

- Fig. 4. Compensatorische, fibröse Endophlebitis bei cirsoider Ectasie. Vergrösserung 75.
- Fig. 5. Längsschnitt eines Varix, aus einer Reihe von Querschnitten rekonstruiert. Vergrösserung 3.
- Fig. 6. Längsschnitt des Varix der Figur 7, mit gleichen Bezeichnungen, rekonstruiert aus einer Reihe von Querschnitten. Vergrösserung 2.
- Fig. 7. Cylindrische, cirsoide und varicöse Ectasie der Vena saphena magna. Der Untergrund wird gebildet von der Innenfläche der Cutis. Natürliche Grösse nach Einwirkung Müller'scher Flüssigkeit und absoluten Alkohols.
- 

## XII.

### **Chorea hereditaria der Erwachsenen (Huntington'sche Chorea).**

Aus der medicinischen Klinik zu Zürich.

Mitgetheilt von Dr. med. Armin Huber,  
Secundararzt der medicinischen Klinik zu Zürich.

---

Im Jahre 1872 machte zuerst Huntington in einer Arbeit über Chorea darauf aufmerksam, dass es eine bestimmte Form von Veitstanz gebe, welche sich einmal durch Erblichkeit auszeichne, dann aber auch dadurch, dass sie, im Gegensatz zu der gewöhnlichen Form der Chorea stets erst im vorderückten Alter auftrete, und sich mit psychopathischen Erscheinungen vergesellschaftete. Ueber der Originalmittheilung von Huntington waltet, wenn ich mich so ausdrücken darf, ein merkwürdiger literarischer Unstern. Denn die wenigen Autoren, die späterhin über die gleiche Affection geschrieben haben, bedauern sämmtlich, dass sie den Originalartikel nicht hätten erhalten können. Auch mir ist es leider ebenso ergangen und so muss ich mich auf das im Ganzen kurze Referat in den Virchow-Hirsch-schen Jahresberichten beschränken, welches seiner Zeit Kussmaul und Nothnagel gegeben haben. Ueber diese Form der Chorea wird darin wörtlich Folgendes gesagt:

„1) ist sie erblich. Es giebt ganze Chorea-familien. Dieselben zeichnen sich, nach Verf. eigenen Erfahrungen, und denen

seines Vaters und Grossvaters (ebenfalls Aerzte) dadurch aus, dass bei jeder Affection, welche sie befällt, ein nervöses Element hinzutritt.

Ist einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen. Das Leiden pflanzt sich dann nie wie andere erbliche Krankheiten auf die 3. Generation fort.

2) Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörung, oft mit Selbstmordtrieb, und schliesslich allmählich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet.

3) Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30—40 Jahren, selten darüber hinaus, und befällt Männer und Frauen gleichmässig.“

Seit Huntington haben nur noch Ewald<sup>1)</sup>, Clarence King<sup>2)</sup> und Peretti<sup>3)</sup> über diesen Gegenstand Mittheilung gemacht. Jedenfalls gewinnt man den Eindruck, dass das Leiden nach den bisherigen Erfahrungen ein ungewöhnlich seltes ist, denn die Zahl der bis jetzt genau mitgetheilten Beobachtungen beträgt nur 4.

Nicht unerwähnt soll es bleiben, dass übrigens schon vor Huntington Sée<sup>4)</sup> und Sander<sup>5)</sup> darauf hingewiesen haben, dass es Fälle von Chorea giebt, welche unheilbar sind, sich mit Geistesstörungen vergesellschaften und zum Tode führen, aber ob die genannten Autoren gerade die Huntington'sche Chorea gemeint haben, muss deshalb offen gelassen werden, weil sie den hereditären Charakter dieser Affection garnicht berühren.

Auf der medicin. Klinik in Zürich wurde vor einiger Zeit ein 38jähriger Mann mit Chorea aufgenommen, bei welchem es bei der Anamnese sofort auffallen musste, dass der Patient erst in vorgerückteren Jahren von dem Leiden befallen worden war, schon seit mehreren Jahren an demselben litt, und unter seinen

<sup>1)</sup> Zeitschrift f. klin. Medic. VII. Bd. Suppl.-Heft. S. 51.

<sup>2)</sup> New-York medic. journ. p. 468. Referirt bei Déjérine, L'Hérédité dans les maladies du système nerveux (Chorée hereditaire).

<sup>3)</sup> Berliner klin. Wochenschrift 1885. No. 50 u. 52.

<sup>4)</sup> Mémoires de l'academie de medecine. 1850. XV. Referirt bei Peretti, a. a. O.

<sup>5)</sup> Archiv f. Psychiatr. Bd. II. S. 226.

Verwandten mehrere namhaft machte, die dasselbe Schicksal getheilt hätten, oder noch theilten.

Auf Veranlassung von Herrn Professor Eichhorst habe ich möglichst eingehend der Familiengeschichte des Kranken nachzufahnden gesucht, und erlaube mir im Folgenden über die Ergebnisse meiner Bemühungen zu berichten. Dass es mir gelungen ist, von dem Vater des Patienten, welcher dem gleichen Leiden unterworfen gewesen war, das Sectionsprotocoll ausfindig zu machen, wird trotz der Lückenhaftigkeit desselben nicht als unwillkommene Bereicherung unseres bisherigen Wissens über die ausserordentlich seltene Affection angesehen werden.

Ich gebe zunächst die Krankengeschichte des Pat. der Züricher medic. Klinik wieder.

Jacob Rinderknecht, 38 Jahre alt, Seidenfärber von Wallisellen (Ct. Zürich), aufgenommen auf die medicinische Klinik am 7. October 1886.

*Status praesens* vom 8. October 1886.

Mittelgrosser Mann von guter Ernährung und guter Constitution. Pat. befindet sich im Bette und nimmt Rückenlage ein. Er fällt sofort durch eine fortwährende körperliche Unruhe auf.

Der Kopf steht nicht ruhig, sondern wird bald nach rechts, bald nach links gedreht, bald reckt ihn Patient vom Kissen nach vorn und in die Höhe, dann wird der Kopf wieder tief in das Kissen hineingebohrt. Mitunter sieht man plötzlich, dass der Kopf nach der einen oder der anderen Seite gegen die Schulter gezogen wird und Aehnliches mehr. Die Reihenfolge in diesen Bewegungen ist eine völlig regellose; die einzelnen Bewegungen aber sind kräftig und ausgiebig.

Das Gesicht schneidet in rascher Folge die verschiedensten Grimassen. Die Stirn ist bald kraus, bald völlig glatt. Die Augenbrauen werden gehoben, gesenkt, zusammengezogen und die Augenlider schliessen sich häufig. Die Nasenflügel heben und senken sich. Der Mund erscheint bald gespitzt und schnauzenartig nach vorn gestreckt, dann wieder in die Breite verzogen; oder es werden die Lippen krampfhaft gegen einander gepresst.

