

(Aus der Psychiatrischen Klinik in Heidelberg.)

Über eine eigenartige, bisher nicht beschriebene Symptomenreihe bei Chorea Huntington und verwandten Störungen.

Von

Marianne Severin,
Medizinalpraktikantin.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 30. Dezember 1927.)

Bei einem Kranken, dessen Anamnese eine Encephalitis lethargica mit Sicherheit ausschließen ließ, beobachtete *Steiner*¹ Iterativerscheinungen ähnlich den früher bei Postencephalitikern beschriebenen². Die strio-pallidäre Störung des Kranken wurde in den Formenkreis der Chorea chronica eingereiht; die Diagnose Chorea Huntington konnte nicht sichergestellt werden, da der Nachweis der Vererbung, den schon *Huntington* forderte, und den *Entres*³ als ein Hauptcharakteristicum unbedingt verlangt, nicht zu erbringen war. Doch erschien es eine lohnende Aufgabe, den Iterativerscheinungen bei strio-pallidären Erkrankungen überhaupt, im besonderen bei der Chorea Huntington nachzugehen.

Interessant ist, daß scheinbar den hier beschriebenen Iterationsstörungen sehr ähnliche Phänomene auch bei Katatonikern beobachtet worden sind, wie aus einer mündlichen Mitteilung *Bezzolas*, die von *Bleuler* im Handbuch der Psychiatrie⁴ wiedergegeben ist, hervorgeht. Es heißt hier: „In seltenen Fällen äußert sich die Katalepsie in der Fortsetzung von Bewegungen, die den Kranken mitgeteilt werden. Wenn man den Kranken die Hände umeinanderdreht, so können sie nicht mehr aufhören. Wenn sie beim Freiturnen eine bestimmte Zahl von Bewegungen machen sollten, machen sie zuviel und dergleichen.“ *Dromard* berichtet, daß Katatoniker die Glieder nicht sinken lassen,

¹ Nach unveröffentlichten Untersuchungen.

² Encephalitische und katatonische Motilitätsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 78. 1922.

³ Zur Klinik und Vererbung der Huntington Chorea. Monographie. 27. Berlin: Julius Springer.

⁴ Handbuch der Psychiatrie von *Aschaffenburg*.

wenn man die Unterstützung plötzlich wegnimmt. „Mitgeteilte“ oszillierende Bewegungen sollen nicht mit der Ursache aufhören. Wenn eine Frage mit Kopfnicken beantwortet ist, so nickt der Kopf noch eine Zeitlang weiter. *Bleuler* selbst sah sehr gute Klavierspieler, die über einen Triller oder eine Wiederholungsfigur nicht hinauskamen, sondern sie immer wiederholten. Da bei einzelnen Fällen von Encephalitis lethargica über Iterationsstörungen berichtet wird¹, die sowohl den von *Bleuler* erwähnten wie den von uns beschriebenen fast gleichen, so wird durch *Bezzolas* und der anderen Beobachtungen die Reihe der Angaben über die große Ähnlichkeit katatonischer und encephalitischer Symptome vermehrt. Es ist noch die Frage aufzuwerfen, ob die Kranken, die nach *Bleuler* eine der hier beschriebenen ähnliche Form von Iterationsphänomenen boten, auch echte Schizophrenie waren. *Bleuler* sagt selbst, daß er die Iterationen bei Patienten gesehen habe, die „noch gar nicht katatonisch waren“.

Die Ergebnisse, die sich bei der Beobachtung von 6 Kranken mit Chorea Huntington und nahestehenden Krankheitsbildern boten, sollen im folgenden näher beschrieben werden.

Fall I. Lorenz Ga., geb. 24. 4. 1889 in Bietigheim.

Familienanamnese: Vater des Kranken, Landwirt, Trinker, nie krank gewesen, mit 75 Jahren gestorben.

Mutter (geb. Hartmann) sehr früh gestorben, Todesursache unbekannt.

Ein Bruder mit 27 Jahren tödlich verunglückt.

Zwei Schwestern verheiratet, gesund.

Ein Bruder von Geburt an geistesschwach, mit 25 Jahren gestorben.

Eigene Anamnese: Als kleines Kind hat der Patient „Gichter“ gehabt, Bett-nässen noch in der Schulzeit. Er hat erst mit 8—10 Jahren richtig sprechen gelernt. In der Schule war er ein schlechter Schüler, blieb 2—3mal sitzen. Mit 17 Jahren ging er wegen eines Streites von seinen Eltern fort und wurde Maurer in Karlsruhe. Hier hatte er mit 23 oder 24 Jahren einen Unfall (wahrscheinlich Schädelbruch), ein Mörtelkasten fiel ihm auf den Kopf. Er litt noch längere Zeit danach unter Kopfschmerz und Schwindel. Zum Militärdienst wurde er nicht eingezogen wegen „Nervenkrankheit, Sprachfehler und Bruch“. Die Nervenkrankheit besteht in einem Zittern, das er angeblich seit dem Unfall behalten hat. Später hat er immer als Knecht gedient, zuerst bei einem Bauern in Ludwigsburg, dann in Leonberg, später in Pforzheim. Die Zeitangaben sind sehr ungenau, über viele Jahre weiß der Kranke nichts zu berichten. Er sei immer leicht aufgeregt und zornig gewesen. Am 30. 9. 1925 wurde er ins Krankenhaus Pforzheim wegen Krätze und Achselhöhlenabscessen aufgenommen. Hier verfiel er, als er entlassen werden sollte, in einen stuporösen Zustand, er aß nicht, war unrein, schlug um sich, machte stereotype Bewegungen mit Kopf und Lippen, auf Fragen erfolgte nur unverständliches Gemurmel. Deshalb wurde der Kranke am 12. 11. 1925 in die psychiatrische Klinik in Heidelberg eingewiesen.

Befund: 12. 11. 1925.

Körperlich: Sehr blasser, schlecht genährter Mann von mittelgroßem, nicht sehr kräftigem Körperbau. Er hält sich ganz steif, sieht mit weit offenen Augen

¹ *Steiner:* Encephalitische und katatonische Motilitätsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 78. 1922.

ins Leere, fast kein Lidschlag. Wangen eingesunken, schlechter Turgor. Auf dem Kopfe zahlreiche kleine Narben, Stirn gerunzelt, Puls klein und weich.

Lunge, Herz, Abdomen ohne pathologischen Befund.

Neurologisch: Pupillen reagieren auf Licht und Convergenz. Augenmuskeln frei. Facialis, Trigeminus ohne Befund.

Reflexe an den oberen Extremitäten lebhaft.

Bauchdecken- und Cremasterreflexe +.

Patellarsehnenreflex lebhaft, von der Tibiakante auslösbar.

Achillessehnenreflex +.

Babinski 0. Wassermannreaktion in Blut und Liquor 0.

Kein Kernig, keine Nackensteifigkeit.

Reagiert auf Nadelstiche.

Psychisch: Der Kranke gibt keine Antwort auf Fragen, folgt aber Bewegungen und macht keinen bewußtseinsgestörten Eindruck. Die umgebenden Vorgänge werden scheinbar richtig aufgefaßt und verwertet, Aufforderungen teilweise prompt befolgt.

Verlauf: Fast 3 Wochen bleibt der Kranke in diesem unansprechbaren Zustand. Zwar scheint das Bewußtsein nicht getrübt zu sein, er verfolgt mit den Augen die Vorgänge in seiner Umgebung, spricht aber nicht, schreit nur manchmal in langgezogenen Tönen und befolgt Aufforderungen nur hin und wieder. Zuletzt wird der Kranke, der hier zuerst rein war und allein aß, unrein und nimmt außer etwas Flüssigkeit keine Nahrung mehr zu sich. Das Zustandsbild ähnelt dem eines deliranten Kranken.

Das Auffallende an dem Patienten ist sein motorisches Verhalten. Er befindet sich in einer dauernden Unruhe, zappelt und strampelt, spielt mit dem Bettzeug, seinem Hemd, streicht mit der Hand über die Matratze. Immer aber kehren rotierende Bewegungen mit den Armen wieder, er dreht die Arme vor der Brust umeinander. Sogar wenn er auf Aufforderung die Hand reicht, unterbricht er diese rotierenden Bewegungen nicht. Den Kopf wirft er hin und her. Dann hängt er den Oberkörper zum Bett hinaus und macht mit ihm rhythmisch pendelnde Bewegungen, hält sich dabei aber so gut fest, daß er nicht fällt. Ebenso hängt er sich rückwärts, mit langsamen ruckweisen Bewegungen sich vorschiebend, über den Rand der Badewanne. Im Bad wird auch beobachtet, wie er sich stereotyp um seine eigene Achse dreht. Als er auf Aufforderung das Bett verläßt, dreht er sich ebenso bald links, bald rechts um seine eigene Achse. Der Kopf wird dabei stets etwas gesenkt und nach rechts gewendet gehalten, die Arme dauernd umeinander gedreht. Auf Verlangen steht er einen Augenblick still, zittert dabei aber am ganzen Körper, dreht sich dann wieder und läuft mit kleinen Schritten ziellos umher, spielt mit seinem Hemd und allen erreichbaren Gegenständen. Starke äußere Reize, wie Händeklatschen, Anrufen unterbrechen auf Augenblicke die motorische Unruhe; sie wird meist verstärkt durch den Eintritt der Ärzte in das Zimmer. Auf Nadelstiche reagiert er manchmal kaum, manchmal schreit er laut. Meist zeigt er einen gespannten Gesichtsausdruck und ist mit seinen Bewegungen vollkommen beschäftigt, dann wieder schneidet er Fratzen; der Mund ist immer halb geöffnet.

Nach und nach wird der Kranke ruhiger und ansprechbar. Zuerst ist er zeitlich und örtlich desorientiert, glaubt sich noch in Pforzheim. Gibt aber sonst geordnet Auskunft. Er ist ziemlich kraftlos und apathisch, die Stimme leise und undeutlich. Während der Unterhaltung blickt er 2—3mal starr vor sich hin und antwortet nicht. Für einige Tage wird er noch einmal unansprechbar, bleibt dabei aber motorisch ruhig. Gegen Ende Dezember 1925 ist er so weit, daß er seine Vorgeschichte erzählen kann. Er ist jetzt ganz ruhig, aber teilnahmslos, döst herum, schläft viel, hat keine Beziehung zu den anderen Kranken. Mitte Januar 1926 ist er aufgeschlossener geworden. Er ist jetzt freundlich, dement-euphorisch,

aber so täppisch und unbeholfen, daß er trotz seines guten Willens nicht zur Arbeit zu gebrauchen ist. Später wird er im Garten beschäftigt.

Eine Untersuchung am 16. 2. 1926 ergibt jetzt folgenden Befund:

Der Kopf wird nach der rechten Seite gebeugt gehalten. Die Stirn ist gerunzelt. Das Gesicht zeigt einen dementen, läppisch heiteren Ausdruck. Mitbewegungen im Gesicht und an den Händen. Choreiforme Zuckungen nur hin und wieder an den Fingern zu beobachten, in den Extensoren der Finger isolierte Muskelzuckungen, bei Anstrengungen Zittern der Hände, oft auch am ganzen Körper. Die Arme werden beim Gehen abgespreizt gehalten. Der Gang ist unsicher, ausfahrend, ataktisch-stampfend. Seiltänzerengang ist nicht möglich. Teils finden sich überschießende, teils falsche Innervationen. Umdrehen geht nur langsam, ungeschickt, mit mehreren kleinen Schritten. Beim Rückwärtsgehen und beim Gehen mit geschlossenen Augen findet sich ein leichtes Abweichen nach rechts. Pro- und Retropulsion angedeutet. Das Stehen auf einem Bein ist nicht möglich. Kein Spasmus, kein Romberg, kein Nystagmus. Reflexe lebhaft, Pseudocloni an beiden Achillessehnen, keine pathologischen Reflexe. Die grobe Kraft ist herabgesetzt, der Händedruck kann nicht länger auf einer bestimmten Höhe gehalten werden. Die Innervation ist dabei flüchtig, verspätet und unstet. Die Prüfung der Adiadochokinese ergibt außer Mitbewegungen in den Fingern und stark verlangsamtem Bewegungsablauf Entgleisen der Innervation in andere Muskelgebiete, so daß die ursprüngliche Pro- und Supination von Bewegungen im Schultergelenk abgelöst oder unterbrochen wird. Hypotonie besteht nicht. Eine gewisse Steifheit, Langsamkeit und Ungeschicklichkeit fällt bei allen Bewegungen auf. Die Sprache ist monoton und klosig, sehr undeutlich. Der Kranke kann fast gar nicht lesen, nur den Namen schreiben. Die allgemeinen Kenntnisse sind sehr gering; die Merkfähigkeit ist gut, es bestehen Gedächtnislücken. Die Stimmung wird von einer leichten Euphorie beherrscht, nur zuweilen, wenn die anderen Patienten den Kranken necken, ist er mürrisch und verstimmt. Er fragt wohl nach seiner Entlassung, ist aber leicht zum Bleiben zu bestimmen. Er ist immer gutmütig, sehr fügsam und willig.

Bei der Untersuchung fällt die Tendenz des Kranken auf, in früher gestellte Aufgaben zurückzuleiten, es besteht eine deutliche Echopraxie.

So bleibt der Zustand des Kranken unverändert bis Anfang April 1926. Dann wird er ohne Anlaß mürrisch und verstimmt. Sitzt stumm in den Ecken herum, fängt auf Zureden an zu weinen, will nicht essen. In der Nacht vom 5. auf den 6. April wird er erregt, steht auf, läuft planlos umher. Am Tag ist er nicht ansprechbar, macht einen ganz veränderten Eindruck. Aus Fragen greift er einzelne Worte heraus, z. B.: „Wie geht es, Herr Ganz?“ „Gans, Gänse . . , auf der Wiese Gänse usw.“ Da der Erregungszustand sich steigert, der Kranke auch am Tage nicht im Bett bleibt, wird er auf die Abteilung für Unruhige verlegt. Er macht jetzt wieder dieselben Dreh- und Rollbewegungen mit den Armen wie in dem ersten Erregungszustand. Auch eine starke Tendenz, sich um die eigene Achse zu drehen, kommt wieder zum Vorschein. Sowohl beim Stehen wie beim Sitzen zeigt sich diese Neigung, und als der Kranke sich auf Aufforderung auf den Boden legt, dreht er sich erst links herum, dann rechts herum und kehrt dann in die Ausgangsstellung zurück. Entweder liegt er ganz verkrochen in seinem Bett oder er wirtschaftet herum, zerreißt zuweilen Bettzeug oder seine Wäsche, versucht seine Nachbarn zu schlagen. Verweigert manchmal das Essen. Alle Bewegungen sind asynergisch, unsicher, täppisch. Verlangte Bewegungen können nicht einseitig ausgeführt werden, sie erfolgen entweder mit beiden Händen zugleich oder sofort nacheinander; auch einseitiges Vormachen der Aufgabe hat keinen Erfolg. Der Gesichtsausdruck ist teils gespannt, die Augen weit aufgerissen, die Stirn gerunzelt, teils mürrisch-depressiv. Der Kranke gerät leicht ins Weinen. Er spricht in unzusammenhängenden, einzelnen Worten vor sich hin. Auf Fragen antwortet er gar nicht oder verkehrt, hin und wieder auch sinnvoll und richtig.

Die Aufforderungen werden meist richtig befolgt, der Kranke faßt also gut auf. Worte und besonders Handlungen werden oft perseveriert. Vorgelegte Gegenstände werden meist richtig benannt. Gegen Nadelstiche ist der Kranke fast völlig unempfindlich. Gegen Ende April wird er freier, gibt geordnet Auskunft, weiß nicht, wie er auf die Abteilung gekommen ist und wie lange er sich hier befindet. Bis ungefähr Mitte Juni wechseln Tage, in denen er geordnet und frei ist, ab mit Tagen, in denen er wieder vollkommen unansprechbar ist. Auch in den guten Zeiten verhält sich Mimik und teilweise auch die Motorik wie an den Tagen, an denen der Kranke sich verkriecht und nur beziehungslose Antworten gibt. Mitte Juni ist er wieder freundlich und ruhig geworden, ist völlig orientiert und geordnet. Am 20. Juni kann er auf die ruhige Abteilung zurückverlegt werden und verhält sich hier wie vor dem Ausnahmezustand. Ein Jahr lang geht es dem Kranken gut, gegen Ende Juni 1927 verfällt er wieder in einen Ausnahmezustand, in dem er sich zur Zeit noch befindet.

