

(Aus der Psychiatrischen Abteilung (Stabsarzt Dr. *Donalies*) einer Kriegslazarett-Abteilung [Kommandeur Oberstabsarzt Dr. *Fiedler*].)

Anfallartig auftretende doppelseitige Athetose.

Von

Dr. Hartmut Scheibe,
Assistenzarzt.

Mit 3 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 2. September 1941.*)

Im folgenden soll ein an sich recht seltenes Krankheitsbild aufgezeichnet werden, das durch die eigenartigen Bedingungen des Zutagetretens noch besondere Beachtung verdient. Es handelt sich um eine Störung im extrapyramidalen System, die sich nur vorübergehend jedesmal nach anstrengendstem Laufe manifestiert und dem einweisenden Arzte als epileptiform imponierte. Diese Störung ist unter den normalen Bedingungen des Alltags (auch des militärischen) so latent, daß L. auch bei genauer Untersuchung als völlig gesunder Mensch erscheint. Nur ein aufmerksamer Beobachter kann bei langem Zusehen an den Zehen ein paar angedeutete unwillkürliche Bewegungen finden, die auf die extrapyramidale Störung hinweisen. L. hat als Soldat bei einem Infanterie-Regiment über ein Jahr lang Dienst getan, ohne außer unter den besonderen Bedingungen aufzufallen. Während des Westfeldzuges hat er als Gewehrschütze an den Gefechten teilgenommen.

Ein Hinweis auf die Ätiologie der Störung gibt die Familienanamnese: Der jetzt 25 Jahre alte L. stammt aus einer Familie, in der alle männlichen Mitglieder, soweit sie dem Patienten bekannt sind, gelernte Handwerker (meist Tischler) sind bzw. waren. Von den weiblichen Mitgliedern üben einige die manuelle Zigarrenherstellung aus. Patient hat noch 5 Brüder. Einer von ihnen — er steht jetzt im 28. Lebensjahr — hatte genau dieselben Störungen wie L. selbst. Sie gleichen sich auch im Beginn und in der Auslösung selbst. Auch dieser Bruder erscheint im Alltag völlig gesund. Der einzige Unterschied besteht darin, daß die Störungen bei dem Bruder seit ungefähr 5 Jahren verschwunden sind; er hat übrigens mit Genehmigung des Gesundheitsamtes geheiratet.

Ein anderer Bruder — 40 Jahre alt — hält mit der Sprache an; ein Befund, über den noch gesprochen wird. Bei den übrigen Geschwistern und in der weiteren Familie finden sich nach Angaben des L. nicht die geringsten Zeichen, die nach der gegebenen Schilderung extrapyramidalen Natur sein könnten. Sonst sollen keine Nerven- und Geisteskrankheiten vorgekommen sein.

Die Geburt ist nach Mitteilung der Mutter bei unserem Patienten — wie auch bei dem Bruder — normal verlaufen. Krankheiten während der Schwangerschaft haben nicht bestanden. Laufen hat er rechtzeitig gelernt, Kinderkrankheiten nicht gehabt, ist überhaupt noch nie ernstlich krank gewesen. Weder er noch seine Geschwister haben Zustände und Krankheiten gehabt, die auf eine Encephalitis und deren Folgeerscheinungen schließen lassen. Über sein Leben wird noch kurz berichtet, daß er in der Schule einmal sitzengeblieben ist. Die Gesellenprüfung hat er aber mit „ziemlich gut“ abgelegt. Jetzt führt er die Möbeltischlerei seines verstorbenen Vaters weiter. Im Januar 1940 wird er eingezogen, 1 Jahr später zum Gefreiten befördert.

Ungefähr im 6. Lebensjahr — wie beim Bruder — hat er zum ersten Male die im folgenden geschilderten „Anfälle“ bei sich beobachtet. Sie sind immer nur aufgetreten, wenn er plötzlich aus der Ruhe heraus einen anstrengenden Schnellauf machte und zwar immer erst nach einer gewissen Strecke, die ungefähr zwischen 30 und 60 m schwankt. Unter diesen besonderen Umständen treten sie so regelmäßig auf, daß er sie fast immer demonstrieren kann. Nie dagegen sind die „Anfälle“ während seiner Berufsarbeit vorgekommen, ebenso nicht bei seinem Bruder, der Schmied ist.

Diese „Anfälle“ sind nun hier mehrfach beobachtet und photographiert worden. Die Beobachtung hat ergeben, daß im wesentlichen der Übergang von der Ruhe zur schnellsten Bewegung des Laufens das auslösende Moment ist.