Pat. soll die Zunge zeigen. Er streckt sie völlig gerade heraus, um sie aber bald wieder ruckartig in der Mundhöhle verschwinden zu lassen. Bei wiederholten Versuchen gelingt es dem Kranken nur dadurch die Zunge längere Zeit hervorgestreckt zu halten, dass er fest auf dieselbe beißt, und sie so mechanisch zwischen den Zahnreihen fixirt. Pat. kann auch nur schwer den Mund einige Zeit offenhalten, doch klappt dann wieder plötzlich der Unterkiefer unfreiwillig zu.

Der Kranke soll versuchen, zu pfeifen; er bringt das nicht zu Stande, da ihn die Unruhe der Lippenmuskeln nicht zu der hiebei nötigen Mundstellung kommen lässt.

Die Sprache bietet Auffälliges dar. Pat. spricht vor Allem sehr coupiert, leicht näseld, daneben monoton und schwer verständlich; er spricht so, als ob er dabei einen Bissen im Munde führte. Der Kranke erklärte, als man ihn wegen dieser Auffälligkeit befragt, „die Krankheit sei ihm eben auch in die Rede gefahren“.

Bei der Inspection der Mund-Rachenöhle sieht man die Zunge sich häufig unimotivirt bewegen, und auch die Gaumenbögen heben und senken sich zeitweise. Weder Narben noch Perforationen am Gaumen.

Die Augen stehen ruhig, fixiren gut und folgen den Bewegungen des vorgestreckten Fingers leicht und gleichmässig. Der Augenhintergrund erweist sich als unversehrt.

Der Schädel hat leicht dolichocephalen Bau. Die Stirne ist etwas schmal. Am Schädel bestehen keine Prominenzen; er ist nirgends auf Beklopfen schmerhaft. Die Nervenaustrittsstellen im Gesicht sind nicht druckempfindlich.

Keine Störungen des Gehörs, Geruchs und Geschmacks.

Am Hals sieht man, entsprechend den jeweiligen Kopfbewegungen, die Mn. sternocleidomastoidei, aber auch die Muskelbäuche der Scaleni scharf contouirt unter der Haut hervortreten, um bald wieder zu verschwinden. Der Kehlkopf selbst bewegt sich nicht. Leerschlucken wird nicht beobachtet. Pat. kann intonirte Laute lange aushalten, ohne dabei unterbrochen zu werden.

Es besteht kein Struma.

Die linke und rechte Schulter werden sehr häufig bald gleichzeitig, bald abwechselnd stossweise in die Höhe gehoben, links vielfach etwas stärker als rechts. Der Pectoral. major und der M. cucullar. lassen beiderseits durch ruckweises Erscheinen ihres Contours ihre Bewegung erkennen. Im Schultergelenk selbst bleiben die Arme ruhig, dagegen werden beide Arme nicht zu selten leicht pro- und supinirt. Die Finger werden plötzlich weit aus einander gespreizt, dann wird ein einzelner oder mehrere derselben wieder flectirt und hyperextendirt, dies alles in bunter Folge, während der Daumen, besonders linkerseits, in Flexions- und Extensionsbewegungen fast ununterbrochen sich ergeht. Oft tritt die Strecksehne des Zeigefingers unter der Haut hervor, ohne aber eine Bewegung des letzteren selbst auszulösen.

Der Kranke versucht die Unruhe seiner Arme durch scheinbar zweckmässige Bewegungen zu maskiren, indem er häufig an der Bettdecke zupft, oder die Arme zurechtzulegen vortäuscht, oder er bemüht sich, diesen Bewegungen durch Festklammern der Finger am Bettlaken Einhalt zu thun.

Alle Gelenke activ und passiv frei beweglich. Keinerlei Zeichen motorischer Lähmung im Bereich der Arme. Die rohe Kraft der Armmusculatur ist eine dem Alter und der Constitution des Mannes entsprechende. Die Musculatur selbst bietet keine Auffälligkeiten; sie ist weder hypertrophisch, noch atrophisch.

Die Sensibilität zeigt sich in allen ihren Gebieten völlig unverändert. Die Muskeln sind nirgends druckempfindlich, ebenso wenig die peripherischen

Nerven. Keine Schmerzen, keine Parästhesien in den Armen. Die Sehnen- und Muskelreflexe beiderseits deutlich ausgesprochen. Die elektrische Erregbarkeit der Armmuskeln und Nerven ergibt sowohl faradisch als galvanisch normales Verhalten, quantitativ und qualitativ keine erkennbare Abweichung von der Norm.

Aufgegebene Bewegungen mit den Armen und Händen werden vom Kranken auffällig gut und sicher ausgeführt. Er führt auf Geheiss bei freigehaltenen Armen die Spitzen der Zeigefinger einander entgegen, ohne wesentliches seitliches Abweichen oder Schwanken. Er knöpft sich das Hemd rasch auf und zu, und es gelingt ihm sogar ohne besondere Mühe eine Nadel durch ein in einen Bogen Papier vorgestcktes Löchelchen durchzuführen. Die unwillkürlichen vorher geschilderten Bewegungen treten dabei auf's Unverkennbarste in den Hintergrund, ohne allerdings völlig zu verschwinden.

Die Schrift des Kranken lässt den immerhin noch bedeutenden Grad von Muskelunruhe bei der Federführung der rechten Hand erkennen, obwohl wir bei der Beurtheilung der nebenstehenden Schriftprobe wohl schwerlich eine tadellose Kalligraphie auch zu gesunden Zeiten bei dem völlig ungebildeten Kranken voraussetzen dürfen. (Schriftprobe vom 11. October 1886.)

#### (Jacob Rinderknecht Wallisellen)

Die Haut über den oberen Extremitäten fühlt sich normal temperirt an; keine Cyanose.

Die Rückenmusculatur erscheint ebenfalls an den unwillkürlichen Bewegungen betheiligt, was man an einem zeitweiligen, ruckweise auftretenden und gleich wieder verschwindenden Opisthotonus erkennt.

Das Abdomen zeigt sich gut vorgewölbt, flacht sich aber plötzlich für kurze Momente stark ab.

Auch die Beine werden nicht ruhig gehalten. Sie sind in gestreckter Haltung und werden in kleinen Schüben bald einander etwas genähert, bald wieder von einander entfernt. Plötzlich wird hinwiederum das eine oder das

andere Knie krampfhaft gestreckt, wobei die Contouren des Mm. quadriceps scharf unter der Haut hervortreten. Die Zehen bewegen sich häufig, aber nie insgesamt, meist jede einzeln. Die Bewegungen in den Beinen sind lange nicht so intensiv und so häufig wie am Kopf und den oberen Extremitäten.

Auch an den Beinen bestehen keine Lähmungen irgend welcher Art.

Pat. soll auf Geheiss das Bett verlassen und umhergehen. Er kommt der Aufforderung mit ruckweisen ungestümen Bewegungen nach. Der Gang ist beschleunigt und ungelenk. Die Knöchel bleiben immer etwas flektirt. Varusstellung der Füsse. Mitten im Gehem macht der Kranke plötzlich Halt, wirft den Kopf nach hinten, abducirt die Arme, spreizt die Finger, das Gesicht schneidet wieder lebhafte Grimassen, der Bauch wird nach vorn gestreckt, der Oberkörper nach hinten übergebeugt. Die Knöchel schnappen plötzlich in völlige Extensionsstellung über, die Zehen werden hyperextendirt, unter starkem Hervortreten der Zehenstrecker unter der Haut. Alle diese Bewegungen folgen sich bunt durcheinander.