Diagnose: Eigenartige extrapyramidale Erkrankung mit rezidivierenden psychischen Ausnahmezuständen auf Grundlage einer kongenital oder frühkindlich erworbenen Schädigung.

Zusammenfassung: Ein mäßig schwachsinniger Mann aus einer Familie, in der der Vater Trinker, ein Bruder geistesschwach war, verfällt zum ersten Male mit 44 Jahren in einen stuporösen Zustand. Das Wesen dieses Ausnahmezustandes ist gekennzeichnet durch bestimmte psychische und motorische Störungen. *Psychisch* ist der Kranke unansprechbar bei erhaltener Auffassung, redet zusammenhanglos vor sich hin, die Stimmung ist weinerlich-depressiv oder mürrisch-gereizt, manchmal erinnert das Bild an einen Deliranten, Stimmen werden nie gehört. Der Kranke ist desorientiert und später besteht, wenigstens für den Beginn des Zustandes, Amnesie. *Motorisch* sind außer der allgemeinen Unruhe besonders zwei Erscheinungen auffällig, die Drehtendenzen und das Perseverieren einer einmal ausgeführten Bewegung. Nach ungefähr $2\frac{1}{2}$ Monaten klingt der Ausnahmezustand ab und der Kranke zeigt außer seiner Demenz oder angeborenen Geistesschwäche nur noch gewisse motorische Störungen, die am ehesten dem Bilde einer chronischen Chorea entsprechen. In der veränderten Motorik fallen wieder besonders die iterativen Störungen auf. Nach weiteren $2\frac{1}{2}$ Monaten tritt ein neuer Ausnahmezustand auf, der dem ersten völlig gleicht und dieselben motorischen Erscheinungen zeigt. Auch jetzt dauert es etwas über 2 Monate, bis der Kranke wieder frei und geordnet ist. Nach ungefähr einem Jahr beginnt wieder ein symptomgleicher Ausnahmezustand.

Die motorischen Störungen lassen die Diagnose einer extrapyramidalen Erkrankung stellen. Aber weder die veränderte Motorik noch die psychischen Ausnahmezustände des Patienten ermöglichen die Einreihung seines Leidens in ein bekanntes, festumschriebenes Krankheitsbild.

Die eigenartigen motorischen Iterationen dieses Kranken, sein Zurückgleiten in früher gestellte Aufgaben, waren der erste Anlaß zur Beobachtung dieser Erscheinungen. Geeignete Versuchsanordnungen ließen ein

ziemlich klares Bild der hier vorliegenden iterativen Störungen der Motorik gewinnen. Die Versuche wurden mit dem Kranken zu einer Zeit ausgeführt, als er sich nicht im Ausnahmezustand befand. Die folgenden Protokolle zeigen die Versuchstechnik und die Ergebnisse.

1. Protokoll vom 16. 2. 1926.

Es werden immer zwei Reihen von Versuchen durchgeführt:

A. Einfache Bewegungen.

B. Zwei Bewegungen kombiniert.

A 1. Dem Kranken wird aufgegeben, 3mal die Zunge vorzustrecken; er zeigt sie 4mal (5mal usw.).

Darauf aufmerksam gemacht, zeigt er sie hin und wieder richtig 3mal vor. Der Mund wird nach dem dritten Male fest zugekniffen und es zeigen sich Mitbewegungen im Gesicht.

2. Der Kranke erhält die Aufgabe, 3mal unmittelbar hintereinander eine Faust zu machen; es erfolgt 4mal, 5mal Faustschluß. Bei der Aufgabe, beide Hände gleichzeitig, links 4mal, rechts 5mal zur Faust zu schließen, erfolgt teils abwechselnd, teils gleichzeitig 7—8mal Faustschluß.

3. Der ausgestreckte Zeigefinger soll 4mal gekrümmt werden, der Finger wird 5—6mal gebeugt.

4. Der Kranke soll mit der rechten Hand 2mal eine Faust machen und dann sofort auf einer Tafel Farben benennen; während der Ausführung der zweiten Aufgabe wird dauernd die Hand geschlossen und geöffnet.

B. 1. Der Kranke soll den Kopf zur Seite wenden und 3mal die Zunge vorstrecken. Nach einer Pause, in der man sich mit ihm unterhält, erhält er die neue Aufgabe, den Kopf wieder zur Seite zu wenden; hierbei wird, ohne daß es aufgegeben war, die Zunge wiederholt vorgestreckt. Der Patient weiß genau, wie er auf Befragen auf das Bestimmteste versichert, daß er den zweiten Teil der Aufgabe nicht wiederholen sollte; aber nur bei konzentrierter Aufmerksamkeit gelingt es ihm, die nicht gewollte Iteration zu unterdrücken.

2. Der Kranke soll den Arm bis zur Horizontalen abduzieren und wieder fallen lassen, nach einer kurzen Pause soll er den Kopf zur linken Seite wenden. Gleichzeitig mit der Seitenwendung des Kopfes wird auch der vorher erhobene Arm wieder abduziert, ohne daß eine entsprechende Aufforderung erfolgt war.

3. Der Patient soll annähernd gleichzeitig den Arm im Ellbogengelenk flektieren und die Hand zur Faust schließen. Nach einer Pause wird die gleiche Flexionsbewegung im Ellbogengelenk ohne Faustschluß verlangt, die jetzt begleitet wird von einem mehrmaligen nicht gewünschten Faustschluß.

Diese Versuche lassen sich beliebig oft wiederholen, sie ergeben immer wieder das gleiche Resultat (auch bei Bewegungen der Füße). Sobald der Patient sich bemüht, das Plus an Bewegung zu unterdrücken, gelingt es ihm häufig, die verlangte Zahl von Handlungen auszuführen und jede weitere Wiederholung zu unterlassen. Lenkt man dagegen die Aufmerksamkeit ab, indem man den Kranken Figuren oder Farben auf einer Tafel benennen läßt, so tritt die Iteration jedesmal deutlich hervor, die Faust wird immer wieder geöffnet und geschlossen, weit über die geforderte Wiederholung hinaus. Bei den Versuchen der zweiten Reihe zeigt es sich, daß, je besser man die Aufmerksamkeit des Patienten in den Pausen ablenkte, um so länger die Iteration der zweiten kombinierten Bewegung zu beobachten war. Unterhält man sich während

des Versuches angeregt mit dem Kranken, so kann man das spontane Wiederauftreten der Begleitbewegung noch nach 5—6 Minuten zeigen, vermeidet man jede Ablenkung, so gelingt es nur noch nach einem bedeutend kürzeren Intervall. Genauere Zahlen lassen sich bei den vielen unberechenbaren Momenten, die hier mit hineinspielen, nicht angeben.

II. Protokoll vom 12. 3. 1926.

1. Der Kranke soll den Arm erheben und sofort wieder fallen lassen. Sobald er ihn erhoben hat, wird er aufgefordert, eine bestimmte Figur auf einer Tafel zu benennen; der Arm wird erst langsam nach Ablauf der interferierenden Aufgabe gesenkt. Auch nach vorheriger ausdrücklicher Mahnung, den Arm sofort zu senken, ohne Rücksicht auf eine neue Aufgabe, zeigt sich dasselbe Ergebnis.

Zu dieser Lagebeharrung, wie man diese Erscheinung im Gegensatz zu der bei den Iterationsversuchen auftretenden Bewegungsbeharrung nennen könnte, gehört vielleicht auch das auffällig verlangsamte Zurücknehmen der vorgestreckten Zunge, Öffnen der geballten Faust usw.

2. Der Patient soll in einem angegebenen Rhythmus auf den Tisch klopfen. Es gelingt ihm weder hier noch bei anderen Bewegungen, einen bestimmten Rhythmus einzuhalten, obwohl er bei seinen Iterationen eine ausgesprochene Tendenz zeigt, einmal ausgeführte Bewegungen rhythmisch zu wiederholen.

3. Bei allen motorischen Aufgaben fällt eine deutlich verlängerte Latenzzeit auf. Vormachen erleichtert die Ausführung der verlangten Bewegung und verkürzt die Latenzzeit.

4. Mit dem Ermüdungsapparat aufgeschriebene Kurven ergeben neben dem schweren Mangel einer rhythmischen Bewegungsfolge ein deutliches Bild der alle Willkürbewegungen durchkreuzenden, sonst aber kaum in Erscheinung tretenden choreatischen Zuckungen.

5. In einem Dunkelraum läßt man in der Blickrichtung des Kranken eine bestimmte Lichtquelle, die beliebig verstärkt werden kann, kurz aufleuchten und fragt nach den Nachbildern. Es zeigte sich, daß der Patient weder sehr starke, noch übermäßig langdauernde optische Nachbilder hatte.

III. Protokoll vom 20. 3. 1926.

Der Patient hält den Kopf stets etwas nach rechts gesenkt. Diese Haltungsanomalie gestattet eine Nachprüfung der Untersuchungen von *Schilder* und *Hoff*¹ über Armstellung und Kopfhaltungsanomalie.

Versuchsanordnung und Nomenklatur richten sich nach den Angaben *Hoffs* und *Schilders*.

I. Grundversuch:

Bei geschlossenen Augen muß der Kranke beide Arme horizontal nach vorn strecken. Es fällt sogleich auf, daß *der rechte Arm höher steht als der linke*. Der Patient weiß von dem Unterschied in der Armstellung nichts. Auf Aufforderung korrigiert er die Haltung.

1. Augen geschlossen, beide Arme horizontal vorgestreckt, der Kopf wird passiv *eine halbe Minute nach links* gewandt. Es tritt weder sofort, noch nachdem die Arme eine Minute gesenkt und erneut erhoben waren, ein Steigen des linken Kinnarmes ein. (Bei 90% normaler Untersucher fiel dieser Versuch positiv aus.)

¹ *Hoff* und *Schilder* (Wien): Kopfhaltungsanomalie und Armhaltung. Dtsch. med. Wochenschr. 1925. Nr. 26. (Sonderdruck.)

Hoff und *Schilder*: Über Lage- und Stellreflexe beim Menschen. Dtsch. med. Wochenschr. 1925. Nr. 20. (Sonderdruck.)

2. Augen geschlossen, beide Arme horizontal vorgestreckt, passive Wendung des Kopfes *eine Minute nach links*, kein Steigen des Kinnarmes; nach einer halben Minute Pause steht der rechte Arm noch höher als der linke; nach zwei Minuten Pause steht der linke Kinnarm eine Spur höher als der rechte Arm.

3. Passive Wendung des Kopfes *eine halbe Minute nach links*, ganz geringe Steigung des Kinnarmes, aber noch immer Tieferstehen des linken Armes gegen den rechten. Bei der Wendung des Kopfes nach vorn deutliches Tiefertreten des Kinnarmes.

4. Augen geschlossen, beide Arme horizontal vorgestreckt, passive Wendung des Kopfes *eine halbe Minute nach rechts* — sofortiges Steigen des rechten Kinnarmes, nach einer Viertelminute noch gut sichtbar.

5. Passive Kopfwendung *nach rechts eine halbe Minute* (längere Rechtsdrehung ist nicht möglich, da jetzt schon starkes Zucken und Zittern im ganzen Körper auftritt), starkes Steigen des Kinnarmes bis 5 cm über die Höhe des linken Armes; nach einer halben Minute Pause noch 5 cm, nach einer weiteren Minute 6—7 cm, nach weiteren zwei Minuten noch deutlich sichtbares Höherstehen.

Jedesmal beim Drehen des Kopfes macht der ganze Körper den Beginn einer Rotationsbewegung, die Arme gehen etwas seitwärts.

II. Lagebeharrungsversuch

1. Bei geschlossenen Augen Vorstrecken der Arme bis zur Horizontalen, für *eine halbe Minute* wird der *linke Arm passiv* bis zu einem Winkel von 45° gesenkt, dann werden beide Arme *eine Viertelminute* vollkommen fallen gelassen. Bei Wiederheben der Arme bleibt der linke Arm bedeutend tiefer stehen als der rechte. Nach einer weiteren Viertelminute ist der Versuch noch positiv.

2. *Linker Arm eine Minute passiv gesenkt* (45°), beide Arme fallen lassen und *sogleich* wieder erheben, sehr deutliches Zurückbleiben des linken Armes.

3. *Linker Arm eine halbe Minute passiv gesenkt*, beide Arme *eine Viertelminute* fallen lassen, dann beide erheben, linker Arm tiefer stehend; dasselbe Resultat nach einer weiteren Senkung *beider Arme von einer Viertelminute*, ebenso nach *einer weiteren halben Minute* Senkung.

4. *Rechter Arm eine halbe Minute gesenkt* (45°), beide Arme *eine Viertelminute* fallen lassen, beide Arme erheben; *der rechte Arm steht höher* als der linke.

5. *Rechter Arm eine Minute gesenkt* (45°), beide Arme *eine Minute* fallen lassen, beide Arme erheben, *der rechte Arm steht höher*, ebenso noch nach einer weiteren Minute Senkung *beider Arme*.

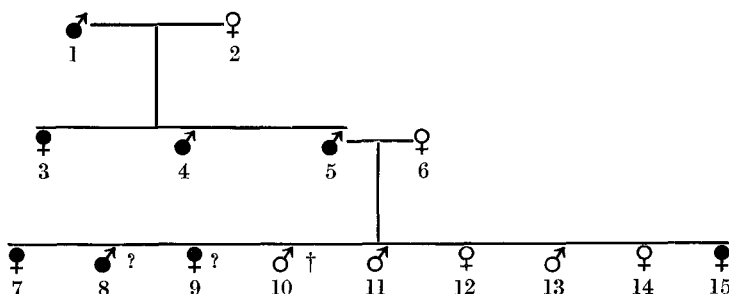
6. *Rechter Arm eine halbe Minute gesenkt* (45°), beide Arme *eine Viertelminute* ruhig herabhängen lassen, dann beide Arme sehr rasch wieder heben lassen, jetzt einen Augenblick *Tieferstehen des rechten Armes*, der aber schon bald seine habituelle höhere Lage wieder einnimmt.

Bei wiederholten Versuchen nimmt man nur ganz flüchtig und nur im ersten Augenblick des Wiederhebens *beider Arme* ein Tieferstehen des rechten Armes wahr.

Das Ergebnis *beider Versuche* zeigt deutlich die starke Einwirkung der anomalen Kopfhaltung auf Bewegung und Haltung der oberen Extremitäten. Die sonst normalen Stell- und Lagereflexe des Kranken werden überlagert durch das habituelle Höherstehen des rechten Armes. Dieses Höherstehen aber ist reflektorisch bedingt im Sinne eines Stellreflexes bei Wendung des Kopfes nach rechts. Die Überlagerung macht sich bald in Verstärkung, bald in Abschwächung der normalen Haltung bemerkbar, der linke Kinnarm kann nicht über den rechten Arm steigen, aber der rechte Kinnarm steigt noch bedeutend mehr als bei normaler Kopfhaltung über den linken Arm.

Fall II. Spä . . . , Maria, geb. Tru . . . aus Mannheim.

Familienanamnese: Die Kranke wurde am 28. 2. 1885 in Hornberg geboren. In ihrer Familie ist das Nervenleiden, an dem sie selbst erkrankt ist, erblich. Der Erbgang des Leidens ist aus der folgenden Tabelle ersichtlich:



1. Großvater der Kranken (väterlicherseits) nach Angaben der Angehörigen an Zittern gelitten.
2. Großmutter gesund.
3. und 4. Geschwister des Vaters der Patientin, die auch krank gewesen sein sollen. Der Bruder des Vaters beging wegen seiner Krankheit Suicid.
5. Wilhelm Tru . . . , Vater der Kranken, mit 66 Jahren gestorben, angeblich 20 Jahre gezittert.
6. Mutter gesund gewesen.
7. Mina Mau . . . , geb. Tru . . . , siehe später.
8. Georg Tru . . . , Bruder der Patientin, wird als „nervös“ geschildert, vielleicht beginnende Chorea, 50 Jahre alt.
9. Margarete Tru . . . , „nervös“, 44 Jahre alt.
10. Wilhelm Tru . . . , gefallen, bot keine Krankheitszeichen.
11. Fritz Tru . . . , 38 Jahre.
12. Karoline Tru . . . , 35 Jahre,
13. Karl Tru . . . , 34 Jahre,
14. Babette Tru . . . ,
15. Maria Spä . . . , geb. Tru . . . , die Patientin.

Ob noch andere Familienmitglieder an dieser oder einer anderen Nervenkrankheit leiden, war nicht zu erfahren.

