

Über Huntingtonsche Chorea¹⁾.

Von

Dr. J. L. Entres (Eglfing).

(Eingegangen am 21. August 1921.)

Die Lehre von der Huntingtonschen Chorea ist heutzutage lange nicht so gut fundiert, als man bei oberflächlichem Zusehen glauben möchte. Die landläufige Auffassung von Verlauf, Wesen und Genese dieser Krankheit birgt Unklarheiten und Widersprüche von grundlegender Bedeutung in sich. Wer sich also neuerdings mit dem Studium der Huntingtonschen Chorea befaßt, der sieht sich sofort vor die Notwendigkeit gestellt, die überkommene Lehre kritisch zu prüfen.

Bekanntlich gehört die Huntingtonsche Chorea zu den selten beobachteten Erkrankungsformen. Jones konstatierte unter 10 000 Kranken beiderlei Geschlechts des London-County-Asylum zu Clarbury auf höchstens 3000 Fälle einen Fall von Huntingtonscher Chorea. Nach einem Bericht von Fries aus Kopenhagen sind dort in den Jahren 1870—1890 nur 25 Fälle Chorea chronica progressiva festgestellt worden. Ulmer erwähnt, daß in der Psychiatrischen Klinik Würzburg während eines Zeitraumes von 30 Jahren bei 3000 Aufnahmen 2 Fälle von Huntingtonscher Chorea mit unterliefen. Aus der Heil- und Pflegeanstalt Werneck kann ich berichten: Unter 5216 Aufnahmen in den Jahren 1890—1915 befanden sich 2 Hunting-ton-Choreakranke. Von 12 807 während der Jahre 1907 bis mit 1919 in die Heil- und Pflegeanstalt Eglfing aufgenommenen Kranken litten 4 an Huntingtonscher Chorea. Für die Heil- und Pflegeanstalt Haar besteht das Verhältnis von 2 Huntingtonchoreakranken zu 2982 Aufnahmen (1912 mit 1919).

Diese relative Seltenheit des Leidens zwang mich, meine Untersuchungen nur zum kleinsten Teil auf eigene Beobachtungen zu gründen. Die Liebenswürdigkeit des Herrn Geheimrat Prof. Dr. Kraepelin sowie der H. H. Anstaltsdirektoren und Obermedizinalräte Dr. Blachian, Dr. Dees und Dr. Vocke setzte mich in

¹⁾ Vortrag, gehalten auf der Jahresversammlung des Vereins bayer. Psychiater zu München am 31. Juli 1921. Eingehende Behandlung dieses Themas ist zu finden in den Studien über Vererbung und Entstehung geistiger Störungen, herausgegeben von Ernst Rüdin, München. III. Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea von Dr. J. L. Entres, Berlin 1921, bei Julius Springer.

die Lage, das gesamte einschlägige Material der psychiatrischen Klinik München und der Heil- und Pflegeanstalten Haar, Gabersee und Egging zu bearbeiten. Außerdem habe ich nach Möglichkeit die literarische Kasuistik mitherangezogen. Mein neues, durch die Fälle der Psychiatrischen Klinik und der ebenerwähnten Anstalten verstärktes Material belief sich schließlich auf 15 Fälle.

Den Kernpunkt aller Untersuchungen muß die Frage bilden: Ist die Huntingtonsche Chorea als selbständige Krankheitsform aufrechtzuerhalten? Erachten Sie es nicht als müßigen Skeptizismus, wenn ich diese Frage aufwerfe. Noch vor nicht so langer Zeit war man geneigt, die Huntingtonsche Chorea für eine — vielleicht durch das Alter modifizierte — Form der Sydenhamschen Chorea anzusehen. Radikalere Auffassung wollte sie gar nur als die begriffliche Zusammenfassung einer den verschiedenartigsten Krankheitsprozessen zukommenden Symptomenkuppelung gelten lassen. Auf Grund des heutigen Wissensstandes — es sei nur an die gesicherte Erkenntnis der infektiösen Genese der Sydenhamschen Chorea erinnert — sind derlei Behauptungen unschwer zu widerlegen. Wenn aber ein Grundpfeiler der Lehre Huntingtons erschüttert, der Erbcharakter der chronisch-progressiven Chorea andauernd negiert oder doch als unerheblich abgetan wird, dann wankt die wertvollste Stütze für die nosologische Selbständigkeit der Huntingtonschen Chorea. Und somit sieht man sich, wohl oder übel, vor die Aufgabe gestellt, die Existenzberechtigung der Huntingtonschen Chorea als Krankheitseinheit nachzuweisen.