An den Beinen bietet die Musculatur ebenfalls nichts Auffälliges. Keine Sensibilitätsstörungen. Hoden- und Patellarsehnenreflex gut ausgebildet, beiderseits gleich. Lebhafter, aber nicht ungewöhnlich gesteigerter Fußsohlenreflex. Qualitativ und quantitativ normale elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven. Keine Schmerzen in Gelenken, Muskeln oder Nerven.

Die Untersuchung der inneren Organe ergibt nur normale Verhältnisse:

Der Thorax ist gut gebaut; lauter Schall und reines vesiculäres Athmen über den Lungen.

Der Spitzentoss des Herzens ist im 5. Intercostalraum, etwas einwärts der Mamillarlinie zu fühlen. Das Herz ist nach keiner Richtung hin vergrössert. Die Herzschläge sind rein.

Das Abdomen ist mässig stark gewölbt, nirgends druckempfindlich, tympanisch schallend. Leber- und Milzdämpfung erscheinen nicht vergrössert.

Puls regelmässig, weich, mittelvoll, nicht beschleunigt, 68 Schläge.

Pat. hat guten Appetit; er kann allein essen, aber nicht ohne sich hier und da zu besudeln. Durst nicht gesteigert, Schlaf vielfach gestört. Im Schlaf hören, wie gleich in der ersten Nacht im Spital beobachtet wurde, die geschilderten Bewegungen völlig auf.

Der Stuhlgang ist in Ordnung, auch die Exurese unbehindert. Der Harn zeigt ein specif. Gewicht von 1022. Harnmenge 1700 ccm, und enthält weder Zucker noch Eiweiss.

Die subjectiven Beschwerden bestehen in gestörter Arbeitsfähigkeit durch die lästige Muskelunruhe und in sehr rasch eintretender Ermüdung auch bei geringer körperlicher Anstrengung.

Krankheitsverlauf. Pat. ist bis jetzt (April 1887) auf der medicinschen Klinik behalten worden, ohne dass das Krankheitsbild sich irgendwie verändert hätte. Nur klagte er eine Zeit lang über heftige Schmerzen im rechten Ischiadicusgebiet, die aber nach ca. 8 Tagen spontan zurückgingen.

und nicht mehr aufgetreten sind. Die Intensität und Art der Zuckungen sind die gleichen geblieben, trotzdem Pat. lange Zeit mit Arsenik und Bromkali behandelt wurde. Man hat eine Woche lang seinen Harn chemisch untersucht, aber eine wesentliche Abweichung von der Norm zeigte derselbe nicht. Die analytischen Ergebnisse sind folgende:

| Datum    | Harnmenge<br>in ccm | Spec. Gew. | Harnstoff<br>pCt. | Harnsäure<br>absolut | P <sub>2</sub> O <sub>5</sub><br>pCt. | H <sub>2</sub> SO <sub>4</sub><br>pCt. |
|----------|---------------------|------------|-------------------|----------------------|---------------------------------------|--|
| 14. Dec. | 1100                | 1023       | 2,49              | 27,89                | 0,0303                                | 0,3333                                 |
| 15. -    | 1100                | 1023       | 2,74              | 30,14                | 0,0449                                | 0,4939                                 |
| 16. -    | 1400                | 1023       | 2,58              | 36,12                | 0,0262                                | 0,12                                   |
| 18. -    | 1500                | 1020       | 2,43              | 36,45                | 0,015                                 | 0,225                                  |
| 20. -    | 2000                | 1024       | 2,07              | 41,4                 | 0,0205                                | 0,41                                   |
| 21. -    | 1000                | 1019       | 2,19              | 21,9                 | 0,0186                                | 0,186                                  |

Anamnese. Der Vater des Pat. sei geisteskrank, 53 Jahre alt in der cantonalen Pflegeanstalt Rheinau verstorben. Derselbe soll früher genau dieselbe Krankheit gehabt haben, an der jetzt unser Pat. leidet; ebenso litten ein Bruder und eine Schwester des Vaters, sowie der Grossvater und Urgrossvater väterlicherseits am gleichen Uebel und eine Schwester des Kranken befindet sich wegen der gleichen Krankheit seit 2 Jahren in der schon genannten Anstalt Rheinau; „überhaupt erbe das Eine die Krankheit vom Anderen“, wie sich der Kranke drastisch ausdrückt. Mütterlicherseits konnte Pat. keine ähnliche Krankheit angeben. Die Mutter sei in hohem Alter an einem Schlagfluss gestorben.

Pat. selbst erkrankte vor 8 Jahren an der jetzigen Affection ohne irgend welche äussere Veranlassung. Pat. erzählt mit fatalistischer Ruhe, er habe seinem Schicksale ruhig entgegengesehen, denn es befiele die Glieder seiner Familie, sobald sie sich dem 30. Jahre genähert hätten, beinahe ausnahmslos. Die Krankheit begann mit Zwinkern in den Augen, auf das Pat. erst dann mehr Werth legte, als er unwillkürlich anfing den Mund zu verzieren und Gesichter zu schneiden; ganz allmählich, etwa im Verlauf von Jahresfrist, seien unbewusstes Achselzucken, Dreh- und Nickbewegungen im Kopf und unwillkürliche Bewegungen in den Armen hinzugekommen. Anfangs seien diese Bewegungen nur in grösseren Intervallen aufgetreten, die aber immer kürzer und kürzer geworden wären. Schmerzen habe der Kranke nie empfunden, nur sei er bei der Arbeit schneller ermüdet als sonst, in gesunden Tagen, ohne aber zunächst im Geringsten während der Arbeit durch diese Muskelunruhe gestört worden zu sein. Während der Kranke in den ersten 6 Jahren in den Beinen kaum mehr als das Gefühl hatte, dass auch hier nicht alles in Ordnung sei, habe sich hier seit ca. 2 Jahren die Sache bedeutend verschlimmert, da sich jetzt deutliche unwillkürliche Bewegungen im Knie und besonders in den Zehen einstellten. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahr ist die Gehstörung eine so bedeutende geworden, dass Pat. den etwa 1stündigen Weg von seinem Wohnort zu seiner Arbeitsstätte nur mehr mit der Eisenbahn zurücklegte, da ihm der Weg zu Fusse zu beschwerlich geworden sei. Auf

der Strasse sei er von ihm Unbekannten häufig als Betrunkener taxirt worden: Bis vor  $\frac{1}{2}$  Jahre habe er noch so gut sprechen können wie jeder Andere, ganz allmählich werde es ihm aber jetzt immer mühseliger. Im August dieses Jahres seien nun die Bewegungsstörungen so hochgradig geworden, mit einer so bedeutenden Ermüdung bei der Arbeit, dass er der selben nicht mehr nachgehen konnte.

