

XXVI.

**Ueber Chorea chronicā progressivā
(Huntington'sche Chorea, Chorea hereditaria).**

(Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Erb in Heidelberg.)

Von Dr. J. Hoffmann, Assistenzarzt.

Sée¹⁾ und Sanders²⁾ sahen schon Fälle von chronischer Chorea und kannten, besonders der letztere Autor, die Hauptmerkmale, wodurch sich dieselbe von der Chorea minor unterscheidet. Sanders schildert dieselbe sehr richtig; er sagt, „man müsse zwei Formen unterscheiden, eine chronische, unheilbare und ungeändert bis zum Tode bestehende, oft mit Lähmungen und Geistesschwäche complicirte, bei der die Section meist anatomisch nachweisbare Veränderungen im Centralnervensystem zeige und dann die gewöhnliche. Bei der erstenen steigern gewollte Bewegungen die Ataxie nicht, wohl aber bei der letzteren.“ Ausführliche klinische Belege zur Stütze ihrer Angaben blieben aber beide Autoren schuldig, weshalb sie auch keine weitere Beachtung fanden. Erst seitdem Huntington³⁾ im Jahre 1872 die Krankheit beschrieb und die grosse Rolle, die die Heredität in derselben spielt, hervorhob, hat man mehr darauf geachtet. Wie die früheren Autoren, die Beiträge zu der Krankheit lieferthen, konnte auch ich mir den Originalartikel Huntington's nicht verschaffen. Nach dem in Virchow-Hirsch's Jahresberichten darüber gegebenen Referat sei die Krankheit erblich; es gebe ganze Choreafamilien; sie erlösche, sobald eine Generation übersprungen werde, beginne in der gewöhnlichen Weise, steigere sich zu den höchsten Graden, führe meist zu Geistesstörung und

¹⁾ De la chorée par Sée. Mémoires de l'acad. royale de medec. 1850. p. 373.

²⁾ Archiv für Psychiatrie. II. S. 226.

³⁾ On chorea. Philadelph. medic. and surgic. Report. No. 15. Refer. in Virchow-Hirsch's Jahresberichten. 1872. II.

schliesslich allmählich zum Tode. Heilung werde nicht beobachtet. Das Leiden beginne nie in der Jugend, meist zwischen dem 30.—40. Lebensjahre, selten darüber hinaus, befalle Männer und Frauen gleichmässig.

Ein volles Jahrzehnt blieb jeder weitere Beitrag über die interessante Krankheit aus. Erst in den letzten Jahren folgten sich die Mittheilungen von Ewald¹⁾, Cl. King²⁾, Peretti³⁾ und Huber⁴⁾ ziemlich rasch. Ob die Krankheit wirklich so selten ist, weil man so wenig davon hört, wird die Zukunft lehren. Ich habe, als ich die nachfolgend beschriebene Familie in ihrer Heimath aufsuchte, mehr den Eindruck bekommen, als ob die gesunden Verwandten mit dem Verlauf und Ausgang der Krankheit sehr wohl vertraut sind und desshalb ärztlichen Rath selten in Anspruch nehmen. Vielleicht suchen die Kranken ihrer Umgebung im Beginn ihr Leiden zu verbergen; die meisten derselben haben aber wohl gar kein besonderes Krankheitsgefühl und leben sich unbewusst in die Krankheit hinein; denn sie halten sich sogar in dem vorgeschrittneren Stadium des Leidens, wo sie schon sehr unruhig, allerdings auch schon etwas dement sind, noch immer für völlig gesund.

So war es auch mehr ein Zufall, als die Absicht seiner Verwandten, dass der Kranke, von dem die erste Krankengeschichte herrührt, ins Krankenhaus kam. Nach 12 jährigem Bestehen der Krankheit bekam er plötzlich „die Idee“ nach Heidelberg zu gehen und konnte durch nichts von diesem Vorhaben abgebracht werden. Die Anamnese derselben gab mir Veranlassung, die kaum drei Stunden von hier wohnende und mit der Stadt stets in geschäftlicher Verbindung stehende Familie in ihrer Heimath aufzusuchen. Das Resultat war folgendes:

Fall I.

Georg Wipfier, 43 Jahre alter lediger Bauer von Baiertal. Rec. 15. Juni 1887. Derselbe war als Kind vollständig gesund, lernte gut in der Schule,

¹⁾ C. A. Ewald, Zwei Fälle choreatischer Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. Zeitschrift für klin. Medic. VII. Suppl. S. 51.

²⁾ Hereditary Chorea. New-York medic. Journal. XLI. p. 468.

³⁾ Peretti, Ueber hereditäre choreatische Bewegungsstörungen. Berl. klin. Wochenschr. 1885. No. 50 u. 51.

⁴⁾ Chorea hereditaria der Erwachsenen. Dieses Archiv Bd. 108. S. 267.

kam zum Militär und diente 2 Jahre als Grenadier. Im 27. Lebensjahre scheint er eine fieberhafte Affection mit Kopfschmerzen durchgemacht zu haben.

Ohne eine directe äussere Schädlichkeit, wie Syphilis, Trauma, Aufregungen entwickelte sich sein jetziges Leiden vom 31. Jahre ab und wurde progressiv schlimmer bis heute. Die Erscheinungen sollen sich vom Beginne ab über den ganzen Körper erstreckt haben. Wenn er sass oder stand, so zuckte es bald da, bald dort; er verzog das Gesicht, warf den Kopf nach der Seite oder nach hinten, spreizte die Finger, zog dabei die Schulter in die Höhe, bekam einen eigenthümlichen Gang u. s. w. Diese Bewegungen befiehl ganz unregelmässig bald diese, bald jene Region des Körpers. Im Schlaf soll bis jetzt die Unruhe aufgehört haben; der Schlaf war aber unruhig und dann und wann schrie er einmal auf. Den Angaben seines Bruders nach, bei dem er sich die Jahre her stets aufhält, nahmen auch die geistigen Functionen ab; er fing an, alles zu vergessen, interessirte sich weniger für seine Umgebung und seine Geschäfte, las nichts mehr, konnte nicht mehr ordentlich rechnen u. s. f. Er wurde einfältig, kindisch, durch seine Bewegungen komisch; nur selten war er mürrisch und gereizt, meist gutmüthig.

Er arbeitete in den letzten Jahren so gut wie gar nichts mehr. Er konnte sich trotz der excessiven Muskelunruhe allein an- und auskleiden, sowie allein essen.

Ueber Schmerzen klagte er nie; intercurrente Krankheiten hatte er seither nicht. Lähmungserscheinungen fehlten.

Stuhl- und Urinentleerung willkürlich, geregelt.

Status praesens.

Der Kranke ist geistig sehr geschwächt; er meint, er sei erst zwei Jahre krank, weiss kaum, wie viele Geschwister er hat, erzählt lächelnd, dass sein Bruder ihn nicht habe besuchen können, weil gerade gestern sein Vater beerdigt worden sei. Er wiederholt häufig das bereits Gesagte und zeigt sich überhaupt sehr geschwäztig; so lange man vor ihm steht, plaudert er in derselben Weise weiter, wenn er nicht unterbrochen wird; dabei springt er von einem auf den anderen Gegenstand regel- und verbindungslos über. Gesicht ausdruckslos, meist ernst; aber auch beim Lachen fehlt das seelische Timbre. Man sieht direct, dass das Gemüthsleben abgestumpft oder fast erloschen ist. Seine intellectuellen Fähigkeiten sind in gleicher Weise sehr reducirt. Das Lesen fällt ihm wegen der körperlichen Unruhe schwer; doch ist er noch im Stande, die Worte richtig auszusprechen, wenn auch das Verständniss für das Gelesene fehlt. Er entschuldigt sich damit, „dass seine Augen schwächer geworden seien“.

In wachem Zustande ist sein Körper keinen Augenblick in Ruhe, einerlei ob er liegt oder sitzt, steht oder geht.

Die Augen stehen meist ruhig, nur zeitweise weichen sie unwillkürlich nach derselben Seite etwas ab.

Die Stirn wird verhältnissmässig selten gerunzelt und auch die Augen blinzeln zugekniffen, dagegen sind die Wangen- und Lippenmuskeln in um

so lebhafterer unregelmässiger, unwillkürlicher Action, so dass der Kranke beständig Fratzen schneidet. Die mimischen Gesichtsmuskeln der rechten Seite sind unruhiger als diejenigen der linken. Die Nase wird gerümpft und häufig hört man das Geräusch des Schnüffelns. Dann geht plötzlich der Mund auf, um nach wenigen Augenblicken wieder rasch sich zu schliessen. Da der Kopf dabei gleichzeitig häufig nach vorn gezerrt wird, hat es den Anschein, als ob er nach etwas schnappe. Lässt man ihn willkürlich den Mund öffnen und offen halten, so bringt er letzteres nur vorübergehend fertig, denn die Kaumuskeln schliessen ihn unerwartet wieder. Die Zunge liegt auf dem Boden der Mundhöhle nicht ruhig, wird unregelmässig hin- und hergewälzt. Lässt man ihn dieselbe vorstrecken, so bringt er es fertig; doch geht sie bald gerade, bald mehr nach rechts, bald mehr nach links von der Mittellinie heraus, wird gekrümmmt nach der einen oder anderen Seite und im Nu ist sie dann wieder in der Mundhöhle verschwunden unter gleichzeitigem kräftigem Kieferschluss. Der Versuch, die Zunge auf den Boden der Mundhöhle mit einem Spatel festzudrücken, gelingt äusserst schwierig, da der Spatel durch die wälzenden Bewegungen derselben abgleitet; doch kann man sich davon überzeugen, dass auch das Gaumensegel an der Unruhe Theil nimmt.

Die Stimme ist rein, nicht näseldnd; er spricht in kurzen Sätzen, macht dabei häufig die Interjection „ja“ mitten in dem Satze, um in derselben Weise weiterzufahren.

Der Kopf wird ruckweise nach vorn, nach der Seite, nach hinten, überhaupt nach jeder nur möglichen Richtung gezerrt.

Der Kehlkopf bleibt noch am ruhigsten.

Die Schultern werden in die Höhe, oder nach hinten gezogen oder nach vorn bewegt; die Arme bald abducirt, adducirt, im Ellenbogengelenk flectirt, extendirt, die Vorderarme pro- und supinirt. Die Finger werden gespreizt, wieder an einander gezogen, in unregelmässigem Spiele flectirt, extendirt. Die Bewegungen haben dabei nicht das wurmförmige wie bei Athetose, meistens erfolgt die Bewegung rasch, blitzähnlich, die Rückkehr der dislocirten Theile in ihre frühere Haltung etwas langsamer, mehr passiv.

Die Rumpfmuskeln sind in gleich unregelmässiger planloser Thätigkeit, wodurch bald ein Neigen des Oberkörpers nach vorn, einer Seite oder rückwärts oder eine Mittelstellung zwischen zweien von diesen Richtungen resultirt.

Dem gleichen Muskelspiel begegnet man an den Beinen und zwar läuft dasselbe in gleicher Lebhaftigkeit wie am übrigen Körper ab; je nachdem der Kranke liegt, sitzt etc. ist das Ergebniss der Contractionen der Beinmuskeln ein etwas Verschiedenes, da dabei die willkürlich innervirten Muskeln die unwillkürlichen Bewegungen modifizieren.

Sitzt der Kranke auf einem Stuhle, so reckelt er unwillkürlich hin und her; das Becken wird nach vorn gezerrt und er fällt mit den Schultern gegen die Stuhllehne; dabei fahren die Unterschenkel nicht selten vor, so dass die Schlappen von den Füssen wegfahren.

Er steht keinen Moment still, balancirt beständig hin und her, von einem Fuss auf den anderen, das eine Bein befindet sich dabei bald in Adduction und berührt den Boden kaum oder er steht auf der Fussspitze mit halber Beugung im Kniegelenk und so fort. Auf den Fussspitzen stehen zu bleiben, gelingt ihm nicht, wenn er sich auch auf dieselben in richtiger Weise erhebt; viel weniger noch auf einem Fusse.

Der Gang ist breitspurig, bei grossen Schritten vorsichtig schleichend, wippend, in die Knie leicht einsinkend, schaukelnd-balancirend, sich wiegend. Da die Arme dabei vom Körper ziemlich weit abgehalten werden, bekommt er zuweilen eine Stellung, wie man sie bei Ballettänzerinnen sieht.

Eine längere Beobachtung des entkleideten Kranken führt zur Ueberzeugung, dass der willkürliche Muskelapparat in seiner Totalität, vielleicht mit Ausnahme des Zwerchfells und der Stimmbänder, abwechselnd in steter Unruhe ist. Die Bewegungen sind unregelmässig in der Weise, wie sie aufeinanderfolgen, sowie auch zeitlich, sie sind uncoordinirt, mit einem Worte exquisit choreatisch.

Trotz der Lebhaftigkeit und der Heftigkeit der Bewegungen zieht sich der Kranke ohne Schwierigkeit an und aus, isst allein u. s. w. Trotzdem Arme und Beine dem Willen des Kranken entgegenhandeln, kommt er doch mit einer merkwürdigen Sicherheit zum Ziele. Daraus geht schon hervor, dass die Herrschaft des Willens über den Bewegungsapparat nicht völlig verloren ist und in der That zeigt auch der Versuch, dass bei intendirten, dem Kranken aufgegebenen Handlungen die unwillkürlichen Bewegungen mehr in den Hintergrund treten, abnehmen, ohne jedoch völlig zu schwinden, auch nicht einmal in den willkürlich innervirten Theilen.

Die incoordinirten Bewegungen sind oft nur durch die Contraction eines Bündels des entsprechenden Muskels, einer fasciculären Contraction bedingt.

