

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Breslau.  
[Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Wollenberg].)

## Die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie.

Von

Curt Rosenthal.

Assistanzarzt der Klinik.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 26. April 1922.)

Die zum extrapyramidalen Symptomenkomplex gehörigen Erkrankungen stehen in letzter Zeit im Mittelpunkt des neurologischen Interesses. Die wichtigsten der hierher gehörigen Erkrankungen sind die choreatischen Krankheitsformen, die Paralysis agitans, die *Westphal-Strümpell-Wilson*-Gruppe und die Torsionsdystonie. Am längsten bekannt sind, wie *Wollenberg*<sup>31)</sup> in seiner umfassenden Arbeit „*Chorea, Paralysis agitans...*“ mitteilt, die choreatischen Krankheitsformen, wird doch schon im 14. Jahrhundert in Chroniken die *Chorea St. Viti* erwähnt; im 17. Jahrhundert wird von *Sydenham* die *Chorea minor* beschrieben, doch währte es noch lange, bis dieser Krankheitsbegriff in Deutschland allgemeine Anerkennung fand; hauptsächlich ist das *Ziemssen*<sup>33)</sup> zu danken, der im Jahre 1877 energisch dafür eintrat, den bis dahin bestehenden unklaren, verwirrenden Begriff der *Chorea magna sive Germanorum* — diese sei keine Krankheit sui generis, sondern nur der Ausfluß echter Psychosen und Cerebralleiden sowie von Hysterie und Simulation — zugunsten des Begriffs *Chorea Anglorum = Chorea minor Sydenham* fallen zu lassen.

Die erste eingehende, von *Parkinson* herrührende Beschreibung der Paralysis agitans stammt aus dem Jahre 1817; es vergingen jedoch fast 50 Jahre, bis sich die Neurologie, besonders unter dem Einfluß *Charcots* und seiner Schüler, eingehender mit diesem Leiden beschäftigte. Etwa um dieselbe Zeit erschienen, ebenfalls in der französischen Literatur, eine Reihe von Mitteilungen über die Athetose. Dieser Begriff wurde im Jahre 1871 von *Hammond*<sup>14)</sup> in die Neurologie eingeführt; er beobachtete unaufhörliche Bewegungen der Finger und der Zehen und die Unfähigkeit, diese in einer gewollten Lage zu fixieren; er bezeichnete diese Bewegungen als athetotische, abgeleitet von dem griechischen Verbum *τιθέναι* (legen, stellen); *ἀθητός* heißt dann soviel wie „ohne feste Stellung“ oder „ohne festen Halt“.

Im Jahre 1883 beschrieb *C. Westphal*<sup>27)</sup> unter dem Titel: „Über eine dem Bilde der cerebrospinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des zentralen Nervensystems ohne anatomischen Befund nebst einigen Bemerkungen über paradoxe Kontraktion“ eine bis dahin unbekannte Krankheit. *Pierre Marie* zählt das hier beschriebene Leiden trotz des progredienten Verlaufs und des letalen Ausgangs zur Hysterie. Erst 1898 erscheint dann als nächste hierher gehörige Mitteilung die *Strümpellsche Arbeit*<sup>28)</sup>: „Über die Westphalsche Pseudosklerose und über diffuse Hirnsklerose bei Kindern“ der dann bald, nachdem die Aufmerksamkeit der Neurologen auf dieses Gebiet gelenkt war, weitere folgten. Einen außerordentlichen Fortschritt in der Erkenntnis des Wesens extrapyramidaler Erkrankungen stellt dann die grundlegende Arbeit *Wilsons*<sup>11)</sup> dar, erschienen in *Brain* im Jahre 1912, der eine Reihe klinisch gut beobachteter und anatomisch sorgfältig untersuchter Fälle unter der Bezeichnung „Progressive lenticulare Degeneration“ als selbständige Erkrankung veröffentlicht. *Wilson*<sup>29)</sup> weist später in seiner Zusammenstellung im Handbuch von *Lewandowsky* auf die nahen Beziehungen der progressiven lenticularen Degeneration zur *Westphal-Strümpellschen Pseudosklerose* hin, und er gibt der Hoffnung Ausdruck, daß der nichtssagende und eigentlich nur aus der Verlegenheit heraus geschaffene Name „Pseudosklerose“ bald einer begrifflich klareren und einheitlicheren Bezeichnung Platz machen möge.

Als letzte der hierher gehörigen Erkrankungen erscheint die Torsionsdystonie in der Literatur. Wenn bisher auch einwandfreie pathologisch-anatomische Befunde über dieses Leiden noch nicht vorliegen, so bieten doch seine Symptome so weitgehende Beziehungen zu anderen Erkrankungen des extrapyramidalen Symptomenkomplexes, daß wir dieses Leiden nach dem Vorbilde von *Stertz*<sup>22)</sup> dieser Krankheitsgruppe zurechnen dürfen.

Da wir uns in dieser Arbeit eingehend mit der Torsionsdystonie zu beschäftigen haben werden, müssen wir die knapp anderthalb Jahrzehnte umfassende Geschichte dieses Leidens etwas ausführlicher behandeln. Im Jahre 1908 beschrieb *Schwalbe*<sup>21)</sup> in seiner Inauguraldissertation unter dem Titel: „Eine eigentümliche tonische Krampfform mit hysterischen Symptomen“ eine bis dahin in der Literatur unbekannte Krankheit. Im Jahre 1911 stellte *Oppenheim*<sup>18)</sup> 4 Fälle zusammen, die ihm nach ihrem Verlauf und ihren Symptomen zusammengehörig erschienen; er bezeichnete die vorliegende Erkrankung als *Dysbasia lordotica progressiva* bzw. *Dystonia musculorum deformans*. Als die Kardinalsymptome dieses Leidens bezeichnete er die Tonusveränderung, einerseits Hypotonie, andererseits Neigung zu tonischer Muskelanspannung; andere motorische Reizerscheinungen traten daneben in den Hintergrund; das Leiden beginne zwischen dem 8. und

14. Lebensjahre, die bis dahin beobachteten Patienten wären Juden und stammten aus Galizien und Rußland. Erbliche Belastung bestände nicht. Die Entwicklung sei schleichend, Beginn in der unteren, häufiger in der oberen Extremität; später seien jedoch vorwiegend die Beine ergriffen, „bzw. es ist vorwiegend und in immer prononcierterer Weise die bei der Fortbewegung in Aktion tretende Muskulatur der Oberschenkel, des Beckens und der Wirbelsäule, an welcher sich das Leiden offenbart“. Es handele sich „so recht um eine Astasie-Abasie-Krankheit, aber doch um einen ganz speziellen Typus derselben“. Beim Gehen und Stehen zeige sich als Haupterscheinung eine Lordose bzw. Lordoskoliose. Diese Haltungsanomalien gleichen sich in Rücken- und Bauchlage fast völlig aus. *Oppenheim* hebt dann die Unterschiede hervor, die zwischen seinen Fällen und den von *Schwalbe* beschriebenen bestehen, und er wendet sich gegen die Auffassung *Ziehens*<sup>32)</sup>, daß es sich bei diesem Leiden um eine Neurose handele; er lehnt daher die Bezeichnung „tonische Torsionsneurose“, die seiner Meinung nach „durch eine Form des Accessoriuskampfes repräsentiert“ wird, ab und gibt dem Leiden die oben erwähnte Benennung. *Flatau* und *Sterling*<sup>9)</sup> teilen ebenfalls im Jahre 1911 zwei hierher gehörige Fälle mit; sie empfehlen, indem sie sich an das „bildlich markanteste klinische Merkmal“ halten, die Bezeichnung „progressiver Torsionsspasmus bei Kindern“. Diese Autoren weisen ebenso wie *Oppenheim* auf die engen Beziehungen dieses Leidens zur Athetose double hin; sie halten es für möglich, „daß hier verschiedentlich nuancierte Übergangsformen bald entdeckt werden“. In den folgenden Jahren werden dann von *Fraenkel*<sup>1)</sup>, *Bregman*<sup>3)</sup>, *Bernstein*<sup>1)</sup>, *Abrahamsohn*<sup>1)</sup>, *Bonhoeffer*<sup>2)</sup> u. a. eine Reihe von Fällen mitgeteilt. Als besonders wichtig sei die Mitteilung von *Maas*<sup>17)</sup> aus dem Jahre 1918 erwähnt, der den Fall 1 von *Schwalbe* 8—10 Jahre später beobachten konnte; bei dieser Kranken hatte sich der Zustand im Anschluß an eine Sehnenoperation an den Beinen erheblich gebessert, vor allem war die Rumpfhaltung beim Gehen normal geworden. Wir haben hier die einzige Mitteilung über einen mehrere Jahre hindurch ärztlich beobachteten Fall, und es ist von größtem Interesse, daß bei ihm der Zustand nicht stationär blieb, sondern eine deutliche Besserung zeigte. Besonders hervorzuheben ist ferner noch der Fall *Thomalla*<sup>24)</sup>, weil er pathologisch-anatomisch untersucht ist; wir werden später auf diesen Fall zurückzukommen haben.

Im Jahre 1919 berichtet *Mendel*<sup>18)</sup> in einer monographischen Bearbeitung, auf die später genauer einzugehen sein wird, über zwei selbstbeobachtete Fälle des Leidens, das er Torsionsdystonie nennt. Später erfolgen dann noch Mitteilungen hierher gehöriger Erkrankungen durch *Blandy*<sup>12)</sup>, *Collier*<sup>6)</sup>, *Frauenthal* und *Rosenstock*<sup>12)</sup>, *Flater*<sup>10)</sup>, *Wimmer*<sup>30)</sup> und *Cassirer*<sup>5)</sup>. Auf die beiden letztgenannten Fälle wird,

da sie pathologisch-anatomisch untersucht sind, später zurückzukommen sein.

Die bis zum Jahre 1919 beschriebenen 30 Fälle dieses Leidens stellte Mendel in der oben erwähnten Arbeit zusammen. Als „die wichtigsten Kriterien für die Diagnose und diejenigen Faktoren und Symptome, die auf die richtige Fährte führen“, gibt Mendel folgende Punkte an: „Abstammung aus dem Osten (Rußland, Galizien), jedoch auch deutsche und andere Nationen nicht verschont, semitische Rasse bevorzugt, Beginn des Leidens um die Pubertätszeit herum, anfänglich stetige Progression, dann stationär bleibend, Anfangssymptome meist in einer unteren Extremität, erhaltenbleiben der Intelligenz und Fehlen psychischer Sonderheiten trotz langer Dauer der Krankheit, normale Sprache, Wechsel von Hypotonie und Hypertonie bzw. spastischen Zuständen, unwillkürliche Bewegungen, für welche das Torquierende das Hauptcharacteristicum bildet (doch auch athetoid, choreiforme usw. Bewegungen), völlig gute grobe Kraft, gekünstelter bizarer, für das Leiden fast pathognomonischer Gang mit wunderlichen Körperverdrehungen, Wirbelsäulenlordose, die im Liegen abnimmt bzw. schwindet, beim Gehen besonders stark hervortritt (Dromedar-, Straußenhaltung), schwache Sehnenreflexe, normale Sensibilität, keinerlei Pyramidensymptome“.

Ehe wir auf die angeführten Gesichtspunkte eingehen, wollen wir die Krankengeschichten zweier in unserer Klinik beobachteter Fälle mitteilen.

*Fall 1.* Klara P., 15 Jahre alt, evangelisch (Abb. 1 u. 2).

