

Der orthostatische Tremor – eine gelegentliche Ursache der Stand- und Gangunsicherheit in der neurologischen Rehabilitation

H. Griese

Median Klinikum für Rehabilitation, Bad Oeyenhausen

Zusammenfassung

Es wird über zwei Patienten berichtet, die eine seit vielen Jahren bestehende Unsicherheit beim Stehen beklagten, verbunden mit dem Gefühl zu stürzen. Das Gehen war hingegen zumindest anfänglich nicht beeinträchtigt. Bei auswärtigen Untersuchungen waren bislang eine Myopathie bzw. ein Normaldruckhydrozephalus als ursächlich angesehen und frustan behandelt worden. Im Rahmen einer stationären neurologischen Rehabilitation konnte aufgrund des typischen EMG-Befundes mit rhythmischer hochfrequenter Tremoraktivität der Beinmuskulatur im Stehen ein orthostatischer Tremor diagnostiziert und eine erfolgreiche Pharmakotherapie eingeleitet werden. Das Krankheitsbild könnte häufiger sein als bislang vermutet und sollte in der Differentialdiagnose der Stand- und Gangunsicherheit bedacht werden.

Schlüsselwörter: orthostatischer Tremor, Gangstörung, Standunsicherheit, Differentialdiagnose, Elektromyographie

Orthostatic tremor – an incidental cause of postural instability and gait disorder in neurological rehabilitation?

H. Griese

Abstract

We report upon two patients with a long lasting history of progressive postural instability and the fear for falling. Walking, however, was initially not affected. A myopathy or normal pressure hydrocephalus were previously suspected. During a stay in a neurological rehabilitation ward we diagnosed primary orthostatic tremor. Surface electromyography in standing position showed characteristic tremor of high frequency in the leg muscles. The disease might be more frequent than usually supposed and should be taken into account in the differential diagnosis of gait and standing disorders.

Key words: orthostatic tremor, postural instability, gait disorder, differential diagnosis, electromyography

© Hippocampus Verlag 2007

Einleitung

Heilman [4] beschrieb 1984 drei Patienten mit einem charakteristischen klinischen Syndrom, das er »orthostatischer Tremor« nannte. Isometrische Kontraktionen der unteren Gliedmaßen führen im Stand zu einem Gefühl der Unsicherheit und der Angst zu stürzen; Gehen, Sitzen oder Hinlegen führen zu sofortiger Besserung. Nicht selten berichten Patienten über Beeinträchtigungen beim Einkauf, wenn sie vor einer Kasse anstehen müssen [1, 10]. Die Ableitung eines Oberflächen- oder Nadel-EMGs von der Bein- oder Rumpfmuskulatur in stehender Position zeigt einen pathognomonischen hochfrequenten Tremor,

der individuell verschieden ist und meist zwischen 13 und 18 Hz liegt. Die Tremoraktivität ist dabei äußerlich nicht oder nur angedeutet sichtbar und setzt meist wenige Sekunden nach dem Aufstehen ein. Betroffen sind Patienten beiderlei Geschlechts im mittleren und höheren Lebensalter. Obwohl eine Assoziation mit dem essentiellen Tremor diskutiert wurde [2], gehen die meisten Autoren von einem eigenständigen Syndrom unklaren Ursprungs aus. Elektrophysiologische und PET-Studien unterstützen die Annahme eines supraspinalen Generators [9]. Medikamentöse Therapien mit Clonazepam oder Primidon können eine mäßige Besserung herbeiführen, auch L-Dopa und Gabapentin [5, 7] sind eventuell wirksam.

Nachfolgend wird über zwei Patienten mit einem neu diagnostizierten orthostatischen Tremor berichtet.

Kasuistiken

Fall 1

Die damals 78-jährige Patientin beklagte eine progrediente Stehunsfähigkeit, die vor 20 Jahren begonnen habe. Auf gezieltes Befragen konnte sie eindrücklich ihre Schwierigkeiten beim Einkaufen oder Spazierengehen in der Stadt schildern und sie hatte Strategien entwickelt, um ein plötzliches Stehenbleiben zu verhindern, da sie ansonsten ein Schwächegefühl in den Beinen verspürte. In der letzten Dekade waren in auswärtigen Kliniken insgesamt drei Muskelbiopsien durchgeführt worden, jede mit einem anderen Resultat. Die erste Biopsie ließ den Befunden nach an eine fokale Myositis denken, allerdings waren spezielle Laboruntersuchungen und ein Nadel-EMG unauffällig. Eine Steroidtherapie blieb nachfolgend ohne Effekt. Später wurde bei einer Quadrizeps-Biopsie eine unspezifische Myopathie diagnostiziert, schließlich bei der dritten Biopsie eine »ragged red fiber« gefunden und eine mitochondriale Myopathie vermutet. Enzymatische Untersuchungen und ein Laktat-Test waren negativ, Behandlungsversuche mit Coenzym Q und Carnitin erfolglos.

