

(Aus der Nervenabteilung [Oberarzt Dr. *Schober*] des Reservelazarets Andernach
[Chefarzt: Oberstabsarzt Dr. *Recktenwald*].)

Anfallsweise auftretende Hemiathetose und Syndaktylie.

Von

W. Schober.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 24. November 1942.)

Im folgenden soll eine Beobachtung über das seltene Zustandsbild einer anfallsweise auftretenden Hemiathetose unter Berücksichtigung der konstitutionspathologischen und erbbiologischen Besonderheiten im Sinne einer Ganzheitsbetrachtung mitgeteilt werden.

In das pathophysiologische Geschehen der Athétose double oder der idiopathischen Athetose, für deren Zustandekommen die heterogensten ätiologischen Momente von Bedeutung sind, haben wir dank der Forschungen von *Bostroem*, *Foerster*, *Hallervorden*, *Spatz*, *Schneider*, *Vogt*, *Wilson* u. a. einen grundlegenden analytischen Einblick gewonnen. Die Störung, welche ein angeborenes oder in frühester Kindheit erworbenes Leiden darstellt, können wir im Sinne von *Bostroem*¹ als eine „besondere Reaktionsform des kindlichen Gehirns“ auffassen und demgemäß auch von den Abortivformen als von einem „Zurückbleiben auf dem Standpunkt frühkindlicher Motorik“ sprechen. Die meist später auftretenden symptomatisch aufzufassenden Athetosen auf Grund einer organischen Hirnerkrankung späteren Datums, wie sie z. B. im Gefolge, als Teil-syndrom, einer Encephalitis in Erscheinung treten, wollen wir bei unserer Überlegung außer acht lassen, da sie vom reinen Bild der Athetose abweichen. Ihr Auftreten erfolgt dann meist neben pyramidalen Anzeichen. Über anfallsweise auftretende, motorische Bewegungsstörungen extrapyramidalen Natur finden wir aber in der Literatur nur wenig Mitteilungen, besonders über die für unsere weiteren Folgerungen wichtig erscheinenden extrapyramidalen Anfälle. Symptomatische Anfälle dieser Art sind z. B. von *Filimonoff* u. a. beschrieben worden (zitiert nach *Kroll*²). Diese im Anschluß an eine Encephalitis lethargica oder Lues des ZNS beobachteten Anfälle waren charakterisiert durch eine „Kombination von motorischen und vegetativen Entladungen“ und weiterhin, „daß die für den gewöhnlichen epileptischen Anfall typische klonische Komponente ausfällt und der epileptische Anfall ausschließlich sich aus extrapyramidalen Komponenten aufbaut“ (*Kroll*). Diese Anfälle, meist im Anschluß an Encephalitis mit ihren vegetativen Komponenten

¹ *Bostroem*, A.: Handbuch der inneren Medizin, Bd. 5, S. 685 f. Berlin: Springer 1939.

² *Kroll*, M.: Die neuropathologischen Syndrome. Berlin: Springer 1929.

als Ausdruck eines strio-diencephalen Syndroms bis zu ihren hysteriformen Abortivformen, welche im früheren Sinne ebenfalls symptomatischer Art sind, sollen beim weiteren Gang unsere Überlegungen außerhalb unseres Betrachtungskreises gestellt werden. Wir wollen ja die reine Form einer anfallsweisen Athetose im Auge behalten. In diesem Sinne kommt uns ein vereinzelter Beitrag von *Scheibe*¹ aus dem jüngsten

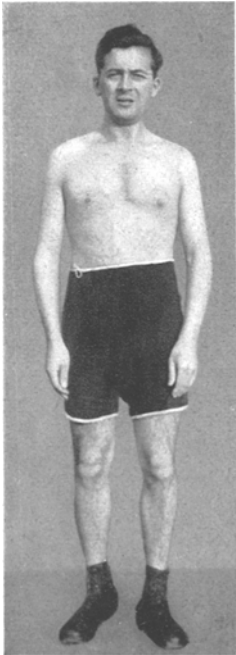


Abb. 1. In der Ruhe (vor Provokation des Anfalls).

