

Aus der Neurologischen Abteilung des AH Lainz-Wien
(Vorst. Doz. Dr. W. BIRKMAYER)

Über eine spezifische Haltungsschablone beim postencephalitischen Parkinsonismus

Von
W. BIRKMAYER und E. NEUMAYER

Mit 5 Textabbildungen

(Eingegangen am 30. Juni 1956)

Die Streitfrage, ob der Morbus Parkinson und der postencephalitische Parkinsonismus identische oder verschiedene Krankheitsbilder darstellen, ist noch immer nicht gelöst. Während im französischen Schrifttum SOUQUES sowie NETTER und in Deutschland KLAUE für eine Krankheitseinheit eingetreten, haben sich K. HARTMANN, HASSSLER und vor allem ECONOMO selbst für die Trennung der beiden Krankheitsbilder ausgesprochen.

Vom Standpunkte der Kenntnisse der modernen Neurophysiologie aus betrachtet (HASSSLER, FULTON) besteht insoferne eine Identität, als das Parkinsonsyndrom, d. h. Rigor, Tremor und Akinese, in beiden Fällen vorkommt. Dem erfahrenen Kliniker gelingt es aber trotzdem, eine differentialdiagnostische Trennung zwischen Morbus Parkinson und postencephalitischem Parkinsonismus zu treffen. KLAUE hat sich in der zitierten Arbeit dieser Frage auch angenommen. Wir können ihm aber nur bedingt beipflichten, wenn er meint, daß es kein klinisches Symptom gäbe, welches nicht bei beiden Krankheiten vorkomme. Dies trifft nur für die quantitativen Spielarten des Rigors, Tremors und der Akinese zu, nicht aber für die akzessorische Symptomatik, welche sich um das erwähnte „Parkinsonsyndrom“ rankt. Gerade diese akzessorische Symptomatik ist es, welche dem Kliniker jenes „kritische Detail“ (BIRKMAYER) liefert, durch welches er in die Lage versetzt wird, eine Differentialdiagnose zu stellen.

Dieses „kritische Detail“ setzt sich im speziellen Falle aus mehreren Komponenten zusammen, von welchen in diesem Zusammenhange hier nur bestimmte Haltungsanomalien einzelner Extremitäten oder des Rumpfes oder einer gesamten Körperhälfte besprochen werden.

Wir treffen hierbei auf eine Schwierigkeit: Das Gesehene in eine allgemein sprachliche verständliche Form zu kleiden. Aus der Psychiatrie kennen wir ähnliche Komplikationen. Bedarf es doch wir möchten sagen, fast einer dichterischen Ader, um bei der Abfassung der Krankengeschichten jene eigenartigen körperlichen Ausdrucksweisen späteren

Bearbeitern solcher Aufzeichnungen in plastischer Weise zu vermitteln. Der erfahrene Psychiater kann diese körperlichen Ausdrucksweisen einer Psychose bei der Diagnosestellung ebensowenig missen, wie eine ausgefeilte Explorationstechnik. E. KRETSCHMER hat als feiner und biologisch denkender Kliniker den Vorschlag gemacht, diese Verhaltensweisen in biologischer, bzw. Entwicklungsgeschichtlicher Schau zu betrachten und sie als bestimmte „motorische Schablonen“ aufzufassen. Wir haben die Brauchbarkeit dieser Betrachtungsweise in praktisch klinischer Hinsicht beim E-Schock (BIRKMAYER, FRÜHMANN u. STROTZKA) sowie bei der Analyse subcorticaler Anfallsmechanismen (NEUMAYER u. SEEMANN) erwiesen.

Damit haben wir die Beweggründe, bzw. Überlegungen umrissen, welche uns zu dieser Arbeit anregten: Die eigenartigen Haltungen der Postencephalitiker zu analysieren, ihre sprachliche Formulierung zu versuchen, wobei die „Schablonenlehre“ berücksichtigt wird und gleichzeitig eventuelle differentialdiagnostische Gesichtspunkte gewonnen werden.

Unser Krankengut umfaßt insgesamt 65 Kranke mit einem Parkinsonsyndrom. 47 Pat. hatten einen postencephalitischen Parkinsonismus, 14 Fälle entsprachen einem Morbus Parkinson. Die restlichen Pat. waren meist gefäßbedingte Krankheitsbilder.