Im Jahre 1870 und angeblich 1873 zum 2. Male habe Pat. den Typhus abdom. durchgemacht. Direct nach dieser Krankheit hatte Pat. noch keine Symptome der jetzigen Affection, zudem haben seine Familienangehörigen, so viel er wisse, auch nicht Typhus gehabt. Pat. ist weder an Gelenkrheumatismus noch an Herzkrankheiten erkrankt gewesen.

Der Kranke ist seit dem Jahr 1874 verheirathet und hat noch 2 Kinder; das 3. und jüngste starb  $\frac{1}{2}$  Jahr alt angeblich an Hirnentzündung. Als man den Pat. befragt, ob seine Kinder auch den Veitstanz haben, erklärt er: „nein, das kommt erst später“. Pat. will stets ein nüchterner Mann gewesen sein.

Diese Anamnese wies uns zunächst nach der Rheinau, um wenn möglich, die an derselben Krankheit leidende Schwester unseres Pat. selbst untersuchen und beobachten zu können. Eine diesbezügliche Anfrage bei der Direction der Pflegeanstalt Rheinau, Herrn Dr. E. Bleuler, kam unserem Gesuch auf's Freundlichste entgegen. Ich sah am 19. Nov. 1886 die Schwester unseres Pat. und nahm folgenden Status praes. auf.

Elisabetha Wegmann, geborene Rinderknecht, 42 Jahre alt, seit 22. Febr. 1884 in der Anstalt Rheinau.

Kleine, schlecht genährte und gracil gebaute Frau. Die Körperhaut trocken, welk. Sehr stupider, beinahe thierischer Gesichtsausdruck. Pat., die im Bett sich befindend Rückenlage einnimmt, liegt mit dem Gesicht auf der rechten Seite. Der Kopf bleibt aber nicht ruhig, sondern wird sehr häufig mit raschen Bewegungen nach links herübergedreht, aber nur wenig über die Mittelstellung hinaus. Der M. sternocleidomastoid. tritt dabei jedesmal sichtbar in Action. Der Kopf ist nach allen Seiten leicht frei beweglich. Pat. hält die Augen meist halbgeschlossen. Die oberen Augenlider zucken sehr häufig, die Augenbrauen werden mächtig in die Höhe gehoben und wieder gesenkt, die Stirne in Runzeln gelegt und wieder geglättet, der Mund nach allen Richtungen in der bizarrsten Art verzogen und hin und wieder klaffend geöffnet.

Pat. wird nach ihrem Namen gefragt. Sie strengt sich sichtlich an, ein Wort herauszupressen, allein es folgen sich nur eine Reihe exspiratorischer grunzender, völlig unverständlicher Laute. Als die Kranke die Zunge zeigen soll, so öffnet sie zwar den Mund, ist aber nicht im Stande, die Zunge herauszustrecken, da dieselbe mächtig hypertrophirt erscheint, und augenscheinlich viel zu dick und zu breit ist, um über die Zahnenreihen hinausgebracht werden zu können. Um dies zu ermöglichen und andererseits um

den Mund offen halten zu können, was ihr sonst für längere Zeit nicht gelingt, hilft sie mit den Händen nach, aber ohne Erfolg. Die Zunge sieht etwas blass aus, ist feucht, rein und findet in der Mundhöhle kaum Platz, sie ändert fortwährend ihre Gestalt, verkürzt und verlängert sich. Auch Uvula und Gaumensegel bewegen sich häufig. Die Inspection der Mundhöhle ist aber wegen der Vergrößerung der Zunge sehr erschwert.

Pat. scheint gut zu hören, denn jede Anfrage beantwortet sie mit einem unverständlichen, völlig unarticulirten Laut. Sie versteht das Gesprochene ganz gut. Sie kommt allen Aufforderungen nach, so weit es ihr möglich ist.

Pat. sieht auch gut, so weit eine Sehprüfung bei der mangelhaften Verständigungsweise überhaupt möglich ist. Die Augenmuskeln lassen keine Bergungsstörungen erkennen. Die Pupillen sind beiderseits gleich weit und reagiren auf Lichtreiz.

Schädelformation regelmässig, keine Asymmetrie. Keine Degenerationszeichen.

Pat. zuckt fortwährend die Achseln, nicht gleichzeitig links und rechts, meist alternirend, beiderseits annähernd gleich stark. Die Arme werden zu beiden Seiten neben dem Thorax herabhängend gehalten, dabei sind aber im Ellenbogengelenk häufige, nicht sehr intensive Beugebewegungen zu erkennen, und ebenso in den Fingergelenken Beuge- und Streckbewegungen in bunter Folge. Pat. hält die Finger „in Ruhelage“ leicht gebeugt, den Daumen etwas eingeschlagen. Von allen Bewegungen der oberen Extremitäten treten die den Schultergürtel hebenden (das Achselzucken) weitaus in den Vordergrund.

Pat. macht mit beiden oberen Extremitäten sämmtliche Bewegungen auf Aufforderung nach. Bei passiven Bewegungen ist durchaus kein Widerstand in den Gelenken zu fühlen. Die Kraft des Biceps und Triceps brachii ist eine mässig gute. Beim Beklopfen dieser Muskeln treten ziemlich lebhafte Reflexzuckungen auf. Eine allerdings nur grobe Sensibilitätsprüfung, die sich auf die Prüfung der Tast- und Schmerzempfindung beschränkt, ergibt normale Verhältnisse. Die Strecker der Wirbelsäule sind bei den unwillkürlichen Bewegungen ebenfalls betheiligt, was sich an einem aber nicht häufig auftretenden Hervorwölben des ganzen Rumpfes zu erkennen giebt. Daneben, unabhängig von den letztgenannten Bewegungen, flacht sich zeitweilig das Abdomen mit einem raschen Ruck ab.

Bei der sonst durchaus nicht dyspnoëtischen Athmung bekommt man zwischen hinein stridoröse Inspirationen und stöhrende exspiratorische Stösse zu hören, vielleicht von abnormalen Contractionen des Zwerchfells herrührend.

An den Beinen beobachtet man mindestens so intensive und so häufig auftretende Bewegungen wie an den Armen in scheinbar launenhafter Verteilung. Die Fussgelenke zeigen pro- und supinirende Flexions- und Extensionsbewegungen. Die einzelnen Zehen für sich zeigen wieder isolirte Streckungen und Beugungen, links etwas intensiver als rechts.

Pat. macht auch mit den Beinen alle activen Bewegungen ohne irgend welche Mühe, zu welchen sie aufgefordert wird.

Mässig lebhaftes Kniephänomen links und rechts. Auch Dorsalelonus und Fusssohlenreflex vorhanden. Schmerz- und Tastempfindung auch an den Beinen intact.

