

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

Torsionsdystonie und Athetose double.

Von
Curt Rosenthal,
Assistenzarzt der Klinik.

(Eingegangen am 19. Dezember 1922.)

Eine in Band 66, Heft 3/4 des Archivs für Psychiatrie unter dem Titel „Die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie“ erschienene Arbeit hatte sich mit den verschiedenen Formen, unter denen das als Torsionsdystonie beschriebene Leiden auftritt, beschäftigt. Es wurde dort festgestellt, daß sich innerhalb der Torsionsdystonie zwei Gruppen unterscheiden lassen. Mit der ersten Gruppe, die als dysbatisch-dystatische Form des Leidens bezeichnet wurde, hat sich die frühere Arbeit eingehend beschäftigt. Es handelt sich dabei um extrapyramideale Bewegungsstörungen, die sich fast ausschließlich beim Gehen und Stehen der Kranken zeigen. Es kommt dann zu den verschiedensten abnormen Drehstellungen und Haltungen des Kopfes, Rumpfes und der Extremitäten; unwillkürliche Bewegungen aller Art treten gegenüber diesen völlig in den Hintergrund, sind aber in vielen Fällen doch vorhanden. Die Bezeichnung „dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie“ hat ihre Berechtigung darin, daß die genannten Krankheitserscheinungen fast ausschließlich beim Gehen und Stehen auftreten, und daß es sich dabei im wesentlichen um Drehstellungen handelt, die durch Störungen des normalen Muskeltonus bedingt sind. Da in der genannten Arbeit die differentialdiagnostische Abgrenzung durchgeführt worden ist, braucht hier auf dieselbe nicht weiter eingegangen zu werden.

Es wurde bereits damals darauf hingewiesen, daß sich eine weitere Arbeit besonders mit der zweiten Gruppe der Torsionsdystonie zu beschäftigen haben wird, nämlich derjenigen, deren enge Beziehungen zur Athetose double von den Autoren immer wieder betont wird. Bei dieser Krankheitsgruppe, die klinisch schon für die oberflächliche Beobachtung ein von der ersten Gruppe völlig abweichendes Bild darstellt, steht eine allgemeine Bewegungsunruhe der gesamten Körpermuskulatur, mit oder ohne Beteiligung der Gesichtsmuskulatur, beherrschend

im Vordergrunde des Krankheitsbildes. Daß es zwischen den beiden Gruppen Übergangsfälle gibt, muß zugegeben werden, es sollen aber der klaren klinischen Gruppierung wegen hier nur die ausgesprochen Athetose-double-ähnlichen Fälle der Torsionsdystonie Berücksichtigung finden. Das beide Krankheitsgruppen verbindende Moment liegt vor allen Dingen in der Entstehungsweise des Leidens. Die Torsionsdystonie beginnt zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr ohne sonstige Krankheitserscheinungen, breitet sich in langsamer stetiger Progression von einer Extremität über den ganzen Körper aus, ohne daß Pyramidenbahn und Intelligenz Schaden erleiden.

Die ersten Fälle von Torsionsdystonie, die von *Schwalbe*⁶⁶⁾ beschrieben sind, haben weitgehendste Ähnlichkeit mit der Athetose double; *Oppenheim*⁵²⁾ rechnet sie auch dieser Erkrankung zu. Als Unterscheidungsmerkmal gegenüber der A. d. führt *Schwalbe* das Aufhören der Bewegungsunruhe bei Nacht an; ferner will er nur diejenigen Fälle zur A. d. gerechnet wissen, die athetotische Finger- und Zehenbewegungen zeigen. — Es soll hier zu den differentialdiagnostischen Äußerungen der einzelnen Autoren nicht Stellung genommen werden, sondern die Betrachtungen darüber werden später gemeinsam erfolgen.

Im Fall 1 von *Bregman*³⁾ wird angegeben, daß der Kranke in Rückenlage nicht einen Augenblick ruhig bleibt. Als Unterschied gegenüber der A. d. wird das Fehlen athetotischer Bewegungen und des Spasmus mobilis angegeben; ferner fehlen: Beteiligung des Gesichts, Beeinflußbarkeit durch leichte psychische Erregungen, Unfähigkeit isolierter Innervationen, Sprachstörung, Zeichen oder wenigstens Andeutung cerebraler Hemiplegie oder Diplegie, außerdem sei das Leiden viel später aufgetreten als es gewöhnlich bei A. d. der Fall ist.

Der erste der von *Flatau-Sterling*²⁸⁾ mitgeteilten Fälle, bei dem die unwillkürlichen Bewegungen auch bei scheinbarer Ruhe im Sitzen vorhanden sind, und der auch im Liegen die bizarrsten Positionen einnimmt, zeigt eine fortwährende Agitation des ganzen Körpers, an der auch das Gesicht nicht unbeteiligt ist; es ist daher schwer, diesen Fall von der Athetose double abzugrenzen. *Flatau-Sterling* wenden der Differentialdiagnose daher besondere Aufmerksamkeit zu. Sie geben als typisch für die Torsionsdystonie gegenüber der A. d. an: 1. Beginn der Erkrankung in einer Extremität, 2. Typus der Bewegungen hypertonisch-spasmodisch, 3. Auftreten von Hilfsbewegungen, 4. bei der Torsionsdystonie die proximalen, bei der A. d. vorwiegend die distalen Extremitätenabschnitte beteiligt; bei ersterer ist das Gesicht nicht mitbetroffen, 5. bei To. Intelligenz intakt, bei A. d. nicht, 6. bei To. fehlen die Zeichen einer Diplegie.

Im Falle *Bernstein*⁷⁾ hören wir von einem kontinuierlichen Muskelspiel, das im Liegen abnimmt, im Gehen und Stehen zunimmt, an dem auch das Gesicht etwas beteiligt ist; die Sprache ist dysarthrisch. Dieser Kranke wurde einige Jahre vorher in der Warschauer Ärztegesellschaft mit der Diagnose A. d. demonstriert.

Der Fall, den *Belong*³⁾ mitteilt und den er der To. zurechnet, wurde ebenfalls anfangs als bilaterale Athetose diagnostiziert; *Belong* rechnet ihn aber der To. zu, weil die Gesichtsmuskulatur an dem Krankheitsprozeß nicht beteiligt ist.

*Seelert*⁸⁾ sah bei seinem Patienten unwillkürliche Bewegungen im ganzen Körper, die auch bei Rückenlage bestanden; die Gesichtsmuskulatur beteiligte

sich nicht daran, nur einmal beobachtete er im Schlaf Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur links. Auch dieser Fall erinnert infolge der allgemeinen Körperunruhe weitgehendst an die Athetose double.

Der erst kürzlich mitgeteilte Fall *Ewald*²²⁾ begann im 9. Lebensjahre mit einer Bewegungsstörung der rechten Hand und breitete sich in etwa 20jährigem Verlaufe über den ganzen Körper aus. Der Kranke befindet sich jetzt in fast ununterbrochener unwillkürlicher Bewegung, an der auch das Gesicht teilnimmt. Die Tatsache, daß die Bewegungen im Schlafe aufhören, bestimmt *Ewald*, das Leiden nicht als A. d., sondern als To. anzusprechen.

Es wurden hier einige Fälle der Athetose-double-ähnlichen Form der To. mitgeteilt. Da von den Autoren die engen Beziehungen der beiden in Frage kommenden Leiden immer wieder betont werden, wiederholt bei demselben Fall erst die eine, dann die andere Diagnose gestellt wurde, erschien eine eingehendere Beschäftigung mit der A. d. zur Aufstellung klarer differentialdiagnostischer Gesichtspunkte von Interesse. Dieses wurde noch durch den Umstand verstärkt, daß die Diagnose A. d. meist bei kongenitalen oder im Gefolge von früh-infantilen cerebralen Erkrankungen sich entwickelnden Bewegungsstörungen gestellt wird, also bei solchen Zuständen, die schon durch die Zeit und die Art des Beginns eine klare Unterscheidung von der To. zu sichern scheinen. Es mußte demnach noch andere, diesen Fällen zwar symptomatologisch ähnliche, in ihrer Entwicklung aber abweichende Krankheitsbilder geben, bei denen ebenfalls die Diagnose A. d. gestellt wird. Im folgenden wird über das Ergebnis des zu dem genannten Zwecke angestellten Studiums der zugänglichen Literatur zu berichten sein.

Das Krankheitsbild der Athetose double wurde von *Oulmont*⁵⁵⁾ im Jahre 1878 aufgestellt. 7 Fälle dieses Leidens waren bereits früher von *Shaw*⁶⁸⁾ unter dem Titel „On Athetosis or Imbecillity with Ataxia“ mitgeteilt worden. *Oulmont* trennte als erster die Athetose double von der Hemiathetose ab, die er in eine symptomatische und eine idiopathische oder primitive Form einteilt. Die primitive Hemiathetose stellt für ihn den Übergang zwischen der symptomatischen Hemiathetose zur Athetose double dar. Für dieses Leiden gibt er folgende Grundsymptome an: Es entsteht gewöhnlich ohne anderweitige Krankheitserscheinungen („une affection habituellement primitive“), es zeigt sich in unwillkürlichen Bewegungen der beiden Hände oder der Hände und Füße und bisweilen beider Gesichtsseiten („et parfois les deux côtés de la face“). Gegenüber den anderen Formen der Athetose („l'autre athetose“) unterscheidet es sich 1. dadurch, daß es angeboren ist oder in frühesten Kindheit auftritt, 2. durch die Lokalisation an beiden Körperhälften und im Gesicht, 3. dadurch, daß die Bewegungen viel schwächer sind als bei der Hemiathetose und nur bei Gelegenheit von Willkürbewegungen auftreten. *Oulmont* hebt ferner die Beziehungen dieses Leidens zur cerebralen Kinderlähmung hervor.

In der Literatur der A. d. sind die Ansichten über ihre Beziehungen zur cerebralen Kinderlähmung bisher immer schwankend gewesen. Die älteren Autoren, so *Krafft-Ebing*^{38), *Michailowski*⁵¹⁾, *Audry*²⁾ u. a. faßten sie als selbständiges Krankheitsbild auf. Es soll bei dieser Gelegenheit nicht unerwähnt bleiben, daß die ersten zusammenfassenden Darstellungen über die Athetose zu der Ansicht führten, daß diese ein Leiden des höheren Lebensalters sei; so sagt *Bernhard*⁶⁾, der über die bis dahin beobachteten 10 Fälle zusammenfassend berichtet, daß die Athetose eine Krankheit des höheren Alters sei, „jedenfalls gehört das frühe Auftreten zu den größten Seltenheiten“. *C. Westphal*⁷⁷⁾ hebt in seinem Referat aus dem Jahre 1873 besonders den Fall *Gairdner* hervor, weil er einen Knaben betraf, während das Leiden sonst bei bejahrten Leuten auftrat, die noch anderweitige Störungen des Nervensystems aufwiesen. Die bisher angeführten Veröffentlichungen stammen aus dem Jahre 1875—1895. Aus dieser Zeit röhren auch die Arbeiten von *Charcot*²⁾, *Bernhard*⁶⁾, *Freud*²⁾ und *Rie* her, die auf die engen Beziehungen zur Chorea hinwiesen. So sagen *Freud-Rie*, daß die Athetose nur eine besondere Ausprägung der choreatischen Bewegungsstörungen am Endglied der Extremitäten ist. *Charcot* ist der Meinung, daß die Athetose eine klinische Varietät der Hemichorea darstellt. Die im Jahre 1897 erschienene Monographie von *Freud*²⁸⁾ über „Die infantile Cerebrallähmung“ spricht sich für eine Trennung der Chorea von der Athetose aus, wenn auch der Ansicht Ausdruck gegeben wird, daß Übergangsfälle vorhanden sind; als solche werden dort angeführt der Fall *Leube*²⁾, in dem eine Athetose in Chorea, und der Fall *Goldstein*²⁾, in dem eine Chorea in Athetose überging. *Freud* rechnete in dieser Arbeit die Athetose double der infantilen Cerebrallähmung zu, sagt aber doch, daß es Fälle gibt, die erst in späterer Lebenszeit bis zum 40. Lebensjahr beginnen können. Dabei äußert er: „Es ist wirklich mißlich, diese Reihe für die Zwecke der Klassifikation auseinanderzureißen. Andererseits hat sich der Gedanke der Zusammengehörigkeit der bilateralen Athetose mit den anderen Typen der Diplegien so unabweisbar gezeigt“, daß eine Trennung nicht durchführbar erscheint. *Audry* weist darauf hin, daß die bilaterale Athetose primär sein oder einem Stadium allgemeiner schlaffer Lähmung nachfolgen kann. Er sagt außerdem, daß das Leiden selten mit einem Schlag einsetzt, sondern gewöhnlich zuerst ein bestimmtes Körpergebiet ergriffen wird, von dem aus es oftmals in Schüben weiterschreitet. Es wird also bei diesen Autoren von der Athetose double als selbständigem Leiden gesprochen, es wird aber doch, trotzdem zugegeben wird, daß es primär und bis ins 40. Lebensjahr hinein auftreten kann, der cerebralen Kinderlähmung zugerechnet. Diese Anschauungen können in ihrer Ungeklärtheit nicht befriedigen.}

Im Handbuch von *Lewandowsky* wird gesagt, daß bei der Athetose double meist hochgradige Erscheinungen einer infantilen cerebralen Lähmung nachweisbar sind. Ein großer Teil der Kranken soll diplegisch, contracturiert, mit Dauerspasmen behaftet sein, meist Intelligenzdefekte, häufig Epilepsie, bestehen. Die Grundlagen der Athetose double seien doppelseitige cerebrale Erkrankungen, die wohl immer „durch cerebrale Paresen kompliziert“ seien. In einer besonderen Arbeit hat sich dann noch *Lewandowsky*⁴⁵⁾ mit der doppelseitigen Athetose beschäftigt; er will diese Bezeichnung für diejenigen Erkrankungen reserviert wissen, in denen generalisierte Mitbewegungen, die in Spasmus mobilis übergehen, und Überempfindlichkeit gegen sensorische Reize im Vordergrunde des Krankheitsbildes stehen. Er sagt dort, daß die Athetose double nicht einfach als posthemiplegische Athetose aufzufassen ist, die beide Körperhälften ergriffen hat, also als Nachkrankheit der Diplegia spastica infantilis, sondern daß es eine selbständige eigenartige Krankheit mit unbekannter anatomischer Ursache ist, wahrscheinlich eine doppelseitige cerebrale Erkrankung. Es geht auch aus diesen Darstellungen nicht eindeutig hervor, ob *Lewandowsky* dieses Leiden den infantilen cerebralen Erkrankungen zurechnen will oder nicht. *Oppenheim* formuliert in seinem Lehrbuch seinen Standpunkt dahin, daß er mit *Oulmont* von einer „idiopathischen oder primitiven Athetose (Athetose double)“ spricht, die scheinbar spontan entsteht und keine Beziehungen zur Hemiplegie hat. Auch er hebt das Vorhandensein generalisierter Mitbewegungen hervor und spricht von einem „Grimassieren des ganzen Körpers“. Er gibt an, daß das Leiden in der Kindheit oder im späteren Leben entsteht. Eine sichere Entscheidung darüber, ob es sich bei dem Leiden um eine affectio sui generis handelt, oder ob es in die Gruppe der infantilen cerebralen Diplegien gehört, kann *Oppenheim* auch nicht fällen. Er sagt ausdrücklich, daß dieser Punkt unklar ist. Er erwähnt hier auch, daß die Athetose double der Torsionsdystonie nahe steht.

Im allgemeinen ist zu den zuletzt angeführten Anschauungen zu sagen, daß man ein Leiden wohl nicht als „idiopathisch“ oder „primitiv“ bezeichnen kann, bei dem man Beziehungen zu vorangegangenen cerebralen Affektionen nicht mit Sicherheit ausschließen kann.

Sieht man die Literatur hinsichtlich der mitgeteilten Fälle von Athetose double an, so ist bei der ganz überwiegenden Mehrzahl aller Fälle eine vorangegangene cerebrale Affektion, und zwar meist der allerersten Lebenszeit, nachweisbar. Bei diesen Fällen sind es Erscheinungen wie Konvulsionen, plötzliche Erschlaffungen des ganzen Körpers, völlige Bewegungslosigkeit u. ä., die das Leiden einleiten. Diesen Fällen an die Seite zu stellen sind solche, die durch intrauterine oder Geburts-schädigungen verursacht sind, und bei denen ein abnormes Verhalten

der Motilität, sei es als Hyper- oder Akinese, bereits von Geburt an besteht. Bei diesen kongenitalen und frühinfantilen Fällen sind außerordentlich häufig auch späterhin Diplegien und andere Schädigungen der Pyramidenbahn, schwere Intelligenzdefekte, Epilepsie u. ä. nachweisbar. Diese Erkrankungsform, die, wie gesagt, den größten Teil der als Athetose double beschriebenen Fälle liefert, ist sicherlich den infantilen Cerebrallähmungen zuzurechnen; man kann sie, da sie von Geburt an besteht oder sich unmittelbar an eine meist früh-infantile cerebrale Affektion anschließt, als „*Frühform der symptomatischen Athetose double*“ bezeichnen.

Auch eine andere, wesentlich seltener Form dieses Leidens gehört hierher. Es sind diejenigen Fälle, von denen bereits *Audry* sagte, daß sich die allgemeine Bewegungsunruhe bei ihnen im Anschluß an ein Stadium allgemeiner schlaffer Lähmung anschließt, und zwar sind es, allgemeiner gesagt, diejenigen Erkrankungsformen, bei denen auf dem Boden angeborener Hirnschädigung oder infantiler Cerebrallähmung sich erst nach Jahren allmählich das Bild einer Athetose double entwickelt. Der später beschriebene Fall Michel R., bei dem das Leiden am dritten Lebenstage mit schlaffer Akinese begann, sich dann so weit besserte, daß er im Alter von 9—10 Jahren ohne Unterstützung laufen konnte und bei dem im 13. Lebensjahr erstmalig die unwillkürlichen Bewegungen auftraten, gehört in diese Gruppe. Sonst sind die in der Literatur mitgeteilten Fälle dieser Gruppe wenig zahlreich.