Eigene Anamnese: Geburt und Entwicklung der Kranken verliefen normal, keine Krämpfe, kein Bettnässen in der Kindheit. In der Schule war sie eine gute Schülerin, der Rechnen und Auswendiglernen leicht fiel, sie blieb nie sitzen. Nach der Schulzeit war sie während 5 Jahren auf drei verschiedenen Stellen als Dienstmädchen. Sie stand sich gut mit ihren Geschwistern und hatte Freundinnen. Sie war nicht besonders mißtrauisch oder zänkisch, war körperlich nie ernstlich krank. Menarche mit 14 Jahren, Periode schmerzhaft, regelmäßig. 1905 heiratete die Kranke. Die Ehe soll gut gewesen sein. 1905 Geburt einer Tochter. Die Geburt war sehr schwer, starker Blutverlust; aber sie löste weder psychische noch nervöse Symptome aus. Das Kind hat sich gut entwickelt, ist bis heute gesund, seit einigen Jahren verheiratet. Während des Krieges, als ihr Mann im Felde war, arbeitete die Kranke in verschiedenen Fabrikbetrieben. 1919 unterzog sie sich einer gynäkologischen Operation. Sie erholte sich danach zwar langsam, aber gut. Ungefähr 1920/21 wurde sie „zappelig“, d. h. sie bekam zuerst leichte Zuckungen in den Händen und gleich darauf auch im Gesicht. Sie konnte keine Nadel mehr einfädeln, bald sich nicht mehr selbst frisieren, während das Ankleiden sogar jetzt noch allein möglich ist. Die Zuckungen breiteten sich langsam über den ganzen Körper aus und nahmen an Intensität zu. Auch psychisch trat eine schwere Veränderung ein. Die Frau, die früher ruhig, freundlich und gutmütig gewesen zu sein scheint, mit ihrem Mann in guter Ehe lebte, wurde reizbar und aufgeregt, zänkisch, neigte zu Wutausbrüchen und bekam mit ihren Nachbarsleuten und

ihrer eigenen Familie dauernd Streit. Sie schlief schlecht und unruhig und warf sich im Bett hin und her. In der letzten Zeit vor der Aufnahme in die Klinik verstärkten sich alle krankhaften Erscheinungen sehr. Die Kranke kam ganz herunter, vernachlässigte sich, wurde unsauber. In ihren zeitweise auftretenden Erregungszuständen biß, schlug, trat sie nach ihren Angehörigen, zerstörte Möbel, schlug Scheiben ein. Sonst war die Stimmung meist depressiv; hypochondrische Ideen, die an Sensationen im Unterleib anknüpften, wechselten ab mit endlosen Selbstvorwürfen wegen eines sexuellen Vergehens mit einem Hund. Beim Tode ihres Mannes am 8. 2. 1926 bekam sie einen schweren Tobsuchtsanfall, und seitdem konnten ihre Angehörigen gar nicht mehr mit ihr auskommen. Daher wurde sie von einem Mannheimer Arzt in die psychiatrische Klinik eingewiesen.

Befund: 11. 3. 1926.

Körperlich: Kleine, zarte Frau in mäßigem Ernährungszustand.

Herz, Lunge, Abdomen ohne pathologischen Befund.

Neurologisch: Der ganze Körper befindet sich dauernd in einer starken motorischen Unruhe. Im Gesicht ist besonders die Mundpartie betroffen; der Mund wird bald seitlich verzogen, bald rüsselförmig vorgeschoben. Der Kopf macht Nick- und Drehbewegungen. Die Schultern werden gehoben, nach vorn genommen, im Hüftgelenk finden sich Dreh- und Schaukelbewegungen. Von den Extremitäten sind die oberen viel stärker betroffen als die unteren. An den Fingern sieht man wenig ausgiebige Flexionen; an der rechten Hand wird besonders Daumen und der 5. Finger gebeugt, der letztere auch abduziert, an der linken Hand wird immer der Mittelfinger über den Zeigefinger geschlagen.

Der *Gang* ist stapfend, unsicher. Ein Fuß wird plötzlich durch übertriebene oder irradierende Muskelbewegung zuweit zur Seite gesetzt, so daß die Kranke taumelt. Teilweise beruht die Gangstörung auch auf interferierenden Bewegungen im Knie- oder Fußgelenk, die bald abduzierend, bald flektierend oder extendierend sind. Beim Gehen mit geschlossenen Augen und beim Rückwärtsgehen findet kein Abweichen statt. Seiltänzergang ist unmöglich, da die einzelne Bewegung nicht so fein abgestuft werden kann, die Innervation entgleist oder diffus wird. Romberg ist negativ. Der Knie-Hackeversuch ist teils durch die Koordinationsstörung, teils durch dazwischen einsetzende Zuckungen nicht ausführbar. Ebenso wird die Adiadochokineseprüfung durch Spontanbewegungen gestört, die Drehungen (Pro- und Supination) verlaufen langsam, steif und erlöschen bald. Bei Aufregung verstärken sich die Zuckungen. Bei Anstrengungen, Sprechen usw. treten lebhafte Mitbewegungen auf, die zum Teil psychisch bedingt vom Typus der Verlegenheitsbewegungen sind, zum Teil auf Mitinnervationen entfernter Körpergebiete beruhen. Im Schlaf sistieren die Zuckungen. Die Latenzzeit ist bei motorischen Aufgaben etwas verlängert.

Reflexe: Pupillen gleich weit und rund, reagieren prompt auf Licht und Convergenz, Augenmuskeln frei, kein Nystagmus.

Trigeminus, Facialis ohne Befund.

Zunge wird gerade hervorgestreckt, kann aber nicht ruhig gehalten werden, bewegt sich immer vor- und rückwärts.

Reflexe an den Armen normal.

Bauchdeckenreflexe vorhanden.

Reflexe an den unteren Extremitäten alle lebhaft, aber keine pathologischen und kein Klonus auslösbar.

Die Stell- und Lagereflexe sind sehr schwer zu prüfen, scheinen aber nicht verstärkt zu sein.

Wassermannreaktion im Blut negativ.

Psychisch: Eine Intelligenzprüfung ergibt eine deutliche Demenz. Rechnen kann die Kranke fast gar nicht mehr. Satzbildung und ähnliche Proben fallen meist negativ aus. Die Urteilsfähigkeit ist erheblich gestört, die Auffassung noch

gut. Die Aufmerksamkeit ist nur schwer zu fesseln, die Kranke schweift ständig auf ihre persönlichen Angelegenheiten ab. Die Merkfähigkeit ist herabgesetzt, deutliche Gedächtnisdefekte.

Die *Stimmung* der Kranken ist leicht depressiv, weinerlich. Sie drängt sehr auf Entlassung und sucht daher alles zu beschönigen und als harmlos hinzustellen. Immer wiederholt sie dieselben Klagen und Beschwerden über ihren Schwiegersohn; ihre Tochter und ihren verstorbenen Mann liebt sie sehr und lobt sie beide. In ihrem Wesen hat sie etwas aufdringlich Anschmiegendes.

Die *Sprache* ist leise und auffallend monoton, ohne das Überhastete, Explosive zu zeigen, wie es gelegentlich bei Chorea Huntington gefunden wird. Im Beginn des Sprechens zeigen sich oft unzweckmäßige Innervationen, z. B. Zusammenpressen des Mundes usw., und sehr lebhaft Mitbewegungen (Zuckungen des Mundes, Heben und Senken der Schulter).

Die *Schrift* ist ausfahrend; Silben, Buchstaben, ganze Sätze werden ausgelassen.

Verlauf: Gegen die starke choreatische Unruhe wird die Kranke mit Hyoscininjektionen behandelt. In den ersten Wochen ist kein Erfolg zu sehen, später wird die Patientin im allgemeinen etwas ruhiger. Ein Versuch mit Tetrophan bleibt ohne jede Wirkung.

Auf der Abteilung macht die Kranke bald Schwierigkeiten durch ihre Widersetzlichkeit und Unverträglichkeit. Sie hat oft Streit mit den anderen Patientinnen. Sie verlangt immer wieder dringend heimgebracht zu werden, macht allerhand Pläne, wie sie sich beschäftigen will, schreibt fast täglich ihrer Tochter. Bei der Arbeit ist sie willig, hilft gern mit, nur zeitweise gereizt und ärgerlich. Späterhin hört sie nach und nach auf, von der Heimkehr zu sprechen, ist meist in guter Stimmung; sie beteiligt sich aber an jeder Zänkerei auf der Abteilung.

Die choreatischen Zuckungen zeigen nach einem Jahr noch dieselbe Ausbreitung und Intensität. Die Demenz ist etwas fortgeschritten, starke Gedächtnislücken fallen jetzt auf.

Diagnose: Chorea Huntington.

Zusammenfassung: Es handelt sich bei dieser Kranken zweifellos um eine echte Chorea Huntington. Alle Hauptcharakteristika sind gegeben. Es liegt gleichartige, direkte Vererbung vor. Die Erkrankung beginnt erst im 36. Lebensjahr. Die typischen motorischen Störungen sind begleitet von einer fortschreitenden Demenz. Auch die gemüthliche Veränderung mit den Erregungszuständen, dem zänkisch-streitsüchtigen Wesen, der teils deprimiert-weinerlichen, teils gereizt-ärgerlichen Stimmung ist charakteristisch für diese choreatische Erkrankung. Wegen dieser hier sehr ausgeprägten psychischen Störung kann die Kranke nicht nach Hause entlassen werden.

1. Protokoll vom 20. 3. 1926.

Auch diese Kranke zeigte iterative Störungen ihrer Motorik, und es wurden daher dieselben Versuche wie bei dem Patienten Ga . . durchgeführt.

A. Einfache Bewegungen.

1. Die Kranke soll 3mal die Hand zur Faust schließen; sie macht 4mal eine Faust. Auf Befragen gibt sie an, daß sie genau gewußt hat, daß sie nur 3mal eine Faust machen sollte. *Sie weiß* auch, daß sie eine Bewegung zuviel gemacht hat, das sei aber *gegen ihren Willen* geschehen.

2. Die Patientin soll 4mal die Zunge zeigen; sie streckt sie 5mal vor.

3. Die Kranke soll Daumen und Zeigefinger 4mal zusammenbringen; sie führt richtig die aufgegebene Zahl von Bewegungen aus.

4. Die Kranke soll 3mal die Faust schließen und dann sofort Zahlen auf einer Tafel lesen. Die Bewegung war von der *rechten* Hand verlangt, sie wird richtig in der angegebenen Zahl ausgeführt, aber während die Patientin liest, iteriert die *linke* Hand 1—2mal (bis 3mal) den Faustschluß.

Bei wiederholten Versuchen werden sowohl Aufgaben der linken Hand rechts, wie Bewegungen der rechten Hand links iteriert. Meist tritt die Erscheinung nur bei guter Ablenkung der Aufmerksamkeit ein. Bei konzentrierter Aufmerksamkeit gelingt es der Kranken, ihre Iterationen zu unterdrücken.

B. Kombinierte Bewegungen.

1. Die Kranke soll möglichst gleichzeitig den rechten Arm erheben, die Hand zur Faust schließen und das rechte Bein im Knie flektiert vom Boden heben. Nach einer kurzen Pause, in der sie lebhaft beschäftigt wurde, wird nur Faustschluß verlangt; sie hebt den Arm und macht eine Faust. Nach einer weiteren Pause von 2 Minuten wird wieder Faustschluß verlangt; auch jetzt erfolgt erst Armheben, dann Faustschluß.

2. Die Kranke wird vorher darauf aufmerksam gemacht, daß sie nur die im Augenblick verlangte Aufgabe auszuführen hat und nur diese, also nur Faustschluß ohne Armheben. Sie hat die Aufgabe verstanden, wovon wir uns selbstverständlich immer wieder überzeugt haben. Sie soll jetzt den linken Arm heben, die linke Hand zur Faust ballen, das linke Bein im Knie flektiert erheben. Nach einer Pause wird nur Faustschluß links verlangt; es wird zuerst der Arm gehoben, dann die Faust geballt.

3. Der rechte Arm soll bis zur Horizontalen nach vorn gehoben werden und der rechte Zeigefinger 3mal gebeugt werden. Dann werden der Kranken Bilder gezeigt und während der Unterhaltung Armheben verlangt; der Arm wird gehoben und gleichzeitig mehrmals der Zeigefinger gebeugt. Dann wird Fingerbeugen verlangt; es wird zuerst der Arm gehoben, dann die Flexion des Fingers ausgeführt.

4. Die Kranke soll im Sitzen gleichzeitig 3mal das linke Bein im Knie gebeugt erheben und den linken Arm abduzieren. Nach einer Pause wird Erheben des Beines verlangt; zugleich mit dem Heben des Beines wird unverlangt der Arm erhoben.

Auch diese Kranke ist sich der gegen ihren Willen ablaufenden Iterationen bewußt; aber nur zeitweilig gelingt es ihr bei streng auf die Aufgabe konzentrierter Aufmerksamkeit, das Zuviel an Bewegung zu unterdrücken. Neu war bei dieser Kranken die gekreuzte Iteration, die der erste Fall nicht bot.

II. Protokoll vom 28. 3. 1926.

1. Da diese Patientin, wie es für Chorea Huntington charakteristisch ist, den Händedruck nicht auf der Höhe halten kann, wurde zur besseren Veranschaulichung der Vorgänge eine graphische Registrierung versucht. Mit Hilfe des Ergographen war es leicht möglich, übersichtliche Kurven zu gewinnen. Der Gesunde hält einen bestimmten Gewichtssatz während der kurzen Versuchsdauer von $1\frac{1}{4}$ Minuten ganz ruhig im Gleichgewicht, es resultiert so eine Gerade als Kurve. Der Kranken wurde vor dem Versuch gesagt, daß sie bei eintretender Ermüdung das Gewicht ruhig fallen lassen und nur auf erneute Aufforderung hin von neuem anziehen soll. Wie die Kurven zeigen, erlahmte die Patientin während eines Versuches mehrmals, innervierte neu ohne Aufforderung, so daß eine Kurve mit großen Zacken entstand. Der absinkende Schenkel bildet eine schräge, fein- bis grobzackige Linie, der wieder aufsteigende eine fast glatte senkrechte Gerade. In den Kurven prägt sich die Flüchtigkeit¹ und Unstetigkeit der choreatischen Innervation deutlich aus.

¹ *Schilder*: Über die motorischen Symptome der chronischen Chorea und über Störungen des Bewegungsbeginnes. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiatrie. 61.

2. Eine Gewichtsschätzungsstörung, die die Patientin sicher nachweisbar hatte, ließ sich bei der vorgeschrittenen Demenz nicht genau festlegen. Mit einer groben und das Tastgefühl nicht ausschließenden Methode (bei geschlossenen Augen) wurden der Kranken verschiedene Gewichte auf die ausgestreckten Hände gelegt; ließ sich zeigen, daß die Kranke Unterschiede in der Belastung von 100 g an abwärts nicht mehr anzugeben vermochte.

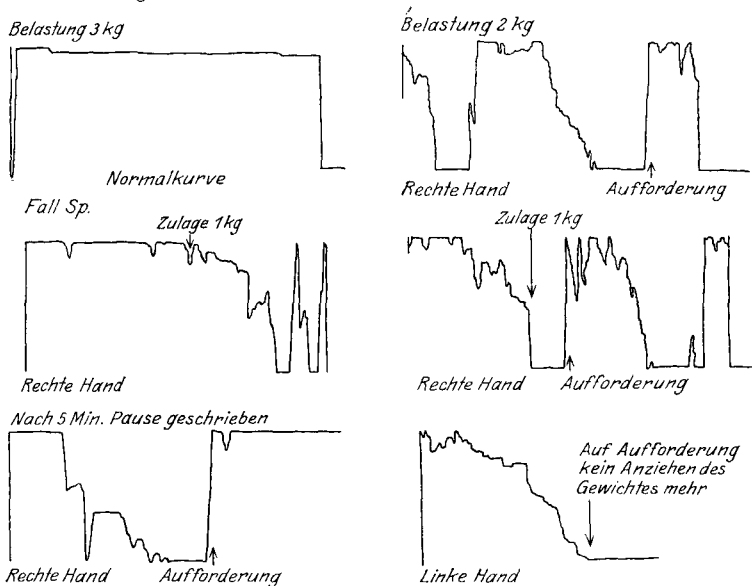


Abb. 1.

Fall III. Mau . . . , Mina, geb. Tru . . . aus Mannheim.