In den letzten Jahren ging auch die Gehstrecke der Patientin bis auf wenige Meter zurück und sie benutzte einen Rollator, lebte jedoch weiter allein in einer Mietwohnung im ersten Stock ohne Fahrstuhl.

Die klinische Untersuchung bei Aufnahme in unserer Klinik zeigte im Liegen keine neurologischen Ausfälle. Stehen war nicht möglich, da sich die Patientin sofort aufgrund eines Schwächegefühls hinsetzte. Das Gehen konnte nur mit personeller Hilfe initiiert werden und erschien langsam und unsicher.

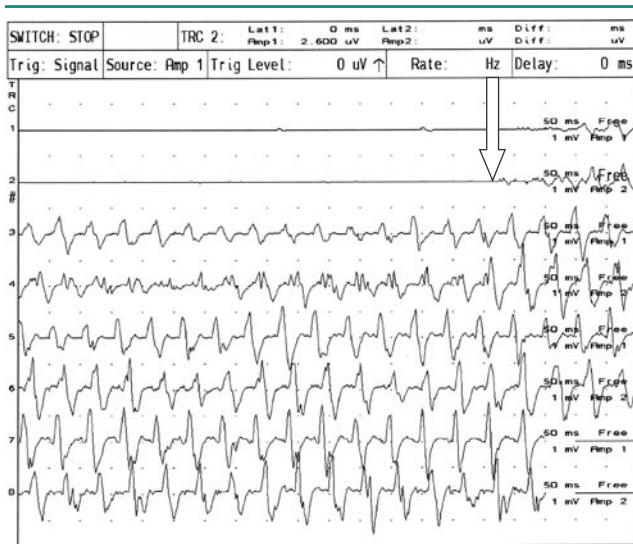


Abb. 1: Ableitung vom M. quadriceps femoris rechts (Spur 1, 3, 5, 7) und links (Spur 2, 4, 6, 8) mit Oberflächenelektroden: Rhythmische, weitgehend simultane 18 Hz-Tremor-Aktivität direkt nach dem Aufstehen (Pfeil)

Das Oberflächen-EMG der Beine (M. quadriceps femoris links, M. tibialis anterior rechts) zeigte eine synchrone 18 Hertz-Tremor-Aktivität, die ohne Verzögerung direkt nach dem Aufstehen einsetzte (Abb. 1). Wenn die Patientin gleichzeitig die Arme anhub, war über dem M. deltoideus ebenfalls ein Tremor gleicher Frequenz ableitbar. Das Nadel-EMG des M. tibialis anterior in Ruhe war, ebenso wie die Nervenleitgeschwindigkeiten, normal.

Eine Behandlung mit Primidon in ansteigender Dosierung bis 250 mg/Tag, kombiniert mit physiotherapeutischer Mobilisierung, führte bereits nach wenigen Tagen zu einer deutlichen Besserung. Bei Entlassung konnte die Patientin etwa 20 Sekunden stehen und mehrere 100 Meter ohne Pause gehen. Bei einer EMG-Kontrolle zeigte sich keine Änderung der Tremor-Aktivität.

Fall 2

Der 84-jährige Patient bemerkte seit ca. 10 Jahren eine schleichend zunehmende Standunsicherheit, gehen könne er hingegen noch recht flott und habe vor wenigen Jahren auch noch Bergwanderungen unternommen. HNO-ärztliche und orthopädische Untersuchungen der subjektiven Gleichgewichtsstörungen und des »Schwindels« blieben ergebnislos; wegen des Verdachts auf einen Normaldruckhydrozephalus erhielt der Patient vor fünf Jahren einen Shunt, der später wegen mangelnder Besserung revidiert wurde. Bei Aufnahme in unserer Klinik berichtete er, dass er weiterhin nicht sicher stehen könne; er müsse sich sofort anlehnen oder abstützen, um nicht zu fallen, sei aber bisher noch nicht gestürzt. Weitere Vorerkrankungen: chronische HWS- und LWS-Schmerzen, Hypakusis mit Hörgeräteversorgung. Klinisch fand sich ein wacher, orientierter, etwas weit-schweifiger Patient mit einer Hypakusis, niedrigem Reflexniveau und fehlenden ASR und einer mäßigen strumpfförmigen Hypästhesie und Hypalgesie der Beine, der Lagesinn der Zehen war erhalten. Paresen lagen nicht vor. Ausgeprägte Standunsicherheit, breitbasiges, recht sicheres und zügiges Gangbild.

