

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

## Krankheitsdauer und Lebenserwartung bei der Huntingtonschen Chorea \* \*\*

Von

G. G. WENDT, I. LANDZETTEL und K. SOLTHER

Mit 1 Textabbildung

(Eingegangen am 8. September 1960)

### I. Einleitung

Dem Kliniker werden von den kranken und besonders von den gesunden oder noch gesunden Mitgliedern der Huntington-Familien immer wieder bestimmte Fragen gestellt. Im Vordergrund steht dabei die Frage nach der Erkrankungschance für die Kinder eines Choretikers und nach den Heilungsmöglichkeiten. Auf beide Fragen kann heute nur eine sehr unbefriedigende Antwort gegeben werden.

Für eine Heilung gibt es noch nicht einmal Ansatzpunkte, lediglich in der Dämpfung der Symptome konnte durch neuere Medikamente in den letzten Jahren ein gewisser Fortschritt erzielt werden.

Was die Erkrankungschance angeht, so läßt sich nur sagen, daß für jedes Kind eines Choretikers eine Wahrscheinlichkeit von 50% für die Erkrankung besteht. In Einzelfällen, besonders bei Personen, die über das Jugendalter hinaus sind, kann vielleicht eine sorgfältige fachärztliche Untersuchung den Verdacht auf eine spätere Erkrankung ergeben. Diesbezüglich sind die Angaben von PANSE (1942) richtungweisend. Vielleicht mag es in absehbarer Zeit mit dem EEG oder mit anderen Untersuchungsmethoden gelingen, unter den Kindern eines Choretikers die Träger des Genes herauszufinden. Diesbezügliche eigene Untersuchungen laufen.

Eine weitere Frage, die aus den Chorea-Familien an den Arzt herangetragen wird, ist die Frage nach dem voraussichtlichen Erkrankungsalter der gefährdeten Personen. Das Erkrankungsalter der Choretiker

\* Herrn Prof. Dr. Dr. h. c. HANS NACHTSHEIM zum 70. Geburtstag in herzlicher Dankbarkeit gewidmet.

\*\* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft und des Bundes durchgeführte Sammlung aller Fälle von Huntingtonscher Chorea aus dem Bundesgebiet: 3. Mitteilung.

haben wir (WENDT, LANDZETTEL u. UNTERREINER 1959) in einer früheren Veröffentlichung bereits ausführlich bearbeitet. Dabei fanden wir als Durchschnittswert für das Erkrankungsalter in beiden Geschlechtern zusammen 43,97 Jahre. Für 377 Männer ergab sich ein Wert von 44,25 und für 385 Frauen von 43,69 Jahren.

Natürlich hat der Durchschnittswert von ca. 44 Jahren angesichts der weitreichenden Verteilung des Erkrankungsalters für die ärztliche Prognose kaum einen Wert. Hier kann allerdings eine genaue Familienanamnese weitere Hilfe geben. Schon ENTRES (1921) und PANSE (1942) haben darauf hingewiesen, daß hinsichtlich des Erkrankungsalters zwischen Eltern und Kindern eine positive Korrelation besteht. Eindrucksmäßig können wir an unserem Material diese Ansicht bestätigen. Eine genaue Bearbeitung der intrafamiliären Korrelation im Erkrankungsalter und anderen klinischen Daten und Symptomen sowie in der Verlaufsform ist in Vorbereitung.

Der befragte Arzt sollte also hinsichtlich des voraussichtlichen Erkrankungsalters eines Chorea-Gefährdeten seine Prognose nicht nur auf Durchschnittswert und Gefährdungszonen stützen. Vielmehr sollte er versuchen, möglichst genaue Angaben über das Erkrankungsalter der weiteren Choretikiker der betreffenden Familie zu erhalten. Seine Prognose für den Einzelfall sollte er dann mehr dem Familiendurchschnitt als dem allgemeinen Durchschnitt von 44 Jahren annähern.

Speziell beschäftigen soll uns im folgenden die ebenfalls häufig an den Arzt gestellte Frage nach der Lebenserwartung eines gerade erkrankten Choretikers, also nach der Krankheitsdauer.

Wir werden zunächst eine allgemeine Bearbeitung der Krankheitsdauer geben (Abschnitt III) und dabei auch die Definition der Krankheitsdauer diskutieren. In Abschnitt IV wird dann die Abhängigkeit der Krankheitsdauer vom Erkrankungsalter und die Korrelation zwischen beiden Größen dargestellt. Es wird sich zeigen, daß die Kenntnis dieser Wechselbeziehung nicht nur von Interesse für die Prognose der Krankheitsdauer ist. Sie hat vielmehr auch Bedeutung für die Bearbeitung des Erkrankungsalters selbst. Abschließend bearbeiten wir in Abschnitt V die Lebenserwartung der Choretikiker.

## II. Material

Das Material für die hier vorgelegten Untersuchungen entstammt der von WENDT seit einigen Jahren durchgeführten Sammlung aller Fälle von Huntingtonscher Chorea aus dem Bundesgebiet (vgl. WENDT 1960). Dabei wurden für diese Untersuchung aus dem mehr als 5000 choreatische Krankheitsfälle umfassenden Gesamtmaterial nur solche Fälle herangezogen, in denen die Diagnose entweder durch den Nachweis der Vererbung oder durch eindeutige pathologisch-anatomische Befunde oder (selten) durch überzeugenden klinischen Verlauf als gesichert gelten kann.

