(Aus der Klinik für nervöse und psychische Krankheiten zu Gießen,
Direktor: Geh.-R. Prof. Dr. Sommer.)

Zur Frage der senilen Chorea.

Von

Edgar Leyser.

Die letzte größere Arbeit über senile Chorea, die von Käte Weiner aus dem Jahre 1918 (1), bedient sich einer Begriffsbestimmung dieser Erkrankung, die inzwischen schon von anatomischer Seite einer Revision unterzogen worden ist. Während Weiner einfach jede Erkrankung mit choreatischer Bewegungsstörung ohne Heredität und ohne Progression jenseits des 50. Lebensjahres als Chorea senilis bezeichnete und so selbstverständlich auch auf eine pathogenetische Einheit verzichten mußte, konnte Jakob (2) in seinem Referat in Braunschweig im September 1921 über einen Fall von seniler Chorea berichten, bei dem er anatomisch neben dem allgemeinen senilen Prozeß dessen besondere Betonung im Striatum fand; hier zeigte sich hochgradiger Ausfall vor allem von kleineren Ganglienzellen, im Pallidum und in noch höherem Grade im Dentatum aber Verfettung. Es bedarf nicht der weiteren Erörterung, daß erst diese Fälle, wo die senile Gewebsveränderung als solche das choreatische Syndrom hervorruft, wirklich die Bezeichnung „senile Chorea“ verdienen, und das Beiwort legt in solchen Fällen zugleich die pathogenetische Beziehung klar. Die Möglichkeit, intra vitam dies zu erkennen, ist natürlich beschränkt. An der Hand eines kürzlich von uns beobachteten Falles soll sie im folgenden erörtert werden, um auch von klinischer Seite aus die notwendige Neuorientierung zu vollziehen.

Es handelt sich um eine 74jährige Frau, die sich seit einem Vierteljahr in unserer Beobachtung befindet. In ihrer Familie ist von Nerven- und Geisteskrankheiten nichts bekannt. Sie selbst arbeitete bis zu ihrem 71. Lebensjahr als Hausiererin. Vor etwa 10 Jahren erkrankte sie an dem jetzigen Leiden, das sich langsam aber stetig verschlimmerte. Vor 3 Jahren fand sie Aufnahme in einem Altersheim, wo sie stets willig, geduldig und besonnen war. Allmählich wurde sie aber durch ihre beständige Unruhe

so störend, daß sie in unserer Klinik untergebracht wurde. Nachts schlief sie ruhig und ohne Mittel, sie hatte stets guten Appetit und hielt sich sauber.

Bei der Aufnahme ließ sich folgender Befund erheben: Ziemlich kleine Frau in hochgradig herabgesetztem Ernährungszustand. Haut gelb, welk und runzlich. Haar ergraut. Pupillen gleichweit, rund und eng, reagieren prompt auf Licht und Blick in die Nähe. Kein Nystagmus. Augenbewegungen frei. Konjunktival- und Kornealreflex erhalten. Die Kiefer sind zahnlos und in beständiger Bewegung. Die sichtbaren Schleimhäute blaß und dünn. Die Zunge ist etwas weißlich belegt und führt ständig teils wälzende, teils schnellende Bewegungen aus, so daß Tremor und Richtung beim Herausstrecken nicht zu prüfen ist. Der Hals ist abgemagert und faltig. Innere Organe o. B. Puls 68 in der Minute, regelmäßig und kräftig. Blutdruck 120/105 mm Hg. nach Riva-Rocci. Bauchdeckenreflexe fehlen. Knochenhautsehnenreflexe normal auslösbar. Die Sensibilität ist intakt.