Der Kranke ist gross, kräftig gebaut, hat auffallend grosse Hände und Füsse. Das Unterhautfettgewebe ist spärlich, die Haut besitzt ihr gewöhnliches Colorit, fühlt sich warm an, ist aber auffallend trocken.

Die Musculatur ist nicht besonders kräftig entwickelt. Nirgends besteht regionäre Atrophie derselben, Parese oder gar Paralyse. Die volle Kraft kann nicht entfaltet werden, weil die unwillkürlichen Contractionen hindernd sich geltend machen.

Die mechanische Muskel- und Nervenerregbarkeit bieten nichts. Abnormes; es besteht kein Facialispänomen; ebenso wenig Schmerzdruckpunkte.

Die Sensibilität ist, soweit aus den Angaben des Kranken zu schliessen, am ganzen Körper für alle Qualitäten intact.

Die Sehnenreflexe (Triceps-, Patellar- und Achillessehnenreflexe) normal; kein Fussklonus.

Die Hautreflexe sind etwas herabgesetzt und nicht regelmässig auszulösen. Der Plantarreflex ist links deutlicher auszulösen als rechts, ebenso der Cremasterreflex, während umgekehrt der Bauchreflex rechts etwas stärker ist als links.

Die faradische und galvanische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven verhält sich normal; es besteht weder Steigerung noch Herabsetzung.

Hör- und Sehvermögen gut. Die Pupillen reagiren nach Beschattung etwas träge. Der Augenhintergrund wurde von Herrn Dr. Pinto normal befunden.

Geschmack und Geruch gut.

Die inneren Organe verhalten sich für die objective Untersuchung normal und functioniren ebenso.

Die Herztoöne sind rein; die Herzaction ist regelmässig. Pulsfrequenz 72.

— Respiration regelmässig.

Der Urin ist klar, frei von Eiweiss und Zucker und enthält Spuren von Phosphaten. Die Urinmenge schwankt innerhalb normaler Grenzen.

Die Thyreoidea ist leicht palpabel, von gewöhnlichem Volum.

Giebt man dem Kranken auf, seinen Namen und Wohnort zu schreiben, so zögert er etwas und meint, das solle sein Bruder thun, der er besser könne, als er; schliesslich thut er es doch. Es fällt daran Verschiedenes auf: Zunächst dauert es sehr lange, ehe er ihn zusammenbringt. Die Worte bezw. Silben stehen nicht in einer geraden Linie, sondern in einer unregelmässig wellenförmigen. Die Schrift ist plump, die Haar- und Grundstriche haben hier und da eine Krümmung, wo sie nicht hingehört; die Schleifen sind eckig u. s. w.; dieselbe ist ebenso uncoordinirt und choreatisch wie die sonstigen Bewegungen. Sodann lässt er einzelne Buchstaben aus, wo sie hingehören, oder setzt sie hin, wo sie nicht hingehören. Bei Georg vergisst er das e und setzt über das letzte g ein i-Tüpfchen. Statt Baierthal schreibt er „Vierpfler“ mit etlichen Correcturen und seinen Wohnort bringt er überhaupt nicht völlig fertig. Er schiebt ein Gemisch von Baiерthal und Wipfler zwischen diese beiden Worte in überflüssiger Weise ein.

2. October. Pat. war bis heute auf der Abtheilung. Sein Zustand hat sich unter innerlichen Gebrauch von Arsenik eher verschlimmert. Die Bewegungsstörungen sind stärker geworden.

Die Urin- und Stuhlentleerung stets in Ordnung, willkürlich. Der Appetit ist stets gut.

Er klagt öfters über Nackenschmerzen. Ob dieselben eine tiefere Ursache haben oder nur durch das Hin- und Herwerfen des Kopfes hervorgerufen werden, ist nicht festzustellen. Jedenfalls sind dieselben nicht heftig, denn der Kranke ist sehr zufrieden damit, wenn er ganz flüchtig mit Chloroformöl eingerieben wird.

Nachts ist er sehr unruhig; nur selten schreit er auf. Nicht allein im Wachen, sondern auch im Schlafe gehen die Bewegungen weiter, wenn auch nicht unaufhörlich. Er tritt gegen die Bettlaide, wirft sich geräuschvoll hin und her, so dass die Mitkranken öfters sich beklagten. Zuweilen erhebt er sich, wenn er uriniren will, auf die Knie und verharret in dieser Position $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Stunde lang oder er stellt sich im Bette ganz auf die Füsse und bleibt eine Zeit lang stehen.

Er hat meist einen ernsten Gesichtsausdruck bei Tage. Selten zeigt

sich etwas launenhafte Halsstarrigkeit; für gewöhnlich ist er sehr zufrieden und auffallend aufmerksam gegen hilflose Kranke. Eine grosse Vorliebe hat er für den Spiegel, in dem er sich minutenlang betrachtet, unbekümmert darum, was im Saale vorgeht oder wer da ist. An seinem Körper ist er peinlich reinlich; seine Kleidung stets in Ordnung angezogen. Das Zuknöpfen u. s. w. gelingt ihm unter den beschriebenen Schwierigkeiten.

Temperatur zwischen 36,0 und 37,0° C. — Pulsfrequenz 72—84. Puls regelmässig.

Vom 3.—6. October war der Kranke sehr unruhig und aufgeregzt, lief im Saal und im Garten auf und ab, blieb plötzlich stehen und starre eine Zeit lang vor sich hin. Er war lebensüberdrüssig und äusserte, er wolle am liebsten sterben. Mittelstarke Bromnatriumdosen halfen den Zustand bald wieder verscheuchen. Während dieser Tage will er Kopfschmerzen in der Scheitelgegend gehabt haben, während er sonst öfter über Schmerz in der Nackengegend klagte.

Im November bildete sich spontan ein Othaematom an der rechten Ohrmuschel aus.

Fall II.

Felicitas Wipfler, 36 Jahre, ledig, Schwester des vorigen Kranken. Sie ist die jüngste von 9 Geschwistern und wurde von ihrer Mutter, als dieselbe schon an Chorea litt, geboren.

Zwischen ihrem 2. und 3. Lebensjahre fiel sie bei dem Bau eines neuen Hauses aus dem ersten Stock durch den Schornstein herunter und war angeblich bewusstlos. Von da ab wurde sie von epileptischen Anfällen heimgesucht, die sich bis heute wiederholen. Sie lernte in der Schule gut; schon gegen Ende der Schuljahre begann bei ihr die Unruhe und das Zucken, woran sie bis jetzt ununterbrochen leidet.

Sie war stets unregelmässig menstruiert, machte ausser Gesichtsrose keine ernste Krankheit durch.

Die „Unruhe und das Zucken“ waren bei ihr nie so stark, wie bei ihrem Bruder Georg, auch wechselten sie bis in die neueste Zeit an Heftigkeit. Bis zu ihrem 22.—23. Lebensjahre konnte sie leichte Handarbeiten machen, von da ab war sie leistungsunfähig. Bis dahin hatten auch die intellectuellen Fähigkeiten schon sehr nachgelassen. Sie verzog manchmal das Gesicht, zuckte mit den Achseln, hielt die Finger und Arme nicht ruhig und hatte einen merkwürdigen, schleichenenden Gang. In den späteren und letzten Jahren schnalzte sie mit der Zunge, hustete beständig, ohne dass sie je etwas auswarf oder lungenkrank war, schmatzt und macht Schlingbewegungen darnach.

Die epileptischen Anfälle wurden seit ihren Schuljahren immer häufiger, kamen auch bei Tag schon, aber vorwiegend bei Nacht, oft 2—3 Anfälle in einer einzigen Nacht. Zeitweise hörte sie schlecht oder reagierte nicht auf Zureden. Mit diesen Erscheinungen ging Hand in Hand ein progressiver geistiger Verfall bis zu fast vollständiger Demenz. So bleibt sie den ganzen Tag auf derselben Stelle sitzen, wenn sie nicht weggeführt oder zum Aufstehen aufgefordert wird, „grade wie ihre Mutter“.

Schon seit einigen Jahren muss sie gefüttert werden, wenn sie auch zeitweise noch spontan zugreift und „ohne Maass“ isst. Beim Füttern bringt man ihr die Zähne schwer auseinander. Eben so lange ist sie unreinlich und lässt nicht allein Nachts, sondern auch bei Tage Stuhl und Urin unter sich gehen.

In früheren Jahren war sie auch oft sehr gereizt, ärgerlich und bössartig, in den letzten Jahren liessen diese Erregungszustände nach.

Die Sprache wurde progressiv unverständlicher. Im Schlaf hören die Bewegungen des Körpers ganz auf.

Status vom 29. Juni 1887.

Die Kranke, ein mageres, mittelgrosses Frauenzimmer, ist sehr schmutzig und sitzt an einem seiner Zeit für ihre Mutter construirten, mit einem Einschnitt versehenen, an der Wand befestigten Holztisch auf einer gleichfalls befestigten Bank. Sie bleibt ganz theilnahmlos sitzen, giebt auf Befragen so gut wie keine Antwort.

Auf Wunsch steht sie auf, geht bis zur Mitte des Zimmers und bleibt fast $\frac{1}{2}$ Stunde auf demselben Flecke stehen, ohne Neigung zu zeigen, dass sie sich setzen oder sonst eine willkürliche Handlung ausführen will.

Sie ist ganz blödsinnig und dementsprechend ihr Gesichtsausdruck. Auf Drängen ihrer Schwägerin sagt sie ihren Namen, aber leise, monoton, etwas näseldn, sogar für denjenigen, der ihn kennt, kaum verständlich. Sie zählt von 1 bis 20, überspringt dabei einzelne Zahlen, sagt andere dafür doppelt. Die Zahlen werden in verschiedenen grossen Intervallen mehr vor gestossen, als frei gesprochen und die Silben auseinandergesetzt. Spontan spricht sie gar nichts. Während des Zählens hört das Hüsteln auf, nicht das Schmatzen.

Ihr Gesicht ist ziemlich lang, das Schädeldach und besonders das Hinterhaupt etwas klein; letzteres fällt ziemlich gerade nach dem Nacken hin ab.

Gehör und Gesicht, so weit zu prüfen, gut. Die Bulbi sind wenig unruhig, die Pupillen sind ziemlich weit und beiderseits gleich gross, reagiren gut auf Licht.

Sie verzicht nur selten das Gesicht; dabei ist die rechtseitige Gesichtsmuskulatur mehr in Action als die linke.

Den Mund hält sie geschlossen und ist nicht dazu zu bringen, die Kiefer zu einer genaueren Inspection auseinander zu halten. Die Zunge liegt ziemlich ruhig in der Mundhöhle, wird auf noch so eindringliches Zureden weder bewegt noch vorgestreckt.

Sie hustelt ohne Anstrengung beständig halblaut, expectorirt aber gar nichts; auch hört man kein Rassel in der Trachea oder im Kehlkopf; sie schnalzt mit der Zunge und schmatzt mit den Lippen, um sodann eine Reihe von Schluckbewegungen hintereinander auszuführen. Dann hört man dazwischen wieder leise, etwas nasal klingende Töne mit abnehmendem Tonfall wie Hä-hä-hä-hä oder A-ää-ää.

Unwillkürliche Bewegungen des Kopfes sind nur selten zu sehen.

Bald geht die eine oder die andere Schulter in die Höhe oder

ein Arm wird gebeugt, die Finger bewegen sich in regelloser Weise u. s. w.

Noch seltner knickt sie im Kniegelenk ein oder beugt sich leicht nach der Seite.

Diese unwillkürlichen Bewegungen sind durchaus nicht lebhaft und auch viel seltner, als bei ihrem Bruder, was schon daraus hervorgeht, dass sie so lange auf einem Flecke stehen kann. Sie nehmen von oben nach unten an Intensität ab.

Der Gang ist matt, energielos, schleichend, etwas wippend, von dem geraden Wege abweichend. Das Umdrehen ist sehr unsicher.

Die Musculatur ist wie das ganze Wesen schwach entwickelt; die Haut fettarm, schmutzig und trocken. Die grobe motorische Kraft ist gering; partielle Paresen oder Atrophien sind nicht vorhanden.

Die mechanische Muskeleregbarkeit normal, diejenige der Nerven nicht alterirt.

Die Sehnenreflexe der oberen und unteren Extremitäten sind sehr lebhaft und als gesteigert anzusehen. Dorsalklonus fehlt.

Der Plantarreflex ist nicht mit Sicherheit zu erzeugen.

Auf mässige Schmerzeindrücke reagirt sie gar nicht, stärkere hält sie ruhig aus; nur ein einziges Mal äussert sie, dass es „weh“ thut. Eine genaue Sensibilitätsprüfung verspricht bei dem Geisteszustand kein verwerthbares Resultat.

Nach Angabe ihrer beiden der Untersuchung beiwohnenden Schwägerinnen sind die choreatischen Bewegungen heute ausnehmend schwach; zeitweise soll sie sehr unruhig sein.

Die inneren Organe, besonders das Herz, verhalten sich normal. Urin nicht untersucht. Herzaction regelmässig.

Glandula thyreoidea etwas vergrössert; kein Facialisphänomen.

Fall III.

Heinrich Wipfle, 41 Jahre alter verheiratheter Bauer von Baienthal, ist der Bruder der beiden vorigen Kranken. Er war in seiner Jugend stets gesund, litt nicht an Krämpfen oder an Veitstanz. Er diente als Soldat und machte den deutsch-französischen Krieg mit.