*Vorgeschichte:* Beide Eltern leicht aufgereggt, sehr unglückliche Ehe. Mutter „leidend“, mehrmals an „Eiterbeulen“ operiert, leidet an Ichthyosis. Der einzige Bruder der Pat. ist gesund. Von besonderer erblicher Belastung nichts bekannt. Pat. lernte gut in der Schule, nur einmal wegen langdauernden Keuchhustens sitzengeblieben, sonst nie ernstlich krank gewesen; nur soll sie im letzten Schuljahr mehrmals ohne besondere Ursache gefiebert haben. War immer sehr sensibel, besonders durch Geräusche leicht beeinträchtigt. Hat noch nicht menstruiert. — Das jetzige Leiden begann vor 3 Jahren. Zuerst sei sie immer mit dem rechten Bein nach auswärts getreten, dann habe sich die linke Hand, wenn sie irgendwelche Arbeiten ausführen wollte, stets unwillkürlich an die Brust gepreßt; später strebte der linke Arm nach außen, so daß sie ihn, um ihn zu gebrauchen, mit der rechten Hand am Körper festhalten mußte. Etwa seit einem halben Jahre drehe sich der Kopf immer unwillkürlich nach links und hinten; wenn sie ihn nicht festhalte, bleibe er nur für Augenblicke in der richtigen Lage. Die Störung im linken Arm sei noch vorhanden, auch die in rechtem Fuße, aber letztere sei nicht mehr so schlimm wie früher. Schmerzen oder Krampfgefühl seien nie aufgetreten.

*Befund:* Macht sichere und überlegte Angaben über ihr Leiden. Zeigt gute Auffassung, gutes Urteil, ihrer Bildung entsprechende Kenntnisse. Leidet offenbar sehr unter ihrer Krankheit, weint wiederholt bei Besprechung der Vorgeschichte. Sonst in ihrem Verhalten völlig unauffällig.

In der körperlichen Entwicklung etwas zurück; entspricht im Längenwachstum etwa dem Alter von 12 Jahren. Schamgegend spärlich, Achselhöhlen

gar nicht behaart. Mammæ etwa dem Alter entsprechend entwickelt. Die Haut ist fast am ganzen Körper mit Einschluß des Gesichts rauh und schilfernd (speziellärztliche Untersuchung: Ichthyosis). Die obere Zahnreihe übertragt um fast  $1\frac{1}{2}$  cm die untere, daher steht der Mund fast immer offen. Das Gesicht ist glatt und unbewegt. Das ist nach Angaben der Kranken immer so gewesen; es erklärt sich aus der abnormen Kieferstellung in Verbindung mit der geschilderten Haut-



Abb. 1.

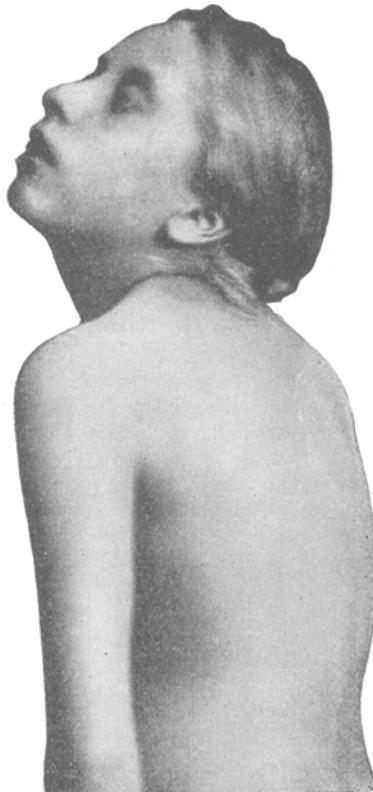


Abb. 2.

veränderung. Die Zähne sind stark rhachitisch und mit Zahnstein besetzt. Sehr hoher steiler Gaumen. Schilddrüse nicht tastbar. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Keine Vergrößerung der Leber. Die *Wassermannsche Reaktion* ist in Blut und Rückenmarksflüssigkeit negativ, in letzterer weder Eiweiß noch Zellvermehrung. Die röntgenologische Untersuchung der Wirbelsäule ergibt normale Verhältnisse. — Im Harn ist weder Urobilin noch Urobilinogen in vermehrter Menge nachzuweisen. Nach Genuß von 90 g Traubenzucker tritt in 5stündiger Untersuchung niemals Traubenzucker im Harn auf.

*Körperhaltung im Stehen:* Im Stehen ist der Kopf stark in den Nacken gebeugt und leicht nach links gedreht; beide Mm. sternocleidomastoidei — der rechte mehr als der linke — und die oberen Partien der Mm. trapezii — der linke stärker als der rechte — kontrahiert; manchmal wird für Augenblitze normale Kopf-

haltung eingenommen, aber der Kopf schnellt dann immer wieder nach hinten, wenn die Kranke ihn nicht mit der Hand festhält. Passiv ist er nur mit Überwindung sehr starker Muskelwiderstände in Normallage zu bringen. Die linke Schulter steht etwas tiefer als die rechte und ist nach vorn geschoben. Es besteht leichte Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule, die sich völlig ausgleicht, wenn die Kranke, wie oben beschrieben, den Kopf in Normallage festhält. Haltung des rechten Arms normal. Der linke Arm ist schon im Oberarm nach innen rotiert, so daß der Daumen nach hinten sieht. Die linke Hand ist im Handgelenk leicht dorsalflektiert, die Finger stehen in Mittelstellung, nur der Zeigefinger ist etwas stärker gebeugt. Zeitweise tritt ein ganz leichter feinschlägiger Tremor der einzelnen Finger und der ganzen Hand auf. Die Armhaltung läßt sich ohne Widerstand verändern. Die Beinhaltung ist im Stehen unauffällig, nur finden vereinzelt unwillkürliche langsame Streckbewegungen der beiden Großzehen statt.

*Liegen:* Im Liegen gleichen sich die Haltungsanomalien bis auf die abnorme Kopf- und Armhaltung aus; erstere ist jedoch nicht so hochgradig wie im Stehen.

*Gehen:* Beim Gehen tritt die für das Stehen beschriebene Haltung in verstärktem Maße auf. Die Kopfhaltung entspricht der für das Stehen beschriebenen; die linke Körperhälfte ist etwas nach vorn gedreht; es besteht keine Lendenlordose, dagegen die erwähnte Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Die pendelnden Mitbewegungen der Arme sind beim Gehen nur angedeutet; im rechten Arm erfolgen sie in sagittaler Richtung zum linken, der etwas abduziert, im Ellbogen-gelenk flektiert, im Handgelenk leicht extendiert und proniert gehalten wird; häufig treten einzelne Zuckungen der Hand und Finger auf. Der linke Fuß wird normal, der rechte Fuß etwas nach auswärts aufgesetzt; häufige Dorsalflexion beider Großzehen.

Wenn das Mädchen im Stehen oder Gehen die linke Hand hinter den Hinterkopf bringt, lassen die Muskelspannungen im Hals und Nacken, ebenso auch die im Oberarm, weniger die in der Hand nach, dabei gleicht sich außer der abnormalen Kopfhaltung auch die Kyphoskoliose völlig aus; das Nachlassen der Muskelspannungen erfolgt schon, ehe der Arm auf dem Wege zum Hinterkopf diesen erreicht hat. Sobald der Oberarm bis zur Wagerechten gekommen ist, nimmt Kopf und Rumpf wie automatisch normale Haltung an. Es macht nicht den Eindruck, als ob der Arm dem Kopf eine Stütze gäbe, sondern es scheint, als ob die Innervationskombination eine Krampflösung bewirke. Nach Herunternehmen des Armes bekommt der Kopf sofort wieder die alte Haltung, und zwar treten die Muskelspannungen im ersten Augenblitze in verstärktem Maße auf, um nach einigen Sekunden wieder die gewöhnliche Stärke anzunehmen. Die Kranke ist dadurch, daß sie die linke Hand unter den Hinterkopf legt, fähig, den Kopf beliebig lange in normaler Stellung zu halten, wobei auch die sonst bestehende Kyphoskoliose völlig ausgeglichen bleibt.

Es ist von Wichtigkeit, hervorzuheben, daß eine merkliche Beeinflussung der Haltungsanomalien und der willkürlichen Bewegungen durch affektive Einwirkungen nicht besteht.

Die neurologische Untersuchung ergibt in dem auffallend glatten und unbewegten Gesicht (s. o.) kein Verharren mimischer Ausdrucksbewegungen. Kein Speichelfluß, keine Sprachstörungen, Schlucken und Kauen gut. Kein Cornealring. Bei Augenbewegungen in den seitlichen Endstellungen einige nystaktische Einstellungszuckungen. Leichtes Lidflattern. Sonst keine krankhafte Veränderung im Gebiete der Hirnnerven. Leichte Hypotonie im linken, normaler Tonus im rechten Arm. Grobe Kraft gut, rechts = links. Linker Unterarm und linke Hand etwas im Wachstum gegen rechts zurückgeblieben (Umfang des Handgelenks rechts  $13\frac{1}{4}$ , links 13 cm, der Mittelhand rechts 17, links 16 cm). Der Radius-

periost- und Tricepsreflex beiderseits in normaler Stärke auslösbar. Bei kraftvollen Bewegungen der rechten Hand treten in der linken leichte Mitbewegungen und größerer Tremor auf. — Beim Vorstrecken beider Hände mit gespreizten Fingern nimmt links der Tremor zu, und es treten beiderseits, jedoch links deutlicher als rechts, einzelne langsame, wurmförmige Streck- und Beugebewegungen einzelner Finger und der ganzen Hand auf. Beim Fingersnasenversuch links fährt sich die Kranke unter stark dorsalflektiertem Handgelenk mit dem Zeigefinger an die Nase; während der Bewegung strebt der Oberarm nach oben, und die Haltung kann nur durch Anpressen des Zeigefingers an die Nase für kurze Zeit fixiert werden; dabei leichter schüttelnder Tremor des Handgelenks und des Oberarms. — Bei geordneten Handlungen, z. B. Sicherheitsnadeln öffnen, Messer aufklappen, Geldbeutel öffnen, besteht keine Unfähigkeit zu feineren Bewegungen, jedoch werden alle feineren Bewegungen plump und massiv ausgeführt. Sie benutzt dabei nicht die Fingerspitzen, sondern die zweiten Phalangen. Beim Versuch, die Hand zu drücken, tritt eine extreme Dorsalflexion der Hand auf. Beim Versuch, mit dem Hammer zu schlagen, geht ebenfalls das Handgelenk in Dorsalflexion und bleibt dann steif, so daß der Schlag ohne Schwung aus dem Arm erfolgt. Bei Ablenkung besteht die Neigung, den rechten Oberarm zu abduzieren, den sie sonst, solange sie der Störung Aufmerksamkeit schenkt, an den Brustkorb anpreßt. Es tritt dann zu der Dorsalflexion noch eine Ulnarflexion der Hand. Die Folge von agonistischen und antagonistischen Bewegungen im rechten Arm ist gut, links ebenfalls die Beugung und Streckung im Ellbogengelenk, dagegen ist Beugung und Streckung der Finger etwas langsamer als rechts. Völlige Unfähigkeit zu raschen Bewegungsfolgen bei Pro- und Supination des linken Unterarms; dabei tritt ein feinschlägiges Zittern der einzelnen Finger auf, das sich während des Übens verstärkt. — Während in der Ruhe am rechten Arm nichts Auffälliges nachweisbar ist, zeigen sich, wenn man den Arm passiv durch Erheben der Hand in Horizontallage bringt, langsame athetoidische Streck- und Begebewegungen im rechten Ellbogengelenk, nach einiger Zeit zeigen sich ähnliche Bewegungen auch in den Fingern der rechten Hand; diese Bewegungen kann die Kranke dadurch unterdrücken, daß sie alle Gelenke des Arms und der Hand stark streckt. — Die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden. — An den Beinen ist die Beweglichkeit und die grobe Kraft normal; der Tonus ist ebenfalls regelrecht, abgesehen von einer leichten habituellen Contractur beider Großzehen. Der Kniesehnenreflex erschien rechts anfangs lebhafter als links, was eine Nachuntersuchung jedoch nicht bestätigen konnte. Achillesreflexe beiderseits gleich. Babinski, Rossolimo negativ. Der Oppenheim'sche Reflex, der anfangs suspekt erschien, wurde später nicht gefunden. — Keine Ataxie. Sensibilität normal. — Lebhafte Dermographie mit Andeutung von Quaddelbildung. — Das Leiden zeigte sich allen Behandlungsversuchen gegenüber unzugänglich: Wachsuggestion, Hypnose, Elektrotherapie, Hyoscin injektionen blieben gänzlich ohne Einfluß auf das Zustandsbild.