### III. Die Krankheitsdauer bei der Huntingtonschen Chorea

Da eine Heilung der Huntingtonschen Chorea noch nicht beobachtet wurde, die Krankheit vielmehr in der Regel langsam progredient verläuft, wird die Krankheitsdauer allgemein als die Zeit vom Beginn des Leidens bis zum Tode definiert.

Voll befriedigend ist diese Definition nicht, da in einer Reihe von Fällen der Tod durch äußere Ursachen (etwa Unfälle, Kriegswirkungen oder Suicid) vor dem durch die Chorea (und ihre direkten Folgen) bedingten Lebensende eintritt. Tab. 1 zeigt die Todesursache von 462 Choretikern:

Tabelle 1. Prozentualer Anteil der verschiedenen Todesursachen bei 462 Fällen Huntingtonscher Chorea

	%
1. Sekundär-Krankheiten	
moribunder Choretiker	27
2. Herz- und Kreislaufversagen	25
3. Kachexie und Erschöpfung	18
4. Apoplektischer Insult	7
5. Infektionskrankheiten,	
besonders Tbc	8
6. Suicid	6
7. Carcinom	4
8. Magen-Darm-Krankheiten	2
9. Nierenerkrankungen	1
10. Unfälle }	1
11. Euthanasie }	1
12. Herzkrankheiten	
13. Stoffwechselkrankheiten }	1
14. Blutkrankheiten	
	100

Es wurden dabei nur Fälle berücksichtigt, für die wir zum Zeitpunkt der Auswertung (Herbst 1958) aus Sektionsbefunden oder aus überzeugenden Krankenblatteintragungen sichere Informationen über die Todesursache hatten.

An den Ergebnissen der Tab. 1 läßt sich demonstrieren, daß es recht schwierig ist, generell zu sagen, bei welchen Todesursachen ein direkter Zusammenhang mit dem Grundleiden besteht, bzw. bei welchen Todesursachen eine

Verkürzung der „normalen“ Krankheitsdauer anzunehmen ist. Beim Suicid<sup>1</sup> z. B. könnte man sagen, daß der Tod eine Folge der psychischen Veränderung der Choretiker sei, bei tödlichen Unfällen kann die durch die Chorea bedingte körperliche Unsicherheit als Ursache angesehen werden. Andererseits ist eindeutig der direkte Zusammenhang des Todes mit der Chorea eigentlich nur bei den unter Ziffer 1—3 der Tab. 1 zusammengefaßten Diagnosen. Bei den anderen als Todesursache festgestellten Erkrankungen ist oft schon unklar, ob ohne das schwere Grundleiden die Sekundär-Krankheit überhaupt zum Tode geführt hätte.

Angesichts dieser Schwierigkeiten erscheint es uns richtig, dem Vorgehen früherer Untersucher, z. B. BELL (1934), PANSE (1942), REED u.

<sup>1</sup> Suicid und ernsthafte Suicidversuche sind bei Choretikern auffallend häufig. Auch in der Verwandtschaft der Kranken, insbesondere bei krankheitsgefährdeten jüngeren Personen, wurde überraschend oft Suicid festgestellt. Das Thema soll an anderer Stelle ausführlich dargestellt werden.

CHANDLER (1958), zu folgen und generell die Krankheitsdauer als die Zeit vom Krankheitsbeginn bis zum Tode anzusehen. Man muß sich dabei nur darüber klar sein, daß eine so definierte Krankheitsdauer im Durchschnitt etwas kürzer sein wird als die „normale, schicksalsmäßige“ Dauer der Huntingtonschen Chorea.

Bemerkt sei noch, daß der Verzicht auf eine besondere Berücksichtigung lebensverkürzender Sekundärkrankheiten oder Ereignisse auch günstig ist für den Vergleich mit den Statistiken über Lebenserwartung und Sterbealter in der Gesamtbevölkerung.

Als Grenzwerte der Krankheitsdauer sehen wir also das Erkrankungs-alter und das Sterbealter an.

Das Erkrankungsalter und das Sterbealter haben wir bereits in anderem Zusammenhang ausführlich bearbeitet. Auf diese Veröffentlichungen (WENDT, LANDZETTEL u. UNTERREINER 1959 und WENDT, SOLTH u. LANDZETTEL 1960) muß hier bezüglich der Einzelheiten verwiesen werden. Erwähnt sei nur, daß wir in der Definition des Erkrankungsalters PANSE (1942) gefolgt sind, der als Beginn des Leidens jeweils das erste Hervortreten von psychischen oder neurologischen Auffälligkeiten ansieht, die rückschauend bereits als Ausdruck des choreatischen Prozesses angesehen werden müssen.

Auch sei hier noch einmal festgehalten, daß Durchschnittswerte und Verteilung für Erkrankungsalter und Sterbealter exakt nur bearbeitet werden können an einem Krankenmaterial aus solchen Geburtsjahrgängen, die einmal hinsichtlich der Erkrankungs- und Sterbechance abgeschlossen und zum anderen möglichst vollständig erfaßt sind.

