

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität [Direktor: Professor Dr. F. Kehrer] und der Provinzial-Heilanstalt [Direktor: Obermedizinalrat Dr. H. Schnitker] Münster i. Westf.)

## Zur Deutung der athetotischen Hyperkinesie.

Von

Oberarzt Professor Dr. Heinrich Korbsch.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 8. Juli 1935.)

An verschiedenen Stellen ihrer Werke über das extrapyramidalen System betonen *C. und O. Vogt* die Ähnlichkeit der athetotischen Bewegungen mit der frühkindlichen Motorik. Wenn auch die Ummarkung einer Bahn durchaus nicht den Zeitpunkt ihrer Inbetriebnahme anzeigen brauche, so sei es immerhin bemerkenswert, daß beim Kinde das Pallidum monatelang vor dem Striatum seine Markkreife erfahre. Die Annahme sei daher gerechtfertigt, daß die Motilität des Kindes in den ersten Lebensmonaten eine durch das Striatum nicht gehemmte Pallidumtätigkeit darstelle. Bekanntlich finden wir nach *C. und O. Vogt* athetotische Erscheinungen, abgesehen von entzündlichen und blastomatösen Striatumprozessen, beim Status marmoratus striati in Verbindung mit angeborener rückschreitender Starre, beim stationären Status fibrosus striati als Teilerscheinung einer cerebralen Kinderlähmung und zusammen mit fortschreitender reiner Versteifung beim Status dysmyelinisatus. Eine Athetose bei Status fibrosus striati schildern *C. und O. Vogt* in einem Falle. Im 2. Lebensjahr waren Anfälle aufgetreten, im 3. eine linksseitige Lähmung und später athetotische Bewegungen in der linken Hand. Bei der Sektion fand sich rechts im Schläfenhirn eine Cyste, während Stirn- und Occipitallappen verschmälerte Windungen aufwiesen. Die Autoren meinen, die striäre Erkrankung müsse im embryonalen Leben oder im ersten Kindesalter auftreten, um zur Athetose zu führen; in späteren Lebensaltern resultiere eine Chorea oder eine andere Hyperkinesie. Der Status dysmyelinisatus besteht in einer fortschreitenden Erkrankung der pallidären Grundsubstanz, verbunden mit einem allmählichen Absterben aller der Neurone, die zum Pallidum in räumlicher Beziehung stehen. Es liegt demnach ein Pallidumsyndrom mit einer subpallidären Hyperkinesie vor, nach *Vogts* Ansicht hervorgerufen durch den mechanischen Reiz des pathologischen Prozesses. Sie führen zwei Fälle an und rechnen aus dem Schrifttum zwei weitere hinzu (*Oskar Fischer u. Rothmann*). Die Athetose trat in den ersten Lebensmonaten, einmal im 6. Lebensjahr auf. Beim Status marmoratus, jener Mißbildung des Striatums, die auf der Ausbildung eines sehr dichten

Markfaserfilzes nach Art der sog. Plaques fibromyéliniques der Rinde und dem Fehlen der Striatumzellen beruht, würden, so meinen die beiden Forscher, die frühkindlichen Motilitätsverhältnisse fortdauern, da es sich ja um einen gänzlichen oder teilweisen Ausfall des Striatumeinflusses handele. Den in diesen Gedankengängen enthaltenen Erklärungsversuch der Athetose finden wir bei *A. Jakob* unzweideutig ausgesprochen: Die athetotischen Hyperkinesen sind die durch den Mangel striärer De- und Innervationen erhalten gebliebenen frühkindlichen Automatismen. „Bleibt diese striäre Komponente aus . . . , so antwortet das Pallidum auch weiterhin auf die ihm zufließenden Reize mit jenen unkoordinierten und verzerrten Massenbewegungen, wie sie bei diesen Athetosefällen in ihrer Ähnlichkeit mit den kindlichen Massenbewegungen auffallen<sup>1</sup>. *O. Foerster* geht in äußerst ansprechenden Deduktionen<sup>2</sup> noch einen Schritt weiter, indem er das neugeborene Kind als ein Thalamus-Pallidumwesen bezeichnet und unter Berufung auf *Klaatsch* sein Bewegungsspiel und in Analogie damit auch die Massenbewegungen der Athetose als Atavismen im Sinne von Kletterfunktionen deutet.

Ohne irgendwie den hervorragenden Wert dieser geistvollen und viel Licht verbreitenden Überlegungen auch nur im geringsten beeinträchtigen zu wollen, möchte ich kurz über eine Beobachtung, die ich in der Münsterschen Universitäts-Frauenklinik machte, berichten; ich tue dies mit der gütigen Erlaubnis des Direktors der Klinik, Herrn Professor Dr. *P. Esch*. Vor einiger Zeit konnte ich dort bei einem eben geborenen Mädchen eine typische und vollausgebildete Athetose diagnostizieren. Inzwischen ist dieser Fall von dem Assistenten der Klinik Herrn Dr. *J. Beaujays* in einer gynäkologischen Zeitschrift<sup>3</sup> veröffentlicht worden. Die Abhandlung enthält auch einige sehr deutliche Abbildungen, wie ich von dem Kinde noch einen Bildstreifen anfertigte, aus dem ich verschiedene Ausschnitte beifüge. Besser als jede Beschreibung werden sie die Richtigkeit meiner Diagnose erweisen. Herr Professor Dr. *F. Kehrer*, Direktor der psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster i. Westf., hatte die Liebenswürdigkeit, das Kind ebenfalls zu untersuchen; er bestätigte die Diagnose.