Zweimal hintereinander können sie durch Laufen nicht ausgelöst werden, wenn die nötige Ruhe dazwischen fehlt. Es wurde versucht, den Auslösungsmoment zu ergründen und Patient deshalb aufgefordert, liegend recht anstrengend die Beine zu bewegen. Diese Bewegung, auch das Kreisen der Arme und des Kopfes, sowohl aktiv als auch passiv, führten zu keinem Erfolg. Ebenso hatten Hyperventilation und sensible Reize keinen Einfluß.

L., der allerdings dem ganzen Geschehen etwas gleichgültig gegenüber steht, betont immer wieder, daß nur unter den geschilderten Umständen die „Anfälle“ aufgetreten sind, bis auf einen Fall beim Schwimmen. Er wäre damals beinahe ertrunken, und nur die kurze Dauer des „Anfalls“ hätte ihn davor bewahrt.

Während der schnellsten Phase des Laufens, immer erst nach 30 bis 60 m wird der bis dahin normale Bewegungsablauf plötzlich gestört. Die Bewegungen werden langsam und ungeordnet. L. ist gezwungen, stehen zu bleiben. Man sieht jetzt ausgesprochene, sehr langsam ablaufende athetotische Bewegungen des Gesichtes mit Anspannung des Platysma und ganz besonders der Hände. Der Oberkörper ist weniger davon betroffen, dagegen wieder stärker der Unterkörper mit den Extremitäten. Links sind die athetotischen Bewegungen stärker ausgeprägt als rechts.

Es sind in den meisten Fällen typisch langsam ablaufende, unwillkürliche athetotische Bewegungen. Bei den verschiedenen, hier ausgelösten



Abb. 1. Anfallsfrei (vor Beginn des Laufes).



Abb. 2. Im Anfang des Anfalls.

„Anfällen“ zeigte sich meist das gleiche Bild und nur die Intensität war verschieden, die von der vorausgegangenen Ruhe abhängig zu sein scheint. Je länger die Ruhe vorher, um so ausgeprägter die „Anfälle“. Lediglich bei ganz vereinzelten „Anfällen“ sah man eine starke Verdrehung der Wirbelsäule und des Kopfes. Sie erfolgte ausschließlich nach rechts.

L. bleibt während des ganzen Geschehens fest auf dem Boden stehen. Das Bewußtsein ist in keiner Weise gestört. Er hört und sieht alles; sprechen kann er allerdings nur ganz undeutlich und nur mit großer Mühe, offenbar infolge der unwillkürlichen Bewegungen der Mundmuskulatur. Bald verschwindet die Störung und mit ihr der während des „Anfalles“ vorhandene starke Rigor. Es zeigen sich nur noch ein paar unwillkürliche Nachbewegungen der Finger, dann kann man dem L. nichts mehr von dem soeben vor sich gegangenen Geschehen ansehen. Die Dauer des eigentlichen „Anfalles“ beträgt $\frac{1}{2}$ — $\frac{3}{4}$ Min. (Abb. 2 und 3).

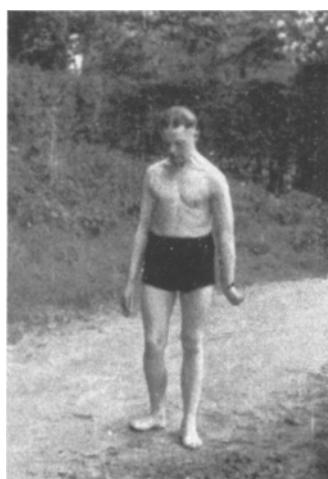


Abb. 3. Am Ende des Anfalls.

Es sind nach dem Bericht des L. aber auch schon „Anfälle“ vorgekommen — immer unter den geschilderten Bedingungen —, die nur in einem ganz kurzen „Starrwerden“ (Rigor?) bestanden.