Familienanamnese: Die Kranke wurde am 2. 12. 1873 in Hornberg geboren. Sie ist eine ältere Schwester der Frau Spä . . . , vorhergehender Fall II; die Vererbungsverhältnisse sind aus der Familientabelle der vorigen Patientin ersichtbar.

Eigene Anamnese: Geburt normal, keine Krämpfe, kein Pavor, Einnässen bis zum 14. Jahre. In der Schule war die Kranke sehr gut, hatte immer den ersten oder zweiten Platz. Menarche mit 15 Jahren, Menses immer regelmäßig, keine Beschwerden. Nach der Schulzeit in verschiedenen Stellen als Dienstmädchen. Sie hatte wegen der vielen Arbeit keine Zeit zu Freundschaften, war gern für sich allein. Sie hat einmal vorehelich geboren. 1896 Heirat nach Mannheim. Die Ehe soll zuerst gut gewesen sein. Ihr entstammen 5 Kinder; die beiden ältesten Söhne fielen 1918 mit 22 bzw. 20 Jahren, sie zeigten keine Symptome des Erbleidens. Die älteste Tochter wird als boshaft und faul geschildert, lebt mit ihrem Verlobten zusammen bei den Eltern. Die jüngere Tochter (16 Jahre) und der kleine Sohn von 8 Jahren sind gutmütig und gute Schüler. In den letzten Jahren war die Patientin sehr reizbar, und es gab in der Familie und mit den Nachbarn dauernd Streit. Seit dem Tag, an dem die Todesnachricht beider Söhne eintraf, ist die Kranke angeblich verändert. Sie bekam Erregungszustände, in denen sie ihre Angehörigen beschimpfte, mit allen möglichen Gegenständen nach ihnen warf, mit den Hausbewohnern sich stritt. Die geistigen Fähigkeiten ließen nach, besonders das Rechnen wurde schlecht. Nach und nach stellten sich Zuckungen ein, die ständig vorhanden waren, durch Erregungen aber deutlich verstärkt wurden.

Aus Anlaß eines heftigen Familienstreites, bei dem die Kranke ihrem Mann einen Topf Kartoffeln, der Tochter eine brennende Laterne nachwarf, wurde sie in die psychiatrische Klinik eingewiesen.

Befund: 7. 12. 1925.

Körperlich: Kleine schwächliche Frau in mäßigem Ernährungszustand, braune, pergamentartige Haut.

Lungen ohne pathologischen Befund.

Herz: Grenzen normal, Töne rein, Aktion regelmäßig.

Abdomen ohne Befund.

Neurologisch: Der ganze Körper der Kranken ist an der choreatischen Unruhe beteiligt. Es zuckt im Gesicht, der Kopf wird hin und her bewegt, in den Schulter- und Hüftgelenken finden ruckweise Bewegungen statt. Beim Sitzen schlägt die Patientin die Beine übereinander und wippt dauernd mit dem Fuß auf und ab. An den oberen Extremitäten treten teils Zuckungen, teils Bewegungen vom Charakter der Mitbewegungen auf. Alle Bewegungen sind eigenartig steif, unbeholfen, ruckweise. Die Kranke kann nicht mehrere Bewegungen (Beinheben, Armvorstrecken, Zungezeigen) zu gleicher Zeit ausführen.

Der *Gang* ist unsicher, die Schritte sind ungleich groß, die Füße werden ruckweise vorwärts geschoben, hin und wieder rutscht ein Fuß seitlich aus. Bei geschlossenen Augen wird die Störung noch deutlicher. Die Arme werden beim Gehen abgespreizt gehalten. Kein Abweichen beim Rückwärtsgehen oder Gang mit geschlossenen Augen. Romberg ist negativ. Bei der Prüfung der Adiadochokinese sind die Bewegungen langsam und steif, erlöschen bald. Die geringste Anstrengung, das Sprechen usw. löst zahlreiche Mitbewegungen aus, teils können sie als „Verlegenheitsbewegungen“, teils als „Mitinnervationen“ (*Schilder*) aufgefaßt werden. Beim Knie-Hackeversuch ataktische Störung.

Reflexe: Die Pupillen sind gleichweit, rund, reagieren prompt und ausgiebig auf Lichteinfall und Convergenz.

Die Zunge weicht etwas nach links ab, kann nicht ruhig gehalten werden, sie wird immer wieder ruckweise zurückgenommen und erneut vorgestreckt.

Tricepsreflex sehr gesteigert, ebenso Radiusperiostreflex.

Bauchdeckenreflexe vorhanden.

Beiderseits erschöpfbarer Patellarklonus, reflexogene Zone stark verbreitert.

Achillessehnenreflexe lebhaft.

Keine pathologischen Reflexe auslösbar.

Stell- und Lagereflexe normal.

Wassermannreaktion und Sachs-Georgi negativ.

Lumbalpunktion ist nicht vorgenommen worden.

Psychisch: Die Intelligenzprüfung ergibt eine leichte Demenz. Obwohl die Kranke vorher immer klagt, nicht mehr rechnen zu können, werden leichtere Aufgaben richtig gelöst. Satzbildung, Unterschiedsfragen, Definitionen werden meist richtig beantwortet. Die Auffassung ist etwas erschwert. Die Kranke haftet an einem Thema, von dem sie schwer auf ein anderes übergehen kann. Geringe Gedächtnisdefekte. Sie hat Verfolgungsideen, die sich an die Streitereien mit den Hausbewohnern knüpfen. Auffallend ist der starke Drang der Kranken, sich schriftlich auszusprechen. Sie füllt Bogen um Bogen immer mit demselben Thema, der Streit in ihrem Hause. Die *Schrift* ist trotz der choreatischen Unruhe verhältnismäßig gut, fast jeder Buchstabe steht einzeln.

Die *Sprache* ist unzusammenhängend, nicht fließend, begleitet von lebhaften Mitbewegungen. Sonst keine artikulatorischen Störungen. Die Angaben werden hemmungslos gemacht, getrieben von einer inneren Hast und Unruhe, aber ohne starke Affektäußerung. Am Kern der Sache redet sie meist vorbei, trotz ihrer Bemühung, sich bestimmt und deutlich auszudrücken. Vielleicht wählt sie auch

aus dem Gefühl heraus, sich nicht genau ausdrücken zu können, die schriftliche Form ihrer Erklärungen.

Verlauf: Die Kranke ist weiterhin sehr erregbar. Sie will gern arbeiten, kann aber infolge ihrer motorischen Störung und ihrer Erregtheit kaum etwas leisten. Mit ihren Bettnachbarinnen bekommt sie sofort und dauernd Streit, so daß sie mehrfach verlegt werden muß. Sie drängt sehr auf Entlassung, schreibt deshalb den Ärzten Briefe. In den Briefen an ihre Familie zeigt sie sich sehr besorgt um den Haushalt. Am 1. 4. 1925 wird sie nach der Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch entlassen.

Diagnose: Chorea Huntington.

Zusammenfassung: Auch hier handelt es sich um einen echten Fall von Chorea Huntington. Im Gegensatz zu ihrer Schwester (voriger Fall) bricht die Erkrankung hier erst zwischen dem 45.—46. Jahre aus. Von einer Anteposition kann in dieser Familie nicht die Rede sein. Bei dem Vater, der mit 66 Jahren starb und 20 Jahre krank gewesen sein soll, muß das Leiden in demselben Lebensalter, wenn nicht schon etwas früher, begonnen haben. Zwei Geschwister von 50 bzw. 44 Jahren werden als nervös bezeichnet. Sie konnten zwar beide nicht untersucht werden, wir wissen aber, daß eine beginnende Chorea lange Zeit unter der Diagnose Nervosität geht, besonders von Laien als solche bezeichnet wird, so daß wir auch bei den beiden, von uns nicht untersuchten Familienmitgliedern an den schleichenden Beginn der Erbkrankheit in dem für diese Familie charakteristischen Zeitraum denken müssen. Der Erkrankungsbeginn scheint in dieser Familie zwischen dem 35. Lebensjahr als frühestem und dem 45.—46. Lebensjahr als spätestem Termin zu liegen, wir können also einen 10—12jährigen Spielraum des Erkrankungsbeginns innerhalb der in Frage kommenden Altersstufen annehmen. Die klinischen Erscheinungen ähneln sich bei den beiden untersuchten Schwestern sehr stark. Beiden gemeinsam ist die frühzeitig einsetzende und tiefgreifende psychische Veränderung, die Neigung zu unbeherrschten Wutausbrüchen, in denen sie sich an ihren Angehörigen vergreifen und alles zerstören, die Verfolgungsideen, die sich einmal auf den Schwiegersohn, einmal auf die Hausbewohner beziehen, das zänkisch-streitsüchtige Wesen, das auch in der klinischen Beobachtung deutlich zutage tritt. Die motorischen Erscheinungen boten ein im wesentlichen bei beiden Kranken gleiches Bild. Nur sind die Zuckungen ebenso wie die Demenz bei der jüngeren Schwester mit dem frühen Krankheitsbeginn rascher und viel weiter vorgeschritten als bei ihrer ebenfalls untersuchten Schwester.

Protokoll vom 10. 8. 1926.

Untersuchung in der Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch:

A. Einfache Bewegungen:

1. Die Kranke soll 4mal eine Faust machen, die Aufmerksamkeit wird *nicht* (vom Versuch) abgelenkt; es wird richtig 4mal Faustschluß ausgeführt.

2. Während einer Unterhaltung wird der Kranken die Aufgabe gestellt, 3mal die Hand zur Faust zu ballen; sie schließt sie 4mal.

3. Die Patientin soll 3mal die Zunge zeigen; sie streckt sie 4mal vor.

B. Kombinierte Bewegungen:

1. Die Kranke soll den rechten Arm im Ellbogen flektieren und gleichzeitig eine Faust machen; dann werden ihr Bilder gezeigt, die sie erklären soll; nach einigen Minuten wird erneut Armbeugen verlangt, dabei erfolgt spontan Faustschluß.

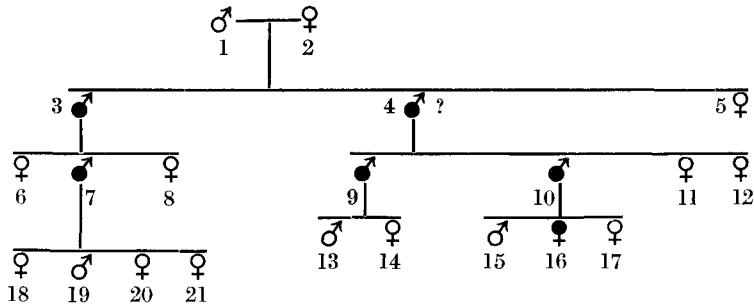
2. Die Patientin soll den Kopf zur rechten Seite wenden und 3mal die Zunge zeigen. Nach einer Pause, in der die Kranke sich selbst überlassen blieb, wurde erneut Kopfwenden verlangt; es erfolgt, *ohne* daß die Zunge vorgestreckt wird; ebenso drehte die Kranke den Kopf nicht nach rechts, als Zungezeigen verlangt wurde.

3. Die Kranke soll das linke Bein im Knie flektiert erheben und möglichst gleichzeitig den linken Arm nach vorn bis zur Horizontalen erheben; während einiger Minuten wird die Patientin mit dem Lösen von Rechenaufgaben beschäftigt; bei der neuen Aufgabe, das linke Bein zu flektieren und zu heben, wird der Arm spontan vorgestreckt, ebenso bei dem Verlangen, den Arm zu erheben, wird das Bein flektiert und gehoben.

Die Latenzzeit ist bei dieser Kranken nicht verlängert. Es besteht keine Lagebeharrung. Eine gekreuzte Iteration ist nicht nachweisbar. Die Kranke ist sich der Iterationen bewußt, sie laufen ohne oder gegen ihren Willen ab. Wie alle motorischen Störungen bei dieser Patientin schwächer ausgeprägt sind als bei ihrer Schwester, so treten auch die Iterationen nur bei gut abgelenkter Aufmerksamkeit deutlich in Erscheinung. Der Händedruck wird nicht auf der Höhe gehalten, die Innervation ist unstet und wird diffus. Eine Gewichtsschätzungsstörung ist nicht nachweisbar.

Fall IV. Ham . . . , Heinrich, geb. am 18. 10. 1868 in Rheinhausen.

Familienanamnese: Der Kranke stammt aus einer Choreaikerfamilie. Nach seinen eigenen und seiner Frau Angaben ließ sich die folgende Vererbungstabelle aufstellen:



Von 1 und 2, den Großeltern des Patienten, ist nichts über ein Nervenleiden zu erfahren.

3. Vater des Kranken, mit 75 Jahren gestorben, hat gezuckt, war aber angeblich nicht dement.

4. Bruder des Vaters, mit 65 Jahren gestorben, angeblich nicht gezuckt, nicht dement. Diese Angabe ist aber unsicher. Es ist hier darauf hinzuweisen, daß unter den Kindern und Enkeln von 4. sich wieder Choreaiker finden und die Chorea Huntington vielleicht eine dominant mendelnde Krankheit ist¹, also auch eine Erkrankung bei 4. eigentlich zu erwarten wäre.

¹ Siehe *Entres*: Zur Klinik und Vererbung der Chorea Huntington.

5. Schwester des Vaters. gesund.
6. Ida Hoffm . . . , geb. Ham . . . , 60 Jahre, Schwester des Kranken, gesund.
7. Patient Heinrich Ham . . . , 58 Jahre.
8. Adam Ham . . . , 50 Jahre, gesund.
9. Engelbert Ham . . . , 63 Jahre, gestorben, hatte Zuckungen, war aber nicht dement.
10. Valentin Ham . . . , Zuckungen ohne Demenz.
11. Sibylle Belli . . . , geb. Ham . . . , 60 Jahre, gestorben, hat nicht gezeugt, ebenso alle Kinder gesund.
12. Therese Fro . . , geb. Ham . . . , gesund, kein Kind erkrankt.
13. und 14. Sohn und Tochter von 9, 48 bzw. 42 Jahre alt, gesund.
15. Wilhelm Ham . . . , 37 Jahre alt, gesund.
16. Karoline Rigglin . . , geb. Ham . . . , 40 Jahre alt, Zuckungen ohne Demenz.
17. Elisabeth Mes . . . geb. Ham . . . , 30 Jahre alt, gesund.
- 18., 19., 20., 21. die Kinder des Patienten im Alter von 20—29 Jahren sind alle bisher gesund.

Andere heredo-degenerative Erkrankungen ließen sich in der Familie nicht feststellen.

Eigene Anamnese: Keine Krämpfe, kein Pavor, kein Bettnässen in der Kindheit. In der Schule lernte der Kranke nicht gut, blieb aber nicht sitzen. Nach der Schulzeit Fuhrmann. Wegen einer Hernie hat er nicht aktiv gedient. Mit 25 Jahren Heirat. Er war stets leicht gereizt und aufgeregt und schlug dann auch seine Frau. Sorgte sonst aber gut für seine Familie, war sehr fleißig, nur trank er oft, wenn er Geld hatte. Auch mit anderen Leuten bekam er leicht Streit, war empfindlich, starrköpfig, sehr selbstbewußt.

Mit 28 und mit 49 Jahren hatte er eine Lungenentzündung, sonst war er nie krank. Vor ungefähr 10 Jahren, in seinem 48. Lebensjahre, fielen den Angehörigen zuckende, ungeschickt ausführende Bewegungen auf, die zuerst nur bei starker Erregung des Kranken auftraten, bald aber ständig vorhanden waren und an Intensität langsam zunahmen. Seit 2 Jahren kann der Kranke wegen seiner motorischen Unruhe nicht mehr sauber allein essen, seit einem Jahr sich nicht mehr ankleiden und seit einem halben Jahr ist er zu jeder Arbeit unfähig. Bis vor 2 Jahren war eine psychische Veränderung des Patienten angeblich nicht zu bemerken. Seitdem ist eine progrediente Demenz in Erscheinung getreten. Bei der Arbeit machte der Kranke vieles verkehrt, ohne daß er von seinem Fehler zu überzeugen war. Vor ungefähr einem Jahr traten Verfolgungsideen auf von wechselndem Inhalt, die nach einigen Wochen verblaßten und von neuen Vorstellungen abgelöst wurden. Besonders beschuldigte der Kranke seine Angehörigen des Diebstahls; stritten diese seine Klagen ab, so wurde er gewalttätig, so daß die Familie mehrmals vor ihm fliehen mußte. Im letzten halben Jahr hörte er nachts Stimmen, die ihn mit Totschlag bedrohten, dann lief er aufs Rathaus, um den Gendarm zu holen. Die Erregungszustände traten in letzter Zeit fast täglich auf, alle Waffen, Messer, Äxte mußten vor ihm versteckt werden, fremde Leute ließ er überhaupt nicht mehr das Haus betreten. Seine Frau wollte er dauernd verhaften lassen. Infolge dieser Gewalttätigkeiten wurde er in die psychiatrische Klinik eingewiesen.