Als George Huntington im Jahre 1872, wohl als erster, von der chronisch-progressiven-hereditären Chorea eine kurze und klarzusammenfassende Darstellung gab und damit dieses Leiden als Krankheitsform sui generis proklamierte, wies er u. a. darauf hin, daß von dem Fortschreiten des Krankheitsprozesses die Intelligenz nicht verschont bleibe. Sie sinke mit zunehmender Krankheit. Bei manchen Kranken komme es zu offenem Wahnsinn, andere gingen an Körper und Geist gleichmäßig zurück.

Es lag nahe, die klinische Einheit der unter dem Bilde einer chronisch-progressiven Chorea verlaufenden Erkrankungen allein aus den psychischen Krankheitserscheinungen, aus Verlauf und Ausgang der geistigen Störung zu sichern. Nachdem es sich bei der Huntingtonschen Chorea um einen eminent chronischen Prozeß handelt, dem Remissionen und stürmische Schübe nicht völlig fremd sind, war von vornherein mit einer ziemlichen Mannigfaltigkeit der krankhaften Erscheinungen auf psychischem Gebiet zu rechnen. Das Studium der 15 neuen Fälle und einer umfangreichen Kasuistik bestätigte diese Erwartung. Wir würden uns vergeblich bemühen, wollten wir die in den einzelnen Fällen jeweils beobachteten psychotischen Erscheinungen bei ihrer nach Zustandsbild und Verlauf unabsehbaren Vielgestaltigkeit auf eine einheitliche, für die Huntingtonsche Chorea pathognomonische Form der Geistesstörung bringen. Nicht einmal der Endausgang im psychischen Defektzustand kann als reguläre Erscheinung gelten. Eine ganze Reihe von Beobachtern hat Fälle veröffentlicht, in denen Intelligenzstörungen überhaupt nie aufgetreten sind. Mill berichtete sogar von einer ganzen Familie, in der sämtliche choreakranken Glieder „fast bis zum Ende wunderbar klar blieben“. Davenport, der 4 große Familienverbände mit insgesamt nahezu 1000 Huntington-Choreakranken durchforschte, glaubt Biotypen

von unterschiedlichem Vererbungscharakter abgrenzen zu müssen, darunter einen Typ, der regelmäßig in einigen wenigen Familien auftrat und dadurch ausgezeichnet war, daß zwar die chronisch-progressive Bewegungsstörung bestand, eine psychische Alteration aber in jedem Falle bis zum Tode vermißt wurde. Aus der Davenportschen Beobachtung ist zu folgern, daß derartige Varianten des Krankheitsbildes bei der Huntingtonschen Chorea nicht auf zufällige Lokalisationsdifferenzen des Krankheitsprozesses im Gehirn zurückgeführt werden dürfen, sondern daß sie in Erbanlagen verankert sind. Damit bestätigt sich für die Huntingtonsche Chorea die bei anderen degenerativen Nervenkrankheiten längst gekannte Tatsache eines besonderen familiären Gepräges der Erscheinungsform.

In den mir zur Verfügung stehenden 15 neuen Fällen von Huntingtonscher Chorea finde ich keine Bestätigung jener bemerkenswerten Beobachtung Davenports. Es mag dies zufällig sein. Dagegen kamen in den von mir durchforschten Choreafamilien einige Fälle vor, die bis zum Lebensende, trotz jahrzehntelangen Bestehens der Erkrankung, ein völlig intaktes Seelenleben gezeigt haben sollen. Allerdings treibt der Laie mit dem Begriff „nicht geisteskrank“ manchmal verschwenderischen Mißbrauch; er versündigt sich leicht durch allzu weitherzige Anwendung dieses Begriffes. Immerhin kann ich auf 1 Fall verweisen, dessen psychische Funktionen bei lange, aber in recht milder Form bestehender Chorea chronica progressiva nicht beeinträchtigt waren, denn der betreffende Kranke hat bis zu seinem Tode ein verantwortungsvolles Amt mühelos verwaltet.

