

(Aus der Nervenabteilung des Physiotherapeutischen Instituts zu Rostow am Don.)

Ein Fall von Athetose double, kombiniert mit Torsionsspasmus und kompensatorisch gut entwickelter Funktion beider unteren Extremitäten*).

Von

Naum Kroll,

Abteilungsarzt.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. Januar 1926.)

Der Kranke S., 14 Jahre alt, Russe. Geburt im 7. Monat in Asphyxie. Im achten Monat seit der Geburt bemerkte die Mutter, daß das Kind nach den Spielsachen nicht mit den Händen, sondern mit den Füßen griff. Im ersten Jahre wurde das Kind ganz schwach, konnte den Kopf nicht gerade halten, verlor die Fähigkeit zu sitzen. Bewegungen mit den Füßen konnten nicht mehr ausgeführt werden. Zum zweiten Jahr konnte er wieder sitzen, einige Worte aussprechen. Als der Kranke 5 Jahre alt war, erschienen im Gesicht Grimassen, die sich verstärkten, das Sprechen war erschwert. Mit den Beinen konnte er schon wieder Bewegungen ausführen, die Hände verblieben fast unbeweglich. Mit 7 Jahren begann er zu gehen. Die unwillkürlichen Bewegungen verstärkten sich im 12. Lebensjahr. Bis zur letzten Zeit führte er alle Bedürfnisse mit den Füßen aus, mit den Händen konnte er nur einige ruckende Bewegungen hervorbringen.

Von der Seite der Heredität belanglos. Status praesens: Der Kranke mittelgroß, unterernährt, asthenischer Konstitution. Die inneren Organe ohne besonderen Befund. Von Degenerationszeichen kann man auf den hohen Gaumen und am Schädel auf zwei quere Furchen infolge übermäßiger Ossification der Nähte hinweisen. Beim Kranken sind beständige, unwillkürliche Bewegungen der Muskeln des Gesichts, des Halses, des Rumpfes, in allen 4 Extremitäten zu konstatieren. Sie sind besonders ausgesprochen in den distalen Teilen der oberen Extremitäten, in den Muskeln des Rumpfes, des Gesichts und des Sprachapparats. Am wenigsten ausgedrückt sind sie liegend, stärker

**)* Vortrag auf der Sitzung der neurologisch-psychiatrischen Gesellschaft an der Nordkaukasischen Universität Rostow am Don, März 1926. Vorsitzender Prof. Jutschenko.

sitzend, und am stärksten bei Intentionen, beim Gehen, beim Versuch zu sprechen und bei verschiedenen emotionellen Überlebungen. Im Schlaf erlöschen fast die unwillkürlichen Bewegungen.

Diese Bewegungen tragen einen torsionen Charakter in den Muskeln des Halses und des Rumpfes, einen athetotischen im Gesicht und in den Muskeln des Sprachapparates, der oberen Extremitäten und in den Füßen.

Hirnnerven: III., IV., VI. Paar. Bei der Untersuchung der Augenmuskeln entsteht eine Reihe von unwillkürlichen Bewegungen, die der Ausführung geforderter Akte entgegenwirken. Die Seitenbewegungen sind erschwert, die Augenachsen gehen auseinander. Die aktive Konvergenz ist unmöglich. Die Pupillen gleichmäßig, die Lichtreaktion gut. Cornealring (*Kayser-Fleischer*) abs.

V. motor. Beim Versuch, die geschlossene Mundhöhle passiv zu öffnen und umgekehrt, leistet der Kranke einen genügenden Widerstand. Die Seitenbewegungen des Unterkiefers sind erschwert. Das Kauen verlangsamt.

VII. Paar. Die Gesichtsmuskeln besonders rechts in beständiger Bewegung. Man bekommt den Eindruck von Grimassen. Das Gesicht leicht asymmetrisch. Das Runzeln der Stirn, gleichzeitige Schließung beider Lider leidlich, einzeln kann nur unvollständig das linke Auge geschlossen werden. Das Fletschen der Zähne, das Aufblasen der Backen sehr erschwert und ruft eine Reihe pathologischer Mitbewegungen besonders stark im rechten Arm und im linken Bein hervor. Das Schließen der Lippen gut, aber dabei wird der rechte Mundwinkel abgezogen. Das Pfeifen gelingt nicht. Alle unwillkürlichen Bewegungen sind ungleichmäßig und ohne jeden Rhythmus. Zwangslachen und Weinen abwesend.

