

Frühzeitig empfehlen sich **Bewegungsübungen** auf neurophysiologischer Grundlage und – bei Graphospasmus – **ergotherapeutische** Hilfsmittel.

Verlauf: Die meisten Dystonien verlaufen chronisch progredient. Spätsymptome sind Muskelkontrakturen und Skelettdeformitäten. Tardive Dystonien sind bei Patienten, die länger als zehn Jahre neuroleptisch behandelt wurden, irreversibel.

► Klinisches Beispiel

Frühzeitig beginnende **Bewegungsübungen** auf neurophysiologischer Grundlage wirken der innervationsinduzierten dystonen Reaktion und der Ausbildung von Kontrakturen entgegen. Zur Beeinflussung des Graphospasmus empfehlen sich **ergotherapeutische** Hilfsmittel, z.B. dicke Schreibstifte. Patienten, deren Symptomatik deutlich affektiv verstärkt wird, erfahren gelegentlich eine Linderung durch Biofeedback oder Psychotherapie (s. S. 550).

Verlauf: Die dystone Muskelkontraktion kann im Extremfall eine partielle Nekrose des Muskels zur Folge haben. Im allmählich progredienten Verlauf der generalisierten Dystonie kommt es zu schweren Muskelkontrakturen und Skelettdeformitäten (Skoliose). Bei Erstmanifestation dystoner Symptome an den Armen jenseits des 15. Lebensjahres ist mit einem benignen Verlauf zu rechnen. Fokale Dystonien stellen zunehmend eine Behinderung dar, so kann z.B. der Blepharospasmus eine funktionelle Blindheit zur Folge haben. Bei progressivem Graphospasmus können später auch andere Aufgaben mit dieser Hand nicht mehr verrichtet werden. Tardive Dystonien neigen zur Generalisierung und sind bei Patienten, die länger als zehn Jahre neuroleptisch behandelt wurden, irreversibel.

► **Klinisches Beispiel:** Die 45-jährige Verkäuferin klagte über eine Verkrampfung der linken Hand. Dabei nehme der Arm eine bizarre Stellung ein, die sie weder aktiv noch passiv verändern könne. Der Krampf werde durch bestimmte Handbewegungen ausgelöst, sodass die Patientin z.B. vermied, mit Messer und Gabel zu essen. Diese Bewegungsstörung trete seit zwei Jahren mit zunehmender Häufigkeit, zuletzt mehrmals täglich, auf. Die weitere Anamnese ergab, dass es bereits 10 Jahre zuvor während ihrer Tätigkeit als Blumenbinderin wiederholt zu Verkrampfungen der linken Hand gekommen sei, die ihr nach der Umschulung im neuen Beruf zunächst nicht mehr aufgefallen seien. Das Wiederauftreten stand in zeitlichem Zusammenhang mit einer Trennungssituation. Sowohl der neurologische Befund als auch neuroradiologische Untersuchungen waren unauffällig.

Dystone Choreoathetose

► Definition

Dystone Choreoathetose

► **Definition:** Extrapyramidale Bewegungsstörungen kommen häufig kombiniert vor. Dystone Krämpfe, choreatische Zuckungen und schraubende athetotische Bewegungen, die vorwiegend Hände und Füße erfassen, können sich in einem Krankheitsbild vereinigen. Der Begriff „Athétose double“ bezeichnet keine nosologische Einheit und hat nur noch historische Bedeutung. Man spricht stattdessen von distaler Chorea oder distaler Dystonie, von Choreoathetose oder dystoner Choreoathetose.

Epidemiologie: Tardive Dyskinesien mit choreoathetotischen Bewegungen sind besonders häufig bei Frauen im mittleren Lebensalter zu beobachten. Die seltenen paroxysmalen dystonen Choreoathetosen manifestieren sich im Kindesalter.

Neben anhaltenden Hyperkinesen werden seltener extrapyramidale Anfälle beobachtet. Man unterscheidet idiopathische extrapyramidale Anfälle von symptomatischen, meist pharmakogenen Dyskinesien. Die paroxysmale dystone Choreoathetose wird durch zahlreiche Stimuli (z.B. akustische Signale, Kaffeegenuss) ausgelöst. Eine kinesiogene Form wird durch intendierte Bewegungen („seizures induced by movement“) hervorgerufen.