Im Rahmen eines kurzen Vortrages ist es nicht möglich, eine lückenlos-zusammenfassende Darstellung all der krankhaften Erscheinungen auf psychischem Gebiet zu geben, die im Verlauf Huntingtonscher Choreen beobachtet wurden. Also begnüge ich mich mit dem Hinweis auf die verblüffende Ähnlichkeit mancher derartiger Psychosen mit den Verlaufsbildern von Dementia-præcox-Erkrankungen. Ferner möchte ich daran erinnern, daß man bei der Huntingtonschen Chorea einigemal psychischen Zustandsbildern begegnete, die größte Übereinstimmung mit dem Größenwahn der klassischen Paralyse aufweisen. In ersterem Falle wird man an eine Mobilisierung latenter Erbanlagen zur Dementia præcox durch den organischen Krankheitsprozeß der Huntingtonschen Chorea denken müssen. Diese Erbanlage würde dabei pathoplastisch auf die Choreapsychose abgefärbt haben. Nicht ganz so, aber gewiß in ähnlichem Sinne erklärte sich schon J. P. Möbius das Vorkommen solcher psychischer Störungen bei der Sydenhamschen Chorea, die aus dem Rahmen der für diese Neurose obligaten Psychose (Intoxikations- oder Erschöpfungsdelir unter dem Zustandsbild der halluzinatorischen Verwirrtheit bzw. der Amentia) herausfielen. Er nahm an, daß in solchen Fällen die Sydenhamsche Chorea als zufällige Gelegenheitsursache „hysterische, maniakalische oder andere Formen des Entartungsirreseins“ auslöse.

In diesem Zusammenhang verdient das relativ seltene Vorkommen psychotischer Begleiterscheinungen im Verlauf der Sydenhamschen Chorea Erwähnung. Möbius sah nur 1% seiner Fälle mit Störungen auf psychischem Gebiet einhergehen. Bei der Huntingtonschen Chorea beobachtet man psychische Alterationen ungemein viel häufiger, ja in der übergroßen Mehrzahl der Fälle kann man sie als eine reguläre Erscheinung betrachten.

Zu den wichtigsten Unterscheidungsmerkmalen der chronisch-progressiven-hereditären Chorea von anderweitigen Choreaformen gehört nach Huntington das Auftreten der Erkrankung „ausschließlich bei Erwachsenen, zumeist zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr“. Auf Grund des von mir gesammelten Materials und unter Heranziehung der von mir nachgelesenen Literaturfälle habe ich die Frage nach dem Lebensalter beim Ausbruch des Leidens einer Nachprüfung unterzogen. Nach der Erfahrung in 323 Fällen von Huntingtonscher Chorea läßt sich die Auffassung Huntingtons nicht mehr im vollen Umfang aufrechterhalten. Bei rund 5,3% jener 323 Fälle brach die Krankheit schon vor dem 20. Lebensjahr, in der Pubertätszeit oder noch früher aus. Richtig ist, daß vorwiegend Erwachsene von dem Leiden befallen werden, und daß in nahezu 60 (58,2)% aller Fälle die Chorea zwischen 31. und 45. Lebensjahr manifest wurde. Bei 40% der Fälle lag der Erkrankungsbeginn vor oder nach dieser Altersperiode. Damit gewinnt die kritische Zeit, d. h. derjenige Lebensabschnitt, innerhalb dessen der Ausbruch einer Huntingtonschen Chorea billig erwartet werden darf, eine ungebührlich lange Ausdehnung. Sie läßt sich aber insofern etwas einengen, als eben doch die Altersklassen 21 mit 60 das Hauptkontingent für den Ausbruch der Krankheit stellen (rund 94%).

