

Hypnolepsie („Narcolepsia Gélinau“) und ihre Behandlung.

Von

E. Wenderowič.

(Aus der Nervenlinik des Medizinischen Institutes zu St. Leningrad [Petrograd].)

(Eingegangen am 21. August 1924.)

*Westphal*¹⁾ im Jahre 1877 und, unabhängig von ihm, *Gélinau*²⁾ im Jahre 1880 haben eine eigenartige Erkrankung beschrieben, für deren Benennung vom letztgenannten Autor das Wort „Narcolepsia“ vorge schlagen wurde. Dieser Name wurde später aufs weiteste für die Bezeichnung von verschiedenen hypnoiden Zuständen, die sich sowohl bei Neurosen [Hysterie, Epilepsie (?), Ermüdung], als auch bei organischen Erkrankungen (Sklerose der Hirngefäße, Gehirntumoren), des gleichen bei allerart Stoffwechselstörungen (Obesitas, Diabetes mellitus) zu entwickeln pflegen, ausgenutzt. Im Gegensatz zu der von den genannten Autoren beschriebenen nosologischen Form, die zweifellos eine Krankheit sui generis darstellt, begann man diese Zustände als „symptomatische Narkolepsie“ zu kennzeichnen, indem für die Krankheit *Gélinaus* der Name „idiopathische“ oder „genuine“ beibehalten wurde.

Derart Nomenklatur kann aber keinesfalls für alle Forderungen befriedigend und fähig, in das Studium des Gegenstandes Klarheit zu bringen, anerkannt werden, schon deshalb, weil durch sie mit einem und demselben Grundworte pathologische Schlafzustände bezeichnet werden, die einander mehr minder äußerlich ähneln, die aber ihrem Wesen nach vom pathologischen Standpunkte ganz verschieden sind. Dabei muß man noch daran denken, daß wenn es einerseits äußerst schwierig und oft sogar ganz unmöglich ist hypnoide Zustände bei den aufgezählten Erkrankungen, die einen Sammelnamen „symptomatische Narkolepsie“ tragen, voneinander zu unterscheiden (es versteht sich von selbst, wenn man ihre Durchmusterung mit den Rahmen des pathologischen Schlafes begrenzt) —, so kann andererseits die Krankheit *Gélinaus* mit ihrem unverwickelten, aber höchst originellen, Syndrom von ihnen allen insgesamt mit voller Sicherheit und Bestimmtheit differenziert werden.

¹⁾ Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 7.

²⁾ Gaz. des hôp. civ. et milit. 1880.

Es ist ganz augenfällig, daß die Krankheit *Gélineaus* bei solcher Sachlage für ihre Benennung dringend ein *besonderes Wort* erfordert, und wenn man fortfährt, sie nach dem grundsätzlichen Hauptsymptom mit demselben Wort zu benennen, so wird solches Verfahren nichts mehr als eine Verwirrtheit in die Begriffe bringen.

Geschichtlich wäre es natürlich richtiger, auf dem Beibehalten für die Krankheit *Gélineaus* des Namens „Narkolepsie“ zu beharren, und sich zu bestreben, für andere hypnoide Zustände neue Worte zu erschaffen, es ist aber, meines Erachtens, kaum zu hoffen, daß ein solcher Versuch mit Erfolg gekrönt wird; allzu schwer wäre der im Laufe vieler Jahrzehnte sich eingegründete, fest eingewurzelte wörtliche Usus zu überwinden, und dies noch um so mehr, als die Krankheit *Gélineaus* eine außerordentlich *rare* Form ist, und deshalb unfähig ist, fortwährend ihre Rechte auf den ihr von ihrem Literaturvater gegebenen Namen zu verteidigen und *immerfort* zu wiederholen, daß die Wissenschaft von ihrem Namen einen Mißbrauch machte, ihn außerordentlich vergemeint hat und ihn äußerst ungeschickt und inept gebraucht.

Wir glauben deshalb, daß das Wort „Narcolepsia“ wegen der allmächtigen Kraft der Gewohnheit von aller Art hypnoiden Zuständen untrennbar ist; so muß man sich auf diese Weise mit der Sachlage versöhnen, wie sie sich im Laufe eines halben Jahrhunderts festgegründet hat. Aber wenn man solchen Nachlaß macht, sich mit einem solchen Kompromisse einverstanden, so hat man alle Gründe, um desto mehr entschieden daran festzuhalten, daß das Wort „Narcolepsia“ in bezug auf die Krankheit *Gélineaus* ganz aus dem Verkehr verdrängt würde; der Klarheit zugunsten soll die Krankheit umgenannt werden. Natürlich ging *Singer*¹⁾ von einem anderen Kriterium aus, als er den pathologischen Schlafzustand bei derselben „Hypnolepsie“ zu nennen vorschlug; er hatte dabei die Ähnlichkeit der Schlafanfälle mit dem physiologischen normalen Schlaf im Sinne (womit wir uns nicht so leicht einverstanden, darüber aber später). In Rücksicht darauf aber, daß das Wort doch ganz neu ist, und deshalb aufs deutlichste diese ausgeprägte Krankheitseinheit aus der allgemeinen neuropathologischen Nosologie ausscheiden kann, wir befürworten aufs lebhafteste den Vorschlag *Singers*, mit der Änderung aber, daß wir das Wort „Hypnolepsia“ nicht nur für die Bezeichnung des Grundsymptoms, sondern für die Benennung *der Krankheit im ganzen* zu gebrauchen vorschlagen. Die Bestrebung *Singers*, die entstandene Schwierigkeit durch die Einführung der Worte „Narcolepsia vera“ (für die Krankheit *Gélineaus*) und „Pseudonarcolepsia“ (für symptomatische hypnoide Zustände) zu bekämpfen, bringt nicht

¹⁾ Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie, Origin. **36**. 1917.

genügende Klarheit in die Dinge, und, als eine halbe, künstliche und wenig radikale Maßnahme, findet nicht unsere Zustimmung. Der Umstand, daß wir in einem Falle eines leichten postencephalitischen Parkinsonismus Gelegenheit hatten, einen mehr minder ausgeprägten Symptomenkomplex der Krankheit *Gélinaus* zu beobachten, fördert uns die letzte „genuine Hypnolepsie“ zu benennen, weil wir manche — wohl heute noch allzu schwankende — Gründe haben anzunehmen, daß die Hypnolepsie als ein teilhafter Ausdruck der epidemischen Encephalitis vorkommen kann, also auch in *symptomatischer* Form zu begegnen ist. Davon aber wird ebenso später die Rede sein.