An einem solchen geeigneten Ausgangsmaterial, nämlich an den Geburtsjahrgängen 1870—1899 für das Erkrankungsalter und an den Geburtsjahrgängen 1871—1890 für das Sterbealter hatten wir folgende Werte ermittelt:

	$\delta + \varphi$	$\delta$	$\varphi$
Erkrankungsalter (762 Fälle)	43,97	44,25	43,69
Sterbealter (246 Fälle)	56,37	56,47	56,28

Die Differenz zwischen diesen Werten ergibt als Krankheitsdauer für beide Geschlechter 12,4 Jahre, für Männer 12,22 und für Frauen 12,59 Jahre.

Es ist jedoch notwendig, die Krankheitsdauer auch direkt zu bearbeiten. Von insgesamt 793 Huntington-Fällen unseres Materials hatten wir zur Zeit der Auswertung (Ende 1958) sichere Informationen über Erkrankung und Tod. In Tab. 2 sind für diese Fälle — getrennt nach Geschlechtern und Geburtsjahrgängen — die Durchschnittswerte der Krankheitsdauer

angegeben. Auffällig ist in dieser Tabelle die laufende Abnahme der Krankheitsdauer von den älteren zu den jüngsten Geburtsjahrgängen. Es muß sich bei dieser Abnahme der Durchschnittswerte um ein Kunstprodukt handeln. Aus den jüngsten Geburtsjahrgängen werden Choreaatiker mit langer Krankheitsdauer natürlich heute noch leben und deshalb im Material dieser Jahrgänge fehlen. Bei den älteren Geburtsjahrgängen könnte die Auslese nach langer Krankheitsdauer folgende Ursache haben: Eine längere Krankheitsdauer bedingt im allgemeinen ein relativ hohes Sterbealter. Je später aber ein Choreaatiker der ältesten Geburtsjahrgänge gestorben ist, um so größer ist die Wahrscheinlichkeit, daß dieser Krankheitsfall von unserer Materialsammlung überhaupt erfaßt wurde oder daß wir amtliche Daten über den Tod erhalten konnten.

Tabelle 2. *Krankheitsdauer bei der Huntingtonschen Chorea*

Geburtsjahr	♂		♀		♂ + ♀	
	n	Durch-schnitt	n	Durch-schnitt	n	Durch-schnitt
1850 und früher	22	15,73	15	19,93	37	17,43
1851–1860	27	13,70	17	10,41	44	12,43
1861–1870	43	14,05	39	14,82	82	14,41
1871–1880	66	12,73	59	13,76	125	13,22
1881–1890	43	11,47	60	13,28	103	12,52
1891–1900	87	11,33	117	11,41	204	11,38
1901 und später	85	9,26	113	10,00	198	9,68
Gesamt	373	11,87	420	12,21	793	12,05

Die scheinbare Abnahme der Krankheitsdauer von den älteren zu den jüngeren Geburtsjahrgängen ließe sich auch aus den Befunden erklären, die wir früher an den Grenzwerten der Krankheitsdauer, nämlich dem Erkrankungsalter und dem Sterbealter erhoben haben. Stellt man das Erkrankungsalter und das Sterbealter ebenfalls getrennt nach Geburtsjahrgängen dar, so zeigt sich, daß das Erkrankungsalter von den älteren zu den mittleren Geburtsjahrgängen nur geringfügig abnimmt, bei den jüngeren Geburtsjahrgängen aber steil abfällt (WENDT, LANDZETTEL u. UNTERREINER 1959). Beim Sterbealter liegen die Verhältnisse ähnlich, nur ist hier der Abfall der Durchschnittswerte von den älteren zu den jüngsten Geburtsjahrgängen allgemein deutlicher als beim Erkrankungsalter (WENDT, SOLTH u. LANDZETTEL 1960).

Der aus Tab. 2 ersichtliche Gesamtwert für die Krankheitsdauer kann nach den vorstehenden Erörterungen nicht als repräsentativ angesehen werden. Es ist nicht sicher, ob die entgegengesetzten Fehler bei den älteren und bei den jüngeren Geburtsjahrgängen sich gegenseitig aufheben.

Offensichtlich läßt die Krankheitsdauer — ähnlich wie Erkrankungsalter, Sterbealter und Kinderzahl — sich fehlerfrei nur an einem Material aus solchen Geburtsjahrgängen bearbeiten, die einmal hinsichtlich der Krankheitsdauer (Sterbealter) abgeschlossen und zum anderen möglichst vollständig erfaßt sind.

Diese Voraussetzung erfüllen aus unserem Material weitgehend die Geburtsjahrgänge 1871—1890. Diese allein sollen daher der weiteren Bearbeitung der Krankheitsdauer zugrunde gelegt werden.

Für die insgesamt 228 Choretiker dieser Geburtsjahrgänge ermittelten wir als Durchschnittswert der Krankheitsdauer 12,9 Jahre. Trennt man die Geschlechter, so ergeben sich für die 109 Männer 12,23 Jahre und für die 119 Frauen 13,52 Jahre als durchschnittliche Krankheitsdauer. Diese direkt errechneten Zahlen müssen als zuverlässiger angesehen werden als die etwas niedrigeren Zahlen, die wir oben als Differenz zwischen den früher errechneten Durchschnittswerten für das Erkrankungsalter und das Sterbealter ermittelt haben.