Laborchemisch Hb-A1c leicht erhöht, sonst normale Routineparameter. Elektroneurographisch normale motorische (N. tibialis links, N. peroneus rechts) und sensible (N. suralis) Nervenleitgeschwindigkeiten. EMG: Bei Ableitung des rechten M. vastus medialis und linken M. quadriceps femoris mit Nadel- bzw. Oberflächenelektroden Normalbefund in Ruhe, im Stand jedoch sofort einsetzende 13 Hz-Tremor-Innervation mit völlig rhythmischen Tremorbursts (Abb. 2). Bei Ableitung des rechten M. deltoideus fand sich im Sitzen auch bei Anheben des Armes eine normale kontinuierliche Aktivität, die nach dem Aufstehen bei weiterhin abduziertem Arm in rhythmischen Tremor überging, z.T. mit 6,5 Hz, zeitweise auch wieder mit 13 Hz.

Der Patient wurde zunächst niedrig dosiert mit der Empfehlung einer langsamen ambulanten Dosissteigerung je nach Effekt und Verträglichkeit mit Clonazepam 0,25 mg behandelt. Bei einer telefonischen Nachbefragung berichtete er, dass sich die Standsicherheit darunter gebessert habe.

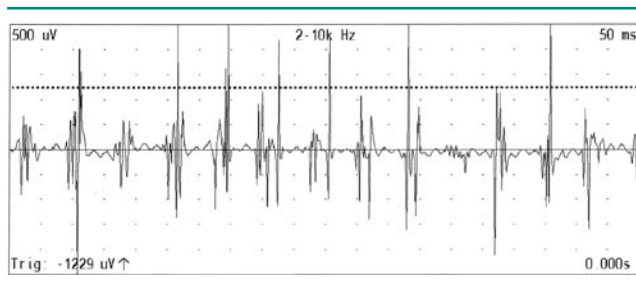


Abb. 2: Ableitung vom M. vastus medialis bei Patient 2 mit Nadelelektroden im Stand: regelmäßige Tremorbusts in einer Frequenz von 13 Hz

Diskussion

Beide Fallbeispiele zeigen, dass der orthostatische Tremor als Ursache der Standunsicherheit bislang nicht ausreichend bekannt ist. In der bislang größten publizierten Fallserie [3] wurde eine durchschnittliche Dauer von 5,7 Jahren bis zur Stellung der Diagnose angegeben. Möglicherweise ist das Krankheitsbild häufiger, als die bisherigen Publikationsdaten vermuten lassen. Entscheidend ist die Anamnese, dass nämlich primär der Stand beeinträchtigt ist und Gehen sogar zur Erleichterung führt. Dadurch grenzt sich die Symptomatik wesentlich von allen anderen neurologischen Erkrankungen ab, die die Steh- und Gehfähigkeit beeinträchtigen. Der elektromyographische Beweis mit Ableitung einer hochfrequenten tremorösen Innervation der Beinmuskulatur im Stand gelingt einfach.

Das erste Fallbeispiel ist insofern von Bedeutung, als offenbar nach langem Krankheitsverlauf auch eine Beeinträchtigung des Gehvermögens resultieren kann [8]. Zu berücksichtigen ist, dass ältere Patienten etwas mehr Zeit für die Ganginitiierung benötigen und das Gehen des Hochbetagten allgemein langsamer ist. Sehr kurze Standphasen könnten für die Tremoraktivierung ausreichend sein. Angst vor Stürzen und Verletzungen wie auch Trainingsmangel dürften mit ausschlaggebend sein für die reduzierte Gehstrecke. Insofern ist die Physiotherapie von Bedeutung, um die Patienten vermehrt zu mobilisieren, Muskelaufbau zu fördern und dem Patienten beim Gehen ein Gefühl der Sicherheit zu vermitteln. Eine medikamentöse Therapie sollte gleichzeitig erfolgen, wobei Clonazepam, Primidon oder auch Gabapentin eingesetzt werden können, deren Effekt jedoch oft unbefriedigend ist [6] und im Behandlungsverlauf auch nachlassen kann.