Demnach finden wir für zweckmäßig, für die Gegenwart folgende Terminologie zu gebrauchen:

1. Hypnolepsia genuina (die Krankheit *Gélinaus*);
2. Hypnolepsia symptomatica (ein bis jetzt noch problematisches, aber wahrscheinliches Syndrom bei postencephalitischen Zuständen);
3. Narcolepsia (symptomatische hypnoide Zustände bei verschiedenen früher aufgezählten Krankheiten).

Bevor wir zur Darlegung unserer persönlichen Beobachtungen übergehen, erlauben wir uns einen ganz kurzen nosographischen Überblick vorzuschicken, indem wir uns sowohl auf die Arbeit *Gélinaus*, als auch, im Besonderen, einer ganzen Reihe von nachfolgenden Autoren stützen, weil wir davon Rechnung halten, daß die Krankheit äußerst selten ist, weshalb ihr Bild im Gedächtnis sogar der Spezialisten stets verbleicht und sich verdüstert. In dieser Hinsicht sei es vor allem bemerkt, daß die Krankheit sich aus zweierlei Erscheinungen zusammensetzt: vor allem aus Schlafattacken, sodann aus motorischen Anfällen, die sich vorwiegend bei Gemütsaufregungen entwickeln, für deren Benennung *Henneberg*¹⁾ das Termin „kataplektische Hemmung“ vorgeschlagen hat; meines Erachtens, wäre es richtiger, letztes durch ein anderes, vom physiologischen Standpunkte nichts vorentscheidendes Wort — „Kataplexie“ — zu ersetzen.

Was die Schlafanfälle anlangt, so ersieht man aus den entsprechenden Literaturangaben folgendes: die Kranken verfallen in den Schlaf ohne irgendwelche krankhafte Vorboten, gelegentlich aber fühlen sie Mattigkeit und Kopfschmerz. Durch eine extreme Willensanstrengung gelingt es manchmal, das Auftreten des Schlafes in der Zeit zu verschieben (auf $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ Stunde), aber in der Mehrzahl der Fälle ist das Schlafbedürfnis selbst für die kürzeste Zeit nicht zu überwinden. Jeder einzelne Anfall kann sich mitunter bei den für den Schlaf ungünstigsten Umständen entwickeln, z. B. auf Wachposten auf der Frontlinie, während des Kreisens im Tanze, während der Radfahrt, indem der Kranke

¹⁾ Neurol. Zentralbl. 1916, S. 282.

am Kirchengesange teilnimmt, mitten im Coitus, wie es bei dem Kranken *Hennebergs* geschah¹⁾.

Obwohl der Schlafanfall den Kranken bei den am mindesten den Schlaf begünstigenden Umständen und Lagen überfällt, zeichnet sich dieser Schlaf nie durch eine besondere Tiefe und Dauerhaftigkeit aus. Der Kranke ist immer durch Anrühren zu erwecken; ist er stehend eingeschlafen, und droht ihm die Gefahr, zu Boden zu stürzen, so erwacht er, sobald nur seine Knie einzuknicken beginnen; ist er eingeschlafen, während er entlang dem Trottoir geht, so erwacht er, sobald er seinen Fuß über dasselbe hinwegbringt (*Henneberg*).

Die aufgeweckten Kranken kommen rasch zu sich, sie sind sich dessen bewußt, daß sie eben geschlafen haben. Der Nachtschlaf ist bald normal; bald ist er voll von grellen Träumen; nicht selten sprechen die Kranken aus dem Schlafe. Der Anfall dauert gewöhnlich von einigen Minuten bis zu $\frac{1}{2}$ Stunde lang. Unter günstigen Umständen (Sitzen auf einem Sofa, Liegen im Bette) kann der Schlaf einige Stunden dauern, niemals währt er aber ununterbrochen tagelang. Im Laufe des Tages schlafen die Kranken gegen fünfmal ein, manchmal aber steigt die Zahl der Anfälle bis an 100. Manche Kranken, außerdem sie am Tage vielmal in die Schlafanfälle verfallen, befinden sich noch im Zustande einer dauerhaften mehr oder weniger ausgesprochenen Schläfrigkeit. Der Kranke *Noaks*²⁾ schlief gewöhnlich von Samstag abend bis zum Montag morgen, aber gewiß war sein Schlaf nicht ununterbrochen.

Betreffs der motorischen Anfälle, die sich größtenteils während der Affekte entwickeln, ist zu sagen, daß sie in der Mehrzahl der Fälle die Schlafattacken mitbegleiten, gelegentlich aber diesen vorausgehen, d. h. sie kommen im prodromalen Krankheitsstadium zum Vorschein, als noch die Schlafsucht sich zu offenbaren nicht Zeit genug hatte.

Mit kurzen Worten, kann der Inhalt eines voll ausgeprägten kataleptischen Anfalls auf folgende Weise beschrieben werden: gewöhnlich während des Lachens oder der wachsenden Erzünnung schließen sich plötzlich die Augen zu, momentan öffnet sich der Mund, der Kopf fällt herunter auf die Brust, es erschlaffen die Glieder, und der Kranke stürzt zu Boden. Ohne ihr Bewußtsein zu verlieren, außerstande aber selb-

¹⁾ Was den letzten Umstand anlangt, so darf man vielleicht denken, daß die Anzeigen der Frau dieses Kranken unrichtig waren, soweit als sie den Schlafanfall mit der Kataplexie verwechseln konnte. Die Äußerungen derselben fanden bei diesem Kranken beim Lachen und Erregung statt; es wäre darum natürlich zu vermuten, daß auch bei sexueller Emotion sich bei ihm eher die Kataplexie und nicht der Schlaf entwickelte. *Gélineau* behauptet, daß bei seinem Kranken das Lachen manchmal den Schlaf und nicht, wie er sich ausdrückt, „Astasie“ zur Folge hatte. Wir sind geneigt zu denken, daß auch diese Behauptung auf einem Mißverständnis gründet.