**Zusammenfassung:** Ein 15jähriges christliches deutsches Mädchen, das, von „nervösen“ Eltern abstammend, einen gesunden jüngeren Bruder hat, selbst seit der Kindheit etwas reizbar, aber nie ernstlich krank war, erkrankt im Alter von zwölf Jahren mit einer geringfügigen Gangstörung, indem sie beim Laufen mit dem rechten Bein etwas auswärts tritt. Im Verlaufe der nächsten zwei Jahre stellen sich nacheinander unwillkürliche Bewegungen im linken Arm und im Kopf ein. Bei der Kranken finden sich jetzt ein leichtes Zurückbleiben in der körperlichen Entwicklung und gewisse Degenerationszeichen. Intellektuell und

psychisch keine Abweichungen. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Wassermann im Blut und Liquor negativ; in letzterem keine Eiweiß- und Zellvermehrung. Aus dem neurologischen Befunde ist zu erwähnen, daß anfangs der rechte Kniesehnenreflex lebhafter als der linke und ein suspekter *Oppenheim'scher* Reflex gefunden wurde, was jedoch beides bei einer Nachuntersuchung nicht bestätigt werden konnte. Im linken Arm Hypotonie, in der Nackenmuskulatur Hyper-tonie; habituelle Contractur leichten Grades in beiden Großzehen. Der übrige neurologische Befund ist normal. Das Krankheitsbild wird jetzt von Haltungsanomalien, die beim Gehen und Stehen am deutlichsten werden, und gewissen Bewegungsstörungen beherrscht. Der Kopf wird nach links hinten gehalten und nimmt nur für Augenblicke Normalhaltung an. Die linke Schulter steht etwas tiefer als die rechte und ist leicht nach vorn geschoben. Leichte Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule, die sich ebenso wie die abnorme Kopfhaltung bei Erheben des linken Armes zur Unterstützung des Kopfes wie automatisch ausgleicht. Der linke Arm zeigt im Oberarm geringe, im Unterarm stärkere Innenrotation, so daß der Daumen nach hinten sieht. Zeitweise ganz leichter Tremor der Hand und Finger. Bei kräftigen Bewegungen der rechten Hand in der linken leichte Mitbewegungen und größerer Tremor. Bei gewissen Bewegungen, z. B. Vorstrecken der Arme, athetoidie Bewegungen der Finger beiderseits, jedoch links mehr als rechts. Es besteht die Neigung, den rechten Oberarm zu abduzieren; bei gewissen Haltungen des rechten Arms dort athetoidie Bewegungen in Ellbogengelenk und Fingern. Beim Gehen verstärken sich die Haltungsanomalien des Kopfes und Rumpfes; es fehlen die normalen pendelnden Mitbewegungen der Arme. In Hand und Fingern treten dabei einzelne Zuckungen auf. Der rechte Fuß wird etwas nach auswärts, der linke normal aufgesetzt; beiderseits häufige Dorsalflexionen der Großzehen.

Wir schließen hier bald die Mitteilung des zweiten Krankheitsfalles an:

*Fall 2. Fritz F., 7 Jahre alt, evangelisch (Abb. 3 u. 4).*

*Vorgeschichte:* Der Vater des Pat. ist lungenkrank, die Mutter gesund. Acht-Monat-Kind. Erste Entwicklung normal, rechtzeitig laufen gelernt. Mit  $4\frac{1}{2}$  Jahren fieberrhafte Erkrankung; es wurde ein großer Abscess an der linken Hüfte gespalten, über dessen Ätiologie nichts bekannt ist; nach mehrwöchentlicher Krankenhausbehandlung als gebessert entlassen. Danach war das Kind etwa  $\frac{3}{4}$  Jahre lang vollkommen gesund. Dann fiel der Schwester im Kindergarten auf, daß das Kind keine rechte Freude am Bewegungsspiel hatte, dabei auch „ungeschickt“ war. Aufmunterungen der Schwester, am Spiel teilzunehmen, führten dazu, daß das Kind überhaupt nicht mehr in den Kindergarten gehen wollte. Die Eltern merkten zu dieser Zeit bei dem Kinde ein leichtes Schwanken beim Gehen und leichte Ermüdbarkeit. Es soll in dieser Zeit häufig über Kopfschmerzen geklagt haben und „ab und zu“ heiß gewesen sein. Von einer ausgesprochen fieberrhaften Erkrankung vor dem Auftreten der ersten Störungen

wissen die Eltern nichts. Die Störungen traten allmählich ein und verschlimmerten sich ebenfalls ganz allmählich. Eine Lähmung bestand nie. Seit etwa 1 Jahr besteht eine Drehhaltung des Kopfes und Rumpfes beim Gehen und Stehen. — In der Schule ist das Kind bisher gut mitgekommen.

*Befund:* Psychisch und intellektuell keine Abweichungen von der Norm; gibt verständig über Vorgesichte usw. Auskunft; Schulkenntnisse seinem Alter entsprechend; liebenswürdiges, artiges Kind. Körpergröße und körperliche Entwicklung normal. Großer Schädel (58 cm Umfang). Der Befund an den inneren Organen ist normal. Die Leber überragt bei tiefster Einatmung den unteren Rippenbogen um  $1\frac{1}{2}$  Querfinger. Urin frei von Eiweiß, Zucker, Urobilin und Urobilinogen. In der Mitte des linken Gesäßes sowie etwa 4 cm nach außen davon je eine 2 cm lange, leicht eingezogene, gut verheilte Narbe. Im linken Hüftgelenk weder aktiv noch passiv eine Bewegungsbeschränkung. Das linke Bein ist etwa um 1 cm verkürzt, der Oberschenkelumfang links  $\frac{1}{2}$  cm, der Wadenumfang 1 cm geringer als rechts. — Die Umgangssprache weist keine Störungen auf. Beim Nachsprechen schwieriger Testworte leichte Ungeschicklichkeit, für Flanellappen „Fanellappen“, Dampfschiffahrtsgesellschaft erst nach mehreren vergeblichen Versuchen richtig. Keine Schluckstörung, kein Speichelfluß.

In völliger körperlicher Ruhe bei Rückenlage bestehen keine unwillkürlichen Bewegungen oder abnormen Haltungen, sondern die Normallage wird dauernd beibehalten. Alle körperlichen Leistungen irgendwelcher Art lösen bei ihm einen Tremor der Arme und Hände aus, der rechts stärker ist als links. Die feineren Fingerbewegungen werden durch diesen Tremor, der meist als ganz feinschlägiger beginnt und sowohl bei steigender Anstrengung wie bei längerer Dauer derselben grobschlägiger wird, aber stets nur bis zu einer gewissen Exkursionsbreite und nie in ein grobes Schleudern übergeht, nur unwesentlich gestört. Am deutlichsten tritt das Zittern als Mitbewegung hervor, besonders bei forcierten Armbewegungen (Widerstandsbewegungen u. a.). Dabei ist zu beobachten, daß die Exkursionsbreite des Tremors in direktem Verhältnis zum Steigen und Fallen der Anstrengung steht, so daß, wenn die Anstrengung eines Muskels, z. B. des linken Biceps maximal ist, der Tremor rechts grobschlägig ist, jedoch sofort mit dem Nachlassen der Kraft des arbeitenden Muskels feinschlägiger wird. Hört die Anstrengung völlig auf, so sistiert im allgemeinen auch der Tremor völlig, nur bisweilen besteht ein sekundenlanges, feinstes Nachzittern. Setzt man die Anstrengungen bis zur Grenze der Leistungsfähigkeit des Muskels fort, so erschöpft sich gleichzeitig mit der Arbeitsleistung der Tremor, bis er schließlich mit der völligen Erschöpfung der Arbeitskraft aufhört.

*Körperhaltung:* Im *Liegen* ist die Körperhaltung völlig normal.

Im *Sitzen* tritt eine Neigung hervor, den Kopf nach hinten sinken zu lassen, doch wird diese Stellung nach einiger Zeit von selbst korrigiert. Sonst hierbei keine Besonderheiten.

*Stehen:* Der Kranke steht immer etwas breitbeinig. Wenn man ihn auffordert, die Füße zu schließen, so beginnt er bereits nach  $\frac{1}{4}$  bis  $\frac{1}{2}$  Minute zu schwanken. Sonst ist die Körperhaltung im Verlaufe der ersten 2 Min. normal, nur ist die linke Rumpfhälfte leicht nach vorn gedreht, so daß die linke Schulter 2–3 cm vor der rechten steht. Bei längerem Stehen setzt allmählich ein Tremor der Hände ein, anfangs feinschlägig, allmählich sich steigernd, jedoch nie ausgesprochen grobschlägig. Je länger der Kranke steht, desto mehr tritt die Neigung hervor, die nach vorn gedrehte Rumpfhälfte leicht nach vorn zu beugen. Der Kopf dreht sich allmählich etwas nach links und wird in den Nacken gebeugt; dadurch bekommt die ganze Körperhaltung immer mehr etwas Unnatürliches und Ge-schraubtes. Nach einiger Zeit korrigiert er dann diese Stellung von selbst, so daß

nur die oben beschriebene Drehstellung des Rumpfes auffällig ist. Langes Stehen strengt ihn sehr an. Er klagt darüber, daß er hinterher immer schlecht laufen könne.

*Gehen:* Beim Gang ist die Kopfhaltung unauffällig. Er geht stets etwas breitbeinig, die Füße sehr hart auf den Boden aufsetzend. Beide Füße werden stets in Spitzfußstellung, und zwar rechts mehr als links, vorgesetzt; erst nach Überwindung eines leichten federnden Widerstandes berührt dann die ganze Sohle



Abb. 3.



Abb. 4.

den Boden. Die rechte Fußspitze schleift bisweilen. Das Standbein wird im Knie etwas überstreckt. Das Gangbein wird mit starker Beugung im Knie vorgesetzt, dabei werden die Unterschenkel etwas schleudernd vorwärts bewegt; das Schleudern erfolgt nicht genau in der Sagittalebene, sondern mit leichter seitlicher Abweichung. Der Gang ist von Beginn an etwas unsicher und leicht taumelig; doch kann er die Bewegungsrichtung beibehalten, was ihm nach längerem Laufen nicht mehr möglich ist. Nach  $1\frac{1}{2}$ —2 Min. fällt ihm das Laufen zusehends schwerer. Man sieht, daß er sich offensichtlich anstrengen muß, die Beine vorwärts zu bringen. Die Füße kleben am Boden. Die zur Vorwärtsbewegung nötige Anstrengung ist auch daraus ersichtlich, daß der regelmäßige Bewegungsablauf häufig durch ganz kurze Pausen unterbrochen wird. — Im Beginne des Gehens

entspricht die Rumpfhaltung der für das Stehen beschriebenen, und zwar ist die linke Rumpfseite etwa um  $10^{\circ}$  nach vorn gedreht. Nach längerem Laufen jedoch dreht sich der Rumpf fast um  $90^{\circ}$  nach vorn, so daß die linke Körperhälfte vollkommen die führende wird (s. Abb. 4). Dadurch kommt natürlich auch das linke Bein vor das rechte zu stehen. Wenn der Kranke beim längeren Laufen in den oben beschriebenen Zustand kommt, bei dem er gewissermaßen mit den Füßen am Boden klebt, wird die führende linke Rumpfhälfte auch nach vorwärts gebeugt, gleichsam, als solle dadurch der Schwerpunkt des Körpers nach vorn verlegt werden. Es läßt sich nicht sicher entscheiden, ob es sich hierbei um eine Willkürbewegung handelt, jedoch hat man den Eindruck, daß diese Vorwärtsbeugung des Rumpfes unwillkürlich erfolgt. Die Arme werden beim Gehen im Schultergelenk leicht abduziert, im Ellbogengelenk gebeugt gehalten, und zwar in wechselndem Maße, so daß zeitweise der linke, seltener der rechte Unterarm quer vor den Leib zu liegen kommt. Handgelenk und Finger gestreckt. An der rechten Hand sind die Finger leicht gespreizt, der linke Daumen leicht eingeschlagen. Infolge dieser Haltung beteiligen sich die Arme nicht mit den normalen pendelnden Mitbewegungen am Gange; nur zeitweise macht der linke Arm gewisse Schleuderbewegungen, die zwar an die normalen Mitbewegungen erinnern, jedoch übertrieben sind und sich dem Rhythmus des Ganges nicht anpassen. Der rechte Arm wird in der oben beschriebenen Lage fixiert gehalten; bei längerem Laufen nimmt die Abduction in der Schulter und die Flexion im Ellbogengelenk zu. Der rechte Arm zeigt ferner während des Laufens dauernd Mitbewegungen von der Art eines mittelschlägigen Tremors, der mit der zunehmenden Ermüdung des Kranken und der dadurch bedingten Steigerung der Anstrengung etwas an Tempo und Exkursionsbreite zunimmt.