Für das besonders frühzeitige Auftreten einer Huntingtonschen Chorea sind vermutlich komplizierende Faktoren verantwortlich zu machen. Vielleicht ist ein solches komplizierendes Moment bei der Kombination von Huntingtonscher Chorea mit anderen, insbesondere erblich-degenerativen Erkrankungen des Zentralnervensystems gegeben. Auch könnten frühzeitig eingetretene Schädigungen des Gehirns durch exogene Einflüsse den Boden für ein unverhältnismäßig frühzeitiges Manifestwerden der Huntingtonschen Chorea bereitet haben, z. B. möchte man in einem von Hoffmann berichteten Fall (Felicitas Wipfler) glauben, daß eine posttraumatische Epilepsie in dem eben vermuteten Sinne wirksam war. Der Sohn eines meiner Fälle erkrankte mit 17 Jahren während eines Pneumoniedeliriums an ausgesprochener Chorea, die sich nach Ablauf des Delirs bald so vollständig zurückbildete, daß der Junge später ins Feld rücken konnte, wo er fiel. Natürlich kann man an diesem Falle die Richtigkeit der Diagnose Huntingtonsche Chorea anzweifeln. Demgegenüber wäre aber doch zu erwägen,

ob denn ausgesprochene Chorea als Begleiterscheinung eines Pneumonieliriums eine so alltägliche Begebenheit ist. Sydenhamsche Chorea war in dem betreffenden Falle mit Bestimmtheit auszuschließen. Warum sollte die Anlage zur Huntingtonschen Chorea, die im Gehirn doch irgendwie lokalisiert sein wird, nicht einen *Locus minoris resistentiae* für exogene Schädigungen darstellen, der bei entsprechender Beeinflussung mit dem choreatischen Symptomkomplex reagiert. Diese Überlegung wird noch plausibler, wenn man berücksichtigt, daß der der Huntingtonschen Chorea zugrunde liegende krankhafte Hirnprozeß offenbar Jahre braucht, um sich zu jener Stärke zu entwickeln, daß er sich nach außen hin in der choreatischen Bewegungsstörung dokumentiert. Was aber für gewöhnlich nur die Zeit vollbringt, könnte auch durch eine komplizierende Noxe, unter Umständen sogar nur vorübergehend, erreicht werden.

Menzies und Heilbronner wollen beobachtet haben, daß die Huntingtonsche Chorea in den einzelnen Familien allmählich immer jüngere Individuen befiel. Man hat diese Erscheinung als Anteposition bezeichnet und daraus auf eine zunehmende Verminderung der Widerstandskraft, eine fortschreitende Familiendegeneration geschlossen. Weinberg widersprach dem. Er führte den Nachweis, daß die als Anteposition bezeichnete Erscheinung in erster Linie Auslesewirkung ist. Eltern haben bei der Erzeugung von Kindern bereits ein bestimmtes Alter erreicht, d. h. sie sind deswegen Eltern geworden, weil bei ihnen das Krankheitsmerkmal nicht frühzeitiger auftrat. Wirkliche Anteposition besteht nach Weinberg nur dann, wenn die Kinder das Merkmal früher aufweisen als die Geschwister der Elternindividuen.

Mein eigenes Material ist viel zu klein, als daß man daraus beweiskräftige Schlüsse über Vorkommen oder Fehlen des Phänomens der Anteposition ziehen könnte. Wenn aber für irgend etwas größere Wahrscheinlichkeit besteht, so wäre dies dafür, daß in der einzelnen Choreafamilie die Gefährdungszone für den Ausbruch des Leidens auf einen engbegrenzten Lebensabschnitt beschränkt ist, während das kritische Alter beim Vergleich verschiedener Choreafamilien weit differieren kann. So z. B. erkrankten in einer der von mir durchforschten Familien 6 Generationen hindurch fast alle Choreatischen zwischen 26. und 28. Lebensjahr. In einer anderen Familie war regelmäßig das 40. Lebensjahr der kritische Zeitpunkt für den Ausbruch des Leidens.

Mit fast leichtfertiger Voreiligkeit fing man schon vor Jahrzehnten an, der gleichartigen und direkten erblichen Übertragung nicht mehr die Wichtigkeit als Unterscheidungsmerkmal der Huntingtonschen Chorea gegenüber anderweitigen Choreiformen beizumessen, welche ihr seinerzeit Huntington zuerkannt hatte. Zunächst glaubte man sog. Äquivalente für die gleichartige und homologe erbliche Belastung gefunden zu haben. Hoffmann sprach sich für eine nahe Verwandtschaft der Huntingtonschen Chorea mit der Epilepsie aus. Auf Grund einer Beobachtung von höchst zweifelhafter Beweiskraft hielt er sich zu

der Annahme berechtigt, die Huntington'sche Chorea könne im Erbgang durch Epilepsie vertreten werden. Ein weiterer Schritt auf dieser abschüssigen Bahn führte zu der Behauptung, es werde nicht die Anlage zur Huntington'schen Chorea, sondern nur eine ganz allgemeine neuropathische Disposition vererbt. Den Todesstoß versetzte Jolly der Lehre von der direkten Vererbung der Huntington'schen Chorea. Unter Hinweis auf die Solidarität aller Neurosen und Psychosen ließ er Morels polymorphe Heredität auch für die Huntington'sche Chorea gelten.