Pat. kann allein das Bett verlassen; die Bewegungen dazu gehen aber abrupt, überstürzt vor sich und werden vielfach von unwillkürlichen und unzweckmässigen Bewegungen gestört. Draussen stehend, hält sie den Kopf auch jetzt mehr nach rechts gedreht und vorne gebeugt, und macht wie im Bett fortwährende seitliche Dreh- und Nickbewegungen mit demselben. Das Achselzucken fällt nicht mehr so sehr in die Augen wie in Rückenlage, obwohl es nicht vollkommen fehlt. Die linke Schulter steht höher als die rechte. Der Bauch wird stark nach vorn gestreckt gehalten und dem entsprechend der Oberkörper nach hinten gedrängt.

Die Kranke macht jetzt sehr häufige und ausgiebige Abductionsbewegungen mit dem linken Arm im Schultergelenk, während der rechte ruhig nach unten hängt. Genu-valgusstellung. Links macht die Pat. häufige leichte Flexionsbewegungen im Knie. Die Strecker der Zehen treten zeitweise stärker hervor. Der linke Fuss wird bald etwas nach vorn, bald nach rückwärts geschoben, während das rechte Bein, völlig gestreckt, ruhig bleibt und nur hier und da den Contour des M. quadriceps fem. deutlicher unter der Haut hervortreten lässt. Pat. macht beim „ruhigen“ Dastehen den Eindruck, wie wenn sie pathetisch mit dem linken Arme und dem Kopfe gesticulirend be-thätiert wäre.

Der Gang der Pat. bietet viel Auffälliges. Sie holt das linke Bein zu weitem Schritt aus, und zieht das rechte mehr nach, dasselbe gestreckt haltend. Die Schrittart ist nicht gleichmässig: es folgen sich grosse und dann wieder kleinere Schritte. Pat. sieht dabei fortwährend zu Boden. Der Gang ist nebenbei etwas schwankend und leicht breitspurig. Pat. kann aber auf einer geraden Linie ziemlich sicher gehen.

Die Kranke hebt sich das Hemd selbst vom Boden auf, zieht es ohne grosse Umständlichkeit an, knüpft sich dasselbe zu; dies Alles geschieht mit einer unter den geschilderten Umständen auffälligen Leichtigkeit und Sicherheit. Wenn sie mit der rechten oder linken Hand auf einen vorgehaltenen Gegenstand lossteuern soll, so wird die Bewegung zwar etwas rasch, überstürzt ausgeführt, aber die unwillkürlichen Bewegungen treten dabei gegenüber dem „Ruhezustand“ der Arme mächtig in den Hintergrund.

Wie von ärztlicher Seite constatirt wurde, hören die Bewegungen im Schlaf völlig auf.

Lungen und Herz lassen nichts Abnormes erkennen, ebenso wenig die Abdominalorgane. Stuhl- und Harnentleerung gehen gut von Statten. Der Harn enthält kein Eiweiss und keinen Zucker.

Pat. hat guten Appetit, kann noch allein essen, besudelt sich dabei allerdings, der Schlaf soll sehr unruhig sein.

Pat. ist andauernd fieberfrei, der Puls ist weich, ziemlich klein, nicht abnorm frequent.

Anamnese. Anamnestisch lässt sich durch den Bruder der Kranken,

besonders aber durch ihren Mann, einen recht intelligenten Arbeiter, Folgendes eruiren:

Die Kranke sei früher ein ganz gesundes Mädchen gewesen, von mittlerer Intelligenz. Sie habe ganz normal gesprochen. Im Jahre 1873, also im 29. Lebensjahre, verheirathete sie sich. Im Juni desselben Jahres hatte sie die 1. Geburt. Von da ab fiel ihrem Mann auf, dass sie etwas langsamer wurde in Auffassung und Arbeit, und etwas gleichgültig. Von der Geburt ab 25 Wochen lang keine Menses, von ihrem Wiedererscheinen aber wurden sie sehr unregelmässig, während sie früher völlig in Ordnung gewesen seien. Der Knabe starb 6 Jahre alt an einem Lungenleiden und hatte nie Veitstanz gehabt.

Im Juli 1877 erfolgte eine 2. Geburt, die wie die erste völlig normal verlief. Beide Male hatte die Kranke nicht gestillt, da sie keine Milch hatte. Von dieser Geburt an wurde die Pat. nun zusehends gleichgültiger, unordentlicher, vergesslicher.

Im Jahre 1880 (mit 36 Jahren) beobachtete nun ihr Mann zuerst abnorme Bewegungen, die mit einem häufiger und immer häufiger werdenden Achselzucken begonnen haben. Dann habe sie auffällig viel den Kopf gedreht und bewegt, mit den Augen gezwinkert, später seien die Bewegungen auf die Arme und Beine übergegangen und erst seit dem Jahre 1882 habe er auch solche abnormalen Bewegungen an Stirn und Mund gesehen. Eine leichte Veränderung in der Sprache habe ihr Mann im Winter von 1881 auf 1882 beobachtet, aber sie sei völlig und leicht verständlich geblieben, so lange er mit seiner Frau zusammen gewesen; der Mann war ganz erstaunt, als ich ihm erklärte, seine Frau könne sich sprachlich gar nicht mehr verständigen, da er seit ihrem Aufenthalt in der Rheinau (Februar 1882) die Frau nicht mehr gesehen hat. In der letzten Zeit ihres Zusammenlebens sei die Frau des öfteren in der Nacht aus dem Bett herausgefallen und sei ganz arbeitsunfähig geworden.

Das Mädchen, das die Pat. im Jahre 1877 geboren, lebe und sei gesund, von etwas geringer geistiger Entwicklung. Seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren falle dem Vater auf, dass es viel vor sich hinstaune, dass man es öfters fragen müsse, bis es Antwort gebe. Es habe nie abnormalen Bewegungen gezeigt<sup>1)</sup>.

Von unserem Pat. Jacob R. war, wie früher erwähnt, ausgesagt worden, dass auch sein Vater an derselben Krankheit gelitten habe und im Jahre 1871 in der Rheinau verstorben sei. Eine Krankengeschichte fand sich von diesem Pat. nicht vor, dagegen enthielt im Anmeldeformular für die Aufnahme in die Anstalt die vom Arzte auszufüllende Rubrik: die „Diagnose“: Blödsinn und Chorea. Zu dem machte ich ein Sectionsprotocoll über den Verstorbenen ausfindig, das ich weiter unten folgen lasse.

<sup>1)</sup> Die Kranke ist vor einigen Wochen gestorben. Herr Professor Klebs führte in meiner Gegenwart die Section aus und wird über den interessanten Gehirnbefund selbst berichten.

Die anamnestischen Angaben auch dieses Pat. datiren von dem Ehemann unserer Kranken Elisabeth R., der in demselben Hause mit dem alten R. zusammen gelebt hat. Er erzählt folgendermaassen in völliger Uebereinstimmung mit den Angaben des Sohnes: „Ich habe den Vater gekannt, als er noch völlig gesund war und noch gar nichts von Bewegungen zeigte. Er war früher Militär und hat als Feldweibel völlig ausgedient. Auch in seinem Dorf führte er diesen militärischen Gradnamen. Nebenbei war er Landwirth. Er erkrankte erst mit 45 Jahren. Die Bewegungen sind anfangs nur gering gewesen, wurden aber dann ganz allmählich immer stärker und auffälliger. Die Stellung, die der Kranke zur Zeit seiner ausgebildeten Krankheit einnahm, war etwa folgende: Er stand da, indem er den Körper vorn über und hinten über wiegte. Er gesticulirte mit dem einen Arm, während der andere ruhig herunterhing; ich weiss aber nicht, ob er mit dem rechten oder mit dem linken die Bewegungen machte. Er drehte sich viel, machte mit dem Kopf Nick- und Drehbewegungen.“

Die Sprache des Kranken ist mit den Jahren schwer verständlich geworden.