X. Paar. Das Schlingen gut.

XI. Paar. Die aktiven und passiven Kopfbewegungen sind in allen Richtungen möglich. Es ist eine Tendenz zum intermittierenden Caput obstipum vorhanden, dabei wird der Kopf in die linke oder rechte Seite gewendet und der Sternocleidomastoideus wechselweise gespannt. Die Muskeln, die die Kopfbewegungen ausführen, sind im Zustande einer Hypotonie, die übermäßige Kopfbewegungen in alle Richtungen ausführen erlaubt.

XII. Paar. Die Zungenbewegungen sind beschränkt, die Zunge kann nicht durch die beständigen, unwillkürlichen Bewegungen in Ruhe gehalten werden.

I. Paar. In der Norm.

II. Paar. Visus gut. Augenhintergrund normal.

V. Paar. Sensibilität normal.

VIII. Paar. In der Norm.

Die Sprache ist erschwert und wird von Mitbewegungen begleitet. Die Worte werden wie ausgepreßt, sind schwer verständlich. Besonders wird die Sprache durch die beständigen unwillkürlichen Zungenbewegungen behindert. Der Kranke ermüdet stark beim Sprechen, und je mehr er sich Mühe gibt, desto schlechter spricht er. Das spontane Sprechen ist besser, als das Antworten auf Fragen. Aphasische Störungen sind nicht vorhanden. Die Dysarthrie hat keinen bulbären, wie auch keinen ataktischen Charakter.

Plexus brachialis dext.

Die gewohnte Stellung der rechten oberen Extremität ist: Adduction im Schultergelenk, Flexion im Ellbogen, leichte Extension im Handgelenk, Pronation, die Finger größtenteils in Faust gebeugt. Aktive und passive Bewegungen im Schultergelenk sind bis zu einem Winkel von 75° möglich, im Ellbogengelenk ist das Beugen erhalten, die Ausstreckung stark herabgesetzt, die aktive Supination und die aktiven Bewegungen im Handgelenk unmöglich, die passiven eingeschränkt. Die Fingerbewegungen eingeschränkt, die Flexion ist leichter als die Extension. Beim Ausstrecken der Finger wird der Arm abduziert und die Finger führen dabei athetotische Bewegungen aus, und der 2., 3. und 4. Finger kommen in eine hyperextensorische Stellung.

Plexus brachialis sin. Die linke obere Extremität ist abduziert im Schultergelenk, flektiert im Ellbogen, und die Hand ist gebeugt bis zu einem geraden Winkel und befindet sich in einer Pronationscontracturstellung. Alle Finger sind hyperextendiert und führen fortwährend athetotische Bewegungen aus.

Die aktive Ausstreckung der Finger unmöglich, die passive stark eingeschränkt. Die aktiven Bewegungen in Schulter-, Ellbogen- und Handgelenken sind fast unmöglich, die passiven erschwert, infolge der

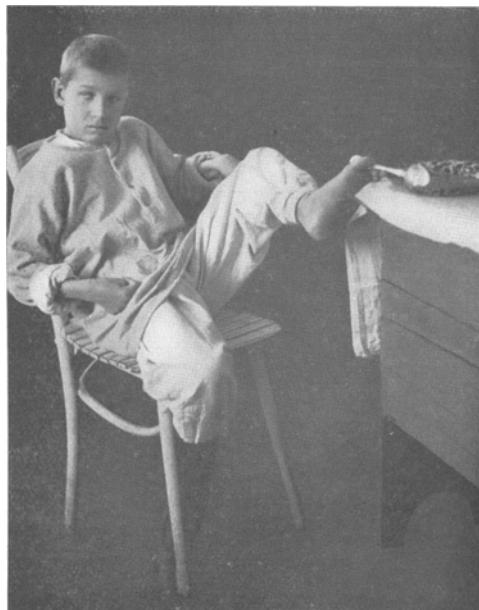


Abb. 1. Athetose double kombiniert mit Torsionsspasmus. Der Kranke nimmt das Essen mit dem Löffel, welchen er zwischen den ersten 3 Zehen des linken Fußes eingreift, auf. I. Phase.

Muskelrigidität. Der Kranke kann nicht seinen Arm in einer zugegebenen Stellung erhalten. Die linke obere Extremität erinnert im allgemeinen an die Kletterstellung.

Der Tonus der Muskulatur beider Arme ist erhöht, besonders im linken. Der Adaptons- und Fixationsspasmus fehlt.