Bis vor 2 Jahren merkte man ihm von seiner jetzigen Krankheit nichts an. Da fiel er von dem Gerüste in die Tenne einer Scheune, ohne direct Schaden davon zu haben. Nicht lange nachher zog er sich beim Herabspringen vom Fuhrwerk eine Fractur des Malleol. ext. des rechten Unterschenkels zu, die schlecht heilte und ihn heute noch beim Gehen hindert. Schon damals — nach Angabe eines Taglöhners, der stets mit ihm auf dem Felde arbeitete, viel früher — trat Unruhe in einzelnen Körpertheilen ein und gleichzeitig nahmen die Geisteskräfte ab. Der Gesichtsausdruck wurde ernst, nichtssagend und der rechte Mundwinkel von Zeit zu Zeit nach aussen gezogen, auch die Schultern gerieten, wenn auch selten, in unwillkürliche Bewegung. In Gesell-

schaft nahm er wenig mehr an der Unterhaltung Theil und sass etwas unruhig auf seinem Stuhle. — Keine Epilepsie bis jetzt.

Er hat zwei gesunde Kinder, von denen das eine 13, das andere $\frac{1}{2}$ Jahr alt ist; eins starb früh.

Status praesens (Juli 1887):

Der Kranke ist kräftig, etwas plump gebaut, besitzt eine starke Musculatur.

Die inneren Organe sind normal.

Störungen bei der Stuhl- und Urinentleerung sind bis jetzt seit seiner Erkrankung nicht hervorgetreten.

Er hat an sich nie etwas Krankhaftes gemerkt; er sitzt, während über ihn verbandelt wird, theilnahmlos da und scheint es kaum zu bemerken.

Gesichtsausdruck interesselos, ernst, schon deutlich blödsinnig; Gemüthsleben abgestumpft. Sein ganzes Interesse concentrirt sich auf seinen schlecht geheilten Fuss, den zu zeigen er sich sofort anschickt. Bei dem Vorbeugen, um den Schuh auszuziehen, wird er auf halbem Wege plötzlich zurückgeworfen, die Arme machen zwecklose Bewegungen und die Oberschenkel weichen unwillkürlich auseinander.

Eine $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Stunde fortgesetzte Beobachtung liess constatiren, dass incoordinire, unregelmässig einander folgende, unwillkürliche Bewegungen sich abspielen im Gesicht, wo wiederum die rechte Hälfte mehr betheiligt ist, in der Zunge, in der Schulter- und Armmusculatur, in den kleinen Hand- und Rumpfmuskeln; in gleicher Stärke und Verbreitung auch an den Beinen. Die Zuckungen sind keineswegs sehr lebhaft und folgen einander auch nicht gerade rasch.

Der Kranke steht noch ruhig, abgesehen von den leichten Zuckungen, und schwankt nicht bei Augenschluss, ebenso wenig wie sein Bruder Georg.

Der Gang ist unsicher, breitspurig, unregelmässig, plump. Auch tritt er sehr häufig fehl.

Die Augenbewegungen sind ruhig; der Blick etwas unstät, ausweichend. Die rechte Pupille ist weiter als die linke; beide reagiren gut auf Licht.

Den Mund kann er längere Zeit offen halten, ohne dass die Kaumuskeln sich contrahiren.

Die Stimme ist rauh; die Sprache bietet nichts Charakteristisches. In nicht gar langen Zwischenräumen wird ein unwillkürlich und unbewusst vorgestossenes M-m-m hörbar.

Die grobe motorische Kraft, die mechanische Muskel- und Nerven-erregbarkeit, wie die Ernährung der Musculatur verhalten sich normal.

Die Sensibilität intact.

Die Sehnenreflexe der oberen Extremitäten gesteigert, ebenso diejenigen der unteren; kein Dorsalklonus.

Plantarreflex beiderseits gleich stark.

Fall IV.

Katharina Spiess, geb. Waldi, 44 Jahre alte Bauersfrau von Maisbach, Geschwisterkind mit den beschriebenen Kranken.

Sie ist die Tochter von Nicolaus Waldi, der 10—12 Jahre lang an derselben Krankheit litt und 50 Jahre alt starb. Ihr einziger Bruder starb im 7. Lebensjahre an Gichtern, bis dahin waren choreatische oder sonstige krampfartige Erscheinungen nicht an ihm beobachtet worden.

Die Kranke lebt in 2. Ehe. In erster Ehe gebar sie einen Sohn, der als Kind „Nachts oft schrie“, und eine Tochter. Beide, jetzt 22 und 24 Jahre alt, sind bereits verheirathet, sind gesund und haben gesunde Kinder. Aus 2. Ehe sind fünf Kinder da, im Alter von 14—2 Jahren; sie sind alle gesund; das letzgeborene, „Sechsmonatskind“, starb „an den zehrenden Gichtern“.

Als Mädchen war sie stets gesund, regelmässig menstruiert. Die Geburten waren leicht.

Sie hält sich auch jetzt noch für völlig gesund, konnte wenigstens „bis daher von der Krankheit nichts an sich spüren“ (cf. Heinrich Wipfler), auch konnte sie nicht mehr so lesen und schreiben wie früher, weil „die Augen schwach sind“ (cf. Georg Wipfler). Wenn sie etwas verkauft, so lässt sie es die Kinder jetzt ausrechnen, „weil sie keine Zeit dazu hat“; auch das Mitsingen in der Kirche geht nicht mehr so recht. Etwas Vergesslichkeit und Abnahme des Gedächtnisses gibt sie schliesslich doch zu.

Nach Angabe des Jacob Heinrich Waldi, der mit ihr in demselben Dorfe wohnt, besteht schon mehrere Jahre (4—6) das Zucken an den verschiedenen Gliedern. Fallsucht habe sie nicht gehabt.

Urin- und Stuhlentleerung stets geregelt.

Abgemagert will sie nicht sein; sie war nie „dicker“.

Im Schlafe hören die Bewegungen auf; der Schlaf ist überhaupt gut.

Kopfschmerzen, Convulsionen, Erbrechen, Salivation oder sonstige cerebrale Erscheinungen fehlen.

An der Function der Sinnesorgane soll sich nichts geändert haben.

Status praesens (1. October 1887):

Mittelgrosse, gracil gebaute Frau mit frischen rothen Wangen. Sie ist ziemlich mager, die Haut trocken und schmutzig.

Gesichtsausdruck ohne Bewegung, theilnahmlos; Blick schon merkwürdig blödsinnig. Bringt man sie zum Lachen, so ist dieses kalt, mehr mechanisch als seelisch.

Die Sprache ist in keiner Weise geändert; die Stimme laut und frei von krankhaften Anzeichen.

Die Pupillen sind gleich gross, etwas erweitert, rund, reagiren auf Licht und Accommodation gut. Die Augenbewegungen sind vollkommen ruhig, nicht uncoordinirt.

Unregelmässige, unwillkürliche, bald stärkere, bald schwächere Zuckungen spielen sich vorwiegend in der rechten Gesichtshälfte und

hier wieder mehr in den Wangen- und Mundästen als in den Stirnästen des Facialis ab; links sind dieselben schwächer und seltener. Die willkürlichen, mimischen Gesichtsbewegungen sind in normaler Weite gut ausführbar, werden nur durch die unwillkürlichen Contractioen unterbrochen und gestört; Parese oder Contractur besteht nicht; kein Facialispheomen.

Das Offenhalten des Mundes gelingt nur kurze Zeit, dann tritt unwillkürlich Schluss desselben ein; die Kaumuskeln sind willkürlich kräftig.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt und kann auch vorn gehalten werden; man sieht dabei leichte bündelförmige Contractioen an den verschiedensten Stellen derselben; dieselben sind rechts auch stärker als links. Am Gaumensegel nichts Auffallendes.

Die Sensibilität der Gesichts- und der Mundschleimhaut intact.

Schlingen etc. geht gut; kein Husteln, Schnäffeln. Sie hört und sieht gut.

Wenn die Kranke sitzt oder steht, so geht der eine, dann der andere Arm bald nach auswärts oder er wird mit der Schulter in die Höhe gezogen. Die Finger werden gespreizt, gehen dorsal- oder volarwärts. Doch sind die Bewegungen der Finger weniger lebhaft als diejenigen der Schulter und des Gesichts. Der Rumpf wird gedreht, geneigt u. s. f. Auch die Beine sind keineswegs in Ruhe. Am meisten sind die Adductoren des rechten Beines in Action, aber auch die übrigen Muskeln lösen sich in buntem Wechsel einander ab.

Der Gang ist ähnlich unruhig; sie tritt plötzlich zu weit nach aussen oder macht einen grösseren Schritt als gewöhnlich; doch ist er nicht so schleichend wie bei dem Kranken Georg Wipfler. Das Stehen auf einem Fusse oder den Fusspitzen ist ganz unmöglich.

Die Musculatur ist schlecht entwickelt und entsprechend schwach. Die mechanische Muskelerregbarkeit und der Muskelsinn normal; keine Paresen, Atrophien oder Contracturen.

Bei intendirten Bewegungen lässt die Unruhe nach.

Die Sensibilität scheint normal zu sein, nur reagirt die Kranke auf Schmerzeindrücke nicht in entsprechender Weise.

Die Sehnenreflexe der oberen und unteren Extremitäten sind gesteigert; Klonus besteht nicht. —

Schädelbildung nicht abnorm.

Herzbefund normal; Herzaction regelmässig. Frequenz 72 in der Minute.

Die anamnestischen Angaben über die soeben beschriebenen Kranken erhielt ich durch den Bürgermeister Friedrich Wipfler, den Bruder der drei ersten Kranken, der ein sehr intelligenter Mann und in den Familienverhältnissen sehr bewandert ist. Ferner konnte das älteste noch lebende Glied der Familie, der 79 Jahre alte Jakob Heinrich Waldi, einzelne ergänzende Mittheilungen machen. Von beiden liess sich noch Folgendes über die Ascendenten und die noch lebenden oder bereits schon gestorbenen Verwandten ermitteln. Beider Ermittelungen und Erfahrungen stimmen darin

überein, dass der Vater des Jakob Heinrich Waldi, Wipfler's Grossvater mütterlicherseits an Chorea litt. Weiter aufwärts reichen die dem Bürgermeister Wipfler durch seine Mutter gemachten Mittheilungen nicht. Jakob Heinrich Waldi erinnert sich dagegen noch sehr gut, dass ausser seinem Vater noch zwei ältere Männer da waren in dem Dorfe, die die Krankheit „viel schlimmer hatten“ als die jetzt lebende Generation. Ob einer dieser beiden, die er unter den Namen „Kaspar Waldi“ und der „alte Jakob“ kennt, sein Grossvater oder ob beide Grossonkel waren, weiss er sich nicht mehr zu entsinnen. Vor dem „alten Jakob“ hatte er als Junge immer Angst, weil er sehr jähzornig war und mit dem „Handwerkszeug überall herumfuhr“.

Der Grossvater unserer Kranken, Waldi, wurde 51—52 Jahre alt, litt mehrere Jahre lang vor seinem Tode an Chorea; ob er geistig gestört war, lässt sich nicht mit Sicherheit eruiren. Er hatte aus zwei Ehen 9 Kinder, 4 aus erster, 5 aus zweiter Ehe; von diesen erbten 2 aus erster und 1 aus zweiter Ehe die Krankheit.

Aus erster Ehe:

1) Verheirathete Kärcher, geb. Waldi. Sie wurde in den 40er Jahren von der Krankheit befallen und später schwachsinnig. Sie hatte zwei Kinder, von denen das eine noch lebt, verheirathet und gesund ist; auch zwei Nachkommen dieses Kindes sind gesund. Ihr zweites Kind litt schon vom 10. Jahre ab, als sie noch in die Schule ging, an Chorea, die später Blödsinn nach sich zog; der Tod trat schon in den 20er Jahren ein.

2) Eva Kathar. Wipfler, geb. Waldi. Sie ist die Mutter der obigen Kranken, litt in ihren letzten 10—12 Jahren an Chorea, war schwachsinnig, wie ihre noch lebende Tochter, und musste gefüttert werden. Von 9 Kindern, die sie gebar, litten ausser den angeführten drei noch der älteste Sohn an Chorea. Er erkrankte mit 30 Jahren, war unverheirathet; in den späteren Jahren wurde er ganz schwachsinnig, war Nachts sehr unruhig; er musste zum Schlusse gefüttert werden. In der Schule hatte er gut gelernt. Ausserdem noch eine Tochter, die 48 Jahre alt wurde, in ihren 6—7 letzten Lebensjahren an sehr starken choreatischen Zuckungen litt. Kopf, Arme und Beine waren in beständiger Unruhe. Sie schnalzte mit der Zunge, war jähzornig, eigensinnig, aufgereggt, schrie wild und thierisch. In den letzten 2—3 Jahren lag sie stets im Bett, liess unter sich gehen. Die Sprache war ganz unverständlich geworden, „verloren gegangen“. Von fünf Kindern, die diese Kranke, Susanne Wipfler verh. Friedrich, gebar, starben drei vor dem 12. Lebensjahre, ohne dass sie bis dahin Anzeichen von Chorea boten, die anderen beiden sind 16 und 18 Jahre alt und bis jetzt gesund.

Die vier übrigen Kinder, worunter der Bürgermeister Wipfler, stehen zwischen dem 39. und 52. Lebensjahre, sind stets gesund gewesen und haben alle gesunde Kinder, die allerdings durchweg das kritische Alter noch nicht erreicht haben.

3) Verheirathete Fürstenberger, geb. Waldi, war bis zu ihrem Tode im 60. Lebensjahre geistig und körperlich frisch. Ihre Kinder und Enkel sind alle gesund.

4) Jakob Heinrich Waldi ist 79 Jahre alt, noch ziemlich rüstig. Ausser Tremor senilis nichts Auffallendes an ihm; seine fünf Kinder sind verheirathet und haben, selbst gesund, gesunde Nachkommen.