Man muß sich darüber klar sein, daß die hier errechnete durchschnittliche Krankheitsdauer von 12,9 Jahren genau genommen nur für die Choretiker der Geburtsjahrgänge 1871—1890 gilt. Sie kann deshalb nicht als die Krankheitsdauer der Choretiker, also auch etwa der heute erkrankenden Choretiker, angesehen werden, weil vermutet werden muß, daß die säkulare Zunahme der Lebenserwartung zumindest teilweise auch für die Choretiker gilt.

In Tab. 3 sind die Durchschnittswerte der Krankheitsdauer der Choretiker aus den Untersuchungen anderer Autoren mit den Ergebnissen am eigenen Material zusammengestellt.

Tabelle 3. Durchschnittliche Krankheitsdauer bei der Huntingtonschen Chorea

Autor	Geschlecht	Zahl der Fälle	Durchschnitt
HUGHES	♂ + ♀	96	16,1
BELL	♂ + ♀	204	13,72
PANSE	♂	143	13,87
	♀	128	13,05
ZOLLIKER	♂ + ♀	?	14,0
KISHIMOTO, NAKAMURA u. SOTOKAWA	♂ + ♀	?	11,9
REED u. CHANDLER	♂	65	15,78
	♀	88	15,93
eigenes Material Geburtsjahrgänge 1871—1890	♂	109	12,23
	♀	119	13,52
	♂ + ♀	228	12,9

Die eigenen Werte sind — verglichen mit denen der anderen Autoren relativ niedrig. Es hat aber keinen Sinn, die Unterschiede im einzelnen zu diskutieren: Einmal entstammen die Fälle der verschiedenen Autoren nicht den gleichen Geburtsjahrgängen. Zum anderen haben die zitierten Autoren sich bei der Auswahl des verwerteten Materials nicht auf abgeschlossene Geburtsjahrgänge beschränkt. Schließlich steckt in der Krankheitsdauer als einer der Grenzwerte das kaum exakt bestimmmbare Erkrankungsalter, dessen unterschiedliche Definition allein die Differenzen zwischen den Krankheitsdauer-Werten der verschiedenen Untersucher erklären könnte.

Die Verteilung der Krankheitsdauer zeigt, auch getrennt für die Geschlechter, Tab. 4. Sie ist ebenfalls nur für die Geburtsjahrgänge 1871 bis 1890 berechnet, da unser Gesamtmaterial durch das Zuviel sowohl an Fällen mit langer wie auch an Fällen mit kurzer Krankheitsdauer (vgl. Tab. 2) die Verteilung besonders stark verfälschen würde.

Tabelle 4. *Verteilung der Krankheitsdauer der Choreaatiker 109 ♂ und 119 ♀ der Geburtsjahrgänge 1871—1890*

Krankheitsdauer in Jahren	♂ + ♀ Prozent	♂ Prozent	♀ Prozent
1—5	11,0	11,9	10,1
6—10	29,8	33,0	26,9
11—15	29,0	25,7	31,9
16—20	19,3	22,9	16,0
21—25	6,6	5,5	7,6
26—30	2,2	—	4,2
31—35	1,3	—	2,5
36—40	0,4	—	0,8
41—45	—	—	—
46—50	0,4	0,9	—

Man kann aus Tab. 4 ablesen, daß 40% aller Choreaatiker innerhalb von 10 Krankheitsjahren und insgesamt 70% nach 15 Jahren gestorben sind. Eine Krankheitsdauer von mehr als 20 Jahren findet sich in rund 10% der Fälle. Bei Frauen wird häufiger eine relativ lange Krankheitsdauer gefunden als bei Männern. Dies entspricht der etwas längeren durchschnittlichen Krankheitsdauer der Frauen.

Für die ärztliche Prognose der Krankheitsdauer lassen sich jedoch, wie die folgenden Abschnitte zeigen werden, noch etwas detailliertere Unterlagen gewinnen.

#### IV. Die Beziehungen zwischen Erkrankungsalter und Krankheitsdauer

In Tab. 5 ist die Krankheitsdauer in Abhängigkeit vom Erkrankungsalter dargestellt. Diese Tabelle entspricht in ihrer Anordnung der Tab. 19 bei REED u. CHANDLER (1958). Vergleicht man die Werte dieser Autoren mit den eigenen Ergebnissen, so fällt auf, daß der mit steigendem Erkrankungsalter feststellbare Abfall der durchschnittlichen Krankheitsdauer an unserem Material weit deutlicher ist. REED u. CHANDLER kommen — in Übereinstimmung mit BELL (1934) zu der Feststellung, daß das Erkrankungsalter keinen deutlichen Einfluß auf die Krank-

Tabelle 5. Die Abhängigkeit der Krankheitsdauer vom Erkrankungsalter bei 228 choreotischen Geburtsjahren 1871-1890