Rumpf: Beim Stehen kann man von der Seite der Wirbelsäule eine nicht fixe Kyphoskoliose im Brustteil und eine pathologische Lordose im Lendenteil konstatieren. Die Wirbelsäulekrümmungen ändern sich bei verschiedenen Stellungen. Der Kranke stützt sich mehr auf das rechte Bein, und dabei ist die linke Crista iliaca höher als die rechte.

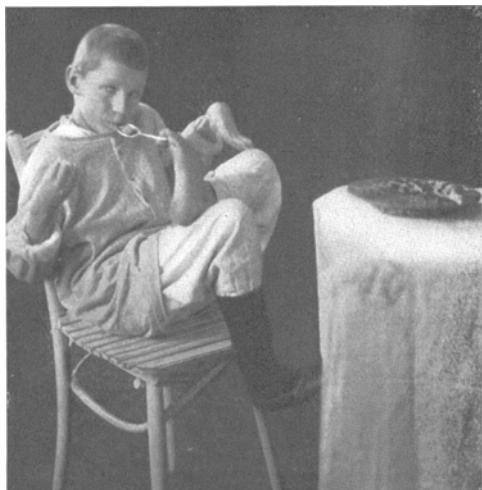


Abb. 2. Um den Löffel zum Munde zu führen, muß der rechte Oberschenkel mithelfen. II. Phase.

wickelt, daß der Kranke mit den Beinen eine verschiedene feine Arbeit ausführt und damit die Defekte seitens der oberen Extremitäten kompensiert.

Es wird eine aktive Hypersupination mit den beiden Füßen ausgeführt. Die Zehen sind übermäßig beweglich, das Spreizen und Flektieren der Zehen gut entwickelt, besonders der zwei ersten. Der Kranke, dank besonders dieser letzten Fähigkeiten hat zeichnen und schreiben gelernt, der Bleistift oder die Feder werden dabei zwischen der großen und zweiten Zehe des rechten Fußes gehalten. Die Nahrung wird mit Hilfe des linken Fußes aufgenommen. Der Löffel wird zwischen den drei ersten Zehen eingeklammert. Beim Zuführen des linken Fußes mit dem Löffel zum Munde muß der rechte Oberschenkel mithelfen, da ohne den letzteren die letzte Phase der Nahrungsaufnahme nicht beendet werden kann.

Bei Intentionen, beim Sitzen und besonders stark beim Gehen entsteht eine Reihe von Torsionsbewegungen, besonders drehender, um die vertikale Achse herum, und dabei wird diese oder andere Muskelgruppe des Halses, Rumpfes und des Beckens entweder gespannt oder entkräftet.

Die langen Rückenmuskeln und besonders die des Beckens sind schwach und unregelmäßig entwickelt.

Plexus lumbo-sacralis: Die Bewegungen in allen Gelenken und Zehen der unteren Extremitäten sind nicht nur erhalten, sondern so gut ent-

Außerdem kann der Kranke mittels der Zehen beider Füße verschiedene Spielsachen aus Papier machen. Die Muskelkraft beider unteren Extremitäten ist gut entwickelt. Der Tonus ist leicht herabgesetzt. Momentweise entsteht eine Hypertonie. Beide Füße haben eine Tendenz zur Pes Equino-Varusstellung. Rechts haben wir ab und zu seitens der großen Zehe eine Stellung, die als Pseudobabinski athetotischen Charakters angesehen werden kann. Der Bandapparat beider Fußgelenke ist sehr auseinander gezogen.

Reflexe $>$ = gesteigert, $+$ = normal.

Reflexe	Rechts	Links
1. Biceps		
2. Triceps		
3. Knie		
4. Achilles		
5. Bauch, oberer		
mittlerer		
unterer		
6. Cremaster	+	
7. Babinsky	ab und zu Pseudo- babinskystellung	abs.
8. Rossolimo		
9. Gukowsky		
10. Mendel-Bechterew		
11. Oppenheim		
12. Gordon	abs.	
13. Schäffer		
14. Klonus der Patella		
15. Fußklonus		
16. Cerebellarer Babinsky	kann nicht ausgeführt werden.	

Die Beckenorgane (ohne Befunde).