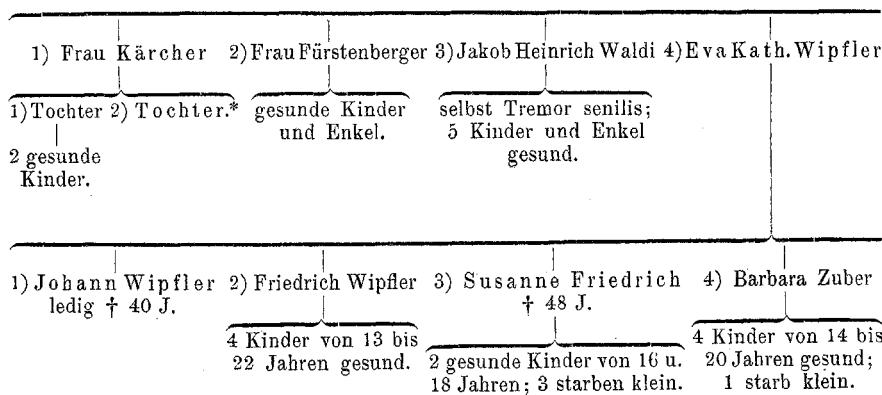
Aus 2. Ehe:

5) Nicolaus Waldi starb nach 12jährigem Leiden, wurde 50 Jahre alt. Die choreatischen Bewegungen waren ausgesprochen; er konnte schliesslich nicht mehr gehen und lag das ganze letzte Jahr zu Bett; er blieb von psychischen Störungen verschont (?). Seine Tochter ist die oben beschriebene Katharina Spiess.

6) Voillrad Waldi starb 80 Jahre alt, blieb frei von der Krankheit. Sein jüngster Sohn Wilhelm „soll in seiner Jugend öfter umgefallen sein“, ist jetzt Zwanziger und gesund.

7) 8) 9) sind gesund geblieben und hatten gesunde Nachkommen.

Vorfahren und Ver Waldi



Die mit * bezeichneten Kranken erkrankten schon in den Schuljahren an

Es unterliegt keinem Zweifel, dass wir es hier mit derselben Form von Chorea zu thun haben, die Huntington vor sich hatte. Die Krankheit geht, soweit die Familienüberlieferungen reichen, von männlicher Seite aus und erbt sich jetzt sicher in der 3., wahrscheinlich schon in der 4. Generation mit denselben charakteristischen Eigenschaften fort. Uebereinstimmend mit den Angaben Huntington's, die durch die Publicationen von Peretti, Cl. King und Huber bestätigt wurden, nahm die Krankheit stets einen sehr chronischen, über viele Jahre sich erstreckenden

Verlauf. Ferner war schon mit dem Eintritt der Zuckungen eine psychische Alteration bemerkbar oder dieselbe gesellte sich schleichend hinzu. Auch blieben, wenn eine Generation übersprungen wurde, die Nachkommen derselben frei. Alle Fälle verliefen bis jetzt progressiv, deletär; kein Fall von Stillstand, viel weniger von Heilung kam in der Familie vor. Im Gegensatz zu Huntington's Angabe, dass das Leiden „nie in der Jugend“ beginne, sondern meist zwischen den 30—40er Jahren, haben wir in der obigen Familie zwei Ausnahmen anzuführen, einmal die noch lebende Felicitas Wipfler, die sicher schon im 2. Decennium ihres Lebens („in den Schuljahren“) an Chorea litt und die verstorbene Kärcher, die ebenfalls als Schulkind daran erkrankte und in den 20er Jahren starb. Auch in dem Fall 9 Peretti's (l. c. S. 827) begann das Leiden in der Kindheit und war im wandte väterlicherseits.

(Grossvater).

5) Nicolaus Waldi	6) (Sohn) Waldi	7)	8)	9)
1) Sohn † als Kind.	2) Kathar. Spiess 2 Kinder von 22 u. 24 Jahren gesund; deren Kinder ebenfalls.	Kinder und Kindeskinder 4 Kinder von 14—2 Jahren gesund; deren gesund.	selbst gesund und gesund. Ein Sohn, jetzt gesund, fiel als Kind um.	selbst gesund und gesund. Ein Sohn, jetzt gesund, fiel als Kind um.
5) Katharina Waldi selbst gesund; 3 gesunde Kinder von 9 bis 12 Jahren. Chorea.	6) Georg Wipfler ledig.	7) Heinrich Wipfler 2 Kinder von $\frac{1}{2}$ und 13 Jahren; 1 starb klein.	8) Grethchen Brecht 5 Kinder von $\frac{1}{2}$ bis 12 Jahren gesund.	9) Felicit. Wipfler* ledig.

19. Lebensjahre des befallenen Individuums von Exitus gefolgt.

Noch zwei andere Jungen von 13 und 15 Jahren erwähnt der selbe Autor, bei denen man seit ihrem 11. Jahre Zuckungen um die Augen und Rümpfen der Nase bemerkte¹⁾. In entgegengesetzter Richtung hat Huntington die Grenze des Alters für die Ent-

¹⁾ Im Neurolog. Centralblatt 1888 No. 2 berichtet neuerdings Dr. Zacher „über einen Fall von hereditärer Chorea der Erwachsenen“. Das Krankheitsbild stimmt mit dem hier mitgetheilten überein. Ein Mädchen von 12 Jahren soll „gelegentlich Zucken im Gesicht haben“.

stehung des Leidens zu tief gesetzt, wie zwei Fälle Huber's beweisen, die erst mit 45 und 50 Jahren erkrankten. Rechnet man endlich noch die Krauen Macleod's¹⁾ hierher, die sich von den übrigen Fällen allerdings durch die Zunahme der choreatischen Bewegungen bei intendirten Handlungen unterscheiden, so muss man die obere Grenze bis zum 60., ja 70. Lebensjahre in die Höhe rücken. Ist es nun auch sicher berechtigt, anzunehmen, dass in den Spätfällen die Krankheit erst bemerkt wurde, nachdem die schlechte Gewohnheit zu zucken schon lange Zeit unbeachtet geblieben war, so ist dieselbe Annahme doch auch für die Fälle erlaubt, wo das Leiden für die Umgebung im mittleren Lebensalter erkennbar wurde. Stellt also nach den jetzigen Erfahrungen das mittlere Lebensalter das grösste Contingent zu der Krankheit, so verschont dieselbe doch weder die Kindheit, die Jugend, noch das Alter. Deshalb ist aber die Bezeichnung „Chorea der Erwachsenen“ nicht umfassend genug und fallen zu lassen. Sie mit einem Prädicat zu belegen, das die psychischen Veränderungen ausdrückt, haben wir bis jetzt auch noch nicht das Recht, da die Kranken Ewald's nach 15jähriger Dauer des Leidens keinerlei Geistesstörung zeigen und auch der später folgende Fall eine Abnahme der psychischen Functionen nicht erkennen lässt, trotzdem bereits 12 Jahre seit dem Beginn der Krankheit verflossen sind und in den letzten beiden Jahren epileptische Anfälle hinzukamen. Bei der Besprechung dieses Falles werde ich auch noch auf die Frage der Heredität zurückkommen.

Die Krankheit beginnt mit denselben psychischen und somatischen Erscheinungen wie die Chorea minor, verläuft nur viel langsamer, so dass sie meist erst nach Jahren den Höhepunkt erreicht, bei dem die letztere in wenigen Wochen angekommen ist. Während die Chorea minor dann für gewöhnlich nach etlichen Wochen, spätestens Monaten, rückgängig wird, die Muskelunruhe nachlässt und die Verstimmung, Reizbarkeit, Gedächtnisschwäche etc. schwinden, befestigen sich die Erscheinungen bei der Chorea chronica immer mehr und machen an In- und Extensität unaufhaltsam Fortschritte, bis sie ihr Opfer körperlich und geistig

¹⁾ Cases of choreis convulsions in persons of advanced age. Journal of mental science. XVII. Juli 1881.

ruinirt hat. In einem gewissen Stadium des geistigen Verfalls bekommen einige Kranke maniakalische Anfälle mit Selbstmordgedanken, in späteren Jahren werden sie kindisch, blödsinnig und sind häufig ans Bett gebunden. Sind die psychischen Functionen so weit gestört, so leidet auch die vorher nur „choreatische“ Sprache immer mehr und geht schliesslich als menschliche Sprache so gut wie verloren. Die Kranken vegetiren dahin, müssen gefüttert werden, lassen unter sich gehen und unterscheiden sich im Grossen und Ganzen kaum noch sehr von den gewöhnlichen Paralytikern. Meist tritt in diesem Stadium auch motorische Schwäche ein und damit, wie es scheint, ein Nachlassen der choreatischen Bewegungen, die andererseits auch bis zum Exitus fortduern und sich sogar steigern können. Ob dieser geistige und körperliche Verfall in allen Fällen den Schlussact bildet oder ob ein Theil der Kranken geistig ganz normal bleiben kann, müssen zukünftige Beobachtungen lehren. So lange Fälle, wie die Ewald'schen und der später hier angefügte nicht bis an ihr Lebensende verfolgt und ärztlich beobachtet sind, kann man die Acten über diesen Punkt noch nicht für geschlossen erachten.

Die höheren Sinnesorgane bleiben meist unbeteiligt; bei dem Kranken G. Wipfler wurde der Augenhintergrund untersucht und nichts Krankhaftes gefunden. Die Umgebung der Schwester dieses Kranken meinte, die letztere höre zeitweise nicht gut, weil sie auf Rufen nicht reagirt.

Die unwillkürlichen Bewegungen haben alle Eigenschaften der choreatischen. Sie treten am Häufigsten zuerst im Facialisgebiet auf oder werden von den Angehörigen an dem Grimassenschneiden da früher bemerkt als an den möglicher Weise gleich früh unruhig gewordenen Extremitäten. Eine Körperhälfte ist oft etwas stärker ergriffen, als die andere und auch in den befallenen Muskelgebieten sind die irregulären, uncoordinirten Contractionen von verschiedener Stärke. Die Contraction läuft an einem ganzen Muskel ab oder nur an einzelnen Bündeln desselben. Die Bewegungen erfolgen bald mehr ruckweise, kurz und kraftvoll, bald, wie sehr häufig an den Fingern, schwächer und mehr spielend. Geht man die einzelnen Fälle der Reihe nach durch, so kommt man zur Ueberzeugung, dass die Zuckungen sich über den ganzen willkürlichen Muskelapparat erstrecken

können, es aber nicht in jedem Falle thun. Ein Parallelismus in der Entwickelung der psychischen und motorischen Erscheinungen besteht nicht. So ist z. B. die Kranke Felicitas Wipfler ganz blödsinnig, während die Unruhe ihres Körpers viel geringer ist als bei ihrem Bruder Georg und der Kranken Spiess, die geistig lange nicht so sehr gelitten haben. Ob die nach langer Dauer der Krankheit sich meist einfindende allgemeine Schwäche des motorischen Apparates schliesslich in Paralyse sens. strict. übergehen kann, dies aufzuklären bleibt ebenfalls der Zukunft vorbehalten. Ich sah in keinem der obigen Fälle partielle Lähmungen oder Atrophien, die zum Krankheitsbild gehörten. Bei drei der Kranken war der Ernährungszustand kein guter; der Turgor der Weichtheile hat abgenommen und die Haut ist auffallend trocken und schilfernd.

Die Function der Schliesser der Blase und des Mastdarms ist in Ordnung, bis die Kranken bei vorgeschrittener Demenz unter sich gehen lassen. Da die Kranken in diesem Stadium auch sonst unreinlich sind, gefüttert werden müssen oder, wenn sie zeitweilig noch selbst essen, das Gefühl des Sattseins nicht mehr haben, so darf die Anomalie der Sphincterenfunction als Folge des geistigen Ruins betrachtet werden.

Durch psychische Erregungen werden die choreatischen Bewegungen gesteigert; dieselben cessiren bei den meisten Kranken im Schlafe. Wie bei der Chorea minor machen auch hiervon einige Fälle eine Ausnahme, z. B. der Kranke G. Wipfler und der spätere Jos. Kärcher.

Bei intendirten Bewegungen lassen die Zuckungen nach; ganz verschwinden, wie Ewald, sah ich sie nicht. Die Kranken haben also die Herrschaft über ihren motorischen Apparat nicht ganz verloren und daraus erklärt sich auch, dass sie trotz der grossen Unruhe die eine oder andere Arbeit noch verrichten, sich an- und ausziehen können u. s. w. Auch beim Zählen lassen kann man diese Wahrnehmung machen.

Die Schrift ist zackig, unregelmässig, choreatisch. In bei der Demenz angelangten Fällen combiniert sich diese Unregelmässigkeit der Schrift das Merkmal der Geistesschwäche durch Einschieben oder Weglassen von Buchstaben und Silben.

Die Pupillen reagiren gewöhnlich gegen Accommodation und

Licht gut, nur zuweilen etwas träge; und nicht selten sind sie von verschiedener Weite ganz wie bei der Chorea minor.

Die Gelenke sind frei, Willkürbewegungen möglich, nur durch unwillkürliche gestört. Die mechanische Muskelereggbarkeit ist erhalten, bei einzelnen Kranken normal, bei anderen herabgesetzt. Die mechanische Erregbarkeit der Nerven ist nicht gesteigert und die an dem Kranken G. Wipfler vorgenommene elektrische Untersuchung ergab ein ganz normales Verhalten der Nerven und Muskeln gegen beide Stromesarten. Ebenso ist das Muskelgefühl vorhanden. Die Sehnenreflexe sind normal oder gesteigert und die Hautreflexe geben ein noch weniger constantes Resultat, sind meist in normaler Stärke auszulösen.

Der Gang der Kranken ist je nach der Stärke und der Verbreitung der uncoordinirten Muskelcontraktionen verschieden, kaum merkbar verändert, bis zum höchsten Grade auffallend, unregelmässig, choreatisch.