Schrifttum zugute. Es wird darin ein junger durchaus gesunder Mann beschrieben, bei welchem durch einen besonderen Mechanismus („Übergang von der Ruhe zur schnellen Bewegung des Laufens“) beliebig oft, nach eingestreuten Ruheintervallen extrapyramidale Anfälle vom Typ der Athetose double ausgelöst werden konnten. Diese Anfälle waren erstmalig bei dem Kranken im 6. Lebensjahr in Erscheinung getreten, erwiesen sich bei einem Bruder regressiv, bei einem zweiten Bruder rudimentär anscheinend in Form einer tonischen Sprachhemmung. In dem geschilderten Falle wurde diese Störung von *Spatz* als eine von Geburt an bestehende aufgefaßt, die erst später, da ihr Auftreten an eine bestimmte Tätigkeit geknüpft war, manifest wurde. An die Spitze unserer weiteren Ausführungen soll vorerst unsere eigene Beobachtung gestellt werden, welche dem angeführten Fall von *Scheibe* ähnlich ist.

Der jetzt noch nicht 24 Jahre alte W., von Beruf Steingutdreher, stammt aus einer anscheinend gesunden Familie, in welcher die Brüder meist gelernte Handwerker (Steingutdreher) sind. Alle 4 Geschwister, davon 2 Schwestern, sind ledig. Die Geburt war bei W. normal verlaufen.

Hierzu berichtet die Mutter des Kranken: „Die Schwangerschaft ist durchaus normal gewesen. Eventuelle Krankheiten, Unfall, Sturz oder so Ähnliches haben sich nicht ereignet. Keine Zangengeburt oder derartige Komplikationen liegen vor. Allen 5 Kindern, denen ich das Leben schenkte, waren und sind körperlich sowie geistig sehr gut entwickelt. Weder eine körperliche noch eine seelische Auffälligkeit ist bis heute in Erscheinung getreten. Mein Mann und ich erfreuten uns damals der besten Gesundheit.“ W. selbst ist Linkshänder, war immer gesund, lernte in der Schule gut und arbeitete nach abgeschlossener Schulbildung als Steingutdreher in einer Steingutfabrik. Nach beendetem Arbeitsdienst trat er vor 3 Jahren bei einer Baukompanie der Wehrmacht ein, absolvierte dort die Waffenmeisterschule und war dann beim tech-

¹ *Scheibe, H.*: Arch. f. Psychiatr. 114, 2 (1941).

nischen Personal tätig. Alkohol und Nicotin wurden mäßig genossen, eine venerische Infektion wurde in Abrede gestellt. Vor ungefähr 2 Jahren traten bei W. erstmalig Krampferscheinungen in der linken Körperhälfte auf, anfangs selten, dann langsam immer häufiger. Vorerst versuchte er dabei noch den Dienst mitzumachen, als aber in der Folge die Anfälle häufiger auftraten, meldete er sich krank. Die Anfälle traten immer nach einer plötzlichen Bewegungsänderung und nie spontan in Erscheinung. Zu Beginn eines Anfalles fühlte er immer ein „komisches“, ziehendes Gefühl unterhalb der linken Kniescheibe, welches dann, an Intensität zunehmend auf den linken Oberschenkel und schließlich auf den linken Arm und die linke Gesichtshälfte übersprang. Unmittelbar darauf trat der krampfartige Zustand ein, bei welchem er nie das Bewußtsein verlor und nach welchem er nie Anzeichen von Ermüdung verspürte. Der auraartige ziehende Schmerz trat nach Angaben des W. auch oft ohne folgenden Anfall auf. Er machte deshalb seine Kameraden aufmerksam, weil er immer glaubte, daß sich diesen Sensationen ein Anfall anschließe. Durch abrupte Bewegungsänderung, wie z. B. durch plötzliches Aufspringenlassen von einer Ruhelage oder ruckartigem Übergang vom Gehen zum Laufen gelang es uns beliebig oft einen derartigen Anfall auszulösen. Auch beim plötzlichen Umdrehen im Bett soll es schon zu Anfällen gekommen sein. Im Anfall krampft sich die Beinmuskulatur links tonisch zusammen, dann springt der Krampf in die linke Hand und den linken Arm über. Durch Spreizen der Finger wird die Hand nach innen gedreht (Abb. 2), dann wird der Arm gebeugt und im Schultergelenk nach oben geführt (Abb. 3). Zu Beginn des Krampfes im Arm wird der ganze Kopf nach links oben gezogen, dabei drehen sich die Augen ebenfalls nach links oben. Der Mund wird dabei nach links und unten gezogen. Das Platysma der linken Seite springt an. Der ganze Anfall dauert bloß 6,5 Sek. Nach eingelegten Ruheintervallen konnte er beliebig oft provoziert werden. Unwillkürliche Spontانبewegungen konnten nicht beobachtet werden, vielleicht aber eine geringgradige motorische Bewegungsunruhe. Ebenso konnten Neigungen zu Mitbewegungen erst nach längerem Suchen und da nur angedeutet gefunden werden. So trat beim Verziehen des Mundes nach der linken Seite eine impulsive, bizarre Mitbewegung im linken Platysma auf, welche eine deutliche Differenz gegenüber der geringgradigen physiologischen Innervation des Platysmas der rechten Seite bei Mundwinkelbewegung darbot. Der Hyperventilationsversuch ergab nach 5 Min. forcierter Atmung einen deutlichen Rigor mobilis mit Beugstellung der Finger beider Hände. Die Sprache des Patienten war in der Ruhe etwas hastig und leicht angehalten im Sinne einer tonischen Sprachbehinderung. Die Psyche bot keinerlei Auffälligkeiten. W. zeigte Distanzgefühl, war korrekt, vielleicht etwas unbeschwert, über seine Bewegungsstörung schien er sich keine ernstlichen Vorstellungen zu machen.