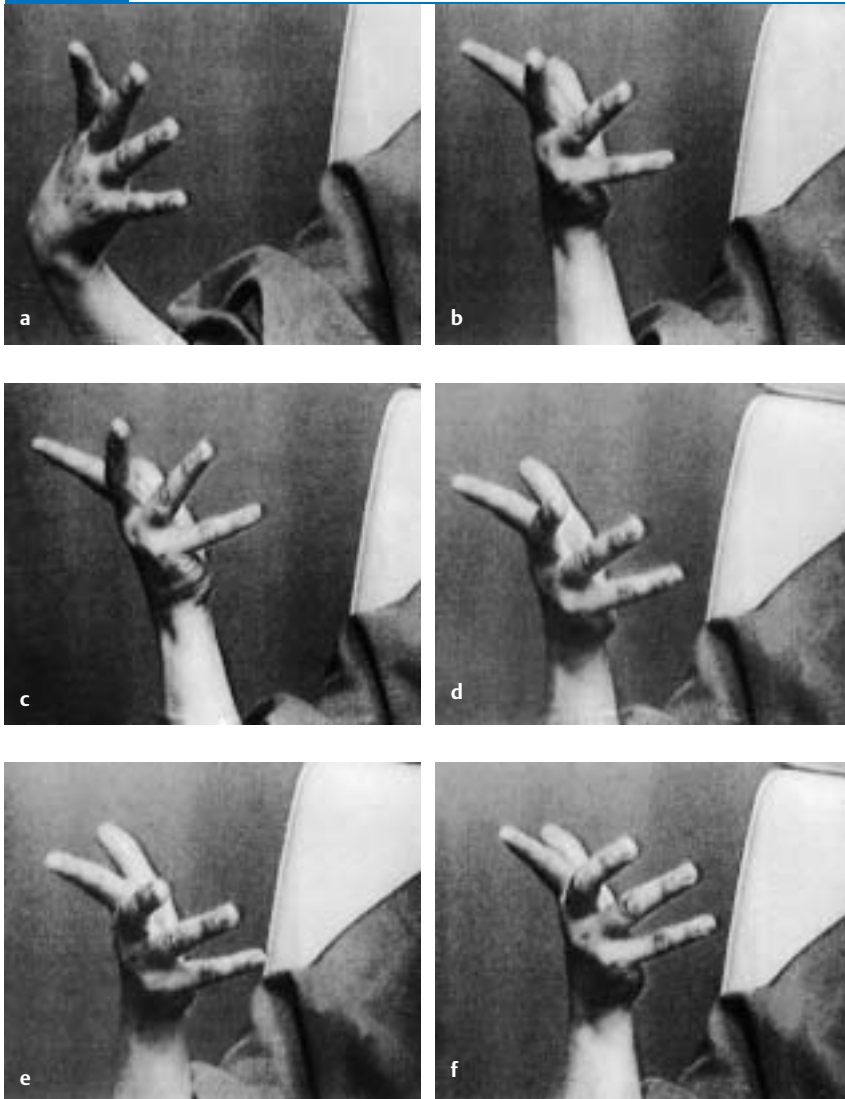
Epidemiologie: 25% der mit Neuroleptika behandelten Patienten leiden früher oder später an ausgeprägten, z.T. anfallsartig auftretenden Dyskinesien. Tardive Dyskinesien mit choreoathetotischen Bewegungen manifestieren sich in der 4. bis 5. Dekade vorwiegend bei Frauen. Die paroxysmale dystone Choreoathetose tritt im Kindesalter auf, oft schon im ersten Lebensjahr. Es wurden ca. 300 klinische Beispiele einer kinesiogenen Form beschrieben. Wesentlich häufiger werden pharmakogene extrapyramidale Anfälle beobachtet.

Symptomatologie: Zu Chorea und Dystonie s.o. **Athetotische Hyperkinesen sind langsam schraubende Bewegungen** vorwiegend der Hände (Abb. B-1.34) mit Fehlstellungen der Gelenke.

Symptomatologie: Zu den choreatischen und dystonen Syndromen s. S. 207 und 212. **Athetotische Hyperkinesen sind langsam schraubende Bewegungen** vorwiegend der Extremitäten (Abb. B-1.34). Charakteristisch sind wechselnde bizarre Fehlstellungen der Hände. Bei gleichzeitiger Anspannung von Agonisten und Antagonisten werden die Gelenke unnatürlich gebeugt oder überstreckt.

B-1.34 Athetose

B-1.34



Videographische Bildsequenz.

19-jährige Patientin mit distal betonten Hyperkinesen nach perinataler Hirschädigung. Die Hand dreht sich langsam schraubenförmig. Aus einer Pronationsbewegung des Unterarms mit Flexion der Hand und Extension der Finger (a) kommt es zur Überstreckung von Zeigefinger und Daumen (b), während die Hand sekundenlang in bizarrer Stellung mit leichter Flexion des Kleinfingers verharrt (c–f).