Der 46jährige Kranke *Krafft-Ebings*³⁸⁾ erkrankte im Alter von 6 Monaten; er habe damals plötzlich eine Stunde lang „wie tot“ dagelegen; das Leiden entwickelte sich im Laufe des ersten Lebensjahres. Wenn dann weiterhin gesagt wird, daß es jetzt seit mindestens 20 Jahren unverändert geblieben ist, so spricht das wohl dafür, daß die endgültige Entwicklung dieses Leidens sich bis ins 3. Lebensjahrzehnt hinein erstreckt haben muß.

*Londe*⁴⁶⁾ berichtet über eine Kranke, die mit 6 Monaten erkrankte; bis zum Alter von 3 Jahren blieben Arme und Beine unbeweglich. Mit 4 Jahren begann die Pat. zu laufen, und zu dieser Zeit traten erstmalig die unwillkürlichen Bewegungen in Gesicht, Schultern und Händen auf.

Ein 25jähriger Kranker *Flataus*²⁵⁾ hat erst im 3. Lebensjahr laufen gelernt. Das Laufen blieb bei ihm immer ungeschickt. Während des Militärdienstes fiel er durch die Langsamkeit und Ungeschicklichkeit seiner Bewegungen auf. Bei der daraufhin erfolgenden Beobachtung im Lazarett wurden Sprachstörung und unwillkürliche Bewegungen der Halsmuskulatur festgestellt; das Gehen war von eigentümlichen Rumpfdrehungen begleitet. *Flatau* stellt die Diagnose „Atypische Athetose“.

Lewandowsky hält diesen Fall wegen der Mitbewegungen für eine atypische A. d. Es muß gesagt werden, daß, abgesehen von der bestehenden Sprachstörung, das Krankheitsbild stark an Torsionsdystonie erinnert. Tritt man aber der Anschauung *Lewandowskys* bei, so liegt der Verdacht nahe, daß es sich hier um einen Fall von symptomatischer

Athetose handelt, die erst lange Zeit nach einem cerebralen Insult manifest wurde. Die verspätete Erlernung des Laufens sowie der Umstand, daß dieses immer ungeschickt blieb, weisen, da von Rachitis oder sonstigen Erkrankungen nichts berichtet wird, wohl auf eine kongenitale oder in der ersten Lebenszeit erlittene Hirnschädigung hin; das Leiden selbst wurde erst während der Militärzeit, möglicherweise infolge der erhöhten körperlichen Anforderungen, manifest.

*Pollak*⁵⁶⁾ berichtet über einen 12jährigen Knaben, der eine angeborene progressive Parese bzw. Paralyse des Rumpfes und der Extremitäten hatte. Seit dem 2. Lebensjahr traten bei ihm an Intensität allmählich zunehmende Spasmen in den Beinen auf, die später auch auf die Arme übergriffen.

Auch hier entwickelten sich die unwillkürlichen Bewegungen erst nach jahrelang bestehender Lähmung.

*Rothmann*⁶¹⁾ sah einen ganz ähnlichen Fall. Ein zur Zeit der Beobachtung 7jähriges Kind, das von Geburt an völlig schlaff und hältlos war, zeigte vom 2. Lebensjahr an zugleich mit der Besserung des Muskeltonus starke Zwangsbewegungen. In einem zweiten Falle, über den derselbe Autor berichtet, handelte es sich um ein Mädchen, das nur langsam sprechen und laufen lernte, und bei dem vom 6. Lebensjahr ab spastische Zustände mit choreatisch-athetotischen Bewegungen an den Extremitäten auftraten; vom 10. Lebensjahr ab zeigte sich eine dauernde Verschlechterung des Zustandes infolge der starken Zunahme der Zwangsbewegungen.

Auch diese beiden Fälle — der zweite Fall wegen der späten Erlernung von Sprechen und Laufen — dürften in jene Gruppe der symptomatischen Athetose double gehören, die sich bei bestehender cerebraler Affektion erst späterhin entwickelt.

Aus der jüngsten Literatur ist die Arbeit *Filimonoffs*²³⁾ zu erwähnen.

Bei einem jetzt 28jährigen Kranken, der 8-Monatskind ist, sich psychisch langsam entwickelte, erst mit 4 Jahren stehen, mit 5 Jahren gehen lernte und dessen Gang immer eigentümlich blieb — er klebte am Boden und schwankte —, sind beständige unwillkürliche Bewegungen vorhanden, die in den letzten Monaten vor der Beobachtung stark zugenommen haben.

Der Autor hält diesen Fall für eine idiopathische A. d. und glaubt, ihn durch das Vorhandensein generalisierter Mitbewegungen von der symptomatischen A. d. bei cerebraler Kinderlähmung und von dem *Vogtschen* Syndrom des Corpus striatum abgrenzen zu können. Dagegen läßt sich anführen, daß die Tatsache, daß der Kranke so auffällig spät stehen und gehen lernte, sein Gang immer abnorm blieb und er sich psychisch langsam entwickelte, für eine angeborene oder früh-infantile Cerebralschädigung spricht. Auf dem Boden derselben entwickelte sich dann späterhin die A. d. Es erscheint daher angebracht, diesen Fall der symptomatischen Form dieses Leidens zuzurechnen.

Einen weiteren interessanten Beitrag einer sich im Jahren allmählich ausbreitenden A. d. liefert *Thomas*⁷²⁾.

Sein jetzt 13jähriger Kranker zeigte im Alter von einem halben Jahre Schlaffheit des Nackens und anderer Körperteile. Bereits im Säuglingsalter wurden zuckende Bewegungen im Gesicht beobachtet; aber erst im 5. oder 6. Lebensjahr zeigte sich eine Unruhe des Körpers und der Gliedmaßen, die dann beständig zunahm.

Also auch hier entwickelte sich nach einem frühinfantilen cerebralen Insulte im Laufe mehrerer Jahre eine ausgesprochene A. d.

Das alle diese Fälle verbindende Moment liegt darin, daß konstitutive oder frühinfantile Hirnschädigungen vorliegen oder als wahrscheinlich angenommen werden müssen, und daß sich erst später, meist nach mehreren Jahren, allmählich das Zustandsbild einer typischen A. d. entwickelt. Diese Gruppe soll zum Unterschiede gegenüber der Frühform der symptomatischen A. d., die angeboren ist oder sich unmittelbar im Anschluß an eine Hirnschädigung zeigt, als *Spätform der symptomatischen Athetose double* abgesondert werden.

Sie stellt den Übergang dar zu der dritten, für diese Betrachtungen wichtigsten Gruppe der Athetose double, nämlich zu den Fällen echter idiopathischer A. d. Es handelt sich dabei um diejenige Erkrankungsform, die bei völlig gesunden Individuen in der Kindheit oder im späteren Leben bei Fehlen aller sonstigen begleitenden Krankheitserscheinungen auftritt und sich in ganz langsamer, über Jahre sich erstreckender Progression über den ganzen Körper ausbreitet und zum Bilde einer ausgesprochenen A. d. führt. Bei der Durchsicht der Literatur fanden sich im ganzen 17 Fälle, die hierher gehörig erschienen. Sie sollen im folgenden angeführt werden.

Oulmont, der als erster nicht nur die Hemiathetose von der A. d., sondern auch eine symptomatische von einer primitiven, also ohne vorangegangene cerebrale Erkrankung auftretenden Form des Leidens unterschied, teilt zwei Fälle primitiver Hemiathetose und einen Fall primitiver Athetose double mit. Das Leiden habe sich allmählich ausgebreitet, die Bewegungen hätten des Nachts aufgehört. Mehr kann über diesen Fall nicht gesagt werden, da die Originalarbeit nicht zugänglich war.

*Eulenburg*²¹⁾ teilt in seinem Lehrbuch für Nervenkrankheiten eine Beobachtung bei einem jetzt 38jährigen Manne mit, dessen Leiden 7 Jahre vorher angeblich im Anschluß an eine Erkältung, jedoch ohne sonstige ernstere Erscheinungen, aufgetreten war. Es bestand eine fast dauernde Muskelunruhe in Händen, Füßen und Gesicht; die Zuckungen sollen nachts nicht ganz aufgehört haben.

Lewandowsky führt in seiner Arbeit neben den vier eigentlichen Fällen noch kurz einen fünften an, wo bei einem bis dahin gesunden 16jährigen jungen Manne eine sich entwickelnde A. d. bestand, die erst in den Beinen manifest war.

*Lukacs*⁴⁷⁾ beobachtete ein bis zum 20. Jahre völlig gesundes Mädchen, bei dem zu dieser Zeit die Zunge beim Sprechen sich schlecht zu bewegen begann; mit 22 Jahren zeigten sich im l. Arm und in der l. Hand, mit 25 Jahren im l. Fuß, mit 27 Jahren im r. Arm und in der r. Hand unwillkürliche Bewegungen. Die Sprache verschlechterte sich ebenfalls allmählich. Ferner spricht *Lukacs* weiter

über ein 19jähriges Mädchen, das spät sprechen lernte, bei dem sich die Sprache ebenfalls allmählich verschlechterte, bei der mit 15 Jahren der Fuß, mit 18 Jahren die Hand ungeschickter wurde. Es zeigten sich im Gesicht, Zunge und Halsmuskeln zeitweise langsame krampfhafe Kontraktionen. *Lukacs* betont bei seinen Fällen das Freibleiben der Pyramidenbahn. Bei dem 2. von *Lukacs* mitgeteilten Falle ist die Zugehörigkeit zur idiopathischen Form der A. d. wegen der späten Erlernung des Sprechens ungewiß; es handelt sich dabei möglicherweise um eine Spätform der symptomatischen A. d.

*Remak*⁵⁸⁾ stellte 1891 einen 11 $\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben vor, der bis zum Alter von 8 Jahren völlig gesund war, bei dem sich dann Zuckungen im rechten Bein, Bewegungen in Fuß und Zehen rechts, 1 Jahr später im l. Bein und weiterhin Spasmen in der Bauchmuskulatur einstellten. *Remak* stellt die Diagnose: progressive doppelseitige Athetose. Da aber bei der Mutter des Knaben eine Schwäche der rechten Körperseite und zuckende Bewegungen im rechten Arm bestehen, ist es unsicher, ob es sich hier nicht um eine beginnende chronische Chorea handelt.

*Higier*³⁴⁾ demonstrierte im Warschauer Ärzteverein, wie *Lukacs* berichtet, einen Mann von 28 Jahren, bei dem sich vom 16. Lebensjahr an in sehr langsamer Progression eine doppelseitige Athetose mit Sprachstörungen entwickelte. Als zweiter hierher gehöriger Fall wird ein Mann von 35 Jahren vorgestellt, bei dem sich das Leiden vom 13. Lebensjahr an allmählich herausgebildet hatte; jetzt sind Hände, Schulter-, Nackenmuskulatur und Füße ergriffen; die Sprache ist gestört. Auch hier wird das Erhaltenbleiben der Intelligenz, das Freibleiben der Pyramidenbahn betont. Es wird dabei berichtet, daß bei einem 23jährigen Bruder dieses Kranken dasselbe Leiden ebenfalls im Alter von 13 Jahren begann. Anamnestisch war von sonstigen Erkrankungen in beiden Fällen nichts festzustellen; es bestand „neuropathische Belastung“. *Higier* beschreibt diese Fälle als A. d. familiare.

*Oppenheim*⁵²⁾ erwähnt in seiner Arbeit über die Dystonia musculorum deformans neben den eigentlichen Fällen dieses Leidens zwei andere, die hierher gehören. Im ersten Falle, der bis zum 9. Lebensjahr völlig gesund war, stellte sich Zittern im rechten Arm ein, der linke Arm und die Beine wurden später ergriffen. *Oppenheim* stellt die Diagnose „schwere idiopathische Athetose“, besonders in den Armen, Becken und Rumpfmuskeln, sagt aber, daß noch ein unklarer Faktor dabei sei. Ein älterer Bruder dieses Patienten erkrankte im 8. Lebensjahr ebenfalls mit Zuckungen im rechten Arm, allmählich bildete sich eine schwere Athetose der Hände aus, im rechten Fuß zeigte sich eine Andeutung derselben Störungen.

*Adssersen*¹⁾ berichtet von einem Kinde, das bis zu 3 $\frac{1}{2}$ Jahren ganz gesund war, bei dem sich dann eine Flexionscontractur des linken Kniegelenks entwickelte, im Laufe von 9 Monaten entstand eine über alle Muskeln ausgebreitete Athetose, von der nur Zunge und mimische Muskulatur frei blieben; Contracturen und Muskelatrophien bestanden nicht.

*O. Fischer*²⁴⁾ teilt einen Fall mit, bei dem sich bei einem 17jährigen jungen Manne, der sich bis zum 14./15. Lebensjahr vollkommen normal entwickelt hatte, nach diesem Zeitpunkt eine Bewegungsunruhe der gesamten Körpermuskulatur herausgebildet hatte: langsame steife Bewegungen, oft ganz bizarre Verdrehungen und Verrenkungen der Gliedmaßen und des ganzen Körpers, auch des Gesichts und der Sprache. Es besteht starker Einfluß von Geräuschen und Bewegungsintentionen auf die Muskelunruhe.

*Greidenberg*³¹⁾ hat einen 36jährigen Mann beobachtet, bei dem sich im 8., 14., 18. Lebensjahr der Reihe nach folgende Störungen entwickelten: Contractur des 4. und 5. Fingers rechts, Abdunktionscontractur des linken Arms,

unwillkürliche Flexions- und Extensionsbewegungen der rechten Finger, Neigung des Kopfes nach der rechten Schulter, Zunahme der unwillkürlichen Fingerbewegungen, Ausbreitung derselben auf Hände, Unter- und Oberarm. Es bestehen schließlich abnorme Haltungen des Kopfes, Grimassieren, abnorme Haltung der Wirbelsäule, des Schultergürtels, der Arme; am wenigsten sind die Beine am Krankheitsprozeß beteiligt. Bei einem zweiten Kranken, einem 24jährigen, bis dahin gesunden Manne, beobachtete Greidenberg eine allmähliche Ausbreitung unwillkürlicher Bewegungen von einem Fuß aus auf Unter-, Oberschenkel, Rumpf, Arme, Kopf.

Michałowski⁵¹⁾ sah bei einem 48jährigen Mann eine ausgesprochene Athetose double, die im 7. Lebensjahr mit einer Unruhe der Gesichts- und Extremitätenmuskulatur begonnen hatte.

Brissaud und Hallion¹³⁾ berichten darüber, daß ein gesundes Mädchen im 13. Lebensjahr an einer sich ganz allmählich ausbreitenden Athetose double erkrankt. Die Unruhe in der mimischen Muskulatur, die zur Zeit der Beobachtung, als Pat. 29 Jahr alt ist, sehr ausgesprochen ist, hat sich erst im Alter von 28 Jahren erstmalig bemerkbar gemacht. Da eine Kusine dieser Patientin seit dem 6. Lebensjahr an chronischer Chorea leidet, weisen die Autoren auf die engen Beziehungen des hier besprochenen Leidens zu jenem hin.

Von Sölder⁶⁹⁾ sah ein 9jähriges Mädchen, bei der keine hereditäre Belastung bestand, deren Geburt normal verlief und die sich bis zum 5. Lebensjahr normal entwickelt hatte; vom 6. Lebensjahr an bildete sich ohne anderweitige krankhafte Begleiterscheinung der jetzige Zustand aus; zuerst traten Verschlechterung der Sprache und Bewegungsstörungen im rechten Bein, etwas später im rechten Arm, ein weiteres Jahr später Störungen in dem linken Bein und beim Kauen auf. Zuletzt wurden der linke Arm und der Schlingakt von dem Leiden ergriffen.

Clifford-Albutt¹⁷⁾ und Purdon⁵⁷⁾ sahen eine langsame Entwicklung einer Athetose double ohne bekannte Ursache; die Intelligenz blieb intakt. Näheres war über diese Fälle nicht zu erfahren.

Kurella⁴⁰⁾ beobachtete einen Patienten, dessen Vater an einer choreaähnlichen Krankheit litt. Bis zum 12. Lebensjahr war er völlig gesund, dann erkrankte er an „krampfähnlichen“ Anfällen, die ihn zeitweise zum Versäumen der Schule zwangen. „Doch war er häufig so weit Herr seiner Bewegungen, daß er Schriftsetzer werden konnte und sein Brot verdiente.“ Mit 22 Jahren war er so weit frei von „Krämpfen“, daß er Soldat wurde und $2\frac{1}{2}$ Jahr diente. Er blieb dann etwa 10 Jahre verschollen und tauchte dann plötzlich wieder zu Hause auf, „fortwährend von den bizarrsten Bewegungen geschüttelt und hochgradig schwachsinnig“. Die Diagnose dieses Falles erscheint bei der hereditären Belastung und der eingetretenen hochgradigen Intelligenzstörung zweifelhaft; es ist hier wohl eher an eine chronische Chorea zu denken.

Pollak⁵⁸⁾ berichtet über einen 23jährigen, „ziemlich blöden“ Mann aus epileptischer Familie, bei dem das Leiden mit 18 Jahren nach Sturz und Schreck mit Zuckungen an beiden Füßen und Zittern in den Zehen begann. Es breitete sich allmählich aus. Jetzt bestehen in allen Körperlagen langsame Bewegungen an Armen und Beinen, auch im Schlaf; sonst besteht neurologisch kein krankhafter Befund.