Neurologischer Befund an unserer Nervenabteilung einschließlich einer Kontrolluntersuchung durch die Medizinische Nervenlinik Heidelberg (Prof. Vogel):

Konstitutionell: Athletiker. Acrale Wachstumsstörung (Syndaktylie zwischen 2. und 3. Zehe rechts). Keine Bajonettstellung oder abnorme Überstreckbarkeit der Fingergelenke. Keine athetotische Dauerhaltung. Die Sella erscheint röntgenologisch ein wenig weit, die Konturen sind glatt. Gefäßzeichnung der rechten Schädelhälfte gegenüber der linken verstärkt.



Abb. 2. Phase während des Anfalls.

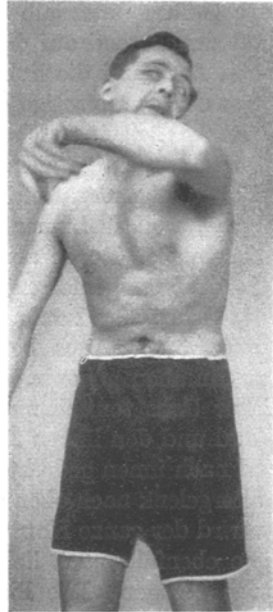


Abb. 3. Endphase.

Neurologisch: Bis auf eine Abschwächung der linksseitigen BDR o. B. Kein Pseudobabinski im Sinne Vogts. Strümpfellsches Phänomen negativ (keine Zeichen frühkindlicher Motorik). Elektrische Erregbarkeit o. B. Wa.R. negativ. Liquor: Wa.R. und Nebenreaktionen negativ. Zellzahl $\frac{1}{3}$. Goldsol und Mastixreaktion normal. Siliquid-Nonne-Appelt negativ. Gesamteiweiß 24 mg-%, Globuline 2,4 mg-%, Albumine 21,6 mg-%, Eiweißquotient 0,11. Encephalographie: Ventrikelsystem symmetrisch gefüllt, Hirnkammern vielleicht etwas weiter als normal.

Innerer Befund: Außer narbig veränderten Tonsillen (früher Tonsillotomie) o. B. Blutbild sowie die übrigen medizinisch-diagnostischen Untersuchungen o. B.

Wenn wir nun in Kürze die Ergebnisse der vorliegenden Beobachtung rekapitulieren, so haben wir einerseits zweifellos eine cerebrale, anfallsweise auftretende extrapyramidale Bewegungsstörung vor uns, andererseits eine Syndaktylie, also eine konstitutionspathologische Fehlentwicklung im Sinne einer Störung der Strahligkeit als Ausdruck frühembryonaler, fehlgeleiteter Beeinflussung des Acrenwachstums. Für die

erstgenannte cerebrale Störung konnten ätiologisch weder eine Erkrankung des ZNS oder ein Unfall, noch eine sonstige Schädigung (Geburtstrauma, Intoxikation oder Ähnliches) in Erfahrung gebracht werden. Die letztgenannte Störung, die Syndaktylie fällt erbbiologisch gesehen in eine frühe Periode der Ontogenese, in welcher die Trennung und Abgliederung der Endstrahlen an den Füßen noch nicht vollzogen war, was ungefähr der 8.—9. Embryonalwoche entspricht. Eine ähnliche erbliche Störung bei einem der übrigen Familienmitglieder ist uns nicht bekanntgeworden. Ergänzend wäre hierbei eine exakte Sippenforschung zur Klärung der erblichen Verhältnisse notwendig, welche aber unter den jetzigen Bedingungen von uns aus nicht durchgeführt werden kann.