²⁾ Neurol. Zentralbl. 1918, S. 27.

ständig irgendeinen Muskel zu bewegen, erlangen die Kranken nach 1—2 Min. wiederum die Möglichkeit sich aufzurichten und fühlen, als ob mit ihnen gar nichts vorgekommen sei. Bei einer Reihe von Kranken sind diese Anfälle von einer abortiven, nicht vollentwickelten Natur; bei einem beschränkt es sich auf ein Herabsinken des Kiefers, bei einem anderen knicken nur die Knie ein usw. Bei manchen Kranken genügt schon eine minimale Erregung der Emotionssphäre, daß sich der kataleptische Anfall mit voller Kraft und Grellheit entfalte; so fällt der Kranke *Sommers* in einem vollentwickelten kataleptischen Anfall, indem er ihm davon *erzählt*, wie es ihm ergangen ist, als er sein Kind zu züchtigen versuchte. Ähnliche Anfälle traten bei dem Kranken *Hennebergs* auf, wenn er das letzte Ziel verfolgte.

Was andere Berichtigungen, die sich auf die genannte Krankheitsform beziehen, anbetrifft, so möchten wir gerne daran erinnern, daß, wie es richtig *Redlich*¹⁾ betont, nicht ein einziger von den bisher beschriebenen Kranken an Epilepsie oder an Hysterie litt. Von hereditärer Belastung, wenn man von den zahlreichen Hinweisen auf den Alkoholismus der Aszendenten absieht, scheinen sie ebenfalls frei zu sein. Eine primäre Heredität ist nur in einem Falle *Westphals* nachgewiesen, wo Mutter und Sohn an Hypnolepsie litten. Der Beginn der Krankheit fällt entweder auf das kindliche und jugendliche Alter — dabei entwickelt sich die Erkrankung fast ausschließlich bei Männern (bisher bezieht sich nur eine einzige Beschreibung auf ein Mädchen) —, oder auf das Alter von 30—40 Jahren, wobei auch bei späterer Entwicklung die Krankheit das männliche Geschlecht scheinbar bedeutsam bevorzugt. Zu einem sicheren Schlusse diesbezüglich zu kommen, scheint es uns unmöglich, weil die Menschen, die an dieser Form leiden, wenn die Kataplexie nicht deutlich ausgeprägt ist, sich nicht für Kranke halten, gewöhnlich ärztliche Hilfe nicht suchen, und außer der ärztlichen Beobachtung bleiben. Daß sich die Sachen eben, wie gesagt, verhalten, haben die Jahre des Weltkrieges bestätigt. Die im allgemeinen bis auf heutigen Tag außerordentlich spärliche Kasuistik hat sich während der Kriegsperiode erheblich bereichert, und die Ursache war das Einschlafen der Kranken dieser Art auf Posten. Weder sie selbst, noch die Umgebung hielt sie für Kranke, bis es dazu kam, daß sie auf Horchposten einschliefen, und dann entweder unmittelbar oder vermittels der Gerichtsorgane in die Hände der Ärzte gerieten. Die Kasuistik der Jahre 1915—1918, die das bedeutendste Kontingent dieser Form liefert, betrifft die eingeschlafenen Schildwachen. In den Bedingungen des letzten Krieges, wo fast alle reife männliche Einwohner einer ganzen Reihe von Ländern in Hinsicht auf das Dasein unter ihnen solcher Kranken,

¹⁾ *Lewandowsky*; Handbuch d. Neurol. Ergänzungsband. I. Teil.

sozusagen, durchexaminiert wurden, konnten natürlich die Frauen derart Durchmusterung nicht unterworfen werden, weshalb die Frage hinsichtlich der Ausbreitung der Hypnolepsie bei ihnen im Vergleich mit den Männern jetzt noch als offenstehend anerkannt werden muß.

Unsere eigene Beobachtung an Hypnolepsie betrifft den Kranken S., von 32 Jahren, einen Landwirt, den Einwohner der Twerischen Provinz, der in die Nervenklinik des Medizinischen Institutes am 5. April 1923 aufgenommen wurde. Über die gegenwärtige Erkrankung berichtet er folgendes.

Am 3. Oktober 1922 starb ihm sein Pferd. Dieser Vorgang im Landwirtschaftsleben entmutigte ihn etwas, nicht aber aufs äußerste. Vom 6. Oktober an begann sich bei ihm bei ganz gutem Allgemeinbefinden eine Schlafsucht zu entwickeln; er fing an am Tage, während der Arbeit, beim Essen einzuschlafen. Einmal an Kraft zugenommen, verließ die Schlafsucht den Kranken nicht mehr, er erwachte, um Speisen einzunehmen, zu rauchen, schlummerte aber des öfteren mit unvollendetem Werke ein. Der Schlaf unterschied sich von seinem normalen Schlafe einmal dadurch, daß er aus dem Schlafe zu sprechen begann, sodann durch die Unmenge der Träume, die dabei außerordentlich grell wurden, dermaßen, daß wenn der Kranke träumte, als ob er nach einem Gegenstande greife, er wirklich seine Hand in der Richtung des Traumbildes hinstreckte, und an der Bewegung erwachte. Obwohl er aber ungeheuer viel schlief, fühlte er sich dennoch niemals hinreichend ausgeschlafen. Beim Einschlafen vermerkte er, daß sein linkes Auge sich zuerst zuschließe.