Klempner³⁶⁾ sah eine Kranke, bei der eine völlig normale Entwicklung vorlag, die frühzeitig sprechen und laufen lernte, bei der nie Lähmungen oder Spasmen auftraten. Mit $6\frac{1}{2}$ Jahren stellte sich Grimassieren, danach athetoidische Bewegungen in den Händen ein. In einem 2. Falle bemerkte man bei einem jetzt 6jährigen Mädchen, bei dem hereditäre Belastung nicht vorliegt, dessen Geburt normal verlief und das frühzeitig laufen und sprechen lernte, erstmalig im Alter

von 3 Jahren unwillkürliche Bewegungen an Händen und Füßen sowie Verschlechterung der Sprache. In beiden Fällen *Klempners* war die Intelligenz nicht gestört. *Klempner* bezeichnet diese Fälle vor allem wegen des Fehlens spastischer Zustände als „formes frustes“ der A. d.

Ein Kranker, den *Haupt*²²⁾ beobachtete, zeigte eine langsame Entwicklung in den ersten 2 Lebensjahren, lernte infolge Rachitis auch erst mit 2 Jahren laufen, soll jedoch im Alter von 3 Jahren körperlich und geistig durchaus einem Kinde dieses Alters entsprochen haben. Zu dieser Zeit machte er eine Diphtherie durch, nach der Schwäche in den Beinen, Unbeholfenheit beim Gehen im Dunkeln und Herabsetzung des Sehvermögens auftrat; diese Erscheinungen bildeten sich bis auf eine Spitzfußstellung zurück. Es setzte bald darauf eine Verlangsamung der geistigen Entwicklung ein, der körperliche Zustand verschlechterte sich allmählich so, daß er mit 6 Jahren nicht mehr laufen konnte; mit 11 Jahren hatte sich eine ausgesprochene A. d. ausgebildet. *Haupt* faßt diese als idiopathisch auf, da der neurologische Befund am Bein dem Bilde einer postdiphtherischen Lähmung durchaus entspricht, während alle Erscheinungen von Diplegie oder Hemiplegie fehlen.

Es wurden hier aus der Literatur der letzten 40—50 Jahre 25 Fälle von idiopathischer A. d. zusammengestellt, jedoch scheint bei einigen die Diagnose nicht absolut gesichert. In den 3 Fällen von *Oulmont*, *Clifford-Albutt* und *Purdon* ist über die Zugehörigkeit zur echten idiopathischen A. d. darum nichts Sichereres zu sagen, weil aus den Mitteilungen nicht mit Deutlichkeit hervorgeht, daß die Kranken bis zum Auftreten der ersten Erscheinungen sich völlig normal entwickelt haben. — 4 weitere Fälle verdienen deshalb besondere Erwähnung, weil bei ihnen gewisse anamnestische Angaben Zweifel an der Diagnose „idiopathische A. d.“ aufkommen lassen. Der 2. Kranke von *Lukacs* hat später sprechen gelernt; da dieser Störung möglicherweise eine cerebrale Affektion zugrunde liegt, erscheint die Zugehörigkeit dieses Falles zu der hier besprochenen Gruppe des Leidens ungewiß. Auch der Fall *Eulenburg*, bei dem sich die Erkrankung an eine Erkältung anschloß, muß ausgesondert werden. Wenn *Pollak* von seinem Kranken sagt, daß er aus epileptischer Familie stammt und „ziemlich blöde“ ist, so liegt der Verdacht auf angeborene cerebrale Minderwertigkeit oder eine sonstige Cerebralschädigung doch so nahe, daß auch hier die Diagnose „idiopathische A. d.“ fraglich ist. Anders liegen die Verhältnisse im Fall *Haupt*, bei dem eine Diphtherie dem Beginne des Leidens vorausging; die damals beobachtete Schwäche beim Laufen findet ihre Erklärung in der noch nach mehreren Jahren deutlich nachweisbaren Parese und Atrophie der Peronealmuskulatur, die sich zwanglos als postdiphtherische Lähmung erklären läßt. Es scheint danach kein genügender Grund vorhanden zu sein, der Anschauung *Haupts*, daß es sich um echte idiopathische A. d. handele, nicht beizutreten. — In den Fällen von *Kurella* und *Remak* ist die Möglichkeit vorhanden, daß die Autoren nicht eine A. d., sondern chronische Chorea be-

schrieben haben, da im Falle *Kurella* der Vater des Patienten an einer „choreaähnlichen Erkrankung“ und die Mutter des Kranken *Remaks* an Zuckungen litt. Auch diese beiden Fälle können nicht als genügend diagnostisch gesichert angesehen werden.

Von den 25 mitgeteilten Fällen bleiben dann nur 17 übrig, bei denen die Diagnose „idiopathische Athetose double“ sicher zu Recht besteht, bei denen sich also bei vollkommen normal entwickelten Individuen in der Kindheit oder im späteren Lebensalter ohne sonstige Krankheitserscheinungen allmählich das Krankheitsbild einer Athetose double ausgebildet hat.

Es erübrigt noch, auf einige Punkte aus diesem Material besonders hinzuweisen. Zweimal, nämlich bei *Oppenheim* und *Higier*, erfahren wir, daß 2 Brüder von dem Leiden ergriffen wurden. *Higier* spricht daher von „familiärer Athetose double“. Da diese beiden Fälle vereinzelt dastehen, wird man irgendwelche allgemeinere Folgerungen aus diesem Befunde nicht ziehen dürfen.

In einer verhältnismäßig großen Zahl von Fällen bleibt die Intelligenz erhalten und psychische Veränderungen fehlen, so in den Fällen von *Lukacs*, *Higier*, *Oppenheim*, *Brissaud-Hallion*, *Klempner*.

Ferner ist hervorzuheben, daß wiederholt die mimische Muskulatur an der allgemeinen Bewegungsunruhe nicht beteiligt ist, so bei *Higier*, *Adersen*, *Oppenheim*, *Lewandowsky*; in letzterem Falle ist die Verwertbarkeit dieser Erscheinung unsicher, da es sich dabei um einen erst in der Entwicklung befindlichen Fall handeln dürfte. In einem Falle *Klempners* zeigt die mimische Muskulatur auch keine Bewegungsunruhe, nur die Zunge macht „choreatische Bewegungen“.

Wenn auch diese Literaturübersicht, die im ganzen 17 sichere Fälle echter idiopathischer A. d. ergeben hat, nicht den Anspruch der Vollständigkeit erheben kann und will, so geht doch zum mindesten aus ihr hervor, daß das zuletzt besprochene Leiden im Verhältnis zur Frühform der symptomatischen A. d. außerordentlich selten ist, konnte doch *Seeligmüller*⁶⁷⁾ in seiner monographischen Bearbeitung der Athetose im Jahre 1881, zu einer Zeit also, als der Begriff A. d. erst wenige Jahre bekannt war, in Schmidts Jahrbüchern schon über etwa 20 Fälle der genannten Form des Leidens berichten.

Zusammenfassend wäre dann zu sagen, daß sich innerhalb der A. d. folgende Gruppen unterscheiden lassen:

A. symptomatische Athetose double.

1. eine Früh-Form, die kongenital oder in unmittelbarem Anschluß an einen frühinfantilen cerebralen Insult auftritt,
2. eine Spät-Form, die sich nach angeborener oder frühinfantiler Cerebralschädigung erst nach Jahren allmählich ausbildet.

B. echte idiopathische A. d., die in der Kindheit oder im späteren Lebensalter ohne sonstige Cerebralerscheinungen beginnt und sich ganz allmählich, bisweilen in Jahre- bis Jahrzehntelangem Verlaufe über den Körper ausbreitet.

Die Beziehungen der A. d. zur cerebralen Kinderlähmung stellen sich dann so dar, daß die symptomatischen Formen der cerebralen Kinderlähmung zuzurechnen sind, während für die echte idiopathische Form ein solcher Zusammenhang nicht nachzuweisen ist. Jene Erkrankungen, bei denen irgendwelche auffälligen Verzögerungen körperlicher oder psychischer Entwicklung, wie z. B. im Falle *Filimonoff*, vorhanden sind, sollen, auch wenn sie sonst keine ausgesprochenen Lähmungserscheinungen u. ä. haben, im Interesse klarer Klassifikation der Spät-Form der symptomatischen A. d. zugerechnet werden.

Ehe der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Athetose-double-ähnlichen Gruppe der Torsionsdystonie von der echten idiopathischen A. d. im einzelnen nähergetreten wird, soll die Mitteilung zweier in dieses Gebiet gehöriger Krankengeschichten erfolgen; die Patienten wurden in den Jahren 1920 und 1921 in der hiesigen Klinik beobachtet.

Fall I: Michel R., 17jähriger katholischer Ausländer.

Vorgeschichte, von der Mutter und einem Bruder des Kranken erhoben: Eltern gesund. In der Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. Mutter hat drei Geburten durchgemacht. Alle drei Kinder leben. Pat. ist Zweitgeborener. Die beiden andern Kinder sind gesund.

Keine Erkrankung der Mutter während der Schwangerschaft; die Geburt erfolgte rechtzeitig. Die Entbindung verlief normal. Während der ersten zwei Lebenstage normales Verhalten des Neugeborenen. Am dritten Tage trat eine schwere Gelbsucht auf, die etwa 2 Monate anhielt. Der herbeigeholte Arzt stellte Pharyngitis und vergrößerte Gaumenmandeln fest. Der Säugling konnte sehr schlecht atmen, die Atmung war stöhrend. In diesen Tagen bis 39° Fieber, dann normale Temperatur. Die Behinderung der Atmung und die damit zusammenhängenden Erscheinungen hielten etwa 25 Tage an.

An dem Tage, an dem die schwere Gelbsucht auftrat, also am dritten Lebenstage, fiel der Mutter, als sie das Kind baden wollte, auf, daß es in sich zusammenfiel und der Kopf nach vorn sank. Seit diesem Tage ist das Kind niemals mehr normal beweglich gewesen. In den nächsten 3 Jahren blieb der Kopf schlaff seitlich zur Schulter geneigt, die Arme im Ellenbogen gebeugt an den Rumpf gehalten. Das Kind machte keine Spontanbewegungen, mußte daher immer gefüttert werden. Es zeigte normales Interesse für die Umgebung. Mit 3 Jahren begann es zu verstehen, was man zu ihm sagte und führte kleine Aufträge richtig aus. Vom 3. bis 5. Lebensjahr besserte sich der Zustand allmählich. Im 5. Jahre fing es an, sich zu bewegen, stellte sich auf und machte Gehversuche. Anfangs setzte es immer nur die Fußspitzen auf den Boden auf, erst später trat es mit ganzer Sohle auf, konnte aber beim Laufen nicht die Beine im Knie durchdrücken und schleifte mit den Sohlen am Boden. Bei den ersten Gehversuchen fiel er oft hin, und zwar stets nach hinten, sodaß er häufig kleine Verwundungen am Hinterkopf davontrug. Erst im Alter von 9—10 Jahren konnte er ohne Unterstützung laufen. In dieser Zeit konnte er sich nicht allein an- und ausziehen, essen usw., weil seine Finger dazu zu ungeschickt waren. Näheres über

die Ursache dieser Ungeschicklichkeit ist von Ref. nicht zu erfahren. Mit 5 Jahren begann er zu sprechen, aber die Sprache war nie gut verständlich. Mit 8 Jahren bekam er Unterricht in seiner Muttersprache, zeigte dafür Interesse. Später erhielt er noch Unterricht im Französischen, Mathematik, Rechnen usw. Nach Angabe der Ref. besteht kein grober Intelligenzdefekt, aber „er scheint doch geistig etwas zurückgeblieben zu sein“. In seinem psychischen Verhalten soll er nie etwas Auffälliges geboten haben, nur litt er in den letzten Jahren seelisch sehr unter seiner Krankheit.

Im Alter von 10 bis 12 Jahren traten etwa ein- bis zweimal im Monat kurz vorübergehende Anfälle auf, angeblich mit Bewußtseinsverlust; es soll sich „alles mit ihm gedreht“ haben. Er sei aber nie dabei umgefallen. Sonst haben sich nie irgendwelche Erscheinungen gezeigt, die auf Epilepsie hinwiesen.

Die ersten unwillkürlichen Bewegungen traten im Alter von 13 bis 14 Jahren auf, und zwar besonders in den Armen und im Gesicht. Es bildete sich allmählich das jetzige Zustandsbild aus, das seit etwa 3 Jahren in unveränderter Weise besteht. Die unwillkürlichen Bewegungen sind bei psychischen Einflüssen am deutlichsten, so z. B. wenn er mit Freunden zusammenkommt usw.; wenn er allein ist und im Schlafe hören sie völlig auf. Der Kranke isst sehr langsam; beim Trinken laute glucksende Geräusche. Kein Speichelfluß.

Schlafte leidlich gut, wacht aber manchmal ganz plötzlich auf.

Bis zum Alter von 3 Jahren war er unsauber mit Stuhl und Urin, seitdem sauber. Stuhlgang und Wasserlassen intakt.

An körperlichen Krankheiten hat er im Alter von 5 Jahren Dysenterie durchgemacht, etwa 15 Tage Krankheitsdauer; sein allgemeines Befinden wurde davon nicht wesentlich gestört, auch seine Bewegungsstörung blieb unbeeinflußt. Er soll sonst nie ernstlich krank gewesen sein.

Befund. Allgemeine körperliche Entwicklung etwa dem Alter entsprechend. Mittlerer Ernährungszustand; ziemlich blasses Gesichtsfarbe. Starkes Schwitzen der Hände und Achsellöhlen. Starke Behaarung an Unterschenkeln und Unterarmen. Normale Scham- und Achsellöhlenbehaarung. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt keinen krankhaften Befund. Der Kopf erscheint im Verhältnis zur Körperlänge auffallend groß; Körperlänge 155 cm, Schädelumfang 57,5 cm. Die untere Körperhälfte scheint im Verhältnis zur oberen im Wachstum im ganzen etwas zurückgeblieben zu sein. Es fällt die starke Entwicklung des Schultergürtels im Vergleich zu dem schmalen Abdomen auf. Der Umfang des Schultergürtels beträgt 95 cm, der des Beckengürtels nur 74 cm. Die Muskulatur des Schultergürtels sowie der Ober- und Unterarme ist etwas hypertrophiert, besonders deutlich springen am Oberarm Biceps und Deltoides hervor.

Haltung im Liegen: Der Kopf macht beständig zuckende Drehbewegungen von geringer Exkursion, meist im Sinne einer seitlichen Drehung, bald nach rechts, bald nach links; seltener dabei eine kurze Nackenbeugung. In der mimischen Muskulatur ebenfalls fast ständig irgendwelche unwillkürlichen Bewegungen, bald im Sinne einer Verbreiterung des Mundes, besonders nach rechts, bald als kurzes Stirnrunzeln. Neben diesen Bewegungen treten im Gebiete der mimischen Muskulatur auch andere auf, aber nur selten und ganz vereinzelt. Die geschilderten unwillkürlichen Bewegungen sind bei Beginn der Ruhelage ziemlich lebhaft, klingen allmählich ab, sistieren dann völlig, aber nur für ganz kurze Zeit. Zeitweise gibt der Kranke kurze, teils schnalzende, teils an Lachen erinnernde unartikulierte Laute von sich, an die sich dann eine Zunahme der unwillkürlichen mimischen Bewegungen anschließt, die jedoch nach kurzer Zeit wieder verebbt. Die Arme zeigen beim Liegen verhältnismäßig wenig unwillkürliche Bewegungen. Sie bleiben etwa bis zu einer halben Minute ruhig in der

Lage, die ihnen der Kranke gibt. Sonst sieht man in allen Muskelgruppen der Arme, ohne irgendwelche Prädisposition, kurze Kontraktionen, denen meist ein Bewegungseffekt nicht entspricht; insofern erinnern sie an myoklonische Zuckungen, erfolgen jedoch langsamer als diese. Die *Finger* der rechten Hand sowie diese selbst zeigen keine unwillkürlichen Bewegungen. Die Hand wird in Mittelstellung, die Finger gebeugt, der Daumen etwas abduziert und leicht gebeugt gehalten. Wenn man die Hand passiv öffnet, was ohne Schwierigkeiten gelingt, tritt eine kurze starke Hyperextension im ersten Interphalangealgelenk des 2. bis 4. Fingers ein; dann werden in allen Fingern noch einige leichte Ab- und Adduktionsbewegungen gemacht, bis die Hand wieder vollkommen ruhig liegt. Hand und Finger links zeigen bisweilen unwillkürliche Bewegungen, vorwiegend im Sinne der ulnaren *Abduction*. Der 2. bis 4. Finger wird gebeugt gehalten, der leicht abduzierte Daumen steht in Mittelstellung.

Diese Schilderung gilt nur für den Zustand absoluter körperlicher und psychischer Ruhe. Sobald der Kranke spontan oder auf Aufforderung Bewegungen mit den Armen ausführt, treten in beiden Händen und in allen Fingern lebhafte unwillkürliche Bewegungen auf; es zeigen sich dann in den Fingern bds. ausgesprochen athetotische Beuge- und Hyperextensionsbewegungen; in den Händen werden ebenfalls allerhand langsame Bewegungen in den verschiedensten Richtungen ausgeführt: Beugung, Streckung, Radial-, Ulnarabduction.

Die *Bauchmuskulatur* ist meist stark angespannt; der rechte *M. rectus* springt etwas stärker hervor als der linke.

