klinische u. genealogische Untersuchungen. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **87**, 1—49 (1923).
- MEIERHOFER, M.: Atypische Psychosen in einer Chorea-Huntingtonfamilie. *M Schr. Psychiat. Neurol.* **97**, 13—60 (1937).
- NAEF, M. E.: Über Psychosen bei Chorea. *M Schr. Psychiat. Neurol.* **41**, 65—87 (1917).
- OPPLER, W.: Erbbiologische Nachkommenuntersuchungen bei einem Fall von Huntingtonscher Chorea mit schizophren gefärbter Psychose. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **144**, 770—783 (1933).
- PANSE, F.: *Die Erbchorea*. Leipzig: G. Thieme 1942.
- RUNGE, W.: *Psychosen bei Gehirnerkrankungen*. O. Bumke: Handbuch der Geisteskrankheiten, 7, III. Berlin: Springer 1928.
- RUNGE, W.: *Die Geistesstörungen des Greisenalters*. O. Bumke: Handbuch der Geisteskrankheiten 8, IV. Berlin: Springer 1928.
- SPIELMEYER, W.: *Die Psychosen des Rückbildungsalters*, Handbuch der Psychiatrie, G. Aschaffenburg, Bd. 5. Leipzig: F. Deuticke 1912.
- WEITBRECHT, H. J.: Cyclothymes Syndrom und hirnatrophiischer Prozeß. *Nervenarzt* **24**, 489—493 (1953).
- WENDT, G. G., H. J. LANDZETTEL u. J. UNTERREINER: Das Erkrankungsalter bei der Huntingtonschen Chorea. *Acta genet. (Basel)* **9**, 18—32 (1959).
- WENDT, G. G., J. UNTERREINER u. K. SOLTH: Krankheitsdauer und Lebenserwartung bei der Huntingtonschen Chorea. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **201**, 298—312 (1960).