Anfang Februar, einmal, als er seine Kuh aus dem Hofe fortjagte, schwang er erzürnt seine Peitsche über dieselbe auf. In dem nämlichen Momente wurde es ihm, als ob seine Augen starr würden. Gleich darauf sanken die Augenlider nieder, der Kopf fiel nach vorne und auf die Seite. Über den ganzen Körper goß sich eine hochgradige Schwäche aus, und er stürzte zu Boden. Das Bewußtsein blieb ungestört; sofort nach dem Hinfallen fuhr der ganze Körper einige Male zusammen. Einige Minuten später richtete er sich auf und, sich ebenso wohl wie vor dem Anfall fühlend, trieb er seine Kuh weiter. Eine Woche später kam es bei dem Kranken wiederum zu einem ganz analogen Anfall, im Moment, als er über das Pferd mit der Peitsche hinwegschlagen wollte, nur mit dem Unterschiede, daß er im Beginn des Anfalls Zuckungen im Unterkiefer spürte; danach verzog er sich nach links; im weiteren ging aber alles genau stereotypisch mit dem ersten Anfall vor. Am folgenden Tage spielte sich identischer Anfall aus, als der Kranke mit seinem Bruder zankte. Von dieser Zeit an fanden die Anfälle fast jeden Tag statt, manchmal bis auf viermal am Tage; des öfteren entwickelten sie sich, wenn er den Schlaf zu überwinden versuchte oder in einen oder anderen, wenn auch leichten, Erregungszustand geriet; es genügte z. B. sich der Begegnung eines guten Bekannten zu erfreuen, damit die Vergnügungsemotion die Entwicklung eines Anfalles veranlasse. Nicht selten geschah es, daß sie ohne jeden sichtbaren Anlaß zum Vorschein kamen. Die Mehrzahl der Anfälle beginnen mit einem ruckartigen pulsierenden Kopfgeräusch, danach folgen die Zuckungen im Unterkiefer, letzterer verzieht sich nach links, der Mund öffnet sich; als der Kiefer zu zittern aufhört, werden die Augen starr, dann schließen sie sich zu, der Kranke erschwächt ganz und stürzt zu Boden; bewußt ringt er noch gegen die ihn überwältigende Mattigkeit und Muskelererschaffung, alles aber umsonst; liegend schon, fährt er mit ganzem Körper zusammen. Das Bewußtsein hat er während der Anfälle niemals verloren; es wird nicht vor den Augen dunkel, allgemeines Schwitzen hat

er nie gehabt. Die Anfälle dauern immer gegen 1–2 Minuten, nach Verlauf dieser Zeitdauer kehrt er in seinen gewöhnlichen Zustand zurück. Die Zuckungen im Unterkiefer beobachtet er bei sich gelegentlich auch außer den beschriebenen Anfällen; er ist geneigt, sie für abortive, unvollentwickelte Äußerungen desselben Anfallszustandes zu betrachten. In den von den Anfällen freien Zwischenräumen kommt es bei ihm manchmal auch zum plötzlichen Zusammenfahren des Körpers, welches oft in einer so starken Form auftritt, daß ihm allerlei Gegenstände, z. B. Löffel oder Tasse, aus den Händen entgleisen. Diese allgemeinen Zuckungen vermerkte er bei sich noch im Anfange seiner Erkrankung, im Stadium der isoliert bestehenden Schlafsucht, die den deutlich ausgesprochenen Anfällen vorausging.

Vom Anfang März an begann die Schlafsucht sich allmählich zu vermindern; von Zeit zu Zeit fühlte er sich schon mit dem Schlafe befriedigt und munter beim Erwachen. Nichtsdestoweniger schläft er auch gegenwärtig, ungeachtet des langdauernden Nachtschlafes, vier- bis fünfmal des Tages für $\frac{1}{2}$ –1 Stunde ein. Nicht einen mindesten Kopfschmerz hat er jemals im Laufe seiner jetzigen Krankheit gehabt. Während des letzten Halbjahres scheidet sich aus linkem Ohr Eiter aus. Die Otorrhoe hat sich ganz latent für den Kranken entwickelt; er meint, daß er früher nie an Ohreiterung gelitten habe. Ein Fieberzustand war weder vor der Erkrankung noch im Laufe derselben wahrzunehmen. Die inneren Organe funktionieren prompt.

Aus der *Anamnesis vitae* verdient einer Erwähnung folgendes: der Vater des Kranken war ein Potator strenuus, nicht aber ein pathologischer Alkoholiker, starb im Alter von 65 Jahren. Einer der Brüder erkrankte im 30 jährigen Alter an einer psychischen Störung und starb $1\frac{1}{2}$ Jahre später in einer Irrenanstalt. Die Mutter und die übrigen Brüder und Schwestern erfreuen sich einer guten Gesundheit. Im Alter von 20 Jahren hatte unser Kranker ein Uleus molle und ungefähr zur selben Zeit machte er Recurrens durch. Nervös wie körperlich fühlt er sich immer wohl. Während des Weltkrieges war er einige Jahre lang auf der Front; das Kampfmilieu vertrug er ganz befriedigend. Selbst hat er vom Alkohol nicht mißbraucht. Unverheiratet. Viele Jahre leidet an chronischem Schnupfen.

Stat. praes. Am 6. IV. 1923: auf der Mimik, den Ausdrucksbewegungen, auf allem Gebaren des Kranken liegt das Gepräge einer gewissen Zurückhaltung, was, unserer Meinung nach, sich durch die Furcht erklären läßt, in einen Affektzustand mit nachfolgender Kataplexie, wenn er sich einmal expansiert, zu verfallen. Der Ausdruck des gräulich-blassen Gesichtes ist leicht schläfrig, aber der Kranke unterhält sich eine lange Zeitdauer mit dem ihn prüfenden Arzte munter, umständlich, ohne irgendwelche Trägheit des Denkens zu verraten. Er ist gut gestaltet, muskulär, sieht mannhaft aus, ohne irgendwelche Spuren von Effemination. Von seiten des Nervensystems keine objektiven weder organischen noch funktionellen Symptome. Die inneren Organe in voller Ordnung. WaR —. Im Urin nichts Pathologisches. Sexuell hält er sich für normal; im Laufe der letzten Jahre hatte er Coitus mit Haustieren gehabt; als Ursache dessen gibt er die strenge Sittlichkeit der Weiber seines Dorfes an. Glandula thyreoidea — sowie der Isthmus als auch die Lobi — läßt sich nicht mit Sicherheit durch Betasten auffinden; man darf an ihre Hypoplasie denken. Die Körpertemperatur normal. Augengrund ohne pathologischen Befund. Chronische eitrige Entzündung des linken Mittelohrs. Trockene Rhinitis. Mäßige Gingivitis (skorbutischer Natur?).

