



E 500/40

1922

XU

Überreicht vom Verfasser.Nicht im Buchhandel.Sonderabdruck a. d. Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 78, Heft 1/2.Verlag von F. C. W. Vogel in Leipzig.

Tremophilie und thyreotoxische Konstitution.

Von

Dr. Ladislaus Benedek und **Dr. Paul Goldenberg.**

(Mit 1 Abbildung.)

Im nachfolgenden teilen wir einen Fall des idiopathischen Zitterns mit, der neben hereditärem Tremor, auch durch zweifellose Zeichen von Hyperthyreose das Interesse erweckt. Der familiäre Charakter und ernste Vererbung des Tremors war durch drei Generationen auszuforschen, allein tritt der Basedowoid bei der Untersuchung anscheinend ganz isoliert auf. Patient war sich des letzteren gar nicht bewußt und somit war es nicht auszuschließen, daß er auch bei anderen Familienarten gleichfalls verdeckt blieb.

V. J., 25 Jahre alt, Kaufmann, ledig, erzählt, daß er seit Kindheit, soweit er sich erinnern kann — in seinen Volksschuljahren aber schon sicher — an Handzittern leide. Sonstige Krankheiten gingen nicht voraus. War ein auffallend in sich zurückgezogenes, scheues, zerstreutes Kind.

Familiäre Anamnese: Probandus ist das 5. Mitglied einer aus acht Kindern bestehenden Generation (7 Knaben, 1 Mädchen); die übrigen Geschwister sind vom Zittern frei, wie auch sonst gesund. Sein Vater, 58jährig und gleichfalls seit Kindheit zitternd, Mutter, 52 Jahre, gesund.

Der Vater ist 3. Mitglied einer aus 6 Kindern bestehenden Generation, deren der Reihe nach 5. Mitglied, eine gegenwärtig 48jährige Frau, seit ihrem 43. Jahre zittert. Eine, mit 30 Jahren an Lungenleiden verstorbene Schwester des Vaters von unserem Probandus war selbst zwar nicht zitternd, ihr heute 32jähriger Sohn ererbte aber den seit Kindheit bestehenden idiopathischen Tremor gleichsam gynephor. Großmutter vaterseits starb 76 Jahre alt, seit ihrem 60. Lebensjahre zeigte sich bei ihr, besonders an den Händen der essentielle Tremor, Großvater starb im 78. Jahre, bei ihm konnte nur in den letzten Jahren ein lindes, seniles Zittern beobachtet werden. Über Geschwister und Eltern der Großmutter väterlicherseits fielen unsere diesbezüglichen Ermittlungen negativ aus. Die Aszendenz war weiter nicht zu verfolgen. Die kollateralen Zweige boten nichts Wertvolles.

Status praesens: Mittelgroßer, symmetrischer Schädel, große absteigende Ohren; in Endstellung gut ausgeprägter horizontaler Nystagmus nach links. Statischer Apparat ist mit Drehen in gesteigerter Weise in

Anspruch zu nehmen, so daß schon nach dreimaligem, mit ausgespreizten Beinen ausgeführtem Herumdrehen bei vorwärtsgebeugter Kopfstellung lebhafter rotatorischer Nystagmus erscheint, der viel länger als normal anhält. Die Zahl der Nachnystagmusschwingungen beläuft sich nach dieser Reizung auf 20—22, aber immer über 15. Die gesteigerte labyrinthäre Reizbarkeit kommt auch durch kalorische Reizung zum Ausdruck, zwar weniger instruktiv. Hauptsächlich wird der Drehnystagmus von lebhaften subjektiven Schwindelgefühlen und Pulszunahme begleitet. Pupillen reagieren in jeder Hinsicht prompt; tiefe, wie oberflächliche Reflexe lebhaft. Seit Jahren starkes Schwitzen und Herzklopfen; Herzdämpfung normal, Herztöne etwas akzentuiert, Pulszahl stehend 90, sitzend 80, nach 10 Vorbeugungen 96—100. Ruhepuls kehrt nach den Übungen in zwei Minuten wieder. Rhinologischer Befund normal; häufiges Nasenbluten. Beide Lappen und Isthmus der Glandula thyreoidea vergrößert, besonders linker Lappen. Halsumfang — (über Thyreoidea) 37 cm. Patient ist vom grazilem Knochenbau, Körpergewicht schwankt in letzten Jahren zwischen 56—58 kg. Feuchtglänzende Augen, über das Normale sichtbare Sclera (Exophthalmus). Diarrhöen bestehen nicht, soweit er sich aber erinnert, zweimal täglich mittelharte Stuhlentleerung (fraktionierter Stuhlgang). Sexuelle Funktion normal. Schlaf gut.