Während Patient bei Beginn des Laufens bald stark zunehmende Ermüdungserscheinungen zeigt, gelingt es ihm, wenn man ihm keine Ruhe gönnnt, dadurch die Hemmungen zu überwinden, daß er das Tempo des Laufens wesentlich beschleunigt. Er kommt dadurch gewissermaßen mit einem Schwunge über die durch die sekundenlangen Bewegungspausen und durch das Kleben der Füße am Boden merkbaren Ermüdungserscheinungen hinweg. — Es muß hervorgehoben werden, daß irgendein affektiver Einfluß auf die Haltungsanomalien und auf den Tremor nicht besteht.

Aus dem neurologischen Befunde ist als von der Norm abweichend zu erwähnen: Bei passiven Bewegungen des Kopfes etwas Nackensteifigkeit; beim Blick in die seitlichen Endstellungen nystaktische Einstellungszuckungen. Leichte Rigidität der Oberarmmuskulatur beiderseits, die bei wiederholten passiven Bewegungen etwas zunimmt; Finger beiderseits leicht überstreckbar. Außerordentlich lebhafte Cremasterreflexe. Spastischer Spitzfuß beiderseits; in Hüft- und Kniegelenken Hypotonie. Am rechten Fuß ist die Dorsalflexion herabgesetzt, die Abduction ist an beiden Füßen stark eingeschränkt und nur unter Anstrengung ausführbar. Babinski ist links suspekt. Beim Stehen mit geschlossenen Augen Schwanken; aber auch wenn die Augen geöffnet sind, tritt beim Stehen mit geschlossenen Füßen nach einer Viertelminute Schwanken auf. Der übrige neurologische Befund ist regelrecht. Die Wassermannsche Reaktion ist im Blut und Rückenmarksflüssigkeit negativ; in letzterer besteht keine Eiweiß- und keine Zellvermehrung.

**Zusammenfassung:** Der Vater des Kranken ist lungenleidend, die Mutter gesund. Über erbliche Belastung nichts bekannt. Patient ist 8-Monatskind. Körperliche und geistige Entwicklung bis zum Alter von vier Jahren normal und ungestört. Damals wurde ein „großer

Absceß an der linken Hüfte“ gespalten, über dessen Ätiologie nichts bekannt ist. Nach dieser, etwa zwei Monate dauernden Erkrankung war das Kind dreiviertel Jahr ganz gesund. Es fiel dann eine Ungeschicklichkeit bei Bewegungsspielen, leichtes Schwanken beim Gehen und leichte Ermüdbarkeit auf. In dieser Zeit klagte es häufig über Kopfschmerzen. Im Verlaufe des nächsten Jahres stellten sich dann die Drehhaltungen von Rumpf und Kopf beim Gehen und Stehen ein. Jetzt finden sich bei dem christlichen, deutschen 7 jährigen Knaben bei völliger körperlicher Ruhe im Liegen keine Haltungsanomalien und keine unwillkürlichen Bewegungen irgendwelcher Art. Im Stehen treten Drehhaltungen in Rumpf und Kopf auf: Die linke Rumpfhälfte ist etwas nach links vorn gedreht, so daß die linke Schulter 2—3 cm vor der rechten steht. Bei längerem Stehen beugt sich der Rumpf etwas nach vorwärts. Der Kopf dreht sich leicht nach links und wird in den Nacken gebeugt. Der Kranke steht breitbeinig. Beim Gehen dreht sich der Rumpf bis auf annähernd 90 Grad nach links vorn, dazu tritt eine leichte Vorwärtsbeugung des Rumpfes. Gang etwas unsicher und taumelig. Die Beine werden schleudernd vorwärtsbewegt, die Füße hart mit der Spitze zuerst aufgesetzt. Nach längerem Laufen macht die Vorwärtsbewegung sichtlich große Mühe. Die Füße kleben am Boden; es treten sekundenlange Bewegungspausen auf. Die Arme beteiligen sich nicht mit den normalen pendelnden Mitbewegungen am Gange, sondern werden fast unbewegt im Schultergelenk abduziert, im Ellbogengelenk gebeugt gehalten. Bei allen körperlichen Anstrengungen, am deutlichsten beim Gehen und Stehen, tritt ein Tremor der Hände und Arme auf, der feinschlägig beginnend mit der Dauer der Anstrengung oder bei Zunahme derselben an Tempo und Exkursionsbreite zunimmt, ohne jedoch jemals in grobes Schleudern überzugehen. — Aus dem übrigen Befunde ist mitzuteilen; Intelligenz und Psyche normal. Keine bulbären Störungen. Nystaktische Einstellungszuckungen beim Blick in die seitlichen Endstellungen. Beiderseits spastischer Spitzfuß. In Knie- und Hüftgelenken Hypotonie. Babinski links suspekt, rechts negativ; Herabsetzung der Dorsalflexion des rechten Fußes und der Abduction beider Füße. Schwanken beim Stehen mit geschlossenen Füßen und offenen Augen, Schwanken beim Stehen mit geschlossenen Augen. — Auf dem linken Gesäß zwei etwa 2 cm lange Narben. Aktive und passive Beweglichkeit im linken Hüftgelenk frei; das linke Bein ist etwa um 1 cm verkürzt, der Oberschenkelumfang ist links  $\frac{1}{2}$  cm, der Wadenumfang um 1 cm geringer als rechts, sonst keine deutlichen Differenzen. Die Leber überragt bei tiefer Inspiration den unteren Rippenbogen um  $1\frac{1}{2}$  Querfinger; Funktionsstörungen der Leber konnten nicht nachgewiesen werden. An den inneren Organen sonst nichts Abweichendes. Die *Wassermannsche* Reaktion

ist in Blut und Rückenmarksflüssigkeit negativ; in letzterer besteht keine Eiweiß- und keine Zellvermehrung.

Nach Mitteilung der Krankengeschichten beider Patienten, wollen wir die beiden Fälle miteinander vergleichen.

Beiden Fällen *gemeinsam* ist, daß die das Krankheitsbild im Wesentlichen ausmachenden Störungen in der Ruhelage fast völlig fehlen, beim Stehen deutlich werden, um ihren Höhepunkt beim Gehen zu erreichen. Es treten bei beiden Kranken im Gehen und Stehen Drehhaltungen des Kopfes und Rumpfes auf, die bis auf geringfügige Abweichungen einander gleichen. Beim Gehen zeigt sich als wichtige Übereinstimmung, daß sich in beiden Fällen die Arme nicht mit den normalen pendelnden Mitbewegungen am Gange beteiligen, sondern in bestimmten, oben näher geschilderten Haltungen verharren. Die Haltungsanomalien sind durch Dauerspasmen in den Hals-, Rumpf- und Extremitätenmuskeln bedingt; durch sie entsteht die eigenartig verzogene, gedrehte, unnatürliche Körperhaltung beim Gehen und Stehen, die das Wesentliche des Krankheitsbildes ausmacht. Bei beiden Patienten bestehen ferner unwillkürliche Bewegungen; jedoch treten diese Erscheinungen gegenüber den oben geschilderten Störungen völlig in den Hintergrund. Bei dem Knaben zeigt sich beim Laufen wie bei allen körperlichen Anstrengungen ein Tremor der Arme, der proportional der Anstrengung an Tempo und Exkursionsbreite zunimmt; bei dem Mädchen finden sich langsame Streckbewegungen beider Großzehen, athetoiden bzw. torquierende Bewegungen in Ellbogen- und Fingergelenken und ein leichter feinschlägiger Fingertremor beiderseits. Eine weitere Übereinstimmung der beiden Fälle zeigt sich in dem allmählichen Beginn und dem stetigen, aber langsamen Fortschreiten des Krankheitsprozesses bis zu einem gewissen Grade, wo er dann stationär bleibt. Irgendeine krankhafte Beziehung zwischen Affektivität und Motilität ließ sich bei beiden Kranken nicht nachweisen. Bulbäre Störungen sowie intellektuelle und psychische Veränderungen fehlen in beiden Fällen; wenn bei dem Knaben auch angegeben wird, daß schwierige Testworte nicht glatt nachgesprochen werden, so ist das bei dem 7-jährigen Kinde sicherlich nicht als etwas Krankhaftes aufzufassen. In beiden Fällen ist die Wassermannsche Reaktion im Blut und Liquor negativ, Eiweiß- oder Zellvermehrung in der Rückenmarksflüssigkeit war nicht vorhanden. Wir hätten damit die Übereinstimmung beider Krankheitsbilder besprochen. Sie sind so augenfällig, daß wir zu der Annahme neigen müssen, daß es sich bei beiden Patienten um daselbe Leiden handelt.

An *Unterschieden* ist folgendes zu erwähnen: Bei dem Mädchen bestehen die Spasmen in der Hals- und Nackenmuskulatur auch in der Ruhelage, wenn auch in verringertem Maße; bei dem Knaben

sind jedoch in der Ruhelage die Haltungsanomalien nicht vorhanden; merkwürdigerweise tritt bei ihm Drehhaltung des Kopfes nur beim Stehen, nicht beim Gehen auf. Bei dem Knaben werden Zweckbewegungen der Arme und Hände ohne Störung ausgeführt. Bei dem Mädchen wird dagegen der normale Bewegungsablauf durch tonische Muskelanspannungen, die zu eigenartig vertrackten Stellungen führen, gestört; charakteristisch dafür ist der Fingernasenversuch, bei dem sich die Kranke unter stark dorsalflektiertem Handgelenk mit dem Zeigefinger an die Nase fährt. Dabei strebt der Oberarm nach oben, so daß die Haltung nur durch das Anpressen des Zeigefingers an die Nase für kurze Zeit beibehalten werden kann. Bei dem Knaben, der von derartigen Störungen frei ist, besteht dagegen ein Tremor der Arme und Hände, der bei allen körperlichen Leistungen, besonders deutlich beim Gehen als Mitbewegung auftritt.

Damit sind die wesentlichen Unterschiede erwähnt. Es bestehen auch noch Differenzen im übrigen körperlichen Befunde, die jedoch später bei der diagnostischen Besprechung anzuführen sein werden. Die verschiedenen Abweichungen treten aber gänzlich in den Hintergrund gegenüber den das Krankheitsbild vollkommen beherrschenden beiden Patienten gemeinsamen Störungen.

Fragen wir nun, um welches Leiden es sich hier handeln könne, so ist in erster Linie an die Torsionsdystonie zu denken. Die für dieses Leiden charakteristischen Symptome sind in der oben erwähnten Arbeit *Mendels* genannt; da wir sie dort angeführt haben, können wir hier darauf verzichten, sie nochmals aufzuzählen. Alle Faktoren, die für die Beurteilung des Krankheitsbildes von Bedeutung sind, haben dort Erwähnung gefunden; es bleibt für uns nur übrig, auf einige Punkte besonders die Aufmerksamkeit hinzulenken.

Ein sehr großer Teil der bisher beobachteten Kranken stammt aus dem Osten und ist jüdischer Konfession, jedoch finden wir unter den von *Mendel* zusammengestellten Fällen siebenmal keine Angaben über Nationalität und Konfession, und viermal handelt es sich um christliche, nicht aus dem Osten stammende Kranke. Unter den in den letzten Jahren mitgeteilten Fällen ist nur von *Flater* „arische Abkunft“ angegeben, während in den übrigen Berichten über diesen Punkt nichts ausgesagt ist. Demnach erscheint es, wenn auch die Ostjuden nach den bisherigen Erfahrungen ein großes Kontingent für die Dystonie stellen, doch nicht ratsam, diesem Punkte allzu großes Gewicht beizulegen.