Befund: 17. 3. 1926.

Körperlich: Großer Mann von kräftigem Knochenbau in mäßigem Ernährungszustand. Die Stirn liegt in tiefen Querfalten.

Lunge, Herz, Abdomen zeigen normalen Befund.

Die eigentümliche Art und Form der Kopfbehaarung erinnert an den Pelzmützenhaartyp *Kretschmers*. Der Kranke ist Linkshänder.

Neurologisch: Der Kranke zeigt eine dauernde motorische Unruhe; alle Bewegungen sind abrupt, im Zeitmaß meist stark beschleunigt, einzelne sehr

verlangsamt, immer steif und unbeholfen. Der Innervationsimpuls ist fast stets zu groß, hält sich nicht lange auf der Höhe, wird schnell diffus. Im Gesicht zeigen sich dauernd Zuckungen und lebhaft Mitbewegungen (besonders beim Sprechen und in der Erregung). Oft erfolgen falsche Innervationen, statt Augenschließen — Zungezeigen, statt Zungevorstrecken — Zähnefletschen usw. Der Kopf wird plötzlich und rasch zur Seite gewandt, die Schulter gehoben, die Arme abwechselnd gestreckt, gebeugt, supiniert und proniert, die Finger bewegt; im Sitzen und Stehen schaukelt der Kranke in den Hüften, auf dem Stuhl wird ständig herumgerutscht, der ganze Oberkörper bald links, bald rechts herumgeworfen, die Beine werden übereinandergeschlagen und wieder heruntergenommen. Sitzt der Kranke, so springt er plötzlich auf, läuft im Zimmer hin und her und setzt sich wieder hin. Mit großer Anstrengung vermag er sich für einige Augenblicke ruhig zu verhalten, dann zeigt sich vermehrte Bewegungsunruhe. — Der Gang ist breitbeinig, ausfahrend, unsicher. Kein Abweichen bei geschlossenen Augen und beim Rückwärtsgehen; Seiltänzerang ist möglich, aber der Kranke schwankt dabei im Oberkörper so heftig, daß er zu fallen droht. Romberg ist negativ. Bei der Prüfung der Adiadochokinese zeigt sich immer wieder ein Entgleisen und Diffuswerden der Innervation. Faustschluß, Fingerspreizen, Armbeugen und -strecken begleiten und unterbrechen die Drehbewegungen, ebenso treten lebhaft Mitbewegungen im Gesicht auf.

Reflexe: Pupillen gleichweit, rund, reagieren auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen frei. Zunge wird nicht ruhig gehalten, geht vor- und rückwärts. Facialis, Trigemini ohne Befund. Reflexe an den oberen Extremitäten lebhaft. Bauchdecken- und Cremasterreflexe vorhanden. Patellar- und Achillessehnenreflexe lebhaft, reflexogene Zone verbreitert.

Keine pathologischen Reflexe nachweisbar. Stell- und Lagereflexe wegen der dauernden starken choreatischen Unruhe nicht prüfbar. Latenzzeit deutlich verlängert.

Wassermann-Reaktion und Sachs-Georgi im Serum negativ.

Lumbalpunktion ist nicht ausgeführt worden.

Psychisch: Eine Intelligenzprüfung zeigt, daß der Kranke noch ziemlich gut rechnet. Die Urteilsfähigkeit ist herabgesetzt, die Auffassung erschwert, die Aufmerksamkeit nicht leicht zu fesseln. Die Wortfindung ist gestört; legt man dem Kranken einige Worte zur Auswahl vor, so sucht er das richtige heraus. Das Gedächtnis hat sehr nachgelassen, die Merkfähigkeit ist nur leicht beeinträchtigt. Örtlich und zeitlich ist der Kranke orientiert. Die Stimmung ist meist gehoben, euphorisch; der Kranke ist sehr selbstbewußt, macht gern Witze, hat einen starken Rededrang. Zeitweise ist er sehr verstimmt, ängstlich, liegt mit bekümmertem Gesicht zu Bett und drängt nach Hause. Er ist auch in der Klinik sehr reizbar, wird leicht erregt und zuweilen gewalttätig, aber ebenso schnell ist er auch versöhnt, ruhig, zugänglich und freundlich.

Die *Sprache* ist undeutlich, verwaschen, klosig, teils stockend, teils überstürzt. Die Störung ist so stark, daß man kein Wort verstehen kann, wenn der Kranke in der Erregung schnell spricht.

Schreiben kann der Patient nur mit großer Mühe. Die Schrift ist sehr undeutlich, da dauernd interferierende choreatische Zuckungen in den Fingern und der Hand die Buchstaben verzerren und verziehen.

Verlauf: Meist überwiegt bei dem Kranken die euphorisch-scherzhafte Stimmung, in der er auf der Abteilung herumläuft, neugierig die Zimmer inspiziert. Die Ärzte begrüßt er immer treuherzig, freundlich. Zuweilen wird er depressiv und furchtsam, glaubt sich bedroht; besonders gegen Abend wird er ängstlich und fürchtet, in der Nacht totgeschlagen zu werden. Sobald er sich bedroht wähnt oder ihm etwas nicht paßt, schimpft er und schlägt zu. Gegen seine Angehörigen ist er noch immer sehr feindselig eingestellt, bei der Erwähnung seiner Frau wird

er gleich erregt und schimpft. Wenn der Kranke ruhig und unbeobachtet zu Bett liegt, sind die choreatischen Zuckungen geringer, sobald sich jemand nähert, wirft er sich heftig und ruckartig hin und her, zappelt mit Armen und Beinen und grimassiert. Im Halbschlaf finden sich noch Bewegungen, im tiefen Schlaf sistieren sie vollkommen.

Am 26. 4. 1926 wird der Kranke nach der Heil- und Pflegeanstalt Emmendingen verlegt.

Diagnose: Chorea Huntington.

Zusammenfassung: Die Erkrankung ist hier schon soweit vorgeschritten, daß die eindeutigen charakteristischen klinischen Erscheinungen auf motorischem und psychischem Gebiet und die nachweisbare Vererbung sofort die Diagnose ergeben. Ein Zug im klinischen Bilde dieser Chorea fixiert den Krankheitstyp der Familie. In der Anamnese wird bei den erkrankten Familienmitgliedern meist ausdrücklich hervorgehoben, daß sie bis zu ihrem Tode bzw. jetzt noch „gescheit“ waren oder sind. Der Vater des Kranken war bis in sein hohes Alter Bürgermeister, seine Demenz kann also auf keinen Fall sehr ausgesprochen gewesen sein. Auch bei dem Kranken selbst hat die psychische Veränderung spät (fast 8 Jahre nach Beginn der motorischen Störungen) eingesetzt. Sie zeigt hier weniger, wie es sonst meist bei Chorea Huntington beschrieben wird, eine einfache, stetig progrediente Demenz; im Gegenteil, die intellektuellen Fähigkeiten sind sehr wenig gestört im Verhältnis zu den schweren motorischen Erscheinungen. Im Vordergrund der psychischen Störungen stehen die Verfolgungsideen, die sich in leichteren Graden häufiger bei Chorea Huntington finden, in diesem starken Ausmaß jedoch selten. Die Demenz scheint also bei den Kranken dieser Familie immer erst sehr spät aufzutreten und nur geringfügig zu sein; der Verfolgungswahn ist anscheinend nur bei unserem Kranken so stark ausgeprägt. Ob bei der Familie Anteposition vorliegt, läßt sich bei den mangelhaften Altersangaben nicht sicher feststellen.

I. Protokoll vom 25. 3. 1926.

A. Einfache Bewegungen:

1. Der Kranke soll 3mal mit der rechten Hand eine Faust machen; nach dem 3. Faustschluß wird er aufgefordert, Zahlen auf einer Tafel zu lesen; während des Lesens schließt und öffnet sich die rechte Hand dauernd rhythmisch weiter.

2. Der Patient soll 4mal *links* eine Faust machen; während einer darauf folgenden Unterhaltung beginnt die *rechte* Hand sich spontan zu schließen und zu öffnen.

3. Der Kranke soll links 3mal Daumen und Zeigefinger zusammenbringen und im Anschluß an die Bewegung wieder Zahlen lesen; er iteriert erst mit der linken Hand 1—2mal die Bewegung und dann noch mehrmals mit der rechten Hand.

4. Der Patient soll 4mal den rechten Zeigefinger krümmen; danach werden ihm Bilder gezeigt; er krümmt den rechten Finger 6—7mal, die Bewegung wird trotz guter Ablenkung nicht gekreuzt iteriert, der linke Finger bleibt in Ruhe.

Der Kranke ermüdet sehr schnell und wird dann unwillig und erregt. Es können daher nur wenige Versuche auf einmal gemacht werden. Diese ergeben eine deutliche Iteration der rechten wie der linken Hand; aber auf der rechten Seite ist die Störung deutlicher, tritt ausgeprägter in Erscheinung. Auffallend ist

bei diesem Linkshändigen, daß wohl von *links nach rechts*, *nicht aber umgekehrt* iteriert wird, d. h. bei einer Aufgabe der linken wiederholt spontan die rechte Hand, eine motorische Leistung der rechten Hand dagegen wird *nicht* von der linken iteriert. Bei der Verteilung der choreatischen Bewegungen ist die rechte Seite nicht mehr betroffen als die linke. Diese einseitig stärkere iterative Störung zeigte von den hier untersuchten Kranken nur dieser Patient.

II. Protokoll vom 29. 3. 1926.

B. Kombinierte Bewegungen:

1. Der Kranke soll den rechten Arm im Ellbogen flektieren und die Hand zur Faust ballen. Einige Minuten später wird während einer Unterhaltung nur Armbeugen verlangt; der Arm wird gebeugt und zugleich die Hand zur Faust geschlossen.

2. Der Kranke soll möglichst gleichzeitig links eine Faust machen und die Zunge zeigen. Später wird bei verlangtem linksseitigem Faustschluß spontan die Zunge vorgestreckt.

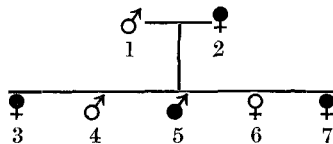
3. Der Kranke soll den linken Arm und gleichzeitig das linke, im Knie flektierte Bein erheben. Er führt die Bewegung aus, iteriert das Armheben rechts und hebt bei dem nach einer Pause verlangten Beinheben gleichzeitig den entsprechenden Arm.

Vormachen erleichtert dem Kranken die Aufgaben sehr. Einmal auf seine Iterationen aufmerksam gemacht, gelingt es diesem Patienten mühelos als den übrigen die iterativen Impulse zu unterdrücken. Wenn er iteriert, so ist er sich der zuviel ausgeführten Bewegungen bewußt, sie laufen gegen seinen Willen ab.

Der Händedruck zeigt eine ganz flüchtige, unstete und rasch diffus werdende Innervation.

Fall V. Fellha . . . , Daniel, geb. am 19. 2. 1878 in Oestringen.

Familienanamnese: Von dem Kranken und seinen Angehörigen ist sehr wenig über Familienverhältnisse zu erfahren. Er leugnet zuerst jede Erblichkeit, um für sein Leiden, das er im und durch den Krieg erworben haben will, eine Rente zu erhalten. Die folgende Tabelle zeigt den Erbgang soweit er feststellbar war.



1. Johann Fellha . . . , Vater des Patienten, war roh, gewalttätig, starker Trinker. Er hatte 2—3mal einen Schlaganfall, war sonst nicht krank, starb an Altersschwäche mit 82 Jahren.

2. Maria Fellha . . . , geb. Häck . . . , Mutter des Patienten, lag jahrelang im städtischen Krankenhaus Mannheim wegen „Veitstanz und Nervenleiden“, starb ungefähr 1893 in der Kreispflegeanstalt Hub bei Bühl.

3. Maria Wein . . . , geb. Fellha . . . , 1924 in der Kreispflegeanstalt Weinheim gestorben. Sie hat gezittert; Beginn des Leidens mit 46—47 Jahren, sie konnte zuletzt nicht mehr laufen. Sie hat 3 Kinder, die gesund sein sollen.

4. August Fellha . . . , 51 Jahre, ist gesund, soll trinken und sehr verlogen sein.

5. Daniel Fellha . . . , 48 Jahre alt, der Patient.

6. Amalie, geb. Fellha . . . , jetziger Name und Alter unbekannt, zum zweiten Male verheiratet, verlogen und Trinkerin, soll gesund sein und gesunde Kinder haben.

7. Ida Bir . . . , geb. Fellha . . . , 44 Jahre alt, mit 32—33 Jahren an Chorea erkrankt, siehe später.

Andere heredo-degenerative Erkrankungen waren in der Familie nicht festzustellen.

Eigene Anamnese: Geburt normal, keine Krämpfe, kein Pavor, kein Bett-nässen in der Kindheit. Der Kranke war in der Schule nur ein mäßig guter Schüler, blieb aber nie sitzen. Während der Schulzeit hatte er zweimal Gelenkrheumatismus. Nach der Schule wurde er Zigarrenarbeiter. Er diente aktiv bei der Infanterie. Mit 22 Jahren verheiratete er sich. Er hatte 10 Kinder, von denen 4 sehr jung gestorben sind. Der älteste, außereheliche Sohn fiel im Kriege. Die noch lebenden 5 Kinder im Alter von 12—23 Jahren sind bis jetzt frei von Krankheitserscheinungen. Die Ehe war bis zum Kriege gut. Der Kranke war fleißig, verträglich, sorgte gut für seine Familie. Er hat nie viel gesprochen, war aber meist in guter Stimmung, liebevoll, nachgiebig und leicht zu beeinflussen. Von 1914 bis 1918 war der Patient im Feld; er ist nie verwundet gewesen, hat aber mehrmals krank im Lazarett gelegen, einmal angeblich wegen einer Kopfgrippe. Zuerst schrieb er seiner Frau sehr nette Briefe, dann ließ er eine Zeitlang nichts von sich hören, in der letzten Kriegszeit sandte er seiner Frau offene Karten obscönen Inhalts. Als er aus dem Felde zurückkam, er war damals 40 Jahre alt, fielen der Frau zuckende, unwillkürliche Bewegungen des Mannes auf. Er arbeitete in einer Eisen-gießerei, mußte diese Arbeit aber aufgeben, weil er zu „zittrig“ war; ebenso ging es mit der Arbeit in einer Zigarrenfabrik. Seit fast 2 Jahren ist er völlig arbeitslos. Beim Essen und Anziehen war er sehr ungeschickt. Die Zuckungen, die der Kranke zu Hause gezeigt hat, entsprechen nach dem, was die Frau nachzuahmen imstande ist, ganz dem choreatischen Typus. Die motorische Unruhe bestand auch nachts; der Kranke schlief sehr schlecht, stand oft auf, klagte und wollte sich aufhängen. Gleich nach seiner Heimkehr mußte er eine Brille haben, angeblich hat er damals schlecht gesehen.

Auch das psychische Verhalten des Kranken war bei seiner Rückkehr aus dem Feld verändert und verschlechterte sich zunehmend. Als er seine letzte Arbeitsstelle verloren hatte, machte er gar keine Anstrengungen, eine neue zu erhalten. Er stand erst um 10 Uhr oder 12 Uhr auf, arbeitete nicht, stand oft lange Zeit am Fenster und starrte hinaus. Machte die Frau ihm Vorhaltungen, so schlug er sie sofort; der älteste Sohn mußte oft die Mutter beschützen. Der Kranke wurde bei jeder Kleinigkeit wütend, drohte mit Halsabschneiden, spuckte, wollte mit dem Messer stechen, seine Frau versuchte er zu erdrosseln. Er sprach manchmal tagelang nichts, las keine Zeitung mehr, verstand zuweilen nicht, was ihm gesagt wurde. Sexuell war er sehr aggressiv, schamlos, entblößte sich vor den Kindern usw. Er wurde mehrmals wegen Schleichhandel und Diebstahl verurteilt. Das letzte Mal ist er vielleicht unschuldig verurteilt worden, er benahm sich sonderbar vor Gericht und verteidigte sich nicht. Jetzt wurde er zur Begutachtung hier in die Klinik eingewiesen.