Die *Beine* zeigen verhältnismäßig wenig unwillkürliche Bewegungen; im linken Bein, seltener im rechten, treten schnelle, fast blitzartige Ad-, Abduktions- und Flexionsbewegungen auf, jedoch meist liegen die Beine völlig ruhig. In den Füßen, links mehr als rechts, zeigen sich bds. langsame Hebungen des äußeren Fußrandes. Die *Zehen* beider Füße stehen fast keinen Augenblick still: starke Extensionen der Großzeh, sehr starke Spreiz- und Extensionsbewegungen der übrigen Zehen von ausgesprochen athetotischem Charakter werden von selteneren, schneller ablaufenden Bewegungen in demselben Sinne unterbrochen; der linke Fuß beteiligt sich an der Bewegungsunruhe stärker als der rechte.

Wenn die allgemeine Bewegungsunruhe nach längerer körperlicher und psychischer Ruhe ihren geringsten Grad erreicht hat bzw. fast völlig abgeklungen ist, wenn dann in der mimischen Muskulatur nur noch ganz vereinzelte unwillkürliche Bewegungen auftreten, stehen die Zehen beider Füße kaum einen Augenblick still.

Haltung im Sitzen: Im Sitzen ist die Bewegungsunruhe stärker als im Liegen. Im *Kopf* zahlreiche zuckende Dreh-, Beuge- und Streckbewegungen; die seitliche Drehung nimmt bisweilen einen extremen Grad an; eine besonders häufig auftretende Bewegungskombination ist nicht vorhanden. Der Kopf steht jedenfalls kaum einen Augenblick still. Auch in der *mimischen Muskulatur* mehr unwillkürliche Bewegungen, hier besonders Stirnrunzeln und bds. Verbreiterung des Mundes immer wiederkehrend; seltener ist die Andeutung von Rüsselstellung, dann werden die Lippen für einen Augenblick fest zusammengepreßt. Alle diese Bewegungen verlaufen nicht blitzartig, aber auch nicht ausgesprochen langsam.

Während des Sitzens wird die linke *Schulter* meist etwas gehoben und nach vorn gedreht, so daß die ganze linke Rumpfhälfte etwas vor der rechten steht.

Die *Arme* werden meist ruhig im Ellbogengelenk gebeugt gehalten. Ferner vereinzelte leichte seitliche Hebungen des Oberarms sowie geringe Verstärkung der bestehenden Beugungen im Ellbogengelenk. In den *Händen* bds. anfangs einige ziemlich schnell ablaufende Pro-, Supinations-, Flexions-, Extensionsbewegungen, die jedoch nach längerem Sitzen nachlassen. In den *Fingern* ganz ver-

einzelte, wurmförmige Streckbewegungen einzelner Finger und Abductions- sowie Extensionsbewegungen im Daumen; im allgemeinen werden die Finger in derselben Stellung wie im Liegen gehalten.

Für das Verhalten der *Beine*, *Füße* und *Zehen* gilt dasselbe wie für das Liegen beschrieben wurde.

Haltung beim Gehen: Am stärksten tritt die allgemeine Bewegungsunruhe beim Gehen auf. Im allgemeinen ist zu sagen: der Kranke ist fähig, ohne Unterstützung zu laufen; er geht mit kurzen stampfenden Schritten, setzt die Füße sehr hart auf den Boden, kommt nur langsam vorwärts; er ermüdet sehr schnell, dann werden die unwillkürlichen Bewegungen lebhafter, ganz besonders im Gebiete der mimischen Muskulatur.

Im *Kopf* zeigen sich Bewegungen nach allen Richtungen, am häufigsten mittelschnelle, manchmal ruckartige Drehbewegungen nach links, so daß zeitweise der Kopf parallel zur linken Schulter steht. Bei den übrigen Bewegungen herrscht der ruckartige Charakter vor. Relativ häufig sind kurze Nickbewegungen; manchmal werden Hals und Kopf gerade vorgestreckt, was stark an entsprechende tierische Bewegungen erinnert. Die *mimische Muskulatur* ist fast in beständiger Bewegung; sie entspricht im allgemeinen dem für das Sitzen beschriebenen Bilde.

Im *Rumpf* ebenfalls zahlreiche Bewegungen: bald wird die linke, bald die rechte Schulter mittelschnell gehoben, um dann einige Zeit in der Stellung zu verharren. Die rechte Schulter und damit die rechte Rumpfpartie wird in einer langsamen Bewegung etwas nach vorn gedreht. Dabei biegt sich der Rumpf kurze Zeit nach rechts, dann auch wieder nach links. Keine ausgesprochene Lordose.

Bei Beginn des Laufens machen die *Arme* allerlei ausfahrende Bewegungen, teils torquierenden, teils choreatischen, teils, und das am häufigsten, zwischen diesen beiden liegenden Charakters. Nach einiger Zeit lassen diese Bewegungen nach; die Arme werden dann im Schultergelenk etwas adduziert, im Ellbogen um 90° flektiert gehalten. Die Arme beteiligen sich in gar keiner Weise mit den normalen Mitbewegungen am Gange. In *Händen* und *Fingern* unaufhörliche unwillkürliche Bewegungen athetotischen Charakters, wie sie im einzelnen für das Sitzen beschrieben worden sind. Diese lassen auch bald nach; die Hände werden dann meist in den Handgelenken bis auf 90° hyperextendiert gehalten, die stark gebeugten Finger in die Hohlhand eingeschlagen, der Daumen stark abduziert und leicht extendiert.

Am Verhalten der *Beine* beim Laufen ist am auffälligsten, daß diese automatisch und unelastisch vorwärts gebracht werden. Man gewinnt den Eindruck, daß sie nicht unwillkürlich in einer gewissermaßen automatisch ablaufenden Massenbewegung vorwärts bewegt werden, sondern daß der Kranke die zum Vorwärtsbewegen der Beine notwendigen innervatorischen Impulse nach einem mühsam erlernten Schema immer wieder erteilen muß, ohne daß dieser Mechanismus, wie beim Normalen, je zum unwillkürlichen Ablauf kommt. Die Beine werden leicht im Hüftgelenk gebeugt, mit stark gebeugtem Knie vorwärts gebracht, sehr hart, erst mit den Fußspitzen, dann mit den ganzen Sohlen aufgesetzt. Die Bewegungsfolge entspricht der des normalen Ganges, aber es fehlt vollkommen der normale Vorwärtsschwung, der den Gang des Gesunden zu einer kontinuierlichen Bewegungsfolge macht, während hier häufig ganz kurze Pausen in der Bewegungsfolge eintreten. Die zweckentsprechende Bewegungsfolge der Beinmuskulatur beim Gehen wird nur selten von seitlich schleudernden Bewegungen der Beine unterbrochen; dadurch, sowie durch zahlreiche Rumpf- und Kopfbewegungen behält der Gang immer etwas Unsicheres. Es fällt dem Kranken auch sichtlich schwer, die gerade Richtung beizuhalten. In den *Füßen* zeigen sich keine unwillkürlichen Bewegungen, dagegen in den *Zehen* bald links, bald rechts, aber

immer nur für Augenblicke, die geschilderten athetotischen Streck- und Spreizbewegungen.

Im allgemeinen ist über die unwillkürlichen Bewegungen zu sagen: In vollkommener körperlicher und psychischer Ruhe hören die Bewegungen fast völlig auf, treten jedoch bei jeder willkürlichen Bewegung sofort auf. Außerordentlich groß ist der psychische Einfluß auf die unwillkürlichen Bewegungen: z. B. liegt der Kranke unbeobachtet auf dem Sofa, so sistieren die Bewegungen bis auf eine zeitweilige geringe Unruhe der Zehen, betritt aber jemand das Zimmer und sieht ihn dabei an, sofort setzt lebhaftes Grimassieren, Dreh- und Beugebewegungen des Kopfes usw. ein; erst allmählich klingt diese Unruhe wieder ab. Schon das leisteste Geräusch außerhalb des Zimmers genügt zur Auslösung der motorischen Unruhe.

Im Schlaf sistieren die Bewegungen völlig.

Neurologische Untersuchung:

Kopf: Alle aufgetragenen Bewegungen können nach einigen vergeblichen Versuchen, wobei unwillkürliche Bewegungen die willkürlichen durchkreuzen und hemmen, ausgeführt werden. Keine Klopftestempfindlichkeit des Schädels. Stirnrunzeln gelingt nur ganz unvollkommen. Es tritt hier wie bei allen Innervationsversuchen im Gebiete der mimischen Muskulatur wildes Grimassieren auf; unter der Menge der Bewegungen zeigt sich auch einmal vorübergehend die richtige. Beiderseitiger Lidschluß gelingt, doch bereitet es ihm außerordentliche Schwierigkeiten, die Stellung beizubehalten, er macht dazu allerhand Hilfsbewegungen. Isolierter Augenschluß gelingt nicht. Mundbewegungen leidlich gut. Bei gewissen willkürlichen Bewegungen scheint der linke Facialis etwas schwächer innerviert zu werden, was bei den unwillkürlichen Bewegungen jedoch nicht der Fall ist. Am leichtesten und stets auf ersten Antrieb gelingt die vertikale Mundöffnung.

Die Zunge kann gut bewegt werden, nur bereitet es Schwierigkeiten, die Zungenspitze außerhalb des Mundes nach oben und unten zu bewegen. Die willkürlichen Zungenbewegungen werden jedoch auch von dazwischenfahrenden unwillkürlichen gestört; es kommen hier dadurch keine direkt falschen Bewegungen zustande, sondern die gewollte Bewegung wird nur für Sekunden-Bruchteile aufgehalten.

Druckempfindlichkeit des Nervus trigeminus I bds. in gleicher Stärke; sonst Nervus V motorisch und sensibel intakt.

Augenbewegungen: Bewegungen nach den Seiten sehr erschwert. Gibt sich große Mühe, die aufgetragenen Bewegungen auszuführen, jedoch nur mit dem Erfolge, daß sein Gesicht in wildes Grimassieren gerät, wobei die Augen anfangs ganz unbewegt geradeaus gerichtet bleiben, dann gehen sie schnell für einen Augenblick in die gewünschte seitliche Endstellung, um jedoch sofort wieder in Mittellage zurückzuspringen; es gelingt dem Kranken trotz aller Bemühungen nicht, die seitlichen Endstellungen der Augen beizubehalten. Leichter gelingt die Bewegung der Augäpfel nach oben und unten, wo er auch die Endstellung wenigstens einige Sekunden lang beibehalten kann.

Der Versuch, die Pupillen zu prüfen, stößt auf fast unüberwindliche Schwierigkeiten. Anfangs fährt er jedesmal beim Aufleuchten der Taschenlaterne schreckhaft zusammen, auch wenn diese mehr als 1 m von seinem Gesicht entfernt aufleuchtet. Nachdem er sich daran gewöhnt hat, schließen sich bei jedem Prüfungsversuch jedesmal unwillkürlich die Augenlider. Als versucht wird, nachdem er zuerst selbst dadurch, daß er mit seinem Zeigefinger das untere Augenlid herunter zog, den Augenschluß zu verhindern gesucht hat, die Lider passiv öffnet zu halten, krampfen sich diese bei jeder Beleuchtung mit großer Kraft

zusammen. Es gelingt erst bei einer einige Tage später vorgenommenen Prüfung, einwandfrei eine gute Pupillenlichtreaktion festzustellen.

Arme: Bei Beginn der Prüfung des Muskeltonus anfangs starke Hypertonie bds., dann Nachlassen der Spasmen links, sodaß dort für Augenblicke normaler Tonus besteht, rechts bleibt kurze Zeit eine über Agonisten und Antagonisten gleichmäßig verteilte Hypertonie bestehen, die dann ebenfalls einem normalen Tonus weicht. Die Beweglichkeit der Arme ist wegen der dazwischenfahrenden Spasmen und unwillkürlichen Bewegungen nicht im einzelnen prüfbar, jedoch bestehen sicher keine deutlichen Lähmungen oder Paresen. Einfachere Verrichtungen, wie Schlagen mit einem Hammer, Papier schneiden u. ä. kann der Kranke ausführen, nur wird er auch hierbei durch die dazwischenfahrenden unwillkürlichen Bewegungen und Spasmen, die bei allen intendierten Bewegungen in verstärktem Maße auftreten, gestört. Der Fingernasenversuch wird leidlich gut ausgeführt, es zeigt sich dabei keine ataktische Störung. Die Prüfung der groben Kraft stößt auf dieselben Schwierigkeiten wie die der Motilität. Es gelingt nur eine einwandfreie Prüfung des Händedruckes, der mit leidlich guter grober Kraft ausgeführt wird, rechts etwas kräftiger als links, was aber durch Zufälligkeiten der unwillkürlichen Bewegungen bedingt zu sein scheint.

Eine Prüfung der Armreflexe gelingt nicht, weil bei jedem derartigen Versuche sofort außerordentlich starke Spasmen in den Armen auftreten.

Der Schultergürtel ist auffallend kräftig entwickelt und muskulös (s. oben angegebene Maße).

Bauchdecken: befinden sich fast dauernd in starker Anspannung, die rechts meist etwas stärker ist als links.

Die Bauchdeckenreflexe sind links vorhanden, rechts ist der obere schwach, der untere und mittlere nur sehr schwach auslösbar.

Hodenreflex rechts lebhafter als links.

Beine: An beiden Beinen dauernder Wechsel zwischen normalem Tonus und Spasmen der verschiedensten Muskeln.

Bds. Spitzfußstellung.

Eine Störung der Motilität besteht nur in dem Sinne, wie sie für die Arme beschrieben ist; im Liegen gelingt dem Kranke nie eine völlige Streckung im rechten Kniegelenk.

Prüfung der Sehnenreflexe wegen der intermittierenden Spasmen zeitweise unmöglich; in den spasmenfreien Intervallen Kniestehnenreflexe sehr lebhaft. Achillesreflexe wegen der starken Spitzfußstellung bds. nicht auslösbar.

Babinski, Oppenheim, Rossolimo negativ.

Beim Kniehakenversuch außer einigen durch die Bewegungsunruhe bedingten ausfahrenden Bewegungen nichts Abweichendes.

Kein Schwanken beim Stehen mit geschlossenen Augen.

Sensibilität normal.

Pat. kann schreiben, wird aber durch unwillkürliche Bewegungen dabei außerordentlich gestört. Die Schrift wird dadurch sehr undeutlich, kaum leserlich.

Es besteht volles Sprachverständnis. Führt alle ihm gegebenen Aufträge nach bester Kraft aus. Die Sprache ist undeutlich, bisweilen unverständlich; das erklärt sich aus dem bei jedem Sprechversuche einsetzenden sehr lebhaften Grimassieren und der bestehenden Zungenunruhe.

Psychisch bietet der Kranke im Verlaufe der Untersuchung nichts Auffälliges. Es besteht eine ganz leicht deprimierte Stimmung, die durch die bei der Untersuchung deutlich werdende motorische Insuffizienz bedingt zu sein scheint. Eine Störung der Auffassung besteht, wie bereits angegeben, nicht. Zeigt für jeden kleinen Scherz Verständnis, indem er stets mit einem Lächeln quittiert.

tiert. Sehr bescheiden und dankbar. Ist sehr schreckhaft, fährt bei dem leisesten Geräusch zusammen, sonst affektiv unauffällig. Während der Untersuchung bietet er in intellektueller Beziehung keine Anzeichen eines größeren Intelligenzdefektes, zeigt in etwas kindlich-neugieriger Weise Interesse für seine Umgebung, will den elektrischen Apparat erklärt haben u. ähnl.

Eine genaue Intelligenzprüfung scheitert an der erschweren Verständigungsmöglichkeit, da der Kranke nur neugriechisch und etwas französisch spricht. Es werden leichtere Rechenaufgaben richtig gelöst. Es besteht eine geringe Merkfähigkeitsschwäche.

Wassermann in Blut und Liquor negativ, in letzterem keine Eiweiß- oder Zellvermehrung.

Der Kranke befand sich einige Wochen in klinischer Beobachtung. Behandlung mit Hyoscin, Elektrizität, Roborantien blieb ohne Einfluß auf den Zustand. Beschäftigt sich, wenn er sich selbst überlassen ist, mit dem Studium der deutschen Sprache. Ohne daß ein ausgesprochener Intelligenzdefekt bei dem Kranken vorhanden ist, trat doch während der Beobachtung immer deutlicher eine gewisse Kindlichkeit in seinem Wesen hervor, die seinem wirklichen Alter nicht entspricht: er zeigt eine knabenhafte Wißbegier, foppt seine Umgebung gern in kindlicher Weise. Affektiv bietet er im allgemeinen nichts Auffälliges, nur besteht bei ihm zeitweise leichte Gedrücktheit; dann sind auch seine unwillkürlichen Bewegungen stärker. Immer deutlicher wurde im Verlaufe der Beobachtung der außerordentlich starke Einfluß, den alle Sinnes- und psychischen Reize auf die unwillkürlichen Bewegungen ausübten: Nachdenken über eine an ihn gerichtete Frage, leiseste Eindrücke freudiger oder trauriger Art, das geringste Geräusch vor der Zimmertür, der beobachtende Blick einer im Zimmer anwesenden Person ließen sofort die unwillkürlichen Bewegungen und Spasmen intensiver und zahlreicher werden.

Es wurden mit dem Kranken Sprach- und Bewegungsübungen angestellt, vor allem wurde das Laufen geübt. Der Kranke wurde angehalten, langsam und gleichmäßig zu laufen und die Arme in entsprechendem Rhythmus dabei zu bewegen. Sobald er infolge der einsetzenden unwillkürlichen Bewegungen die Herrschaft über seine Muskulatur verlor, wurden die Übungen sofort unterbrochen. Ferner mußte er mit den Fingerspitzen bestimmte, auf einer Karte aufgezeichnete Punkte berühren und sich bemühen, diese Bewegungen ohne Abweichungen von der angestrebten Richtung durchzuführen. Für die angestellten Übungen zeigte er volles Verständnis. Man hatte an manchen Tagen den Eindruck, daß er durch fleißiges Üben diese Bewegungen besser ausführen konnte, an anderen Tagen dagegen, besonders dann, wenn man seinem Gesichtsausdruck schon eine etwas deprimierte Stimmung ansehen konnte, löste wieder jeder Bewegungsversuch allgemeine motorische Unruhe aus. Irgendein wesentlicher Fortschritt wurde durch die systematischen Übungen nicht erzielt.