Bei den 47 postencephalitischen Kranken konnten wir in rund 30 Fällen anamnestisch eine durchgemachte Lethargica sicherstellen. Bei den übrigen Fällen fanden sich Blickkrämpfe mit typischer Rhythmisik, welche unserer Erfahrung nach ausschließlich bei Postencephalitikern vorkommen (AIGINGER u. NEUMAYER).

Bei 63 % von den 47 Postencephalitikern war die Symptomatik des Parkinsonsyndroms *unsymmetrisch* in quantitativer Hinsicht zur Ausprägung gekommen. 10 Fälle (21 %) hatten eine eigenartige Stellung der Finger, des Armes, des Rumpfes oder einer ganzen Körperhälfte, die quasi wie eine besondere Pointierung des Syndroms „postencephalitischer Parkinsonismus“ imponierte. Der Morbus Parkinson weist dieses Charakteristicum niemals auf, seine Symptomatik ist in ausgeprägtem Falle bei allen 14 von uns beobachteten Fällen symmetrisch.

Im einzelnen wären diese Phänomene folgendermaßen zu beschreiben:

Hand. Die Hand ist im Handgelenk ulnar deviiert und leicht volarflexiert. Die Finger sind im Metacarpophalangealgelenk volarflexiert, zwischen I. und II. Interphalangealgelenk dorsalflexiert und im Gelenk der Endphalange wieder volarflexiert (Abb. 1 und 2).

Arm. Der Oberarm ist im Schultergelenk auswärtsrotiert und an den Thorax adduziert. Ober- und Unterarm bilden im Ellenbogengelenk einen Winkel von etwa 90 Grad. Die Muskulatur der Beuger am Oberarm ist deutlich gespannt und als derber Wulst tastbar.

Rumpf. Die langen Rückenstrecker sind einseitig stark kontrahiert, man tastet sie als derben Wulst. Die kontralaterale Muskelgruppe ist

überdehnt, die Wirbelsäule entsprechend lordosiert (Abb. 3). Gleichzeitig kommt es auch zu einer hochgradigen Beugung des Rumpfes nach vorne durch eine maximale Kontraktion des Iliopsoas. Dieser Muskel ist gelegentlich als knochenharter „Tumor“ tastbar.

Fuß. Meist finden sich an den Zehen identische Stellungen wie an den Händen.

Wie aus den beigefügten Abbildungen ersichtlich ist, bilden die aus didaktischen Gründen getrennt angeführten Phänomene eine bewegungsmäßige Einheit. Auffallend ist dabei die Einseitigkeit.

Wir haben auch chronaximetrische Messungen der betroffenen Muskelgruppen angestellt. Dabei kommt es zu normalen Reizzeit-Stromintensitätskurven. Lediglich die

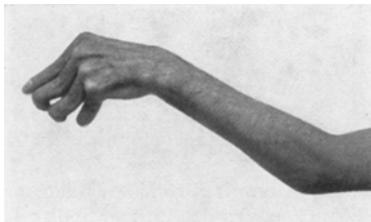


Abb. 1. Eingefrorene Athetose



Abb. 2. Schwimmschablone des li. Armes

Rheobase ist auf der befallenen Seite höher. Mehr als eine Bestätigung der Seitendifferenz im Muskeltonus kann diese elektrophysiologische Untersuchung nicht aufdecken.

Suchen wir nach ähnlichen Bildern, so finden wir beim Morbus Parkinson nur das Vorwärtsgebeugtsein. Allerdings in lange nicht so exzessivem Ausmaß wie beim Postencephalitiker. Bei den Hand-, bzw. Fußdeformationen finden sich Beziehungen zu jenen abnormen Formen, wie man sie beim Rheumatismus sehen kann (Abb. 4). TITZE hat bereits 1914 solche Veränderungen beschrieben. Ihre Ähnlichkeit mit jenen Handveränderungen beim Postencephalitiker beobachteten schon CHARCOT, BRISAUD u. a.

Diese Ähnlichkeit ist aber nur eine oberflächliche. Während beim Rheumatismus eine Überstreckbarkeit der Zwischenfingergelenke, eine krallenartige Beugung der Nagelphalanx sowie eine ulnare Ablenkung der Finger beschrieben wird (TITZE) weist der Postencephalitiker eine Reihe anderer Kriterien auf.