Geschlecht	Erkrankungsalter	Krankheitsdauer								gesamt	Durchschnitt	St.A.	St.F.		
		1-5	6-10	11-15	16-20	21-25	26-30	32	33	38	48				
♂	30 und weniger	2	1	0	2	2	0	0	0	1	8	18,0	13,69	4,84	
	31-35	1	3	5	5	0	0	0	0	0	14	13,1	4,63	1,24	
	36-40	1	3	8	5	1	0	0	0	0	18	13,2	4,68	1,10	
	41-45	1	10	6	5	1	0	0	0	0	23	12,1	4,88	1,02	
	46-50	2	4	5	4	1	0	0	0	0	16	12,4	5,55	1,39	
	51-55	3	4	4	3	1	0	0	0	0	15	11,4	5,96	1,54	
♀	56 und mehr	3	11	0	1	0	0	0	0	0	15	8,1	3,40	0,88	
	gesamt	13	36	28	25	6	0	0	0	0	1	10,9	12,2		
	30 und weniger	0	1	6	2	1	3	0	1	1	0	15	19,7	9,98	
	31-35	1	4	4	5	1	1	0	0	0	0	17	15,2	2,58	
	36-40	0	7	3	3	1	0	0	0	0	0	14	12,6	7,49	
	41-45	1	6	10	4	3	0	0	1	0	0	25	14,6	4,95	
♂	46-50	0	5	10	2	2	1	0	0	0	0	20	13,9	7,00	1,32
	51-55	4	6	3	2	0	0	0	0	0	0	15	9,2	5,39	1,40
	56 und mehr	6	3	2	1	1	0	0	0	0	0	13	7,5	4,89	1,20
	gesamt	12	32	38	19	9	5	1	2	1	0	119	13,5	1,26	
	gesamt	12	32	38	19	9	5	1	2	1	0	119	13,5	1,76	

Tabelle 6. Korrelation zwischen Erkrankungsalter und Krankheitsdauer bei 228 Choreaikern der Geburtsjahrgänge 1871—1890

Erkrankungsalter	Krankheitsdauer												1	1	1	1	228
	1—3	4—6	7—9	10—12	13—15	16—18	19—21	22—24	25—27	28—30	31—33	34—36					
11—15							1						1				2
16—20		1	1										1	1			5
21—25					1												1
26—30	1	1			3	1	2	1	2						1	1	15
31—35		3	5		5	5	5	5	1	1							31
36—40	1	2	5	7	7	5	3	2									32
41—45	1	1	13	8	11	7	3	2	1								48
46—50		1	2	6	8	9	4	3	2								36
51—55		1	7	6	6	4	4	2									30
56—60	2	6	6	3	1	2											21
61—65	1		1	1													3
66—70				1													1
71—75		2															2
76—80		1															1
	10	24	44	42	39	29	19	9	4	3	3						—

$$r = -0,3955 \pm 0,0559$$

heitsdauer habe. Dieser Feststellung können wir nicht zustimmen. Wenn auch wegen des relativ kleinen Materials die Unterschiede in der durchschnittlichen Krankheitsdauer nicht zwischen allen Gruppen des Erkrankungsalters signifikant sind, so erlaubt Tab. 5 doch die Aussage, daß im allgemeinen die Krankheitsdauer mit steigendem Erkrankungsalter sinkt.

Zur weiteren Erhärtung dieser Annahme haben wir auch die Korrelation zwischen Erkrankungsalter und Krankheitsdauer berechnet. Tab. 6 stellt diese Korrelation für beide Geschlechter zusammen dar. Bei einem Korrelations-Koeffizienten von  $r = -0,3955 \pm 0,0559$  läßt sich also eine deutliche und gesicherte negative Korrelation zwischen beiden Werten feststellen.

Auf eine Wiedergabe der Korrelationstabellen für beide Geschlechter getrennt wird verzichtet. Der Korrelations-Koeffizient beträgt für die 109 Männer  $r = -0,3239 \pm 0,0857$  und für die 119 Frauen  $r = -0,4408 \pm 0,0738$ . Für Frauen ist demnach die Abhängigkeit der Krankheitsdauer vom Erkrankungsalter noch etwas stärker als für Männer.

Diese negative Korrelation zwischen Erkrankungsalter und Krankheitsdauer ist auch im Hinblick auf die Bearbeitung des Erkrankungsalters selbst von Bedeutung: WENDT, LANDZETTEL u. UNTERREINER (1959) haben darauf hingewiesen, daß bei der Bearbeitung des Erkrankungsalters, z.B. bei Errechnung des Durchschnittes, dann ganz allgemein ein Fehler entstehen muß, wenn die verwerteten Fälle einem bestimmten Erhebungszeitraum (etwa bestimmten Klinikjahrgängen!) und nicht bestimmten Geburtsjahrgängen entstammen: Geht man von einem Erhebungszeitraum aus, so haben Fälle mit langer Krankheitsdauer relativ mehr Chancen, von der Materialsammlung erfaßt zu werden. Gehört aber zu einer längeren Krankheitsdauer ein frühes Erkrankungsalter, wie hier nachgewiesen wurde, dann muß der an den Choretikern eines bestimmten Erhebungszeitraumes gewonnene Durchschnitt für das Erkrankungsalter zu niedrig sein.