Zusammenfassung:

Vorgeschichte: 17jähriger junger Mann, Ausländer. In der Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. 2 gesunde Brüder. Normale Entbindung. Bei der Geburt und während der zwei ersten Lebenstage normales Verhalten. Am 3. Lebenstage beim Baden plötzliches Zussammensinken, dabei fiel der Kopf nach vorn. Am selben Tage trat eine schwere Gelbsucht auf, die 2 Monate anhielt. Es bestand Fieber, außerdem wurde eine erschwerete Atmung bemerkt, ärztlich Vergrößerung der Gaumenmandeln und Pharyngitis festgestellt. Das Fieber hielt etwa 3 Wochen lang an. Während der ersten 3 Lebensjahre keine Spontanbewegungen. Zeigte dabei Interesse für die Umgebung. Erste Spontanbewegungen etwa im Alter von 5 Jahren. Versuchte zu laufen, konnte aber erst vom 9.—10. Jahre an ohne Unterstützung gehen. Die unwillkürlichen Bewegungen begannen im Alter von 13 bis 14 Jahren in den Armen und im Gesicht. In den letzten Jahren blieb der Zustand im wesentlichen unverändert. Mit 3 Jahren verstand er, was man zu ihm sprach, mit 5 Jahren begann er zu sprechen, sprach aber nie gut. Seit 8 Jahren hat er Unterricht in seiner Muttersprache, später auch im Französischen, Deutschen, Mathematik und Rechnen; folgt dem Unterricht mit Interesse, scheint aber doch geistig etwas zurückgeblieben zu sein. Psychisch unauffällig.

Im Alter von 10 bis 12 Jahren ein- bis zweimal im Monat kurz vorübergehende Anfälle, angeblich mit Bewußtseinsverlust; ist dabei nie umgefallen. Von ausgesprochen epileptischen Krämpfen nichts bekannt.

Befund: Allgemeine körperliche Entwicklung etwa dem Alter entsprechend. Schultergürtel weit kräftiger entwickelt als Beckengürtel, Umfang des Schultergürtels 95 cm, des Beckengürtels 74 cm. Muskulatur der Ober- und Unterarme hypertrophiert. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Wassermann in Blut und Liquor negativ; in letzterem keine Eiweiß- oder Zellvermehrung. Fast dauernde Bewegungsunruhe des ganzen Körpers, die in außerordentlich hohem Maße von Sinnesreizen, besonders solchen akustischer Art, von psychischen Einflüssen und von seinem Gemütszustande abhängig ist. Bei allen Bewegungsintentionen Zunahme der Bewegungsunruhe. Ausgesprochen athetotische Bewegungen in Fingern und Zehen, Drehbewegungen des Kopfes, des Rumpfes und der Extremitäten, an Myoklonie erinnernde Zuckungen einzelner Muskeln. Spasmus mobilis. Bei völliger körperlicher und psychischer Ruhe fast völliges Aufhören der unwillkürlichen Bewegungen, ebenso im Schlaf. Neurologisch außer bds. Spitzfußstellung kein abweichender Befund, im besonderen keine Lähmungen, Paresen oder sonstige Anzeichen einer Pyramiden-

bahnerkrankung. Psychisch etwas knabenhaf特-infantil, kein grоrerer Intelligenzdefekt.

Es handelt sich in diesem Falle offenbar um eine cerebrale Affektion der ersten Lebenszeit, auf deren Grunde sich spаterhin eine ausgesprochene Athetose double ohne Beteiligung der Pyramidenbahn entwickelt hat. Es sind in diesem Falle alle Bedingungen erfüllt, die an eine typische Athetose double gestellt werden: es bestehen generalisierte, nicht identische Mitbewegungen, intermittierende Spasmen, eine hоchstgradige Beeinflußbarkeit der allgemeinen Bewegungsunruhe durch psychische und sensorische Reize, besonders solche akustischer Art; Gesicht, Hals und obere Extremitаten stärker, die Beine weniger beteiligt; Dissoziation der nervösen Impulse hоchstgradig gestört; Lähmungen, ausgesprochene Paresen oder Erscheinungen einer Pyramidenbahnerkrankung sind nicht nachweisbar. Es handelt sich also um einen reinen Fall von Athetose double.

Da bei dem Kranken die ersten Erscheinungen des Cerebralleidens bereits am 3. Lebenstage auftraten, die unwillkürlichen Bewegungen sich aber erst im 13. bis 14. Lebensjahre einstellten, so handelt es sich hier um eine ganz ausgesprochene Spätform der symptomatischen A. d. Differentialdiagnostisch kommt irgendein anderes Leiden nicht ernstlich in Frage.

Fall II. Maria M., 18 Jahre alt, kath.

Vorgeschichte, von der Mutter erhoben: In der Familie keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. Vater im zweiten Monat der Schwangerschaft der Referentin tödlich verunglückt, Rf. habe vor Aufregung stark gezittert, habe „über 1 Monat nichts gegessen“; die Geburt erfolgte zur rechten Zeit; sehr langwieriger, aber normaler Geburtsverlauf. Patientin hat nie an Krämpfen oder Bettnässen gelitten. Lernte zur rechten Zeit Laufen und Sprechen, war ein stilles und artiges Kind. Im 7. Lebensjahr begann sie mit dem linken Fuß schief aufzutreten. Es wurde damals in einem Lazarett in Oberschlesien die linke Achillessehne durchschnitten; irgendeine fieberhafte Erkrankung hat Pat. weder in dieser Zeit noch vorher durchgemacht. Die Bewegungsstörung hat sich angeblich allmählich herausgebildet. Etwa im 12. Lebensjahr begannen die Zuckungen in der rechten Hand, die allmählich an Intensität zunahmen, sodaß Pat. in der Schule nicht mehr mitturnen konnte. Zur Zeit ihrer Schulentlassung mit 14 Jahren konnte sie aus demselben Grunde nicht mehr schreiben. Allmählich verschlechterte sich die Sprache; später traten auch Zuckungen in der linken Hand und danach im Kopfe auf. Jetzt ist die Kranke zur häuslichen Arbeit unfähig. Sie sitzt unbeschäftigt im Zimmer herum und beobachtet die kleineren Stiefgeschwister. Anziehen und Waschen kann sie sich allein, jedoch muß ihr zuweilen beim Zumachen der Knöpfe geholfen werden. Psychisch ist sie durchaus unauffällig. Stuhlgang und Wasserlassen intakt. Der Schlaf ist leidlich gut, jedoch hören die Bewegungen im Schlafe nicht völlig auf. Die Periode ist bisher auf eine Medizin hin einmal aufgetreten, dann wieder ausgeblieben.

Ref. hat keine Fehlgeburt durchgemacht, hat aus zweiter Ehe 4 gesunde Kinder.

Befund: Untermittelgroßes, schwächlich gebautes Mädchen in dürftigen Ernährungsverhältnissen; Haut und sichtbare Schleimhäute leidlich durchblutet. Mammapæ ziemlich gut entwickelt, Schamgegend leidlich, Achselhöhlen dürftig behaart. Auffallend lange Finger und Zehen.

An den innern Organen kein krankhafter Befund.

Im Urin kein freies Urobilin; Urobilinogen in geringer Menge vorhanden. Kein Eiweiß und kein Zucker im Urin, letzterer auch nicht nach Genuß von 100 g Traubenzucker bei mehrstündiger Kontrolle.

Neurologisch: Kopf nicht klopf- oder druckempfindlich, Pupillenreaktion und Augenbewegungen intakt; kein Nystagmus. Auch sonst an den Hirnnerven nichts Krankhaftes. Tonus der Arme wechselnd, zwischen meist bestehender Hypertonie und etwa normalem Tonus. Sehr kräftig entwickelte Unterarmmuskulatur. Reflexe der Arme nicht auslösbar.

Bauchdeckenreflexe vorhanden.

Tonus der Beine ebenfalls wechselnd zwischen Hypertonie und normalem Tonus.

Knie- und Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft, ohne Differenz.

Fußsohlenreflexe vorhanden. Beim Bestreichen der linken Fußsohle Dorsalflexion der zweiten bis fünften Zehe. Babinski negativ; paradoxes Phänomen ebenfalls negativ. Die grobe Kraft an Armen und Beinen ist nirgends deutlich herabgesetzt.

Die elektrische Untersuchung ergibt normale Verhältnisse.

Die Sensibilität ist, soweit prüfbar, nicht gestört.

Psychisch: Freundliches, gutartiges Verhalten, affektiv unauffällig. Eine deutliche Intelligenzstörung ist nicht nachweisbar; wegen der bestehenden Sprachstörung ist eine Intelligenzprüfung nicht durchführbar. Das Sprachverständnis ist ungestört. Pat. befolgt alle an sie gerichteten Aufforderungen. Fragen beantwortet sie sinngemäß, mit einem leisen „Ja“ oder „Nein“; andere einfache Fragen, wie nach dem Geburtsort, Befinden usw. beantwortet sie stets nur in einzelnen schlecht artikulierten und dadurch schwer verständlichen Worten. Während der etwa zehntägigen Beobachtungszeit, bei der sich die Kranke offenbar sehr nach Hause sehnte, antwortete sie schließlich auf Fragen gar nicht mehr, obwohl man ihrem Gesichtsausdruck entnehmen konnte, daß sie ihren Sinn verstanden hatte und sie Aufforderungen prompt nachkam.

Haltung im Liegen: Im Liegen besteht meist eine nach rechts offene Skoliose der Lendenwirbelsäule. Der Kopf sieht meist nach rechts, dabei bestehen leichte Zuckungen im linken Sternocleidomastoideus von wechselnder Stärke, nicht ausgesprochen langsam, aber auch nicht blitzartig.

Wenn die Pat. in Ruhe und sich selbst überlassen ist, so zeigen sich im Gebiete der mimischen Muskulatur nur vereinzelte unwillkürliche Bewegungen; sobald man sich jedoch mit ihr unterhält, sie Bewegungen ausführen läßt, treten dort lebhafte Bewegungen auf: der Mund wird krampfhaft in die Breite gezogen, sodaß sich die Nasolabialfalten beiderseits vertiefen, meist die linke mehr als die rechte; die Lippen werden eingekniffen, seltener rüsselförmig vorgestreckt und zugleich etwas nach außen gerollt, dabei wird die Zunge augenblicksweise zwischen den Lippen sichtbar. Oder die Lippen werden weit geöffnet, und die etwas eingerollte Zunge tritt zwischen ihnen hervor. Man sieht ferner einzelne Zuckungen im Gebiete beider Mm. triangulares. Alle diese Bewegungen, deren Intensität mit der Inanspruchnahme der Kranken zu- oder abnimmt, treten in dauerndem Wechsel sekundenweise bald hier, bald dort auf; niemals wird eine Bewegung länger als eine halbe bis eine Minute fixiert.

Die rechte Schulter beteiligt sich bei der Rückenlage kaum an der motorischen Unruhe, während die linke Schulter fast beständig gehoben und gesenkt wird, und zwar genau in demselben Rhythmus wie die seitlichen Kopfbewegungen. Infolge der Hebung und Senkung der linken Schulter entstehen entsprechende leichte stoßende Bewegungen des ganzen linken Armes.

Die Arme liegen fast dauernd in leichter Abduktion, im Ellenbogen leicht gebeugt, die Unterarme ständig in Pronation, und zwar rechts weit stärker als links; die Hände sind volarflexiert, und zwar wieder die rechte Hand weit stärker als die linke, häufig bis zu einem Winkel von 90 Grad. Die Finger beider Hände sind stark gestreckt, nur der rechte Daumen steht fast stets in Opposition, Abduktion und Flexion, sodaß er meist eingeschlagen ist. Im linken Arm sind außerdem ständig leichte oscillatorische Drehbewegungen um eine Achse vorhanden, die etwa mit der Achse des Armes zusammenfällt. Ferner zeigen sich im linken Arm zeitweise athetoidische Radial- und Ulnarflektionsbewegungen der Hand sowie einzelne langsame Beuge- und Streckbewegungen der Finger.

Die für den linken Arm beschriebenen Bewegungen sind auch rechts angedeutet, jedoch viel seltener wahrzunehmen.

In Rückenlage sind die Nackenmuskeln stark kontrahiert, ferner fühlen sich der linke M. pectoralis major, die Beuger und Pronatoren am l. Unterarm hart an, sonst alle Muskeln weich. Passiven Bewegungen wird in den Armen nirgends Widerstand entgegengesetzt, nur wenn zufällig eine Zuckung auftritt, besteht eine vorübergehende Erhöhung des Tonus. Während des Vornehmens passiver Bewegungen scheinen die unwillkürlichen Bewegungen nachzulassen.

Die physiologische Lordose ist im Liegen soweit vorhanden, daß man eben eine Hand unter die Lendenwirbelsäule schieben kann. Der Leib ist weich und eindrückbar. Die Beine sind in Rückenlage an der Bewegungsunruhe nicht beteiligt, zeigen auch keine Haltungsanomalien. An den Füßen, und zwar an der zweiten bis fünften Zehe rechts treten zeitweise teils klonisch, teils athetoid verlaufende Streck- und Beugebewegungen auf, in der rechten großen Zehe erfolgen dieselben Bewegungen, aber unabhängig von denen der anderen Zehen und seltener. Am linken Fuß zeigen sich ähnliche Bewegungen nur in der Großzehe bei völliger Ruhe der übrigen. Am rechten Fuß steht die zweite bis fünfte Zehe ständig in den Grundphalangen stark gestreckt, in den Interphalangealgelenken stark gebeugt, sodaß sich hier ein Bild ergibt, das an die Zehenstellung beim Friedreichschen Fuße erinnert. Es besteht beiderseits Hallux valgus, die linke Großzehe ist unter die anderen Zehen geschoben. Links Hohlfuß; hier sieht man an der Achillessehne den Rest einer alten Operationsnarbe.

Haltung im Sitzen und Stehen: Der Kopf wird durch Anspannung der hinteren Nackenmuskulatur so weit in den Nacken gelegt, daß zwischen hinterer Kopflinie und Rücken etwa ein Winkel von 90 Grad entsteht; dabei ist der Kopf nach rechts gedreht und etwas nach rechts geneigt. Die vorderen Halsmuskeln treten namentlich an beiden Seiten wulstartig hervor; dazwischen treten wieder ticartige Zuckungen im linken Sternocleidomastoideus auf, die manchmal von einem leichten Bewegungseffekt begleitet sind.

Die Wirbelsäule bildet eine gerade Linie bis zum Ansatz der Rima ani. Es besteht keine Lordose, eher ist die physiologische Lordose abgeflacht. Der Rumpf ist dagegen im Hüftgelenk leicht nach vorn gebeugt, sodaß zwischen Oberschenkel und Rumpf ein Winkel von etwa 170 Grad besteht. Dadurch, daß die linke Hüfte höher steht als die rechte, entsteht eine leichte Neigung des Rumpfes nach rechts.

Die Schultern sind nach vorn gezogen, die Arme hängen gerade herunter, sodaß sie sich infolge der vorgebeugten Rumpfhaltung vor dem Bauch pendeln

bewegen können. Die charakteristische Haltung der Arme ist folgende: Streckung im Ellenbogen, starke Innenrollung, sodaß die Kleinfinger nach vorn sehen; die Innenrollung ist links stärker als rechts. Die im Liegen vorhandene Beugehaltung der rechten Hand wird auch im Stehen beibehalten. An den Beinen keine Haltungsanomalien beim Stehen.

An unwillkürlichen Bewegungen beim Stehen zeigt sich folgendes: Die Arme schwingen leicht von links nach rechts. Vereinzelte etwas raschere Zuckungen im Sinne einer Dorsalflexion der linken Hand, die aber keineswegs blitzartig sind. Die Kopfbewegungen entsprechen den für das Liegen beschriebenen. Ab und zu greift die Kranke mit dem rechten Arm nach dem Hinterkopf; sie bringt den Arm mit einem Schwung nach hinten und legt dabei gleichzeitig den Kopf nach vorn. In dieser Haltung bleibt der Kopf gerade, d. h. die Kontraktionen der Nackenmuskulatur sind nicht vorhanden, jedoch werden die unwillkürlichen Drehbewegungen des Kopfes dadurch nicht sistiert. Beim Sitzen bleibt der Kopf ohne den beschriebenen Handgriff nur vorübergehend nach vorn geneigt. Im linken Bein sieht man ganz vereinzelte unwillkürliche Bewegungen im Sinne der Hebung des inneren Fußrandes.

Laufen: Beim Laufen zeigt sich folgendes Bild: Der Kopf steht maximal nach hinten und leicht nach rechts gedreht. Da die Kranke infolge dieser Kopfhaltung im Gehen stark behindert ist, hält sie ihn mit der oben beschriebenen Bewegung, durch die sie den rechten Unterarm unter das Hinterhaupt schiebt, in aufrechter Lage fest; es bestehen dann nur die beschriebenen leichten Drehbewegungen. Es ist bemerkenswert, daß es der Kranken so mit relativ geringer Anstrengung gelingt, den Kopf in dieser Lage festzuhalten, während sonst die passive Ruhigstellung des Kopfes, insbesondere die Überwindung der Rückwärtsbeugung nur mit größter Anstrengung, zeitweise überhaupt nicht gelingt. Während des Laufens nimmt die motorische Unruhe der mimischen Muskulatur stark zu, ebenso die beschriebenen unwillkürlichen Bewegungen in den Armen. Die Arme werden auch im Laufen in der oben beschriebenen Abductions- und Pronationsstellung steif und gerade nach abwärts gehalten, nur wenn die Kranke mit dem rechten Arm den Kopf stützt, gilt die starre Abwärtshaltung lediglich für den linken Arm. Die Zehen des linken Fußes werden beim Laufen dauernd krampfhaft gebeugt gehalten. Eine Behinderung des Ganges seitens der Beine besteht nicht.