Die Sensibilität leidet bei nicht zu weit vorgeschrittenen Fällen nicht Noth; die Schmerzempfindung fand ich, wie auch Peretti in zwei Fällen, einmal herabgesetzt.

Die Herzaction erfolgt regelmässig und der Herzbefund ist zum Unterschied von der häufig mit Vitium cordis vergesell-schafteten Chorea minor normal.

Im Urin findet sich weder Eiweiss noch Zucker, öfter ein Phosphatniederschlag.

Die Glandula thyreoidea war nicht geschwunden, auch nicht zur Struma entartet.

Bei keinem der choreatisch gewordenen Individuen oder der gesund gebliebenen Glieder der Familie hatte in den ersten Decennien des Lebens vorübergehend Chorea bestanden; die beiden, die sie so früh bekamen, würden sie nicht wieder los. — Angeborne Idiotie kam in der Familie nicht vor, auch keine Missbildungen. Andere Krampfkrankheiten ausser der Chorea fehlten; nur die Felicitas Wipfler litt von Kindheit an an Epilepsie. Die Combination dieser beiden Krampfformen finde ich in keiner der früheren Veröffentlichungen erwähnt; nur ein Kranker Huber's hatte „Tobanfälle von dem Charakter epileptischer Psychosen“ zu einer Zeit, als nicht mehr die Chorea, sondern die Demenz das Krankheitsbild beherrschte.

Ehe ich auf das Wesen und den muthmaasslichen Sitz der Krankheit eingehet, will ich den folgenden Fall vorausschicken, der mit geringen Unterbrechungen beinahe ein volles Jahrzehnt sich hier in Beobachtung befindet und stets das lebhafteste Interesse erregte. Da es wohl nur selten vorkommen wird, einen Kranken so lange beständig unter Augen zu haben und den Krankheitsverlauf zu verfolgen, gestatte ich mir, die Krankengeschichte eingehender mitzutheilen.

Joseph Kärcher, Müller von Ersingen bei Pforzheim, 43 Jahre. Aufgenommen am 2. August 1878.

Die Mutter des Patienten, sowie 2 Schwestern desselben litten an ausgeprägter Epilepsie; eine der Schwestern fiel während eines solchen Anfalls gegen den Ofen und verbrannte sich. Der Vater war gesund, auch sind die Kinder der Schwestern gesund geblieben.

Pat. war bis zu seiner jetzigen Erkrankung, für die er keine Gelegenhetsursache angeben kann, immer gesund und befliss sich eines arbeitsamen und nüchternen Lebenswandels. Von seinen Verwandten wurde eine besonders gut entwickelte Intelligenz und namentlich ein sehr gutes Gedächtniss und musikalisches Talent hervorgehoben, so dass er Gedichte, die er nur einmal überlesen hatte, sofort auswendig hersagen und Lieder gleich beim ersten Hören nachsinghen konnte; er habe immer ganz gut, fliessend und deutlich sprechen und gut singen können. Syphilis bestand niemals; einer traumatischen Einwirkung weiss Pat. sich nicht zu entsinnen.

Die Krankheit begann vor 3 Jahren mit höchst sonderbaren krampfartigen Zufällen, wobei unter rasch sich folgenden kurzen, abgesetzten Exspirationsbewegungen die Luft unter jedesmaligem Blähen der schlaffen Wangen durch die mässig fest geschlossene Lippenspalte explosiv ausgestossen wurde. Es war, als ob Pat. rasche und kurz sich folgende Bewegungen mit dem Munde mache, wie beim Lichtausblasen. Offenbar handelte es sich hier um kurze, krampfhafte Contractionen des Orbicularis oris, welche aber durch den unter rasch sich folgenden, kurzen Exspirationsabsätzen andrängenden Luftstrom überwunden, die geschlossenen Lippen dadurch durchbrochen wurden. Diese seltsamen, der Umgebung höchst auffälligen Bewegungen kamen in sehr häufigen langdauernden Anfällen, die nur einige Minuten Pause zwischen sich liessen und dann wieder anfingen. Auch des Nachts stellten sich die Anfälle im Schlaf häufig ein. Sonst fühlte sich Pat. ganz gesund, konnte in den Zwischenpausen ganz geläufig sprechen, auch gut singen wie früher.

Seit 1½ Jahren traten Erscheinungen seitens der Zunge hinzu. Dieselbe machte unwillkürliche krampfhafte Bewegungen, bei denen sie oft zur Mundöffnung herausgeschoben wurde, zwischen die Zähne gerieth und eingesessen wurde. Letzteres war dadurch bedingt, dass sich damit zugleich Krämpfe der Kaumuskeln, sowie der den Unterkiefer herabziehenden Muskeln combinierten.

Lässt man den Mund passiv gewaltsam offen halten, so sieht man, wie die Zunge von dem Willen des Pat. unabhängige und von ihm nicht zu unterdrückende, langsame Bewegungen bald nach rechts, bald nach links vollführt, manchmal mehr nach hinten, häufiger nach vorn gezogen und dann zur Mundhöhle herausgeschoben wird; Aufwärtsbewegungen der Zunge gegen den Gaumen wurden nicht beobachtet. Manchmal cessiren die krankhaften Zungenbewegungen für kurze Zeit (5—10 Secunden), während welcher die willkürlichen Bewegungen derselben nach allen Richtungen hin frei und ohne Schwierigkeit vorgenommen werden können. Auch die Kaumuskelkrämpfe cessiren für diese Zeittdauer. Kommen die Krämpfe, so gerath die Zunge, wenn man die Kiefer nicht fixirt, in Gefahr, eingeklemmt und verletzt zu werden, was auch oftmals sich ereignete, so dass die vorderen und seitlichen Partien der Zunge von tiefen und zahlreichen Narben besetzt sind, besonders die linke Hälfte der Zunge ist durch theilweise sehr tiefe, schwellige, narbige Einziehungen schrumpfig, schwielig und durch Narbencontraktion kleiner, als die rechte Hälfte. An der Zungenbasis und der Mitte der Zunge sind keine Narben; hier sieht die Zunge normal aus; fibrilläre Contractionen fehlen. Das Essen und Trinken ist sehr schwierig. Pat. muss die kurzen freien Intervalle zwischen den Krämpfen abwarten, um rasch den Löffel oder Bissen in den Mund zu führen und rasch zu schlucken. Da die Zeit fehlt, um die Bissen zu kauen, so macht Pat. aus seinen Speisen ganz kleine Stückchen, die er rasch hinabschluckt. Sowie die krampfhaften Bewegungen beginnen, fährt Pat. mit seinem, mit einem Tuche dick umwickelten Daumen zwischen die Zähne, um dadurch die Verletzungen der Zunge zu verhüten. Auch sonst hält er den in der bezeichneten Weise geschützten Daumen fortwährend zwischen den von einander weit entfernten Kiefern. Im Hospitale präparirte man demselben einen mächtigen gepolsterten Schnuller aus Leinwand, den er fortwährend, wie ein Säugling, im Munde hält. Auf diese Weise wird sowohl der Kieferschluss, wie das Hervortreten der Zunge verhindert. Auch des Nachts ist dieser Schutz erforderlich, da auch im Schlaf die Krämpfe häufig eintreten und derselbe dadurch ein sehr gestörter ist.

Da die Zungenkrämpfe fast fortwährend andauern, jedenfalls sofort beginnen, wenn Pat. kauen oder sprechen will, so ist einigermaassen andauerndes Sprechen unmöglich; doch überzeugt man sich von einer hochgradigen Articulationsstörung der Sprache. Letztere ist fast unverständlich; die Krämpfe verhüten jede deutliche Articulation. Hat Pat. nur einzelne Worte gesprochen, so kommt der Krampf und er fährt rasch mit seinem Schnuller wieder zwischen die weitgeöffneten Kiefer und bis weit nach hinten in die Mundhöhle.

Die Speichelsecretion ist offenbar gesteigert. Dem Pat. fliesst der Speichel fortwährend aus dem geöffnet gehaltenen Munde, obgleich die Deglutition ungestört ist. Beim Offthalten des Mundes sammelt sich rasch eine grössere Speichelmenge am Boden der Mundhöhle an.

Lässt man den Kranken aufrecht stehen und fordert man ihn auf, den

Mund zu öffnen oder offen zu halten, so gelingt ihm dies wohl für wenige Momente; dann kommt der Kaumuskelkrampf und zugleich stellen sich starke Rückwärts- und Seitwärtsbeugungen des Rumpfes ein mit gleichzeitiger starker Rückwärtsbeugung des Kopfes. Pat. stöhnt, wenn der Krampf kommt, und fährt rasch mit dem Schnuller zwischen die Zähne. Fordert man ihn auf, diese Bewegungen des Kopfes und Rumpfes zu unterdrücken, so gelingt dies trotz grösster Anstrengung nicht oder nur theilweise für kurze Zeit. Die Rückenkrämpfe treten gewöhnlich dann ein, wenn auch der Zungenkrampf sich einstellt; verhindert man den Kieferschluss durch einen eingeschobenen Korkstöpsel oder durch manuelles Offenhalten der Kiefer in diesem Moment, so tritt trotz des Zungenkrampfes jener Rückenkrampf nicht oder nur wenig ein.

Schlingbewegungen erfolgen normal, ebenso Hebung des weichen Gaumens beim Intoniren; an den Gesichtsmuskeln keine Lähmungserscheinungen, ebenso wenig an den Augenmuskeln; Schielen oder Doppelsehen bestanden niemals. Die Pupillen gleich weit, von normaler Reaction. — Es lässt sich im Bereich des N. facialis keinerlei Störung erkennen, nur der M. orbicularis ist offenbar sehr paretisch. Pfeifen, das Pat. früher konnte, ist jetzt nicht mehr möglich, ebenso wenig das Aufblasen der Wangen; die Luft entweicht bei jedem solchen Versuche durch die Mundspalte; auch kann er den Mund nicht recht spitzen, beim Aussprechen von o und u bleibt die Mundspalte in die Breite gestellt und trägt dies zur Schwerverständlichkeit der Sprache bei. Dabei ist das Fleisch der Lippen gut erhalten und scheint keine Spur von Atrophie im M. orbicularis vorhanden zu sein.

Reflexbewegungen sind an der Zunge und im Rachen in normaler Weise vorhanden; auch ist die Sensibilität der Mund-, Rachen- und Nasenschleimhaut ganz normal. Auch die Geschmacksperception ist nicht alterirt. Die Thätigkeit der höheren Sinnesapparate ungestört; die Sensibilität des Gesichts intact.

Die Action der Sphincteren der Blase und des Mastdarms normal.

Gehen und Stehen, auch bei geschlossenen Augen, Drehen des Halses nach den verschiedenen Richtungen, Bewegungen des Kopfes nach vorn und hinten normal. Die Sensibilität der Haut des Rumpfes und der Extremitäten ist für die leisensten Reize ebenso vollständig erhalten wie für Nadelstiche und Temperaturunterschiede: niemals bestanden objective Schmerzempfindungen oder Kriebeln, Taubsein u. dgl. m. der Extremitäten, so dass die sensible Sphäre nach jeder Richtung hin intact erscheint; auch das Muskelgefühl ist ganz gut. Die Patellarreflexe sind vorhanden, etwas schwach; kein Dorsalklonus. Keine Spur von Ataxie, weder bei der Statik noch bei der Locomotion. Die grobe motorische Kraft ist vollständig erhalten; Pat. kann mit den Händen einen sehr festigen und dauernden Druck ausüben und man kann gegen den Willen des Kranken die Arme und Beine weder strecken noch beugen. Nur beobachtet man häufig, besonders an den Muskeln der Oberschenkel, kurze, bündelweise Contractionen, häufig auch an den Bauchmuskeln, viel seltener an den Muskeln des Thorax (Mm. pectoral.) und

der oberen Extremitäten. Dabei lässt die Ernährung des Muskelgewebes nichts zu wünschen übrig.

An den Unterschenkeln und Vorderarmen sieht man grössere und kleinere leukopathische Flecke, auf denen vollständig weisse Haare stehen. Die-selben will Pat. schon seit ca. 20 Jahren haben und sie scheinen also mit der Krankheit in keiner Beziehung zu stehen. — Keine gesteigerte Schweißbildung.

Pat. will nie an Kopf- und Nackenschmerzen gelitten haben oder an Schwindelgefühl. Die psychischen Functionen bieten keinerlei Störung; nur meint Pat., sein früher ungewöhnlich gutes Gedächtniss habe etwas nachgelassen; doch ist dasselbe immer noch so gut, dass eine Anomalie nicht zu erkennen ist.

Die Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergiebt durchaus normale Verhältnisse. Ein geringer Bronchialkatarrh, sowie eine geringe Zunahme des vollen Lungenschalls hinten bis herab zur 11. Rippe stehen vielleicht in Zusammenhang mit der Beschäftigung des Patienten als Müller. Percussion des Herzens normal; Töne desselben rein, etwas schwach. Im Harn (spec. Gew. 1024) weder Eiweiss noch Zucker; beim Kochen Phosphatrübung. Respiration und Temperatur normal. Der Puls schwankt zwischen 78—108, ist mitunter etwas unregelmässig. Kein Herzschlag.

Das Resultat der von Erb am 11. August 1878 vorgenommenen elektrischen Prüfung ergab, dass mit Berücksichtigung der Hautbeschaffenheit, des Fettpolsters u. s. w. keine nennenswerthe Veränderung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in quantitativer Hinsicht existirt, höchstens eine leichte Herabsetzung der galvanischen Erregbarkeit in den Nn. peron.; auch qualitativ ist die galvanische Erregbarkeit vollkommen normal; speciell das befallene Facialisgebiet (Kinn- und Lippenmuskeln) zeigt bei genauester Untersuchung keine Anomalie.