Folgen wir nun in unserer weiteren Überlegung den Gedankengängen von *Panse*¹ über das Zustandekommen acraler Wachstumsstörungen. *Panse* bezeichnet gerade die Störung der akralen Wachstumsvorgänge als „das Leitsymptom, das die Abhängigkeit einer Erbstörung vom Zwischenhirnorganisationsfeld erkennen läßt“. Unter Zwischenhirnorganisationsfeld ist ein übergeordnetes Wirkungszentrum oder „Organisator“ im Sinne der Entwicklungsbiologie zu verstehen, welches gleich einem Richtstrahler komplex gebundene Erbanlagen determiniert. Eine Störung dieses centralen Wirkungsmechanismus hat ihrerseits in ihrer klinischen Auswirkung ein komplexes, polyphänes Syndrom zu Grunde, wie *Panse* es am Modell des *Bardet-Biedl*-Symptomenkomplexes zeigen konnte. Die Annahme der angeführten Gedankengänge erweist sich auch bei Anwendung auf unsere Beobachtung von Nutzen. Einerseits vermag die Vorstellung eines hypothetischen Kraftfeldes mit „Organisatorwirkung“ im Diencephalon das Syndrom hemiathetotische Bewegungsstörung-Syndaktylie unter einem einheitlichen Gesichtspunkt zu betrachten, andererseits vermag sie uns vielleicht eine versuchsweise klinische Deutung über die Genese dieser Symptomenkopplung klar zu legen. Wir wollen uns dabei der Begriffsbildung „Organisationsfeld“ als Arbeitshypothese bedienen. In diesem Sinne können wir bei unserem Falle mit größter Wahrscheinlichkeit eine frühembryonale Entwicklungsstörung der Hirnstammregion annehmen, wobei für die Syndaktylie und wohl auch für die Hemiathetose diese Störung in ein übergeordnetes „Organisationsfeld“ im Sinne *Panses* zu verlegen ist. Hier verweisen wir ergänzend auf eine Beobachtung *Moltchanoffs*² über acrale Wachstumsstörungen (partielle Akromegalie und Hemihypertrophie) bei athetotischer Bewegungsunruhe der Finger und Zehen. Auch dort tritt eine Symptomenkopplung im Sinne einer acralen Wachstumsstörung mit einer striären Funktionsstörung in Erscheinung. In der Literatur finden wir ferner Berichte über verändertes Acrenwachstum im Anschluß an Encephalitiden. Wenn wir ontogenetisch diese beiden Symptome in

¹ *Panse, F.*: Z. Neur. 160, 1/2 (1937). — Erbarzt 73 (1939).

² *Moltchanoff*: Rev. franç. Endocrin. 211 (1929).

unserem Falle als Folge einer frühembryonalen Störung auffassen, so geschieht dies nicht nur auf Grund der vorangegangenen Überlegung, sondern auch im Hinblick auf das Ergebnis einer genauen Untersuchung und Außenanamnese, welche exogene Faktoren für die Genese wohl unwahrscheinlich erscheinen ließen.

Zusammenfassung.

Es wird eine anfallsartig auftretende hemiathetotische Bewegungsstörung bei einem sonst gesunden jungen Menschen mit Syndaktylie beschrieben. Erstere wird als athetotische Abwandlung einer Mitbewegung aufgefaßt und gleich der Syndaktylie als Folge einer frühembryonalen Hirnstammstörung angesehen. Dabei wird auf die Bedeutung des das Acrenwachstum steuernde „Zwischenhirnorganisationsfeldes“ im Sinne *Panses* hingewiesen. Die Annahme eines solchen Zentrums diene uns einerseits im Sinne der eingangs erwähnten Ganzheitsbetrachtung, andererseits als Arbeitshypothese. Die anfallsartige Hemiathetose, deren Auslösungsmechanismus an bestimmte Vorbedingungen geknüpft war, trat klinisch erst später in Erscheinung.