Im Laufe der ersten 20 Tage des Aufenthaltes des Kranken in der Klinik war die Schlafsucht bei ihm beinahe in einem und demselben Grade ausgedrückt; auf Grund der Worte des Kranken selbst könnte man eher sogar einige Verstärkung der letzten notieren. Er schlief am Tage vielfach ein; am Morgen eines Tages konnte man ihn sehen, als er, in einem volkreichen Korridor sitzend, schlief; er saß auf

einem Sofa, ein Mundstück mit unausgerauchter Zigarre im Munde und schlief unbekümmert, obwohl um ihn herum viele Menschen plaudernd kamen und gingen. Die kataplektischen Anfälle kamen alltäglich 1—3 mal des Tages; nur zwei Tage waren von ihnen frei. Meistenteils entwickelten sie sich ohne jeden scheinbaren Anlaß und manchmal serienweise in rascher Aufeinanderfolge; nicht selten trafen sie mit einem Affektzustand des Kranken zusammen. So entwickelte sich einer der Anfälle, den wir Gelegenheit hatten zu beobachten, während sich der Kranke mit seinem Bruder, der ihn zu besuchen gekommen war, unterhielt; der Kranke lachte über etwas, sein Mund öffnete sich weit, dann schlossen sich sofort die Augen zu, der auf dem Bett sitzende Kranke begann mit den Gliedern, dem Rumpf und dem Kopfe Bewegungen auszuführen, als ob er sich bestrebe, sein Gleichgewicht zu halten; dann stürzte er ins Bett und blieb eine halbe Minute lang ganz bewegungslos. Danach seufzte er tief, richtete sich auf und fuhr mit dem unterbrochenen Gespräch fort, ohne irgendeine Störung des Allgemeinbefindens zu spüren.

Im Laufe dieser 20 Tage blieb die Therapie, die sich in der Gabe von Coffeinpräparaten, Olei jecoris aselli, allerlei elektrischer Behandlung, leichten gymnastischen Körperübungen ausdrückte, ganz ohne Erfolg. Die Literaturhinweise, die sich auf die Behandlung dieser Form beziehen, kommen dazu, daß es keine wirksame therapeutische Maßnahme gibt, obwohl bereits *Gélinau* mit größter Standhaftigkeit an seinem Kranken beinahe alle damals gebräuchlichen pharmakologischen Präparate durchprobte und dabei auch äußere Mittel (Haarseil u. a.) angewendet hatte. Später versuchte man diese Kranken mit Hilfe der opotherapeutischen Mittel von ihrem Leiden zu befreien; so wendeten *Redlich* und andere Pituitrinum an. Ungeachtet aber dieser zahlreichen Nachsüchungen der Arzneimitteln, verhalten sich die Sachen noch heute so, daß der größte Kenner dieser Form *Redlich* gesteht, daß „die Therapie entgegen derselben machtlos ist“. *Noak* behauptet, daß er „angesichts der vollen Erfolglosigkeit der Therapie sogar nicht versucht, seinen Kranken zu heilen“. Das von *Gowers* vorgeschlagene (und bereits von *Gélinau* verwendete) Coffeinum hat das von ihm Erwartete nicht geleistet. *Henneberg* z. B. verabreichte Coffeinum purum in ungeheuren Dosen à 0,5 dreimal des Tages ohne einen mindesten positiven Effekt. *Singer* kommt zum Schlusse, daß Coffeinum, indem es die Schlafsucht nicht vermindert, und die Schlafdauer nicht verkürzt, den positiven Einfluß hat, daß der Nachtschlaf bei ihm tiefer und ruhiger wird, während Veronal ihn noch unruhiger macht.

Am 21. Tage des Aufenthaltes des Kranken in der Klinik haben wir uns entschieden, einmal, da wir seine Schlafsucht für etwas außerordentlich dem Winterschlaf der Tiere Ähnliches betrachteten (es sei beiläufig erwähnt, daß sich die Schlafsucht bei ihm im Spätherbst im Oktober entwickelt hat) und auch davon die Rechnung hielten, daß *Adler*¹⁾ den Winterschlaf mit der Hypofunktion in erster Linie Gl. thyreoideae, sodann Hypophyseos und Gl. suprarenalium in Zusammenhang stellt, aus dem Grunde, daß es ihm gelungen war, den Igel vermittels subcutaner Einführung Thyreoidini, des Thymusextraktes, des Adrenalin, des Oxypheniläthylamins aus seinem Winterschlaf auszuführen; zum zweiten, aus Rücksicht auf Beobachtungen *Lorands*²⁾ an den myxödematösen, die größtenteils das Symptom der Schlafsucht darbieten, an gesunden Menschen, bei denen Thyreoidin nach einer langdauernden Verabreichung eine Schlaflosigkeit mit paralleler Erregung der psychischen Tätigkeit herbeiführt, und an Fledermäusen, bei denen Gl. thyroidea im Winterschlaf schweren regressiven Veränderungen unterliegt, eine bedeutende Verarmung an Kolloidmenge zeigend; zum dritten, aus dem Grunde, daß

¹⁾ Arch. f. exp. Pathol. u. Pharmakol. 86, 1920 und 87.

²⁾ Presse méd. 1905.

man eigentlich bisher bei dieser Krankheit über keine Therapie verfügt, — an unserem Kranken Thyreoidinum zu erproben. Wir benutzten uns des Poehlschen Thyreoidins in Tablettendosierung von 0,1 für die Einführung per os. Die Behandlung wurde sofort mit einer großen Dose angefangen ($0,1 \times 3$ täglich), alle drei Tage wurde je eine Tablette hinzugefügt; auf diese Weise wurde die tägliche Thyreoidingabe bis an 0,7 (!) gesteigert.