Höchst auffallend ist das Verhalten der Motilität. Während Pat. ruhig im Bett liegt, erfolgen dauernd, aber in unregelmäßiger Zeitfolge und mit mäßiger Schnelligkeit Bewegungen, die vor allem Gesicht, Hals und Arme betreffen. So entsteht ein groteskes Spiel von Vor- und Seitwärtschieben des Unterkiefers, Öffnen und Schließen des Mundes, Rümpfen der Nase, Hochziehen der Stirn, Beugen, Nicken und Wenden des Kopfes und schleudernden und zuckenden Bewegungen der Schultern und der Arme. Erhebt sich nun die Pat. von der Unterlage, so wird das Bewegungsspiel sofort bunter und lebhafter. Der Rumpf gerät in taumelnde und schwankende Bewegung, windet und zuckt unter mannigfachen Impulsen, die Arme fahren hin und her, die Beine beugen sich oder rutschen zur Seite, und Finger und Zehen führen merkwürdig vertrackte, teils zuckende, teils wurmförmige Bewegungen aus. Mitunter stellt sich zwangsmäßiges Schreien ein; beginnt Pat. aus irgendeinem Anlaß zu lachen, so erstarrt die Mimik leicht in dieser Stellung, ebenso beim Weinen. Bei willkürlicher Innervation werden die Bewegungen sogleich ausfahrender und heftiger; Ablenkung der Aufmerksamkeit bringt keine Veränderung hervor. Hochgradige Adiadochokinese, links stärker als rechts. Keine Verlangsamung des Bewegungsbeginnes noch des Bewegungsschlusses. Bei Beugung im Hüftgelenk tritt kein Emporschnellen der Knie ein (Flexion combinée Babinski neg.). Die grobe Kraft ist allseits stark herabgesetzt. Der Tonus an den oberen Extremitäten ist etwas herabgesetzt, der an den unteren eher vermehrt.

Die Augen sind an der choreatischen Unruhe nicht beteiligt, Pat. fixiert ganz gut. Dagegen ist in sehr hohem Grade die Sprache gestört. Erst nach längerer Übung lernt man dieselbe verstehen, da sie fast nur aus eigentümlich gedehnten und verschmierten Vokalen mit nur selten deutlichen Konsonanten besteht. Dies entsteht wohl besonders durch das beständige Hin- und Herwälzen der Zunge. Die Antworten bestehen nur aus einzelnen Worten, wie: „Tag“, „Danke“, „Wiederkommen“. So erhält die ganze Sprache den Charakter der Kinder- oder Negersprache; es handelt

sich hier um einen Agrammatismus, der zum Teil gewiß auch dem Bedürfnis der Kranken entspringt, mit möglichst wenig Lauten auszukommen. Die weitere Analyse ergibt völliges Sprachverständnis, dagegen erhebliche Schwierigkeiten beim Benennen von Bildern und Gegenständen. Wiedererkennen von Gegenständen in Bildern gelingt prompt. Benennung von Farben nur sehr beschränkt, dagegen gelingt das Sortieren von Wollproben. Lesen von einstelligen Zahlen wird geleistet, Lesen von Buchstaben nur in beschränktem Umfang, Lesen von Wörtern gelingt nicht. Schreibprüfung wegen der choreatischen Unruhe nicht möglich, ebenso Apraxieprüfung. Ab und zu machen sich in den sprachlichen Äußerungen perseveratorische Tendenzen bemerkbar.

Sehr stark ist auch die Aufrechterhaltung des Rumpfes beim Sitzen und Stehen beeinträchtigt; es kommt zu teils windenden, teils schleudern den Bewegungen, besonders in der Rückenmuskulatur, die eine dauernde energische Unterstützung nötig machen. Der Gang ist taumelnd und wankend.

Keine Hemianopsie.

Die Pat. ist über ihre Person und ihr Alter orientiert, glaubt dagegen in ihrem Dorfe zu sein, weiß ihre Umgebung nur teilweise richtig zu deuten, hält z. B. den untersuchenden Arzt für einen Pfarrer, andere Personen erkennt sie richtig. Das Datum weiß sie nicht, die Jahreszeit gibt sie richtig an. Das Nachsprechen von drei Zahlen wird richtig gemacht, allen Ansprüchen darüber hinaus wird nicht entsprochen. Nur einfache Additionen und Subtraktionen werden ausgeführt und diese nicht einmal immer richtig, sondern bisweilen erschweren ungenügende Aufmerksamkeit und Perseveration auch diese. Kompliziertere Prüfungen der Intelligenz sind nicht durchführbar.

Die Gemütslage der Pat. ist meist indifferent, auf keinen Fall entspricht sie der Schwere der Erkrankung, obwohl die Pat. zuweilen erklärt, sie sei krank. Sie ist dankbar und freundlich gegen das Pflegepersonal, ruft dasselbe herbei, wenn sie Hilfe zur Verrichtung ihrer Bedürfnisse braucht, zeigt sehr regen Appetit, freut sich über das Essen und über Besuch. Ihr Interessenkreis ist aufs äußerste eingeeengt, sie ist ganz egozentrisch und kümmert sich nicht im geringsten um andere. Auch zeigt sie fast keinerlei Kenntnisse auf irgendeinem Wissensgebiet.