Da galvanische Behandlung, Brom- und Jodkalium, hypodermatische Morphiuminjectionen in die Nackengegend keinen Erfolg zeigten, wurden, mehr um die Gefahr der Verletzung der Zunge zu beseitigen, am 20. Sept. 1878 zwei Zähne, der linke Eck- und der innere linke Backenzahn, extrahirt, worauf in den nächsten Tagen eine auffallende Remission der Krampferscheinungen stattfand. Pat. konnte jetzt den Mund, wenn auch mit Anstrengung, eine Minute lang offen halten, ohne dass die Zunge eingeklemmt wurde. Es treten in dieser Zeit wohl krampfartige Contractionen sowohl in der Zunge wie in den Kaumuskeln ein, jedoch nicht so heftig, dass sie nicht einigermaassen hätten unterdrückt werden können. Seit die Kau- und Zungenkrämpfe wieder besser sind und seltener kommen, haben sich die explosiven Lippenkrämpfe wieder mehr eingestellt, die auf der Höhe der ersteren ziemlich verschwunden waren. Die Besserung schritt soweit vorwärts, dass Pat. selbst seinen Schnuller beseitigen konnte.

Die Besserung war nur vorübergehend. Anfangs November 1878 sind die Krämpfe wieder in ihrer früheren Heftigkeit vorhanden. Ende November 1878 klagt Pat. über grössere Schwäche in den Beinen; er geht etwas un-

sicher und wackelnd, wenn man ihn, ohne dass er es weiss, beim Gehen betrachtet. Kein Schwanken bei Augenschluss — die fasciculären Zuckungen dauern stets fort. Manchmal ist der Zungenkrampf so stark, dass der Schnüller aus dem Munde herausgestossen wird.

Bei der klinischen Vorstellung am 7. December 1878 wird folgender Status praesens constatirt:

Rechte Pupille etwas weiter als die linke; gute, wenn auch nicht sehr lebhafte Reaction derselben. Keine Lähmung der Zungenmusculatur; die geschilderten Krämpfe der Zunge und der Kaumuskeln treten in minutenlangen Pausen fortwährend ein. An den Muskeln der Oberschenkel sehr häufige fasciculäre kurze Contractionen, weniger häufig an den Muskeln der Arme und des Rumpfes. Während der Zungenkrämpfe treten unwillkürliche dehnende, reckende Bewegungen in Armen, Beinen, Nacken und Becken ein, wobei der Kopf zurückgezogen und der Rumpf nach hinten gebeugt wird. In den Armen und Beinen hat sich in letzter Zeit eine gewisse motorische Schwäche entwickelt, besonders wird beim Gehen das rechte Bein etwas nachgezogen.

Am 12. December 1878 werden wieder zwei Zähne extrahirt; darnach in den nächsten Tagen wieder auffallende Besserung, so dass selbst der Schnüller wieder bei Seite gelegt wird. Lippenkrämpfe wieder stärker. Der Zungenkrampf lässt sich durch Kneifen der Zunge mit der Pincette herbeiführen. Die Besserung schreitet so fort, dass Pat. wieder gut essen kann. Er kann pfeifen, schlucken, ohne dass die Krämpfe auftreten. Auch die Lippenkrämpfe haben aufgehört. Ernährung, Schlaf etc. gut, so dass Pat. am 3. Februar 1879 den Austritt verlangt.

Während der ersten 14 Tage nach seiner Entlassung fühlte sich Pat. ganz wohl und vollständig frei von Zungen-, Kau- und Lippenkrämpfen. Da traten die früheren Krämpfe wieder mit der alten Heftigkeit auf, so dass der Kranke schon am 3. März 1879 wieder in das Krankenhaus eintrat.

Am 3. März 1879 wurden dieselben Erscheinungen, wie früher, constatirt. Die Extraction eines Zahnes am 4. März hatte nur wenig Besserung zur Folge.

17. Mai 1879 Vorstellung des Kranken in der Sitzung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Heidelberg.

6. März 1880. Es haben sich keine wesentlichen Änderungen im Zustande des Kranken eingestellt. Im Harn weder Eiweiss, noch Zucker, noch reichlichere Phosphatausscheidungen.

Häufige fasciculäre Zuckungen an den Muskeln des Rumpfs und der Extremitäten. Dehnende und reckende Bewegungen des Körpers, wenn die Zungen- und Masseterenkrämpfe sich einstellen, ganz wie früher beschrieben, vielleicht noch etwas stärker; auch häufiges Zucken mit den Schultern bezw. Heben derselben. — Das Kauen ist erschwert, da wegen der Zungenkrämpfe der Bissen in den Mund hineingeworfen wird und nicht gut zwischen den Kiefern gehalten werden kann. Die Zungen-, Masseteren-, Digastricus-, Lippenkrämpfe dieselben wie früher. Pat. kann wohl pfeifen, aber schlecht.

Mitunter Singultus und ebenso häufiges Ausstossen kurzer hoher Töne unter kurzen Exspirationsstössen; häufiges kurzes Husteln. Vielleicht ist die grobe motorische Kraft der linken Hand etwas weniger energisch als die der rechten; doch ist dies zweifelhaft. — Keine Abnahme der psychischen Functionen;

So weit reichen die etwas gekürzten Aufzeichnungen Friedreich's.

Aus der von dem Assistenten geführten Krankengeschichte geht hervor, dass schon von der ersten Aufnahme des Kranken ab „unwillkürliche Bewegungen mit den Armen und Beinen bestanden, so dass diese oder jene Extremität bewegt, besonders ein Arm im Schultergelenk in die Höhe gezogen wird. Pat. machte auch sonst mit dem Körper alle möglichen zuckenden Bewegungen. Die Kraft der Hände scheint vermindert.“ Am 16. December 1878 ist notirt, „die rechte Pupille etwas weiter als die linke“.

5. Juni 1880. Klinische Vorstellung. — Viele unruhige Bewegungen mit den Armen und Beinen, unrubig hin- und herrückende Bewegungen beim Sitzen; dabei vielfach explosive Krämpfe des Orbicular. oris, Krämpfe der Zunge und schnalzende Geräusche mit derselben. Ausser diesen schnalzenden, zischenden Geräuschen werden sehr häufig kurze, mehrmals rasch sich folgende krampfartige Exspirationsbewegungen erzeugt, bei welchen er jedes Mal in Folge gleichzeitigen Glottiskrampfes den Ton Hi-Hi austösst. Im Uebrigen ist der Befund wie früher, nur ist das Gehen schwieriger geworden. Er knickt mit den Knieen beim Gehen ein, „weil er Schwäche in den Beinen fühle“. Wie früher, nur in noch höherem Grade zeigen sich bald hier, bald dort kurze Contractionen theils ganzer Muskeln, theils grösserer Muskelbündel, was besonders an den unteren Extremitäten ausgesprochen ist. — Salivation, aber keine gesteigerte Schweißabsonderung. — Ernährung u. s. w. gut. Urin 1016, frei von Eiweiss und Zucker.

Im August und November 1880 wurde keine wesentliche Aenderung aufgefunden.

Am 11. August 1881 untersuchte Friedreich den Kranken zum letzten Mal genauer. Aus dem ausführlichen Status geht hervor, dass die Erscheinungen dieselben sind, wie früher; nur die Muskelunruhe hat zugenommen. Pat. macht jetzt bei horizontaler Lage im Bett häufig kurze Bewegungen bald mit dem einen, bald mit dem anderen Bein, oder mit der einen oder anderen oberen Extremität. Bald wird die eine oder andere Schulter gehoben oder der Kopf wird hin- und herbewegt. „Diese Bewegungen erinnern in gewisser Weise an Chorea“, nur dass sie keinen schleudernden Charakter haben und auch in viel grösseren Zwischenräumen erfolgen. Zeitweise steigert sich die Muskelunruhe zu höherem Grade, wobei sich der Kranke dann im Bett hin- und herschiebt und in kürzeren Zwischenräumen die oben beschriebenen zuckenden Bewegungen an den Extremitäten vollführt. Die Muskelunruhe tritt stärker hervor, wenn man den Kranken willkürliche Bewegungen vornehmen lassen will, z. B. ihn auffordert, sich aufzusetzen und in der sitzenden Stellung zu bleiben. Das Gehen geschieht ungleichmässig bald mit kürzeren, bald mit längeren Schritten; auch beim Stehen treten häufig unwillkürliche Bewegungen des Rumpfes hervor oder auch unwillkür-

liche Bewegungen der einen oder anderen Extremität „und erinnert dieser Zustand wie erwähnt an Chorea“.

Am 20. März 1884 constatirt Herr Prof. Erb normales Verhalten der psychischen Functionen und der Sinnesorgane; es besteht weder jetzt, noch bestand seither Kopfschmerz, Schwindel u. s. w. Die Bewegungen der Gesichtsmuskeln sind in der oberen Hälfte ungestört, in der unteren nur durch die zeitweilig eintretenden Krampferscheinungen etwas beeinträchtigt; diejenigen der Zunge in mässigem Grade beschränkt; die Zunge ist noch verkrümmt und narbig verändert wie früher. Das Gaumensegel bewegt sich links ausgiebiger als rechts. — Von Krampfbewegungen im Gesicht sind jetzt noch in wechselnder Intensität und Combination vorhanden: krampfhafte Bewegungen der Lippen, Zuckungen in den M. zygomat., starke Contractionen des Platysma beiderseits. Unwillkürliche Ausstossen von Tönen aller Art; wiederholte kurze Exspirationsstöße mit seufzenden, klagenden Tönen und lautem, kicherndem Lachen. Bei ruhiger Lage des Pat. treten da und dort im ganzen Körper zuckende Bewegungen auf, die besonders in den unteren Rückenmuskeln und den Bauchmuskeln sehr deutlich sind; besonders fallen ab und zu die eigenthümlichen Drehbewegungen des Beckens auf. Der Versuch sich aufzusetzen gelingt; doch kann Pat. nicht sitzen bleiben, weil er durch unwillkürliche Contractionen der Rückenmuskeln zurückgeworfen wird, wobei die Beine in unruhig zuckende, vorwiegend Streckbewegungen gerathen. In den Willkürbewegungen der oberen und unteren Extremitäten ist eine deutliche Störung nicht nachzuweisen. Nur die Wadenmusculatur ist beiderseits fast vollständig gelähmt; rechts ist sie noch etwas besser als links; sie ist abgemagert und hat rechts 30 cm, links 31 cm Umfang. Der Achillessehnenreflex fehlt beiderseits. — Hautreflexe und Sensibilität normal. Patellarreflex beiderseits deutlich. — Bewegungen des Kopfes und der Schultern gut. Wirbelsäule ohne nennenswerthe Veränderung. Sphincteren intact.

Beim aufrechten Stehen wird Pat. beständig durch hier und dort entstehende Bewegungen hin- und hergeworfen. Diese Bewegungen sind besonders auf die Wirbelsäule und die unteren Extremitäten localisiert und manchmal so stark, dass Pat. umzufallen droht und auch wirklich umfällt. Der Gang ist höchst merkwürdig, indem der Kranke Schritte von wechselnder Grösse macht, häufig mit der Ferse auftritt, plötzlich in die Knie einsinkt, dabei taumelt und schwankt.

Bei der elektrischen Untersuchung zeigt sich die faradische Erregbarkeit des N. tibialis sowie der Wadenmuskeln sehr herabgesetzt; auch gegen den galvanischen Strom ist sie bei den ersten Schlägen etwas verminderd. Nach einigen Wendungen kehrt sie aber in normaler Weise wieder und verhält sich dann auch gegen den faradischen Strom wieder normal. Auch die Achillessehnenreflexe sind wiedergekehrt, wie auch die willkürliche Contraction der Wadenmuskeln.

8. October 1887. Der Kranke befand sich die letzten Jahre mit geringen Unterbrechungen in der Klinik. — Ich will nur erwähnen, dass während

dieser ganzen Zeit die geschilderten Erscheinungen ohne stärkere Remissionen bis jetzt fortdauerten. Hinzugekommen sind epileptische Anfälle.

Der erste epileptische Anfall stellte sich ein am 11. November 1885, die folgenden am 12. December 1886, am 21. Januar 1887 Morgens und Abends, am 16. März, 30. Juni, 22. August und 23. September dieses Jahres. Dieselben haben alle denselben Charakter, weshalb ich mich auf eine kurze Beschreibung des Auffalls beschränken kann. Der Anfall überfällt den Kranke ohne Vorboten. Der Kranke fällt um, ist sofort bewusstlos, atmet hörbar tief, bekommt Schaum vor den Mund, ist ganz auffallend blass, sowohl im Gesicht wie auch am Körper. Die Pupillen sind dabei ziemlich eng, reagiren nicht auf Licht; der Cornealreflex ist erloschen. Die unwillkürlichen Bewegungen sistiren alle, tonische oder klonische Zuckungen zeigen sich nie. Der Puls ist klein, etwas unregelmässig, verlangsamt (56). Keine Reaction auf Anrufen. In diesem Zustande verharrt er circa 5—8 Minuten, dann geht die Blässe des Gesichts in eine intensive Röthe über und gleichzeitig beginnen Kaubewegungen; die Pupillen sind weit und reagiren jetzt auf Licht, auch der Cornealreflex und die übrigen Reflexe sind wiedergekehrt. Der Kranke öffnet auf Anrufen die Augen, schliesst sie aber sofort wieder und liegt mit umnebeltem Sensorium im Halbschlaf bald 10—20 Minuten lang noch ruhig da; die unwillkürlichen Bewegungen fehlen auch noch in den ersten Minuten nach völlig zurückgekehrtem Bewusstsein und werden allmählich lebhafter, wenn der Kranke zum Sprechen genöthigt wird. Er weiss von dem ganzen Aufall nichts und will gar keine Nachwehen haben; auch issst er eine Viertelstunde später mit grosstem Appetit. — Bei zweien der Anfälle fehlte auch der initiale Schrei nicht.