Bei den 33 dort angeführten Kranken ist in vier Fällen über den Zeitpunkt des Beginns des Leidens nichts Sichereres angegeben, in 13 Fällen aber begann es sicher zwischen dem 5. und 11. Lebensjahr, jenseits des 13. Lebensjahres begann es nur bei sieben Kranken. Der Beginn der

Erkrankung liegt also in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr (nur 3 Fälle beginnen zwischen dem 15. und 19. Lebensjahr). Hinsichtlich der Art des Beginns und des Verlaufes der Erkrankung ist zuerst auf die ganz schleichende Entwicklung hinzuweisen; es beginnt in den allermeisten Fällen mit einer geringfügigen Bewegungsstörung in einer Extremität, um sich dann ganz allmählich und stetig, niemals sprungweise, über den ganzen motorischen Apparat auszubreiten. Es ist hierbei zu bemerken, daß bei dem geschilderten Leiden über eine Begrenzung des Krankheitsprozesses etwa auf eine Körperhälfte oder mehrere einzelne Glieder nur äußerst selten berichtet wird. Wenn in drei von *Bregman* in den Jahren 1912 und 1913 mitgeteilten Fällen von einer vorwiegend halbseitigen Lokalisation der Erkrankung die Rede ist, so folgen wir am besten *Mendel*, dem die Diagnose im Falle 2 zweifelhaft erscheint: „Beginn und Entwicklung des Leidens, die hemiplegische Form, die Muskelatrophien sowie die Abbildung lassen Bedenken auftreten“, und im Falle 3 scheint ihm die Diagnose, die sich „lediglich auf die Equinovarusstellung und die Zittererscheinungen“ stützt, mit vollem Recht nicht genügend gesichert. -- Das Leiden scheint dann lange Zeit stationär zu bleiben, jedoch wissen wir bei der kurzen Zeit, die es in der Literatur bekannt ist, nur wenig über den endgültigen Ausgang; von Wichtigkeit ist hier die Mitteilung von *Maas* aus dem Jahre 1918, der den von *Schwalbe* 1908 beschriebenen Fall 8–10 Jahre später untersuchen konnte; *Maas* stellte bei dieser Kranken eine deutliche Besserung fest; die allgemeine Bewegungsunruhe war wesentlich geringer und die Rumpfhaltung beim Gehen normal geworden.

Man kann also über den *Beginn* und *Verlauf* der Torsionsdystonie sagen, daß das Leiden mit einer geringfügigen Bewegungsstörung in einer Extremität beginnend sich von dort aus in ganz allmäßlicher, stetiger, aber nie ruckweiser Progression über den ganzen Körper ausbreitet, um dann lange stationär zu bleiben; eine Besserung des Leidens kommt vor, jedoch wissen wir nichts Sichereres über den endgültigen Ausgang.

Es ist dann noch etwas zu den bei dieser Erkrankung vorkommenden *Tonusveränderungen* zu sagen. Veränderungen des Muskeltonus, und zwar besonders die Neigung zu Dauerspasmen, wodurch die charakteristischen Drehhaltungen beim Gehen und Stehen hervorgerufen werden, bilden sicherlich einen wesentlichen Bestandteil der Erkrankung. Man wird aber andererseits von einem ausgesprochenen Wechsel von Hypo- und Hypertonie in derselben Muskelgruppe nicht gut sprechen können. Eine diesbezügliche Bemerkung findet sich nur in einem Falle von *Oppenheim* und in den beiden Fällen *Mendels*; eine ausgesprochene Hypotonie wird dann nur noch in drei Fällen angegeben, während mit Aus-

nahme der meist als spastisch bezeichneten unwillkürlichen Bewegungen über den Muskeltonus in 19 Fällen etwas Besonderes nicht ausgesagt ist. *Oppenheim* sagt über diesen Punkt: „Allerdings läßt sich in einzelnen Muskeln eine dauernde Neigung zu tonischer Anspannung, daneben in anderen oft eine Hypotonie nachweisen.“ Wir werden uns diesem Urteil anschließen müssen und sagen können, daß gerade das verschiedene Verhalten des Tonus in verschiedenen Muskelgruppen, hier Hyper-tonie bzw. Spasmen, dort Hypotonie, charakteristisch für das hier beschriebene Leiden zu sein scheint.

Ein weiterer wichtiger Punkt, der der Besprechung bedarf, ist das Bestehen einer *Lordose* bei den Dystonikern. Sowohl *Oppenheim* wie *Mendel* messen diesem Symptom große Bedeutung bei. Sehen wir uns die Krankheitsberichte auf diesen Punkt hin an, so finden wir in 15 Fällen über das Verhalten der Wirbelsäule nichts ausgesagt. Man kann aber annehmen, daß die Lordose sicherlich häufiger in den Krankengeschichten erwähnt worden wäre, falls sie ein unerlässliches Attribut der Torsionsdystonie wäre, nachdem durch die *Oppenheimsche* Arbeit bereits im Jahre 1911 die Aufmerksamkeit der Untersucher auf diesen Punkt hingelenkt worden war. Daß sie jedoch nur in einem reichlichen Drittel der Fälle angegeben wird, während dreimal — *Fraenkel*<sup>1)</sup>, Fall 4, *Haenisch*<sup>13)</sup> und *Climenko*<sup>1)</sup> — ausdrücklich Kyphoskoliose erwähnt wird, beweist, daß die Lordose zwar häufig, jedoch keineswegs immer bei der Torsionsdystonie vorhanden ist.

Wenn ferner ausdrücklich das Normalbleiben der *Sprache* hervorgehoben wird, so erscheint es aus differentialdiagnostischen Gründen, besonders wegen der Abgrenzung gegenüber der Pseudosklerose-*Wilson*-Gruppe von Wichtigkeit, allgemeiner zu sagen, daß bulbäre Erscheinungen wie Schluck-, Sprachstörung, Speichelfluß bei der Torsionsdystonie fehlen, während sie sich bei jenen Erkrankungen relativ frühzeitig einstellen. Ferner muß aus denselben Gründen hervorgehoben werden, daß der allgemeine Gesundheitszustand bei unseren Kranken trotz langer Dauer des Leidens verhältnismäßig sehr wenig leidet, wodurch die Prognose quoad vitam eine durchaus gute ist, während bei der oben genannten Krankheitsgruppe die Patienten meist relativ frühzeitig in körperlichen Verfall geraten, wodurch die Prognose quoad vitam sich dort ungünstig gestaltet.

*Fassen wir das früher und jetzt Gesagte über die Symptome der Torsionsdystonie zusammen*, so ergibt sich: Das Leiden beginnt zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr, meist mit einer geringfügigen Bewegungsstörung in einer Extremität, ohne sonstige ausgesprochene allgemeine Krankheitserscheinungen. Von dort aus breitet es sich ganz langsam, stetig, aber nie schubweise über den Körper aus, und zwar wird fast immer der ganze Körper mehr oder weniger stark in Mitleidenschaft

gezogen; Begrenzungen des Krankheitsprozesses etwa auf eine Körperhälfte sind bisher nicht sicher beobachtet. Das Leiden ist charakterisiert durch *Tonusanomalien*, insbesondere durch die Neigung zu Spasmen, die am deutlichsten beim Gehen und Stehen auftreten und zu *eigenartigen Verdrehungen der Glieder, besonders des Kopfes und Rumpfes*, führen. Außer diesen Drehhaltungen bestehen ferner *unwillkürliche Bewegungen*, teils in Form athetoider und torquierender Bewegungen, teils als Tremor. In einigen Muskelgruppen finden sich *Hypertonie bzw. Spasmen, in anderen dagegen Hypotonie*. Die Intelligenz leidet nicht, psychische Störungen treten nicht auf. *Bulbäre Erscheinungen fehlen*. Nach der anfänglichen Progression bleibt das Leiden *lange stationär, scheint aber besserungsfähig zu sein*; über den endgültigen Ausgang ist etwas Sichereres bis jetzt noch nicht zu sagen. Der allgemeine Gesundheitszustand leidet *wenig oder gar nicht*, die Prognose quoad vitam ist daher durchaus gut. *Pyramidensymptome werden nur äußerst selten gefunden*. Erwähnenswert ist noch, daß auffallend häufig, in fast einem Drittel der Fälle, über abnorme Fußhaltungen — Pes equinovarus u. a. — berichtet wird.

Es ist notwendig, das so gekennzeichnete Krankheitsbild *differentialdiagnostisch* abzugrenzen. Wir können uns dabei im Wesentlichen an die von Mendel zusammengestellten Gesichtspunkte halten. Von der Hysterie unterscheidet sich die Torsionsdystonie nach Mendel durch folgende Punkte: Durch ihre „prägnante Symptomatologie mit stereotypen Erscheinungen“, durch die „merkwürdige Monotonie des klinischen Bildes, es fehlt ihr das Proteusartige der Hysterie; seelische Vorgänge üben bei der Dystonie keinen wesentlichen Einfluß aus. Auch bei der Entstehung spielen psychogene Momente keinerlei Rolle. Der Dystoniker ist der Suggestion gar nicht, oder nur in geringem Grade, und dann auch nur vorübergehend, zugänglich; des weiteren sprechen auch — gegen Hysterie — die allmählich progrediente Entwicklung und die lange Dauer des Leidens“. Gegenüber der Chorea chronica, die weiterhin differentialdiagnostisch in Betracht kommt, führt Mendel das Fehlen familiären Auftretens sowie schwerer Störungen von Intelligenz, Psyche und Sprache an; die Torsionsdystonie beginnt in dem ersten und zweiten, die Chorea chronica im dritten bis vierten Lebensjahrzehnt. Gegenüber der Maladie des tics führt Mendel als Unterschied an, daß bei dieser die Krampfbewegungen mehr den willkürlichen ähneln und das Gesicht besonders stark betroffen ist. Es finden sich ferner Koprolalie, Echolalie und Echopraxie sowie „Zwangsvorstellungen und Zwangshandlungen“. Über die Beziehungen des Halsmuskelkrampfes zur Torsionsdystonie spricht Cassirer<sup>5)</sup> in einer jüngst erschienenen Arbeit; er sagt darüber, daß „der Halsmuskelkrampf eine Erscheinungsform der Dystonie sein kann“, läßt aber die Frage offen, ob er es immer ist. Mit der Wilson - Pseudosklerose - Gruppe zeigt, wie Mendel anführt,

die Torsionsdystonie manche Ähnlichkeit, wie „die Störung des Muskeltonus, den Tremor, den Beginn im Pubertätsalter, das Fehlen von spastischen Reflexen oder sonstigen Symptomen seitens der Pyramidenbahnen“. An Unterschieden ist anzuführen: Das Fehlen bulbärer Erscheinungen, der allgemeinen Rigidität und des Cornealrings bei der Torsionsdystonie; Contracturen treten bei dieser nicht auf, der allgemeine Gesundheitszustand der Dystoniker leidet nur wenig oder gar nicht, wird dagegen bei jenen Erkrankungen meist schwer in Mitleidenschaft gezogen. — Am schwierigsten dürfte die Abgrenzung gegenüber der *Athetose double* sein; da sich eine spätere Arbeit mit diesem Punkte besonders zu beschäftigen haben wird, wollen wir hier auf diese Frage nicht näher eingehen.