Befund: 18. 3. 1926.

Körperlich: Kleiner, schwächlicher Mann in mäßigem Ernährungszustand.

Lunge, Herz, Abdomen zeigen normalen Befund. Am rechten Oberschenkel findet sich hinten außen eine Narbe.

Neurologisch: Der Kranke klagt über Kopfschmerz und Schwindel. Bei der Untersuchung zeigt der Patient im Sitzen leichte Wackelbewegungen des Rumpfes, die nicht unterdrückbar sind. Ebenso treten in den Extremitäten unwillkürliche Bewegungen auf. Interferierende motorische Impulse stören die Zielbewegungen. In der Ruhe finden sich aber jetzt im Gegensatz zu den anamnestischen Angaben nur geringfügige und nicht häufige choreatische Zuckungen. Bei motorischen Aufgaben und in der Erregung wird die Unruhe stärker. Auffallender als diese Erscheinung ist die große Ungeschicklichkeit und Steifheit, die der Kranke bei jeder Arbeit zeigt. Feinere Bewegungen kann er gar nicht mehr ausführen, alle motorischen Leistungen sind ungeordnet, oft ausfahrend oder über das Ziel

hinausschießend und stets begleitet von zahlreichen Mitbewegungen vom Typ der Mitinnervationen. Eine motorische Störung zeigt dieser Kranke, die die anderen untersuchten Choreatiker nicht boten. Zu Beginn oder im Verlauf einer einfachen Handlung stockt der Kranke und fährt nach einigen Sekunden fort, als ob nichts geschehen wäre. Eine vorübergehende Bewußtseinstrübung liegt dabei nicht vor, es handelt sich um eine Bradyteleokinese¹.

Der *Gang* ist unsicher, stapfend, zuweilen durch ausfahrende Bewegungen unterbrochen. Bei Paradeschritt usw. wird die Unsicherheit größer, der Kranke droht zu fallen; ebenso ist es beim Umdrehen, das nur mit mehreren kleinen Schritten ausgeführt werden kann. Seiltänzerengang ist nicht möglich. Beim Gehen mit geschlossenen Augen starkes Abweichen nach links, Andeutung eines Zickzackganges. Romberg positiv. Adiadochokinese positiv, nicht durch choreatische Bewegungen unterbrochen. Knie-Hacke- und Nasenspitze-Zeigeversuch sind fast normal und fallen im Resultat gleich aus bei offenen und geschlossenen Augen.

Auf der linken Seite besteht gegen rechts eine schwache Hypotonie.

Passiv gegebene Haltungen werden kataleptisch einige Zeit festgehalten.

Latenzzeit ist stark verlängert. Der Händedruck wird in der typisch choreatischen Weise nicht lange auf der Höhe gehalten. Falsche Innervationen und erschwerte Denervation finden sich auch bei diesem Kranken. Bei passiven Bewegungen der Extremitäten sind immer rasch wechselnde Spasmen zu überwinden. Flexion combinée (von *Babinski*) negativ.

Reflexe: Pupillen mittelweit, rund, rechts eine Spur weiter als links, Lichtreaktion beiderseits etwas träge, auf Konvergenz gute Reaktion. Augenmuskeln frei, kein Nystagmus. Beiderseits Blinzeltic und Tic im rechten mittleren Facialis.

Trigeminus ohne Befund.

Zunge wird gerade vorgestreckt, kann aber nicht ruhig gehalten werden.

Reflexe an den oberen Extremitäten sehr lebhaft, seitengleich.

Bauchdecken- und Cremasterreflex vorhanden.

Patellarsehnenreflexe sehr lebhaft, reflexogene Zone nicht verbreitert, seitengleich.

Achillessehnenreflexe lebhaft, links etwas stärker als rechts.

Beiderseits erschöpfbarer Patellarklonus.

Kein Babinski, Oppenheim oder Gordon.

Sensibilität nicht gestört.

Stell- und Lagereflexe stark positiv.

Wassermannreaktion im Serum und Liquor negativ.

Eiweiß im Liquor 2 Teilstriche nach *Niël*, 1 Zelle.

Psychisch: Die Intelligenzprüfung zeigt eine mäßige Demenz, Rechnen geht schlecht, Unterschiedsfragen werden nicht beantwortet. Gedächtnis- und Merkfähigkeit sind herabgesetzt, Auffassung erschwert. Stimmung meist indolent-euphorisch, nur wenn die Rede auf seine Frau und seine häuslichen Verhältnisse kommt, wird er erregt und ist unzugänglich für jeden Vernunftgrund. Auffallend sind auch hier wieder die Pausen, die der Kranke vor Beantwortung einer Frage macht, und die in keinem Verhältnis zur Schwierigkeit der Antwort stehen. Sie beruhen wohl teils auf einer motorischen Hemmung, teils fehlen dem Patienten nach seiner Angabe plötzlich die Gedanken. Zeitlich und örtlich ist er orientiert.

Die *Sprache* ist monoton und leise, zeigt aber keine typisch choreatische Störung.

Die *Schrift* ist mühsam gemalt und undeutlich, die einzelnen Buchstaben durch interferierende unwillkürliche Bewegungen verzerrt und gegeneinander verschoben.

¹ *Schilder*: Studien über Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 61.

Verlauf: Während des fünfmonatigen Klinikaufenthaltes ist der Kranke stets leicht euphorisch, freundlich und willig. Er arbeitet fleißig, spielt Karten, liest die Zeitung. Sonntags besucht ihn oft seine Frau. Er ist über ihren Besuch stets erfreut und ist freundlich mit ihr. Er drängt nicht auf Entlassung, fragt aber oft, ob er seine Rente erhalte. Zu den anderen Kranken hat er wenig Beziehung, hält sich sehr zurück. Hin und wieder wird er etwas schwierig durch seine eigensinnige Unlenksamkeit, die Vernunftgründen nicht zugänglich ist. Die choreatischen Bewegungen sind in der Intensität wechselnd, immer sind Reste bei aufmerksamer Beobachtung deutlich. Schlafmittel muß der Kranke dauernd bekommen, da er sonst fast die ganze Nacht nicht schläft.

Da zu fürchten ist, daß der Kranke bei seiner Demenz und der Charakterveränderung zu Hause wieder gewalttätig wird, wird er am 26. 8. 1926 nach der Heil- und Pflegeanstalt Wiesloch verlegt.

Diagnose: Chorea Huntington.

Zusammenfassung: Bei diesem Patienten war die Diagnose aus dem ersten Befund nur vermutungsweise zu stellen. Die motorischen Erscheinungen waren bei seinem Eintritt in die Klinik sehr geringfügig, und eine Erblichkeit der Krankheit in der Familie wurde negiert. Außerdem gab der Patient an, eine Kopfgrippe im Felde gehabt zu haben, ferner eine Schlafstörung. Die Lichtreaktion der Pupillen war nach der Untersuchung der Augenklinik träger als normal. Es kam differentialdiagnostisch ein postencephalitischer Zustand mit choreiformen motorischen Störungen und einer Charakterveränderung in Frage. Auffallend und nicht zum gewöhnlichen Bild der Chorea Huntington gehörend waren die deutlichen Zeichen einer Mitbeteiligung des Cerebellums an dem pathologischen Prozeß, die Klagen über Schwindel (ob ein systematischer Drehschwindel vorlag, war von dem dementen Kranken nicht zu erfahren), das Abweichen nach links beim Gang mit geschlossenen Augen, der angedeutete Zickzackgang, die Unsicherheit der Körperhaltung bei verschiedenen Schrittararten und endlich die linksseitige leichte Hypotonie. Einige noch später zu beschreibende Versuche bestätigten das Mitbetroffensein des Kleinhirns. Eine klinische Beteiligung des Cerebellums gehört zu den Ausnahmen bei Chorea Huntington. Auch ein so starker Wechsel in der Intensität der motorischen Erscheinungen, wie ihn unser Kranker zeigte, das fast völlige Aufhören der Zuckungen während eines langdauernden Intervalls bei ausgeprägter psychischer Veränderung wird nicht häufig bei der *Huntington'schen* Krankheit gefunden.

(Einen Fall von Bradyteleokinese bei chronischer Chorea hat *Schilder*¹ beschrieben. Ob dieser Befund für Chorea Huntington typisch ist, kann er nicht angeben, da er zu wenig Fälle gesehen habe.)

Die klinische Beobachtung, das psychische Bild mit progredienter Demenz und Erregungszuständen, das Fehlen vieler für einen postencephalitischer Zustand charakteristischer Symptome ließen die Diagnose Chorea Huntington stellen. Sie wurde bestätigt durch die Aufklärung

¹ *Schilder*: Studien über die Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 61.

der Erbliehkeitsverhältnisse bei Eintritt einer Schwester des Patienten in die psychiatrische Klinik.

I. Protokoll vom 23. 3. 1926.

A. Einfache Bewegungen.

1. Der Kranke soll 3mal die Zunge zeigen; er streckt sie 4mal (5mal) vor.
2. Der Kranke soll 3mal die *rechte* Hand zur Faust schließen; nach dreimaligem rechtsseitigem Faustschluß iteriert die *linke* Hand die Bewegung 2—3mal.
3. Der Patient soll die *linke* Hand 4mal zur Faust ballen; er schließt sie 5mal und macht dann noch mehrmals mit der *rechten* Hand eine Faust.
4. Der Kranke soll die Hand 3mal zur Faust schließen; er macht 1mal eine Faust, dann erfolgt eine mehrere Sekunden bis eine Minute dauernde Pause und danach noch 2mal (3—4mal) Faustschluß. In der Pause bestehen keine Spasmen, kein Rigor der Muskulatur.

Das Bild, das dieser Versuch zeigt, kehrt immer wieder bei allen motorischen Aufgaben, bei jeder Arbeit. Zum Beispiel ist bei der Aufgabe, eine Faust zu machen, der Arm vorgestreckt, die Finger schon halb gebeugt, da stockt die Bewegung, das Glied bleibt sekundenlang in derselben Haltung stehen, plötzlich wird die Bewegung zu Ende geführt. Ist der Kranke durch vorhergegangene Aufgaben schon ermüdet, so wird nach der Pause die Bewegung nicht mehr vollendet, der Arm z. B. wird schlaff fallen gelassen. Bei Ablenkung der Aufmerksamkeit werden diese Unterbrechungen seltener und kürzer, verschwinden aber nicht.

5. Der Kranke soll 12 bis 15 Knöpfe, die an der Kante eines Tisches entlang in einer Reihe liegen, einzeln aufheben und in der Mitte des Tisches wieder in einer geraden Reihe nebeneinander niederlegen. Er streckt den Arm aus, bewegt Daumen und Zeigefinger, um den Knopf zu ergreifen, hält kurz vor dem Ziel einige Augenblicke in der Bewegung inne, faßt dann den Gegenstand und legt ihn weiter, dabei starke Mitbewegungen in Gesicht und Schulter. Der ganze Bewegungsablauf wirkt dabei sehr steif und ungeschickt und wickelt sich nur langsam ab. Von der Mitte der Reihe (nach etwa 5 bis 6 Knöpfen) ab ist der Kranke so ermüdet, daß er die übrigen Knöpfe trotz der Aufforderung, sie aufzuheben, nur noch über den Tisch verschiebt. Dieses Stehenbleiben in der Bewegung wird als Bradyteleokinese (*Schilder*) bezeichnet.

B. Kombinierte Bewegungen.

1. Der Kranke soll den Kopf zur Seite wenden und 3mal die Zunge zeigen. Nach einer Pause wird Kopfwenden verlangt, dabei wird spontan die Zunge mehrmals vorgestreckt.
2. Der Patient soll den rechten Arm und das im Knie flektierte rechte Bein erheben. Später wird Beinheben verlangt, die Bewegung wird ungewollt von einem Erheben des rechten Armes begleitet.
3. Der Kranke soll den Arm im Ellbogen flektieren und gleichzeitig die Hand zur Faust schließen. Nach einer ablenkenden Unterhaltung wird Flexion im Ellbogengelenk verlangt; der Kranke beugt den Arm und schließt die Hand zur Faust.

Der Patient zeigt also positive Resultate in beiden Iterationsreihen und außerdem eine eigenartige Störung im Beginn und Ablauf einer Bewegung. Er ist sich der Iterationen bewußt, kann sie manchmal bei genügender Konzentration unterdrücken, wenn das nicht gelingt, gibt er an, die Hand mache „ohne Gedanken“ weiter.

II. Protokoll vom 26. 3. 1926.

Prüfung cerebellarer Symptome¹.

1. Der Kranke soll einen Fuß auf einen vor ihm stehenden Stuhl setzen; der

¹ Teilweise nach H. Claude et Levy: *Maladies du Cervelet*.

Fuß wird zu hoch gehoben und ungeschickt niedergesetzt. Dasselbe Bild ist beim Treppensteigen zu beobachten (Hypermetrie).

2. Der Patient soll ein vor ihm stehendes Wasserglas ergreifen und hochheben. Er spreizt Daumen und Zeigefinger viel weiter als es dem Umfang des Glases entspricht und muß daher die an das Glas herangeführte Hand erst mehr schließen, ehe er es ergreifen kann (Hypermetrie).

3. Zwischen zwei senkrechten Geraden soll der Kranke wagerechte Verbindungslinien zeichnen und zwar so, daß die horizontalen Linien die senkrechten berühren, aber nicht überschreiten. Der Kranke überschreitet fast stets die zweite Gerade und endet seine wagerechte Linie in einem kleinen Haken (Hypermetrierversuch *Babinskis*).

4. Beim Zeigen mit geschlossenen Augen auf einen gegebenen Punkt einer Wand weicht der Patient mit beiden Händen ab, mit der linken meist doppelt soweit als mit der rechten Hand.

5. Der Patient muß die Hände mit der Volarfläche nach oben vorstrecken und sie dann schnell wenden; dabei schleppt die linke Hand nach. Beiderseits völlig gleichzeitig ist diese Bewegung wie die Diadochokinese nicht ausführbar.

6. Man umfaßt den Rumpf des Kranken von hinten und schüttelt ihn bei lose herabhängenden Armen. Der linke Arm beschreibt dabei etwas größere Exkursionen als der rechte.

7. Gewichtsunterschiede (Prüfung mit den *Freyschen* Manschetten) werden meist richtig angegeben, nur bei beiderseits gleicher Belastung wird das linke Gewicht als leichter bezeichnet. Die Gewichtsschätzungsstörung wird nicht als cerebellares Symptom aufgefaßt.

Bei den motorischen Prüfungen fällt immer wieder sowohl die Dysmetrie aller Bewegungen auf, wie das plötzliche Nichtausführenkönnen einer aufgegebenen Handlung, die bald danach — meist bei abgelenkter Aufmerksamkeit — sich ohne Hemmung vollzieht. Die Ausführung jeder motorischen Aufgabe wird von zahlreichen Mitbewegungen vom Typus der Mitinnervationen entfernter Körpergebiete begleitet. Alle Gegenstände seiner Umgebung muß der Kranke berühren und mit ihnen spielen.

III. Protokoll vom 29. 3. 1926.

*Cerebellarer Imitationsversuch*¹.

1. Bei dem flach auf dem Rücken liegenden Patienten wird das linke Bein passiv im Knie gebeugt bis zu einem Winkel von 45°. Der Kranke erhält die Aufgabe, bei geschlossenen Augen das rechte Bein in dieselbe Beugestellung zu bringen; er bringt richtig das rechte Bein in die gleiche Haltung wie das linke.

2. Beide Beine werden unter demselben Winkel passiv im Knie gebeugt und der Patient bei geschlossenen Augen gefragt, welches Bein höher stehe, d. h. stärker flektiert sei. Bei wiederholten Versuchen gab er jedesmal das linke Bein als tieferstehend bzw. weniger flektiert an.

3. Das rechte Bein des Kranken wird passiv im Kniegelenk unter einem Winkel von 45° flektiert. Er soll das linke Bein in dieselbe Flexionsstellung bringen. Das linke Bein wird im Knie bedeutend stärker gebeugt als das rechte. Der Kranke empfindet bei dieser Hyperflexion des linken Beines beide Extremitäten als gleich hoch stehend bzw. als gleich flektiert.

Das Ergebnis dieses Versuches zusammen mit den Resultaten des Protokolls II ergibt vielleicht eine Beteiligung des Cerebellums an dem pathologischen Prozeß. Vorwiegend von der cerebellaren Störung betroffen ist die linke Körperhälfte.

¹ *Hoff und Schilder*: Der cerebellare Imitationsversuch. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 90.