Der Kranke kam geistig und körperlich mehr und mehr herunter; er war sehr gefräßig, kleidete sich verkehrt an, liess Harn und Koth oft unter sich gehen.

In diesem Zustand kam er im Jahr 1863 in das Spital für Blödsinnige zu Zürich und bei Eröffnung der Pflegeanstalt Rheinau wurde er dahin versetzt.“ Soweit die Angaben seines Schwiegersohnes.

Behufs Auskunft über den Zustand des Kranken während seines Aufenthaltes in der Pflegeanstalt wandten wir uns an den damaligen Director derselben, Herrn Prof. Dr. Wille, jetzt Director der Irrenheilanstalt in Basel, der mir über den Pat. in liebenswürdigster Weise Auskunft ertheilte. Er schrieb darüber: „Der Kranke war in einer vorgeschrittenen geistigen Schwächeform, hatte aber dabei sehr häufige hochgradige Aufregungszustände eigenthümlicher Natur mit blindem Bewegungsdrang, wo er Alles, was um ihn sich befand, in stürmischem Anlauf mit ausgebreiteten Armen, Lebende und Lebloses über den Haufen rannte und warf unter lautem Gebrüll. Dazwischen machten sich wieder länger dauernde stuporöse Zustände geltend, manchmal auch geistig freiere und ruhige Stadien. Die Tobanfälle hatten den Charakter der epileptischen Psychosen, ohne dass bei ihm, so viel ich mich erinnere, je ein eigentlicher epileptischer Anfall beobachtet wurde. Von choreatischen Störungen bei ihm ist mir nichts bekannt. Ich erinnere mich auch noch, dass, wenn der Kranke bei seinen Wuthanfällen aufgehalten wurde, dass sich ein convulsiver Zustand seiner bemächtigte, in der Form, dass er sich wand, wälzte, drehte, überschlug, biss, riss, dabei schäumte, stöhnte und brüllte. Diese Anfälle dauerten  $\frac{1}{2}$  —  $\frac{1}{4}$  Stunde. Auch diese Erinnerung stimmt mehr mit der epileptiformen Störung.“

Der Kranke starb am 24. Januar 1871 in der Anstalt Rheinau. Die Section wurde im pathologischen Institut der Universität Zürich von Herrn Prof. Eberth ausgeführt. Das Protocoll, das mir Herr Dr. Bleuler freundlichst zur Verfügung stellte, lautet folgendermaassen:

„Körper stark abgemagert; 2 grössere Decubitusstellen in der Kreuzbein-gegend, eine kleinere im Rücken. Am linken Trochanter eine kleine sub-cutane Abscesshöhle, welche durch eine Fistel einen sehr übel riechenden Eiter entleert.

Schädel dach hyperämisch. Diploë erhalten. An der inneren Seite des Stirnbeins finden sich beiderseits platten Knochenaufklagerungen im Umfange von einigen Zoll. Dura zeigt an der Innenfläche graugelbe Aufklagerungen bis zur Dicke einer Linie; sie sind zu beiden Seiten über den grössten Theil des Gehirns ausgebreitet. Am stärksten links vorn. Weiche Häute stark hyperämisch, stellenweise verdickt und getrübt, zwischen den Windungen unter sich verwachsen. Von der Hirnsubstanz lässt sie sich überall leicht abziehen. Die Sinus enthalten viel lockere Blutcoagula und halbfüssiges Blut. Im Uebergang vom Sin. transvers. zum Sin. petros. liegt ein organisiertes Fibringerinnsel, das sich herausnehmen lässt.

Die Hirnsubstanz nicht wesentlich verändert, Ventrikel nicht wesentlich erweitert, Wände glatt. Basalgefässe unverändert.

Diagnose: Pachymeningitis interna. Meningitis.

Leichtes Lungenemphysem, etwas Lungenödem und etwas Hyperämie der Unterlappen. Rechts unten graurothe lobuläre Hepatisation. Jederseits 5 alte Rippenbrüche. Milz, Leber, Nieren und Herz boten mit Ausnahme geringer Atrophie nichts Besonderes.“

Ueber die Schwester des Vaters Rinderknecht, also der Tante unseres Kranken, von der unser Pat. ebenfalls ausgesagt hatte, sie hätte dieselbe Krankheit durchgemacht, konnte ich Folgendes in Erfahrung bringen:

Sie habe als Kindermädchen in der Stadt Zürich 8 Jahre bei ein und derselben Herrschaft gedient; erst in höherem Alter habe sie sich verheirathet und sei mit circa 50 Jahren choreatisch geworden. Sie blieb kinderlos. Das amtliche Civilstandsregister hat als Todesursache „Gehirnschlag und Lähmung“ notirt.

Wir erkundigten uns persönlich bei der Familie, bei der die Person früher die 8 Jahre gedient hatte und erfuhren, dass sie sich damals durch gar nichts Auffälliges ausgezeichnet hätte. Sie habe gar nie irgend welche auffälligen Bewegungen gezeigt. Ein paar Jahre nach der Verheirathung der Person habe sie sich in der Familie wieder einmal gezeigt, wobei sie mit ausgesprochenem „Veitstanz“ behaftet gewesen sei.

Ueber den Grossvater unseres Patienten konnte mir der letztere keine genügende Auskunft geben, als dass er, wie ihm die Mutter und der Vater erzählt haben, so gut wie auch schon der Urgrossvater an derselben Krankheit gelitten hätten, an der er selbst gegenwärtig laborire. Der Grossvater sei im „alten Spital“ in Zürich gestorben.

Um eventuell etwas Näheres über diese Personen und andere Familienmitglieder der weitverzweigten Familie zu erfahren, wandte ich mich an Herrn Collegen Dr. Schlatter in Wallisellen, der dort schon seit vielen Jahren ansässig ist und der neben seinen vielen persönlichen Beobachtungen in dieser Familie, die er uns mittheilte, unterstützt von seinem Sohn, Herrn Cand. med. Schlatter, sich noch der grossen Mühe unterzog einen möglichst vollständigen Stammbaum der Familie Rinderknecht mit allen überhaupt eruirbaren Resultaten bezüglich einer Erkrankung der einzelnen Mitglieder an Chorea aufzustellen.