Der Einfluß der Thyreoidinbehandlung auf *kataplektische Anfälle* war ganz auffällig und überraschend. Während der Kranke bis dahin alltäglich und im Laufe des Tages zum größten Teile vielfach in kataplektischen Zustand verfiel, gab er am folgenden Tag nach dem Beginn der Thyreoidingabe zwei Anfälle, und von dieser Zeit an blieben sie bei ihm vollständig aus, ungeachtet darauf, daß am 16. Tage der Behandlung mit der Schilddrüse infolge des sich entwickelnden Thyreoidismus die tägliche Thyreoidindose bis auf 0,3 beschränkt werden mußte. Was die *Schlafanfälle* anlangt, so ließen sie sich durch Thyreoidin weit schwieriger beeinflussen, dennoch insoweit, daß nach Verlauf von 17 Tagen vom Beginn dieser Behandlung, der Kranke wiederum die Möglichkeit erlangte, nachdem er die Klinik am 12. Mai verließ, in das größte Hotel von Petrograd in einen Dienst beim Kleiderrechen eintreten und mit seinem Werk, das eine bedeutende Wachsamkeit und Aufmerksamkeit erforderte, fertig zu werden.

Wir hatten die Möglichkeit, den Kranken, nachdem er die Klinik verlassen hatte, noch einen Monat lang zu beobachten; im Laufe dieser Zeit fuhr er fort, alltäglich je 0,3 Thyreoidin einzunehmen; er besuchte einige Male die Klinik und erzählte jedesmal, daß er mit seiner Arbeit leicht fertig wird, daß keine motorische Störungen mehr bei ihm stattfinden, daß aber die Schlafsucht, wenn auch geringfügig, ihn nicht völlig verlassen habe. Später aber schwand der Kranke, vermöge einer Reihe von verdrießlichen Zufälligkeiten, aus unserem Gesichtsfelde.

Wir können schwer zulassen, daß die Zustandsbesserung unseres Kranken mit einer spontanen Remission zu erklären sei, die manchmal bei Hypnolepsie beobachtet wird, wie es *Redlich*, *Henneberg*, *Stöcker* bei ihren Kranken vermerkten; allzu frappant war das zeitliche Zusammentreffen des Anfangs der Thyreoidinbehandlung mit dem Verschwinden der kataplektischen Anfälle. Ebenso sind wir, aus denselben Gründen, wenig geneigt, sie auf den Einfluß der Jahreszeit (Frühling) zurückzuführen, zumal von den Autoren nichts davon berichtet wird.

Um nun über das Wesen der uns interessierenden Krankheit eine Klarheit zu erreichen, wollen wir vor allem kurz die Anschauungen der älteren Autoren erwähnen, die heute allerdings ein bloß geschichtliches Interesse darstellen. So führte sie *Gelineau*, auf Grund rein theoretischer Überlegungen, entweder auf einen Mangel des Sauerstoffes, oder auf einen allzu raschen Verbrauch des letzten im Zentralnervensystem zurück; *Friedmann* ersah das Wesen der Krankheit in einer langdauernden Gehirnmüdigkeit, ein Standpunkt, dem sich anzuschließen ganz unmöglich ist. *Henneberg* kennzeichnet sie, ohne hinreichende Gründe, als eine degenerative Neurose. Alle diese Vermutungen sind vollständig unbegründet und stehen im Widerspruch mit den reellen Tastachen. Während der letzten Jahre scheint uns der Vorhang über dieser rätselhaften Krankheit sich schon etwas aufgehoben zu haben, und zwar vor allem dank *Redlichs* scharfsichtigem Geiste. Dieser Forscher hat, an Hand der Beobachtungen an 4 Hypnoleptikern, angenommen, daß die Grund-

lage der Erkrankung eine Störung der inkretorischen Tätigkeit ist; eine Unterstützung für seine Anschauung findet er darin, daß manche Kranken einen Status thymico-lymphaticus zeigten, mitunter Merkmale eines hypophysären Leidens darboten, Hyposexualismus, eine Vergrößerung der Schilddrüse verrieten. In Zusammenhang mit den neuen Beobachtungen und Theorien setzt er in erster Linie die Hypophyse, als *Primum movens* der Krankheit, in Verdacht.

Was das Blutbild anlangt, so konnte *Redlich* bei manchen Kranken eine Lymphocytose ad 44%¹⁾ auf Kosten einer Verminderung der Neutrophilenzahl (bis auf 49,5%) notieren; er bemerkt mit Recht, daß eine solche Lymphocytose für die Krankheiten mit endokriner Pathogenese charakteristisch ist, indem er sein Vorkommen in beinahe denselben Zahlverhältnissen bei Morbus Basedowii betont.

Wir könnten noch unsererseits hinzufügen, daß ähnliche Lymphocytose außerdem noch bei Myoplegia paroxysmalis, sowie von einer Reihe von Forschern, als auch auf Grund unserer eigenen Beobachtungen, nachgewiesen wurde, einer Krankheit, die in der letzten Zeit die Autoren als eine endokrine zu betrachten geneigt sind²⁾.

Unsere Beobachtung zwingt uns freilich, mit vollem Mitgefühl der Grundanschauung *Redlichs* anzuschließen. Die nächste Ursache der Krankheit liegt, nach unserem Standpunkte, in der Störung des Blutchemismus, wofür natürlich auch die morphologischen Blutveränderungen deutlich sprechen; diese sind zwar nicht immer zu konstatieren, aber hier kann das Stadium der Krankheit eine Rolle spielen, weil z. B. bei der erwähnten Myoplegie die Lymphocytose nur im Endstadium des Anfalles und unmittelbar nach demselben zu entdecken ist. Es wäre natürlich das einfachste anzunehmen, daß das Blut eine unzureichende Menge des physiologischen, den psychischen Tonus aktivierenden Inkretes der Schilddrüse enthält, ergo die Krankheit auf einen Hypothyreoidismus zurückzuführen. Der Effekt von unserer Thyreoidinbehandlung spricht scheinbar gewissermaßen auch dafür, sowie die bei unserem Kranken vermerkte Mikrothyrie. Eine ausschlaggebende Beweiskraft kann aber natürlich diesen Tatsachen nicht zugeschrieben werden. Denn, wenn wir bei einem zweifellosen Hypothyreoidismus in den Fällen von Myxödem und Cachexia strumipriva auch mit einer Somnolenz zu tun haben, so fehlen bei demselben die kataplektischen Attacken offensichtlich vollständig. Es pflegt beim Kretinismus auch die allgemeine Psyche teilzunehmen, und es entwickelt sich dabei eine ganze Reihe von somatischen Symptomen, was wir bei unseren Kranken absolut vermissen. Zuletzt tritt die Schlafsucht beim Kretinismus nicht

¹⁾ Das wird auch von *Stiefler* bestätigt, bei dessen Kranken eine Lymphocytose bis zu 42,5% beobachtet wurde.