Fall VI. Bir., Ida, geb. Fellha . . . aus Mannheim.

Familienanamnese: Die am 31. I. 1883 in Oberhausen geborene Kranke ist eine Schwester des vorigen Patienten (Nr. 7 der Familientabelle). Nach ihren Angaben hat ihr kranker Bruder ihr, als er hörte, daß sie auch in die psychiatrische Klinik kommen würde, einen Brief geschrieben, daß sie ja nichts von dem familiären Leiden aussagen solle, damit er seine Kriegsrente bekäme (s. S. 78).

Eigene Anamnese: Geburt und Entwicklung normal, mäßige Schülerin. Ernstlich krank war die Patientin nie, nur mit 16 Jahren ein Augenleiden. Sie heiratete 1911 einen Schiffsheizer, die Ehe war sehr unglücklich, der Mann war Potator. Die Kranke hatte 2 Totgeburten im 7. Monat, sonst bestand keine Gravidität. Vor 5 Jahren verließ sie ihren Mann, 2 Jahre später wurde sie als schuldiger Teil geschieden. Sie versuchte sich in allen möglichen Berufen, als Spülmädchen, Zimmermädchen, Anlegerin in einer Druckerei, Kellnerin, führte einem Seemann und einem Schneider den Haushalt, zuletzt wohnte sie bei einem bisher nicht erkrankten Bruder.

Das Nervenleiden begann ungefähr 1915/16. Sie mußte damals die schwere Arbeit in einer Geschloßfabrik aufgeben. Die Zuckungen waren aber nur gering, sie wurde wegen Neurasthenie behandelt. Die Erscheinungen besserten sich und die Zuckungen blieben endlich ganz aus. Ungefähr seit 1924 sind sie wieder aufgetreten und haben immer mehr an Intensität zugenommen. 1926 war die Kranke 3 Wochen in der psychiatrischen Station des Mainzer Krankenhauses. Sie sträubte sich gegen eine Überführung in eine Nervenheilanstalt und wurde wieder entlassen. Psychisch will sie immer sehr reizbar und empfindlich gewesen sein, auf jede Kleinigkeit hat sie mit einem starken Affekt geantwortet. Sie wird jetzt von einem Nervenarzt mit der Diagnose Chorea Huntington aus Mannheim in die Klinik eingewiesen.

Befund: 10. 12. 1926.

Körperlich: Mittellgroße Frau von kräftigem Körperbau in gutem Ernährungszustand. Auf dem linken Oberschenkel ein großer, zartrosa gefärbter Naevus, der fast die ganze laterale Seite bedeckend eine Handbreit unter der Trochantergegend beginnt und bis ungefähr eine Handbreit über dem Knie sich erstreckt. Herz, Lunge, Abdomen zeigen keinen pathologischen Befund.

Neurologisch: An den choreatischen Zuckungen sind hauptsächlich die Extremitäten und der Kopf beteiligt. Es besteht eine dauernde starke motorische Unruhe in diesen Gebieten, während der Rumpf mit Schulter- und Beckengürtel nicht wesentlich betroffen ist. Im Gesicht treten ständig Zuckungen und Mitbewegungen auf, besonders die Mundpartie ist ergriffen. Die bei jeder Anstrengung und Erregung, beim Sprechen usw. zahlreich auch an den oberen Extremitäten zu beobachtenden Mitbewegungen sind das eine Mal als psychisch bedingte Verlegenheitsbewegungen, das andere Mal als Mitinnervationen aufzufassen¹.

Der Gang ist unsicher, durch unwillkürliche motorische Impulse unterbrochen und gehemmt, der Schritt oft zuweit seitlich oder nach vorn ausfahrend. Kein Abweichen beim Gang mit geschlossenen Augen und beim Rückwärtsgehen. Stehen auf einem Bein ist kaum möglich, Umdrehen sehr schwierig. Keine Zeichen cerebellarer Ataxie beim Stehen und Gehen. Romberg negativ. Die Adiadochokineseprüfung ergibt das typische Bild, die Drehbewegungen steif und langsam, erlöschten bald, dazwischen treten falsche Innervationen auf, statt Pro- und Supination Streckung des gebeugten Unterarmes usw.

Beim Knie-Hackeversuch tritt kurz vor dem Ziel eine leichte Ataxie auf; ebenso wenn die Kranke mit dem Zeigefinger die Nasenspitze berühren soll, wackelt der Finger kurz vor dem Ziel etwas hin und her und trifft dann die Nasenspitze.

¹ *Schilder:* Studien über Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie, 61. 1920.

Beim Zeigen eines bestimmten Punktes auf der Wand ergibt sich dieselbe Form der Ataxie.

Reflexe: Die Pupillen sind ungleich, die linke weiter und nicht ganz rund. Reaktion auf Licht träge, auf Konvergenz gut. Augenmuskeln frei. Kein Nystagmus. Zunge wird nicht ruhig gehalten. Reflexe an den oberen Extremitäten lebhaft.

Bauchdeckenreflexe vorhanden.

Patellarsehnenreflexe besonders lebhaft.

Achillessehnenreflexe leicht auslösbar.

Kein Babinski, kein Oppenheim und Gordon.

Grund- und Lagebeharrungsversuch positiv, nicht verstärkt.

Wassermannreaktion und Sachs-Georgi im Serum positiv.

Lumbalpunktion wegen Weigerung der Patientin nicht gemacht.

Psychisch: Die Intelligenzprüfung ergibt eine leichte Demenz. Einfachere Rechenaufgaben werden nach längerem Überlegen richtig gelöst. Merkfähigkeit und Gedächtnis sind kaum gestört. Die Auffassung ist gut. In ihren Erzählungen ist die Kranke sehr weitschweifig, man muß sie immer wieder aufs Thema zurückbringen. Die Stimmung ist heiter, freundlich, manchmal etwas albern-läppisch. Die Kranke hat ein starkes Geltungsbedürfnis. Sie erzählt gern von ihrer „seltenen“ Krankheit. Sie ist leicht gereizt, labil und reagiert auf alle Eindrücke mit einem starken Affekt.

Eine charakteristische Sprach- oder Schriftstörung besteht nicht.

Verlauf: Während des Klinikaufenthaltes bestanden die choreatischen Erscheinungen unverändert weiter. Die Stimmung war meist heiter, zuweilen dement-albern, mit den Mitkranken gab es öfters Streit, so daß die Kranke auf ein Sonderzimmer verlegt wurde. Auf diese „Bevorzugung“ war sie sehr stolz. Bei der Arbeit half sie willig mit, sonst las sie alte Zeitungsromane. Das gesteigerte Geltungsbedürfnis kam immer wieder zum Ausdruck. Von einer Behandlung bei einem Mannheimer Zahnarzt ist sie nicht wieder in die Klinik zurückgekehrt. Sie schrieb dem Direktor noch einen Brief, in dem sie erklärt, daß sie sich in der letzten Zeit in der Klinik unglücklich gefühlt und daher nicht habe bleiben können.

Diagnose: Chorea Huntington.

Zusammenfassung: Hier war die Diagnose durch den neurologischen Befund, die psychische Veränderung und die Vererbungsverhältnisse sofort gegeben.

Die Patientin ist mit 32 Jahren erkrankt, der Bruder mit ungefähr 40 Jahren, die älteste Schwester mit 46 Jahren. Es findet sich hier dieselbe Erscheinung wie in der Familie Tru . . ., die älteren Geschwister erkranken später als die jüngeren.

Von einem bestimmten Familientyp kann man bei diesen beiden Kranken nicht sprechen. Bei der Schwester fehlen die auffallenden cerebellaren Symptome vollständig, ebenso zeigt sie keine Bradyteleokinese. Nur eine Eigentümlichkeit im Verlauf des Erbleidens ist beiden gemeinsam, das zeitweise fast völlige Schwinden der motorischen Erscheinungen.

Die Charakterveränderung und die Demenz sind bei der Kranken noch nicht sehr ausgeprägt, so daß sie wohl noch einige Zeit trotz der starken motorischen Störung ohne Anstaltsbehandlung wird auskommen können.

Protokoll vom 16. 12. 1926.

A. Einfache Bewegungen.

1. Die Kranke soll 3mal die rechte Hand zur Faust ballen; sie macht 4mal (5mal) Faustschluß, aber nur bei guter Ablenkung der Aufmerksamkeit.

2. Die Kranke soll 3mal die Zunge zeigen; sie zeigt sie richtig 3mal.

3. Die Kranke soll Daumen und Zeigefinger 4mal zusammenbringen; sie führt die Bewegung 5mal aus. Der Versuch fällt aber öfter negativ als positiv aus, auch bei abgelenkter Aufmerksamkeit.

4. Die Patientin soll den Zeigefinger 3mal krümmen; hin und wieder beugt sie den Finger 1mal mehr als verlangt ist.

Eine gekreuzte Iteration findet sich nicht.

B. Kombinierte Bewegungen.

Alle Versuche dieser Reihe fallen *negativ* aus.

Die Prüfungen auf Hypermetrie, die in derselben Weise wie bei dem Bruder vorgenommen wurden, hatten alle ein negatives Resultat.

Der cerebellare Imitationsversuch ergab normale Flexionen.

Der *Händedruck* zeigt die typisch choreatische, verspätete, unstete und diffus werdende Innervation.

Die Kranke bietet also im Gegensatz zu ihrem Bruder eine sehr geringfügige iterative Störung. Den ausgeprägten motorisch-choreatischen Erscheinungen geht die Schwere der Iterationsstörung nicht parallel.

Faßt man kurz das Wesentliche der in den Protokollen beschriebenen iterativen Erscheinungen der Motorik zusammen, so lassen sich zwei deutlich abgrenzbare Haupttypen herausstellen. Es handelt sich:

1. *Um einen Mangel an Unterbrechbarkeit* einer rhythmischen Bewegungsfolge.

2. *Um den Wiederauftritt* einer schon abgelaufenen motorischen Handlung. Dieses Wiederauftreten erfolgt spontan ohne jede Fremd- oder bewußte Eigenanregung, ja selbst gegen den Willen des Kranken. Es gelingt schon bei einfacher Beobachtung der Patienten, ohne daß ihnen besondere Aufgaben gestellt werden, die Störung der Bewegungsfolge im Sinne einer erheblich gesteigerten Iterationstendenz gelegentlich zu erkennen, darauf eingestellte Versuche lassen jedoch leicht die Wiederholungsneigung klar und deutlich feststellen. Die Erscheinung ist nicht so auffallend wie die meisten encephalitischen Iterativbewegungen, die häufig in stereotypen, komplexen und den Typ einer Zweckbewegung imitierenden Handlungen bestehen. Gerade die encephalitischen iterativen Bewegungen zeichnen sich im Gegensatz zu denen der Choreatiker (*Huntington*) durch ihre Gleichförmigkeit, Singularität und Konstanz aus. Bei den von mir festgestellten Befunden handelt es sich meistens nur um in *jedem* Muskelgebiet durch den Untersucher hervorzurufende, mit jeder neuen Aufgabe wechselnde Erscheinungen. Die encephalitische Form der Bewegungsiteration zeigt sich „bei der Arbeit und sonstiger Ablenkung nur hie und da, in der Ruhe dagegen häufiger“, durch neu gestellte Aufgaben wird sie unterbrochen, nach Aufhören der Ablenkung kehrt sie wieder¹. Bei den Choreatikern bedurfte es entsprechend der

¹ *Steiner*: Encephalitische und katatonische Motilitätsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 78.

besonderen Bedeutung des willkürlichen Faktors meist der Ablenkung der Aufmerksamkeit, um die Störung sehr deutlich hervortreten zu lassen. Einen Modus iterativer Bewegung gibt es bei Encephalitikern, der dem choreatischen sehr gleicht. *Steiner*¹ hat einen hierher gehörigen Fall beschrieben, einen Knaben, der bei abgelenkter Aufmerksamkeit die zuletzt gestellte motorische Aufgabe iteriert. Nach den bisherigen Beobachtungen dürfen wir annehmen, daß der hier beschriebene, gut abgrenzbare Iterationstyp in eigenartiger Weise klinisch mit choreatischen Erscheinungen vergesellschaftet sich vorfindet. Bei konzentrierter Aufmerksamkeit und energischer Willensanstrengung gelingt es dem Kranken oft, die Iteration zu unterdrücken. Nähere Angaben über die nichtgewollten Bewegungen sind wegen der in einzelnen Fällen recht erheblichen Demenz nur sehr unvollständig zu erhalten. Fast immer geben die Kranken an, daß sie sich des Zuviel an Bewegungen wohl bewußt sind, das Plus aber nur mit Anstrengung unterdrücken können. So muß einer der Kranken fest den Mund schließen, um das rhythmische Vorstrecken der Zunge im Zeitpunkt des Abschlusses der von ihm verlangten Wiederholungen zu unterbrechen, die Zunge stößt dann noch mehrmals angeblich gegen die Zähne. Ein objektives Zeichen für die oft wirklich mühsame Coupierung der Iterationen sind die Mitbewegungen, die sehr lebhaft einsetzen, sobald der Zeitpunkt der verlangten Unterdrückung da ist. Es scheint sich bei diesen Mitbewegungen um ganz ähnlich aufzufassende Vorgänge zu handeln, wie wenn ein Choreatiker in einem Glied die Zuckungen beherrschen will, in anderen Gebieten der Muskulatur Mitbewegungen einsetzen oder die erzwungene Ruhe von um so lebhafterem „Zappeln“ abgelöst wird. Soweit feststellbar fanden sich die Iterativerscheinungen nur auf motorischem Gebiet. Anormal lang anhaltende akustische oder optische Nachbilder, die man in Parallele zu den Störungen der Motorik hätte setzen können, bestanden nicht.

Ein eigenartiges Phänomen, das der erste Kranke bot, möchte ich hier noch kurz erwähnen, die Drehbewegungen um die Längsachse. Sowohl im Liegen wie im Stehen und Sitzen drehte bzw. versuchte der Kranke sich um seine Längsachse zu drehen. In der Literatur findet man Angaben über Drehbewegungen um die Längsachse bei pathologischen Prozessen, die sehr verschiedenartig lokalisiert waren. Bei Bindearm.¹ und Kleinhirnläsionen² und bei Erkrankungen des Gyrus angularis oder des parietooccipitalen Feldes 19 von *Brodmann*³ ist diese Form von Rotationen beschrieben worden. Da in dem Fall I eine sichere extrapyramidale Erkrankung vorliegt, ist am ehesten an eine Ausbreitung des pathologischen Prozesses in demjenigen Teil des extrapyramidalen

¹ *Kraus* in Lehrbuch der inneren Medizin von *Mehring-Krehl*.

² *Goldstein* und *Zingerle* (nach *Hoff* und *Schilder* zitiert).

³ *Hoff* und *Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **96**, H. 4/5. 1925.

Systems zu denken, der für die Auslösung dieser Bewegungen in Frage kommen kann, also wohl in den Bindearmen oder einem anderen Kleinhirnbahnensystem.

Versucht man sich ein Bild von der Lokalisation und den dynamischen Vorgängen zu machen, die der iterativen Störung zugrunde liegen, so dürften vielleicht folgende Überlegungen zu berücksichtigen sein. Wir sind uns des hypothetischen Charakters der Äußerungen durchaus bewußt, möchten aber doch auf die Ausführungen nicht verzichten, da sie als heuristische Gedankengänge vielleicht von Wert sein könnten.