I. Die abnorme Stellung der Hand ist harmonisch in die Haltung des Armes, bzw. des Rumpfes eingefügt, so daß der Eindruck einer, wenn auch phylogenetisch alten Bewegungskoordination entsteht.

2. Die Veränderungen sind in quantitativer Hinsicht asymmetrisch angeordnet.

3. Die einander entgegengesetzten Phänomene der Beugung, bzw. Streckung im II. Interphalangealgelenk werden beim Rheumatismus nicht beobachtet.

Damit glauben wir in der Morphologie der Veränderungen einige Punkte herausgehoben zu haben, welche uns als wesentliche Unterschiede erscheinen.

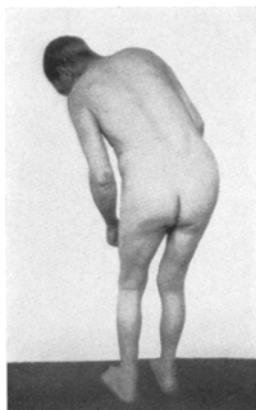


Abb. 3. Schwimmsschablone des Rückens



Abb. 4. „Arthritische“ Veränderungen

Diskussion

Unter nimmt man den Versuch, diese eigenartigen und auch bekannten Phänomene zu beschreiben, so stößt man auf sprachliche Schwierigkeiten. Daher erscheint uns der Versuch, die „Schablonenlehre“ hier zu bemühen, gerechtfertigt. Gleichzeitig ergeben sich vielleicht Möglichkeiten für die Deutung der Phänomene. Weiters möchten wir die ihnen möglicherweise zugrunde liegenden neurologischen Substrate diskutieren.

TITZE hat in der bereits zitierten Arbeit darauf hingewiesen, daß zwischen den erwähnten rheumatischen Handveränderungen und so genannten „primitiven Händen“ gewisse Ähnlichkeiten bestünden. Auch hier können so bizarre Deformationen der Finger vorkommen. In seiner Interpretation stützt er sich auf FOERSTER und denkt an eine reflektorisch bedingte nervöse Ruhigstellung, wobei er das phylogenetisch alte Moment der Kontraktur betont.

LESTCENKO u. ROCHLIN beschäftigten sich 1931 mit der gleichen Frage. Sie kommen zu dem Schluß, daß es sich bei diesen Handphänomenen um Sprengstücke phylogenetisch alter motorischer Verhaltensweisen handeln müsse. Sie denken an Rudimente aus der „Voraffenperiode“.

Versucht man im Sinne KRETSCHMERS die geschilderten Haltungsphänomene zu analysieren, so läßt sich die extreme Vorwärtsbeugung des Rumpfes zwangsläufig als eine besondere Akzentuierung der Embryonalhaltung erklären. Schwierig dagegen ist die Einordnung der Hand-, Arm- und Rumpfphänomene, welche bei bloßer Betrachtung als koordinierte Bewegung imponieren. Irgendwie erinnert diese Haltung vielleicht an die Motorik eines Reptiles. Dieser Gedanke drängt sich vielleicht auch deshalb

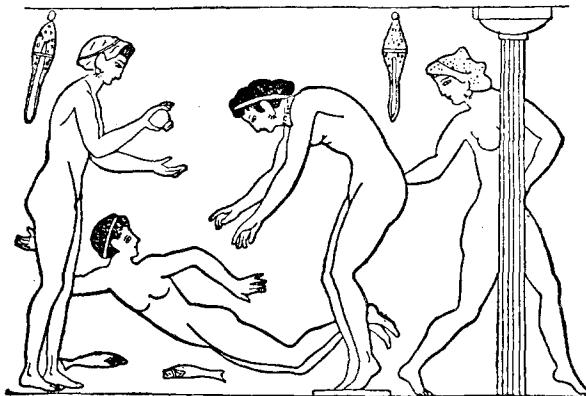


Abb. 5. Antike Darstellung des Schwimmens

auf, weil die Handstellung sehr große Ähnlichkeit mit Momentbildern einer photographierten Athetose hat, quasi eine „eingefrorene Athetose“ darstellt. Eine schriftliche Diskussion mit v. HOLST, K. LORENZ und ST. WIESER ergab, daß die demonstrierten Schablonen keine *Homologa* aus der Phylogenetese darstellen, sondern rudimentäre Sprengstücke phylogenetischer alter Verhaltensweisen. Sie entsprechen eingebettet in die spezifischen menschlichen Bewegungsabläufe gewissen *Analoga*.