²⁾ *Schmidt, A. K. E.*: Die paroxysmale Lähmung. Berlin. 1919.

so anfallsweise auf, sie ist keine so dominierende, aus der Gesamtheit der übrigen Symptome hervorragende, sozusagen im Vordergrunde stehende Erscheinung, wie sie bei Hypnolepsie ist. Eine noch geringere Bedeutung hat die von uns klinisch festgestellte Mikrothyrie, weil bei diesen Kranken einerseits auch Makrothyrie beobachtet wurde (*Redlich*), andererseits die Schilddrüse bei klinischer Untersuchung auch normale Entwicklung zeigte (*Stiefler*). Eine histologische Untersuchung der Drüse wurde, soweit uns bekannt, bisher noch nicht vorgenommen. Wenn aber die Krankheit, wie es uns scheint, keinesfalls auf eine Untersekretion der Schilddrüse zurückgeführt werden kann, so darf man freilich auch an thyreoide Dyssekretion, an die Störung irgendeiner anderen endokrinen Drüse, oder ein pluriglanduläres Leiden denken.

Wenn wir nun versuchen, die Frage zu beantworten, ob tatsächlich an seiten der idiopathischen eine *symptomatische Narcolepsie* vorkommt, welche den ganzen Symptomenkomplex der Krankheit *Gelineau's* in sich einschließt, so entscheiden wir uns, ungeachtet der allgemein anerkannten Terminologie, nicht, uns mit Sicherheit für ihre Existenz auszusprechen und glauben, daß eine positive Urteilung bezüglich dieses Gegenstandes sich in die Neuropathologie, infolge einer weiten und unvorsichtigen Ausnutzung der von *Gelineau* eingeführten Bezeichnung, sich eingedrungen hat.

Im Laufe unserer eigenen Tätigkeit hatten wir aber Gelegenheit, vor kurzem einem Fall von postencephalitischen Parkinsonismus zu begegnen, wo man hinreichend bedeutende Gründe hat zu vermuten, daß das Krankheitsbild auch die Symptomendua der Krankheit *Gelineau's* enthält, weswegen wir uns erlaubt haben, auf die Frage über die „symptomatische“ Hypnolepsie einzugehen.

Hiermit zur Tat hinübergehend, haben wir zu berichten, daß wir im Laufe letzter anderthalb Jahre einen 31jährigen Mann zu beobachten Gelegenheit haben, der im Januar 1923 subakut an epidemischer Encephalitis in ihrer gemeinsten okulo-somnolenten Form unter den Erscheinungen von seiten der oberen Luftwege und einer Herpes labialis erkrankt war. Zwei Monate später erlangte der Kranke die Möglichkeit, die Klinik mit geringfügigen Störungen (einer leichten psychischen Trägheit, mäßig ausgesprochenen Schläfrigkeit, dem „perversen“¹⁾ Argyll Robertson“, einer Akkomodationsparese, unbedeutender Hypomimie, Symptom Toulouse, einer monotonen Sprache, Schwäche der Stimme, Ungleichheit der Reflexe auf der rechten und der linken Körperhälfte, einem linksseitigen Fußklonus und einem eigenartigen Druckgefühl in der Nasenwurzel) zu verlassen. Im Laufe des letzten Halbjahres hat bei dem Kranken seine Schläfrigkeit etwas angewachsen; sie ist nicht fortwährend und ist am stärksten hauptsächlich gegen Abend ausgedrückt, so daß er nicht selten um 6 Uhr abends dem Schlafbedürfnis erliegt und sich für ein paar Stunden in das Bett legt. Wenn er gegen 12 Uhr in

¹⁾ *Wenderowić*: Zur Symptomatologie u. Diagnostik der epidemischen Encephalitis. Dieses Archiv, 70, H. 4.

der Nacht zu Bette geht, schläft er weit nicht so schnell ein, und sein Schlaf erweist sich etwas oberflächlich. Dieses Schlafbedürfnis ist zur Zeit unwiderstehlich. So schlief der Kranke einmal auf Nachtposten mit einem Gewehr in der Hand beim Bewachen eines Packhauses ein; er schläft im Kinematograph ein. Seine Schlafsucht hat aber nicht den Charakter kurzer Schlafanfälle. Er ist mühelos durch Anrühren aus dem Schlafe zu bringen.

Abgesehen davon berichtet der Kranke, daß, wenn er seine Kinder schwer zu züchtigen versucht, ihm dabei Hände und Füße versagen, und besonders die Knie einknicken, so daß er auf die Ausführung seiner Absicht verzichten muß. Dasselbe vermerkt er während der Tramwayfahrt, wenn er als Tramwayführer sich wegen des Umstandes zu ärgern genötigt ist, daß auf den Schienen sich ein Fuhrwagen oder eine Equipage befindet. Er ist nicht imstande, irgendeine Bemerkung dem Ordnung störenden Passagier zu machen, weil er im entsprechenden Gemütszustande nicht ein einziges Wort aus sich bringen kann und eine besondere Kraftlosigkeit spürt. Einmal, als er, nach Beendigung seiner Arbeit auf dem Tramway, den Wagen einem anderen Führer übergab und sich nach Hause richtete, fühlte er plötzlich, nachdem er gegen 100 Meter weggegangen war, eine eigenartige Erschlaffung der Muskeln des Kopfes, der Hände und Füße und stürzte zu Boden. Er hatte nicht einen Kopfschwindel und verlor sein Bewußtsein nicht. Einem an ihn herankommenden Vorbeigehenden konnte er nicht auf Fragen antworten, weil ihm sein Sprachapparat nicht gehorcht. Eine Minute später konnte er einen anderen an ihn herantretenden Menschen bitten, ihm auf einen Pfosten zu helfen. Gleich darauf konnte er beinahe sofort seinen Weg fortsetzen mit einem ihm gewohnten Selbstbefinden. Dieser Anfall, der außerordentlich an eine Kataplexie erinnert, fand bisher nur ein einziges Mal statt; er kam aber nur eine Woche vor der Absendung der Handschrift dieser Arbeit in den Druck.