Der Kranke machte im letzten Frühjahr eine fieberhafte Bronchitis durch, während welcher nicht unbeträchtliche Herzschwäche eintrat. Sonst waren die vegetativen Functionen nie gestört; die Action der Sphincteren der Blase und des Mastdarms war stets gut; auch der Schlaf war im Ganzen gut, doch hören während derselben die unwillkürlichen Bewegungen nicht völlig auf. Schmerzen klagte der Kranke nie, auch nicht über Schwindel u. s. w. Die höheren Sinne und die psychischen Functionen haben eine deutliche Aenderung nicht erfahren. Nur der Blick scheint mir nicht mehr so frisch und klar zu sein wie früher, auch sitzt der Kranke stundenlang im Sessel und kratzt an seiner Stirne. Er selbst will eine Abnahme seines Gedächtnisses und seiner Denkkraft nicht bemerkt haben. Nur eine fortschreitende Abnahme der Kräfte giebt er an.

Er ist immer noch ziemlich gut genährt; die Athmung ist etwas erschwert, die Folge eines chronischen Müllerkatarrhs.

Die rechte Pupille ist weiter als die linke. Die Augen stehen ruhig, zeigen in ihren Bewegungen auch bei der äusserst seitlichen Blickrichtung keine Störung.

Der Kranke liegt fast nie rubig im Bett; in verschiedenen langen Zwischenräumen laufen an den verschiedenen Körpertheilen in regelloser Abwechselung Muskelcontraktionen von wechselnder Intensität ab. Er vorzieht

das Gesicht, streckt die narbige Zungenspitze meist rechts durch die breite Mundspalte vor, schmatzt, schnalzt mit der Zunge, büstelt auf eigenthümlich unterbrochene Weise, stösst die erwähnten Töne Hi-Hi aus oder spritzt mit brodelndem Geräusch Speichel durch die zusammengepressten Lippen. Sein Lachen hat etwas Aehnlichkeit mit dem Wiehern des Pferdes.

Die unwillkürlichen Bewegungen sind noch am stärksten am Rumpf, den Oberarmen und Oberschenkeln, stehen jedoch denen im Gesicht beträchtlich nach; dagegen sind sie an den Fingern viel weniger ausgiebig, so dass sie bei oberflächlicher Untersuchung leicht übersehen werden könnten. Am Unterschenkel und an den Zehen herrscht Ruhe. Sowohl an den Muskeln der oberen Extremitäten wie der Oberschenkel sind auch die früher beschriebenen fasciculären Contractionen noch sichtbar. Lässt man den Kranken aufsitzen, was er durch Anfassen an den Seitentheilen der Bettstatt bewerkstelligt, so nimmt die Unruhe am Rumpfe zu und er macht unruhig zappelnde Bewegungen mit den Beinen; das Aufsitzen gelingt nur wenige Momente, weil ihn die sich contrahirenden Rückenmuskeln nach hinten werfen. Er steht mit eingesunkenen Knieen, mit im Hüftgelenk vorgebeugtem Oberkörper, an den Thorax adducirten, im Ellenbogengelenk flectirten Armen und giebt so zeitweise eine Figur ab, wie ein an heftiger Kolik leidender Mensch. Dabei trippelt er von einem Fusse auf den anderen, schwankt mit dem Oberkörper nach allen Richtungen hin. Noch auffallender ist der Gang; auf mehrere rasche auf einander folgende kurze Schritte kommen einige lange in verlangsamtem Tempo, wobei er das rechte Bein hochhebt und mit der Ferse fest aufstampft, während das linke nachgezogen wird. Zuweilen geräth er in raschere Bewegung und schiesst, den Oberkörper vorgebeugt, rasch eine kleine Strecke Weges hin, so dass der Zuschauer jeden Augenblick fürchten muss, er falle hin. Meist wird er aber dann plötzlich rückwärts geworfen und erlangt nach etlichen Schwankungen nach den verschiedensten Richtungen seine frühere Haltung wieder. Fällt er auch zuweilen, so behält er doch auffallender Weise meist die Balance oder bekommt sie noch im rechten Augenblick. Ruhig zu stehen oder auf einem Fusse zu stehen ist ihm ein Ding der Unmöglichkeit.

Die Sprache ist undeutlich, näseldnd, schwer verständlich. Die Vocale vermag er rein und laut auszusprechen; bricht gerade beim Intoniren ein Zwerchfell-Glottiskampf los, so werden sie etliche Male gekürzt wiederholt. Die Zunge kann nicht normal weit vorgestreckt werden; dieselbe geräth wie auch die Lippenmuskeln in leichtes unruhiges Zittern; im Ganzen vermag er den Mund etwas länger offen zu halten als früher. Die Zunge ist auch in der Mundhöhle in nicht mehr so starker Unruhe wie früher; sie lässt sich ohne Mühe mit dem Spatel niederhalten; am weichen Gaumen sieht man alsdann bald da, bald dort leichte Zuckungen. Er kann die Lippen zusammenpressen, auseinanderziehen, die Ober- und Unterlippe umkrämpfen; er kann ferner die Lippen in die zum Pfeifen erforderliche Stellung bringen, aber nicht laut pfeifen; dagegen bläst er die Wangen kräftig auf, wobei der Lippenschluss aushält; erst bei Druck auf die gewölbten Wangen entweicht

Luft durch die Lippenspalte. Die willkürlichen Bewegungen der Gesichtsmuskeln sind vielleicht etwas träge, aber der Ausdruck beim Lachen ist ein natürlicher und lässt von einer Abnahme der psychischen Functionen nichts erkennen. Das Schlingen geht gut, dagegen macht es ihm nicht geringe Mühe, bis er die Speisen so weit hat. Feste Speisen, z. B. Brödchen, zerkleinert er sich und wirft sich die einzelnen Stückchen mehr zu, um sie mit dem entgegenfahrenden geöffnetem Mund aufzufangen, als dass er sie in den Mund steckt. Hat er sie glücklich in die Mundhöhle gebracht, so beginnt für den Kranken von Neuem ein mühsamer Kampf, denn die Zunge stösst die Bissen vor und die unregelmässigen Kaubewegungen, verbunden mit der Wirkung der Unterkieferherabzieher, bringen sie rasch bis zu den Lippen. Um das Herausfallen derselben zu verhindern, stopft sie Pat. abwechselnd mit dem Daumen der rechten und linken Hand wieder in den Mund hinein.

Die Arme sind etwas mager, die grobe motorische Kraft der Schulter- und Oberarmmusculatur ziemlich gut. Der Händedruck ist beiderseits nicht sehr kräftig; doch wechselt dies. Der 2.—5. Finger der linken Hand ist leicht ulnarwärts gestellt in dem Metacarpophalangealgelenk und die kleinen Handmuskeln, besonders der M. inteross. I sind abgemagert und in ihrer Function entsprechend geschwächt. Der Kranke will diese Abmagerung schon bei seinem Eintritt in's Krankenhaus im Jahr 1878 gehabt haben; sicher existirte sie schon im Jahre 1882 in gleicher Weise. — Ausser einer completen Paralyse der Wadenmusculatur verhalten sich die Muskeln der unteren Extremitäten normal; keine Muskelspannungen. — Die Waden sind dünn, hart, formlos; die Haut darüber gespannt, etwas derb. —

Die Haut des Körpers ist trocken; die Hände kalt, leicht livid. Die Füsse sind kalt; blauroth, besonders die Fusssohlen, Fersen und Zehen; an letzteren bröckeln die Nägel ab und die Haut schilfert; die Cutis ist derb verdickt an den Füßen und dem unteren Dritttheil der Unterschenkel.

Die Condylen der Fingerphalangen etwas verdickt, die Haut darüber gespannt; die passiven Bewegungen beschränkt; letztere sind auch im rechten Schultergelenk nicht ganz frei; es scheinen leichte chronisch-arthritische Prozesse hier abzulaufen.

Die Sensibilität ist durchweg ganz intact. Die Hautreflexe normal. Die Reflexe von der Tricepssehne und dem Lig. patell. schwach; der Achillessehnenreflex fehlt beiderseits. Die mechanische Muskeleregbarkeit der Vorderarme und der Vorderfläche des Unterschenkels vermindert; von den Waden fehlt jede mechanische Zuckung. Umfang der Waden 29 cm.

Herzaction unregelmässig; Bronchitis etc. wie früher; Urin frei von Eiweiss.

Salivation, so dass der Kranke stets eine Lederlatze trägt, um die Durchnäszung der Kleider zu verhüten.

Die elektrische Untersuchung ergibt: leichte Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit des N. peroneus und der Extensoren am Unterschenkel. Der N. tibialis verhält sich genau wie bei der vor

3 Jahren durch Herrn Prof. Erb vorgenommenen Untersuchung, reagirt anfangs gegen den faradischen Strom gar nicht, gegen den galvanischen schwach; nach einigen Volta'schen Alternativen kehrt sowohl vom Nerven wie vom Muskel aus die Erregbarkeit gegen beide Stromesarten wieder und damit auch die Brauchbarkeit der Wadenmuskeln; nur der Achillessehnenreflex blieb dies Mal aus; EaR besteht nicht.

Die kleinen Handmuskeln reagiren weder bei directer noch bei indirecter Reizung ganz prompt und blitzartig; doch werden auch hier nach Anwendung stärkerer Ströme die Zuckungen etwas kürzer. — Die Zungen- und Lippenmusculatur reagirt gegen beide Ströme normal.

Anamnestisch muss noch Folgendes nachgetragen werden. Weder die Grosseltern, noch die Eltern, noch die Geschwister der Mutter des Kranken litten an Krampfkrankheiten. Seine Mutter war in ihrer Jugend ganz gesund und bekam erst im 39. Lebensjahre Epilepsie. Die Anfälle kamen ohne Aura, dauerten $\frac{1}{4}$ Stunde und waren von Umnebelung des Sensoriums gefolgt; im Anfang kehrten diese Anfälle alle 4—6 Wochen, später „alle paar Tage“ wieder. Gegen Ende ihres Lebens war sie „arg vergessen“ und „konnte nur noch wenig arbeiten“. Sie starb 41 Jahre alt.

Von 3 Schwestern des Kranken lebt nur noch die jüngste, sie ist 50 Jahre alt und bis jetzt frei von Anfällen. Die übrigen beiden Schwestern waren 2 und 4 Jahre älter als unser Kranke. Die älteste derselben heirathete mit 20 Jahren, bekam in ihrem 29. Lebensjahre Epilepsie, die sich bis zu ihrem Tode im 39. Jahre durch Anfälle kund gab und die Kranke „ganz vergesslich“ machte. Ihre Kinder sind gesund; ihre älteste Tochter ist 26 Jahre alt. Die zweite der Schwestern heirathete, als sie 26 Jahre alt war, bekam bald nach der Verheirathung epileptische Anfälle, die Anfangs selten, „später alle Tage“ kamen; sie wurde 40 Jahre alt; ihr Gedächtniss hatte sehr gelitten und sie konnte nicht mehr arbeiten; sie hat 2 Kinder, die gesund sind; das älteste ist 24 Jahre alt. — Unser Kranke hat eine 20jährige gesunde Tochter. —

Kärcher (Mutter)
Epilepsie 39 Jahre
† 41 Jahre.

1) Tochter	2) Tochter	3) Sohn	4) Tochter
Epilepsie 29 Jahre	Epilepsie 26 Jahre	Chorea 40 Jahre	50 Jahre.
† 39 Jahre.	† 40 Jahre.	Epilepsie 50 Jahre.	

Wie in der Krankengeschichte angeführt ist, stellte Friedreich diesen Kranke der IV. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Heidelberg im Jahre 1879 vor und sprach sich dahin aus, dass wahrscheinlich eine anatomische Störung im Oblongatagebiet (Cysticercus?) vorliege. Er hielt sich zu dieser Annahme berechtigt, weil die Kerne der

damals in krankhafter Thätigkeit befindlichen Nerven (N. facial., N. hypogloss. und N. vagus) dort nahe bei einander liegen; vielleicht handle es sich auch um einen epileptoiden Zustand. Auch später noch pflegte er die Krankheit, wenn er den Kranken demonstrierte, als progressiven Bulbärkrampf zu bezeichnen. Allmählich änderte er, wie aus der Krankengeschichte erhellt, seine Ansicht, als auch andere Muskelgruppen ergriffen wurden, und spricht schon von der Aehnlichkeit, die das Symptomenbild mit der Chorea habe.

Herr Prof. Erb fasste den merkwürdigen Fall ebenfalls als eine Art von schwerer Chorea auf und blieb die ganzen Jahre her bei dieser Diagnose. Als dann der Kranke Wipfler zur Aufnahme kam, fiel die Aehnlichkeit der unwillkürlichen Bewegungen beider Kranken erst recht in die Augen und die gestellte Diagnose bekam eine solidere Basis.

Wiederhole ich zusammenfassend den Inhalt der Krankengeschichte, so geht daraus hervor, dass die ersten Symptome der Krankheit vor 12 Jahren sich zeigten. Schon bei der ersten Aufnahme wurden neben den im Vordergrund stehenden Zungen-, Lippen-, Masseterenkrämpfen fasciculäre Zuckungen in der Oberschenkel- und Oberarmmusculatur gesehen und eine eigenthümliche, anfänglich für willkürlich gehaltene Unruhe am Rumpf constatirt. Später wurde dann das Zwerchfell und die Kehlkopfmusculatur befallen und die fasciculären Zuckungen am Rumpf und an den Extremitäten nahmen den Charakter der choreatischen immer mehr an. Während die Krämpfe in dem Bulbärnervengebiet in den letzten Jahren etwas nachliessen, wurde dafür die Rumpfmusculatur um so unruhiger und treibt mit dem Kranken beständig ihr Spiel. — Bei intendirten Bewegungen lassen auch bei diesem Kranken die choreatischen Zuckungen nach, so dass er mit gespreizten Beinen kurze Zeit ruhig stehen kann, wenn er die Finger bei in Schulterhöhe abducirten Armen einander entgegenführt. Auch kann er in Rückenlage Zuckungen, die bei Ausführung desselben Versuches im rechten Bein sich einstellten, willkürlich fast völlig unterdrücken. Im Schlaf gehen die Zuckungen zeitweise weiter.