Wir haben uns deshalb überlegt, ob unter Berücksichtigung dieser Betrachtungsweise, unter menschlichen Bedingungen Verhältnisse eintreten können, in welchen Bewegungsformen aus der „Voraffenperiode“ zweckmäßig erscheinen.

Auf historischen Darstellungen an Kunstgegenständen, etwa Vasen oder Reliefs finden sich Schwimmer abgebildet (Abb. 5). Dabei entspricht die damalige Stilart weitgehend dem heute geübten Crawlschwimmen. Vergleicht man nun diese Bilder mit unseren beim Parkinsonisten geschilderten Phänomenen, so lassen sich ähnliche Verhaltensweisen feststellen. In diesem Zusammenhange war es von Interesse, ob der Postencephalitiker im Wasser eine Änderung seiner Motorik erfährt. Wir haben deshalb eine Reihe unserer Kranken im Therapiebad beobachtet. Dabei kommt es zu einer Verbesserung der Motorik in dem Sinne, daß die marionettenhafte Bewegung sich wieder mehr normalen menschlichen

Verhältnissen nähert, die Haltungsanomalien sich lösen. Durch den Auftrieb des Wassers allein läßt sich dies nicht erklären, da spastische Störungen eine solche Normalisierung ihrer Motorik nicht aufweisen.

Die geschilderten Betrachtungen legen es nahe, auch in der Handstellung weitere Beziehungen zu suchen. Durch ihre Ähnlichkeit mit der Athetose sind solche gegeben. Will man diese extrapyramidalen Hyperkinese schablonenmäßig interpretieren, so kommt sie am ehesten Streck- sowie tonischen Bewegungen im Schlaf oder in wohriger Wärme gleich. Die athetotische Bewegung ist phänomenologisch mit den Bewegungen eines Ciliennapparates oder der Fangarme einer Seeanemone in Korrelation zu setzen. Es handelt sich dabei ebenfalls aber nur um eine Analogie, keineswegs um eine Homologie.

Es schließt sich hier offenbar ein Funktionskreis: Verhaltensweisen, wie Athetose, bzw. Schwimmschablone sind tropotropen Lebensabschnitten eigen. Auf den speziellen Fall des Postencephalitikers angewandt bedeutet dies, daß vagotone Verhaltensweisen auch bei ihm prävalieren und sich phänomenologisch darstellen. Berücksichtigt man dazu die seit ECONOMO bekannte Störung des Schlaf-Wachrhythmus solcher Kranker im weitesten Wortsinn, so drängt sich folgender Gedankengang auf: Die Postencephalitiker haben Schwierigkeiten, sich auf Grund ihrer Störungen an den normalen Tagesrhythmus zu adaptieren. Sie bedürfen deshalb einer besonderen Schonhaltung. In mehr oder weniger ausgeprägter Form finden sich die geschilderten Symptome bei allen, wenn auch in einem bestimmten Prozentsatz in besonderer Ausprägung. Sie stellen vielleicht eine spezifische Ausdrucksform der Adaptionsbestrebungen dar.

Hier erhebt sich in diesem Zusammenhange natürlich die Frage, welche anatomischen Veränderungen, bzw. neurophysiologischen Substrate diesen Veränderungen korreliert sein können.

Die Athetose wird heute dadurch erklärt, daß durch die Schädigung des Pallidum, bzw. Striatum und sekundär des Thalamus eine Freisetzung des Nucleus niger zu Stande kommt. Beim Parkinsonsyndrom dagegen bewirkt die Schädigung des Nucleus niger, daß keine Impulse zu den Vorderhornganglienzellen des Rückenmarks gelangen.

Mag so auch einigermaßen das starre Festhalten z. B. der abnormen Fingerstellung erklärt werden können, so reichen die Veränderungen am Nucleus niger nicht aus, um die eigenartige Haltungsanomalie zu erklären, auch unter Berücksichtigung der Tatsache, daß der Nucleus niger ein Tonuszentrum katecholaminerg darstellt. Vielmehr müssen wir auf die Befunde von HALLERVORDEN u. v. BRAUNMÜHL verweisen, welche mit Fibrillenmethoden nachweisen konnten, daß auch hypothalamische bzw. andere graue Kernmassen des Hirnstammes von der Encephalitis lethargica befallen waren.