Resümierend handelt es sich um einen Fall von Athetose double, die sich in der frühen Kindheit entwickelt hat, und hauptsächlich auf das Gesicht, die Sprachmuskulatur und die oberen Extremitäten verbreitet hat. Die unteren waren bedeutend weniger vom Prozeß ergriffen. Die Athetosis duplex war kombiniert mit Elementen sich langsam beifügender Torsionsdystonie, zuerst Torsionsbewegungen in den Halsmuskeln (Caput obstipum), und später auch im Rumpf, bis zur völligen Entwicklung des Torsionsspasmus, mit Erscheinungen einer Kyphoskoliose im Brust- und pathologischer Lordose im Lendenteil der Wirbelsäule. Außerdem haben wir eine gute, eigenartige Entwicklung der Funktion der Füße, besonders der Zehen, die einigermaßen die seit der Kindheit ausgefallene Funktion der oberen Extremitäten übernommen haben, bei einem Kranken mit so einer schweren Bewegungsstörung. Diese letzte Erscheinung wurde von keinem, wie mir aus der Literatur bekannt ist, der vielfachen Autoren, die die Athetose double und den Torsionsspasmus beschrieben haben oder bei anderen Störungen des

zentralen Nervensystems verzeichnet. Unser Fall ist interessant durch die Kombination von Athetosis duplex und Torsionsspasmus und außerdem durch die hochentwickelte Funktion der Beine.

Die Kombination von Athetose double und Torsionsspasmus wurde von mehreren Autoren (Wartenberg, Itzenko u. a.) markiert. Einige von diesen rechnen, daß diese vom ersten Blick so sehr sich unterscheidenden klinischen Typen in Wirklichkeit als eine gleichartige Krankheit, eine morbide Form, die *Rosenthal* nicht umsonst mit einem Namen, „Hypersynkinesia idiopathica“, bezeichnet hat, angesehen werden können.



Abb. 3. Athetose double, kombiniert mit Torsionsspasmus. Der Kranke beim Schreibakte mit dem rechten Fuß, den Bleistift zwischen der großen und 2. Zehe haltend. Der linke Fuß hält das Papier fest.

Die allmählichen Übergänge im klinischen Bilde: idiopathische Athetose double — athetoseähnliche-dysbasisch-dysstatische Formen des Torsionsspasmus sind so nuanciert, daß man in den einzelnen Fällen nicht imstande ist, die Frage zu lösen, ob man es mit einer idiopathischen Athetosis duplex oder Torsionsdystonie zu tun hat. Es hängt gänzlich von der Lokalisation ab. Zu so einem Lokalisationsmerkmal führt *Förster* den Unterschied zwischen Athetose und Torsionsdystonie ab, oder nach ihm Krampussyndrom, wenn er von einem lokal athetotischen Syndrom sprechen will.

Wenn die Torsionsdystonie eine bedeutende Ähnlichkeit mit der idiopathischen Athetose aufweist, sogar mit der letzteren identifiziert wird, so hat sie nicht wenig allgemeine Berührungs-punkte auch mit der Wilsonschen, Westphal-Strümpellschen Krankheit, im Verlaufe welcher *Jakob* und andere einerseits Erscheinungen des Torsionsspasmus, andererseits der Athetose, die letztere auf die Pallidumstörung beziehend, beobachtet haben.

Die obenerwähnten Beobachtungen, und außerdem das Vorhandensein von verschiedenen Hyperkinesen (Tremor, choreatische, athetotische, Torsions-, parakinetische Bewegungen) im Verlaufe anderer akinetisch-rigider nosologischer Krankheitsformen und Syndromen (Paralysis agitans, allgemeine Muskelstarre, Parkinsonismus) und umgekehrt das Vorhandensein von Erscheinungen der Rigidität in den hyperkinetischen morbiden Einheiten oder Syndromen, bedingt zur Ansicht über das unrichtige, schematische Gegenüberstellen in der

Pathologie, besonders des Erwachsenen, dem System der striären Erkrankungen das System der Pallidären. Im reifen Organismus muß man annehmen, daß zwischen diesen allen Krankheitsprozessen, da teilweise das Striatum sowie das Pallidum mitbetroffen wird, keine Kluft, sondern verschiedene Übergänge von Athetose double-Torsionsspasmus zum Wilson, Westphal-Strümpell, Paralysis agitans, Muskelstarre bestehen. Dasselbe in der Kombination von verschiedenen Elementen dieser Erkrankungen.