Mendels bahnbrechende Entdeckung des Spaltungsgesetzes hätte zwangsläufig alle diese Hypothesen zu Fall bringen müssen. Die Kraft der Beharrung war aber stärker als die Macht Mendelscher Ideen. So herrscht heute noch eine große Begriffsverwirrung hinsichtlich der Vererbbarkeit der Huntington'schen Chorea. Es ist daher wohl an der Zeit, die Lehre von der Huntington'schen Chorea mit dem heutigen Wissensstand von Wesen und Gesetzmäßigkeiten der Vererbung in Einklang zu bringen.

Weil man aber nur dann die verschlungenen Pfade der Vererbung entwirren kann, wenn man nicht den ganzen Komplex der Vererbungserscheinungen in einem Zug zu ergründen sucht, sondern geduldig und bescheiden damit beginnt, zunächst im groben erbliche Gesetzmäßigkeiten, soweit solche bestehen, für die heute klinisch bzw. auch pathologisch-anatomisch als selbständig erkannten Krankheitsformen nachzuweisen, so habe ich mich bei meinen Untersuchungen vorerst auf den Nachweis gleichartiger erblicher Belastung beschränkt. Die fragwürdigen Anschauungen vom Polymorphismus der Vererbung ließ ich unbeachtet. Ich durfte das um so leichteren Herzens tun, als diese Anschauungen in ihrer primitiven derzeitigen Fassung sicher nicht das Richtige treffen. Der gesunde Kern, der ihnen zugrunde liegt, die Vermutung gewisser innerer Beziehungen zwischen den einzelnen Neurosen und Psychosen, die ja durch mancherlei Beobachtungen nahegelegt wird, ist m. E. erst dann mit Aussicht auf Erfolg zu ergründen, wenn die Vorarbeit im groben getan ist.

Das Ergebnis der von mir durchgeführten Familienforschung in den 15 neuen Fällen war kurz folgendes: Nur in 1 Falle gelang es nicht, über die Vorfahren direkter Linie lückenlose und verwertbare Angaben zu erlangen, die ein getreues Bild von Persönlichkeit und Gesundheitszustand gestattet hätten. Der einzige überlebende, direkte Nachkomme dieses Falles erscheint auf eine sich anspinnende Huntington'sche Chorea hin höchst verdächtig durch starre, maskenartige Gesichtszüge, zerstreutes Wesen, fahriges Bewegungen. Bei 2 anderen Fällen war derjenige Elternteil, durch den die Chorea übertragen wurde, nachweislich nicht an Chorea erkrankt. Es litten aber Verwandte anderen Grades an chronisch-progressiver Chorea. Außerdem war der fragliche

Elter jedesmal in verhältnismäßig so frühem Lebensalter verstorben, daß der Ausbruch einer Huntingtonschen Chorea bei ihm zu Lebzeiten noch nicht hatte erwartet werden können. In den übrigen 12 Fällen wurde der Nachweis direkter erheblicher Übertragung des Leidens, oft auf viele Generationen zurück, mit absoluter Sicherheit erbracht.

Es geht nun nicht an, den einen Fall, bei dem die gepflogenen Erhebungen kein greifbares Ergebnis zeitigten, etwa als negativ in dem Sinne zu werten, daß man auf Grund desselben behaupten wollte, Huntingtonsche Chorea könne ohne direkte erbliche Übertragung entstehen. Dazu fehlt jede Berechtigung. Sprechen doch sogar einige Tatsachen, über die ich mich hier nicht weiter auslassen will, für die Annahme, daß auch in jenem Falle direkte und gleichartige erbliche Übertragung vorlag. Bei peinlich objektivem Verfahren wird man diesen Fall als ungeklärt aus dem Untersuchungsmaterial ausscheiden müssen. Im Hinblick auf die Spärlichkeit des Materials ist das bedauerlich. Wir werden uns aber damit trösten, daß dem genealogischen Forscher dann und wann unüberwindliche Hindernisse die Klärung erblicher Zusammenhänge unmöglich machen.