Wie oben bereits gesagt, dachten wir bei unseren Kranken in erster, Linie an das Bestehen einer Torsionsdystonie. Setzen wir die vorhandenen Symptome sowie die Entwicklung und den Verlauf des Leidens in Vergleich mit den aufgestellten Richtlinien, so finden wir außerordentlich weitgehende Übereinstimmungen. Bei dem Mädchen begann das Leiden im Alter von 12 Jahren mit einer Bewegungsstörung im rechten Bein bzw. Fuß. Es wurde dann der linke Arm ergriffen. Zuletzt stellten sich die Drehhaltungen des Kopfes ein. Diese Störungen traten ganz allmählich etwa im Laufe von 2 Jahren nacheinander auf. Wenn hier der linke Arm auch stärker von dem Krankheitsprozeß betroffen ist als der rechte, so zeigen doch die bei gewissen Haltungen auftretenden athetoiden und torquierenden Bewegungen des rechten Arms und der Finger, daß auch der rechte Arm miterkrankt ist; die Beine sind am wenigsten an dem Krankheitsprozeß beteiligt, jedoch beweisen die unwillkürlichen Dorsalflexionen der Großzehen, daß auch sie von dem Leiden nicht völlig verschont geblieben sind. Es ist also der ganze Körper in Mitleidenschaft gezogen. Ihre größte Deutlichkeit erlangen die Drehstellungen beim Gehen und Stehen. Nach der anfänglichen Progredienz blieb das Leiden bis zum Abschluß unserer Untersuchung etwa ein Jahr lang stationär. Es findet sich auch ein Nebeneinander von Hypotonie und Hypertonie, erstere im linken Arm, letztere in der Nackenmuskulatur. Unwillkürliche Bewegungen zeigen sich in Form athetoider und torquierender Bewegungen und als Tremor in den Armen und Fingern sowie als langsame Dorsalflexion der Großzehen. Intelligenz und Psyche zeigen keine Störungen. Ebenso fehlen Bulbärerscheinungen völlig; die Sensibilität war normal, Pyramidensymptome nicht sicher nachweisbar. Wenn die Kranke auch in ihrer körperlichen Entwicklung etwas zurückgeblieben ist, so können wir das nicht ohne weiteres auf Kosten des jetzigen Leidens setzen, da die Eltern über einen vorzeitigen Stillstand im Wachstum oder über irgendeine Verschlechterung des allgemeinen Gesundheitszustandes während der letzten Jahre nichts berichten.

Auf Grund dieses Vergleichs erscheint die Diagnose Torsionsdystonie für den Fall Klara P. gesichert; die differentialdiagnostischen Erwägungen werden wir später gemeinsam mit denen für den zweiten Fall anstellen.

Bei diesem liegen die Dinge nicht so einfach. Hier begann die Erkrankung im Alter von 5 Jahren mit einer allgemeinen Unsicherheit und leichten Ermüdbarkeit, die besonders bei Bewegungsspielen zutage trat. Dieser Beginn ist ungewöhnlich, jedoch ist der weitere Verlauf der übliche; auch der Umstand, daß das Kind diese allgemeine Unsicherheit beim Laufen zeigte, ohne daß es eigentlich krank war, entspricht den sonstigen Erfahrungen bei diesem Leiden, ebenso wie die ganz langsame Progredienz: Die Drehhaltungen von Rumpf und Kopf bildeten sich auch hier ganz allmählich im Laufe eines Jahres aus. Auch hier sind Kopf, Rumpf, Arme, am geringsten die Beine in den Krankheitsprozeß einbezogen. Unwillkürliche Bewegungen bestehen einerseits als die sich beim längeren Gehen und Stehen verstärkende Drehhaltung von Rumpf und Kopf, andererseits als ausgesprochener Tremor in Armen und Händen, der hier besonders deutlich als Mitbewegung auftritt. Der allgemeine Gesundheitszustand sowie die körperliche Entwicklung haben nicht gelitten. Psyche und Intelligenz sind normal. Die Sensibilität ist nicht gestört. Bulbäre Erscheinungen fehlen. In Hüft- und Kniegelenken besteht Hypotonie, in der Muskulatur der Oberarme Rigidität, also auch hier ein Nebeneinander verschiedenartiger Tonusanomalien. Es finden sich demnach weitgehende Übereinstimmungen mit den für die Torsionsdystonie aufgestellten Richtlinien. Außer dem etwas ungewöhnlichen Beginn machen uns jedoch noch einige andere Punkte in unserer Diagnose unsicher. Es findet sich beiderseits spastischer Spitzfuß, links ein suspekter Babinski, eine leichte Herabsetzung der Dorsalflexion der rechten Fußes und starke Einschränkung der Fußabduction beiderseits; die geringe Verkürzung des linken Beines brauchen wir bei der Diagnosestellung nicht zu berücksichtigen, sie erklärt sich zwanglos aus der vor drei Jahren vorhandenen Erkrankung des Hüftgelenkes. Wir wissen, daß Pyramiden-symptome bei der Dystonie sehr selten vorkommen, aber in einigen Fällen finden wir sie doch angegeben: *Schwalbe* Fall 1, links öfters Babinski +; *Fraenkel* Fall 4, Babinskischer Reflex positiv; *Bregmann* (1912) Fall 1, Babinski anscheinend beiderseits +; Fall *Thomalla*, Babinski rechts angedeutet. Auch abnorme Fußhaltungen werden erwähnt, und zwar ziemlich häufig, in sieben Fällen Equino- bzw. Equinovarusstellung, außerdem im Fall *Haenisch* „spastischer Klumpfuß links“, Fall *Biach*<sup>1)</sup> „rechts Klumpfuß“. Die bei unserem Kranken gefundenen, auf eine Beteiligung der Pyramidenbahn verdächtigen Erscheinungen würden also nicht unbedingt gegen die anfangs gestellte Diagnose sprechen, machen uns aber etwas unsicher. Ob es sich bei

der erwähnten Einschränkung der Beweglichkeit der Füße um eine Pyramidenbahnerkrankung oder um eine Folgeerscheinung eines Vorderhornprozesses handelt, läßt sich mit Sicherheit nicht entscheiden, zumal infolge besonderer Umstände eine elektrische Untersuchung nicht ausgeführt werden konnte. Ferner gibt uns das positive *Rombergsche Phänomen* zu denken, jedoch wird seine diagnostische Verwertbarkeit dadurch erheblich eingeschränkt, daß bei dem Kranken, der stets etwas breitbeinig steht und geht, auch beim Stehen mit geschlossenen Füßen bei offenen Augen nach kürzester Zeit Schwanken eintritt. Zusammenfassend können wir sagen, daß es sich bei unserem Kranken wahrscheinlich um einen atypischen Fall von *Torsionsdystonie* handeln dürfte, daß wir uns aber vorläufig nicht mit absoluter Sicherheit diagnostisch festlegen können; wir werden den weiteren Krankheitsverlauf abwarten müssen, um zu einer absoluten Sicherheit zu kommen, falls eine solche überhaupt zu erlangen sein wird.

Wir wollen hier gleich die *differentialdiagnostischen* Erwägungen für diesen Fall anknüpfen. In erster Linie wäre an die Möglichkeit zu denken, daß es sich hier um ein der Pseudosklerose - *Wilson* - Gruppe zugehöriges Krankheitsbild handeln könne, bzw. daß sich ein solches entwickeln könne. Dagegen spricht vor allem, daß das Leiden zur Zeit der Untersuchung bereits zwei Jahre bestand, ohne daß der allgemeine Gesundheitszustand oder die körperliche Entwicklung irgendwie gelitten hätte; ebenso spricht das völlige Fehlen bulbärer Erscheinungen gegen diese Diagnose. Von einer allgemeinen Bewegungsarmut, von einem verlangsamten An- und Abklingen der innervatorischen Impulse ist bei unserem Kranken ebensowenig etwas zu bemerken wie von dem für jene Leiden charakteristischen allgemeinen Rigor; Pulsionerscheinungen sind nicht vorhanden. Ein Hornhautring besteht nicht. Die vorhandene Vergrößerung der Leber bei intakter Funktion ist nicht ohne weiteres diagnostisch verwertbar. Insgesamt weicht das Krankheitsbild in so vielen Punkten von der Pseudosklerose - *Wilson*-Gruppe ab, daß uns die einzige deutliche Übereinstimmung, der Tremor der Arme und Hände, von der ursprünglichen Diagnose nicht abzu bringen braucht; das hier vorhandene Zittern entspricht auch nicht dem bei der Pseudosklerose beschriebenen, das *Strümpell*<sup>(23)</sup> ausdrücklich als „grob-oscillatorisches Zittern und Schlagen“ bezeichnet; bei Fritz F. wird der Tremor nie ausgesprochen grobschlägig. Allerdings muß hier nochmals erwähnt werden, daß es bei der relativ kurzen Krankheitsdauer nicht ausgeschlossen erscheint, daß eine weitere Progression des Leidens ein von dem jetzigen stark abweichendes Zustandsbild schaffen und damit eine andere diagnostische Einstellung bedingen würde. Weiterhin ist differentialdiagnostisch die Zugehörigkeit des hier beschriebenen Leidens zur *cerebralen Kinderlähmung* in

Betracht zu ziehen, zumal die erwähnte Überstreckbarkeit der Finger in diese Richtung hinzuweisen scheint. Auch die oben zusammengestellten, auf eine Beteiligung der Pyramidenbahn verdächtigen Symptome machen es notwendig, nach weiteren Übereinstimmungen zu suchen. Um es bald zu sagen, sprechen alle anderen Erscheinungen des hier geschilderten Krankheitsbildes gegen die Diagnose „cerebrale Kinderlähmung“. Der schleichende Beginn, die langsame Ausbreitung des Krankheitsprozesses, das Fehlen von ausgesprochenen Contracturen, abgesehen von der Spitzfußstellung, das völlige Freibleiben der mimischen Muskulatur, das Fehlen von Intelligenz- und Sprachstörungen sowie der Umstand, daß bei unserem Kranken die Haltungsanomalien nur im Stehen und Gehen auftreten, machen seine Zugehörigkeit zur cerebralen Kinderlähmung durchaus unwahrscheinlich. Damit sind für diesen Fall die differentialdiagnostischen Erwägungen abgeschlossen; es ergibt sich somit, daß von allen in Betracht kommenden Diagnosen die der Torsionsdystonie die größte Wahrscheinlichkeit hat.

Wir wollen uns nun dem Falle *Klara P.* zuwenden, den wir auf Grund unserer Betrachtungen ebenfalls der Torsionsdystonie zurechneten. Differentialdiagnostisch ist als erstes die Hysterie auszuschließen, gegen die der Gesamtverlauf des Leidens mit seiner sich im Laufe von Jahren langsam vollziehenden Ausbreitung, die gänzliche Unbeeinflußbarkeit des Leidens durch suggestive Maßnahmen (Hypnose usw.), der eigenartige Charakter der unwillkürlichen Bewegungen sowie das völlig unauffällige psychische Verhalten der Kranken durchaus spricht. Es wäre ferner, da die Haltungsanomalien sich besonders deutlich in der Kopfhaltung ausprägen, an einen Halsmuskelkrampf zu denken. Zu dieser bisweilen schwierigen Differentialdiagnose zwischen Halsmuskelkrampf und Torsionsdystonie nimmt *Cassirer* in der bereits oben erwähnten Arbeit Stellung. Für unseren Fall besteht hier keine Schwierigkeit, da hier der ganze Körper von den verschiedenartigsten Bewegungsstörungen betroffen ist. Bei dem torquierenden, athetoiden und als Tremor imponierenden Charakter der Bewegungsstörungen ist eine ticartige Erkrankung ebenfalls auszuschließen. Auch die Athetose double kommt diagnostisch nicht ernstlich in Frage; der Beginn im 12. Lebensjahr, die vollkommen ungestörte Intelligenz, Psyche und Sprache, das völlige Freibleiben der mimischen Muskulatur, das Fehlen krankhafter Beziehungen von Affektivität und Motilität sowie der Umstand, daß nicht unwillkürliche Bewegungen, sondern Haltungsanomalien im Vordergrunde des Krankheitsbildes stehen, schließen die Zugehörigkeit unseres Leidens zur Athetose double aus. Auch die Zugehörigkeit zur Gruppe der Chorea kann aus dem letztgenannten Grunde abgelehnt werden. Zur Pseudosklerose - *Wilson* - Gruppe gehört das Leiden ebenfalls nicht, denn es fehlen psychische Veränderungen, Rigor, Pulsionserschei-

nungen, bulbäre Symptome, Contracturen, Hornhautring; auch der relativ gute Allgemeinzustand bei der 3 jährigen Dauer des Leidens sprechen durchaus gegen diese Diagnose; der einzige Punkt, der bei oberflächlicher Betrachtung in jene Richtung weisen könnte, nämlich die scheinbare mimische Starre, ist durch die Hautveränderung, die sich im Gefolge der Ichthyoisis bei der Kranken einstellte, — die Haut ist unelastisch und straff gespannt — bedingt. Der Eindruck der Unbeweglichkeit wird durch die bereits erwähnte abnorme Kieferstellung, die ein fast ständiges Offenstehen des Mundes zur Folge hat, verstärkt. Die Kranke selbst gibt an, daß dieser Zustand bei ihr immer bestand; irgendein verlangsamtes Eintreten oder Abklingen innervatorischer Impulse im Gebiete der mimischen Muskulatur ist nicht vorhanden.