Wir glauben, zusammenfassend folgende Aussage auf Grund unserer Ausführungen machen zu können. *Der Postencephalitiker weist bei seinem*

Parkinsonsyndrom eine bestimmte Haltungsschablone auf, welche unter Berücksichtigung der Phylogenie einer Haltung entspricht, wie sie trophotropen Lebensvorgängen zukommt. Auf Grund analoger Verhältnisse bei Fortbewegung im Wasser wollen wir sie als „Schwimmsschablone“ bezeichnen. Gleichzeitig dürfen wir aus dieser Schablone den Schluß ableiten, daß sie eine für den Postencephalitiker spezifische Haltungsschablone darstellt, weil wir sie nur bei ihm beobachten konnten. Auf Grund anatomischer Befunde ist daher die Annahme gerechtfertigt, daß es sich um den phänomenologischen Ausdruck einer speziellen Desintegration als Folgezustand der stattgehabten Encephalitis lethargica handelt. Schließlich sei noch dem Gedankengang Ausdruck verliehen, daß sie den Ausdruck einer besseren Adaptationsmöglichkeit an die vegetative Situation darstellt.

Zusammenfassung

Es wurde an Hand eigenartiger und teilweise schon bekannter Haltungsanomalien beim postencephalitischen Parkinsonismus der Versuch unternommen, diese Phänomene im Sinne der „Schablonenlehre“ zu interpretieren. Sie wurde als „Schwimmsschablone“ bezeichnet und als spezifische Haltungsschablone beim Parkinsonismus als phänomenologischer Ausdruck einer speziellen Desintegration gedeutet.

Literatur

- AIGINGER, J., u. E. NEUMAYER: Über periodische pseudoneurasthen. paroxysmale Zustandsbilder b. Postencephalitikern. Wien. klin. Wschr. **1949**, 61. — BIRKMAYER, W.: Das kritische Detail in der ärztlichen Diagnose. Wien. klin. Wschr. **1954**, 66. — BIRKMAYER, W., E. FEÜHMANN u. H. STORTZKA: Motorische Schablonen im Erwachen n. d. Elektroschock. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **193**, 513 (1955). — BRAUNMÜHL, A. v.: Encephalitis epidemica u. Synäresislehre. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **181**, 543 (1949). — CHARCOT: zit. b. LESTCENKO u. ROCHLIN. — ECONOMO, C. v.: Encephalitis lethargica. Wien 1929. — FULTON, J.: Physiologie d. Nervensystems. Stuttgart 1952. — GAMPER, E.: Hdb. Neurolog. Bumke-Foerster Bd. XVI, 1936. — HALLERVORDEN, J.: Anatom. Untersuchungen z. Pathogenese d. postencephalitischen Parkinsonismus. Dtsch. Z. Nervenheilk. **68**, H. 1/2 (1935). — HARTMANN, K.: Das Parkinsonsyndrom u. seine Therapie. Mschr. Neurol. u. Psych. **129**, 92 (1955). — HASSSLER, R.: Hdb. inn. Med. Bd. V/3. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer, 1953. — KLAUE, R.: Parkinsonsche Krankheit u. postencephalitischer Parkinsonismus. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **111**, 251 (1940). — KRETSCHMER, E.: Motorische Schablonen. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. (1953) **190**, 1—3. — LESTCENKO, G. D., u. L. L. ROCHLIN: Zur Frage d. biogenetischen Deutung usw. Mschr. Psychiatr. **78**, 166 (1931). — NEUMAYER, E., u. D. SEEMANN: Zur Frage d. subcorticalen Anfälle. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. **192**, 259 (1954). — NETTER: zit. b. LESTCENKO u. ROCHLIN. — SOUQUES: zit. b. HASSSLER, R.: Hdb. inn. Med. Bd. V. 1953. — TITZE: Berlin. klin. Wschr. **1914**, 1943. — WIESER, St.: Die motorischen Schablonen d. Oralsinnes. Fortschr. Neur. **23**, 94 (1954).