Charakter der Bewegungsstörung: Ein Rhythmus in den Bewegungen ist nicht oder nur ganz vorübergehend zu beobachten. Im allgemeinen sind die unwillkürlichen Bewegungen langsam, nur ab und zu treten vereinzelte etwas raschere Zuckungen im Sinne einer Streckung in der linken Hand auf. Auch die Bewegungen im I. Sternocleidomastoideus sind im Tempo etwas rascher als die übrigen unwillkürlichen Bewegungen. Alle anderen sind in ihrem Ablauf langsam und erinnern durch Bewegungskombinationen an schraubende oder drehende Bewegungen; namentlich gilt das von den Bewegungen der Arme, bei denen immer die Tendenz der Innenrotation vorhanden ist; Überstreckungen der Gelenke sind nirgends vorhanden. Das rechte Handgelenk wird in seiner rechtwinkligen Beugung fast dauernd festgehalten, dabei sind die entsprechenden Muskeln kontrahiert; diese Stellung ist jedoch passiv ohne Schwierigkeit ausgleichbar.

Im Gesicht sind aktive Bewegungen schwer zu erzielen. Im allgemeinen sind die Lippen eingekniffen, dabei wird der linke Mundwinkel stärker innerviert als der rechte, jedoch besteht keine ausgesprochene Facialisparesis; die Kranke gähnt häufig, auch dabei wird der Mund nur etwa fingerbreit geöffnet, und die Lippen bleiben dabei eingezogen.

Bei Erregung nehmen die Bewegungen zu. Ein bunter Wechsel der Bewegungen ist nicht nachweisbar. Zuckungen einzelner Muskeln sind selten, eigentlich nur im Sternocleidomastoideus.

Keine Koordinationsstörung. Die Zielbewegungen werden nur durch die dazwischen kommenden unwillkürlichen Bewegungen gestört; die Kranke kann z. B. Sicherheitsnadeln öffnen, Tür aufschließen, Knöpfe aufmachen, schneiden mit der Schere nur dann, wenn man ihr die Finger in die Handgriffe der Schere steckt, jedoch wird auch dann der Schnitt infolge der dazwischen fahrenden unwillkürlichen Bewegungen unsicher, Schlagen mit dem Hammer steif, ohne Ausnutzung des Handgelenks.

Während der etwa zehntägigen Beobachtung blieb der Zustand unverändert. Sie wurde mit Hyoscin-Injektionen tgl. $2 \times 0,0003$ behandelt, worauf ein Nachlassen der motorischen Unruhe etwa für die Dauer von einer halben bis einer Stunde eintrat.

Sprache: Bei jedem Versuche zu sprechen verstärkt sich die motorische Unruhe der Gesichtsmuskulatur, besonders tritt ein Krampf der Orbicularis oris auf, erst wenn dieser nachläßt, gelingt es der Kranken, einzelne schlecht artikulierte Laute auszustoßen; man hat den Eindruck, daß die Undeutlichkeit der Sprache durch die unwillkürlichen Bewegungen der Zunge bewirkt wird.

Bei einer ein Vierteljahr später vorgenommenen Nachuntersuchung zeigte sich ein in den wesentlichen Punkten gänzlich unveränderter Befund.

Zusammenfassung.

Vorgeschichte: Ein jetzt 18jähriges kath. Mädchen aus gesunder Familie, das sich bis zum 7. Lebensjahre vollkommen normal entwickelte, erkrankt zu diesem Zeitpunkt damit, daß es beim Gehen mit dem linken Fuß schief auftritt; eine fieberhafte Erkrankung bestand weder zu dieser Zeit noch vorher. Im 12. Lebensjahre traten Zuckungen in der rechten Hand auf, die sich allmählich so weit verstärkten, daß sie im Alter von 14 Jahren nicht mehr schreiben konnte; später zeigten sich die Zuckungen auch in der linken Hand, noch später im Kopfe. In dieser Zeit verschlechterte sich allmählich auch die Sprache. Psychisch und intellektuell zeigten sich keine Besonderheiten. Jetzt ist die Kranke zur häuslichen Arbeit unfähig, kann nur zur Not sich selbst versorgen. Periode bisher nur einmal aufgetreten.

Jetziger Befund: Bei dem im mäßigen Ernährungszustande befindlichen, körperlich normal entwickelten Mädchen zeigt der Befund der inneren Organe keine Abweichungen. Es besteht eine fortwährende allgemeine Bewegungsunruhe, an der Kopf- und Nackenmuskulatur, Gesichtsmuskeln, Schultern, Rumpf, Arme und am wenigsten Beine und Zehen beteiligt sind. Die unwillkürlichen Bewegungen sind im allgemeinen langsam, häufig drehend und schraubend; nur in einzelnen Muskeln treten vereinzelte raschere Zuckungen auf. Die Bewegungen sind in Rückenlage vorhanden, verstärken sich beim Sitzen, Stehen und Gehen, nehmen bei Erregungen zu. Volles Sprachverständnis; Sprache durch Bewegung der mimischen Muskulatur schlecht artikuliert, schwer verständlich. Psychisch, abgesehen von ver-

ständlicher leichter Verstimmtheit unauffällig. Gang nicht durch unwillkürliche Bewegungen der Beine, sondern vor allem durch die Drehbewegungen des Kopfes gestört, die sie durch eine Hilfsbewegung des l. Armes beheben kann; nach Angaben der Mutter kann sie mit dieser Hilfsstellung stundenlang laufen. Nach den anamnestischen Angaben hören die Bewegungen im Schlafe nicht völlig auf; in der Klinik wurden dagegen während des Schlafes unwillkürliche Bewegungen nicht bemerkt. Störungen der Pyramidenbahn sind nicht vorhanden; es bestehen nirgends ausgesprochene Lähmungen oder Paresen. Konvulsionen, epileptische Zustände sind nie aufgetreten. Keine Sensibilitätsstörungen.

Die Erörterung der Diagnose des mitgeteilten Falles soll vorläufig unterbleiben, denn es soll *der Vergleich der beiden beschriebenen Zustandsbilder* vorweggenommen werden.

Auf den ersten Blick hat man den Eindruck, daß bei beiden Kranken dasselbe Leiden vorliegt, denn das am deutlichsten in Erscheinung tretende Symptom, die hochgradige allgemeine Bewegungsunruhe, ist beiden gemeinsam, ebenso wie der Charakter der Bewegungen, von Einzelheiten abgesehen, derselbe ist. Auch die Verteilung der unwillkürlichen Bewegungen über die einzelnen Körperabschnitte ist im wesentlichen gleich: Kopf und Gesicht sind am stärksten, Rumpf und Arme weniger, Beine am geringsten an der Bewegungsunruhe beteiligt. Beim Gehen zeigen sich in beiden Fällen die bizarrsten Stellungen. Ferner weist die neurologische Untersuchung bei beiden Patienten weder Lähmungen noch Paresen noch deutliche Pyramidenbahnstörungen auf. Soweit besteht weitgehendste Übereinstimmung; die Unterschiede ergeben sich erst bei der genaueren Beobachtung der Kranken.

Finden sich in beiden Fällen auch die verschiedensten Formen unwillkürlicher Bewegungen nebeneinander, so ist doch dadurch ein deutlicher Unterschied gegeben, daß bei dem jungen Manne ausgesprochene, lebhafte athetotische Bewegungen an Fingern und Zehen bestehen. Diese außerordentlich charakteristischen langsamem, wurmförmigen Flexions-, Ad-, Abductions- und Hyperextensionsbewegungen der Extremitätenenden fehlen bei dem Mädchen.

Als weiterer Unterschied ergibt sich die weit stärkere Entwicklung des Schultergürtels im Vergleich zum Beckengürtel, sowie die damit wohl im Zusammenhang stehende Hypertrophie der Schultergürtel- und Armmuskulatur bei dem jungen Manne. Bei dem Mädchen bestehen solche starken Abweichungen der Knochen- und Muskelentwicklung nicht, es ist nur eine kräftige Entwicklung der Vorderarmmuskulatur zu bemerken.

Der bei längerer Beobachtung am stärksten in die Augen springende Unterschied liegt in der hochgradigen psychischen Beeinflußbarkeit

der Bewegungsunruhe bei dem jungen Mann. Alle seelischen Erlebnisse, angefangen bei dem geringsten sensorischen Reiz bis zu den feinsten affektiven und intellektuellen Erlebnissen prägt sich in der Zahl und Intensität seiner unwillkürlichen Bewegungen aus. Es ist wirklich eine Erkrankung der generalisierten Mitbewegungen, nicht nur insofern, als jede Bewegungsintention Mitbewegungen auslöst, sondern auch jedes seelische Erlebnis sich in seiner Motilität widerspiegelt. Jeder Bewegungsimpuls, der an die Körpermuskulatur geht, irradiiert und löst die motorische Unruhe aus. Der geringste Laut vor der Tür, das Nachdenken über eine Frage, der vorwurfsvolle Blick eines Anwesenden steigert seine Unruhe, die auch dann am stärksten ist, wenn man seinem Gesichtsausdruck schon eine etwas gedrückte Stimmung ansieht. Aber auch, wenn er, wie er es bisweilen tut, irgend jemanden neckt, und ihm sein Scherz gelungen ist, läßt die Freude darüber sein Motorium keinen Augenblick ruhen. Sitzt er ruhig da und intendiert er keine Bewegung, so läßt das Eintreten der Bewegungsunruhe sofort darauf schließen, daß er psychisch irgend etwas erlebt. Ferner ist noch seine vermehrte Schreckhaftigkeit hervorzuheben; bei einem leisen Geräusch vor der Tür zuckt er bisweilen am ganzen Körper zusammen, worauf dann eine heftige, nur langsam verebbende Bewegungsunruhe einsetzt. Es besteht, wie sich *Oppenheim* ausdrückt, in der Tat eine gesteigerte akusto-motorische Reaktion und abnorme Schreckhaftigkeit; es erklärt sich das nach *Oppenheim* damit, daß die mit den Sinnesnerven ins Gehirn dringenden Erregungen infolge der Ausschaltung eines großen Teiles des Cortex mit um so größerer Wucht auf die subcorticalen bulbären Zentren einwirken. Bei der Patientin besteht zwar auch ein Einfluß psychischer Reize und von Bewegungsintentionen auf die Bewegungsunruhe, aber im Vergleich zu der enormen Beeinflußbarkeit des Mannes ist er verschwindend gering.

Es haben sich somit zwischen Fall I, der für einen typischen Fall der Spätform der symptomatischen Athetose double gehalten wurde, und Fall II klinisch-symptomatologisch deutliche Unterschiede ergeben. Es würde also auch bei Unkenntnis der Vorgeschichte gelingen, die beiden Erkrankungen diagnostisch auseinanderzuhalten. Ist die Vorgeschichte jedoch bekannt, die im ersten Fall einen sicheren frühinfantilen cerebralen Insult mit darauf folgender schwerer Bewegungsstörung ergibt, während bei dem Mädchen nichts derartiges vorliegt, so ist es von vornherein klar, daß hier zwei verschiedene Erkrankungen vorliegen.

Sieht man von den Unterschieden ab, die sich für die speziellen Fälle ergeben haben, und geht man auf die *Unterschiede im allgemeinen* ein, die zwischen der Athetose double und der Torsionsdystonie, denn an dieses Leiden muß man neben der A. d. bei der Patientin vor allem denken, bestehen, so wird in erster Linie auf das Vorhandensein

anderer Erscheinungen eines Cerebralleidens, wie spastische Diplegien, Pyramidensymptome u. ä. hingewiesen. Hierzu ist zu sagen, daß das Vorhandensein derartiger Erscheinungen wohl in sehr vielen Fällen eine Unterscheidung der symptomatischen, aber nicht der idiopathischen A. d. von der Tö. gestattet.

Ebenso ist es mit dem Intelligenzdefekt, der typisch für die A. d. sein soll. Hierin weichen aus verständlichen Gründen die Ansichten der Autoren stark voneinander ab. Während ein Teil schwere Intelligenzdefekte als zum Bilde der A. d. gehörig ansieht, findet z. B. *Michailowski* in einem Drittel, *Audry* in einem Viertel seiner Fälle eine sicher normale Intelligenz, während *Marie*, wie *Klempner* angibt, es sogar für gesetzmäßig hält, daß die Intelligenz fast immer normal bleibt. Diese Divergenz der Anschauungen ergibt sich zwanglos daraus, daß unter der Diagnose A. d. verschiedenartige Erkrankungen beschrieben werden. Die Intelligenz eines Kindes mit kongenitaler oder frühinfantiler Cerebralschädigung, wie sie bei der symptomatischen A. d. vorliegt, muß sich ganz anders und viel schlechter entwickeln als dann, wenn ein bis in die späte Kindheit oder in höheres Lebensalter hinein körperlich und psychisch normal entwickeltes Individuum ganz allmählich von dem Leiden befallen wird. Dies ist meist bei der echten idiopathischen Athetose double der Fall, und darum ist es verständlich, daß bei dieser Form des Leidens Intelligenzdefekte meist nicht vorhanden sind, während sie bei der symptomatischen Form selten fehlen werden.

Ein weiterer umstrittener, aber immer wieder zur Differentialdiagnose herangezogener Punkt ist das Fortbestehen unwillkürlicher Bewegungen im Schlaf bei der A. d. Eine ausschlaggebende Bedeutung kann aber diesem Punkte schon deshalb nicht beigemessen werden, weil ein Teil der Autoren berichtet, daß auch bei diesem Leiden die Bewegungsunruhe im Schlaf aufhört. Bei der Beeinflußbarkeit der motorischen Unruhe durch psychische Einflüsse ist es verständlich, daß sich bei den Kranken, wenn sie im leichten Schlaf liegend träumen, die Traumerlebnisse in irgendwelchen unwillkürlichen Bewegungen widerspiegeln, daß sie dagegen dann, wenn sie tief und traumlos schlafen, ruhig daliegen. Bei der abnormalen Schreckhaftigkeit, die bei den Kranken besteht, ist es außerdem durchaus möglich, daß sie, wenn der Beobachter ohne besondere Vorsichtsmaßregeln an ihr Bett tritt, aus tiefem Schlaf in einen dem Wachen näheren Zustand kommen und dabei Unruhe zeigen, daß sie dagegen bei vorsichtigster, jedes Geräusch vermeidendem Beobachtung im Tiefschlaf verharren und völlig ruhig sind. Es dürfte demnach für einen Teil der Fälle beides richtig sein, sowohl daß die Kranken während des Schlafes Unruhe zeigen, wie, daß sie unbewegt bleiben; in dem mitgeteilten Falle *Maria M.* verhielt

es sich so; während die Mutter der Kranken angab, daß die Bewegungen im Schlafe nicht völlig sistieren, wurden während des Aufenthaltes in der Klinik niemals unwillkürliche Bewegungen im Schlafe bemerkt. Von Interesse ist hier eine Mitteilung *Landouzys*⁴³⁾. Er hatte bei einer Patientin mit A. d. völliges Aufhören der unwillkürlichen Bewegungen im Schlafe beobachtet. Einmal aber sah er eine Bewegungsunruhe in den Fingern. Als er die Kranke aufweckte, gab sie an, daß sie sehr lebhaft geträumt habe.

Bei der To. ist bisher offenbar nicht immer auf diesen Punkt geachtet worden, denn man erfährt nicht in allen Fällen etwas über das Verhalten der unwillkürlichen Bewegungen im Schlafe. Es ist sehr leicht möglich, daß sich bei genauer Beobachtung bei der Athetose-double-ähnlichen Gruppe der To. Bewegungen im leichten Schlafe finden werden, zumal der Fall *Landouzy* lehrt, daß mehrfache Beobachtung desselben Kranken ein wechselndes Ergebnis haben kann. Es ergibt sich aus diesen Erwägungen, daß das genannte Symptom in seiner differentialdiagnostischen Bedeutung gering einzuschätzen ist.

Daß die Beteiligung der Gesichtsmuskulatur nur bei A. d. vorkommt, bei der To. dagegen fehlt, gilt auch nicht allgemein, wenn auch zugegeben werden muß, daß ausgesprochenes Grimassieren ungleich häufiger bei der A. d. vorkommt. Aber abgesehen davon, daß, wie oben erwähnt, sichere Fälle von A. d. beschrieben sind, bei denen das Gesicht sich nicht an der Muskelunruhe beteiligt, findet man andererseits bei der To. in einem Viertel bis einem Fünftel aller Fälle eine wenn auch meist geringe Beteiligung der mimischen Muskulatur angegeben.