Wir haben damit die Zugehörigkeit des hier geschilderten Leidens zur Torsionsdystonie gesichert und wollen nun noch einigen Punkten besondere Aufmerksamkeit schenken. Betrachten wir die in der *Mendelschen* Arbeit zusammengestellten 32 Fälle, so tauchen uns doch bei einigen Zweifel an ihrer Zugehörigkeit zur Torsionsdystonie auf. Unter den vier von *Joseph Fraenkel* im Jahre 1912 mitgeteilten Fällen können Fall 3 mit seiner ausgesprochen halbseitigen Lokalisation und seiner akuten Entwicklung (4—6 Wochen) und Fall 4, bei dem nur Kyphoskoliosis lumbalis und Spasmen in beiden Beinen bestehen, wohl kaum der Torsionsdystonie zugerechnet werden. Dasselbe gilt von zweien der drei von *Bregman* in demselben Jahre mitgeteilten Fälle; über Fall 2 sagt *Mendel*, daß „Beginn und Entwicklung des Leidens, die hemiplegische Form, die Muskelatrophien sowie die Abbildung“ Zweifel aufkommen lassen; Fall 3, bei dem das Leiden vor drei Jahren mit Schmerzen im Kreuz und Spannungsgefühl im Leib und in den unteren Extremitäten begann, und bei dem jetzt nur Equinovarusstellung im linken Fuße und Zittern im linken Arm und Bein besteht, kann ebenfalls nicht als Torsionsdystonie angesprochen werden, auch wohl nicht als eine initiale Form derselben, wie es *Bregman* tut; der Beginn mit Schmerzen und Parästhesien und die ausgesprochen halbseitige Lokalisation des seit drei Jahren bestehenden Leidens sprechen durchaus gegen diese Auffassung. Ferner ist wohl der Fall *Thomalla*, der im klinischen Verlaufe und pathologisch-anatomischen Befunde fast völlig dem bei der *Wilson - Strümpell - Westphal*-Krankheitsgruppe erhobenen entsprach, nicht der Torsionsdystonie zuzurechnen. Die Zahl der bis zum Jahre 1918 mitgeteilten Fälle dieses Leidens beträgt danach 27; sie erhöht sich aus den Mitteilungen aus den folgenden Jahren, die von *Frankenthal* und *Rosenstock*, *Collier*, *Blandy*, *Flater*, *Wimmer* und *Cassirer* ausgegangen sind, auf insgesamt 33.

Betrachten wir nun die unter dem Namen Torsionsdystonie zusammengefaßten Krankheitsfälle, so fällt uns auf, daß das allen Ge-

meinsame nicht so sehr in einem einheitlichen Zustandsbilde besteht, als vielmehr in dem Zeitpunkte und der Art des Beginns, in der Art der Ausbreitung des Krankheitsprozesses, der zu Störungen des Muskeltonus und damit des normalen Bewegungsablaufs führt, ohne daß die Pyramidenbahn miterkrankt ist, und in einer Reihe, wenn man so sagen darf, negativer Symptome: Keine merkliche Beeinflussung des allgemeinen Gesundheitszustandes durch den Krankheitsprozeß, das Fehlen psychischer Veränderungen sowie intellektueller Schädigungen, das Fehlen bulbärer Störungen und anderes mehr; die Zustandsbilder jedoch, die sich dem Untersucher auf dem Höhepunkte des Leidens darbieten, weichen in den einzelnen Fällen stark voneinander ab. Im Wesentlichen lassen sich hinsichtlich der Kardinalsymptome *zwei Gruppen* deutlich unterscheiden: Bei der ersten steht eine allgemeine Bewegungsunruhe, von der der ganze Körper unter Ausschluß der mimischen Muskulatur betroffen ist, im Vordergrunde, während bei der zweiten Gruppe Haltungsanomalien, insbesondere Drehstellungen von Kopf und Rumpf, die beim Stehen und Gehen am deutlichsten hervortreten, das Krankheitsbild absolut beherrschen. Als Beispiele für die der erstgenannten Gruppe zugehörige Form der Erkrankung sollen hier nur der erste Fall der beiden von *Flatau* und *Sterling* im Jahre 1911 mitgeteilten Fälle, bei dem eine fortwährende Bewegungsunruhe des ganzen Körpers mit Ausnahme der mimischen Muskulatur, die auch im Liegen besteht, vorhanden ist, sowie der von *Bonhoeffer*<sup>12)</sup> 1912 im Psychiatrischen Verein zu Berlin vorgestellte Fall, bei dem eine dauernde Bewegungsunruhe, die nur im Schlaf aufhört und besonders den lordotischen Rumpf betrifft, vorhanden ist, angeführt werden. Diese Gruppe zeigt weitgehendste Übereinstimmung mit der Athetose double, von der eine deutliche Trennung in zahlreichen Fällen unmöglich ist; wird doch von den Autoren immer wieder betont, daß es Übergangsfälle dieser beiden Erkrankungen gibt. Die eingehendere Besprechung dieser Gruppe wollen wir einer späteren Arbeit überlassen und uns hier nur mit der zweiten Krankheitsgruppe, zu der auch die beiden mitgeteilten Fälle gehören, beschäftigen. Als Beispiele für diese Gruppe seien außer unserem Fall *Klara P.* der Fall 1 von *Oppenheim*<sup>13)</sup> (1911) und der Fall 1 von *Joseph Fraenkel* (1912) genannt, bei denen Haltungsanomalien besonders in Rumpf und Kopf, die beim Gehen und Stehen am deutlichsten werden, im Vordergrunde des Krankheitsbildes stehen. Wir sagten oben ganz allgemein, daß bei der Torsionsdystonie der normale Bewegungsablauf Störungen zeigt, ohne daß die Pyramidenbahn erkrankt ist, und daß bei der jetzt näher zu besprechenden Untergruppe Haltungsanomalien des Kopfes und Rumpfes, und zwar beim Stehen, besonders aber beim Gehen, das Bild beherrschen. Es muß an dieser Stelle erwähnt werden, daß unwillkürliche Bewegungen aller Art: torquierenden, athetoiden Cha-

rakters, als Tremor usw. auch in diesen Fällen vorhanden sind, daß sie aber gegenüber den zuerst genannten Störungen völlig in den Hintergrund treten. Versuchen wir diese in ihrer Gesamtheit einem in der Neurologie bekannten Begriffe unterzuordnen, so denken wir in erster Linie an den von *Strümpell* im Jahre 1916 aufgestellten Begriff des *amyostatischen Symptomenkomplexes*; weist doch *Strümpell* bereits in dieser Arbeit auf die Beziehungen der Dystonie zu dem genannten Syndrom hin. Die Myodynamik ist in unseren Fällen erhalten, während die Myostatik gestört ist, d. h., um mit *Strümpell* zu reden, diejenige „physiologische Funktion, welche darin besteht, daß die sämtlichen ein Gelenk bewegenden Muskeln sich in ihren wechselnden Kontraktionszuständen unter normalen Verhältnissen stets so einander anpassen müssen, wie es den jeweiligen Wünschen und Bedürfnissen entspricht“. Bei unseren Kranken ist im wesentlichen die Statik in den Gelenken gestört, die der Bewegung des Kopfes und Rumpfes dienen. Was aber unsere Fälle von den übrigen unter dem Begriffe des amyostatischen Symptomenkomplexes zusammengefaßten Erkrankungen, also der Pseudosklerose, *Wilson*schen Krankheit, der Paralysis agitans, der arteriosklerotischen Muskelstarre, unterscheidet, ist der Umstand, daß bei den letzteren die Störungen der Myostatik in allen Körperlagen in annähernd oder völlig gleicher Weise bestehen, während sie bei der Torsionsdystonie im Wesentlichen beim Gehen und Stehen auftreten. *Oppenheim* bezeichnet daher bereits in seiner 1911 erschienenen Arbeit über die Dysbasia lordotica das damals noch fast unbekannte Leiden als eine ausgesprochene Astasie-Abasie-Krankheit; dazu soll hier nur beiläufig bemerkt werden, daß in den meisten Fällen von Torsionsdystonie nicht eine Unfähigkeit zum Gehen und Stehen, sondern vielmehr Störungen dieser Fähigkeiten vorhanden sind.

Der Gehakt wird bei den Dystonikern jedoch nicht allein durch die Drehstellungen von Rumpf und Kopf gestört, sondern hier spielen noch andere Faktoren eine wichtige Rolle. Ehe wir auf diese zu sprechen kommen, wird es notwendig sein, einige Bemerkungen über das *normale Gehen* zu machen. An der rhythmischen gleichmäßigen Vorwärtsbewegung des Gesunden nehmen alle Körperteile Anteil; Kopf, Rumpf, Arme, Beine bewegen sich in wohlabgetönter Harmonie; jede Vorwärtsbewegung der Beine bedingt eine Verschiebung des Beckens, die ihrerseits wieder eine veränderte Rumpfhaltung zur Folge hat; die normalen pendelnden Mitbewegungen der Arme schaffen, da sie in entgegengesetztem Sinne zu der Bewegung der Beine erfolgen, ein gewisses Gegengewicht zu der Beckendrehung und fördern durch ihre Schwingungen, die von der Vertikalen aus stets nur nach vorwärts erfolgen, ihrerseits die Vorwärtstendenz des Gesamtkörpers. Der Kopf muß, wie immer die Rumpfhaltung auch sei, stets aufrecht dem Rumpfe

aufsitzen. Die Gesamtheit dieses außerordentlich komplizierten Bewegungsmechanismus, der durch die harmonische Zusammenarbeit fast der gesamten Körpermuskulatur das normale aufrechte Gehen ermöglicht, auf dessen physikalische und physiologische Grundlagen jedoch im einzelnen einzugehen, nicht Aufgabe dieser Arbeit sein kann, könnte als *Eubasie* bezeichnet werden; die Fähigkeit des aufrechten Stehens, die einen etwas weniger komplizierten Innervationsapparat beansprucht, wäre dann *Eustasie* zu nennen. Die Eustasie und Eubasie werden unter großen Mühen in den ersten 2—3 Lebensjahren erlernt. Ehe jedoch diese komplizierteren Fähigkeiten erworben werden, muß der Körper bereits gewisse Erfahrungen in der Myostatik erworben haben. Als erstes lernt das Kind den Kopf halten, dann folgt das Sitzen, dann muß es erst lernen, von seinen Beinen Gebrauch zu machen. Man denke daran, wie das Kind bei den ersten Stehversuchen, von dem Lehrenden gehalten, mit den Beinen strampelt, genau wie es von der bis dahin vorwiegend eingenommenen Rückenlage gewöhnt ist; es muß erst lernen, die Beine fest auf den Boden zu stellen. Erst, wenn es Kopf, Rumpf, Beine richtig zu halten weiß, wenn gewissermaßen diese myostatischen Voraussetzungen erfüllt sind, kann es sich der Erlernung des Stehens zuwenden. Zuletzt wird das Gehen erlernt. Aus den Erfahrungen der Kinderstube wissen wir, wie gern sich das Kind, ermattet von den anstrengenden Übungen des aufrechten Gehens und Stehens, in der phylogenetisch älteren und bequemeren Art der Vierfüßler vorwärtsbewegt. Das Kind muß die der Erhaltung des Gleichgewichts und der Vorwärtsbewegung dienenden Innervationsimpulse, die das notwendige Zusammenarbeiten der einzelnen Skeletteile bewirken, mühsam erlernen und üben. Dies erfordert seine ganze Aufmerksamkeit. Allmählich jedoch bereiten ihm diese Übungen immer geringere Schwierigkeiten, seine Aufmerksamkeit wird nicht mehr völlig in Anspruch genommen, bis schließlich der ganze komplizierte Innervationsapparat automatisch abläuft, wenn der Impuls zum Stehen oder Gehen gegeben wird. Dann ist die Eubasie und Eustasie erworben.