Fassen wir kurz zusammen: Eine 64jährige Frau erkrankt, ohne daß in der Aszendenz Nerven- oder Geisteskrankheiten festzustellen wären, an einer Chorea, die sich nach 7jährigem Bestand allmählich so verschlimmert, daß sie berufsunfähig wird, und nach weiteren 3 Jahren in einem Altersheim nicht mehr bleiben kann. Der klinische Befund zeigt hochgradige choreatische Unruhe des gesamten Körpers mit Sprach- und Haltungsstörung ohne ausgesprochene Hypotonie, ferner eine partielle amnestische Aphasie, Agrammatismus, Alexie, Perseveration und dazu Merk- und Gedächtnisschwäche, allgemeine

Abnahme der Intelligenz, egozentrische Einengung ohne delirante Züge. Es handelt sich also um eine Dementia senilis mit Herdsymptomen, vergesellschaftet mit einer Chorea.

Nun erhebt sich die Frage, ob die choreatische Störung auf demselben pathologischen Vorgang beruht, der der senilen Demenz mit ihren Herderscheinungen zugrunde liegt. Dann würde in der Tat unser Fall die Bezeichnung „senile Chorea“ verdienen. Aber um das mit voller Gewißheit zu entscheiden, müßte man, wie seinerzeit Jakob, die senilen Gewebsveränderungen in besonderem Grade ausgesprochen in den Zentralganglien und in deren Verbindungen zum Kleinhirn und zum roten Kern nachweisen. Trotzdem also der schlüssige Beweis — auf diese Art — jetzt noch nicht zu führen ist, kann man per exclusionem doch zu dieser Annahme gelangen. Eine in ungewöhnlich hohem Alter sporadisch auftretende Chorea Huntington ohne die typische Seelenveränderung, dagegen mit Erscheinungen der senilen Demenz ist eine zum mindesten gezwungene Erklärung. Eine der gewöhnlichen juvenilen Chorea entsprechende Erkrankung, die in höherem Lebensalter auftritt und einen chronischen progressiven Verlauf nimmt, scheint eine nicht minder willkürliche Annahme. Da in den Jahren des Krankheitsbeginnes noch keine Encephalitis vorkam, dürfte schon dadurch eine postencephalitische Chorea auszuschließen sein. Ebenso widerstreitet die Anamnese der Annahme einer postapoplektischen Chorea, besonders da weder Restsymptome einer Apoplexie noch ein einseitiger Beginn nachzuweisen sind. Am ehesten möglich erschiene noch, daß eine Arteriosklerose die Grundlage der Erkrankung bildet, aber weder die Höhe des Blutdruckes noch die Art der seelischen Veränderung rechtfertigt diese Annahme. Gegenüber diesen Möglichkeiten scheint mir die Auffassung als echte senile Chorea im eingangs festgelegten Sinne bei weitem am besten begründet zu sein.

In der Literatur habe ich nur den schon oben erwähnten Fall Jakobs finden können, in dem die senile Chorea als solche anatomisch sicher gestellt ist, und ich trage noch die mir bekannten klinischen Tatsachen desselben nach. Die Erkrankung setzte im Senium mit seniler Verwirrtheit und Tremor ein, führte dann zu ausgesprochener Chorea, schließlich kam es zu Beugekontrakturen beider Beine und zum Exitus. Leider sind diese Angaben sehr sparsam. Die frühere Literatur, von Charcot an, der ihn zuerst gebrauchte, bedient sich jenes Ausdruckes „senile Chorea“ in dem Sinne, daß es sich um eine