In beiden Händen, in den Handfingern rasches Zittern von kleiner Amplitude, 6—8 Oszillationen pro Sekunde bei Ruhezustand, die (statisch) willkürlich nicht zu unterdrücken sind. Auf psychische Erregungen, Beobachtung, Lösung von Aufgaben (Tremophobia meige) erweitern sich die Zitterexkursionen augenscheinlich. Die statische Innervation demonstriert den Tremor besser. Das Zittern ist rhythmisch, spielt sich hauptsächlich metakarpophalangeal und karpal um transversale Axen ab, daneben sind aber Rotationsschwingungen seitens Hand und Unterarm um die vertikale Achse gut zu beobachten. Eine, in Verbindung mit statischen Funktionen auftretende Erschöpfung macht das Zittern unregelmäßig irregulär und dabei bewegen sich die Finger auch um eine sagittal-transversale Achse lateralwärts. In sehr geringem Maße ist ähnliches Zittern auch seitens des Kopfes und Fußes, gut ausgeprägt seitens der vorgestreckten Zunge zu konstatieren. Das Essen und Trinken wird durch den Tremor kaum gestört. Schreiben kann er nur mit sehr dickem Federstiel, beim Federhalten wird der 2. Phalanx des Daumens und Zeigefingers überflektiert; auf sich belassen erhebt er die Hand fast nach jedem Buchstaben vom Untergrunde; übrigens sind der Schrift charakteristisches Zittern und die damit verbundene Ungleichmäßigkeit und Deformation der Schriftzeichen festzustellen.

Zusammenfassung: Beim in sich verschlossenen, scheuen, in der Kindheit von eigentümlichem Charakter beschaffenen Individuum zeigt sich ein hauptsächlich auf obere Extremitäten beschränkter schnelltaktiger Tremor seit frühester Jugend. Das Zittern beschränkt sich nicht bloß auf die Hände, als in typischen Fällen, sondern ist auch

in Handfingern, ja im Unterarm intensiv vorhanden. Die Elevationen vergrößern sich bei statischen Funktionen, durch Erschöpfung werden sie irregulär und bei Emotionen wieder vergrößert. Mit den statischen Innervation einhergehende Rhythmusänderung läßt die periodische Schwankung der Ughettischen Knotenallorhythmie nicht erkennen.

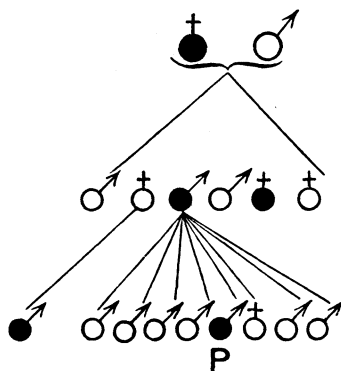
Nach Pelnárscher Einteilung gehört der hier mitgeteilte Fall zu der ersten Gruppe des idiopathischen Tremors; ist dem einfachen essentiellen (hereditärem) Tremor (Zittrigkeit) beizureihen, der zu dem sogen. physiologischen Tremor (Pitres, Busquet usw.) Beziehungen aufweist.

Die Vererbung betreffend scheint auch in unserem Falle die homologe und direkte Vererbung zu bestehen, wie das auch Flatau und Ughettis Stammbäume aufwiesen. Die Rolle des weiblichen Mitglieds der zweiten Generation (gesund heterozygot, anscheinend Konduktor) kann nicht in Rechnung gezogen werden, weil sie verhältnismäßig früh, mit 30 Jahren, verstarb. Es sind Fälle bekannt, in denen essentieller Tremor bis zu diesem

Alter in kaum wahrnehmbarem Grad vorhanden war, und nur später meldete er sich intensiver (Achard). Jener Umstand, daß der infolge Tuberkulose erfolgte Tod letzteres weiblichen Mitglieds der Familie vereinzelt dasteht, ist zum bestrittenen Zusammenhang des Basedows und Tuberkulose nicht verwertbar.

Die Grundkonstitution betreffend zeigt unser Patient zweifellos Zeichen der thyreotoxischen Konstitution, ja sie übersteigen noch die Definition einer individuellen Hormonalkonstellation, und wenigstens gegenwärtig können wir von einem rudimentärem Basedow reden. Es manifestiert sich also neben einer Änderung der „polyglandulären Formel“ ein hereditäres, funktionelles Leiden. Die Kombination beider Erbanlagen ist um so mehr von Interesse, weil die zur Krankheit gesteigerte hyperthyreotische Disposition den Tremor zu eine seiner kardinalen Symptome zählt.

Die beiden Tremorarten weisen genetische und formale Beziehungen auf.



BEDREDEM EGYETEM KÖNYVTÁR
Lelt. 11.765-1966