Störungen dieser Funktionen können als Dysbasie bzw. Dystasie bezeichnet werden. Sie zeigen sich bei unseren Kranken in den eigentlich verzogenen, unnatürlichen Haltungen beim Gehen und Stehen; das Gehen läßt völlig den harmonischen, rhythmischen, kontinuierlichen Bewegungsablauf des Gesunden vermissen, wozu außer den abnormalen Haltungen besonders des Kopfes und Rumpfes das Fehlen der pendelnden Armbewegungen wesentlich beiträgt.

Wir haben demnach, um zu der Besprechung der Torsionsdystonie zurückzukehren, innerhalb derselben zwei Gruppen zu unterscheiden: Bei der ersten in engen Beziehungen zur Athetose double-stehenden beherrscht eine Fülle von unwillkürlichen Bewegungen das Krankheitsbild,

während der zweiten Gruppe gewisse dysbatische und dystatische Erscheinungen ihr Gepräge verleihen; wir bezeichnen sie daher als die *dysbatisch - dystatische Form der Torsionsdystonie*.

Da die bei dieser Krankheitsform vorhandenen Störungen, wie oben besprochen, zu einem großen Teil durch krankhafte Veränderungen in der Myostatik des Kopfes und Rumpfes bedingt werden, sind wir berechtigt, die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie als eine Erscheinungsform des amyostatischen Symptomenkomplexes anzusehen.

Wenn auch bei der Torsionsdystonie relativ häufig Fälle auftreten, bei denen neben den Haltungsanomalien beim Gehen und Stehen in allen Körperlagen eine solche Fülle unwillkürlicher Bewegungen vorhanden ist, daß es unmöglich wird, sie der ersten oder der zweiten Gruppe zuzurechnen, so erscheint vorläufig die Abgrenzung trotzdem zweckmäßig, denn wir sehen unter der Diagnose Torsionsdystonie Krankheitsfälle vereinigt, von denen ein Teil eine so weitgehende Übereinstimmung mit der Athetose double zeigt, daß die differentialdiagnostische Entscheidung oft unmöglich wird, während ein anderer Teil ein Zustandsbild aufweist, das kaum eine entfernte Ähnlichkeit mit der Athetose double hat. Diese Fälle sollen unter der Bezeichnung dysbatisch - dystatische Form der Torsionsdystonie klinisch abgesondert werden. Die allgemeinere Frage, ob die Torsionsdystonie in der bisher beschriebenen Weise als selbständiger diagnostischer Begriff Existenzberechtigung behalten kann, soll hier nicht angeschnitten werden; wir wollen diese Betrachtung erst nach Besprechung der anderen Untergruppe dieses Leidens anstellen.

Zum Schluß nur noch wenige Worte über die anatomische Lokalisation der Torsionsdystonie. Leider sind unsere Kenntnisse hier noch sehr gering. Der Fall Thomalla wies pathologisch-anatomisch außer einer Leberveränderung ausgedehnte Erweichungsherde im Putamen des Linsenkerns bds. auf, ein Befund, der sich mit dem bei der *Wilson-Pseudosklerose* - Gruppe erhobenen deckt. Auch im klinischen Bilde wies, wie bereits oben erwähnt, dieser Fall so weitgehende Übereinstimmung mit den wilsonartigen Erkrankungen auf: Psychische Veränderungen, Sprach-, Schluckstörungen, Speichelfluß, allgemeine Rigidität, schneller körperlicher Verfall, daß der erhobene pathologisch-anatomische Befund für die Torsionsdystonie nicht verwertbar ist.

*Wimmer* berichtet über einen Fall von Torsionsdystonie bei einem 12 jährigen Mädchen, bei dem eine seit etwa zwei Jahren allmählich fortschreitende Bewegungsstörung und Haltungsanomalie vorlag; es fehlten Muskelrigidität, Paresen, Steigerung der Sehnenreflexe, Babinski, Sensibilitäts- oder Sphinkterenstörungen, ebenso wie psychische und allgemeine Hirnsymptome. Das Kind starb nach 2 jähriger Krankheitsdauer an Abmagerung, Pneumonie und Absceßbildung. Die

Sektion ergab neben einer Lebercirrhose einen Schwund der nervösen Elemente und Gliaproliferation diffus über das ganze Zentralnervensystem. Die Veränderungen, so wird ausdrücklich hervorgehoben, hatten im Nucleus caudatus und im Putamen das gleiche Gepräge wie an anderen Stellen (Destruktion der Ganglienzellen, Neurofibrillen, eigentümliche Gliaproliferation). *Wimmer* kommt auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes zu der Anschaung, daß *Wilsonsche* Krankheit, Pseudosklerose und Torsionsdystonie klinisch-symptomatologische Varianten einer gemeinsamen Krankheitsgruppe sind, da ähnliche diffuse Befunde im Zentralnervensystem auch bei der *Wilson*schen Krankheit und der Pseudosklerose vorlägen. Dem muß entgegengehalten werden, daß einerseits der in zwei Jahren zur Abmagerung und schließlich zum Exitus letalis führende Krankheitsverlauf etwas für die Torsionsdystonie völlig Ungewöhnliches darstellt, während bei der *Wilson*-*Westphal*-*Strümpellschen* Krankheitsgruppe ein derartiger Verlauf relativ häufig ist — über das klinische Bild dieses Falles ist in dem Referat, an das wir uns halten müssen, da uns die in der Hospitalstidende, Kopenhagen erschienene Originalarbeit nicht zugänglich ist, nur gesagt, daß eine Bewegungsstörung und Haltungsanomalie vorlag — daß andererseits so diffuse Veränderungen wie die von *Wimmer* gefundenen auch bei der *Wilson*schen Krankheit ungewöhnlich sind. Wenn also hier der klinische Verlauf Zweifel an der Zugehörigkeit des hier geschilderten Leidens zur Torsionsdystonie auftreten läßt, der pathologisch-anatomische Befund im Zentralnervensystem nicht eindeutig für eine Erkrankung vom Typ der *Wilson*schen Krankheit spricht, so erscheint dieser Fall nicht recht geeignet zu irgendwelchen Schlußfolgerungen allgemeinerer Art. Von größerer Bedeutung für die pathologische Anatomie der Torsionsdystonie ist von *Cassirer* in der bereits erwähnten Arbeit mitgeteilte Sektionsbefund eines einwandfreien Falles dieses Leidens. Wir lassen das Sektionsprotokoll hier folgen:

„Im mikroskopischen Bilde macht sich die Hirnschwellung überall in charakteristischer Weise bemerkbar. Starke Erweiterung der perivasculären Lymphräume, Quellungen im Myelin der Markfasern, starke Hofbildung um die Glia-kerne, besonders in der weißen Substanz mit Radspeichenanordnung des Protoplasmas ihrer Zellkerne, amöboide Glia usw. Die Hirnschwellungsscheinungen sind im Striatum stark ausgeprägt, aber eigentlich nicht mehr als in der Hirnrinde. Man findet im Nucleus caudatus und im Putamen viele Ganglienzellschatten, welche auf einen subakuten Untergang der Zellen hindeuten. An vielen Zellen, besonders an solchen von größerem Typ, Vermehrung der gliosen Satteliten, (Neuronophagie). Bei Anwendung von Fettfärbung (*Herxheimer*) unzweifelhaft starke Zerfallserscheinungen an den Ganglienzellen mit typischer Fettreaktion ihrer Zerfallsprodukte. Außerdem zahlreiche Fettkörnchenzellen in den adventitiellen Scheiden der größeren Gefäße und polständig gelagerte feine Fettstäubchenhaufen an den Gliaekernen. Im Thalamus und in der Hirnrinde sind auch

Zerfallserscheinungen und gesteigerte Abbauphänomene nachweisbar, aber doch nicht in dem Maße wie im Striatum. Gröbere Gefäßveränderungen sind nicht vorhanden. Im Nucleus caudatus und im Putamen macht sich auch ein mäßiger Grad von Capillarfibrose bemerkbar. An den Pyramidenbahnen fehlen Zeichen einer sekundären Degeneration. In der Oblongata fällt auf, daß das Areal beider Pyramidenbahnen ungewöhnlich groß ist. Im Rückenmark sind die Pyramidenzellen ganz in Ordnung. An der Glia finden sich keine Veränderungen, die denen bei der Pseudosklerose entsprechen oder ähnlich sind.“

Wir haben in diesem Falle also außer den über das ganze Gehirn verbreiteten Hirnschwellungsscheinungen doch gewisse krankhafte Veränderungen im histologischen Bilde, die eine besonders starke Beteiligung des Caudatum und Putamen an dem Krankheitsprozesse beweisen. *Cassirer* weist auf die deutlichen Abweichungen dieses Befundes von den bei den bisherigen striären Erkrankungen festgestellten hin, besonders auch gegenüber dem von *Wimmer* mitgeteilten Befunde, bei dem sich außerdem eine Lebercirrhose fand, die im Falle *Cassirer* fehlte.

Unser bisheriges Wissen von der pathologischen Anatomie und Histologie der Torsionsdystonie ist so gering, daß wir nicht in der Lage sind, irgendwelche physio-pathologischen Rückschlüsse zu ziehen. Wir werden weitere pathologisch-anatomische Untersuchungen abwarten müssen, um Einblick in das Wesen der Torsionsdystonie zu gewinnen und damit zugleich eine Bereicherung unseres Wissens vom Wesen extrapyramidaler Bewegungsstörungen überhaupt zu erfahren.

### Literatur.

- <sup>1)</sup> *Abrahamson, Biach, Bernstein, Climenko, Fraenkel* zit. nach *Mendel*. —
- <sup>2)</sup> *Bonhoeffer*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. **7**. —
- <sup>3)</sup> *Bregman*, Neurol. Centralbl. **12**. — <sup>4)</sup> *Cassirer*, Neurol. Centralbl. 1913. —
- <sup>5)</sup> *Cassirer*, Klin. Wochenschr. 1922, Nr. 2. — <sup>6)</sup> *Collier*, zit. nach Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Januar 1922. — <sup>7)</sup> *Fischer, O.*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Orig. **7**. — <sup>8)</sup> *Flatau*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig. **36**. — <sup>9)</sup> *Flatau-Sterling*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig. **7**. — <sup>10)</sup> *Flater*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **69**. — <sup>11)</sup> *Fleischer*, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **44**. — <sup>12)</sup> *Frauenthal-Rosenstock, Blandy* zit. nach *Cassirer*. — <sup>13)</sup> *Haenisch*, Neurol. Centralbl. 1914. — <sup>14)</sup> *Hammond*, zit. nach *Lewandowsky*. — <sup>15)</sup> *Klemperer*, Neurol. Centralbl. 1916. — <sup>16)</sup> *Lewandowsky*, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **29**. — <sup>17)</sup> *Maas*, Neurol. Centralbl. 1918. — <sup>18)</sup> *Mendel*, Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol., Heft 11. — <sup>19)</sup> *Oppenheim*, Neurol. Centralbl. 1911, Nr. 19. — <sup>20)</sup> *Schilder*, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psychiatr. Orig., **7** u. **11**. — <sup>21)</sup> *Schwalbe*, nach *Ziehen*. — <sup>22)</sup> *Stertz*, Beiheft zur Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol., Heft 11. — <sup>23)</sup> *Strümpell*, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **12**; **14**; **16**; **54**. — <sup>24)</sup> *Thomalla*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **42**. — <sup>25)</sup> *Völsch*, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **42**. — <sup>26)</sup> *Vogt, C.*, Neurol. Centralbl. 1911. — <sup>27)</sup> *Westphal*, Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. **14**. — <sup>28)</sup> *Westphal, A.*, Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. **51**. — <sup>29)</sup> *Wilson*, Handb. d. Neurol. von Lewandowsky. — <sup>30)</sup> *Wimmer*, zit. nach Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Dezember 1921. — <sup>31)</sup> *Wollenberg*, Notnagels Handbuch **12**. — <sup>32)</sup> *Ziehen*, Neurol. Centralbl. 1911. — <sup>33)</sup> *Ziemssen*, zit. nach Wollenberg.