Bei unserem zweiten Patienten darf vermutet werden, dass das früher festgestellte relativ weite Ventrikelsystem nicht ursächlich für die Beschwerden war. Beim Normaldruckhydrozephalus liegt typischerweise eine Gang-, und weniger eine Standstörung vor, mit unsicherem, meist kleinschrittigem Gangbild. Zudem fehlten eine Blasenstörung und kognitive Defizite. Der Patient ist nach eigenem Bekunden weiterhin gesellschaftlich aktiv. Klinisch fanden sich hier zusätzlich Hinweise für eine leichte sensible Polyneuropathie bei latentem Diabetes mellitus und noch altersentsprechend normalen Nervenleitgeschwindigkeiten, die die Beschwerden des Patienten nicht hinreichend erklären kann. Erwäh-

nenswert ist die Tremorfrequenz des M. deltoideus beim Anheben des Armes im Stand, die zeitweise mit 6,5 Hz halb so hoch war wie in der aktivierten Beinmuskulatur. Niederfrequente, »subharmonische« Tremores beim orthostatischen Tremor wurden in den letzten Jahren mehrfach beschrieben [6]. Ob dieser Befund als Hinweis auf einen zugrundeliegenden oder parallel vorkommenden essentiellen Tremor gedeutet werden kann, erscheint jedoch fraglich.

Offen bleibt bislang auch der Zusammenhang zwischen der Standunsicherheit und dem abgeleiteten hochfrequenten Tremor. Dieser könnte die Standsicherheit durch die unphysiologische diskontinuierliche Muskelaktivierung selbst hervorrufen, die normale Integration des Gleichgewichtssystems durch einen störenden afferenten Input beeinflussen oder ein Sekundärphänomen einer zentralnervösen Dysfunktion auf Hirnstammebene sein [7].

Zusammenfassend sollte der orthostatische Tremor in der neurologischen Rehabilitation in der Differentialdiagnose der Stand- und Gangunsicherheit auch bei scheinbar klaren Vordiagnosen erwogen und bei entsprechender Anamnese eine Elektromyographie (in stehender Position!) großzügig indiziert werden.

Literatur

1. Deuschl G, Lücking CH, Quatern J: Orthostatischer Tremor: Klinik, Pathophysiologie und Therapie. *Z EEG-EMG* 1987; 18: 13-19
2. Fitzgerald PM, Jankovic J: Orthostatic tremor: An association with essential tremor. *Mov Disord* 1991; 6: 60-64
3. Gerschlagner G, Münchau A, Katzenschlager R, Brown P, Rothwell JC, Quinn N, Lees AJ, Bhatia KP: Natural history and syndromic associations of orthostatic tremor: A review of 41 patients. *Mov Disord* 2004; 19: 788-795
4. Heilman KM: Orthostatic tremor. *Arch Neurol* 1984; 41: 880-881
5. Onofrij M, Thomas A, Paci C, D'Andreamatteo G: Gabapentin in orthostatic tremor: results of a double-blind crossover with placebo in four patients. *Neurology* 1998; 51: 880-882
6. Piboolnurak P, Yu QP, Pullman SL: Clinical and neurophysiologic spectrum of orthostatic tremor: Case series of 26 subjects. *Mov Disord* 2005; 20: 1455-1461
7. Rodrigues JP, Edwards DJ, Walters SE, Byrnes ML, Thickbroom G, Stell R, Mastaglia FL: Gabapentin can improve postural stability and quality of life in primary orthostatic tremor. *Mov Disord* 2005; 20: 865-870
8. Sabassy H, Griese H: Severe gait disorder caused by orthostatic tremor. *Mov Disord* 2000; 15 (Suppl. 3): 105
9. Tsai CH, Semmler JG, Kimber TE, Thickbroom G, Stell R, Mastaglia FL, Thompson PD: Modulation of primary orthostatic tremor by magnetic stimulation over the motor cortex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 33-36
10. Willeit J, Deisenhammer F, Ransmayr G, Gerstenbrand F: Orthostatischer Tremor. *DMW* 1991; 116: 1509-1512

Interessenskonflikt:

Der korrespondierende Autor versichert, dass das Thema unabhängig und produktneutral präsentiert wurde. Verbindungen zu einer Firma, die ein genanntes Produkt bzw. ein Konkurrenzprodukt herstellt oder vertreibt, bestehen nicht.

Korrespondenzadresse:

Dr. med Harald Griese
 MEDIAN Klinikum für Rehabilitation I
 Chefarzt der Neurologie
 Am Brinkkamp 15
 32545 Bad Oeynhausen
 e-mail: neurologie.badoeynhausen@median-kliniken.de