Nach dem eben Ausgeführten bin ich berechtigt, zu behaupten, daß in allen von mir bearbeiteten Huntington-Choreafällen, die eine lückenlose Feststellung der gesundheitlichen Verhältnisse ihrer näheren und weiteren Verwandtschaft zuließen, der Nachweis direkter erblicher Übertragung des Leidens erbracht ist.

Wurde im Laufe des Erbanges einmal die Kette der erblichen Übertragung durchbrochen, so hat man das als Überspringen bezeichnet, und es ist sogar behauptet worden, die Huntingtonsche Chorea könne ganze Generationen überspringen. In den von mir aufgestellten Stammbäumen sind einige isolierte Fälle von sog. Überspringen aufgezeichnet. Man kann aber bei näherem Zusehen jedesmal konstatieren, daß der betreffende, selbst nicht an Chorea erkrankte Übermittler der Erbkrankheit in einem Lebensalter verstarb, in welchem bei ihm der Ausbruch des Leidens noch nicht zu erwarten war. Auf dieselbe Weise finden die aus verschiedenen Veröffentlichungen bekannt gewordenen Fälle angeblichen Überspringens ihre Erklärung. Nur 1 Fall H. Schlesingers macht hiervon eine Ausnahme. Bei ihm liegen die Verhältnisse ziemlich kompliziert.

Ein schreckhafter und leicht erregbarer, sonst aber als völlig gesund geschilderter Mann, der mit 78 Jahren noch nicht an Chorea erkrankt war, übertrug die Huntingtonsche Chorea von seinem Vater her auf 1 Sohn. 2 Töchter von ihm erkrankten in der Pubertät an Hysterie. Mit 48 bzw. 49 waren sie „nur schwer hysterisch“, aber nicht choreatisch, hatten aber beide choreakranke Nachkommen, die eine 1 Sohn, der mit 13 Jahren an progressiver Chorea erkrankte, mit 24 Jahren gedächtnisschwach war; die 2 Kinder der anderen litten beide seit ihrem 12. bzw. 13. Lebensjahr an Chorea.

Es ist eine sonst nie wieder beobachtete Erscheinung, daß im Erbgang der Huntington'schen Chorea Konduktoren auftreten. Schlesinger half sich mit der Annahme, Hysterie könne Huntington'sche Chorea vertreten. Ich vermag dieser Auffassung nicht beizupflichten. Vorweg ist zu berücksichtigen, daß beim Vater jenes mit 78 Jahren noch nicht choreatischen Mannes die Chorea erst im 70. Lebensjahr ausbrach. Der Sohn wurde mit 49 Jahren choreatisch. Dessen Schwestern befanden sich also zur Zeit der Veröffentlichung durch Schlesinger gerade in der kritischen Lebensperiode. Es müßte also noch untersucht werden, ob sie dauernd frei von choreatischen Erscheinungen geblieben sind.

Sollten sie tatsächlich ein hohes Alter erreicht haben, ohne an Chorea erkrankt zu sein, so wird man zunächst an Hypostase oder Epistase bzw. an das Auftreten eines Hemmungsfaktors, der die deutliche Ausprägung des choreatischen Symptomenkomplexes verhindert hat, denken müssen. Außerdem ist in den Bereich der Überlegungen einzubeziehen, daß die Bewegungsstörung bei der Huntington'schen Chorea manchmal in sehr milder Form auftritt, daß leichtes Grimassenschneiden und Achselzucken oft bis in hohes Alter die einzigen Äußerungen der Chorea darstellen können. Der Grund für das milde Auftreten des Krankheitsprozesses mag insofern in der jeweiligen genotypischen Gesamtkonstitution zu suchen sein, als bei der Zeugung derartiger Individuen konkurrierende, d. h. antagonistische Erbfaktoren zufällig oder gesetzmäßig zusammengekoppelt wurden oder doch eine Gametenkombination zustande kam, die der Entwicklung der Huntington-Choreaanlage stärkeren Widerpart hielt als andere genotypische Konstitutionen. Daß die milde Ausprägung der motorischen Komponente der Huntington'schen Chorea sehr wohl mit einer eigenartigen Erbkonstitution zusammenhängen kann, beweist die von Davenport gemachte Beobachtung eines in bestimmten Familien erblichen besonderen Biotypus des Leidens, einer sog. Huntington'schen Chorea sine chorea, bei der die motorische Störung gänzlich ausfällt und nur gewisse psychische Alterationen bestehen.