im Senium auftretende choreatische Bewegungsstörung handele. Hildegard Bischoff, die aus der Eichhorstschen Klinik über einen einschlägigen Fall berichtete, will sogar an der Hand ihrer Literaturzusammenstellung die psychische Alteration aufgeben, die Charcot gefordert hatte (3, 4). Eichhorst selbst sprach 1911 an der Hand eines weiteren Falles über die Frage der senilen Chorea und betonte, daß er wegen des mangelnden anatomischen Befundes keine Verschiedenheit zwischen juveniler und seniler Chorea anerkennen könne. Huntingtonsche Chorea schließt er wegen Fehlens der Erbllichkeit und der psychischen Veränderung aus, erörtert das Auftreten prä- und posthemiplegischer Chorea und behauptet, daß in 23,6% der Fälle Hemichorea vorliege (5). Hartmann hat zur Kasuistik beigetragen, ohne die Frage der Pathogenese zu erörtern (6). Schließlich hat sich Weiner der Eichhorstschen Auffassung angeschlossen, und auf Grund von zwei eigenen Fällen kommt sie dann zu folgendem Ergebnis: die senile Chorea beginne bei unbekannter Ätiologie in der zweiten Hälfte des sechsten Lebensjahrzehnts, führe nach Prodromalerscheinungen, wie Parästhesien, Schwindel, Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit und Unruhe, zu teils einseitiger, teils doppelseitiger Chorea, die Reflexe seien wechselnd, 33% der Fälle zeigten Demenz, 20% Sprachstörung. Zum Unterschied von der Huntingtonschen Chorea fehle die Progression, falle der Beginn in ein höheres Lebensalter, die psychischen Veränderungen seien andere und der autoptische Befund ergebe bei der senilen Chorea ein negatives Resultat (1). Gerade in diesem letzten Punkte setzte, wie oben erwähnt, die Revision ein. Unter dem Einfluß der Forschungen von O. und C. Vogt und im Anschluß an die choreiforme Encephalitis epidemica, wie sie zuerst die Wiener Dimitz, Gerstmann und v. Economo beschrieben (7, 8), vollzog sich der Umschwung von der Auffassung der Chorea als einer funktionellen Störung zu der als einer organisch begründeten, nur in der Lokalisation noch nicht genau bekannten Erkrankung. Diese moderne Auffassung zeigte sich im Vortrag Jakobs in Braunschweig, und ihr schließt sich auch Förster an. Dieser streift auch mit einigen Worten das Problem der klinischen Abgrenzbarkeit der arteriosklerotischen und der senilen von der Chorea minor; er hebt hierbei die nähere Verwandtschaft jener Formen mit der Athetose und den Mangel der Hypotonie hervor (9).

An der Hand unseres Falles glaube ich aber doch für den klinischen Nachweis einer echten senilen Chorea folgende Punkte fordern zu müssen:

1. keine Heredität,
2. Beginn im Senium,
3. chronischer Verlauf, eventuell mit Progression,
4. Anzeichen einer typischen senilen Demenz.

Sind diese Bedingungen erfüllt, so darf man wohl auch autoptisch den senilen Involutionsprozeß an den in Frage kommenden Stellen des Gehirns erwarten. Schwierig und vielleicht sogar in gewissem Sinne in das Belieben des Untersuchers gestellt wird die Unterscheidung von der arteriosklerotischen Chorea bleiben; man wird für sie im allgemeinen eine ängstlich-wahnbildende Dementia arteriosclerotica oder einen erhöhten Blutdruck mit Schrumpfniere oder mit Apoplexien fordern. Eine möglicherweise im Senium auftretende Chorea minor ist sowohl nach dem Verlauf als auch nach den von Förster angegebenen, oben angeführten Merkmalen zu erkennen. Leicht ist die Unterscheidung von der Chorea Huntington, wenn man sich genau an die obigen 4 Punkte hält.

Die autoptische Verifizierung der klinischen Diagnose unseres Falles werde ich post exitum nachholen.

Zusammenfassung:

1. Es wird ein typischer Fall von vorläufig nur klinisch festgestellter echter seniler Chorea beschrieben.
2. An der Hand dieses Falles wird die von anatomischer Seite bereits vollzogene schärfere Formulierung des Begriffes der senilen Chorea auch von klinischer Seite gefordert.
3. Die Merkmale der klinischen Abgrenzbarkeit der senilen Chorea werden aufgestellt.

Literatur.

1. Weiner, Deutsches Archiv f. klin. Medizin 1918, Bd. 125.
 2. Jakob, Verhandlungen deutscher Nervenärzte, 11. Jahres-Vers. 1921.
 3. Charcot, Progr. méd. 1878.
 4. Bischoff, Deutsches Archiv f. klin. Medizin 1901, Bd. 69.
 5. Eichhorst, Medizinische Klinik 1911, Nr. 8.
 6. Hartmann, Inaug.-Dissertat. Kiel 1909.
 7. Dimitz, Wiener klin. Wochenschr. 1920, Nr. 8 u. 11.
 8. v. Economo, Ebenda, Nr. 16. u. 17.
 9. Förster, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1922, Bd. 72.
-