Alles hängt von uns noch unbekannten pathologischen Variationen, bei denen durch verschiedene ätiologische Faktoren und vielleicht Dis-

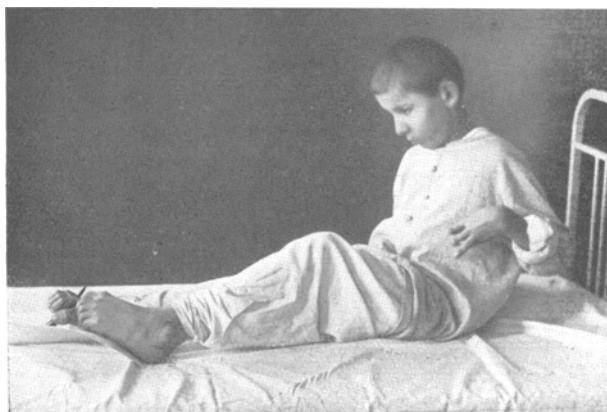


Abb. 4. Athetose double, kombiniert mit Torsionsspasmus. Der Kranke spitzt mit dem Federmesser einen Bleistift zu. Den letzteren zwischen der 1. und 2. Zehe des rechten, das Federmesser zwischen denselben Zehen des linken Fußes haltend.

positionen qualitativ und quantitativ verschieden die einen oder die anderen zelligen Elemente des striopallidären Systems ergriffen werden.

Das beste Beispiel dafür liefern die Fälle von Athetose double mit Hyperkinesen, bei denen wir eine teilweise Pallidumstörung haben. Je weiter der Krankheitsprozeß im Pallidum progressiert, desto stärker bildet sich die Muskelrigidität aus. Die Athetose versteinert, die Hyperkinesen brechen ab.

Jetzt über die Funktion der Beine.

Aus der Pathologie sind uns kompensatorische Mechanismen bekannt, aber so eine Art Dystopie der Funktion, eine Aberration derselben, bei Nervenkrankheiten ist uns aus der Literatur nicht bekannt. Wie sollen wir diese Erscheinung deuten? In der nicht medizinischen Literatur beschreibt *Saltarin* einen Fall von hochentwickelter Funktion beider Füße, bei einem ohne Arme gebürtigen Geigenkünstler, mit sehr hohem Intellekt, der seit dem ersten Lebensjahr seine normal entwickel-

ten Beine als Greiforgan gebraucht hat. Die letztgenannte Fähigkeit entwickelte sich weiter und mit 5 Jahren erlernte er das Schreiben; mit 16 Jahren ist er Virtuose auf einer Violine, die für ihn speziell konstruiert wurde.

Prof. *Virchow* in Berlin auf einer Sitzung, an welcher 500 Ärzte teilnahmen, machte in bezug auf diese Anomalie aufmerksam auf die besondere Entwicklung der Zehen und ihre Fähigkeit, sich zu spreizen und beugen und betonte, daß diese Fähigkeit nicht als atavistische Erscheinung, als Rückkehr zum Greiffuß tierähnlicher Vorfahren des Menschen angesehen werden kann, sondern daß es eine erworbene Gewandtheit ist, infolge beständiger Benutzung der Füße. *Saltarin* beschreibt noch zwei Fälle, einen Maler und eine Porträttistin, die ohne Arme auf die Welt gekommen sind und welche, der erste das linke Bein, die zweite das rechte, so entwickelt haben, daß sie die Meisterschaft auf ihrem Gebiete erreicht haben.

Die Obengenannten haben ihre Instrumente zwischen der ersten und zweiten Zehe gehalten und ergriffen wie unser Kranker alles zwischen diesen. Eine andere Erklärung geben wir in unserem Fall. Wie oben gesagt war, erinnert nach *Förster* die Position der oberen Extremitäten, besonders der linken, an die Kletterstellung, die für den Kletterakt der Affen notwendig ist. Sehr charakteristisch ist auch die Unmöglichkeit der Gesichtsmuskulatur, für längere Zeit eine Stellung einzunehmen, um zu pfeifen, pusten, die Zähne zu fletschen, die Backen aufzublasen.

Dagegen gelingt ihm die Vorstülpung der Lippen sehr gut, er kann diese Saugstellung des Mundes auch längere Zeit innehalten. Diese Stellung wird als athetotische Bewegung in vielen Fällen *Försters* getroffen. Wir sehen hier, daß der tief — subcortical, wie phylogenetisch — verankerte Bewegungskomplex des Saugens bei Striatumstörungen nicht betroffen wird (*Wartenberg*).

In den unteren Extremitäten haben wir auch Positionen und Akte, die wir durch Abwesenheit striärer Hemmung und durch Hervortreten enthemmt gebliebener substriärer Zentren erklären können. Infolge dessen sind phylogenetisch uralte substriär deponierte Bewegungen und Synergien geblieben, die wir als Reste alter Einrichtungen auffassen können.