Für den verzögerten Ausbruch der Huntington'schen Chorea bzw. eine milde Verlaufsform dieser Krankheit könnten übrigens auch exogene Faktoren, Milieueinflüsse u. ä. von ausschlaggebender Bedeutung sein, wie wir ja auf der anderen Seite gewichtige Anhaltspunkte dafür zu haben glauben, daß ein vorzeitiges Auftreten des Leidens auf äußere Einflüsse zurückzuführen sei.

Unter 130 mir zugänglichen Literaturfällen von Huntington'scher Chorea stieß ich auf 25, bei denen gleichartige erbliche Belastung angeblich nicht vorlag oder wenigstens nicht nachzuweisen war. 10 davon wurden ursächlich auf ein Trauma zurückgeführt. Das ist

doch eine höchst verdächtige Erscheinung. Man muß sich nur 2 Tatsachen recht vor Augen halten. Erstens handelte es sich um entschädigungspflichtige Unfälle. Zweitens waren bei einem Teil jener angeblichen posttraumatischen Fälle nach sicheren Angaben Kinder oder Geschwister ebenfalls an Huntingtonscher Chorea erkrankt. Daß entschädigungspflichtige Unfälle gar oft zu einer Verheimlichung der wahren Genese eines Leidens, also hier der erblichen Belastung, Anlaß geben, ist allbekannt. Ich vermute, daß dieser Umstand in den 10 „posttraumatischen“ Fällen keine geringe Rolle gespielt hat, als es galt, die Familienanamnese zu klären. Den bedeutsamsten Fingerzeig geben hier wohl die Erkrankungsfälle in der Verwandtschaft. Ein Bruchteil der 10 Fälle angeblich traumatischen Ursprungs wurde offensichtlich zu Unrecht für Huntingtonsche Chorea ausgegeben, so z. B. der von Kruse publizierte, welcher besser als traumatische Neurose bzw. Hysterie zu bezeichnen wäre.

Die nach Ausscheidung jener 10 „posttraumatischen“ Fälle übrigbleibenden 15 Beobachtungen von Huntingtonscher Chorea ohne nachweisbare Heredität halten einer kritischen Prüfung schlecht stand. Einige von ihnen sind als Herderkrankungen oder als luetische Affektionen des Zentralnervensystems anzusprechen, andere haben eine andere z. Z. nicht klare Ätiologie. Diejenigen, welche unbeanstandet als Huntingtonsche Chorea gelten können, leiden unter unzulänglicher Erfassung der Familienanamnese. Es fehlen bei ihnen verwertbare Angaben über Gesundheitszustand, erreichtes Lebensalter bzw. Todesursache der nächsten Verwandten. Man darf sich doch nicht damit zufrieden geben, wenn ein dementer Kranker aussagt, seine Eltern seien gesund gewesen, oder wenn nur konstatiert wird, daß der Vater ein Trinker war. Ohne genaue Erhebung aller für die Beurteilung des geistigen und körperlichen Zustandes einer Person maßgebenden Daten, ohne lückenlose Feststellung dieser Tatsachenbeweise für sämtliche Familienmitglieder der eigenen und zum mindesten der nächsten 2 aufsteigenden Generationen eine jeden Falles sind Vererbungsstudien von vornherein zu einem Mißerfolg verdammt. Alle Fälle, die jener Mindestforderung nicht entsprechen, sind aus dem Untersuchungsmaterial am besten auszuschneiden.

Wendet man nun diesen strengen, aber allein richtigen Maßstab auf die erwähnten 15 Literaturfälle an, so erweisen sich diese Fälle samt und sonders als genealogisch ungenügend erforscht. Dann bleibt aber das schon aus der Untersuchung unseres eigenen Materiales gewonnene Faktum zu Recht bestehen, nämlich, daß echte Fälle von Huntingtonscher Chorea, bei denen gleichartige und direkte erbliche Belastung mit Bestimmtheit auszuschließen war, bisher nicht beobachtet worden sind, daß es dagegen

in allen den Fällen, in welchen sich eine zuverlässige und lückenlose Klärung der erblichen Verhältnisseermöglichte, auch gelang die direkte erbliche Übertragung des Leidens nachzuweisen.