## V. Die Lebenserwartung der Choretiker

Über die absolute Lebenserwartung eines gerade erkrankenden Choretikers kann man sich aus Tab. 5 orientieren. Faßt man die dort für beide Geschlechter getrennt wiedergegebenen Werte zusammen, so erhält man die zahlenmäßigen Grundlagen der Abb. 1, in der die durchschnittliche Krankheitsdauer der einzelnen Gruppen des Erkrankungsalters graphisch dargestellt ist. Für jede Gruppe des Erkrankungsalters ist in Abb. 1 auch die einfache Standardabweichung  $M \pm S_M$  eingezeichnet. Diese kennzeichnet denjenigen Bereich der Krankheitsdauer, in dem jeweils zwei Drittel der Fälle zu erwarten sind.

Man kann aus Abb. 1 ablesen, daß bei einem Krankheitsausbruch vor Vollendung des 30. Lebensjahres die Lebenserwartung rund 19 Jahre

beträgt, während ein Choretatiker, der nach dem 55. Jahr erkrankt, durchschnittlich nur noch knapp 8 Jahre leben wird. Zwischen dem 36. und dem 50. Lebensjahr beträgt die Lebenserwartung der Erkrankenden etwa 13 Jahre.

Nun nimmt aber mit steigendem Lebensalter auch in der Normalbevölkerung die Lebenserwartung ganz allgemein ab. Es wäre also wichtig, die Lebenserwartung eines gerade erkrankenden Choretatikers an der mittleren Lebenserwartung gleichaltriger Personen der Normalbevölkerung zu messen, also die relative Lebenserwartung der Choretatiker festzustellen.

Für eine Bearbeitung der relativen Lebenserwartung müßte die Lebenserwartung der Normalbevölkerung, gegliedert nach Geburtsjahren und

nach Lebensalter, bekannt sein. Ein solches Zahlenmaterial konnten wir aber weder in den statistischen Jahrbüchern finden noch beim statistischen Bundesamt erfragen<sup>1</sup>. Um wenigstens einen groben Vergleich zwischen der Lebenserwartung der Choretatiker und der Lebenserwartung der gleichaltrigen Gesamtbevölkerung durchführen zu können, sind wir von einer Veröffentlichung im Statistischen Jahrbuch für die Bundesrepublik 1959 ausgegangen. Hier ist die mittlere Lebenserwartung aller Altersstufen der Gesamtbevölkerung der Bundesrepublik bzw. des

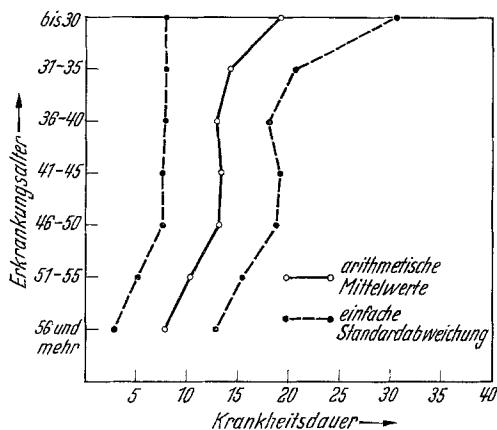


Abb. 1. Die Abhängigkeit der Krankheitsdauer vom Erkrankungsalter bei 228 Choretatikern ( $\xi + \varphi$ ) der Geburtsjahrgänge 1871–1890

Deutschen Reiches für die Zeitpunkte der einzelnen Volkszählungen tabelliert. Wir haben nun in den Tabellen für die einzelnen Volkszählungen jeweils den Geburtsjahrgang 1880 aufgesucht und so einige Werte für die altersspezifische Lebenserwartung dieses Geburtsjahrganges gewonnen. Diese Werte sind in Tab. 7 zum Vergleich mit den Choretatikern unseres Materials herangezogen. Sieht man von den wegen der geringen Fallzahl doch recht unsicheren Werten in der ersten und letzten Zeile der Tab. 7 ab, so kommt man zu der Feststellung, daß der Ausbruch einer Chorea die weitere Lebenserwartung des Erkrankenden ohne Rücksicht auf sein Alter etwa um die Hälfte verkürzt.

<sup>1</sup> Dem Statistischen Bundesamt, besonders Herrn Prof. KOLLER und Herrn Dr. SCHWARZ sind wir für freundliche Beratung zu Dank verpflichtet.

Es sei noch bemerkt, daß die Errechnung der relativen Lebenserwartung der Chreatiker auch dann noch problematisch bleibt, wenn die Lebenserwartung der Gesamtbevölkerung gegliedert nach Geburtsjahren und nach Lebensalter bekannt wäre. Hier seien nur zwei mögliche Fehlerquellen erwähnt: Einmal ist es wahrscheinlich, daß die Chreatiker eine Auslese nach niederer Sozialschicht darstellen. Es müßte also geprüft werden, ob die Lebenserwartung in den Sozialschichten verschieden ist. Zum anderen wäre zu prüfen, ob der Anteil der Landbevölkerung bei den Chreatikern dem Anteil in der Gesamtbevölkerung entspricht und ob zwischen ländlicher und städtischer Bevölkerung ein Unterschied in der altersspezifischen Lebenserwartung deutlich ist.