Sogleich nach der Geburt des Kindes waren an allen vier Extremitäten die charakteristischen langsamten Bewegungen der Athetose, besonders distal, wahrzunehmen. Die Ärmchen, die in den Ellenbogengelenken vorwiegend gebeugt gehalten wurden, führten in den Schulter- und Ellenbogengelenken Ab- und Adduktions-, bzw. Streck-, Beuge- und Drehbewegungen aus. Ähnlich verhielten sich die in den Kniegelenken zumeist flektierten Beine. Die in den einzelnen Gelenken teils gestreckt, teils gebeugt und daher auffallend verzerrt stehenden Finger nahmen

<sup>1</sup> Monographien Neur. 1923, H. 37, 375. — <sup>2</sup> Foerster, O.: Z. Neur. 73, 146 f. (1921). — <sup>3</sup> Beaujays, J.: Zbl. Gynäk. 58, Nr 22, 1279 (1934).

in schlängenartig anmutenden Beuge-, Streck-, Spreiz- und Schließbewegungen noch bizarre Stellungen ein, indes die Händchen, vor-

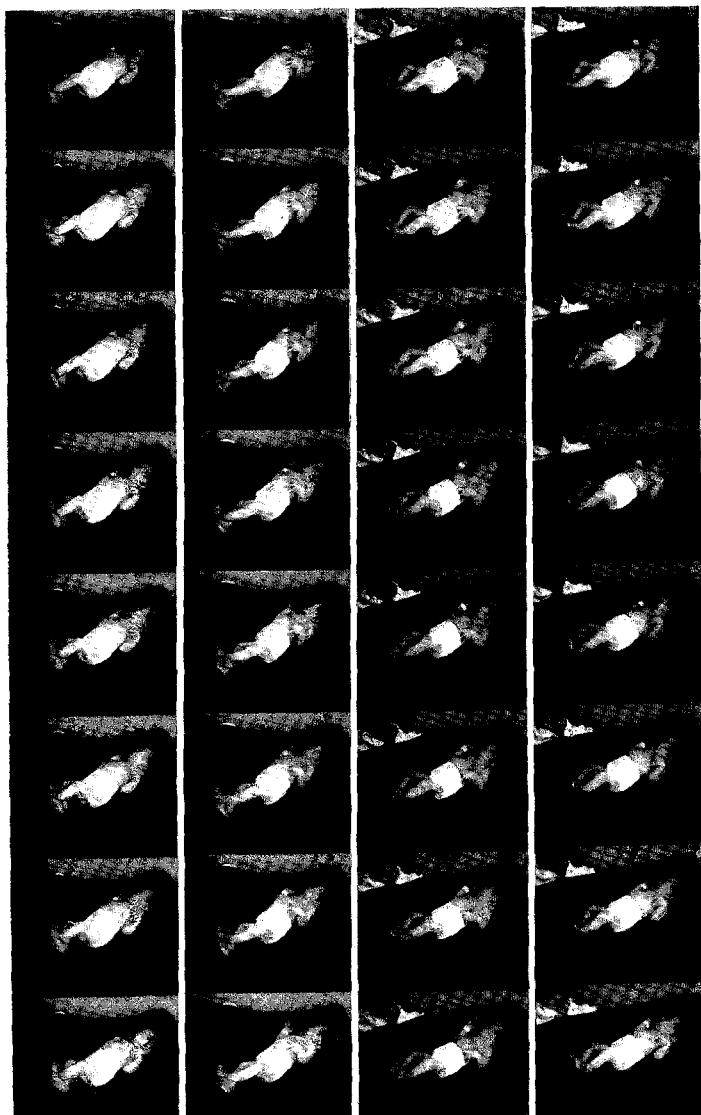


Abb. 1.

nehmlich im Flexion befindlich, durch leichte Torsionen dieses Spiel begleiteten. Ähnliche Impulse liefen an den Füßchen ab, während an den Zehen einkrallende Beugungen mit Streck- und Spreizbewegungen, sowie Abduktionen der Großzehen abwechselten. Der Rumpf bäumte

sich dazwischen bisweilen opisthotonusartig auf, wohingegen das Gesicht verzerrte Züge annahm und der Kopf leichte Drehungen ausführte. Sensible Reize, z. B. Kitzeln der Fußsohle, lösten das Spiel aus bzw. steigerten es ganz erheblich. Das Kind wurde asphyktisch geboren, auch ließ weiterhin die ständig unregelmäßige Atmung auf eine Beteiligung der Brustmuskulatur bzw. des Zwerchfelles schließen.

Hervorgehoben sei noch die Angabe der Mutter, sie habe während der Schwangerschaft sehr starke Kindsbewegungen verspürt. Trotzdem an dem errechneten Geburtstermin nur 4 Tage fehlten, bot das Kind deutliche Zeichen der Unreife. Es war 47 cm lang und wog 2340 g. Die Geburt war, da bei fast handtellergroßem Muttermund plötzlich keine kindlichen Herzschläge mehr gehört wurden, durch die Extraktion, die leicht gelang, beendigt worden.

Wenn, wie vorhin dargelegt, die durch einen Status marmoratus bedingte Athetose des späteren Lebensalters die Persistenz der frühkindlichen Automatismen bedeuten soll, so wäre ihr Vorkommen beim Neugeborenen nicht zu erwarten. Wir haben aber in unserem Falle, für den wohl eine andere Ätiologie als ein Status marmoratus kaum in Frage kommen dürfte, das deutlich ausgeprägte Bild einer generalisierten Athetose unmittelbar nach der Geburt vor uns. Somit dürfte eine Modifikation der Theorie erforderlich erscheinen. Lediglich bliebe als Erklärung die Annahme eines besonderen pallidären Reizzustandes infolge eines Überangebotes an corticalen oder peripheren Impulsen übrig, wofür jedoch keine Anhaltspunkte ersichtlich waren.

---