Es ist noch dem Einwand zu begegnen, als seien vorzugsweise oder ausschließlich solche Fälle veröffentlicht worden, die eine starke gleichartige erbliche Belastung besaßen. Selbstverständlich wird schon die natürliche Auslese bewirken, daß Kranke aus Familien mit zahlreichen Merkmalsträgern häufiger zur Kenntnis und in Behandlung des Arztes kommen als solche aus Familien mit wenigen Merkmalsträgern. Die Wahrscheinlichkeit, von der Auslese erfaßt zu werden, ist für erstere eben unvergleichlich viel größer. Man wird auch bereitwillig zugeben, daß Fälle, in deren Familie eine Häufung der gleichen Erkrankungsformen stattfand, dem Beobachter eindringlicher zu Bewußtsein kommen und mehr zur Veröffentlichung anregen als isoliert dastehende Fälle. Trotzdem möchte ich diesen beiden Einwänden keinerlei Einfluß auf das Ergebnis meiner Untersuchungen einräumen. Ich habe mich jahrelang in der bodenständigen und im allgemeinen seßhaften Bevölkerung Unterfrankens nach isoliert dastehenden Fällen von Huntingtonscher Chorea umgesehen, ganz ohne Erfolg. In diesem Zusammenhang muß ich auch darauf hinweisen, daß ich allen in der Psychiatrischen Klinik München sowie in den Heil- und Pflegeanstalten Eglfing, Gabersee und Haar diagnostizierten Fällen von Huntingtonscher Chorea, gleichviel ob etwas über erbliche Belastung bekannt war oder nicht, genau nachgegangen bin. Es ergaben sich nur 2 Fehldiagnosen, deren eine bei einem 2. Klinikaufenthalt schon rein klinisch und später auch pathologisch-anatomisch als arteriosklerotische Hirnerkrankung richtig gestellt wurde. Der 2. Fall ist erst durch meine Nachforschungen als reine Sydenhamsche Chorea erkannt worden. In seiner Familie kam weder unter 26 Geschwistern noch unter den Vorfahren auf 2 Generationen zurück jemals ein Fall von Chorea vor.

So buchen wir als Endergebnis eingehender genealogischer Erforschung der 15 neuen Fälle und nach kritischer Prüfung der literarischen Kasuistik die Tatsache, daß die Huntingtonsche Chorea ausschließlich durch direkte erbliche Übertragung entsteht. Wenn aber die Genese der Huntingtonschen Chorea nur durch direkte erbliche Übertragung der Krankheitsanlage zu erklären ist, wenn die Huntingtonsche Chorea sich durch beliebig viele Generationen ohne Unterbrechung stets direkt weiter vererbt, wenn, wie auch aus den von mir aufgestellten Stammbäumen mit eindringlicher Deutlichkeit hervorgeht, die Nachkommenschaft solcher Personen, die, obgleich sie ein hohes Alter erreichten, von Chorea dauernd frei blieben, für alle Zeiten von dieser

Erbkrankheit verschont ist, dann muß die Huntingtonsche Chorea eine dominant gehende, mendelnde Krankheit sein. Und damit ist zugleich die Kernfrage, ob die Huntingtonsche Chorea als selbständige Krankheitsform aufrechtzuerhalten sei, bejaht.

Zum Schlusse möchte ich noch in kurzen Worten von dem Ergebnis meiner Untersuchungen über etwaige erbgenetische Beziehungen der Huntingtonschen Chorea einerseits zur genuinen Epilepsie und sonstigen Neurosen bzw. Psychosen anderseits berichten. Anhaltspunkte für das Vorliegen derartiger Beziehungen ergaben sich nicht. Die bei der Huntingtonschen Chorea manchmal zu beobachtenden anfallsmäßigen Erscheinungen unterscheiden sich schon in ihrer äußeren Verlaufsform zumeist nicht unwesentlich von echten genuin-epileptischen Anfällen. Sie könnten höchstens als symptomatische Epilepsie gedeutet werden.