Die Sensibilität, die Hautreflexe und das Muskelgefühl sind normal. Die Sehnenreflexe sind herabgesetzt, die mecha-

nische Muskelerregbarkeit gleichfalls. Beklopfen der Nervenstämmen führt nicht zu Zuckungen in deren Verbreitungsgebiet. Die Musculatur ist nicht kräftig. Die Ernährung im Allgemeinen ist seit der subacuten Krankheit im letzten Frühjahr nicht mehr so gut wie früher.

Die Ulnarstellung des 2.—5. Fingers der linken Hand mit der nicht ganz prompten Reaction der etwas abgemagerten kleinen Handmuskeln bei direkter und indirekter elektrischer Reizung lässt mit den Veränderungen an den Fingergelenken auf Folgezustände chronisch arthritischer Prozesse schliessen. Da ich ein ähnliches Verhalten der kleinen Handmuskeln ohne Gelenkveränderungen auch bei einem Kranken mit Paralysis agitans sah, möchte ich einen, wenn vielleicht auch nur secundär, mit der Krankheit in Zusammenhang stehenden Prozess nicht ohne Weiteres von der Hand weisen.

Die Paralyse der Wadenmuskeln und die anfänglich damit verbundene elektrische Unerregbarkeit des N. tibialis und der von ihm versorgten Muskeln liess sich durch kräftige Volta'sche Alternativen rasch beseitigen. Da sofort nachher die betreffende Muskeln und Nerven gegen die elektrischen Ströme sich auch qualitativ normal verhielten und der Kranke auch willkürlich die Wadenmuskeln zu innerviren vermochte, kann der Zustand kaum anders aufgefasst werden als ein durch Inaktivität bedingter, allerdings recht merkwürdiger. Die Wade wird nehmlich thatsächlich von dem Kranken gar nicht gebraucht in Folge seiner eigenthümlichen Körperhaltung, bei der Flexion in Hüft-, Knie- und Fussgelenk im Sitzen wie im Gehen besteht. Aber die Muskeln werden activ nicht nur nicht gebraucht, sondern sind ausser bei horizontaler Lage des Kranken auch meist noch passiv gedehnt.

Intellectuelle oder Gedächtnisschwäche besteht nicht; die höheren Sinnesorgane normal. Die Pupillen sind von differenter Weite, reagiren gut auf Licht. Function der Sphincteren normal.

Seit fast zwei Jahren stellen sich noch epileptische Anfälle ein; früher in längeren, in letzter Zeit in immer kürzeren Intervallen. Sie überfallen den Kranken ohne Aura; er wird ganz blass und verliert sofort das Bewusstsein, bekommt Schaum vor den Mund, die Reflexe sind aufgehoben u. s. w. Klonische

Krämpfe fehlen dabei sicher; ob im ersten Moment ein tonischer Krampf da ist, muss ich dahin gestellt lassen; jedenfalls ist er nicht heftig, denn der Kranke blieb im letzten Anfalle auf seinem Sessel sitzen, hatte nur die Beine vorgestreckt und lag nach hinten gegen die Lehne, während er sonst die Beine angezogen hält. Der Puls war verlangsamt (56). Mit dem Eintritt der Röthung des Gesichts kehrte die Reflexerregbarkeit etc. wieder. Während der ganzen Dauer des Anfalls und kurze Zeit darüber hinaus sistirten die choreatischen Bewegungen.

Dass man es hier mit einer chronischen Chorea zu thun hat, kann kaum in Frage gezogen werden. Das Fehlen psychischer Störungen kann im Hinblick auf die Ewald'schen Fälle nicht in's Gewicht fallen. Es fragt sich nur, wie es sich bezüglich der Heredität verhält, die bei der beschriebenen Form der Chorea eine so hervorragende Rolle spielt. Da hat nun die nach dieser Richtung hin nochmals genauer aufgenommene Anamnese die höchst interessante, früher unbeachtet gelassene That-sache ergeben, dass die Vorfahren des Pat. allerdings nicht an Chorea gelitten haben, dass aber die Epilepsie bei der Mutter und zwei Schwestern des Kranken in einer für diese Krankheit ganz aussergewöhnlich späten Zeit einsetzte und einen raschen bösartigen Verlauf nahm. Ohne bekannte Ursache erkrankte die Mutter im 39., eine Schwester im 29. und eine zweite Schwester im 26. Lebensjahre an Epilepsie. Bei allen drei kamen die Anfälle immer häufiger, je weiter sie sich vom Beginn der Erkrankung entfernten; alle drei wurden „vergesslich“, konnten nicht mehr ordentlich arbeiten und starben zwischen dem 39. und 41. Lebensjahr. An Chorea litt keine. Die Nachkommen sind bis jetzt gesund, haben das 26. Lebensjahr noch nicht überschritten.

Vererbte Epilepsie äussert sich nach Echeverria vor der Pubertät, nach Reynold und Nothnagel¹⁾ bis spätestens zum 20. Lebensjahre. Andererseits giebt es nach Nothnagel kein Lebensalter, in welchem sie sich nicht auch spontan entwickeln könne. Hier haben wir eine Ausnahme von der Regel, eine ausgesprochen direct-hereditäre Epilepsie, deren erstes Auftreten

¹⁾ Epilepsie und Eclampsie. Ziemssen's Handbuch der Pathol. u. Therapie. Bd. XII. 2.

zwischen das 26. und 50. Lebensjahr fällt. Hätte unser Kranker, umgekehrt wie es der Fall ist, im 40. Jahre Epilepsie bekommen und vor 2 Jahren Chorea, so würde die zeitliche Uebereinstimmung in dem Manifestwerden der beiden Krankheiten noch schärfer in die Augen fallen, als es so schon geschieht. Ausser in dem Modus der Vererbung und der Zeit des ersten Aufstretens liegt auch darin eine auffallende Aehnlichkeit zwischen diesen Formen der Chorea und der Epilepsie, dass schliesslich körperliche Leistungsunfähigkeit und Gedächtnisschwäche sich einstellten, während nach Nothnagel „hereditäre Anlage und Lebensalter, in welchem die Krankheit begann, keine erkennbare Rolle bei der Entwicklung der psychischen Störungen spielt“.

Hätte man auch gar keine weitere Anhaltspunkte, so bewiesen die angeführten Momente allein für sich die nahe Verwandtschaft dieser beiden Krampfformen. Aber die Verwandtschaft ist eine noch grössere, denn wir sehen dem bis dahin rein epileptischen Boden zuerst Chorea und dann Epilepsie und dem bis dahin rein choreatischen zuerst Epilepsie und dann Chorea entspriessen und beide gleichzeitig in demselben Individuum weiter bestehen (cf. Jos. Kärcher und Felic. Wipfler). Schlagender, als es hier geliefert wird, kann der Beweis für die enge Zusammengehörigkeit dieser Krankheiten kaum erbracht werden.

v. Ziemssen¹⁾ citirt eine ganze Reihe Autoren, die Beobachtungen über „Coincidenz von Chorea und Geistesstörung (seltener Epilepsie) bei demselben Individuum“ mittheilten, doch scheint es sich dabei vorwiegend um die Chorea minor zu handeln. Nothnagel hat bei einer und derselben Kranken Chorea minor und Epilepsie gesehen und hält die Combination von Hysterie und Epilepsie „für durchaus nicht unerhört selten“. Derselbe führt ferner zwei Beispiele von Hitzig an, wo bei demselben Kranken zuerst Epilepsie und dann choreatische Bewegungen, bei einem anderen Paralysis agitans und dann epileptoide Anfälle sich entwickelten. Auch Tetanie und Epilepsie kommen, wie bereits bekannt ist und ich an anderem Orte des Nähern zeigen werde, häufig gleichzeitig zusammen vor. Endlich berichtet Golgi²⁾ über einen Fall von Chorea, der einen von einer

¹⁾ Chorea. Ziemssen's Handbuch der Pathol. u. Therap. Bd. XII. 2.

²⁾ S. bei Ziemssen, Chorea l. c.

hysterischen Mutter abstammenden Lehrer betrifft. Derselbe war früh dem Bacchus und der Venus ergeben, bekam im 32. Jahre Chorea nebst maniakalischer Aufregung. Er litt bis zu seinem 10 Jahre später durch Pneumonie herbeigeführten Tode an den choreatischen Bewegungen und verfiel geistig. Auch der zweite der von Schuchardt¹⁾ mitgetheilten Fälle ist eine chronische Chorea, die nach 4jährigem Bestehen Blödsinn nach sich führte und tödtlich verlief. Nach demselben Autor haben Simon, Clouston und Mendel Chorea und Paralyse zusammen beobachtet.

Steht auch zweifellos fest, dass directe Vererbung bei der Huntington'schen Chorea die Hauptrolle spielt, so wird man doch bei Berücksichtigung der obigen Fälle die Erblichkeit nicht mehr so eng fassen dürfen, um dieser Form der Chorea mit vollem Recht den Namen „hereditär“ beizulegen. Man wird den Begriff der Heredität in dem Sinne gebrauchen müssen, wie man es bei den andern Nervenkrankheiten besonders den Neurosen allgemein thut. Die einzigen Eigenschaften, die allen bis jetzt bekannt gewordenen Fällen gemeinsam anhafteten, sind der chronische Verlauf und die fortschreitende Verschlimmerung; und aus diesen Gründen halte ich für die Krankheit den Namen Chorea chronica progressiva für den geeigneteren.

Bezüglich des Sitzes und des Wesens der Affection gilt, in grob anatomischem Sinne gesprochen, genau dasselbe wie für die Chorea minor und die Epilepsie. Sehr lehrreich ist auch hier wieder in verschiedener Hinsicht der Fall Kärcher, weil er bis jetzt nicht durch psychische Symptome complicirt ist, deren Entstehung wir in der Grosshirnrinde zu suchen haben. Anfangs bestanden bei diesem Kranken nur in den Muskeln derjenigen Nerven, die in den Kernen am Boden des 4. Ventrikels ihren Ursprung nehmen, die choreatischen Bewegungen. Wir werden also hier direct nach der Medulla oblongata und dem Pons hingeführt, wohin wir das für die Epilepsie so wichtige vasomotorische Centrum (Kussmaul) und das Krampfzentrum (Nothnagel) verlegen. Hier haben wir also den Sitz der uncomplicirten Chorea zu suchen. Salivation wird, soweit wir wissen, ebenfalls von dort her verursacht und unterhalten; unser

¹⁾ Schuchardt, Chorea und Psychose. Zeitschr. f. Psychiatrie Bd. 43.
S. 337.

Kranker leidet vom Beginn seines Leidens ab daran. Die in neuerer Zeit aufgetretenen epileptischen Anfälle sprechen für ein zeitweises Uebergreifen des Reizzustandes auf das vasomotorische Centrum, worauf auch die initiale Blässe des Gesichts in unzweideutiger Weise hinweist. Der Fall lässt sich ferner sehr gut für Nothnagel's Ansicht verwerthen, dass die Erregung des vasomotorischen Centrums und der Centren für die Muskeln coordinirt sind.

In den mit Psychosen complicirten Fällen liegt wohl von Beginn an eine diffusere Erkrankung des Centralnervensystems, vor Allem der Gehirnrinde, vor, wie man ja auch für analoge Fälle von Chorea minor und Epilepsie anzunehmen sich gezwungen sieht. Welcher Art der Krankheitsprozess ist, ob sich bei blödsinnig gewordenen Choreakranken ähnliche Veränderungen im Nervensystem, wie bei Paralytikern finden werden, dies alles bleibt noch zu erforschen, denn die bis jetzt bekannt gewordenen autoptischen Befunde (Macleod, Golgi, Huber, Schuchardt) sind verschieden. Gefunden wurden pachymeningitische und meningitische Veränderungen über der Convexität des Grosshirns mit oder ohne Cystenbildung, mit oder ohne Abflachung und Atrophirung der darunter liegenden Hirnwundungen etc. Dass sie die Ursache der Krankheit gewesen sein können, ist wohl möglich, erscheint mir aber ebenso wie Huber, zweifelhaft; wahrscheinlich handelt es sich um mehr zufällige Befunde, wenigstens so weit Tumoren in Frage kommen.

Bei dem Kranken Kärcher brachte eine nicht zu therapeutischem Zwecke vorgenommene ZahneXtraction vorübergehend Besserung. Nach dem Bericht aller Autoren erwiesen sich die von ihnen gegen die Krankheit angewandten Mittel (Nervina, Tonica, Elektricität) als vollständig machtlos, womit die an den obigen Kranken gewonnenen Erfahrungen übereinstimmen. Die Krankheit endete stets erst mit dem Tode des von ihr heimgesuchten Individuum. Auch Vassitsch¹⁾ giebt an, dass Chorea, die Individuen nach dem 25. Lebensjahre befalle, chronisch und unheilbar sei; und in gleicher Weise äussert sich Launois²⁾, der die Chorea des höheren Alters für chronisch hält, und sagt, sie ende erst mit dem Tode.

¹⁾ Vassitsch, Étude sur les chorées des adultes.

²⁾ Launois, Nosographie des chorées.