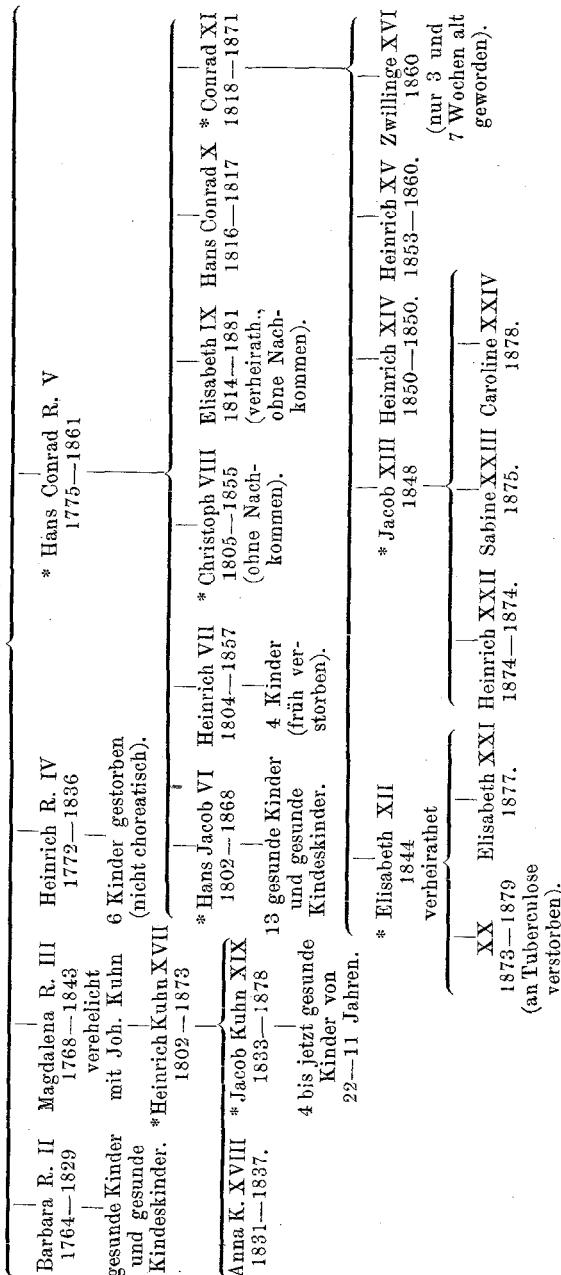
Ich sage an dieser Stelle den beiden Herren für ihre freundliche Unterstützung den verbindlichsten Dank.

Die Herren Collegen Schlatter konnten bezüglich der bereits mitgetheilten Daten dieselben nun vollauf bestätigen.

Insbesondere wurde nach eigener Beobachtung und Behandlung von Herrn Dr. Schlatter bei dem Vater unseres Kranken, von welchem das Sectionsprotocoll beigegeben wurde, sowie der Bericht von Herrn Prof. Wille, der das nachmalige Fehlen choreatischer Symptome darthut, das Vorhandengewesensein von Chorea vor dem Transporte des Kranken in die Verpflegungsanstalten mit Sicherheit festgestellt. Auch den Grossvater kannte Herr Dr. Schlatter als choreatisch. Theils aus eigener Beobachtung, theils nach sorgfältiger Nachforschung konnten sie aber noch mehrere andere Familienmitglieder ermitteln, die unzweifelhaft ebenfalls im erwachsenen Alter von Chorea befallen worden waren. Es betrifft dies einmal 2 Brüder des Vaters unseres Kranken und eine Zweigfamilie von einer Schwester des Grossvaters Rinderknecht. Die beifolgende Tafel illustrirt uns den Stammbaum der Familie R. und giebt uns Aufschluss über die an Chorea erkrankten Familienglieder.

Ueber das Bestehen einer Chorea bei dem Urgrossvater Christoph R. (I) liegen allerdings keine anderen Angaben und Anhaltspunkte vor als die Familienüberlieferung nach den Aussagen unseres Kranken (XIII). Aber wir haben um so weniger Grund, die letzteren anzuzweifeln, als man durch Verfolgung des Stammbaumes einer choreatischen Familie Kuhn auf denselben Stammhalter Christoph (I) zurückkam, dessen Tochter Magdalena (III) sich mit einem Joh. Kuhn verheirathet hatte. Ueber

\* **Christoph Rindernknecht I.**  
1737—1797.



Die mit \* bezeichneten Personen litten an Chorea im erwachsenen Alter.

diese letztere liess sich leider nichts ermitteln, ob sie Chorea gehabt, oder davon verschont geblieben sei.

Bei dieser Zweigfamilie Kuhn (No. XVII und XIX) wurde Chorea von Herrn Dr. Schlatter selbst constatirt. Es handelte sich hier nicht um eine ausgebildete Form wie bei dem von uns beobachteten Kranken, sondern vorwiegend um geringes Grimassenschneiden und auffällige ungewollte Bewegungen mit Kopf und Rumpf, die besonders beim „ruhig Dastehen“ zur Geltung gekommen seien. Die Todesursache war bei beiden Personen Tuberkulose. Es kam weder beim einen noch beim andern zur Psychose. Beides waren ganz intelligente Männer, die Beamtenstellen im Dorfe bekleideten. Es mag mir gestattet sein, im Anschluss an die vorausgehende Beobachtung noch auf einzelne Punkte in dem auffälligen Krankheitsbilde hinzuweisen.

Der Name Chorea war wenigstens in den beiden Beobachtungen, die ich selbst untersuchte, völlig zutreffend und bezeichnend gewählt. Würde man nichts von der Anamnese der Pat. erfahren haben, so würde jeder Unbefangene die Fälle als einfache, wenn auch sehr hochgradige und ausgebreitete Chorea bezeichnet haben und der Gedanke einer Differentialdiagnose mit anderen Bewegungsstörungen konnte in unseren Fällen gar nicht auftreten. Bei genauerer Untersuchung freilich stellten sich wohl einzelne Abweichungen im Gegensatz zu der gewöhnlichen Chorea heraus, namentlich, dass bei intendirten Bewegungen die choreatischen sehr gering wurden, ja aufhörten.

Dass ein Pat. mit so schweren Bewegungsstörungen, wie wir sie bei dem 38jährigen Jacob Rinderknecht beschrieben haben, noch Jahre lang als Seidenfärbcr ungestört arbeitet, sich auch jetzt noch selbst ankleidet, ohne Schwierigkeiten Löffel und Gabel zum Munde führt und Aehnliches mehr, das wäre bei einer vulgären Chorea kaum denkbar!

Dagegen müssen wir in Uebereinstimmung mit den Autoren die Zunahme der choreatischen Bewegungen bei psychischer Erregung herborheben und gleichfalls feststellen, dass die Bewegungen im Schlafce völlig cessiren.

Einer besonderen Beachtung bedarf die hochgradige Sprachstörung bei unserer Kranken Elisabeth R. (XII), die sich in

kurzer Zeit so sehr gesteigert hat, dass Pat. unverständlich geworden ist. In wie weit hiebei die beträchtliche Hypertrophie der Zunge mitwirkt, oder ob sie zum Theil wohl gar eine Folge der unwillkürlichen Zungenmuskelbewegungen ist, lasse ich dahingestellt.