Tabelle 7. *Lebenserwartung der Chreatiker bei Beginn der Erkrankung*

Chreatiker der Geburtsjahrgänge 1871—1890			Gesamtbevölkerung des Geburtsjahrganges 1880		Verhältnis zwischen der Lebenserwartung der Chreatiker und der Gesamtbevölkerung
Erkrankungs- alter	Zahl der Fälle	Durch- schnittliche Krankheits- dauer	Lebensalter	mittlere* Lebens- erwartung	
11—20	7	19,7	15	46,4	1:2,36
21—30	16	18,9	25	39,8	1:2,11
41—50	84	13,3	45	26,6	1:2,0
51—60	51	9,7	55	19,3	1:1,99
61—70	4	7,3	65	12,5	1:1,71

\* Diese Werte sind Mindestwerte, weil sie nicht auf einer tatsächlichen Beobachtung der weiteren Lebensdauer beruhen sondern auf Grund des Altersaufbaues der zum Zeitpunkt der jeweiligen Volkszählung Lebenden errechnet werden.

Die Zahlen in Tab. 7 gelten nun aber — ebenso wie die Werte aus Tab. 5 — im Grunde nur für Chreatiker der Geburtsjahrgänge 1871 bis 1890. Tatsächlich hat aber seither die Lebenserwartung aller Altersstufen erheblich zugenommen und es ist, wie schon erwähnt, anzunehmen, daß auch die Chreatiker Anteil an diesen säkularen Veränderungen haben. Natürlich wird die Lebenserwartung der Chreatiker nicht so stark gestiegen sein wie die Lebenserwartung der Gesamtbevölkerung, denn das weitere Lebensschicksal eines an Chorea Erkrankten wird doch überwiegend von seiner Krankheit bestimmt. Man kann also wohl vermuten, daß z. B. die um 1910 geborenen Chreatiker bei Krankheitsbeginn eine größere durchschnittliche Lebenserwartung haben als Chreatiker, die um 1880 geboren wurden. Da aber das Ausmaß dieser Verlängerung der Lebenserwartung nur geschätzt werden kann, ist es nicht möglich, exakte Grundlagen für die Prognose der Krankheitsdauer (und damit der Lebenserwartung) eines heute erkrankenden Chreatikers zu liefern.

Mit Rücksicht darauf, aber, daß vom Arzt eine Voraussage über die Krankheitsdauer der heutigen Chreatiker verlangt wird, haben auch weniger exakte Grundlagen ihren praktischen Wert. Wir sind deshalb von

den Befunden in Tab. 7 ausgegangen und haben angenommen, daß das Verhältnis zwischen der Lebenserwartung der Choreaatiker und der Lebenserwartung der Gesamtbevölkerung etwa gleich geblieben ist. Unter dieser Annahme läßt sich dann aus den Werten für die altersspezifische Lebenserwartung der heutigen Normalbevölkerung auch die durchschnittliche Lebenserwartung heute erkrankender Choreaatiker abschätzen. Die Werte in der letzten Spalte der Tab. 8 (Lebenserwartung eines 1950 erkrankenden Choreaatikers) stehen zu den Werten in der dritten Spalte dieser Tabelle (Mittlere Lebenserwartung der Normalbevölkerung 1950) in dem gleichen Verhältnis wie die tatsächliche Krankheitsdauer der 1871—1890 geborenen Kranken (Spalte 2) zur mittleren Lebenserwartung der Gesamtbevölkerung aus dem Geburtsjahrgang 1880 (Spalte 1 der Tab. 8).

Tabelle 8  
*Schätzung der durchschnittlichen Krankheitsdauer für 1950 erkrankte Choreaatiker*

Lebensalter oder Erkrankungs-alter	Gesamtbevölkerung: Tatsächliche Lebenserwartung des Geburtsjahrganges 1880	Choreaatiker der Geburtsjahrgänge 1871—1890: Durchschnittliche Krankheitsdauer	Gesamt-bevölkerung: Mittlere Lebens-erwartung 1950	Choreaatiker: Durchschnittliche Krankheitsdauer der 1950 Erkrankten
15 (11—20)	46,4	19,7	56,5	23,9
25 (21—30)	39,8	18,9	47,2	22,4
45 (31—40)	26,6	13,3	29,0	14,5
55 (51—60)	19,3	9,7	20,7	10,4
65 (61—70)	12,5	7,3	13,3	7,8

Die Werte in der letzten Spalte der Tab. 8 stellen die beste derzeit verfügbare Grundlage für die Prognose der Lebenserwartung heutiger Choreaatiker dar.

I. UNTERREINER hat in ihrer Dissertation diese Voraussage für die Krankheitsdauer heutiger Choreaatiker ausführlich dargestellt und diskutiert.

## VI. Diskussion

Das Ergebnis der hier vorgelegten Untersuchungen über die Krankheitsdauer der Choreaatiker ist — ähnlich wie das Resultat unserer früheren Untersuchungen über Erkrankungsalter, Sterbealter und Kinderzahl der Choreaatiker — recht unbefriedigend. Tatsächlich ergab das uns verfügbare ungewöhnlich große Material nicht etwa besonders sichere Resultate. Vielmehr führte dieses große Ausgangsmaterial zur Aufdeckung von zahlreichen methodischen Schwierigkeiten und Fehlerquellen.

