

F. A i c h n e r, F. G e r s t e n b r a n d,
 W. H e n g l, W. H o l l n s t e i n e r, F. W. H o y t
 u n d E. R u m p l (Innsbruck)

ÜBER EINE KOMBINATION VON PALATINEM MYOKLONUS,
 REGULÄREN VERTIKALEN OKULÄREN MYORHYTHMEN UND
 "WING - BEATING"

Der palatine Myoklonus ist durch unwillkürliche, kontinuierliche, rhythmische Zuckungen der Muskulatur des Larynx und des Gesichts gekennzeichnet. Diesem Myoklonus ist auch die Uvulaamyoklonie (WEINGARTEN 1957) oder der Uvulanystagmus zuzordnen. Der palatine Myoklonus kann von einer weiteren segmentalen Myoklonusvariante, den regulären vertikalen okulären Myorhythmen, die auch als "up beating Nystagmus" bezeichnet werden, begleitet sein. Diese Myorhythmen lassen dabei nicht selten auch eine irreguläre Komponente unterschiedlicher Frequenz und Amplitude bei sogenannter Opsoklonie (REINBERG 1957) auftreten. Der Gruppe der unwillkürlichen Muskelzuckungen mit den klinischen Kriterien einer segmentalen Myoklonie (SWANSON et al. 1962) gehört auch das Flügelschlagen oder "wing-beating" an. Es handelt sich dabei um rhythmische, in ihrer Frequenz individuell geprägte Bewegungen der oberen Extremitäten, die an Flügelschläge des Vogels erinnern und bei einer Winkelstellung der Arme, die der Haltung der Flügel des Vogels ähnlich ist, auftreten können.

Bei 3 Patienten ist nach akutem Beginn im Rahmen eines Gefäßsyndroms des Hirnstamms die Kombination der auf den Hirnstamm zu beziehenden drei genannten Myoklonieformen aufgetreten, nämlich reguläre, vertikale, okuläre Myorhythmen (up beating Nystagmus), bei zwei Fällen in Verbindung mit einem Opsoklonus, ein Uvulanystagmus und das "wing beating" Phänomen. Die Myoklonien sind erst Monate nach dem akuten Hirnstammschaden zur Beobachtung gekommen. Ihre Frequenz lag bei einem Fall um 120/Min., bei den anderen um 100/Min. Die Myoklonien zeigten Synchronie, jedoch keine Korrelation zu Puls oder Atemfrequenz. EEG-Veränderungen, die zu den Myoklonien korrelierbar wären, sind nicht beobachtet worden.

Die Symptome der Patienten entsprachen überwiegend der Symptomatik eines Syndroms der kaudalen Brückenhaube. Andere Symptome wiesen jedoch auch auf eine begleitende Läsion der oralen Brückenhaube und der dorso-lateralen Medulla oblongata hin. Die Gefäßsyndrome waren klinisch und in ihrer Myokloniesymptomatik seitenbetont.

Eine hypertrophe Degeneration des unteren Olivenkerns durch eine transsynaptische Degeneration (FOLIX et al. 1926, FREEMAN 1933, JELLINGER 1973) wird als pathomorphologisches Substrat des palatinen Myoklonus angesehen. SCHATZ et al. (1975) haben über einen vertikalen "up-beating Nystagmus" bei einer Hypertrophie der Olive berichtet, ohne daß bei diesem Fall ein palatiner Myoklonus beobachtet worden ist. Vielleicht kommt es auf den Ort der Schädigung im Bereich des Tractus tegmentalis centralis an, ob ein palatiner Myoklonus von einer optomotorischen Störung begleitet ist oder nicht. Aus der Symptomatik der berichteten Fälle läßt sich eine Läsion des mittleren und unteren Anteils des Tractus tegmentalis centralis und somit eine Beteiligung von okulärem und palatinem Myoklonus ableiten. Die Auslösung des "wing-beating" durch eine Winkeleinstellung der Arme könnte auf der engen Beziehung zervikaler Afferenzen zum okulomotorischen efferenten System der zerviko-okulären Verbindung beruhen.

Es erscheint verständlich, daß die hypertrophe Degeneration mit ihren mikroskopisch nachweisbaren Veränderungen (HOROUPION 1971) Zeit zu ihrer Entwicklung benötigt. Das verzögerte Auftreten der Myoklonien bei den berichteten Patienten dürfte somit nicht nur einen Hinweis auf eine pathomorphologisch ähnliche Entwicklung im Bereich der Oliven, sondern auch einen Hinweis auf einen gemeinsamen Pathomechanismus der drei Myoklonieformen darstellen. Ein Film soll die verschiedenen Myoklonien veranschaulichen.

GESELLSCHAFT
ÖSTERREICHISCHER NERVENÄRZTE UND
PSYCHIATER



15. WISSENSCHAFTLICHE TAGUNG

Innsbruck
6. bis 8. April 1978

REFERATE

herausgegeben von H. Ganner