Ewald's beide Fälle boten in der Beziehung eine Verschiedenheit gegenüber den übrigen Beobachtungen, indem dort völlige Intactheit der Sprache bestand. Peretti betont die anstossende und abgebrochene Sprache seiner Kranken und Déjérine schreibt, dass die Athmungsmuskeln, sowie die Schluck-, Kehlkopf- und Zungenmusculatur ziemlich früh erkranken und die Afficirung der letzteren zu einer saccadirten und schlecht articulirten Sprache führte. Auch unser männliche Spitalkranke Jacob R. zeigt erschwerte, schwer verständliche Sprache, und sie soll auch bei seinem Vater und des Vaters Schwester bedeutend alterirt gewesen sein. Bei den anderen Chorea-tischen unserer Familie konnte mit Sicherheit nichts über das Verhalten der Sprache eruiert werden.

Bei allen unseren Pat. traten die choreatischen Bewegungen, wie dies bereits von dem 1. Beobachter Huntington hervorgehoben wurde, erst im höheren Lebensjahre auf. Freilich ist zu bemerken, dass bei der Tante unseres Spitalkranken, der Elisabeth R. (IX) die ersten Symptome erst im 50. Lebensjahre in die Erscheinung traten, während sie sich wenigstens durch die ersten nervösen Störungen bei der Schwester unseres Kranken (XII) bereits mit 29 Jahren bemerkbar machten.

Von mehreren Autoren ist auf die häufige spätere Combination der Chorea mit einer Psychose aufmerksam gemacht worden. In der Beobachtung von Cl. King waren fast alle Kranken psychisch afficirt. Huntington erwähnt, dass die Krankheit meist zu Geistesstörung führe und auch Peretti's Stammbaum seiner Chorea-familie lässt erkennen, dass psychische Störungen eine häufige Begleiterscheinung der Chorea selbst sind.

In unserer eigenen Beobachtungsreihe ist es der Vater von unseren näher beschriebenen Geschwistern, der in späteren Jahren nur noch das Bild einer Psychose dargeboten hat, obwohl er früher constatirtermaassen an hochgradigen choreatischen Bewegungsstörungen gelitten hatte.

Bei dem Spitalkranken Jacob R. (XIII) fällt die bedeutende Gedächtnisschwäche auf, während bei seiner Schwester Elisabeth (XII) sich bereits eine eigentliche Demenz ausgebildet hat. Auch ihr Grossvater (V) sei „blödsinnig“ verstorben. Hervorgehoben zu werden verdient außerdem, dass bei der Schwester unseres Kranken psychische Erscheinungen vor den choreatischen Störungen gesehen wurden, und auch ich selbst habe mich davon überzeugt, dass das Mädchen dieser Pat. sich durch geringe geistige Entwicklung auszeichnet, während sie von choreatischen Erscheinungen, wenigstens zur Zeit, frei ist.

Um noch kurz die hereditären Verhältnisse zu berühren, so ist hervorzuheben, dass in unserer Beobachtung der Ausgangspunkt der Krankheit auf die väterliche Seite zurückzuführen ist. Beim Grossvater wurde die Krankheit bereits ärztlicherseits constatirt und vom Urgrossvater berichtet die Anamnese. Auch in der Mittheilung von Cl. King hatte die Vererbung der Krankheit sich von väterlicher Seite fortgepflanzt, während in den beiden einander ganz fern stehenden 2 Fällen Ewald's und in der Beobachtung von Peretti der Ausgang der Krankheit von mütterlicher Seite constatirt war.

Ich glaube noch darauf aufmerksam machen zu müssen, dass bei unserer Chorea-familie nicht eine Ausnahme von dem bereits von Huntington hervorgehobenen Gesetz der Vererbung zu bestehen braucht, dass nehmlich nie eine Generation übersprungen werde, und dass, wenn eine solche einmal frei bleibe, auch die folgende Generation nicht mehr betroffen werde. Denn wenn auch die Vererbung der Krankheit vom Stammältesten (I) auf den Grosssohn Heinrich K. (XVII) eine unvermittelte zu sein scheint, bleibt vollauf zu würdigen, dass bezüglich der Mittelträgerin Magdalena R. (III) die Frage gänzlich offen gelassen bleiben muss, ob sie überhaupt Chorea gehabt habe oder nicht. Es fehlen leider jede und alle anamnestische Erhebungen.

Bemerkenswerth bleibt, dass in unserer Familie, so weit dies zu eruiren war, entgegen anderen Beobachtungen weder die später an Erwachsenen-Chorea Erkrankten noch die davon frei Gebliebenen und auch nicht die jüngste noch nicht ins kritische Alter gelangte Generation die gewöhnliche Kinderchorea durchgemacht hatten.

Schliesslich erübrig't uns noch, auf den Sectionsbefund zurückzukommen, der vom Vater unseres Kranken (XI) mitgetheilt wurde. Es ist zu wiederholen, dass bis jetzt eine sicher hierhergehörige Autopsie nicht bekannt gegeben wurde. Zwar hat Macleod<sup>1)</sup> Mittheilung gemacht über eine Familie, von der 2 Schwestern zur Section kamen, die beide choreatische Bewegungen gezeigt hatten, wo auch der Vater allgemeines Zittern gehabt haben soll, und 2 Brüder choreatisch verstorben seien. Man fand trotz allgemeiner doppelseitiger Chorea nur einseitige Hirnläsionen, die in dem einen Falle durch eine Blutcyste (die 200—300 ccm Blut enthielt), im anderen durch multiple fibrinöse Tumoren der Dura mater bedingt waren, und gerade auf die motorischen Hirncentren gedrückt hatten.

Es bleibt gewiss immerhin sehr fraglich, ob diese beiden Fälle dem Krankheitsbilde der Chorea hereditaria in unserem Sinne zu subsumiren sind. Schon die Verschiedenheit der autotischen Befunde rechtfertigt die Zweifel.

In unserem Falle blieb leider das Rückenmark ununtersucht und ist auch dem Gehirn nicht die Aufmerksamkeit geschenkt worden, die ihm jedenfalls zu Theil geworden wäre, wenn einmal die früher bestandene Chorea bekannt gewesen und man andererseits gar was von der Vererbung dieser Krankheit in der Familie gewusst hätte.

Aber auch abgesehen von diesem Mangel sinkt der Werth des Sectionsbefundes noch dadurch, dass der choreatische Zustand nicht mehr in den letzten Jahren bestand; aber immerhin hat er die Bedeutung, dass man erkennt, es bedürfe offenbar nicht immer, wie man aus Analogie der Macleod'schen Fälle eventuell schliessen könnte, greifbarer Tumoren mit Reizwirkung auf die motorischen Hirnrendcentren, um das Krankheitsbild der Chorea Erwachsener zu erzeugen. Ob die Pachy- und Leptomeningitis, die bei der Kinderchorea auch schon als einziges anatomisches Substrat gefunden wurden, als Ursache der Chorea und später der epileptiformen Psychose betrachtet werden können, erscheint mehr als zweifelhaft.

<sup>1)</sup> Journal of mental science July 1881, ausführlich referirt von Peretti J. c.