Als wichtigste Voraussetzung für eine Bearbeitung von Daten wie Erkrankungsalter, Sterbealter, Krankheitsdauer und Kinderzahl der

Choreatiker sei hier noch einmal die Beschränkung auf „abgeschlossene“ Geburtsjahrgänge genannt, d.h. auf solche Geburtsjahrgänge, aus denen einerseits auch die Jüngsten heute erkrankt oder verstorben oder nicht mehr fruchtbar sind und aus denen andererseits möglichst alle Fälle erfaßt wurden.

Bei der Huntingtonschen Chorea treffen diese Voraussetzungen heute nur für Geburtsjahrgänge aus dem vorigen Jahrhundert zu. Seither haben sich aber die Lebenserwartung und das generative Verhalten der Gesamtbevölkerung geändert und ohne Zweifel hatten auch die Choreatiker an solchen säkularen Veränderungen einen gewissen Anteil. Man kann deshalb die an „abgeschlossenen“ Geburtsjahrgängen errechneten Daten — etwa für das Erkrankungsalter, das Sterbealter oder die Kinderzahl — auch nur sehr bedingt für die Prognose bei heutigen Choreatikern verwenden.

Es erscheint uns jedoch auch deshalb wichtig, solche Fehlerquellen hier am Beispiel der Chorea zu demonstrieren, weil sie über die Chorea hinaus eine allgemeine Bedeutung haben.

### Zusammenfassung

Die Krankheitsdauer der Choreatiker läßt sich — ebenso wie Erkrankungsalter, Sterbealter und Kinderzahl — exakt bearbeiten nur an einem Material aus „abgeschlossenen“ Geburtsjahrgängen. An einem solchen Material fanden wir eine durchschnittliche Krankheitsdauer von 12,9 Jahren.

40% der Choreatiker sterben in den ersten 10 Krankheitsjahren. Bis zum 15. Krankheitsjahr sind 70% aller Kranken verstorben. Eine Krankheitsdauer von mehr als 20 Jahren wird in rund 10% der Krankheitsfälle festgestellt.

Frauen (13,5 Jahre) haben eine höhere durchschnittliche Krankheitsdauer als Männer (12,2 Jahre). Auch wird bei Frauen häufiger eine relativ lange Krankheitsdauer gefunden als bei Männern.

Vergleicht man die Lebenserwartung eines Choreatikers im Zeitpunkt seiner Erkrankung mit der Lebenserwartung gleichaltriger Personen der Gesamtbevölkerung (aus gleichen Geburtsjahrgängen!), so zeigt sich für alle Stufen des Erkrankungsalters eine Verkürzung der Lebenserwartung der Choreatiker um etwa die Hälfte.

Alle vorstehenden Berechnungen gelten genau genommen nur für Choreatiker der herausgezogenen abgeschlossenen Geburtsjahrgänge 1871—1890 und nicht für heutige Kranke. Es wird versucht, auch für heute erkrankende Choreatiker zu einer Schätzung der Lebenserwartung zu kommen.

### Literatur

- BELL, J.: Nervous diseases and muscular dystrophies Part I, Huntington's Chorea, in: The treasury of human inheritance, Vol. IV. Cambridge: Cambridge University Press 1934.
- ENTREES, J. L.: Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea. Monogr. Neurol. Psychiat. II, 25 (1921)
- HUGHES, E. M.: Social significance of Huntington's Chorea Amer. J. Psychiat. 4, 537—574 (1925).
- KISHIMOTO, K., M. NAKAMURA and Y. STOKAWA: On population genetics of Huntington's Chorea in Japan. Anual. Rep. Res. Inst. Environmental Medicine Nagoya University 1957, 1958.
- PANSE, F.: Die Erbchoreea. Sammlung psychiatr. und neurol. Einzeldarstellungen. Vol. XVIII. Leipzig: Thieme 1942.
- REED, T. E., and J. H. CHANDLER: Huntington's Chorea in Michigan. Amer. J. hum. Genet. 10, 201—225 (1958).
- UNTERREINER, I.: Erkrankungsalter, Krankheitsdauer und Sterbealter bei der Huntingtonschen Chorea. Dissertation. Marburg 1960.
- WENDT, G. G.: Praktische Erfahrungen bei der Sammlung aller Fälle von Huntingtonscher Chorea aus dem Bundesgebiet. In: Die spontane und induzierte Mutationsrate beim Versuchstier und beim Menschen. Intern. Genetiker-Tagung Barsinghausen 1959. Strahlenschutz. 17, 89—109, Gersbach, München 1960.
- WENDT, G. G., H. J. LANDZETTEL u. I. UNTERREINER: Das Erkrankungsalter bei der Huntingtonschen Chorea. Acta genet. (Basel) 9, 18—32 (1959).
- WENDT, G. G., K. SOLTH u. H. J. LANDZETTEL: Kinderzahl, Erkrankungsalter und Sterbealter bei der Huntingtonschen Chorea. Anthrop. Anz. 24, 4 (im Druck).
- ZOLLIKER, A.: Die Chorea Huntington in der Schweiz. Société Suisse de Psychiatrie. Protocole de la 107 e assemblée les 7 et 8 juin 1957 à Fribourg, S. 15—24.

Prof. Dr. G. G. WENDT, Dr. I. LANDZETTEL, Marburg (Lahn), Robert Koch-Straße 6  
Prof. Dr. K. SOLTH,

Seminar für med. Statistik, Marburg (Lahn), Robert Koch-Straße 8a