Die 6 Patienten, deren Krankengeschichte hier mitgeteilt wurde, fallen alle unter den weiten Begriff der striopallidären Erkrankung. Sie zeigen alle Symptome, die sicher auf eine schwere Mitbeteiligung des striären Systems an dem krankhaften Prozeß schließen lassen. Nach C. und O. Vogts Nomenklatur¹ wäre in den 5 echten Chorea Huntington-Fällen ein progressiver *état fibreux im Striatum* mit sekundären, vielleicht auch primären Degenerationen im *Pallidum* und ein Zellschwund im Grenzgebiet der III. und IV. Schicht der Hirnrinde anzunehmen. In Fall V muß auch ein Kleinhirnbahnensystem — und zwar einseitig — stärker als es gewöhnlich bei Chorea der Fall ist, von dem pathologischen Prozeß ergriffen sein. Da Teile des Kleinhirnbahnensystems zum extrapyramidalen, dessen Funktionen hier ja gestört sind, gehören bzw. mit ihm in engstem Zusammenhang stehen (rubro-cerebellare Bahn), wäre es denkbar, daß die Unterbrechung nicht in Kerngebieten des Kleinhirns, sondern nur in einer Verbindungsbahn gelegen ist. Im Falle I weisen die Chorea, die charakteristische Steifheit und Ungeschicklichkeit bei Bewegungen usw. mit Sicherheit auf ein Befallensein des Striatums hin. Darf man also aus den wenigen Fällen, die zu prüfen Gelegenheit war, einen vorsichtigen Schluß ziehen, so zeigen sich die beschriebenen *Iterationsstörungen bei striären bzw. strio-pallidären Prozessen, die als klinische Erscheinung eine Chorea* (symptomatischer oder progressiver Natur) bedingen. Aus der Literatur ist soviel zu ersehen, daß Encephalitiker, die ähnliche Iterativphänomene boten, keineswegs immer ein choreatisches Zustandsbild zeigten; ob nicht aber bei solchen Fällen oder überhaupt bei Kranken mit Iterativerscheinungen wenigstens vorübergehend eine hyperkinetische Phase bestanden hat, ist noch nicht einwandfrei wissenschaftlich entschieden. Es läßt sich also nicht bestimmt sagen, daß die chronische Chorea mit dem ihr zugrunde liegenden pathologisch-anatomischen Prozeß eine *conditio sine qua non* für die Iterationsstörung bildet. Eines kann festgestellt werden, es wird sehr viele chronische Choreafälle, besonders echte Huntingtonerkrankungen mit iterativen Erscheinungen geben, da alle hier untersuchten Patienten das Phänomen mehr oder weniger zeigten; andererseits braucht nicht jede Chorea

¹ C. und O. Vogt: Journ. f. Psychol. u. Neurol. 25. (3. Ergänzungsheft.)

unbedingt Iterationen zu bieten, schon unter den 6 beschriebenen Fällen ist **einer** mit schweren motorischen und nur angedeuteten iterativen Störungen.

Kann man also pathologisch anatomisch mit einiger Wahrscheinlichkeit eine strio-pallidäre Lokalisation annehmen, so ist die weitere Frage, *welche funktionelle Störung in diesem Gebiet bedingt die klinischen Erscheinungen?*

Aus der Langsamkeit, Steifheit und Ungeschicklichkeit der Choreatiker, die bei dem Fall V soweit geht, daß die Ausführung feinerer und komplizierterer Bewegungen überhaupt unmöglich ist, kann man schließen, daß den Willkürhandlungen aus dem strio-pallidären System bestimmte Bewegungskomponenten zufließen. Bei einer Schädigung des Striatums und Pallidums kommt es daher zu der eigenartigen Inkoordination und Schwerfälligkeit der motorischen Leistungen. Auf welchem Wege die striären Reflexe sich den corticalen beimischen, ist noch ungeklärt.

Eine willkürliche motorische Handlung würde sich demnach also aus zwei Komponenten, dem corticalen und dem subcorticalen Anteil, zusammensetzen oder nach einer in der Literatur gebrauchten Nomenklatur¹ aus dem psychischen Antrieb und der striären Antriebsenergie. *Welcher von beiden Faktoren ist bei den Iterationen gestört?* Der Akt des Willensimpulses wurde bei den Kranken, soweit feststellbar, richtig vollzogen, sie wußten genau die Zahl der aufgegebenen Handlungen, zählten mit und setzten ohne und sogar gegen ihren Willen die Bewegung fort — bei stark erhöhter Aufmerksamkeit, vermehrten corticalen Impulsen konnten sie die richtige Zahl einhalten. Der Schaden muß also in dem striären Anteil liegen. Für diese Deutung der Iterationsstörung spräche auch ein weiteres Symptom, das der Kranke V. bot, und dem ein ähnlicher Mechanismus zugrunde gelegt werden könnte. Dieser Kranke zeigte beim Sprechen eigentümliche Pausen, die auf keinen Fall rein motorisch bedingt waren, und bei denen mir etwas Ähnliches vorzuliegen scheint wie bei der Denkverlangsamung der Encephalitiker, die als Bradyphrenie bezeichnet wird². Es ist auch hier wahrscheinlich keine Störung des psychischen Antriebes vorhanden, sondern die „Realisierung“ der Denkantriebe bedarf wie die psychomotorischen Antriebe eines subcorticalen Energiefaktors, der bei der Sprechhemmung pathologisch verändert ist. Es bestehen ja sicher enge Beziehungen zwischen Psyche und extrapyramidalem System. Erregung steigert die choreatische Unruhe, bei psychischen Spannungen erscheinen oft Veränderungen der sonst exakt ausgeführten Willkürbewegungen, es kommt bei durchaus normalen Individuen zu Ungeschicklichkeiten und Verzerrungen von Bewegungen, wie man sie sonst nur bei striären Erkrankungen sieht.

¹ Gerstmann und Schilder: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychatrie. 87, H. 4/5. 1923.

² Naville: L'encéphale. 1922.

Auf diese Weise — Einwirkung (Hemmung?) der Psyche auf die strio-pallidären Bewegungskomponenten — kommen vielleicht die ungeschickten, nicht präzise koordinierten oder Fehlbewegungen zustande, die man bei dem Vorführen motorischer Leistungen (z. B. Turnen, Schlittschuhlaufen, Klavierspielen) vor Zuschauern oder in sonstigen gespannten Situationen oft sehen kann. Beeinflußt einerseits die Psyche in dieser Hinsicht stark den Subcortex, so ist es denkbar, daß andererseits das strio-pallidäre System umgekehrt auch einen gewissen Einfluß auf den Ablauf von intrapsychischen wie psychomotorischen Antrieben hat. Psychologisch sind diese Störungen, z. B. die hier beschriebenen Iterationen, bei denen die psychischen Antriebe normal sind, und die Schädigung in dem strio-pallidären System liegt, nicht faßbar.

Haben wir nun angenommen, daß das geschädigte strio-pallidäre System den normalen psychomotorischen Antrieben nicht mehr das richtig gezügelte Maß von Energie zuführt, so ergibt sich noch die Frage, ob bei der Iterationsstörung das Gesamtinnervationsquantum mehr auf der In- oder auf der Denervationsseite geschädigt ist oder die Störung in einer Relation zwischen beiden liegt. Diese Frage kann nicht entschieden werden. Aus der klinischen Tatsache, daß fast alle Kranken eine gewisse Lagebeharrung, ein verlangsamtes Erschlaffen der kontrahierten Muskeln, z. B. beim Faustöffnen, beim Zurücknehmen der Zunge zeigen, auf einen Denervationsdefekt zu schließen, wäre verfehlt. Es läßt sich eben nicht sagen, ob primär den Innervationsimpulsen zuviel oder den Denervationsantrieben zuwenig strio-pallidäre Komponenten zufließen. Es kann vorläufig nur von der *Änderung eines Intensitätsfaktors in den subcorticalen Energiezuflüssen in bezug auf die In- und Denervationen der willkürlichen motorischen Handlungen* gesprochen werden. Die Störung ist weitgehend ausgleichbar durch erhöhte corticale Impulse bei konzentrierter Aufmerksamkeit der Kranken.

Die Hypothese des veränderten subcorticalen Energiefaktors läßt den *ersten Typus* der Iterationen hinreichend erklären. Durch eine zu starke primäre Innervation oder eine gestörte Denervation oder beides gelingt es dem Kranken nicht, nach einer bestimmten Zahl von Bewegungen willkürlich aufzuhören.

Der *zweite Typ* der von uns festgestellten Störung ist durch folgendes charakterisiert: Eine aufgegebene Bewegung ist vollkommen richtig abgelaufen, es wird eine Ruhepause oder eine Leistung der Sinnessphären eingeschaltet. Dann wird die Ausführung einer einzelnen bestimmten Teilkomponente der früheren Bewegungsaufgabe verlangt. Überraschenderweise tritt nunmehr gleichzeitig eine Ausführung des nicht verlangten Aufgabenteils ein. Hier kann vielleicht folgender Erklärungsversuch in Betracht gezogen werden: Der normale Willensimpuls (von dem Cortex kommend?) trifft auf ein geschädigtes Striatum bzw. Striatum und Pallidum. Er erhält jetzt nicht nur von dort ein unreguliertes Maß an

Antriebsenergie, sondern er setzt auch im Striatum eine Engramm-verstärkung auf motorischem Gebiet. Auf dieser pathologisch erhöhten Ansprechbarkeit der zuletzt erregten strio-pallidären Bahnsysteme könnte das spontane Wiederauftreten des ungewollten Aufgabenausschnittes bei Ausführung der verlangten Teilkomponente beruhen.

Bei dem Versuch, die *gekreuzte Iteration* zu erklären, wollen wir auf ein Beispiel aus der Encephalitis lethargica zurückgreifen¹. *Steiner* lähmte durch Novocaininjektionen bei einem Postencephalitiker mit einem typischen, rhythmischen Myoklonus im rechtsseitigen Facialisgebiet den Facialisstamm. Während der Dauer der *Lähmung des rechten* Facialis mit positivem *Bellschen* Phänomen traten die rhythmischen Zuckungen im *linken* Facialis auf, in gleicher Weise wie vorher auf der rechten Seite. Erst nachdem die Lähmung rechts behoben war, verschwanden die Zuckungen links und stellten sich auf der rechten Seite wieder ein. Eine einseitig auftretende unwillkürliche Bewegung wurde unterdrückt (hier peripher) und trat während der Zeit der Unterdrückung auf der Gegenseite auf.

Bei der gekreuzten Iteration verhielt es sich so: Die verlangte Bewegung wurde einseitig richtig ausgeführt und nach Ablauf der angegebenen Zahl von Wiederholungen führte die symmetrisch entsprechende Seite die Aufgabe mehrmals rhythmisch aus. Die Ähnlichkeit mit der Myoklonusunterdrückung und dem Überspringen auf die Gegenseite ist auffallend. Ein Unterschied liegt darin, daß einmal die Hemmung der einseitigen motorischen Leistungen peripher, das andere Mal zentral stattgefunden hat. Ein weiteres unterscheidendes Merkmal dürfte darin gesehen werden, daß bei dem Facialismyoklonus es sich um die Unterbrechung und daran anschließende Alternierung einer dauernden unwillkürlichen Bewegung handelt, während bei dem gekreuzten Iterationsphänomen eine *willkürliche* rhythmische Wiederholung ohne künstliche Unterbrechung unwillkürlich auf die andere Seite symmetrisch alterniert. Um sich ein ungefähres Bild von den Vorgängen zu machen, ließen sich folgende Überlegungen zusammenstellen:

1. Von der willensmäßigen motorischen Erregung werden offenbar beide Hemisphären in irgendeiner Weise ergriffen und dementsprechend auch beide strio-pallidären Systeme gereizt werden.

2. Zur Abstellung der Iterationstendenz auf der *ursprünglichen* Bewegungsseite ist eine gegenüber der Norm erhöhte Aufmerksamkeitsanspannung notwendig, um die Störung in den strio-pallidären Zuflüssen auszugleichen. Eine weitere Aufmerksamkeitsleistung wäre nötig, um auch die im anderseitigen Striatum sich geltend machende Erregung zu paralisieren. Zu dieser Leistung ist der Kranke irgendwie nicht mehr

¹ *Steiner*: Was lehrt uns die Encephalitis lethargica? Jahreskurse f. ärztl. Fortbild. München: Lehmann. Mai 1927.

befähigt und deshalb kommt es zur Iteration auf der gekreuzten Seite, auf einer Seite also, die motorisch ursprünglich gar nicht in Anspruch genommen war. Das zeitliche Moment ist erklärt. Erst in dem Augenblick, in dem die erhöhte Aufmerksamkeitsleistung einmal für die motorisch arbeitende Seite zur Unterbrechung der Bewegung, zugleich aber auch zur Abschwächung der Erregung auf der symmetrisch entsprechenden Seite erforderlich ist und nicht geleistet werden kann, setzt die die primäre motorische Handlung genau imitierende gekreuzte Bewegung ein.

3. Der Erklärung bedürftig bleibt aber noch, warum die mangelnde Aufmerksamkeitsrichtung zu einer mit der ursprünglichen Bewegungsart identischen Form führt. Eine einfache, nicht gedämpfte motorische Erregung des geschädigten strio-pallidären Systems könnte ja zu vermehrten choreatischen Zuckungen oder Mitbewegungen führen. Daß genau die ursprünglich als Aufgabe für die andere Seite gestellte Bewegung imitiert wird, könnte auf einer Engrammverstärkung des normalen psychischen Antriebes in dem geschädigten Striatum beruhen.

Kurz zusammengefaßt stützt sich also der Deutungsversuch der beschriebenen Iterationsstörungen auf folgende hypothetische Annahmen:

Willkürliche Handlungen bestehen aus einer psychomotorischen und einer strio-pallidären Komponente.

Das strio-pallidäre System ist geschädigt, dadurch sind

1. die strio-pallidären Zuflüsse zu den In- und Denervationsantrieben gestört, ein Intensitätsfaktor geändert;

2. bewirkt der psychische Antrieb ein gegenüber der Norm verstärktes Engramm in dem strio-pallidären Bahnsystem.

Wenn auch die ausgeführten theoretischen Überlegungen zum größten Teil nur neue Umschreibungen statt Erklärungen bringen, so sind doch die hier zum ersten Male bei Chorea Huntington beschriebenen Iterationsphänomene sehr interessante Erscheinungen und für die Erforschung strio-pallidärer oder anderer subcorticaler und corticaler Mechanismen in Zukunft vielleicht noch von Bedeutung.

Literaturverzeichnis.

Aschaffenburg: Handbuch der Psychiatrie. Abschnitt Dementia praecox von *Bleuler*. — *Bruhn*: Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Chorea Huntington. Diss. Kiel 1915. — *Campora*: Fisiopatologia della corea. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **37**, 189. — *Claude et Lévy-Valensi*: Maladies du Cervelet. — *Curschmann*: Eine neue Chorea Huntington-Familie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **35**, 293. — *Entres*: Zur Klinik und Vererbung der Chorea Huntington. Monographie. **27**. Berlin: Julius Springer 1921. — *Entres*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. 21. Mai 1925. — *Facklam*: Beitrag zur Lehre vom Wesen der Chorea Huntington. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **30**, 137. — *Fiedler, E.*: Zur Symptomatologie der Chorea Huntington. Diss. Kiel 1910. —

Gerstmann und Schilder: Studien über Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **85**, H. 1/3. 1923 u. **87**, H. 4/5. 1923. — *Hell, F.*: Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Chorea Huntington. Diss. Kiel 1911. — *Hoff und Schilder*: Über Drehbewegungen um die Längsachse. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **96**, H. 4/5. 1925. — *Hoff und Schilder*: Der cerebellare Imitationsversuch. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **90**, H. 4/6. — *Hoff und Schilder*: Über Lagebeharrung. Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie. **80**. 1925. — *Hoff und Schilder*: Über Lage- und Stellreflexe beim Menschen. Dtsch. med. Wochenschr. 1925. Nr. 20. — *Hoff und Schilder*: Kopfhaltungsanomalie und Armstellung. Dtsch. med. Wochenschr. Nr. 26. — *Hoff und Schilder*: Zur Kenntnis des cerebellaren Vorbeizeigens. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **90**, H. 4/6. — *Jäger*: Diss. Kiel 1908. — *Kalkhof und Ranke*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **17**, 257. — *Kleist*: Diss. Erlangen 1912. — *Kook*: Diss. Göttingen 1919. — *Lotmar*: Die Stammganglien und die extrapyramidalmotorischen Syndrome. Monographie. H. 48. Berlin: Julius Springer 1926. — *Marguties*: Beitrag zur Lehre von der Chorea Huntington. Dtsch. Zeitschr. f. Neurol. **50**, 470. — *Mayer-Groß, W. und Steiner*: Encephalitis lethargica in der Selbstbeobachtung. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **73**, H. 1/3. 1921. — *Mehring-Krehl*: Lehrbuch der inneren Medizin (Krankheiten des Nervensystems von *Kraus*). — *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenheilkunde. — *Rist*: Eigenartige Bewegungsabläufe bei Encephalitis lethargica. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **95**, H. 1/2. — *Schuppius*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **8**, 386. — *Schilder*: Studien über Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **61**. 1920. — *Steiner*: Encephalitische und katatonische Motilitätsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **78**. 1922. — *Steiner*: Was lehrt uns die Encephalitis lethargica? Jahreskurse f. ärztl. Fortbild. Mai 1927. — *Vogt, C. und O.*: Zur Lehre der Erkrankung des striären Systems. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **25**, Ergänzungsheft 3. 1920.