Im Fall I von *Schwalbe*⁶⁶⁾ berichtet *Maas*⁴⁸⁾ „im Gesicht gelegentlich leichtes Grimassieren“; im Fall II von *Schwalbe* sind „im Gehen viele Gesichtsverzerrungen“ vorhanden. *Flatau-Sterling*²⁵⁾ sahen bei ihrem Patienten „leichtes Vibrieren des Mundes“, manchmal auch Kuß- und Schnalzbewegungen, die allerdings nach Angabe des Patienten willkürlich sein sollten. *Bregman*³⁾ berichtet von einem seiner Patienten, daß beim Sprechen leichte Zuckungen in der linken Gesichtsseite und beiden Augenbrauen auftraten; bei einem anderen Kranken sah der selbe Autor einen Spasmus des unteren Mundwinkels. Bei einer Kranken *Bernsteins*⁷⁾ war das Gesicht „relativ ruhig“, aber es waren doch bisweilen Mund- und Stirnbewegungen vorhanden. *Seeler*³⁾ beobachtete bei seinem Patienten im Schlafe einmal Kontraktionen in der Gesichtsmuskulatur. Im Falle *Ewald*²²⁾ bestehen Stirnrunzeln und Grimassieren im Sinne der Schmerzverziehung.

Aus dieser Zusammenstellung ergibt sich, daß bei der Torsionsdystonie das Gesicht durchaus nicht immer von der Bewegungsunruhe verschont bleibt, und daß daher dieser Punkt eine ausschlaggebende diagnostische Bedeutung nicht hat.

Von verschiedenen Autoren, so besonders von *Lewandowsky*, wird großer Wert auf die Unfähigkeit der Dissoziation bei A. d. gelegt, besonders die Unfähigkeit zu isoliertem Augenschluß erschien dem genannten Autor von Bedeutung. *St. Bernstein* stellte Untersuchungen bei Gesunden darüber an und konstatierte, daß nur 60 % der gesunden Individuen fähig waren, ein Auge isoliert zu schließen. Die Ausführung von beabsichtigten Einzelbewegungen stößt sowohl bei der A. d. wie bei der Athetose-double-ähnlichen Form der To. auf Schwierigkeiten, die vor allem durch die dazwischenfahrenden unwillkürlichen Bewegungen bedingt sind. Man kann also auch dieser Erscheinung eine wesentliche diagnostische Bedeutung nicht zuerkennen.

Die in unserem ersten Falle vorhandene Hypertrophie der Armuskulatur und des Schultergürtels kann wie hier die Differentialdiagnose zwischen symptomatischer A. d. und To. stützen. Daß dagegen eine solche Hypertrophie bei echter idiopathischer A. d. vorhanden ist, die Individuen mit weit fortgeschritten oder abgeschlossener körperlicher Entwicklung betrifft, erscheint höchst zweifelhaft; berichtet wird in der Literatur darüber nicht. Ebenso fraglich ist es, ob die in unserem Falle bestehende hochgradige akusto-motorische Übererregbarkeit auch bei echter idiopathischer A. d. vorhanden ist. Eine gewisse Beeinflußbarkeit der Bewegungsunruhe durch psychische Einflüsse besteht ja auch bei der To.; es werden jedenfalls weitere Beobachtungen abzuwarten sein, bis sich über diesen Punkt abschließend etwas sagen lassen wird.

Der Charakter der unwillkürlichen Bewegungen, der ein deutliches Unterscheidungsmerkmal in den beiden mitgeteilten Fällen darstellte, hat auch keine generelle Bedeutung. *Lewandowsky* betont ausdrücklich, daß für die A. d. keineswegs athetotische Bewegungen charakteristisch sind; anderseits sind bei der To. ebenfalls athetoiden Bewegungen vorhanden. Zur echten athetotischen Bewegung gehört ihre Übtermäßigkeit und zwar besonders die Überstreckbarkeit der Zehen- und Fingergelenke. Gerade letztere ist charakteristisch für die cerebrale Kinderlähmung, und aus diesem Grunde ist es nicht verwunderlich, daß wir bei symptomatischer A. d. dieses Symptom finden. Bei der sich später entwickelnden idiopathischen Form des Leidens aber wird es nicht in ausgesprochenem Maße vorhanden sein können, da die abgeschlossene Ausbildung der Gelenke und ihres Bandapparates eine Überstreckbarkeit verhindert.

Wenn *Lewandowsky* die A. d. als die Krankheit der „generalisierten Mitbewegungen“ ansieht, so zeigte sich die Berechtigung dieser Anschaugung sehr deutlich bei unserem Falle R. Aber auch bei dem Mädchen vermehrten Bewegungsintentionen die Körperunruhe, und in den Fällen Athetose-double-ähnlicher To. wird häufig bemerkt, daß

psychische Einflüsse ebenso wie Bewegungsintentionen die Unruhe steigern. Auch in diesen Fällen schwinden die unwillkürlichen Bewegungen ganz ebenso wie bei A. d. in voller körperlicher und psychischer Ruhe häufig völlig und sind beim Laufen oder sonstiger starker körperlicher Inanspruchnahme am stärksten. Da man demnach bei der Athetose-double-ähnlichen Form der To. ebenfalls von generalisierten Mitbewegungen sprechen kann, so hat auch dieser Punkt keine differentialdiagnostische Bedeutung.

Die Erscheinung des Spasmus mobilis, der passageren Contracturen ist ebenfalls beiden Erkrankungen gemeinsam. Die abnormen Haltungen des Kopfes, Rumpfes, der Extremitäten bei der To. sind ja auch nichts anderes als ein Spasmus mobilis, denn sie gleichen sich immer wieder für kürzere oder längere Zeit aus; im übrigen ist der Übergang vom Spasmus mobilis zu athetotischer Bewegung fließend, wie *Filimonoff* betont, und ebenso, wie hinzuzufügen ist, der zu den spasmodischen, langsamen Drehbewegungen, wie sie bei beiden Leiden vorkommen, sodaß auch hierin keine sichere Unterscheidung zu finden ist.

Zuletzt sei noch ein wichtiges Symptom erwähnt, das als charakteristisch für die To. beschrieben ist, nämlich das Bestehen einer Lendenlordose. *Oppenheim* legte dieser Erscheinung solche Bedeutung bei, daß er das Leiden nach ihr als Dysbasia lordotica bezeichnet wissen wollte. War schon in der Arbeit über die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie gesagt worden, daß dieses Symptom, trotzdem es in einer der ersten Beschreibungen des Leidens so wesentlich in den Vordergrund gestellt wurde, doch bei den späteren Veröffentlichungen nur in einer verhältnismäßig geringen Anzahl von Fällen gefunden wurde, so ergab sich bei der Durchsicht der Literatur der Athetose double, daß auch bei diesem Leiden wiederholt das Vorhandensein einer Lendenlordose erwähnt wird. Schon die erste Arbeit, in der Fälle von Athetose double mitgeteilt werden, nämlich diejenige von *Shaw*⁶⁸⁾ aus dem Jahr 1873, berichtet bei zwei von den sieben Fällen, daß die Kranken beim Gehen den Unterleib vorschieben. Im ersten Falle: „In walking she protrudes the abdomen and keeps the shoulders well back to preserve the balance“ und im zweiten Falle: „and balance is preserved by pushing forward the abdomen“. Im Falle *Bourneville* und *Pilliet*¹¹⁾ heißt es: „Tronc porté en arrière“. Im Falle von *Sölder*⁶⁹⁾ wird ausdrücklich die bestehende Lendenlordose beim Gehen hervorgehoben. *Thomas*⁷¹⁾ sah bei zwei seiner beobachteten Fälle doppelseitiger Athetose Lendenlordose, die besonders in Fall 1 als beträchtlich bezeichnet wird. *Goulard*³⁰⁾ sagt von seinem Fall 1: „La colonne vertébrale se met souvent en lordose“ und von Fall 3: „Tronc porté en arrière et à droite“. Im Fall 1 von *Breitkopf*¹²⁾ be-

steht beim Gehen und Stehen starke Lordose. *Oppenheim* erwähnt in seiner Arbeit über die Dysbasia lordotica einen Fall von doppelseitiger Athetose, bei dem der Rumpf als lordotisch bezeichnet wird. *Kramer*³⁹ gibt bei der Athetose, die er bei einem 48jährigen Luetiker fand, ebenfalls an, daß beim Gehen Lordose bestand.

Das genannte Symptom hat demnach nicht die Bedeutung für die Torsionsdystonie, wie ursprünglich angenommen wurde; es scheint vielmehr bei beiden Leiden in gleicher Weise vorzukommen; es wird ja durch eine Contraction der langen Rückenmuskeln verursacht, und es erscheint durchaus verständlich, daß diese Muskelgruppen an der allgemeinen Bewegungsunruhe bzw. dem Spasmus mobilis teilnehmen, da auch sonst fast der gesamte Muskelapparat des Körpers beteiligt ist.

Aus der Besprechung der einzelnen Punkte, denen differential-diagnostische Bedeutung für die To. gegenüber der A. d. zugesprochen wird, ergibt sich also *zusammengefaßt* folgendes: Zwischen der symptomatischen A. d. und der Athetose-double-ähnlichen Form der To. ist die Unterscheidung möglich, denn bei der symptomatischen A. d. bestehen

1. meist anderweitige cerebrale Affektionen wie Diplegien, Paresen, Pyramidenbahnerscheinungen, Epilepsie u. ä.,
2. mehr weniger hochgradige Intelligenzdefekte,
3. echte Hypertrophien in den am stärksten befallenen Körpergebieten,
4. echte athetotische Bewegungen in den Endgliedern der Extremitäten,
5. akusto-motorische Übererregbarkeit, enormer Einfluß psychischer Reize und abnorme Schreckhaftigkeit; diese Erscheinungen verschulden auch die häufig beobachteten Bewegungen im Schlaf.

Die genannten Unterscheidungsmerkmale sind so markant, daß sie auch in allen Fällen, in denen die anamnestischen Angaben völlig fehlen, die symptomatische A. d. von der To. abgrenzen lassen. Ist eine Vorgeschichte vorhanden, so läßt ja der völlig andere Beginn bei beiden Leiden eine Verwechslung nicht aufkommen.

Ganz anders liegen dagegen die Dinge, wenn man nach Unterscheidungsmerkmalen zwischen der echten idiopathischen A. d. und der Athetose-double-ähnlichen Gruppe der To. sucht. Sämtliche fünf Punkte, die eine Trennung der symptomatischen A. d. von der genannten Gruppe der To. ermöglichen, kommen hier in Wegfall.

I. Erscheinungen anderer cerebraler Störungen fehlen bei beiden Leiden.

2. Intelligenzdefekte werden je nach dem Zeitpunkte des Beginns in sehr geringem Maße vorhanden sein oder bei idiopathischer A. d. wie bei To. fehlen.

3. Hypertrophien werden bei der idiopathischen A. d. wegen des späteren Beginns des Leidens nicht deutlich sein oder fehlen, werden sich andererseits auch bei genügend langer Dauer möglicherweise bei der entsprechenden Gruppe der To. entwickeln.

4. Echte athetotische Bewegungen gehören nach *Lewandowsky* nicht unbedingt zum Bilde der A. d. und können ganz fehlen; bei beiden Leiden bestehen die verschiedensten Bewegungstypen nebeneinander, bevorzugt ist der spastisch-torquierende Typ.

5. Eine Beeinflussung der Bewegungsunruhe durch Willkürbewegungen und psychische Einflüsse besteht bei beiden Leiden; ob bei der echten idiopathischen A. d. derselbe enorme Einfluß psychischer Reize auf die Bewegungsunruhe wie bei der symptomatischen A. d. vorhanden ist, läßt sich nach den bisherigen Erfahrungen nicht mit Sicherheit sagen. Die häufig bei der A. d. angegebene motorische Unruhe im Schlaf wird von anderen Autoren nicht beobachtet.

Diesem Fehlen sicherer Unterscheidungsmerkmale stehen *weitgehende Übereinstimmungen* gegenüber. Der Beginn des Leidens in der Kindheit oder im späteren Leben ohne sonstige Krankheitserscheinungen, die ganz allmäßliche Ausbreitung über den ganzen Körper, auf dem Höhepunkt des Leidens die allgemeine Bewegungsunruhe, die bei Willkürbewegungen und bei psychischer Erregung zunimmt, die unwillkürlichen Bewegungen selbst, die bei beiden Erkrankungen in den verschiedenen Formen bei Vorherrschenden spastisch-torquierender Bewegungen auftreten, das Fehlen sonstiger Erscheinungen eines organischen Hirnprozesses sowie das Fehlen nachweisbarer Vererbung berechtigen zu der Annahme, daß die echte idiopathische Athetose double und die Athetose-double-ähnliche Form der To. dasselbe Leiden sind.

Zieht man in Betracht, daß es sich bei der A. d. einmal lediglich um ein früher oder später auftretendes Symptom einer anderweitigen Cerebralschädigung handelt, die in den meisten Fällen dem weiten Gebiete der infantilen Cerebrallähmung zugehört, während andererseits ein Leiden sui generis denselben Namen trägt, so ist es nicht verwunderlich, daß diese Nomenklatur Unklarheiten und Unsicherheiten in der Bewertung beider Leiden Vorschub leistet. Diese Unklarheiten werden für die pathologisch-anatomischen Auswirkungen klinischer Bilder von größtem Nachteil sein und hier fortschriethemmend wirken können. Aus diesem Grunde scheint eine möglichst klare klinische Gruppierung mit eindeutiger Nomenklatur dringend erforderlich. Es wird daher für die echte idiopathische A. d. und die mit ihr klinisch-symptomatologisch sowie in ihrer Entstehungsweise weitgehend übereinstimmende Athetose-double-ähnliche Form der To. der gemeinsame Name *Hypersynkinesia idiopathica* vorgeschlagen. In dem Namen soll das deutlichste klinische Symptom, die Bewegungs-

unruhe, ferner das Fehlen der Dissoziation bzw. die pathologische Verkupplung willkürlicher und unwillkürlicher innervatorischer Impulse sowie die Tatsache Ausdruck finden, daß das Leiden ohne sonstige Krankheitserscheinungen aus sich heraus entsteht.

Die Voraussetzungen, die zur Diagnose dieses Leidens berechtigen, sind, um es kurz zusammenzufassen: Beginn des Leidens in der Kindheit oder späteren Lebenszeit bei völlig normal entwickelten, hereditär nicht belasteten Individuen ohne sonstige Krankheitserscheinungen mit irgendeiner geringfügigen Bewegungsstörung; allmähliche Ausbreitung über den ganzen Körper in langsamer, bisweilen über Jahrzehnte hinaus sich erstreckender Progression; auf dem Höhepunkte des Leidens allgemeine Bewegungsunruhe, die bei Willkürbewegungen und psychischer Erregung sich steigert, bei körperlicher und psychischer Ruhe nachläßt; die unwillkürlichen Bewegungen zeigen verschiedenen Typus, vorwiegend spasmodisch-torquierend, daneben athetoid, choreiforme, myoklonieartige Bewegungen und Tremor; die Pyramidenbahn erkrankt nicht mit, die Intelligenz und die Psyche bleibt intakt. Das Leiden scheint in der Mehrzahl der Fälle nach anfänglicher Progression lange stationär bleiben zu können.

Die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber der symptomatischen A. d. ist besprochen worden. Gegenüber der dysbatisch-dystatischen Form der To., die demnach als To. im engeren Sinne aufzufassen wäre, unterscheidet sich das Leiden dadurch, daß bei ihm eine allgemeine Bewegungsunruhe im Vordergrunde des Krankheitsbildes steht, während dort abnorme Haltungen, besonders Drehstellungen von Rumpf und Extremitäten beim Gehen und Stehen das Bild beherrschen. Im übrigen bestehen zwischen den beiden Erkrankungen, die hinsichtlich ihres Beginns und ihrer Entwicklung so weitgehende Übereinstimmungen zeigen, daß man einen verwandten Krankheitsprozeß für beide annehmen muß, allerhand Übergangsformen.

Eine gewisse Schwierigkeit wird bisweilen die Abgrenzung gegenüber der Chorea chronicā machen. Aus dem Charakter der unwillkürlichen Bewegungen allein wird der Unterschied in vielen Fällen, aber nicht immer, klar werden, dagegen wird die Tatsache, daß die Hyper-synkinesia idiopathica eine Erkrankung der Mitbewegungen ist, während bei der Chorea chronicā willkürliche und unwillkürliche Bewegungen in viel geringerem Maße miteinander verkuppelt sind, als diagnostisch bedeutsam zu erwähnen sein. Ferner wird das Fehlen hereditärer Belastung und das Ausbleiben intellektueller Defekte bei längerer Krankheitsdauer die Abgrenzung beider Leiden gestatten.

Eine andere Erkrankung als die genannten kommen für die Differentialdiagnose nicht in Betracht.

Gehen wir nun kurz auf die Diagnose des zweiten mitgeteilten Falles

ein, so ergibt sie sich aus dem eben Gesagten von selbst. Es handelt sich mit Gewißheit um einen Fall echter Hypersynkinesia idiopathica, da alle für dieses Leiden zufordernden Voraussetzungen erfüllt sind.

Zum Schluß noch einige Worte über die pathologische Anatomie der hier besprochenen Erkrankungen. Während über die Frühform der symptomatischen Athetose double dank der Arbeiten von C. und O. Vogt⁷⁴⁾ schon reichliches Material vorliegt, sind unsere Kenntnisse der Spätform noch wenig zahlreich. Filimonoff fand bei seinem Kranken Zerstörungen in den oberen Rindenschichten, im Pallidum, Putamen und Caudatum. Über die pathologische Anatomie der Torsionsdystonie wurde, soweit darüber Mitteilungen vorliegen, in der früheren Arbeit über die dysbatisch-dystatische Form des Leidens berichtet. Über die echte idiopathisch A. d. und die Athetose-double-ähnliche Form der Torsionsdystonie, die hier als Hypersynkinesia idiopathica zusammengefaßt wurden, herrscht in pathologisch-anatomischer Beziehung noch völlige Unklarheit.