Im Laufe des letzten Halbjahres kann bei dem Kranken eine beträchtliche Zunahme der Hypomimie, das Auftreten eines geringen Rigors in linken Extremitäten, assoziative Oligokinesie der linken Hand, eine auffallende Salbigkeit des Gesichtes, Angioektasien der Haut der Wangen und der Nase und eine leichte Salivation konstatiert werden. Somit haben wir hier einen postencephalitischen Zustand mit einer schwach ausgesprochenen progressiven Zunahme der extrapyramidalen Bewegungsstörungen und einem Salbengesicht und Salivation. Parallel mit diesen Erscheinungen wächst auch die Schläfrigkeit, zwar nicht in einer Attackenform, und taucht etwas, was mehr minder an Kataplexie erinnert, auf. Hier kann man mit einem Grad der Wahrscheinlichkeit annehmen, daß in das Bild eines leichten postencephalitischen Parkinsonismus sich ein wohl nicht ganz typisches und ausgeprägtes Syndrom der Hypnolepsie einflechtet, weswegen in diesem Falle von einer symptomatischen Hypnolepsie die Rede sein kann. Die Thyreoidinbehandlung dieses Kranken (0,4 pro die einen Monat lang) hat in bezug auf die Schlafsucht keine sichtbare positive¹⁾ Resultate gegeben. Einen erfreuenden positiven Effekt übte sie auch auf die kataplektischen Erscheinungen nicht. Der Anfall mit dem Hinstürzen auf der Straße geschah fünf Tage nach der Einstellung der Thyreoidintherapie.

Worin findet man die Erklärung für die Entwicklung der Hypnolepsie beim postencephalitischen Parkinsonismus, wenn dieselbe wirklich

¹⁾ Nicht von einem geringsten Erfolg wurde auch die Thyreoidinbehandlung der gewöhnlichen Schläfrigkeitszustände der Encephalitiker, sowie in dem Anfangs- als auch im Endstadium der Krankheit gekrönt, die wir auf 5 Kranken durchgeführt haben.

hier Platz hat? Gewiß kann sie vielleicht von einer durch den Encephalitisvirus verursachten Störung der Drüsen mit innerer Sekretion abhängen. Bisher sind wir (insofern wir darüber Auskunft haben) noch nicht genug in deren Zustand während der epidemischen Encephalitis und nach deren Ablauf orientiert. Daß die Schilddrüse oft bei ganzer Reihe allgemeiner Infektionen leidet, ist eine sicher festgestellte Tatsache (*Roger et Carnier, Crispino, Torri* u. a.), wofür sowohl histologische Untersuchungen an der Drüse während und nach den Infektionskrankheiten, häufige Wucherungen derselben im Laufe dieser Krankheiten und eine scheinbare Besserung auf Thyreoidingabe des Zustandes der Rekonvaleszenten nach schweren Mikrobenkrankheiten sprechen. Hier ist aber auch ein anderes Denken möglich; wenn man zuläßt, daß wir in der Hirnstammgegend oder in der Regio hypothalamica vegetative Apparate haben, welche die Arbeit der innersekretorischen Drüsen regulieren, so kann eine Schädigung des Zentralnervensystems, die sekundär eine Störung der inkretorischen Tätigkeit der letzten herbeiführt, als ein *Primum movens* der Hypnolepsie betrachtet werden.

Man kann natürlich auch zulassen, daß das hypnoleptoide Syndrom beim postencephalitischen Parkinsonismus sich ohne primäre Schädigung der inkretorischen Drüsen oder ihre sekundäre Beeinträchtigung beim Leiden der sie innervierenden Apparate, *ganz von inkretorischen Momenten unabhängig*, infolge einer ausschließlichen Störung rein nervöser Funktionen, entwickelt. Die Erfolglosigkeit der Thyreoidinbehandlung spricht vielleicht bis zu gewissem Grade zugunsten der letzten Annahme.

Betreffs der Wertschätzung des schlafähnlichen Zustandes der Hypnoleptiker, stehen auf entgegengesetzten Polen einerseits *Singer*, der sich denselben identisch mit dem physiologischen Schlaf denken will, andererseits *Friedmann*, welcher an der Annahme haftet, daß man hier nicht mit einem echten Schläfe, sondern mit einer vorübergehenden psychischen Starre mit Bewußtseintrübung und Muskeler schlaffung zu tun hat. Wir glauben, daß *Singers* Anschauung unmeßbar näher der Wahrheit steht, als der Standpunkt *Friedmanns*, der offensichtlich die Schlafattacken gar nicht von der Kataplexie absondert und beide in Eins vermischt. Der Betrachtungsweise *Singers* kann man aber einwenden, daß der Schlaf eines Hypnoleptikers doch größtenteils einen gewissen Unterschied vom normalen Schlaf aufweist, und zwar bald durch die Grellheit der Träume, bald dadurch, daß der Kranke aus dem Schläfe spricht, oder durch Unwiderstehlichkeit des Schlafbedürfnisses; zuweilen geht dem Schläfe ein Kopfschmerz voraus, mitunter unterscheidet er sich dadurch, daß der erweckte Kranke in einen Erregungszustand gerät, und sich bei ihm Konvulsionen unbestimmter Natur

entwickeln (der Fall *Noaks*), zuletzt durch die wunderliche, perverse Reaktion auf Veronal und Coffein. Alle diese Umstände können aber meines Erachtens kein Hindernis sein, für die Krankheit *Gélinaus* den Namen Hypnolepsie mit Nachdruck zu empfehlen; wenn dabei vom pathophysiologischen Standpunkte vielleicht ein gewisser Irrtum begangen wird, so erkaufte sich derselbe aufs beste vom nosologischen Gesichtspunkte.

Zum Schlusse halte ich mich für verpflichtet, meinen herzlichen Dank den D-ren *M. A. Jakowitzky* und *A. J. Hlibowitzky* auszudrücken, die mit mir die Arbeit an der Beobachtung beider hier beschriebenen Fälle teilten.