So erklären die Abstammung der phylogenetisch uralten Bewegungen in ihren Fällen von Athetose double *Förster* und *Wartenberg*. So eine Erklärung können wir geben auch in unserem Fall, wenn wir in Betracht nehmen, daß die Athetose double im siebenten Lebensmonat sich entwickelt hat.

Die fast ausschließliche Benutzung der Beine erklären wir durch die früh eingetretene Rigidität der Muskeln der oberen Extremitäten, die

für Bewegungen ausgeschlossen waren. Die Abwesenheit einer dauernden Rigidität in den unteren Extremitäten erlaubte ihnen einerseits sich in der Richtung der Faß- und Greifbewegungen zu entwickeln, und die Füße des Kranken sind für diese sehr gut angepaßt. Sie sind meistens plantar flektiert und supponiert. Die Zehen sind dorsal flektiert und gespreizt. Beim Fassen irgendeines Gegenstandes wird die Plantarflexion und Supination des Fußes verstärkt und alle Zehen führen dabei eine starke Flexionsbewegung aus. Diese Bewegung ist mit der Bewegung beim Kletterakt der Affen identisch.

Die angegebene Erklärung würde genügend sein für die primitiven Faß- und Greifbewegungen. Aber außerdem führt unser Kranke noch komplizierte Akte aus, die besondere Synergien, eine besondere Erlernung fordern.

Dieses war möglich erstens bei Intaktheit der Pyramidenbahnen, und zweitens beim guten Intellekt, der bei unserem Kranke gut entwickelt ist.

Aber mehrere Autoren zeichneten bei Kranken mit Athetose double ein gutes Intellekt an, aber niemand hat bei diesen so hoch differenzierte Bewegungen in den Beinen, wie Schreiben, Zeichnen usw., markiert.

Wir glauben, daß eine große Rolle die Fixierung der Aufmerksamkeit des Kranke auf die Fußbewegungen seit der frühen Kindheit spielt, da er mit den oberen Extremitäten fast keine Bewegungen ausführen konnte.

Einerseits mittels primitiver, phylogenetisch uralter Mechanismen, andererseits infolge beständiger, hartnäckiger Spezialisierung in der Richtung der Einzelbewegungen, konnte er mit seinen unteren Extremitäten das oben Angeführte leisten. Deshalb kann unser Kranke, als Pithekoid, wie auch als *Homo sapiens* angesehen werden.

Der Kranke schreibt und zeichnet mit dem rechten Bein und dabei werden, was wir besonders betonen, synchrone, rhythmische unwillkürliche Bewegungen hauptsächlich im rechten Arm beobachtet. Beim Essen, Kartenspielen und bei anderen Akten gebraucht der Kranke das linke Bein und dabei werden Mitbewegungen in der linken oberen Extremität, die im Rhythmus mit den Bewegungen im linken Bein ausgeführt werden.

Die hochdifferenzierten Einzelbewegungen in den Beinen entwickelten sich unseres Erachtens auf Kosten der intakten Pyramidenbahnen, die kompensatorisch die beeinträchtigten extrapyramidalen Funktionen übernommen haben, und außerdem entstand vielleicht eine Verschiebung der unverbrauchten pyramidalen Funktion, die für die oberen Extremitäten bestimmt war, für diejenige der unteren.

So eine Erklärung erlauben wir uns zu geben auch für die oben an-

gefährten Fälle der Funktionsentwicklung der unteren Extremitäten bei fehlenden oberen.

Als Beweis dafür führen wir 2 Fälle von übermäßiger Hypertrophie der inneren Kapsel in den von *Vogts* beschriebenen Corpus Striatum-Syndromen an, und den zweiten Fall von *Caput obstopum Cassierers*, der auch eine übermäßige Vergrößerung des Areals beider Pyramidenbahnen markiert hat.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ *Jacob*: Die extrapyramidalen Erkrankungen. 1923. — ²⁾ *Bostroem*: Der amyotatische Symptomenkomplex. 1922. — ³⁾ *Wartenberg*: Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **83**, 1923. — ⁴⁾ *Foerster*: Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **73**, 1921. — ⁵⁾ *Oppenheim*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. — ⁶⁾ *Izenko*: Ein Fall von Athetose double kombiniert mit Torsionsspasmus *Ziehen-Oppenheims* im Zusammenhang mit dem heutigen Stand der Dystonielehre. Medizinskaja missl 1924, Nr. 3—4. — ⁷⁾ *Saltarin*: Rumpf- und Fußkünstler. Leipzig: Verlag von Weber.
-