Will man die Torsionsdystonie und die idiopathische Athetose double einem bestehenden pathogenetischen Begriffe unterordnen, so wird man sie am besten nach dem Vorbilde von Bielschowsky⁸⁾ dem System der Heredodegenerationen zurechnen. Dieser Autor betont, daß bei diesen Leiden der „determinierende Hauptfaktor in einer abnormen Keimanlage des Individuums beruht, und daß man deshalb berechtigt ist, auch diejenigen Formen, bei denen eine gleichartige Vererbung nicht nachweisbar ist, dem Begriff der Heredodegenerationen zu subsumieren.“ Bielschowsky teilt die Heredodegenerationen in 3 Gruppen ein; die hier behandelten Krankheitsformen sind der dritten Gruppe beizurechnen, „bei denen eine inhärente, aber erst im Laufe des postföetalen Lebens hervortretende Schwäche ganzer Organgebiete oder bestimmter Elementarbestandteile in ihnen zutage tritt.“ Er faßt diese Formen unter dem von Gowers aufgestellten Begriff der „Abiotrophie“ zusammen. Wenn er die Torsionsdystonie ebenso wie die Wilsonsche Krankheit den Abiotrophen mit lokaler Totalnekrose des Parenchyms, und zwar des Putamens und des Globus pallidus zurechnet, so ist anzunehmen, daß er das auf Grund des Falles Thomalla tut. Dieser ist aber, wie an anderer Stelle schon gesagt wurde, in seinem Verlaufe so ungewöhnlich und ähnelt klinisch sowohl wie pathologisch-anatomisch der Wilsonschen Krankheit so sehr, daß er für die Torsionsdystonie als nicht sicher verwertbar erscheint. In dem später veröffentlichten Falle Cassirers waren neben den über das ganze Gehirn verbreiteten Schwellungserscheinungen eine vorwiegende Beteiligung des Caudatum und des Putamen an dem Krankheitsprozesse nachweisbar.

Während demnach die Hypersynkinesia idiopathica und die Torsionsdystonie in engerem Sinne durch einen auf abnormer Keimanlage

beruhenden Prozeß, der gewisse Teile des extrapyramidalen Systems unfähig macht, auf die Dauer die Normalfunktion zu leisten, verursacht werden, entsteht die Frühform der symptomatischen Athetose double durch eine so hochgradige intrauterine, durch den Geburtsakt bewirkte oder frühinfantile Hirnschädigung, daß die Krankheitserscheinungen sofort manifest werden. Die Spätform der symptomatischen Athetose double scheint eine Übergangsform zwischen den beiden anderen Gruppen darzustellen. Bei ihr liegt ebenfalls eine sichere Cerebralaffektion vor, die Athetose double wird aber erst weit später manifest, und zwar besonders dann, wenn höhere Anforderungen an den Bewegungsapparat gestellt werden, z. B. wenn die Kranken zu laufen beginnen. Man gewinnt den Eindruck, daß hier durch einen cerebralen Prozeß oder ein Trauma eine Schwächung gewisser Organgebiete bewirkt wird, die der abnormen Keimanlage bei den Abiotrophien entspricht.

Zusammenfassung.

I. Die Zustandsbilder, die unter der Diagnose Torsionsdystonie beschrieben werden, weichen klinisch-symptomatologisch stark voneinander ab. Im ganzen lassen sich 2 Gruppen unterscheiden: bei der ersten Gruppe stehen Drehstellungen von Kopf, Rumpf und Extremitäten, die vorwiegend beim Gehen und Stehen vorhanden sind, im Vordergrunde des Krankheitsbildes; für diese Gruppe war die Bezeichnung „*dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie*“ vorgeschlagen worden. Bei der zweiten Gruppe wird das Krankheitsbild beherrscht von unwillkürlichen Bewegungen der Körpermuskulatur, die bei körperlicher und psychischer Ruhe am geringsten sind, bei Bewegungsintentionen und bei Erregung zunehmen; diese Gruppe zeigt weitgehendste Ähnlichkeit mit der Athetose double. Im folgenden soll der Versuch unternommen werden, die *Athetose-double-ähnliche Gruppe der Torsionsdystonie differentialdiagnostisch von der Athetose double abzugrenzen*.

II. Bei der Durchsicht der Literatur der Athetose double ergab sich für dieses Leiden folgende Einteilung:

1. Die überwiegende Mehrzahl aller Fälle besteht *kongenital* oder entwickelt sich *unmittelbar* nach einem frühinfantilen cerebralen Insult. Für diese Fälle, bei denen Zeichen schwerer Cerebralschädigung wie Diplegien, Pyramidensymptome, schwere Intelligenzdefekte u. ä. stets nachweisbar sind, wird die Bezeichnung „*Frühform der symptomatischen Athetose double*“ vorgeschlagen. Diese Form des Leidens ist den cerebralen Kinderlähmungen zuzurechnen.
2. In einer weit geringeren Anzahl von Fällen liegt zwar ebenfalls eine kongenitale oder frühinfantile Hirnschädigung vor, aber die Athetose double bildet sich erst *später*, oft erst nach mehreren Jahren, und häufig zu dem Zeitpunkte aus, wo erhöhte Anforderungen an den

Bewegungsapparat gestellt werden, z. B. dann, wenn die Kranken zu laufen beginnen. Für diese Form des Leidens erscheint der Name „*Spätform der symptomatischen Athetose double*“ angebracht. Anderweitige Erscheinungen von Cerebralschädigung sind bei dieser Form in den meisten Fällen, aber nicht immer deutlich nachweisbar. Es richtet sich dies nach der Ausdehnung und Intensität der ursprünglichen Schädigung bzw. nach dem Grade der Rückbildung derselben. Auch diese Form des Leidens ist den cerebralen Kinderlähmungen zuzurechnen.

3. In einer verhältnismäßig sehr geringen Anzahl von Fällen — es konnten aus der Literatur 17 nachgewiesen werden, — entwickelte sich in der Kindheit oder in höherem Lebensalter bei bis dahin völlig gesunden und normal entwickelten Individuen in langsamem, bisweilen über Jahrzehnte ausgedehnter Progression ohne sonstige Krankheitserscheinungen irgendwelcher Art das Bild einer Athetose double. Da eine bekannte Ursache für diese Form des Leidens, die zuerst von *Oulmont* beobachtet wurde, fehlt, soll sie nach dem Vorbilde dieses Autors als „*idiopathische Athetose double*“ bezeichnet werden. Intelligenzdefekte, Lähmungen, Pyramidensymptome und andere cerebrale Begleiterscheinungen fehlen bei dieser Form des Leidens, die in keiner nachweisbaren Beziehung zur cerebralen Kinderlähmung steht.

III. Die Differentialdiagnose zwischen der symptomatischen Athetose double und der Torsionsdystonie wird an Hand zweier Fälle besprochen, von denen der eine sicher eine Spätform der symptomatischen Athetose double darstellt. Als typische Symptome dieses Leidens werden dabei festgestellt: echte Hypertrophien der Muskulatur und des Knochenbaus, echte athetotische Bewegungen an den Extremitätenenden, mehr weniger schwere Intelligenzdefekte, andere Zeichen cerebraler Schädigung wie Diplegien, Pyramidensymptome u. ä., ferner enorme Beeinflussbarkeit der Bewegungsunruhe durch psychische Einflüsse. Diese Erscheinungen sind bei der Torsionsdystonie nicht vorhanden und gestatten daher die differentialdiagnostische Entscheidung auch dann, wenn alle anamnestischen Angaben fehlen.

IV. Die Differentialdiagnose zwischen der Athetose double und der Torsionsdystonie engt sich somit auf diejenige zwischen der idiopathischen Athetose double und der Athetose-double-ähnlichen Gruppe der Torsionsdystonie ein.

V. Bei Prüfung der einzelnen Punkte, die für die Differentialdiagnose zwischen den beiden letztgenannten Krankheitsformen in der Literatur angeführt werden, also: Charakter der unwillkürlichen Bewegungen, Beteiligung der mimischen Muskulatur an der Bewegungsunruhe, Fortbestehen der Unruhe im Schlaf, das Vorhandensein

generalisierter Mitbewegungen, des Spasmus mobilis und echter athetotischer Bewegungen bei der Athetose double, der Lendenlordose bei der Torsionsdystonie, ergibt sich, daß keiner der genannten Punkte wirklich entscheidende Bedeutung hat. Auch die unter III für die symptomatische Athetose double angegebenen Charakteristika gelten nicht für die idiopathische Athetose double.

VI. Es ergibt sich somit, daß zwischen der idiopathischen Athetose double und der Athetose-double-ähnlichen Form der Torsionsdystonie, die auch in Zeitpunkt und Art des Beginns sowie der Art der Ausbreitung des Krankheitsprozesses weitgehende Ähnlichkeit zeigen, klinisch-symptomatologisch eine sichere Unterscheidung nicht möglich ist. Es dürfte sich somit um dasselbe Leiden handeln, für das im Interesse klarer Klassifikation der Name *Hypersynkinesia idiopathica* vorgeschlagen wird. In diesem Namen soll das hervorstechendste klinische Merkmal, die Bewegungsunruhe und die Verkupplung willkürlicher und unwillkürlicher Bewegungen, sowie der Umstand seinen Ausdruck finden, daß das Leiden ohne bekannte Ursache und ohne sonstige krankhafte Begleiterscheinungen aus sich heraus entsteht.

VII. Die Torsionsdystonie im engeren Sinne, also die dysbatisch-dystatische Form dieses Leidens, ist mit der Hypersynkinesia idiopathica eng verwandt nach Zeitpunkt und Art des Beginns sowie der Ausbreitung des Krankheitsprozesses. Es handelt sich wahrscheinlich um einen ganz ähnlich gearteten Krankheitsprozeß mit geringer Abweichung der pathologisch-anatomischen Vorgänge.

VIII. Die Hypersynkinesia idiopathica und die Torsionsdystonie im engeren Sinne sind durch eine Erkrankung eines Teiles des extrapyramidalen Systems bedingt. Man kann sie nach dem Vorbilde von *Bielschowsky* den Heredodegenerationen, und zwar deren Untergruppe, den Abiotrophien *Gowers*, zurechnen. Was bei diesen Krankheitsformen als Folge eines auf abnormer Keimanlage des Individuums beruhenden degenerativen Prozesses geschieht, wird bei der Spätform der symptomatischen Athetose double durch einen intrauterinen, intra partum entstandenen oder frühinfantilen cerebralen Insult bewirkt. Die letztgenannte Form des Leidens stellt somit einen Übergang dar zwischen einem auf abnormer Keimanlage beruhenden echten degenerativen Prozeß, wie er bei Hypersynkinesia idiopathica anzunehmen ist, und einer akuten Hirnschädigung durch Krankheit oder Trauma, wie sie bei der Frühform der symptomatischen Athetose double vorliegt.

Literaturverzeichnis.

¹⁾ Adsersen: Zentralbl. f. Nervenkrankh. 1887. — ²⁾ Audry, Charcot, Freud-Rie, Goldstein, Leube, zit. nach Freud. — ³⁾ Belong, Bregman, Seelert, zit. nach Mendel. — ⁴⁾ Berger: Jahrb. f. Psychiatr. u. Neurol. 1903. — ⁵⁾ Bemer: Neurol.

- Zentralbl. **27**, S. 530. — ⁶⁾ *Bernhardt*: Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **67**. — ⁷⁾ *Bernstein*: Wien. klin. Wochenschr. 1912, Nr. 42. — ⁸⁾ *Bielschowsky*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **24**. — ⁹⁾ *Bloq-Blin*: Neurol. Zentralbl. **7**, S. 469. — ¹⁰⁾ *Bostroem*: Verhandl. d. Gesellsch. d. Nervenärzte. 1921. — ¹¹⁾ *Bourneville* und *Pilliet*, zit. nach *Goulard*. — ¹²⁾ *Breitkopf*: Inaug.-Dissert. Breslau 1920. — ¹³⁾ *Brissaud-Hallion*: Neurol. Zentralbl. **12**, S. 692. — ¹⁴⁾ *Brunn*: Neurol. Zentralbl. **17**, S. 603. — ¹⁵⁾ *Cadavalader*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. 8. — ¹⁶⁾ *Cassirer*: Klin. Wochenschr. 1922, Nr. 2. — ¹⁷⁾ *Clifford-Albutt*, zit. nach *Seeligmüller* und *Virchow-Hirsch's Jahrb.* 1871—1874. — ¹⁸⁾ *Toby Cohn*: Neurol. Zentralbl. **17**, S. 715. — ¹⁹⁾ *Curschmann*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Nr. 31. — ²⁰⁾ *Eichhorst*: Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **137**. — ²¹⁾ *Eulenburg*, nach *Eulenburg's Real-Encyklopädie*. — ²²⁾ *Ewald*: Münch. med. Wochenschr. 1922. — ²³⁾ *Filimonoff*: Zeitschr. f. d. ges. Psychiatr. u. Neurol. **74**. — ²⁴⁾ *O. Fischer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Org. 7. — ²⁵⁾ *Flatau*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Orig. **36**. — ²⁶⁾ *Flatau-Sterling*, zit. nach *Mendel*. — ²⁷⁾ *Foerster*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 1921. — ²⁸⁾ *Freud*: Nothnagels spez. Pathologie. **9**. — ²⁹⁾ *Freund-Vogt*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **18**, Erg.-H. 4. — ³⁰⁾ *Goulard*: Thèse de Paris. 1903. — ³¹⁾ *Greidenberg*: Neurol. Zentralbl. **2**, S. 37. — ³²⁾ *Haupt*: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1907. — ³³⁾ *Hecker*: Neurol. Zentralbl. 1910. — ³⁴⁾ *Higier*: Jahresbericht ... Neurol. u. Psychiatr. **12**, S. 318, 1908. — ³⁵⁾ *Hughes*: Neurol. Zentralbl. **7**, S. 675. — ³⁶⁾ *Klempner*: Neurol. Zentralbl. 1906. — ³⁷⁾ *König*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Nr. 20. — ³⁸⁾ von *Krafft-Ebing*: Wien. klin. Wochenschr. 1889 u. 1897. — ³⁹⁾ *Kramer*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. **16**. — ⁴⁰⁾ *Kurella*: Zentralbl. f. Nervenkrankh. 1887. — ⁴¹⁾ *Kußmaul*: *Virchow-Hirsch's Jahrb.* 1871 u. 1872. — ⁴²⁾ *Lannois*: Neurol. Zentralbl. **12**, S. 520. — ⁴³⁾ *Landonzy*: Progr. medic. 1878. — ⁴⁴⁾ *Lauenstein*: Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1877. — ⁴⁵⁾ *Lewandowsky*: Handb. d. Neurol.; Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **29**. — ⁴⁶⁾ *Londe*: Neurol. Zentralbl. **20**. — ⁴⁷⁾ *Lukacs*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **24**. — ⁴⁸⁾ *Maas*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. **16**. — ⁴⁹⁾ *Massalongo*: Neurol. Zentralbl. **17**. — ⁵⁰⁾ *Mendel*: Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. **46**. — ⁵¹⁾ *Michailowski*: Neurol. Zentralbl. **12**, S. 310. — ⁵²⁾ *Oppenheim*: Lehrb. d. Nervenkrankh.; Berl. klin. Wochenschr. 1884, 1895; Neurol. Zentralbl. 1911. — ⁵³⁾ *Oppenheim-Vogt*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **18**, Erg.-H. 1. — ⁵⁴⁾ *Osler*: Medic. News. 1888. — ⁵⁵⁾ *Oulmont*, zit. nach *Goulard*. — ⁵⁶⁾ *Pollak*: Berl. klin. Wochenschr. 1880. — ⁵⁷⁾ *Purdon*, zit. nach *Seeligmüller* und *Virchow-Hirsch's Jahrb.* 1871—1874. — ⁵⁸⁾ *Remak*: Neurol. Zentralbl. 1891; Berl. Med. Gesellsch. 1911. — ⁵⁹⁾ *Roller*: Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. 1885. — ⁶⁰⁾ *Rosenbach*: Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **68**. — ⁶¹⁾ *Rothmann*: Neurol. Zentralbl. 1915. — ⁶²⁾ *Sano*: Neurol. Zentralbl. **16**, S. 652. — ⁶³⁾ *Scheiber*: Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. **22**. — ⁶⁴⁾ *Schilder*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **7**. — ⁶⁵⁾ *Schmitz*: Inaug.-Dissert. Bonn, 1920. — ⁶⁶⁾ *Schwalbe*: Inaug.-Dissert. Berlin, 1908. — ⁶⁷⁾ *Seeligmüller*: Schmidts Jahrb. 1881. — ⁶⁸⁾ *Shaw*: St. Barth. Hosp. Rep. 1873. — ⁶⁹⁾ von *Sölder*: Neurol. Zentralbl. **17**, S. 573. — ⁷⁰⁾ *Sterling*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. **7**. — ⁷¹⁾ *Thomalla*: Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **42**. — ⁷²⁾ *Thomas*: Jahrb. f. Kinderheilk. **97**. — ⁷³⁾ *Trömner*: Neurol. Zentralbl. **36**, S. 477. — ⁷⁴⁾ *C. u. O. Vogt*: Journ. f. Psychol. u. Neurol. **14** u. **25**, Erg.-H. 3. — ⁷⁵⁾ *Warner*: Brain. **13**. — ⁷⁶⁾ *A. Westphal*: Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. **60**. — ⁷⁷⁾ *C. Westphal*: *Virchow-Hirsch's Jahrb.* 1873 u. 1874. — ⁷⁸⁾ *Wohltwill*: Neurol. Zentralbl. **36**, S. 767. — ⁷⁹⁾ *Wolfserden*: Neurol. Zentralbl. **6**. — ⁸⁰⁾ *Worthman*: Neurol. Zentralbl. **9**, S. 370. — ⁸¹⁾ *Wright-Putman*: Neurol. Zentralbl. **11**, S. 382.