Am Ende des „Anfallen“ ist noch ein deutlicher Rigor feststellbar, der aber sehr bald in einen Rigor mobilis übergeht. Danach ist der Tonus wieder normal, meist sogar etwas herabgesetzt. Ein ausgesprochener Hypotonus mit Überstreckbarkeit der Gelenke findet sich nur in dem Übergangsstadium zum normalen Tonus, in der Latenzzeit jedoch nicht. Ganz leichte „Anfälle“ behauptet L. unterdrücken zu können, indem er die Muskulatur, vor allem der Arme stark innerviert, schwerere nicht: „Ich habe dann nicht die Kraft dazu.“

Die körperliche Untersuchung ergibt bei dem mittelkräftigen L. an den inneren Organen keinen krankhaften Befund. Die grobe Kraft der Muskeln scheint nicht herabgesetzt. Hirnnerven o. B. Die physiologischen Reflexe sind seitengleich auslösbar, nicht gesteigert. Pyramidenbahnsymptome sind nicht vorhanden. Keine Sensibilitätsstörungen. Ein Pseudobabinski kann weder ausgelöst, noch beobachtet werden. Links ist manchmal eine geringe Pseudoadiachokinese vorhanden. Isolierte Bewegungen der Extremitäten kann er ohne Anstrengungen ausführen. Bei allgemeiner Betrachtung finden sich unwillkürliche Bewegungen weder in der Ruhe noch in der Alltagstätigkeit.

Lediglich, wenn man sich die Zeit nimmt, den in der Ruhelage befindlichen L. längere Zeit zu beobachten, zeigt sich ab und zu eine nur angedeutete athetotische Unruhe in den Zehen, selten auch am linken Zeigefinger.

Psychisch ist L. unauffällig. Er ist nicht übermäßig intelligent, aber auch nicht schwachsinnig. Seine Angaben erscheinen völlig zuverlässig. Er hat keine besonderen Interessen, ist vielleicht sogar etwas gleichgültig: „Mich stört es ja normalerweise nicht; bei meinem Bruder ist es besser geworden, und bei meiner Eheschließung werde ich auch keine Schwierigkeiten haben.“ Die Stimmung ist ausgeglichen, das Verhalten ruhig, bescheiden, militärisch.

Bei den beschriebenen „Anfällen“ handelt es sich um eine extrapyramidele Störung, die nur unter den geschilderten, besonderen Bedingungen deutlich zutage tritt. Während der „Anfälle“ zeigt sich das typische Bild der Athétose double. Bei vereinzelten „Anfällen“ tritt etwas Torsionspastisches zutage. Die Diagnose wird gestützt einmal durch das Manifestationsalter, dann durch die Erkrankung des Bruders und deren Regressivität, weiter durch das Fehlen jeglicher Pyramidenbahnsymptome und endlich durch die, nur ganz selten angedeuteten athetotischen Bewegungen der Zehen und des Zeigefingers während der Ruhe. Schon allein die ganz tragen athetotischen Bewegungen zeigen, daß es sich nicht um epileptiforme Anfälle handeln kann. Interessant sind vor allem die Bedingungen des Auftretens der „Anfälle“, die bei dem

Bruder die gleichen sind. Eine anatomisch-physiologische Erklärung des Auslösungsmodus kann nicht gegeben werden. Das Leiden hat sich bei unserem Patienten bisher nicht als progradient erwiesen. Beim Bruder im gleichen Lebensalter beginnend, zeigte es sich, wie schon erwähnt, regressiv. Ein anderer Bruder hält mit der Sprache an. Es wäre zu erwägen, ob dieses Symptom nicht als Abortivform einer extrapyramidalen Störung gedeutet werden darf. Es ist anzunehmen, daß bei genauer Untersuchung der sehr zahlreichen Familienmitglieder, die jetzt aus äußeren Gründen nicht durchgeführt werden kann, noch weitere Extrapyramidalgestörte gefunden werden, die im Alltag vielleicht völlig unauffällig sind. Dadurch könnte etwas über die Vererbung und den Erbgang gesagt werden.

Zusammenfassung.

Es wird ein 25 Jahre alter, sonst unauffälliger Mann beschrieben, der seit dem 6. Lebensjahr¹ unter besonderen Bedingungen „anfallsartig“ $\frac{1}{2}$ — $\frac{3}{4}$ Min. lang das typische Bild der Athetose double bietet, nur ganz vereinzelt mit torsionsspastischer Komponente. Außerhalb der „Anfälle“ bietet er neurologisch wie funktionell nichts Besonderes, vor allem keine unwillkürlichen Bewegungen.

¹ „Vermutlich hat die Störung von Geburt an bestanden, da sie aber nur bei einer bestimmten Tätigkeit manifest wird, ist es begreiflich, daß sie erst später — vom 6. Lebensjahr an — beobachtet wurde“ (*Spatz*).

Ich möchte nicht verfehlten, hier Herrn Professor *Spatz* für die Beratung bei der Mitteilung dieses Falles zu danken.